



ВРОЖДЕННЫЙ АНАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ (ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

Отделение детской радиологии 1-й государственной больницы, Минск, Республика Беларусь,
Государственный гериатрический центр (Дорот) ², г. Нетания,
Израиль

Цель Врожденный анальный стеноз (ВАС) является редкой формой (2%) аноректальных аномалий (АРА). Все авторы признают наличие анального канала, однако существуют разные представления о патологической анатомии и физиологии ВАС. Одни считают, что стеноз занимает короткое расстояние между стенкой анального канала и анусом. Другие утверждают о наличии длинного сужения до зубчатой линии. От этого зависит объем операции. В первом случае производится рассечение стеноза, а во втором – протягивающая операция, разрушающая анальный канал.

Материал и методы. Проанализированы рентгенологические исследования ВАС из собственного опыта и из литературных источников, чтобы с помощью рентгенометрического метода определить длину и расположение суженного сегмента, а также ширину прямой кишки.

Результаты. Всего были проанализированы 7 рентгенологических исследований больных с ВАС, а также 82 рентгенологических исследования разных типов АРА. Было показано, что все формы, за исключением истинной клоаки, развиваются в эмбриологическом периоде однотипно, с образованием анального канала в результате продвижения внутреннего анального сфинктера (ВС) в краниокаудальном направлении. Отсутствие анального отверстия свидетельствует, что экзогенный зачаток анального канала не продвигается вверх на встречу с эндогенным. Поэтому проникновение ВС за пределы анального канала приводит к образованию узкого ригидного кольца. Если ВС проник через подкожную клетчатку и кожу, то образуется ВАС. В других случаях анус смещается вперед и вверх, выходя наружу или в любую полость, образуя эктопию ануса на промежность, преддверие влагалища, уретру или во влагалище.

Заключение. Врожденный анальный стеноз является одной из форм АРА, характеризующейся наличием нормального анального канала, где стеноз нормально расположенного ануса имеет длину от 2 до 5 мм. Рентгенологическое исследование обеспечивает точную анатомическую и физиологическую характеристику порока. Лечение должно проводиться как можно раньше, чтобы предотвратить развитие мегаколон. Рассечение ригидного кольца с введением трубки в анальный канал может привести к полному выздоровлению. Описана гипотеза эмбриологического развития АРА.

Ключевые слова: аноректальные пороки; врожденный анальный стеноз; эмбриология аноректальных аномалий; рентгенологическое исследование; хирургическое лечение

Objective. Congenital anal stenosis (CAS) is a rare form (2%) of anorectal malformations (ARM). All authors acknowledge the presence of the anal canal, but there are different ideas about the pathological anatomy and physiology of the CAS. Some believe that stenosis occupies a short distance between the wall of the anal canal and the anus. Others claim a long taper up to the dentate line. The volume of the operation depends on this. In the first case, the stenosis is dissected, and in the second, a pull-through operation is performed that destroys the anal canal.

Methods. To detail the anatomy of the CAS, we analyzed X-ray studies of the CAS from our own experience and from literature sources to determine the length and location of the narrowed segment, as well as the width of the rectum, using our radiometric method.

Results. A total of 7 X-ray studies of patients with CAS were analyzed, as well as 82 X-ray studies of different types of ARM. It has been shown that all forms of ARM, except for the true cloaca, develop in the embryological period in the same way with the formation of the anal canal because of the advancement of the internal anal sphincter (IAS) in the craniocaudal direction. The absence of the anus indicates that the exogenous rudiment of the anal canal does not move upward to meet the endogenous one. Therefore, penetration of the IAS beyond the anal canal leads to the formation of a narrow, rigid ring. If IAS penetrates through the subcutaneous tissue and skin, then CAS is formed. In other cases, the anus moves forward and upward, emerging outward or into any cavity, forming an ectopic anus onto the perineum, vestibule, urethra, or into the vagina.

Conclusion. Congenital anal stenosis is one of the forms of ARM, characterized by the presence of a normal anal canal, where the stenosis of the normally located anus has a length of 2 to 5 mm. X-ray examination provides an accurate anatomical and physiological characteristic of the defect. Treatment should be carried out as early as possible to prevent the development of megacolon. Dissection of the rigid ring and insertion of a tube into the anal canal can lead to complete recovery. A hypothesis of the embryological development of АРА is described.

Keywords: Anorectal malformations; congenital anal stenosis; embryology of anorectal malformations; X-ray examination; surgery.



Научная новизна статьи

В литературе имеется разное понимание патологической анатомии и физиологии врожденного анального стеноза. Большинство авторов придерживается мнения, что стеноз имеет большую протяженность, и применяют операции, разрушающие анальный канал, что приводит к хроническим запорам и недержанию кала. Рентгенометрический анализ рентгенограмм разных аноректальных пороков, а также врожденного анального стеноза позволил доказать, что длина узкого ригидного канала – от 2 до 5 мм в тканях кожи и подкожной клетчатки при нормально развитом анальном канале. Это позволяет ограничиться рассечением ригидного кольца, не повреждая анальный канал. Приводится гипотеза эмбрионального развития аноректальных аномалий.

What this paper adds

For the first time the impact of the metabolic support on the ultrastructural liver mitochondria state in diffuse purulent peritonitis has been studied. The use of the metabolic support has been found out to improve the mitochondria state and to increase the survival of organelles. Using the drug containing the succinic acid, niacinamide, inosine diphosphate and riboflavin has contributed to more effective saving and restoring the mitochondria apparatus of hepatocytes in diffuse purulent peritonitis.

