

Радикальная одномоментная коррекция сохранившейся клоаки

Авторы:

1. Аверин Василий Иванович автор для переписки и
корреспонденции

Заведующий кафедрой детской хирургии Белорусского государственного
медицинского университета, доктор мед. наук, профессор

Адрес: 220136 Беларусь, г. Минск, ул. Бурдейного, д. 45, кв. 448

Дом. тел. 8-017-258-24-77, раб. тел. 8-017-290-49-23, моб. тел. МТС +375
29 750-86-84, Velc. +375 44 798-51-02, электронная почта: averinvi@mail.ru

2. Дардынский А.В., зав. 2-ым хирургическим отделением

3. Коростелев О.Ю., детский хирург 2-го хирургического отделения

4. Заполянский А.В., детский хирург 2-го хирургического отделения

Центр детской хирургии, УЗ «1-ая Городская клиническая больница»

г. Минск

В.И. Аверин¹, О.Ю. Коростелев², А.В. Дардынский², А.В. Заполянский²

Радикальная одномоментная коррекция сохранившейся клоаки.

Кафедра детской хирургии (зав. – д.м.н., проф. В.И. Аверин) УО «Белорусский государственный медицинский университет»¹, УЗ «1 городская клиническая больница», Детский хирургический центр², г. Минск, Республика Беларусь

Аннотация

Цель. Сообщить о первом опыте радикального лечения врожденного порока развития у детей - сохранившейся клоаки.

Материалы и методы. Впервые оперировано 2 детей с врожденной персистирующей клоакой с одновременной пластикой уретры, влагалища и прямой кишки.

Результаты. Одномоментная коррекция порока позволила достигнуть хорошего функционального результата (есть удержание мочи, отсутствует недержание кала и запоры).

Заключение. Перед операцией хирург должен четко представлять анатомию порока. Операции по коррекции клоаки должны проводиться в специализированном стационаре, имеющем достаточный опыт в коррекции пороков аноректальной области.

Ключевые слова: дети, сохранившаяся клоака, урогенитальный синус.

Abstract

V. Averin, O. Korostelev, A. Dardynskiy, A. Zapolianski

One-stage radical correction of persistent cloaca.

Objectives. To inform about the first experience of radical treatment of children with congenital malformations - the persistent cloaca.

Methods. 2 children with congenital persistent cloaca for the first time were operated with simultaneous repair of urethra, vagina and rectum.

Results. One-stage correction of defect has allowed reaching good functional results (urine fecal continence, absence of constipation).

Conclusions. Before operation the surgeon should analyse defect anatomy accurately. Correction of cloaca should be performed in the specialised hospital with sufficient experience in correction of anorectal malformations.

Keywords: children, persistent cloaca, urogenital sinus.

Введение

Клоака – дефект, при котором прямая кишка, одно или два влагалища и мочевой тракт открываются на промежность одним общим каналом. Частота порока – 1:250000 новорожденных [1]. Это порок развития, который закладывается на очень раннем этапе развития эмбриона [2]. Пренатально диагноз поставить можно, но он всегда бывает неточен. У новорожденных девочек с неперфорированным анусом и при маленьких гениталиях всегда нужно заподозрить клоаку. Диагноз ставится на основании осмотра

промежности – при разведении половых губ видно одно отверстие. Косвенный признак – недоразвитие наружных половых органов. Крайне редко клоака встречается у мальчиков – уретра и прямая кишка сливаются вместе и открываются одним отверстием на промежность. Самый тяжелый случай – экстрофия клоаки (ЭК). Основной анатомической чертой ЭК является наличие экстрофированной и эвагинированной части кишечника окруженной с обеих сторон экстрофированными площадками мочевого пузыря (МП). Эвагинированная кишка является, по сути, илеоцекальным углом и имеет 3 или 4 отверстия. Проксимальное отверстие ведет к терминальному отделу подвздошной кишки, дистальное к короткому слепозаканчивающемуся сегменту толстой кишки и 1 или 2 к червеобразным отросткам. Площадки МП могут быть разные по величине, но в каждую из них открывается устье мочеточников [3].

Персистирующая клоака является одним из самых сложных врожденных пороков развития аноректальной области. Оперативная коррекция данного порока до настоящего времени является актуальной проблемой. В связи с этим у хирурга перед операцией должно быть четкое представление об анатомии порока, на основании которого будет выбран оптимальный метод хирургической коррекции.

Материал и методы

С 1995 года по 2010 год в Центре детской хирургии (ЦДХ) оперировано 3 детей с сохранившейся клоакой. Двоим детям с низкой формой клоаки

выполнена проктопластика, а коррекцию урогенитального синуса решено выполнить совместно с гинекологами после периода полового созревания. Одному ребенку с высокой формой клоаки и множественными сочетанными пороками (в том числе агенезия правой почки, уретерогидронефроз) сформированы двойная колостома и уретеростома, с которой ребенок живет уже 10 лет. Двое детей после наложения колостомы живут до сих пор без коррекции порока (3 года и 8 лет). Четверо детей оперированы в ЦДХ по поводу ЭК, которая включала в себя грыжу пупочного канатика и открывающиеся наружу кишечник и мочевого пузырь. Дети с ЭК подверглись сложному многоэтапному оперативному лечению – изначально выполнялось разделение ЖКТ и мочевыводящей системы, закрытие передней брюшной стенки и затем последующие реконструктивные операции, направленные на формирование механизма удержания, сохранение функции почек, коррекцию ортопедических аномалий и создание функциональных гениталий. У 4 пациентов с ЭК, для достижения их социальной адаптации было выполнено 40 операций (19 – общехирургических, 16 – урологических, и 5 – ортопедических) [4].

