



## PREVALENCE AND CLINICO-ANATOMIC CHARACTERISTICS OF THE ANORECTAL MALFORMATIONS IN BOYS

Dusaliev F.M.  
Khurramov F.M.  
Khamidov B.

Tashkent Pediatric Medical Institute  
<https://doi.org/10.5281/zenodo.13959281>

### ARTICLE INFO

Received: 14<sup>th</sup> October 2024  
Accepted: 20<sup>th</sup> October 2024  
Online: 21<sup>th</sup> October 2024

### KEYWORDS

Anorectal malformations,  
clinical forms, boys, diagnosis.

### ABSTRACT

*The article analyzes the frequency, clinical and anatomical features and the nature of concomitant anomalies in anorectal malformations in 246 boys out of 504 children with the indicated pathology, observed in the clinical databases of the Department of Hospital Pediatric Surgery at Tashkent Pediatric Medical Institute. 220 (89.4%) of 246 patients are assigned to the group of basic clinical forms; 26 (10.6%) - rare regional forms of AWP. To verify the nosological forms and associated anomalies, special diagnostic methods were used. Recurrent and iatrogenic rectourethral fistulas are difficult to diagnose.*

## ЧАСТОТА И КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У МАЛЬЧИКОВ

Дусалиев Ф.М.  
Хуррамов Ф.М.  
Хамидов Б.

Ташкентский педиатрический медицинский институт  
<https://doi.org/10.5281/zenodo.13959281>

### ARTICLE INFO

Received: 14<sup>th</sup> October 2024  
Accepted: 20<sup>th</sup> October 2024  
Online: 21<sup>th</sup> October 2024

### KEYWORDS

Аноректальные  
мальформации,  
клинические формы,  
мальчики, диагностика.

### ABSTRACT

*В статье проанализированы частота, клиничко-анатомические особенности и характер сопутствующих аномалий при аноректальных мальформациях у 246 мальчиков из 504 детей с указанной патологией, наблюдавшихся в клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ. 220 (89,4%) из 246 больных отнесены в группу основных клинических форм; 26 (10,6%) - редких региональных форм АРМ. Для верификации нозологических форм и ассоциированных аномалий использовали специальные методы диагностики. Рецидивные и ятрогенные ректоуретральные свищи представляют сложность в диагностике.*



## ЎҒИЛ БОЛАЛАРДА АНОРЕКТАЛ МАЛЬФОРМАЦИЯЛАРНИНГ ЧАСТОТАСИ ВА КЛИНИКО-АНАТОМИК ХУСУСИЯТЛАРИ

Дусалиев Ф.М.

Хуррамов Ф.М.

Хамидов Б.

Тошкент педиатрия тиббиёт институти

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13959281>

### ARTICLE INFO

Received: 14<sup>th</sup> October 2024

Accepted: 20<sup>th</sup> October 2024

Online: 21<sup>th</sup> October 2024

### KEYWORDS

Аноректал  
мальформациялар, клиник  
шакллари, ўғил болалар,  
ташхислаш.

### ABSTRACT

*Ушбу мақолада Госпитал болалар хирургияси кафедраси базаларида аноректал мальформациялар билан даволанган жами 504 та бемордан 246 ўғил болаларда частотаси, клинико-анатомик хусусиятлари ва қўшма нуқсонларнинг характери тахлили келтирилган. 246 та бемордан 220 (89,4%) таси АРМнинг асосий гуруҳ турлари ва 26 (10,6%) таси кам учрайдиган тураларига ажратилган. Нозологик турларини ва қўшма нуқсонларни аниқлаш учун махсус текширув усуллари қўлланилган. Рецидив ва ятроген ректоуретрал оқмалар диагностикаси мураккаб ҳисобланади.*