Введение

Врожденный анальный стеноз (ВАС) определяется как сужение анального отверстия (ануса), расположенного в обычном месте внутри подкожной порции наружного анального сфинктера (НС). Это определение было общепризнанным после исследования Stephens et al [1, 2]. Из этих работ следовало, что при этой аноректальной мальформации имеется нормальный анальный канал. С тех пор все авторы подчеркивают необходимость сохранения анального канала [3]. Однако нет общего понимания патофизиологии порока. Так, например, некоторые авторы бездоказательно определяют ВАС «как анус, расположенный внутри неповрежденного мышечного комплекса сфинктера, но патологически узкий. Сужение анального канала обычно располагается по зубчатой линии» [4]. Так как зубчатая линия является местом соединения энтодермального и эктодермального зачатков анального канала и делит анальный канал на верхнюю (две трети) и нижнюю (одну треть) части, то из этого определения следует, что ВАС занимает дистальную часть анального канала и находится не только внутри подкожной части НС, а также внутри поверхностной порции НС и частично внутри внутреннего анального сфинктера (ВС), т.е., дистальная часть анального канала патологически изменена. Разное понимание

патологической физиологии ВАС приводит к разным оперативным вмешательствам. Те авторы, которые признают наличие короткого стеноза, ограничиваются рассечением узкого ригидного кольца [5] или cutback procedure [6]. Детские хирургии, которые предполагают наличие длинного стеноза, выполняют переднюю или заднюю сагиттальную аноректопластику [4], при которой разрушается анальный канал (иссекается ВС, пересекаются подкожная и глубокая порции НС, а также петля лобково-копчиковой мышцы), при этом происходит денервация мышц и нарушается их кровоснабжение [7].

Цель настоящего исследования – определить анатомические и физиологические параметры ВАС.

Материал

Произведен рентгенометрический анализ рентгенограмм пациентов с ВАС, а также больных с другими формами аноректальных аномалий.

Методы

Рентгенометрический анализ основан на соотношении величин, измеренных на рентгенограмме, с нормативами, полученные нами у детей разного возраста, которые приведены в таблице 1 [8].

Таблица

Истинная ширина прямой кишки и длина анального канала в разных возрастных группах

Возраст	Ширина прямой кишки (см)		Длина анального канала (см)	
5 дни-11 месяцы	12	1,3-3,0 (2,24±0,09)	7	1,7-2,5 (2,21±0,15)
1-3 лет	9	3,0-3,7 (3,21±0,11)	7	2,3-2,8 (2,55±0,10)
4-7 лет	9	3,0-3,9 (3,43±0,14)	8	2,3-3,6 (3,11±0,10)
8-10 лет	9	3,2-4,1 (3,70±0,06)	8	2,6-3,7 (3,07±0,11)
11-15 лет	19	3,6-4,6 (39,5±0,07)	18	3,1-3,9 (3,43±0,10)

Все рентгенограммы производятся с проекционным увеличением. Для того, чтобы, например, рассчитать истинную ширину прямой кишки (ШПК), нужно ширину прямой кишки, измеренную на рентгенограмме (Р-ШПК), умножить на коэффициент проекционного искажения (К). Коэффициент проекционного искажения равен истинной длине анального канала (ДАК), деленной на длину его изображения на рентгенограмме (Р-ДАК). На рентгенограмме длина анального канала равна расстоянию между центром лобково-копчиковой линии и анусом, т. е., пересечением наконечника клизмы и барием на промежности. Если используется контрастная метка известного диаметра (д) около ануса, то $K = д/Д$. Таким образом, истинная ширина прямой кишки равна: $ШПК = Р-ШПК \times К$ (д/Д).

Нами обследованы 3 пациента с ВАС. В литературе нам удалось обнаружить 4 радиологических исследования ВАС. Такое небольшое количество рентгенологических обследований объясняется несколькими факторами. Во-первых, ВАС является довольно редкой патологией. Регистр пациентов Европейской сети аноректальных мальформаций (ARM-Net) за 10-летний период обнаружил только 2% больных ВАС из общего числа АРА [9]. Во-вторых, рентгенологическое исследование при АРА вообще, и при ВАС в частности, не практикуется. Поэтому все рассуждения о месте расположения и длине ВАС, ширине прямой кишки до лечения и после нее не имеют математического выражения, а значит научного и практического значения. Для комплексного изучения патологической анатомии и физиологии ВАС важно понять его место в процессе эмбрионального развития.

Эмбриональное развитие аноректума. По мнению Kluth, в эмбриологии АРА существует больше различных предположений, чем научных фактов. «Сегодня нормальное и аномальное развитие задней кишки все еще остается предметом предположений» [10]. Результаты его исследований показывают, что «эмбриональная клоака никогда не проходит через стадию, подобную любой форме аноректального порока развития у новорожденных» [10]. Ниже приведены неоспоримые научные факты эмбриологического развития аноректума.

1. Мочеполовая перегородка опускается и разделяет клоаку на два канала: заднюю кишку и мочевой пузырь и уретру (уретру и влагалище у женщин) спереди [11,12].

2. «В норме в постклоакальном периоде эктодермальный ВС мигрирует в краниокаудальном направлении, чтобы встретиться с

эктодермальной частью» [13]. Речь идет об уникальной способности ВС создавать канал в тканях промежности.

3. Анальный канал делится на верхнюю и нижнюю части. Верхние две трети происходят из энтодермы и выстланы простыми столбчатыми эпителиальными клетками. Нижняя треть происходит из эктодермы и выстлана многослойными плоскими эпителиальными клетками. Соединение, очерчивающее эти два эпителия, называется гребенчатой линией или зубчатой линией [10, 11].

4. В течение 10-й недели анальные бугорки, пара эктодермальных вздутий вокруг проктодеальной ямки, сливаются дорсально, образуя подковообразную структуру, а спереди образуют тело промежности. Отсюда идет формирование дистальной эктодермальной части ВАС, который мигрирует от промежности вверх, до встречи с энтодермальной частью [12].

