© Коллектив авторов, 2014
УДК 616.351-007.22-053.3/.5
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2014.09083>
ISSN – 2073-8137

МУЛЬТИЦЕНТРОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКОЙ

И. В. Киргизов¹, С. В. Минаев², А. П. Гладкий⁴, И. А. Шишкин¹, А. В. Шахтарин³,
М. Н. Апросимов¹, С. В. Тимофеев², И. Н. Герасименко²

¹ Центральная клиническая больница с поликлиникой Управления делами президента РФ, Москва

² Ставропольский государственный медицинский университет

³ Республиканская детская больница, Йошкар-Ола

⁴ Областная детская клиническая больница, Днепрпетровск, Украина

Одной из самых сложно корригируемых разновидностей аноректальных пороков является персистирующая клоака, встречающаяся с частотой 1:250000 новорожденных [12]. Данная аномалия характеризуется слиянием уретры, одного или двух влагалищ и прямой кишки в единый канал, который открывается одним отверстием в области расположения должествующей уретры, в складках между гипоплазированными большими половыми губами [11].

К сожалению, на сегодняшний день отсутствует единый подход к хирургической коррекции данного порока, позволяющий получить хорошие анатомо-функциональные результаты, повышающий качество жизни и снижающий

инвалидность среди детей [4]. Следует отметить, что в отдалённом послеоперационном периоде неудовлетворительные функциональные результаты превышают 60 % [6]. В связи с этим крайне важны исследования, направленные на совершенствование тактики, методик и способов лечения аноректальной патологии в детском возрасте, в том числе персистирующей клоаки [2, 3, 7, 9, 14].

Кроме того, научных работ, в которых изучаются отдалённые результаты лечения детей с персистирующей клоакой, крайне мало [5, 7, 8]. Это обусловлено редкостью встречаемости и небольшим количеством больных, проходящих через детские хирургические клиники.

Цель исследования: определить оптимальный подход в хирургическом лечении детей с персистирующей клоакой и оценить отдалённые результаты лечения пациентов.

Материал и методы. За период с 2007 по настоящее время мы располагаем опытом лечения 22 пациентов с пороком развития аноректальной зоны в виде персистирующей клоаки. Средний возраст детей был $1,2 \pm 0,1$ года. Все девочки имели нормальный кариотип (46XX). Изолированный порок развития встречался довольно редко – у 4 (18,2 %) детей. Наиболее часто наблюдали сочетанную патологию в виде персистирующей клоаки с пороками развития мочевыделительной системы – у 16 (72,7 %) пациентов, сердечно-сосудистой системы – у 9 (40,9 %) детей, опорно-двигательного аппарата – у 7 (31,8 %) детей.

Всем пациентам в периоде новорожденности были наложены кишечные стомы различного уровня: двустольная трансверзостомы 9 (40,9 %) детям, сигмостомы – 12 (54,6 %), илеостомы – 1 (4,6 %) ребенку. Кроме того, 5 (22,7 %) детей поступили с цистостомой.

Для детализации порока в предоперационном периоде, помимо стандартных методов, проводились следующие исследования: УЗИ органов брюшной полости и малого таза; компьютерная томография в сосудистом режиме с

Киргизов Игорь Витальевич, доктор медицинских наук, профессор, научный руководитель по детской хирургии Центральной клинической больницы Управления делами президента РФ; тел.: 89057720953; e-mail: drkirgizov@mail.ru

Минаев Сергей Викторович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом ПДО Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: 89624507653; e-mail: sminaev@yandex.ru

Гладкий Александр Петрович, заведующий хирургическим отделением Областной детской клинической больницы, г. Днепрпетровск, Украина; тел.: +380675656696; e-mail: gladky_alex@ukr.net

Шишкин Илья Александрович, кандидат медицинских наук, детский хирург Центральной клинической больницы Управления делами президента РФ; тел.: 89057720953; e-mail: drkirgizov@mail.ru

Шахтарин Артем Викторович, кандидат медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии Республиканской детской больницы, г. Йошкар-Ола; тел.: 89177004662; e-mail: artemshakhtarin@mail.ru