**Актуальность.** Частота аноректальных мальформаций (АРМ) в зависимости от пола по данным литературы в разных регионах мира колеблется от 56 до 64,1%. Большинство авторов указывают на преобладание патологии среди мальчиков [1,3,9,10]. Видимо, это связано с тем, что во многих работах проанализирован не весь спектр аноректальных аномалий, относящихся к основным клиническим формам и редким региональным вариантам относительно их частоты в зависимости от пола больных. Многие работы в основном посвящены диагностике и хирургическому лечению детей с АРМ независимо от пола [2, 4, 8,1 4]. Анатомо-физиологические особенности уrogenитальной системы в зависимости от пола больных, различная частота клинико-анатомических форм аноректальных аномалий, особенности диагностики и хирургической тактики у мальчиков и девочек подтверждают целесообразность раздельного их рассмотрения. Результаты лечения детей с АРМ представляют вызов для хирургов, так как после оперативного лечения 10-60% детей страдают от функциональных и органических нарушений, обусловленных ошибками и осложнениями на этапах диагностики, оперативного лечения и реабилитации [5, 6, 7, 11, 12, 13]. Изучение частоты отдельных нозологических форм и анатомических особенностей, характер сопутствующих аномалий при АРМ у мальчиков имеет важное значение для диагностики и выбора тактики лечения.

**Цель исследования** – изучить частоту нозологических форм, клинико-анатомические особенности и характер сопутствующих аномалий при АРМ у мальчиков по материалу клиники.



**Материалы и методы исследования.** В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ находились на обследовании и лечении 504 детей с АРМ: мальчиков 246 (48,8%), девочек 258 (51,2%). Больные были в возрасте от 1 дня до 15 лет. Из них у 200 (81,3%) первичный диагноз АРМ установлен в клинических базах кафедры; 46 (18,7%) поступили из различных клиник в связи с осложнениями первичных операций или наложения превентивной стомы.

Больным проводили клинико-лабораторные, инструментальные (рентгенологические, УЗИ, МСКТ) и специальные методы исследования для определения клинико-анатомических форм АРМ, оценки анатомо-функционального состояния аноректальной зоны и запирающего аппарата прямой кишки, выявления сопутствующих аномалий со стороны других органов и систем.

**Результаты и обсуждение.** При поступлении новорожденных с отсутствием анального отверстия на должном месте до осмотра промежности оценивали их общее состояние, определяли ассоциированные аномалии. В обязательном порядке вводили зонд в желудок для исключения атрезии пищевода, определения количества и характера желудочного содержимого, что важно для выявления непроходимости кишечника. Учитывая редкость бес свищевых форм ректальной агенезии в структуре АРМ, проводили тщательное клинико-инструментальное обследование новорожденных и детей раннего грудного возраста на предмет наличия «невидимых», трудно устанавливаемых патологических соустьев прямой кишки с прилегающими органами, в том числе с уретрой. АРМ у мальчиков в наших наблюдениях были представлены бес свищевыми формами атрезии (анальная мембрана, атрезия прямой кишки); свищевыми формами атрезии (ректопромежностный, ректоуретральный, ректовезикальный, ректальный мешок со свищом в мочевого пузыря); свищами при нормально сформированном анусе (Н-форма ректоуретрального свища), эктопией и стенозом прямой кишки. Верифицированные формы распределены в соответствии с международной классификацией, принятой в Крикенбеке (2005) с выделением основных и редких региональных форм (табл.1).

**Таблица 1**

**Распределение мальчиков с АРМ по возрасту и нозологическим формам**

Варианты АРМ	Вид АРМ	Возраст больных						Всего
		Ново-рожден-ные	От 29 дней до 3 мес.	От 3 мес. до 1 года	От 1 года до 3 лет	От 3 до 7 лет	От 7 до 15 лет	
Основные клинические (n=220)	Анальная мембрана (n= 15)	15	-	-	-	-	-	15
	Аноректальная агенезия без свища (n=80)	80	-	-	-	-	-	80
	Анальный стеноз(n=6)	-	-	3	3	-	-	6
	Ректопромежностный свищ(n=59)	14	7	28	7	2	1	59
	Ректоуретральный свищ	11	3	19	8	10	-	51