5. Эти, безусловно, достоверные данные позволяют заключить, что только истинная клоака формируется в результате прекращения разделения на заднюю кишку и урогенитальный синус. В этих случаях мочевой пузырь, матка и прямая кишка опорожняются в широкую полость, называемую клоакой (как у птиц и рептилий). Большинство остальных АРА возникают в более позднем периоде из-за прекращения развития эктодермальной части анального канала. Об этом свидетельствует отсутствие заднего прохода в анальной ямке.

Закономерности патологической анатомии и физиологии АРА

1. Для всех АРА, за исключением ВАС, характерно отсутствие анального отверстия внутри подкожной части НС. Это свидетельствует о нарушении формирования эктодермальной части анального канала.

2. Все свищи находятся в проекции центральной сагитальной плоскости. За исключением ВАС, они всегда смещены вперед и вверх от того места, где обычно находится задний проход. При видимых (промежностных и вестибулярных) свищах смещение вверх менее выражено, чем при невидимых свищах (уретральных и вагинальных).

3. Смещенное анальное отверстие, как правило, представлено узким ригидным кольцом, которое при появлении оформленного стула не обеспечивает нормального опорожнения прямой кишки, в результате чего кал в больших объемах задерживается в кишечнике, вызывая его расширение (мегаектум и мегаколон). Однако степень сужения смещенного ануса,

как и степень ригидности фиброзного кольца в редких случаях могут быть не резкими. В таких случаях порок может быть обнаружен как косметический дефект, а запор протекать как функциональный мегаколон. Это в равной степени касается ВАС.

4. Как при низких типах АРА (промежностных и вестибулярных свищах), так и при высоких типах (уретральных и влагиальных свищах) имеется нормально функционирующий анальный канал, о чем свидетельствуют рентгенологические и манометрические исследования [7, 14, 15, 16], а также хорошие результаты при низких АРА операции заднего сечения (ОЗС) (cutback operation), которая не повреждает анальный канал [6,17, 18].

Рентгенологические исследования при АРА

При рентгенологическом исследовании больных с АРА в покое анальный канал находится в постоянном сокращении, препятствуя произвольной дефекации, как и в норме. Его длина равна длине нормального анального канала у больных с ВАС в соответствии с возрастом ребенка. Но чем выше уровень эктопии, тем короче анальный канал в сокращенном состоянии. Однако во время дефекации анальный канал широко открывается, чтобы уменьшить сопротивление прохождению кала. Во время раскрытия анального канала его длина точно соответствует возрастной длине, независимо от уровня эктопии [19] (рис. 1).

Рентгенологические исследования при ВАС приведены на рисунке 2.

Обсуждение

На основании анализа литературы, рентгенометрического анализа рентгенограмм с разными формами АРА, можно с большой вероятностью утверждать, что большинство АРА, за исключением истинной клоаки, являются эктопией анального канала. Эти данные согласуются с утверждением Европейского Консорциума, что «фистула» при АРА представляет собой эктопический анальный канал и должна быть сохранена, насколько это возможно, чтобы повысить вероятность удержания кала» [21]. В постклоакальный период ВС, двигаясь в краниокаудальном направлении, проникает в ткани промежности в центре мышечного комплекса, создавая анальный канал. Из-за нарушения формирования эктодермальной части анального канала ВС движется до подкожной клетчатки над анальной ямкой. В 2% случаев он обладает достаточной силой проникновения, чтобы выйти наружу в центре подкожной порции НС. Так возникает ВАС. В 41,5% случаев эктопический анус открывается на промежности, в 15,8% – в преддверии влагища и т. д. Анальный канал остается нормально сформированным в каждом случае. Изменяется только место эктопированного отверстия, которое смещается вперед и поднимается ближе к прямой кишке. С точки зрения физиологии все типы АРА являются

Рис. 1. Боковые рентгенограммы аноректума у пациентов с АРА (а-б). Фотографии одного и того же ребенка, сделанные в разное время. (а). Катетер был введен из вестибулярного свища в прямую кишку для контрастирования кишечника. В состоянии покоя анальный канал сокращен вокруг катетера. (б) При повторном осмотре в возрасте 1,5 года зафиксирована попытка дефекации с широким раскрытием анального канала. Так как диаметр рентгеноконтрастного ограничителя на наконечнике клизмы равен 1,6 см, то расстояние между кнопкой в анальной ямке и стенкой открытого анального канала (желтая стрелка) равно 4 мм. Ширина прямой кишки равна 4,3 см, что значительно больше максимальной ширины прямой кишки в норме в возрасте 1-3 лет – 3,7 см (см. табл. 1) (в). У пациента с промежностным свищем баллон катетера Фоли, заполненный контрастным веществом, подтянут в анальный канал до упора. Он застрял над узким ригидным кольцом. Желтой стрелкой показана длина этого кольца, равная ширине кожи и подкожной клетчатки (около 3 мм). (г-д) Исследование пациентов с уретральными свищами при введении контрастного вещества из сигмостомы под высоким давлением, которое раскрыло анальный канал. В обоих случаях расстояние между раскрытым анальным каналом и анальной ямкой не превышает 4 мм. (г) Длина анального канала с бульбарным свищем заметно короче во время покоя (красная линия), по сравнению с длиной во время дефекации (голубая линия). (д) Обозначения: [А] – анальный канал, [П] – прямая кишка, [М] – мочевой пузырь.