В 2011 году в ЦДХ впервые оперировано 2 детей в возрасте 1 года и 2 лет с врожденной персистирующей клоакой с одновременной пластикой уретры, влагалища и прямой кишки. У обеих девочек была низкая форма клоаки, у одной из них имелось удвоение влагалища. У обеих была липома промежности диаметром 5 см.

Результаты и обсуждение

Для определения формы клоаки детям проведены клоакоскопия с помощью цистоскопа, рентгенография клоаки, экскреторная урография, УЗИ органов брюшной полости. В результате обследования у одного ребенка выявлены множественные пороки развития – врожденный порок сердца (дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток) с легочной гипертензией, агенезия правой почки, пояснично-подвздошная дистопия дисплазированной левой почки, кожная привеска в области шеи.

Одномоментная коррекция порока позволила достигнуть хорошего функционального результата (есть удержание мочи, отсутствует недержание кала и запоры).

Как первый этап коррекции порока обоим больным были наложены двуконцевые сигмостомы. Обоим детям проведена коррекция порока из промежностного доступа без лапаротомии – промежностная заднесагитальная уретровагиноректопластика [5,6,7]. Доступ заднесагитальный от середины крестца до устья общего канала с рассечением мышц наружного сфинктера. Вскрывалась задняя стенка прямой кишки точно по средней линии с рассечением общего канала и его устья. На края стенки прямой кишки накладывалось множество держалок. Повторно измерялась длина общего канала. Прямая кишка отсепаровывалась от влагалища. Далее проводилось выделение уrogenитального синуса целиком (общий канал, уретра и влагалище). Это произвести технически легче и при этом сохраняется лучшее

кровообращение уретры в отличие от отдельной мобилизации уретры и влагалища [8]. Накладывалось множество держалок на влагалище и общий канал, а также на устье уrogenитального синуса, отступя 5 мм от клитора. Между клитором и держалками делался разрез и далее уrogenитальный синус мобилизовался от лонной кости до ее верхней поверхности с пересечением связки (удерживатель уретры и мочевого пузыря), что позволяло мобилизовать уrogenитальный синус на 2-3 см. Проводилась мобилизация латеральных и задней стенки влагалища. Стенка общего канала рассекалась спереди посередине и из двух половинок формировались малые половые губы. Устье уретры подшивалось под клитором к коже. Иссекалась перегородка влагалища для ликвидации удвоения влагалища и края влагалища подшивались к коже. Электростимулятором проверялись границы мышц наружного сфинктера, формировалась промежность и сшивалась передняя порция мышц наружного сфинктера. Прямая кишка укладывалась на свое место и сшивалась задняя порция мышц наружного сфинктера. Выполнялась анопластика узловыми швами. В послеоперационном периоде через 2 недели проводилось бужирование анального канала 2 раза в день, до возрастного бужа и колостома закрывалась.

Для выбора тактики оперативного лечения нами использовалась классификация Пена [7]:

1 тип – ультранизкая форма клоаки – передняя эктопия ануса с ультракоротким урогенитальным синусом и нормально сформированными женскими гениталиями

2 тип – низкая форма клоаки – короткий урогенитальный синус менее 3 см – слияние ниже пубококцигеальной линии

3 тип – высокая форма клоаки – длинный урогенитальный синус более 3 см - слияние на уровне или выше пубококцигеальной линии

4 тип – влагалище и (или) прямая кишка впадают в мочевой пузырь

В связи с этим следует подчеркнуть, что оперативное лечение клоаки зависит от длины общего канала: если длинна общего канала более 3 см (40% всех клоак) - это сложный комплексный порок с выраженными аномалиями мочеполовой системы – мобилизация влагалища трудна и часто требуется замещение влагалища, и реконструктивная операция на устьях мочеточников. В таких случаях необходима лапароскопия или лапаротомия для мобилизации кишки. Если длинна общего канала менее 3 см (60% всех клоак) – это более благоприятный порок, при котором обычно хорошо сформированы промежность, крестец, нервный аппарат и мышечный комплекс. Порок может быть скорректирован из заднесагитального доступа без лапаротомии.

Выводы

1) Метод хирургической коррекции сохранившейся клоаки зависит от ее формы (низкая или высокая).

2) Перед операцией хирург должен четко представлять анатомию порока.

3) Операции по коррекции клоаки должны проводиться в специализированном стационаре, имеющим достаточный опыт в коррекции пороков аноректальной области.

ЛИТЕРАТУРА

1. Hendren W.H. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases / W.H. Hendren // *Ann. Surg.* – 1998. – Vol. 228. – P.331–346.
2. Hendren W.H. Urogenital sinus and cloacal malformations *Semin.* / W.H. Hendren // *Pediatr. Surg.* – 1996. – Vol. 5. – P.72–79.
3. Cloacal exstrophy: a unified management plan / S.Z. Soffer [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2000. – V.35. – № 6. – P.932-937.
4. Аверин В.И. Лечение экстрофии клоаки / В.И. Аверин // *Дет. хир.* – 2006. – № 2. – С.21-23.
5. Hendren W.H. Repair of cloacal anomalies: current techniques / W.H. Hendren // *J. Pediatr. Surg.* – 1986. – Vol. 21. – P.1159-1176.
6. Holschneider A.M. *Anorectal Malformations in Children.* – © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2006. 480 P.
7. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients / A. Peña [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2004. – Vol. 39 – P.470-479.
8. Peña A. Total urogenital mobilization – an easier way to repair cloacas / A. Peña // *J. Pediatr. Surg.* – 1997 – Vol. 32 – P. 263-267.