	(n=51)							
	Ректоvesикальный свищ(n=9)	1	-	4	4	-	-	9
	<b>Всего (n=220)</b>	<b>121</b>	<b>10</b>	<b>54</b>	<b>22</b>	<b>12</b>	<b>1</b>	
Редкие региональные (n=26)	Эктопия ануса (n= 5)	-	-	3	2	-	-	5
	Аноректальный стеноз (n=8)	-	-	5	3	-	-	8
	Ректомошоночный свищ (n= 6)	5	-	-	1	-	-	6
	Н-форма, ректоуретральный свищ(n=1)	-	-	-	-	1	-	1
	Ректальный мешок» (n=6)	1	-	5	-	-	-	6
	<b>Всего (n= 26)</b>	<b>6</b>	<b>-</b>	<b>13</b>	<b>6</b>	<b>1</b>	<b>-</b>	
	<b>Итого</b>	<b>127</b>	<b>10</b>	<b>67</b>	<b>28</b>	<b>13</b>	<b>1</b>	<b>246</b>

Как видно из таблицы, бес свищевые формы аномалии устанавливаются в неонатальном периоде. В старших возрастных группах отмечаются бес свищевые (эктопия, стеноз) и свищевые формы с прогрессирующими нарушениями опорожнения кишечника и осложнениями после первичных или паллиативных вмешательств. Варианты АРМ отличаются частотой и клинико-анатомическими особенностями, характером сопутствующих аномалий. Для окончательной их верификации необходимы специальные методы исследования.

*Анальная мембрана* выявлена у 15 (6,1%) больных. При этой патологии анальное отверстие закрыто тонкой мембраной. Во время плача ребенка перепонка напрягается, через нее просвечиваются меконий. В таких случаях анальный канал сформирован, мышечные структуры и чувствительность аноректальной зоны сохранены. Этот вид аномалии чаще встречается у мальчиков, чем у девочек и считается наиболее легкой формой АРМ.

*Аноректальная агенезия без свища* отмечена у 80 (32,5%) больных. При первичном осмотре новорожденных обнаруживается отсутствие анального отверстия; на его месте определяется небольшое углубление или кожный валик. Срединный шов промежности в этом месте прерывается. При раздражении этой области острым предметом или электростимулятором возникает анальный рефлекс. Указанные данные косвенно свидетельствуют о сохранности анатомических структур, обеспечивающих функцию запирающего аппарата прямой кишки. Анальный рефлекс был различным: от едва заметного до нормального. У части детей в последующие периоды наблюдения отмечалась положительная динамика. Установить стойкое функциональное нарушение, обусловленное недоразвитием мышечного комплекса и аномалиями развития крестца и копчика, определить высоту атрезированного конца прямой кишки относительно нормального расположения на промежности, по



клиническим данным сложно. Необходимы рентгенологические и ультразвуковые исследования для определения высоты атрезированного сегмента прямой кишки. Через 16-20 часов после рождения ребенку проводят инвертограмму в положении лежа с приподнятым животом на валике, согнутыми бедрами на 45°. Эхоскопическое сканирование промежности, проведенное 24 больным, оказалось диагностически информативным и простым методом.

Патогномоничными проявлениями атрезии прямой кишки со свищом в мочеполовой системе являются меконурия и пневмоурия, обнаруживаемые течение первых часов или 1-2 суток после рождения ребенка. При уретральном свище во время мочеиспускания моча вначале мутная, затем - более прозрачная; периодически независимо от акта мочеиспускания отходят газы и кал. Однако отсутствие этих признаков не исключают свищевую форму атрезии. Они зависят от степени пневматизации кишечника и заполнения слепого мешка терминального отдела кишечной трубки, необходимого для повышения в нем давления до порогового уровня. Не менее важны анатомо-морфологические особенностей (диаметр, протяженность, направление) свищевого хода. Узкие свищи могут быть заблокированы вязким меконием или слизью. Нарушение степени заполнения может быть следствием непроходимости вышележащих отделов кишечной трубки (атрезия пищевода, двенадцатиперстной кишки); родовых травм и недоношенности. В этих условиях признаки полной или частичной обструкции свища более выражены при узком ходе. Мероприятия по восстановлению водно-электролитного баланса, коррекции гемодинамических нарушений способствуют увеличению содержимого в кишечнике, оживлению эвакуации, кишечнике, разжижению мекония и повышения давления в конечном отделе. В диагностических целях применяют катетеризацию и промывание мочевого пузыря, повторные микроскопические анализы мочи для выявления патологических примесей.