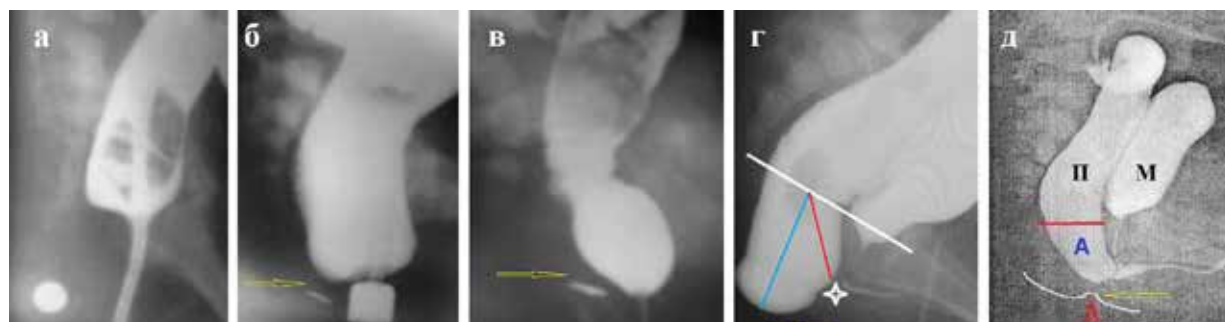




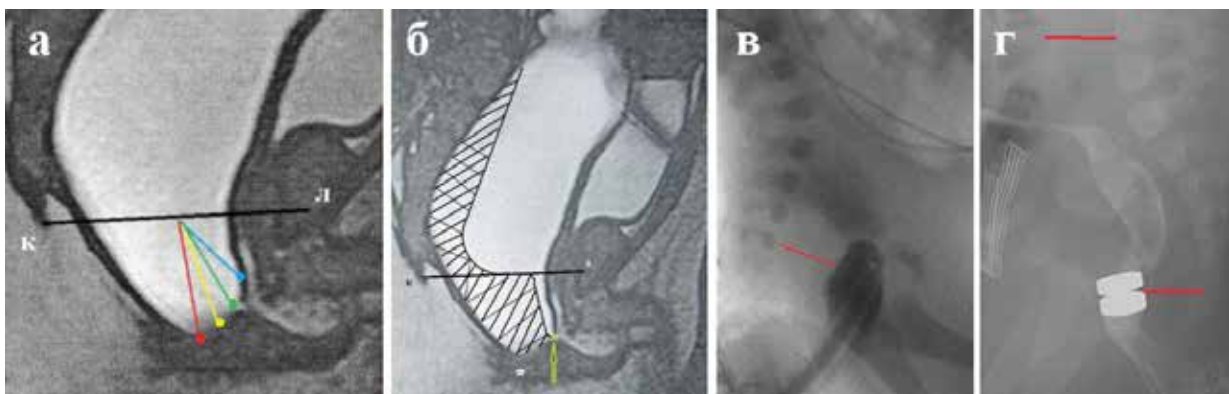
Рис. 2. (а) Пациент 8 месяцев с ВАС и вторичным мегаколоном. Через катетер Фоли в прямую кишку введена бариевая взвесь. В баллон катетера был введен воздух, после чего катетер был низведен до упора, где он задержался над стенозом вдали от лобково-копчиковой линии (красная). (б) Ребенок, 7 месяцев с ВАС со вторичным мегаколоном. Введение бария из резиновой груши вызывало рефлекс дефекации, в результате которого произошло широкое раскрытие анального канала с проникновением бария и кала в анальный канал. Наконечник клизмы полностью закрывал узкое отверстие заднего прохода. Длина сужения ВАС 3 мм (просвет без контраста между анальным каналом и грушей). (в-г) Рентгенограммы из статьи Aldabbab с соавторами, где авторы нижней красной стрелкой «показали признаки стеноза короткого сегмента в дистальном отделе прямой кишки» [20]. Однако этот сегмент представляет собой сокращенный анальный канал. Место анального стеноза показано мной белой стрелкой на конце следов контрастного вещества в анальном канале рядом с катетером. Эта ошибка в понимании физиологии аноректума является формальным оправданием задняя сагиттальная аноректопластика (ЗСАРП), разрушающей анальный канал.

низкими, так как в каждом случае имеется функционирующий анальный канал. В месте проникновения наружу или в какую-нибудь полость образуется короткое ригидное кольцо, в котором ВС фиксируется. Поэтому в сокращенном состоянии длина анального канала меньше у больных с невидимыми свищами по сравнению с видимыми. Однако во время дефекации ВС всегда растягивается так, что его дистальная стенка оказывается расположенной напротив анальной ямки на расстоянии, равном

толщине кожи и подкожной клетчатки: от 2 мм у новорожденных до 4–5 мм у детей около года. Поэтому в открытом состоянии длина анального канала равна нормальной возрастной длине, и не зависит от уровня эктопии (рис. 3, а-б).

Настоящее исследование показывает, что рентгенологическое обследование и рентгенометрический анализ обеспечивают точную диагностику ВАС как очень короткого стеноза (2-5 мм) дистальнее нормально развитого анального канала. Оно позволяет диагностировать ретро-

Рис. 3. (а-б) Схемы эктопии ануса на примере КТ (компьютерная томография), выполненной у больного с бульбарной уретральной эктопией после введения контрастного вещества под высоким давлением через сигмостому. (а) Разным цветом показаны расположение стенозированного ануса и длина анального канала: ВАС – красным цветом, промежностная эктопия – желтым, бульбарная эктопия – зеленым, простатическая эктопия – синим. (б) Реконструкция схемы (а). При низком давлении в прямой кишке анальный канал находится в сокращенном состоянии. Зеленой стрелкой показан свищ в бульбарной части уретры. (в-г) Случай, описанный Russell с соавторами [22] как атрезия прямой кишки, которая была излечена применением магнитов (Magnamosis). Красными линиями мной показано резкое расширение ретроректального пространства и смещение сигмы вперед ретроперитонеальным образованием, которое вызвало сдавливание и непроходимость прямой кишки.