Апросимов Максим Николаевич, детский хирург Центральной клинической больницы Управления делами президента РФ; тел.: 89057720953; e-mail: aprosimovmd@gmail.com

Тимофеев Сергей Владимирович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии с курсом ПДО Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: 89280090354

Герасименко Игорь Николаевич, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской хирургии с курсом ПДО Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: 89197477645; e-mail: igor9551@ya.ru

дополнительным контрастированием дистальных отделов толстой кишки водорастворимым контрастом, магнитно-резонансная томография (МРТ). Всем больным проводили клоакоскопию цистоскопом. При этом осматривался общий клоакальный канал с выполнением уретроцистоскопии и вагиноскопии. Обязательной являлась оценка высоты соустья с толстой кишкой.

В зависимости от длины общего клоакального канала классически пациенты были разделены на 2 группы: 1-я группа (длина клоакального канала составила менее 3,0 см) – 9 (40,9 %) пациентов, 2-я группа (длина клоакального канала составила более 3,0 см) – 13 (59,1 %) пациентов. Среднее значение длины клоакального канала составило $4,3 \pm 0,4$ см. У 7 девочек отмечали аномалию развития мюллеровых протоков: в 2 случаях – удвоение матки (рис. 1), у 4 детей – удвоение влагалища и матки. В 3 наблюдениях имел место ненапряженный гидрокольпос. Подобное состояние рассматривалось нами как благоприятный момент, поскольку при выполнении пластики влагалища обеспечивалось достаточное количество пластического материала.

А

Б

Рис. 1. Интраоперационные фотографии пациентов с персистирующей клоаккой: А – удвоение матки; Б – удвоение влагалища

Признаки недоразвития таза (липома промежности, гипоплазия мышц наружного сфинктера, отсутствие копчика и гипоплазия крестца) наблюдали у 2 (28,6 %) пациентов 1-й группы и у 4 (26,6 %) пациентов 2-й группы.

Оперативное лечение зависело от длины клоакального канала и результатов проведенной клоакоскопии (табл.). При длине клоакального канала до 3,0 см (1-я группа) ребенок укладывался в положение для заднесагитального доступа. Классически по средней линии с резекцией копчика выделялась толстая кишка с последующим проведением диссекции влагалища циркулярно и уретры по заднебоковым поверхностям с мобилизацией толстой кишки до переходной складки брюшины (рис. 2). Уретра формировалась на катетере Нелатон из общего клоакального канала. Во влагалище устанавливали катетер Фолея. Прямая кишка низводилась на промежность без натяжения с фиксацией послойно к сфинктерному комплексу и коже. Данное пособие выполнено 5 детям.

Таблица

Виды оперативных вмешательств, выполненных у детей с персистирующей клоаккой

Виды оперативных вмешательств	Длина клоакального канала			
	меньше 3,0 см		больше 3,0 см	
	п	%	п	%
Заднесагитальная проктовагиноуретропластика	4	44,5	1	7,7
Лапароскопически ассистированная с промежностной проктопластикой и частичной урогенитальной мобилизацией	3	33,3	1	7,7
Брюшнопромежностная с заднесагитальной проктовагинопластикой толстой кишкой и уретропластикой местными тканями	-	-	8	61,5
Брюшнопромежностная с заднесагитальной проктопластикой толстой кишкой, вагинопластикой подвздошной кишкой и уретропластикой местными тканями	-	-	2	15,4
Заднесагитальная проктовагиноуретропластика с тотальной урогенитальной мобилизацией	2	22,2	1	7,7
Всего	9	100	13	100

Рис. 2. Заднесагитальная проктопластика с мобилизацией урогенитального синуса

У 4 детей после проведения клоакоскопии был выявлен короткий клоакальный канал до 1,5 см и урогенитальный синус с высоким отхождением соустья с прямой кишкой, которое впадало во влагалище. В данном случае операция выполнялась с лапароскопической мобилизацией атрезированного конца прямой кишки с разобщением свища и низведением толстой кишки на промежность. Формирование «неоануса» осуществляли из переднесагиттального доступа. Далее устранили урогенитальный синус путем его частичной мобилизации с формированием «неовлагалища».