*Ректоуретральный свищ*, выявленный у 52 (21,1%) больных, показал, что может открываться в уретру в нижней, бульбарной части (44,2%) или простатический отдел (55,8%). Ректоуретральные свищи в основном возникают при атрезии прямой кишки, Н-форме сообщений при сформированном анусе; наблюдается редко случайно (1 из 52). Ректоуретральные свищи часто не устанавливаются при первичной операции или при ятрогенных повреждениях уретры в ходе операции. Из 52 больных с ректоуретральными свищами правильный дооперационный диагноз установлен у 11 (21,1%) в периоде новорожденности; у 16 (28,8%) - после промежностной проктопластики. У 25 (48,1%) больных, оперированных (наложение сигмостомы) в разных регионах страны, патология была расценена бессвищевой формой атрезии прямой кишки. Ректоуретральный свищ установлен в нашей клинике в ходе комплексного обследования.

Как правило, Н-форма ректоуретральных свищей врожденного и ятрогенного происхождения или при рецидиве из-за несостоятельности культи пересеченного свища (11,5%) после первичных операций, выявляются у детей в грудном возрасте или позже. У больных наблюдаются нефизиологические варианты отхождения мочи или кишечного содержимого (через уретру и заднепроходное отверстие) различной



интенсивности, что зависит от начала свища в косо-нисходящем направлении от уретры или прямой кишки. При свищах, начинающихся от уретры, при мочеиспускании наблюдается выделение мочи из уретры и через задний проход (9,6%). Со временем количество выделяемой мочи естественным путем уменьшается. Видимо, это обусловлено постепенным стенозированием дистальной части уретры по отношению к локализации свища. У 6 (11,5%) детей со свищом косо-нисходящего направления от прямой кишки отмечено отхождение кишечного содержимого и газа из уретры. В 10 (19,2%) наблюдениях при мочеиспускании моча равномерно выделялась из уретры и прямой кишки. Эпизодически через наружное отверстие мочеиспускательного канала отходил кал и газы. Такая картина обусловлена наличием протяженного сообщения прямой кишки с поврежденной при проктопластике уретрой. Идентификация характера свища представляет большую сложность, хотя можно предположить и выделить ряд нехарактерных изменений для врожденных и приобретенных ректоуретральных коммуникаций. Врожденные свищи, как правило, открываются в простатическую и бульбарную часть уретры, имеют более или менее выраженный переходной канал. Свищи ятрогенного происхождения чаще локализуются в мембранозной части с припаянием стенок кишки и уретры, которая в месте соустья деформирована и стенозирована. Свищ может иметь различные формы, направление и диаметр. Тактика обследования детей при Н-форме свищей включает изучение анатомо-функциональных особенностей аноректальной зоны и локализации свищей. Наиболее простым и информативным диагностическим приемом является осмотр прямой кишки с помощью зеркала в момент введения метиленовой сини через наружное отверстие мочеиспускательного канала. Информативны также уретроцистоскопия, уретроцистография, антеградная и ретроградная ирригография с применением водорастворимого контрастного вещества и экскреторная урография. Ценные для диагностики сведения можно получить при катетеризации свищевого хода при выполнении уретроцистоскопии под медикаментозным потенцированием. Комплексное обследование констатирует не только наличие свища, но и его анатомический вариант, локализацию, позволяет уточнить изменения мочеиспускательного канала, дистальных отделов кишечника, характер ассоциированной патологии со стороны мочевыводящих путей. Данные комплексного обследования позволяют определить оптимальную тактику и обоснованный метод лечения.