ректальные и ретроперитонеальные образования. Без рентгенологического исследования невозможно оценить величину прямой кишки, чтобы судить о наличии мегаректум и мегаколон, а следовательно, о выздоровлении или возможности выздоровления. В рекомендациях Консорциума педиатрического колоректального и тазового обучения [4] нет упоминания о рентгенологическом исследовании, поэтому странно воспринимается утверждение о выздоровлении больных с ВАС после бужирования стеноза, если нет границ, до каких размеров нужно бужировать стеноз, и неизвестно, в каком состоянии находится прямая кишка. Между тем большой раздел посвящен рекомендациям по обследованию позвоночника. По мнению некоторых врачей обнаружение патологии позвоночника может служить предиктором недержания кала [23]. Levitt с соавторами в 1997 году пришли к выводу, что нет убедительных доказательств, что фиксированный шнур сам по себе влияет на функциональный прогноз пациентов с АРА, и что хирургическое открепление улучшает прогноз [24]. de Beaufort с соавторами диагностировали фиксированный спинной мозг (ФСМ) у 19 (8,1%) из 234 обследованных пациентов с АРА. Из 4 прооперированных больных симптомы, связанные с ФСМ наблюдались у 2, которые были прооперированы, и симптоматика исчезла после операции. Авторы пришли к выводу, что скрининг позвоночника «кажется важным для всех пациентов с АРА, независимо от типа АРА» [25]. Однако следует учесть, что далеко не все неврологические симптомы обусловлены ФСМ. У всех оперированных детей был неврогенный мочевого пузыря. В-первых, это осложнение никогда не возникает после ОЗС. Во-вторых, как показано другими исследованиями, оперативное лечение не изменяет симптоматики. Анализ литературы показывает, что предсказание плохих результатов при обнаружении аномалий позвоночника и позвоночного канала не было обоснованным, не имело никакого смысла и служило оправданием плохих результатов ЗСАПП [26]. АРА часто сочетаются с пороками сердца, мочевой системы и позвоночника. Эти пороки могут утяжелять общее состояние младенца, но они не влияют на функцию аноректальной зоны. Плохие функциональные результаты после операций протягивания обусловлены разрушением анального канала независимо от подхода (прямой, передней, задней или с помощью лапароскопии). Детским хирургам не следует заниматься предсказанием. Как показывает настоящее исследование, рентгенологическое исследование позволяет точно поставить ана-

томический диагноз, определить нормально функционирующий анальный канал, короткое и ригидное анальное кольцо, наличие и степень мегаректум и мегаколон, а также диагностировать наличие ретроректальных масс.

Лечение ВАС должно сохранить анальный канал и ликвидировать ригидное узкое анальное кольцо. Чем раньше начато лечение, тем оно более успешное, так как задержка приводит к развитию мегаколон.

Бужирование узкого ригидного кольца постепенно приводит к его расширению, которое возникает в результате разрыва фиброзной ткани, и к появлению коллагена при заживлении в периодах между дилатациями. Узкое кольцо становится шире, но не утрачивает своей ригидности. Это приводит к облегчению опорожнения кишечника на фоне применения антеградных или ретроградных клизм и назначения слабительных средств. Однако не устраняет несоответствия между шириной прямой кишки, которая формирует каловые массы по своему диаметру, и пропускной способностью ригидного кольца. Во-вторых, с возрастом ширина прямой кишки увеличивается с 1,3–3,0 (2,24±0,09 см) на первом году жизни до 3,6–4,6 (3,9,5±0,07 см) в возрасте 11–15 лет, т.е., почти в 2 раза. Между тем диаметр ригидного кольца не изменяется. Таким образом, с теоретической точки зрения бужирование стеноза не может привести к выздоровлению. Во-вторых, нет никаких отдаленных результатов лечения, свидетельствующих об обратном. Напротив, как показано в статье Зое с сотрудниками, леченные таким образом дети нуждаются в специальной программе ухода за кишечником [4].

Оперативное лечение

В американских детских хирургических отделениях в случаях тяжелого ВАС применялись ЗСАПП в 61% случаев, реже — передняя сагитальная аноректопластика и ОЗС. Так как результаты лечения вообще не изучались, то у нас нет данных по сравнению этих методов. Два первых метода характеризуются удалением ВС и низведением на его место денервированной и обескровленной прямой кишки, повреждением НС и пуборектальной мышцы. Вместо функционирующего анального канала создается искусственный промежностный свищ. После таких операций хронический запор и недержание кала преследуют больных всю оставшуюся жизнь. В той статье предлагается модифицированный метод ЗСАПП, который нигде не применялся и результаты после этой операции нигде не описаны [4].

Теоретически обоснованное лечение ВАС заключается в пересечении узкого ригидного кольца в нескольких местах и введении в прямую кишку трахеостомической трубки с надувным баллоном. Баллон раздувается в прямой кишке, чтобы фиксировать трубку в анальном канале. В разрывах между фиброзными участками образуется эластическая ткань, которая позволит расширяться кольцу в зависимости от ширины каловых масс. Случайное повреждение подкожной части НС нежелательно, но не имеет принципиального значения, так как подкожная часть НС занимает лишь 10-ую часть НС и не играет существенной роли в удержании кала. Она кратковременно сокращается во время подъема ректального давления [19]. Как показывают результаты лечения промежностных свищей, пересечение подкожной порции НС при ОЗС функцию удержания кала вероятно, не нарушает [6, 17, 18, 26].