Наиболее многочисленную и, пожалуй, самую сложную группу детей составили дети 2-й группы с длиной клоакального канала более 3,0 см, имеющие выраженную гипоплазию влагалища. Пациентам из этой группы потребовалось проведение брюшно-промежностной с заднесагиттальной проктовагинопластики толстой кишкой по оригинальной методике с пластикой уретры из общего клоакального канала. В таких случаях имелся выраженный дефицит тканей стенки кишки и влагалища. Поэтому 4 пациентам пришлось дополнительно накладывать более проксимально расположенную кишечную стому, а все левые отделы толстой кишки выше и ниже ранее наложенной сигмостомы использовать как пластический материал для низведения и формирования «неопрямой кишки» и пластики «неовлагалища». В 2 случаях из-за неадекватного наложения кишечной стомы в период новорожденности с развитием осложнений, а также в связи с особенностями сосудистой архитектоники толстой кишки выполнение пластики «неовлагалища» из толстой кишки не представлялось возможным. Поэтому пластика влагалища осуществлялась терминальным сегментом подвздошной кишки. Надо отметить, что это достаточно длительные и травматичные операции. Длительность операции при варианте порока с длинным клоакальным каналом в среднем составила $6 \pm 0,4$ часа. У 7 детей накладывали эпицистостому.

Трем детям с высоким клоакальным каналом от 3,5 до 4,0 см проведена тотальная заднесагиттальная проктопластика с тотальной урогенитальной мобилизацией.

Для статистической обработки данных использовалась программа «STATISTICA» 6.0 (StatSoft Inc., США).

Результаты и обсуждение. В результате проведения оперативного лечения при персистирующих клоаках с положительной динамикой выписан 21 ребенок. В дальнейшем всем детям проводилось реабилитационное лечение. Во 2-й группе отмечался 1 летальный случай у девочки в возрасте 1 года на 7-е послеоперационные сутки после проведения

брюшно-промежностной с заднесагиттальной проктовагинопластики толстой кишкой и уретропластики местными тканями, цистостомии и выведения терминальной илеостомы. При патологоанатомическом исследовании обнаружено кровоизлияние в ствол головного мозга.

Несмотря на травматичность проведенных оперативных мероприятий и достаточно сложный послеоперационный период, значимых осложнений не отмечено.

В дальнейшем проводились реабилитационные мероприятия, разработанные для ведения детей с анарктальными пороками развития. Также пациенты наблюдались у детского гинеколога по месту жительства. Закрытие стомы выполнялось через 4–6 месяцев после основного этапа операции.

Несомненно, самыми важными для жизни ребенка и его семьи были отдаленные результаты проведенных оперативных вмешательств. Для понимания функциональной состоятельности вновь сформированных в результате хирургической коррекции органов мочевыделительной системы и кишечника в катамнезе был обследован 21 пациент.

В 1-й группе пациентов (клоакальный канал меньше 3,0 см) у 6 (66,7 %) детей отмечалось хорошее удержание кала, с устойчивым позывом на дефекацию и произвольным опорожнением кишечника. Среди детей 2-й группы (клоакальный канал больше 3,0 см) подобные результаты отмечены у 5 (41,7 %) пациентов. Контроль мочеиспускания и произвольное опорожнение мочевого пузыря отмечено у 7 (77,8 %) пациентов в 1-й группе и у 9 (75,0 %) детей из 2-й группы. Надо отметить, что у остальных детей имела различная степень выраженности недержания кала или мочи. Однако, учитывая, что возраст детей на момент катамнестического обследования был от 3 до 7 лет, не исключено, что при дальнейшей целенаправленной реабилитации результаты могут улучшиться.

Хирургическая коррекция анарктальных аномалий у детей всегда вызывала значительные трудности у детских хирургов. На протяжении XX века трудами многих выдающихся учёных достигнут значительный прогресс в этом разделе хирургии (Г. А. Баиров, 1974–1988; Ю. Ф. Исаков, 1972–1988; А. И. Лёнюшкин, 1970–1999) [1].