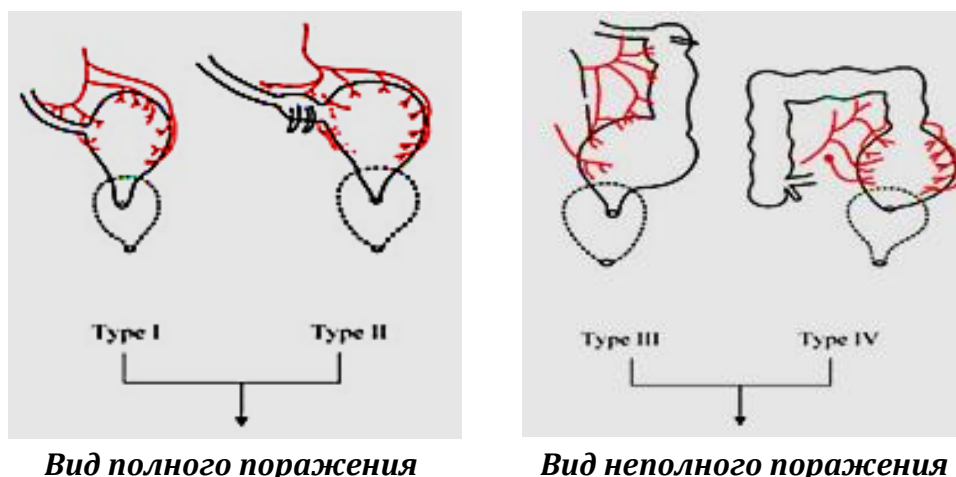
При ректоуретральных свищах, как правило, развивается восходящая инфекция мочевых путей. Инфицирование происходит тем легче, чем больше свищевое отверстие и дольше задерживается кал в прямой кишке из-за рубцового сужения заднепроходного отверстия. Подтекание мочи через прямую кишку причиняет ребенку дополнительные страдания, постоянно поддерживает мацерацию кожи промежности и зуд в этой области. Послеоперационные осложнения у части больных сопровождаются нарушениями в виде недостаточности заднего прохода, выражаются недержанием кала или хроническим запором. При декомпенсированном колостазе дистальные отделы толстой кишки постепенно расширяются, возникает синдром мегаколона. Это сопровождается астенизацией ребенка. Явления анемии и гипотрофии более



выражены в случаях, когда аноректальная аномалия сочетается с удлинением различных отделов толстого кишечника.

*Ректовезикальный свищ* отмечен у 9 (3,7%) больных. При этом пороке прямая кишка открывается в шейку мочевого пузыря. Как правило, аномалия сопровождается недоразвитием леваторов, мышечного комплекса и наружного сфинктера. Крестец часто деформирован и имеет признаки дискенезии. Дифференцировать ректовезикальный свищ от ректоуретрального сложно. Отличительным признаком является выделение мутной мочи и газов только при акте мочеиспускания. При уретральном свище через наружное отверстие мочеиспускательного канала время от времени независимо от акта мочеиспускания отходят газы и кал. Во время мочеиспускания моча вначале мутная, затем - более прозрачная. При рентгенологическом исследовании определяется жидкость в мочевом пузыре. Окончательный диагноз устанавливается при контрастной уретроцистографии и уретроцистоскопии. Одной из особенностей данной формы АРМ является то, что свищ является самым высоким из всех ректоуринарных свищей у мальчиков, требует оперативной коррекции брюшнопромежностным доступом, комбинированным задне сагиттальным и абдоминальным доступом или лапароскопическим ассистированием.