Заключение

Врожденный анальный стеноз является одной из форм АРА, характеризующейся наличием нормального анального канала, где стеноз нормально расположенного ануса имеет длину от 2 до 5 мм. Рентгенологическое исследование обеспечивает точную анатомическую и физиологическую характеристику порока. Лечение должно проводиться как можно раньше, чтобы предотвратить развитие мегаколон. Рассечение ригидного кольца с введением трубки в анальный канал может привести к полному выздоровлению. Описана гипотеза эмбриологического развития АРА.

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и изделий медицинского назначения авторы не получали.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

- Stephens FD. Imperforate rectum; a new surgical technique. *Med J Aust.* 1953 Feb 7;1(6):202-3.
- Stephens FD, Smith ED, Paoul NW. Anorectal Malformations in Children. In: March of Dimes Birth Defect Foundation Original Series. 1988;24(4). Alan R. Liss Inc., New York; 1988.

- Lane VA, Wood RJ, Reck C, Skerritt C, Levitt MA. Rectal atresia and anal stenosis: the difference in the operative technique for these two distinct congenital anorectal malformations. *Tech Coloproctol.* 2016 Apr;20(4):249-54. doi: 10.1007/s10151-016-1435-5
- Saenz ZM, Austin K, Avansino JR, Badillo A, Calkins CM, Durham MM, Fuller MK, Rana A, Reeder RW, Rentea RM, Rollins MD, Speck KE, Wood RJ, Harris JC, Anderson J, Hassan M, Saadai P; Pediatric Colorectal and Pelvic Learning Consortium (PCPLC). Can anorectal stenosis be managed with dilations alone? A PCPLC Review. *J Pediatr Surg.* 2024 Apr 20:S0022-3468(24)00258-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.04.007
- Kiely EM, Chopra R, Corkery JJ. Delayed diagnosis of congenital anal stenosis. *Arch Dis Child.* 1979 Jan;54(1):68-70. doi: 10.1136/adc.54.1.68
- Kyrklund K, Pakarinen MP, Taskinen S, Rintala RJ. Bowel function and lower urinary tract symptoms in males with low anorectal malformations: an update of controlled, long-term outcomes. *Int J Colorectal Dis.* 2015 Feb;30(2):221-28. doi: 10.1007/s00384-014-2074-9
- Levin MD. Anorectal Malformations with Visible Fistulas. Theoretical Substantiation of a New Version of the Cutback Procedure. Qeios ID: D048J0 Open Access. <https://doi.org/10.32388/D048J0>
- Levin MD. Radiological anatomy of the colon and rectum in children. *Gastroenterol Hepatol Open Access.* 2019;10(2):82-86. doi: 10.15406/ghoa.2019.10.00360
- Hageman IC, Midrio P, van der Steeg HJJ, Jenetzky E, Iacobelli BD, Morandi A, Sloots CEJ, Schmiedeke E, Broens PMA, Fascetti Leon F, Zavuolu YH, Gorter RR, Trajanovska M, King SK, Aminoff D, Schwarzer N, Haanen M, de Blaauw I, van Rooij IALM; ARM-Net Consortium. The European Anorectal Malformation Network (ARM-Net) patient registry: 10-year review of clinical and surgical characteristics. *Br J Surg.* 2024 Jan 31;111(2):znae019. doi: 10.1093/bjs/znae019
- Kluth D. Embryology of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010 Aug;19(3):201-8. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2010.03.005
- Gupta A, Bischoff A, Peca A, Runck LA, Guasch G. The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons. *Pediatr Surg Int.* 2014 Nov;30(11):1089-95. doi: 10.1007/s00383-014-3593-8
- Jorge JM, Habr-Gama A. Anatomy and Embryology of the Colon, Rectum, and Anus. In: Wolff BG, Fleshman JW, Beck DE, Pemberton JH, Wexner SD, Church JM, Garcia-Aguilar J, Roberts PL, Saclarides TJ, Stamos MJ, editors. *The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery.* Springer-Verlag New York; 2007. p. 1-22. <https://doi.org/10.1007/978-0-387-36374-5>
- Zhang SW, Bai YZ, Zhang D, Zhang T, Zhang SC, Wang DJ, Wang WL. Embryonic development of the internal anal sphincter in rats with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2010 Nov;45(11):2195-202. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.06.020
- Levin MD. The pathological physiology of the anorectal defects, from the new concept to the new treatment. *Eksp Klin Gastroenterol.* 2013;(11):38-48. [Article in Russian]
- Левин МД. Теоретическое обоснование новой хирургической тактики при аноректальных пороках без видимых свищей. *Новости Хирургии.* 2023;31(5):397-404. doi: 10.18484/2305-0047.2023.5.397

16. Левин МД, Аверин ВИ, Дегтярев ЮГ. патологическая физиология аноректальных пороков без видимых свищей. обзор литературы. *Новости Хирургии*. 2022; 30(3):105-12. doi: 10.18484/2305-0047.2022.3.298

17. Nixon HH. Anorectal anomalies: with an international proposed classification. *Postgrad Med J*. 1972 Aug;48(562):465-70. doi: 10.1136/pgmj.48.562.465

18. Wilkinson AW. Congenital anomalies of the anus and rectum. *Arch Dis Child*. 1972 Dec;47(256):960-69. doi: 10.1136/adc.47.256.960

19. Levin MD. Anatomy and physiology of anorectum: the hypothesis of fecal retention, and defecation. *Pelvi-perineology*. 2021;40(1):50-57. doi: 10.34057/PPj.2021.40.01.008