Вместе с тем до 1992 года радикальная оперативная коррекция персистирующей клоаки не была разработана [7]. Ряд авторов рассматривали эту аномалию как два отдельных порока: атрезию ануса и урогенитальный синус, выполняя при этом раздельное оперативное лечение – проктопластику без одномоментной коррекции урогенитальной патологии [14].

Только в 1992 году А. Ре́а и М. А. Levitt впервые выполнили оперативное лечение персистирующей клоаки с короткой формой клоакального канала, применяя заднесагиттальный доступ. Результат оперативного лечения был достаточно успешным. Через 20 лет после вмешательства пациентка имеет хорошую функцию замыкательного аппарата прямой кишки с нормальным ежедневным стулом, а также хорошее опорожнение мочевого пузыря и удержание мочи. Более того, женщина ведет половую жизнь, имела нормально протекавшую беременность с рождением ребенка путем операции кесарева сечения [12]. За последние 30 лет авторами была разработана классификация порока и создана концепция по оперативной коррекции и реабилитации детей [5].

Учитывая, что персистирующая клоака является одним из самых сложных врожденных пороков развития аноректальной области, у хирурга перед операцией должно быть четкое представление о топографо-анатомических особенностях порока, на основании которых будет выбран оптимальный метод хирургической коррекции [10, 13]. На своем опыте мы тоже столкнулись с детьми, поступающими на реабилитационное лечение, которые в грудном возрасте перенесли радикальную

брюшно-промежностную проктопластику по Ромуальди с сохраненным урогенитальным синусом даже в подростковом возрасте. Кроме того, следует отметить, что проводимая 2/3 пациентов, представленных в данной работе, пренатальная УЗИ-диагностика не выявила ни у одного ребенка пороков развития.

Заключение. Дети с персистирующей клоакой представляют весьма сложную группу аноректальных аномалий, но правильно и вовремя проведенная оперативная коррекция является вполне оправданной, а внешние и функциональные результаты лечения обнадеживающие.

Объем и вид оперативного вмешательства зависит от длины клоакального канала и индивидуальных анатомо-топографических особенностей. При его длине больше 3,0 см выполняли брюшно-промежностную заднесагиттальную проктовагинопластику толстой кишкой с уретропластикой местными тканями. При длине клоакального канала меньше 3,0 см операциями выбора являются: заднесагиттальная проктовагиноуретропластика или лапароскопическая промежностная переднесагиттальная проктопластика с частичной мобилизацией урогенитального синуса. Последняя обладает лучшими функциональными и клиническими результатами.