*Врожденный ректальный мешок* (ВРМ) установлен у 6 (2,4%) мальчиков после сигматомии по поводу бессвищевой формы АРМ с явлениями низкой кишечной непроходимости в 1-2 сутки жизни. Ретроспективно установлено, что причиной прогрессирующей низкой кишечной непроходимости было чрезмерное скопление кишечного содержимого в ректальном мешке из-за узкого свищевого хода. Характерным рентгенологическим признаком ВРМ при атрезии прямой кишки является наличие газа в полости мочевого пузыря. Из-за редкости ВРМ и отсутствие на начальных этапах опыта диагностики у 2 больных указанный рентгенологический признак оставался незамеченным. Во всех наблюдениях окончательный диагноз установлен на последующих этапах диагностики и оперативной коррекции в возрасте: -1 мес.- 1; -3 мес.-1; 5 мес.-2; 6 мес. -2. В ходе ликвидации сигматомы обнаружено заполненное кишечным содержимым мешковидное расширение укороченной толстой кишки с утолщенными стенками без гаустраций и жировых подвесок с гипертрофией слизистой оболочки. При отсутствии переходной зоны между нормальным участком кишки и обильными кровеносными сосудами кистозного расширения (до 12 см в диаметре) свищ впадал в мочевой пузырь. По классификации по Narasimharao K.L. (1984), различают 2 вида ВРМ, состоящих из 4 типов (рис. 1). В наших наблюдениях 5 больных соответствовали типу полного поражения типу отсутствие или недостаточная для низведения длина толстой кишки, требующая колопластику из ректального мешка. а) I тип - полное поражение толстой кишки выявлен - у 4; б) II тип полное поражение с частичным развитием слепой кишки - у 1. Неполный вид поражения (длина толстой кишки проксимальнее расширенного мешка достаточна для низведения без колопластики у одного больного соответствовал III типу - субтотальное вовлечение проксимального и поперечного отделов ободочной кишки; IV тип - кистозное расширение левых отделов толстой кишки - в наших наблюдениях не отмечался.



Вид полного поражения

Вид неполного поражения

**Рис.1. Схематическое изображение различных типов ВРМ. Рисунок из руководства Holschneider M.A., Hutson M.J.**

Ректопромежностный свищ наблюдали у 59 (24,0%) из 246 мальчиков с АРМ. Патология преимущественно проявляется в виде переднего смещения, открывающего по линии срединного шва в области анальной ямки до мошонки. Вариантом ректопромежностного свища является открытие хода по срединному шву мошонки, наблюдавшийся у 6 (2,4%) мальчиков. Из 65 больных со свищами указанных локализаций у 54 (83,1%) отверстие свища был сужено. Степень сужения определяли расширителями Гегара. Отверстие, не пропускающее буж диаметром, соответствующим указательному пальцу ребенка, считается суженным. Диаметр свища у 19 (29,2%) больных соответствовал диаметру бужей Гегара № 2-3 – узкий свищ. В таких случаях у больных развивалась частичная низкая кишечная непроходимость, требовавшая периодического бужирования до оперативного вмешательства. У 35 (53,8%) больных свищевой ход соответствовал бужам Гегара № 4-6 – свищи средней широты. У этих больных затруднения акта дефекации возникали с 2-3 месячного возраста и усиливались с добавлением прикорма. У 19 (29,2%) из них с непротяженными свищами сеансы бужирования обеспечили полноценный эффект, при котором не потребовалось оперативное вмешательство. У 11 (17,0%) больных свищевой ход свободно пропускал буж Гегара № 7-10 – широкий свищ. У этих больных затруднение акта дефекации обычно не наблюдалось и не возникала необходимость в хирургической коррекции.