20. Aldabbab HY, Al Ghadeer HA, Alnosair AA, Al Jabran HA, Alqattan MH, Abdulrahman CM, Alabbad MR. Complete Currarino Triad Presenting With Chronic Constipation. *Cureus*. 2022 Apr 1;14(4):e23743. doi: 10.7759/cureus.23743

21. Amerstorfer EE, Schmiedeke E, Samuk I, Sloots CEJ, van Rooij IALM, Jenetzky E, Midrio P, Arm-Net Consortium. Clinical Differentiation between a Normal Anus, Anterior Anus, Congenital Anal Stenosis, and Perineal Fistula: Definitions and Consequences-The ARM-Net Consortium Consensus. *Children (Basel)*. 2022 Jun 3;9(6):831. doi: 10.3390/children9060831

22. Russell KW, Rollins MD, Feola GP, Scaife ER. Magnamosis: a novel technique for the management of rectal atresia. *BMJ Case Rep*. 2014 Aug 5;2014:bcr2013201330. doi: 10.1136/bcr-2013-201330

23. Vilanova-Sanchez A, Reck CA, Sebastiro YV, Fuchs M, Halleran DR, Weaver L, Gregory Bates D, Gasior AC, Maloof T, Hoover EJ, Jagers J, Gagnon R, Ching CC, Dajusta D, Jayanthi VR, Levitt MA, Wood RJ. Can sacral development as a marker for caudal regression help identify associated urologic anomalies in patients with anorectal malformation? *J Pediatr Surg*. 2018 Nov;53(11):2178-82. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.03.018

24. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pena A. The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1997 Mar;32(3):462-68. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90607-2

25. de Beaufort CMC, Groenveld JC, Mackay TM, Slot KM, de Beer SA, de Jong JR, van Schuppen J, McDonald CJ, Bakker DP, van den Berg E, Kuijper CF, Gorter RR. Spinal cord anomalies in children with anorectal malformations: a retrospective cohort study. *Pediatr Surg Int*. 2023 Mar 19;39(1):153. doi: 10.1007/s00383-023-05440-y

26. Levin MD. Tethered cord, sacral rasion, and anorectal malformation. https://www.anorectalmalformations.com/_files/ugd/4d1c1d_5b85c585994c4b6d996c2e340332d379.pdf

REFERENCES

1. Stephens FD. Imperforate rectum; a new surgical technique. *Med J Aust*. 1953 Feb 7;1(6):202-3.

2. Stephens FD, Smith ED, Paoul NW. Anorectal Malformations in Children. In: March of Dimes Birth Defect Foundation Original Series. 1988;24(4). Alan R. Liss Inc., New York; 1988.

3. Lane VA, Wood RJ, Reck C, Skerritt C, Levitt MA. Rectal atresia and anal stenosis: the difference in the operative technique for these two distinct congenital anorectal malformations. *Tech Coloproctol*. 2016

Apr;20(4):249-54. doi: 10.1007/s10151-016-1435-5

4. Saenz ZM, Austin K, Avansino JR, Badillo A, Calkins CM, Durham MM, Fuller MK, Rana A, Reeder RW, Rentea RM, Rollins MD, Speck KE, Wood RJ, Harris JC, Anderson J, Hassan M, Saadai P; Pediatric Colorectal and Pelvic Learning Consortium (PCPLC). Can anorectal stenosis be managed with dilations alone? A PCPLC Review. *J Pediatr Surg*. 2024 Apr 20:S0022-3468(24)00258-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.04.007

5. Kiely EM, Chopra R, Corkery JJ. Delayed diagnosis of congenital anal stenosis. *Arch Dis Child*. 1979 Jan;54(1):68-70. doi: 10.1136/adc.54.1.68

6. Kyrklund K, Pakarinen MP, Taskinen S, Rintala RJ. Bowel function and lower urinary tract symptoms in males with low anorectal malformations: an update of controlled, long-term outcomes. *Int J Colorectal Dis*. 2015 Feb;30(2):221-28. doi: 10.1007/s00384-014-2074-9

7. Levin MD. Anorectal Malformations with Visible Fistulas. Theoretical Substantiation of a New Version of the Cutback Procedure. Qeios ID: D048J0 Open Access. <https://doi.org/10.32388/D048J0>

8. Levin MD. Radiological anatomy of the colon and rectum in children. *Gastroenterol Hepatol Open Access*. 2019;10(2):82-86. doi: 10.15406/ghoa.2019.10.00360

9. Hageman IC, Midrio P, van der Steeg HJJ, Jenetzky E, Iacobelli BD, Morandi A, Sloots CEJ, Schmiedeke E, Broens PMA, Fascetti Leon F, Zavuolu YH, Gorter RR, Trajanovska M, King SK, Aminoff D, Schwarzer N, Haanen M, de Blaauw I, van Rooij IALM; ARM-Net Consortium. The European Anorectal Malformation Network (ARM-Net) patient registry: 10-year review of clinical and surgical characteristics. *Br J Surg*. 2024 Jan 31;111(2):znae019. doi: 10.1093/bjs/znae019

10. Kluth D. Embryology of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2010 Aug;19(3):201-8. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2010.03.005

11. Gupta A, Bischoff A, Peca A, Runck LA, Guasch G. The great divide: septation and malformation of the cloaca, and its implications for surgeons. *Pediatr Surg Int*. 2014 Nov;30(11):1089-95. doi: 10.1007/s00383-014-3593-8

12. Jorge JM, Habr-Gama A. Anatomy and Embryology of the Colon, Rectum, and Anus. In: Wolff BG, Fleshman JW, Beck DE, Pemberton JH, Wexner SD, Church JM, Garcia-Aguilar J, Roberts PL, Saclarides TJ, Stamos MJ, editors. *The ASCRS Textbook of Colon and Rectal Surgery*. Springer-Verlag New York; 2007. p. 1-22. <https://doi.org/10.1007/978-0-387-36374-5>

13. Zhang SW, Bai YZ, Zhang D, Zhang T, Zhang SC, Wang DJ, Wang WL. Embryonic development of the internal anal sphincter in rats with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2010 Nov;45(11):2195-202. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.06.020

14. Levin MD. The pathological physiology of the anorectal defects, from the new concept to the new treatment. *Eksp Klin Gastroenterol*. 2013;(11):38-48. [Article in Russian]

15. Levin MD. Theoretical Basis of New Surgical Tactics for Anorectal Defects without Visible Fistulas. *Novosti Khirurgii*. 2023. 31 (5); 397-404. (DOI: <https://dx.doi.org/10.18484/2305-0047.2023.5.397>).