Литература

1. Линник, А. В. Динамика параметров качества жизни как критерий эффективности разных методов оперативного вмешательства при болезни Гиршпрунга у детей / А. В. Линник, И. В. Киргизов, И. В. Винярская и др. // Вопросы диагностики в педиатрии. – 2012. – Т. 4, № 2. – С. 29–31.
2. Минаев, С. В. Прогностическая значимость кателицидина у новорожденных / С. В. Минаев, А. Н. Обедин, Ю. Н. Болотов, Е. А. Товкань [и др.] // Педиатрическая фармакология. – 2012. – Т. 9, № 3. – С. 65–67.
3. Обедин, А. Н. Превентивная диагностика воспалительных осложнений после хирургического вмешательства у новорожденных с врожденными пороками развития / А. Н. Обедин, С. В. Минаев, А. А. Муравьева // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2011. – № 3. – С. 11–13.
4. Bischoff, A. Hydrocolpos in cloacal malformations / A. Bischoff, M. A. Levitt, L. Breech et al. // J. Pediatr. Surg. – 2010. – Vol. 45. – P. 1241–1245.
5. de Blaauw, I. First results of a European multicenter registry of patients with anorectal malformations / I. de Blaauw, C. H. Weijers, E. Schmiedeke [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48. – P. 2530–2535.
6. Di Cesare, A. Anorectal malformations and neurospinal dysraphism: is this association a major risk for continence? / A. Di Cesare, E. Leva, F. Macchini, L. Canazza, G. Carrabba [et al.] // Pediatr. Surg. Int. – 2010. – Vol. 26. – P. 1077–1081.
7. Levitt, M. A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. Semin / M. A. Levitt, A. Pena // Pediatr. Surg. – 2010. – Vol. 19. – P. 128–138.
8. Kim, S. M. Spinal dysraphism with anorectal malformation: lumbosacral magnetic resonance imaging evaluation of 120 patients / S. M. Kim // J. Pediatr. Surg. – 2010. – Vol. 45. – P. 769–776.
9. Kirgizov, I. V. The ultrasonic way of the intraoperative assess of the resection volume of colon in children with chronic constipation / I. V. Kirgizov, S. V. Minaev // Medical News of North Caucasus. – 2014. – Vol. 9, № 2. – P. 125–128.
10. Kirgizov, I. Step-by-Step Treatment of Anorectal Defects in Children / I. Kirgizov, I. Shishkin, S. Minaev et al. // Abstracts. WOFAPS annual meeting «Updates in pediatric surgery: controversies and advances». – Tuzla, Bosnia and Herzegovina, 2011. – P. 185.
11. Matsui, F. Bladder function after total urogenital mobilization for persistent cloaca / F. Matsui, K. Shimada, F. Matsumoto et al. // J. Urol. – 2009. – Vol. 182. – P. 2455–2459.
12. Peña, A. Total Urogenital Mobilization – An Easier Way to Repair Cloacas / A. Peña // J. Pediatr. Surg. – 1997. – Vol. 32. – P. 263–268.
13. Pinter, A. Case of cloaca's extrophy / A. Pinter, I. V. Kirgizov, S. V. Minaev et al. // Abstracts of 21st Congress of Asian Association of Pediatric Surgeons. Bangkok, Thailand. – 2008. – P. 264–265.
14. Warne, S. A. Long-term Urological outcome in patients presenting with persistent cloaca / S. A. Warne, D. T. Wilcox, P. G. Ransley // J. Urol. – 2002. – Vol. 168 – P. 1859–1862.
2. Minaev S. V., Obedin A. N., Bolotov Yu. N., Tovkan Ye. A., Isaeva A. V., Khoranova T. A., Tokhchukov R. M., Stepanova Ye. V. *Pediatricheskaya farmakologiya. – Pediatric pharmacology.* 2012;9(3):65-67.

References

1. Linnik A. V., Kirgizov I. V., Vinyarskaya I. V., Tchernikov V. V., Svarich V. G. *Voprosy diagnostiki v pediatrii. – Pediatric Diagnostics.* 2012;4(2):29-31.

3. Obedin A. N., Minaev S. V., Murav'eva A. A. *Meditsinskii Vestnik Sevrnogo kavkaza*. – *Medical News of North Caucasus*. 2011;3:11-13.
4. Bischoff A., Levitt M. A., Breech L., Loudon E., Pena A. *J. Pediatr. Surg.* 2010;45:1241-5.
5. de Blaauw I., Weijers C. H., Schmiedeke E. *J. Pediatr. Surg.* 2013;48:2530-5.
6. Di Cesare A., Leva E., Macchini F., Canazza L., Carrabba G., Fumagalli M. *Pediatr. Surg. Int.* 2010;26:1077-81.
7. Levitt M. A., Pena A. *Semin. Pediatr. Surg.* 2010;19:128-38.
8. Kim S. M., Chang H. K., Lee M. J., Shim K. W., Oh J. T., Kim D. S. *J. Pediatr. Surg.* 2010;45:769-76.
9. Kirgizov I. V., Minaev S. V. *Meditsinskii Vestnik Sevrnogo kavkaza*. – *Medical News of North Caucasus*. 2014;9(2):125-128.
10. Kirgizov I., Shishkin I., Minaev S., Gusev A., Ivanov P. Step-by-Step Treatment of Anorectal Defects in Children. / Abstracts. WOFAPS annual meeting «Updates in pediatric surgery: controversies and advances». – Tuzla, Bosnia and Herzegovina; 2011. P. 185.
11. Matsui F., Shimada K., Matsumoto F., Obara T., Kubota A. *J. Urol.* 2009;182:2455-2459.
12. Peña A. *J. Pediatr. Surg.* 1997;32:263-268.
13. Pinter A., Kirgizov I. V., Minaev S. V., Shishkin I. A., Gusev A. A. Case of cloaca's extrophy // Abstracts of 21st Congress of Asian Association of Pediatric Surgeons. Bangkok, Thailand. 2008. P. 264-265.
14. Warne S.A., Wilcox D. T., Ransley P. G. *J. Urol.* 2002;168:1859-1862.

МУЛЬТИЦЕНТРОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКОЙ

И. В. КИРГИЗОВ, С. В. МИНАЕВ, А. П. ГЛАДКИЙ,
И. А. ШИШКИН, А. В. ШАХТАРИН,
М. Н. АПРОСИМОВ, С. В. ТИМОФЕЕВ,
И. Н. ГЕРАСИМЕНКО

Из 22 детей в возрасте $1,2 \pm 0,1$ года с персистирующей клоакой изолированный порок наблюдали у 18,2 % пациентов, у остальных отмечали сочетание клоаки с патологией мочевыделительной системы (72,8 %), сердечно-сосудистой системы (41 %) и опорно-двигательного аппарата (31,8 %). У 9 (40,9 %) пациентов общий клоакальный канал был менее 3 см, у 13 (59,1 %) детей – больше 3 см. Выбор хирургического пособия зависел от длины клоакального канала и «сформированности» стенок влагалища. При этом заднесагиттальная проктовагиноуретропластика выполнена 5 (22,7 %) детям; лапароскопически ассистированная с промежностной проктовагиноуретропластикой и частичной урогенитальной мобилизацией – 4 (18,2 %) больным; тотальная урогенитальная мобилизация – 3 (13,6 %) детям; брюшно-промежностная проктовагиноуретропластика с замещением влагалища толстой или тонкой кишкой – 10 (45,5 %) пациентам. В раннем послеоперационном периоде у большинства детей осложнений не было. Летальность составила 4,5 %.

Оценка результатов лечения выполнена в возрасте 3–7 лет. Лучший эффект от проведенных оперативных пособий наблюдался у пациентов, имевших короткий клоакальный канал, чем у детей с длинным клоакальным каналом: удержание кала отмечено у 66,7 и 41,7 % пациентов соответственно; удержание мочи у 77,8 и 75,0 % детей.

Ключевые слова: клоака, дети, лечение, результаты

MULTICENTER RESEARCH OF PERSISTENT CLOACAL MALFORMATION SURGERY IN CHILDREN

KIRGIZOV I. V., MINAYEV S. V., GLADKIY A. P.,
SHISHKIN I. A., SHAHTARIN A. V.,
APROSIMOV M. N., TIMOFEEV S. V.,
GERASIMENKO I. N.

Among 22 children aged $1,2 \pm 0,1$ years old with persistent cloacal malformation 18,2 % of the patients had an isolated malformation while the rest of the children displayed a combination of cloaca with a urinary system abnormality (72,8 %), a cardiovascular system abnormality (41 %) and a locomotor system abnormality (31,8 %). 9 patients (40,9 %) had a total cloacal canal smaller than 3 cm, 13 children (59,1 %) had a total cloacal canal larger than 3 cm. The choice of the surgical method depended on the cloacal canal length and the «maturity» of vagina walls. 5 children (22,7 %) underwent posterior sagittal proctovaginaurethroplasty; 4 children (18,2 %) got perineal proctovaginaurethroplasty with laparoscopic support and partial urogenital mobilization; 3 children (13,6 %) underwent total urogenital mobilization; 10 children (45,5 %) underwent abdominoperineal proctovaginaurethroplasty with the replacement of vagina for colon or small intestine. During the early postoperative period, most children had no complications. The mortality rate amounted to 4,5 %.

The treatment efficiency was assessed at the age of 3–7 years old. The children with a shorter cloacal canal displayed better results of the treatment than those with a longer cloacal canal, with fecal matter retention registered in 66,7 % and 41,7 % of the patients, respectively; urine retention was observed in 77,8 % and 75,0 % of the children, respectively.

Key words: cloacal malformations, children, surgical treatment, resultsurgical treatment, result