Эктопию ануса наблюдали у 5 (2,1%) мальчиков. Следует дифференцировать эктопию ануса, при котором переднее смещение происходит в составе сфинктерного аппарата, от промежностного свища с характерным расположением анальной ямки и определением рефлекса Россолимо в месте нормального ануса. В диагностике использовали определение индекса анальной позиции (ИАП). Получены следующие данные:  $\leq 0,22$  – у 3 (60,0%); значительное переднее смещение ануса  $\leq 0,33$  – у 1 (20,0%); умеренное переднее смещение ануса  $\leq 0,40$  – у 1 (20,0%). Обычно при эктопии ануса значительное сужение не наблюдается. Однако 2 (40%) детей страдали запорами. У 1 (20,0%) из них колостаз носил упорный характер. При контрастной ирригографии у них выявлены: долихоколон – у 1; долихосигма – у 2. В 2 (40,0%) случаях отмечена нормальная ирригограмма.



Стеноз анального отверстия с охватом прямой кишки наблюдали у 14 (5,7%) больных: соответственно (у 6 и 8) легко определяемый при осмотре промежности и проявляющийся сужением анального отверстия, расположенного в типичном месте. Для определения стеноза использовали бужи Гегара. Анальное отверстие, свободно пропускающее буж диаметром равным диаметру указательного пальца большого, считается не стенозированным. При аноректальном стенозе кроме диаметра имеет важное значение протяженность сужения, от которого зависят затруднения акта дефекации. Длину стеноза определяли по методике М.Д. Левина (2015), используя трубки с надувными манжетами или катетером Фолея. После введения трубки в прямую кишку на глубину 5-6 см, раздували манжетку с 4-5 мл физиологического раствора. Трубку подтягивали назад до препятствия для ее выведения. При этом, отметив заметку в трубке на уровне анального отверстия, снимали давление в манжете и трубку удаляли из прямой кишки. Расстояние от метки на трубке до нижнего угла манжеты приняли за длину стеноза. В 6 (42,9%) наблюдениях она была равен до 1 см; до 2 см – у 5 (35,7%), более 2 см – у 3 (21,4%) больных. При аноректальном стенозе сложности дифференциальной диагностики с ректальной формой болезни Гиршпрунга разрешали проведением контрастной ирригграфии и ректальной биопсии.

При комплексном обследовании у 155 (63,0%) больных выявлены 220 сопутствующих пороков развития. У 94 (60,6%) пациентов сочетанные аномалии были изолированными. Ассоциированные аномалии двух более систем (множественные пороки развития) обнаружены у 61 (39,4%) ребенка. Общее число аномалий – 126 (табл.2). Клинически сочетанные аномалии верифицированы по результатам специальных методов исследования.

В заключение следует отметить, что АРМ у мальчиков составляют 48,8% в структуре данной патологии у детей. Преобладают свищевые формы - 62,4%, ректопромежностные свищи не представляют трудности в диагностике.

**Таблица 2**

**Частота и виды сопутствующих аномалий при АРМ у мальчиков**

Варианты АРМ	Нозологические формы	Больные с сочетанными аномалиями органов								
		ССС	МПС	ЖКТ	КМС	Позв о ноч- ника	ЦНС	Синдром	Другие	Множественные Аномалии
Основные клинические	Анальная мембрана (n= 5)	2(2)	(1)	-	(1)	(1)	(1)	-	-	3 (6)
	Аноректальная агенезия без свища (n=41)	12(6)	6(7)	(3)	(2)	4(7)	(1)	3 (4)	(1)	16(31)
	Анальный стеноз(n=3)	-	-	3	-	-	-	-	-	-
	Ректопромежност	4	5(4)	23(4)	1(1)	(4)	-	-	(1)	7(14)



	Т-ный свищ (n=40)									
	Ректоуретральный свищ (n=37)	1(3)	6(16)	(8)	(1)	7(16)	(2)	(1)	(2)	23(49)
	Ректовезикальный свищ (n=8)	(2)	1(6)	-	-	2(3)	-	-	-	5(11)
Редкие региональные	Эктопия ануса (n= 4)	-	-	2(1)	-	1(1)	-	-	-	1(2)
	Аноректальный стеноз (n=5)	-	-	4(1)	-	(1)	-	-	-	1(2)
	Ректомошоночный свищ (n= 5)	1(1)	2(1)	1	-	-	-	-	-	1(2)
	Н-форма, ректоуретральный свищ (n=1)	-	1	-	-	-	-	-	-	-
	Ректальный мешок» (n=6)	(1)	(4)	2(4)	-	-	-	-	-	4(9)
	Всего = 155 (220)	20 (15)	21 (39)	35 (21)	1 (5)	14 (33)	(4)	3 (5)	(4)	61 (126)

