

doi: 10.18484/2305-0047.2021.6.699

Д.Д. МОРОЗОВ¹, С.М. ШАРКОВ^{1,2}, Д.С. ТАРАСОВА²,
Е.С. ПИМЕНОВА², Е.А. ОКУЛОВ³, Д.А. МОРОЗОВ^{2,4}



КОРРЕКЦИЯ КЛОАКИ: РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ 16 ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ 83 ОПЕРАЦИИ В СЕМИНАДЦАТИ КЛИНИКАХ

Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы¹,

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

(Сеченовский Университет)²,

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России³,

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова⁴, г. Москва

Российская Федерация

Цель. Провести ретроспективный анализ хирургического лечения и отдаленных результатов лечения детей с различными вариантами клоак, которые поступали на клинические базы кафедры Сеченовского Университета в период с 2015 по 2019 годы.

Материал и методы. Проанализированы хирургическое лечение и отдаленные результаты у 16 пациентов с клоакой. Возраст детей на момент обращения в клиники варьировал от первых суток жизни до 17 лет. Анализ отдаленных результатов производили у детей в возрасте от 2,5 до 17 лет. В отдаленном послеоперационном периоде оценивали жалобы пациентов, местный статус, функциональное состояние сфинктерного аппарата, мочеиспускание.

Результаты. Пациенты с клоаками поступали в клиники Сеченовского Университета из 10 регионов Российской Федерации. Три ребенка были госпитализированы в первые сутки жизни, 13 поступили на различных этапах лечения. У 14 детей стому сформировали в первые сутки жизни, у двух – позже месяца. Коррекция порока посредством заднесагиттального промежностного доступа производилась 13 пациентам, у 3 прибегали к брюшно-промежностным доступам. Повторные операции потребовались 10 пациентам (63%). В отдаленном послеоперационном периоде стенозирование неоануса выявили у 4 (25%) пациентов, заражение неоинтритуса – у 3 (19%). У 7 детей (43%) регистрировали запоры, у 2 (13%) – недержание кала. 10 (62%) детей имели различные нарушения мочеиспускания.

Заключение. Мы установили, что оказание помощи 16 пациентам с клоаками выполнялось в 17 клиниках на различных этапах коррекции порока. При этом большинство пациентов в отдаленном послеоперационном периоде имело проблемы с дефекацией и мочеиспусканием и требовало повторных оперативных вмешательств. Результаты анализа свидетельствуют, что будущее в лечении таких пациентов – за организацией межрегиональных центров с возможностями концентрации материально-технических и кадровых ресурсов, формирования потока больных и грамотной их маршрутизации.

Ключевые слова: клоака, аноректальная мальформация, урогенитальный синус, запор, недержание

Objective. To conduct a retrospective analysis of surgical treatment and long-term outcomes of treatment of children with cloaca, admitted to clinics of Sechenov University in the period from 2015 to 2019 years.

Methods. Surgical treatment and long-term results were analyzed in 16 patients with cloaca. The age of the children at the time addressing to the clinic varied from the first day of life to 17 years. Long-term results were analyzed in children aged 2.5 to 17 years. In the late postoperative period, patients' complaints, local status, functional state of the sphincter apparatus, and urination were analyzed.

Results. Patients with cloaca were admitted to clinics of Sechenov University from 10 regions of the Russian Federation. Three children were hospitalized in the first day of life, 13 patients were admitted at various stages of treatment. In 14 children, a stoma was formed on the first day of life, in two – later than a month. Correction of the defect by means of a posterior-sagittal perineal approach was performed in 13 patients, in 3 patients the abdominal-perineal approaches were applied. Reoperations were required in 10 patients (63%). In the long-term postoperative period, neoanus stenosis was detected in 4 (25%) patients, and neointroitus infestatio – in 3 (19%) patients. Constipation was registered in 7 children (43%), fecal incontinence in 2 (13%). 10 (62%) children had various urinary disorders.

Conclusion. We found that 16 patients with cloaca were treated in 17 clinics at different stages of treatment. At the same time, the majority of patients in the late postoperative period had problems with defecation and urination and required repeated surgical interventions. The results of the analysis indicate that treatment prospects of such patients treatment lies in the organization of interregional centers, with the possibility of concentrating material, technical and human resources, forming the flow of patients and their competent routing.

Keywords: cloaca, anorectal malformation, urogenital sinus, constipation, incontinence



Научная новизна статьи

Впервые проведен сравнительный анализ этапов хирургического лечения пациентов с крайне редкими аноректальными мальформациями – различными вариантами клоак (16 детей, перенесши 83 оперативных вмешательства в 17 клиниках Российской Федерации), результатов окончательных хирургических коррекций в Сеченовском Университете. Установлено, что большинство больных потребовали этапных операций, имея значимые нарушения дефекации и мочеиспускания, что подтвердило необходимость организации хирургического лечения детей с клоаками исключительно в специализированных центрах.