16. Levin MD, Aверин VI, Degtyarev Y.G. Pathological physiology of anorectal malformations (ARM) without visible fistulas. Review. *Novosti Khirurgii* 2022; 30(3): 105-12. DOI: 10.18484/2305-0047.2022.3.298.

17. Nixon HH. Anorectal anomalies: with an international proposed classification. *Postgrad Med J*. 1972 Aug;48(562):465-70. doi: 10.1136/pgmj.48.562.465
18. Wilkinson AW. Congenital anomalies of the anus and rectum. *Arch Dis Child*. 1972 Dec;47(256):960-69. doi: 10.1136/adc.47.256.960
19. Levin MD. Anatomy and physiology of anorectum: the hypothesis of fecal retention, and defecation. *Pelviperrineology*. 2021;40(1):50-57. doi: 10.34057/PPj.2021.40.01.008
20. Aldabbab HY, Al Ghadeer HA, Alnosair AA, Al Jabran HA, Alqattan MH, Abdulrahman CM, Alabbad MR. Complete Currarino Triad Presenting With Chronic Constipation. *Cureus*. 2022 Apr 1;14(4):e23743. doi: 10.7759/cureus.23743
21. Amerstorfer EE, Schmiedeke E, Samuk I, Sloots CEJ, van Rooij IALM, Jenetzky E, Midrio P, Arm-Net Consortium. Clinical Differentiation between a Normal Anus, Anterior Anus, Congenital Anal Stenosis, and Perineal Fistula: Definitions and Consequences-The ARM-Net Consortium Consensus. *Children (Basel)*. 2022 Jun 3;9(6):831. doi: 10.3390/children9060831
22. Russell KW, Rollins MD, Feola GP, Scaife ER. Magnamosis: a novel technique for the management of rectal atresia. *BMJ Case Rep*. 2014 Aug 5;2014:bcr2013201330. doi: 10.1136/bcr-2013-201330
23. Vilanova-Sanchez A, Reck CA, Sebastiro YV, Fuchs M, Halleran DR, Weaver L, Gregory Bates D, Gasior AC, Maloof T, Hoover EJ, Jagers J, Gagnon R, Ching CC, Dajusta D, Jayanthi VR, Levitt MA, Wood RJ. Can sacral development as a marker for caudal regression help identify associated urologic anomalies in patients with anorectal malformation? *J Pediatr Surg*. 2018 Nov;53(11):2178-82. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.03.018
24. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pena A. The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1997 Mar;32(3):462-68. doi: 10.1016/s0022-3468(97)90607-2
25. de Beaufort CMC, Groenveld JC, Mackay TM, Slot KM, de Beer SA, de Jong JR, van Schuppen J, McDonald CJ, Bakker DP, van den Berg E, Kuijper CF, Gorter RR. Spinal cord anomalies in children with anorectal malformations: a retrospective cohort study. *Pediatr Surg Int*. 2023 Mar 19;39(1):153. doi: 10.1007/s00383-023-05440-y
26. Levin MD. Tethered cord, sacral rasion, and anorectal malformation. https://www.anorectalmalformations.com/_files/ugd/4d1c1d_5b85c585994c4b6d996c2e340332d379.pdfmalformations: a retrospective cohort study. *Pediatr Surg Int*. 2023 Mar 19;39(1):153. doi: 10.1007/s00383-023-05440-y
26. Levin MD. Tethered cord, sacral rasion, and anorectal malformation. https://www.anorectalmalformations.com/_files/ugd/4d1c1d_5b85c585994c4b6d996c2e340332d379.pdf

Адрес для корреспонденции

4220200, Дорот, Нетания, Израиль,
Медицинский центр
для реабилитации и гериатрии,
тел: + 972 53 8281393
e-mail: nivel70@hotmail.com,
michael.levin@dorot.health.gov.il,
Левин Михаил Давидович

Сведения об авторах

Левин Михаил Давидович, д.м.н., рентгенолог
Государственного гериатрического центра (Дорот),
Нетания, Израиль, отделение детской радиологии
1-й государственной больницы, г. Минск,
Республика Беларусь.
<https://orcid.org/0000-0001-7830-1944>

Информация о статье

Поступила 26 апреля 2024 г.
Принята в печать 26 апреля 2024 г.
Доступна на сайте 25 августа 2024 г.

Address for correspondence

4220200, Dorot
Medical Center for Rehabilitation and Geriatrics
Netanya, Israel
Tel: 972 53 8281393
e-mail: nivel70@hotmail.com
Levin Michael D.

Information about the authors

Levin Michael D., MD, PhD, DSc, Radiologist,
Department of Pediatric Radiology of the 1st State
Hospital, Minsk, Republic of Belarus, Dorot. Medical
Center for rehabilitation and geriatrics, Netanya, Israel.
<https://orcid.org/0000-0001-7830-1944>

Article history

Arrived: 26 April 2024
Accepted for publication: 26 April 2024
Available online: 25 August 2024