Примечание: в скобках отмечены множественные пороки развития

Ректоуретральные свищи в основном возникают при атрезии прямой кишки, Н-форме сообщений при сформированном анусе и наблюдаются редко. Такие свищи часто остаются неустановленными до первичной операции или при ятрогенных повреждениях уретры в ходе операции. В диагностике отдельных форм аномалии существенное значение имеют специальные методы исследования. Основные сложности в диагностике возникают при ректоуретральных свищах и врожденном ректальном мешке. Редкие региональные варианты АРМ наблюдались у 10,6% больных. Сочетанные аномалии встречаются при всех анатомических формах с разной частотой и сложностью проявлений.

### References:

1. Аксельров М. А., Евдокимов В. Н., Емельянова В. А., Верхоланцев О. А. Малоинвазивные технологии при формировании колостомы у детей периода новорожденности с высокой атрезией ануса и прямой кишки. Медицинский журнал. 2018: №1; 50-53.
2. Винокурова Н.В. Цап Н.А. Комплексный подход к лечению аноректальных мальформаций у детей. Вестник Уральского государственного медицинского университета. 2018: №1;18-21.
3. Дегтярев Ю. Г. Врожденные аноректальные аномалии: дифференцированный подход к диагностике и лечению (экспериментально-клиническое исследование). Автореферат дисс. д.м.н., Минск 2017, 48С.



4. Крушельницкая Ю.В. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у детей. Автореферат дисс. к.м.н., Москва 2018г. 24С.
5. Левин М.Д. К патологической физиологии аноректальных пороков от новой концепции к новому лечению// Клиническая и экспериментальная гастроэнтерология. 2015: №11;38-48.
6. Морозов Д.А., Никитина А.Н., Тихонова И.А. Сочетанная патология у детей с аноректальными пороками развития// Саратовский научно-медицинский журнал «Хирургия новорожденных», 2007: № 2; 26-28.
7. Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Гуревич А.И. и др. Реабилитация детей раннего возраста после коррекции аноректальных пороков// Детская хирургия. Москва, 2014: №4; 16-19.
8. Эргашев Н.Ш., Отамуратов Ф.А. Частота, нозологическая структура и анатомические особенности аноректальных аномалий у девочек// Бюллетень ассоциации врачей Узбекистана. Ташкент.2016:№2; 51-55.
9. Almaramhy H.H. Incidence and spectrum of anorectal malformations in Western Saudi Arabia // Saudi medical journal. 2012:33. №12: 1334-1339.
10. Cuschieri A. EUROCAT Working Group, Descriptive Epidemiology of Isolated Anal Anomalies: A Survey of 4.6 Million Birth in Europe// Am J Med Genet. 2001; 103.№3: 207-215.
11. Ergashev N.SH., Otamuradov F.A., Ergasheva N.N. Anomalies of spine and spinal cord in children with anorectal malformations.// European science review - Austria, Vienna, 2016;N 9-10. September-October: 148-150.
12. Levitt M.A., Kant A., Pena A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations// Journal of Pediatric Surgery. (USA), 2010;45.№6: 1228-1233.
13. Moore, S.W. Associations of anorectal malformations and related syndromes// Pediatr Surg Int. 2013; 29.№7: 665-676.
14. Holschneider A., Hutson J., Pena A., Bekhit E., Chatterjee S., Coran A. et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations// Journal of Pediatric Surgery. (USA), 2005; 40.№ 5:1521-1526.