What this paper adds

For the first time, a comparative analysis of the stages of surgical treatment of a significant cohort of patients with extremely rare anorectal malformations – various variants of cloaca (16 children who underwent 83 surgical interventions in 17 clinics of the Russian Federation), the results of final surgical corrections at Sechenov University has been performed. It has been found that the majority of patients required staged operations, having significant violations of defecation and urination, which confirmed the need to organize surgical treatment of children with cloaca exclusively in specialized centers.

Введение

Лечение ребенка с клоакой (персистирующей клоакой) является серьезным вызовом для любого детского хирургического коллектива. Данный аноректальный порок развития встречается очень редко, у одного ребенка из 50 000 рожденных живыми [1]. При этом каждый пациент чаще всего требует индивидуального похода в лечении [2]. Детям с клоакой требуется выполнение большого объема диагностических исследований, зачастую применение самых современных методов диагностики, таких как магнитно-резонансная томография, флюороскопия с 3D-реконструкцией [3, 4]. Тактику лечения определяют топографо-анатомические взаимоотношения и протяженность ряда структур, формирующих клоаку, а также наличие сочетанных пороков развития, которые по данным литературы, встречаются в 60-80% случаев у таких пациентов [2, 5].

В настоящее время результаты лечения детей с клоакой сложно назвать приемлемыми: от 45% до 70% пациентов после коррекции порока имеют проблемы с дефекацией и мочеиспусканием, что с течением времени может завершаться серьезными нарушениями функции почек [6, 7]. Высокий процент неудовлетворительных результатов может быть обусловлен также ассоциированными аномалиями, пороками развития спинного мозга и дистальной части позвоночника. При этом важно осознавать роль применения несовершенных методов и технологий оперативной коррекции, а также недостаточно эффективной организации помощи таким пациентам [8]. Обсуждаемая профессиональным сообществом концепция создания «Межрегиональных центров специализированной помощи детям» как раз строго соответствует необходимости обеспечения должного уровня лечения детей с клоаками [9].

Бессспорно, существуют разногласия и в выборе тактики лечения пациентов с клоакой. Так, в 2013 году, в ходе формирования Российского консенсуса по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками, почти 40% респондентов посчитали возможным проведение хирургического лечения детей с клоаками в своих клиниках после превентивной колостомии или даже первично-радикально [10]. Другая половина коллег (56%) свою задачу видела в колостомии и направлении ребенка в специализированное отделение детской колопроктологии.

Очевидно, что лечение крайне редкой и сложной патологии у детей требует и особого законодательного регулирования. Большая часть коллективов имеет опыт диагностики и лечения одного-двух больных с клоаками за десятилетия. Опыт лечения детей, поступающих из разных клиник для дальнейшей коррекции порока, составил основу данной работы.

Цель. Провести ретроспективный анализ хирургического лечения и отдаленных результатов лечения детей с различными вариантами клоак, которые поступали на клинические базы кафедры Сеченовского Университета в период с 2015 по 2019 годы.

Материал и методы

В основу работы положен анализ диагностики и лечения 16 пациентов с клоакой, которые поступали на клинические базы кафедры Сеченовского Университета в период с 2015 по 2019 годы. Возраст детей на момент обращения в наши клиники варьировал от первых суток жизни до 17 лет, средний возраст составил 2 года 2 месяца, медиана – 10 месяцев.

Анализ отдаленных результатов производили у детей в возрасте от 2 лет 6 месяцев до 17 лет (средний возраст – 7 лет 4 месяца, медиана – 3

года 10 месяцев). В отдаленном послеоперационном периоде учитывали жалобы пациентов, оценивали возможность самостоятельной дефекации и функционирование сфинктерного аппарата – выполняли аноректальную манометрию (использовали Medical measurement system, Нидерланды). Обязательно уделяли внимание функциональному состоянию мочевыделительной системы, применяя все необходимые диагностические исследования, исходя из жалоб и анамнестических данных. У всех пациентов оценивали местный статус промежности: определяли проходимость неоануса и неовлагалища, степень рубцового процесса, в большинстве наблюдений применяли электромиоидентификацию наружного сфинктера прямой кишки.

Статистика

Данные обрабатывались с помощью программы R-statistics версии 3.3.0. Для оценки статистически значимой взаимосвязи факторов применялся непараметрический точный тест Фишера. Результаты считались статистически значимыми при $p < 0,05$. В статье средние количественные значения представлены как медиана (Me) и межквартильный размах [LQ; UQ].

Результаты

Общая информация

Необходимо подчеркнуть, что пациенты с клоаками поступали в клиники Сеченовского Университета из 10 регионов Российской Федерации, некоторые из-за рубежа. Только три ребенка были госпитализированы в первые сутки жизни. У двух из них сразу же была выполнена сигмостомия. У одного пациента был диагностирован ультракороткий общий канал, в силу чего от превентивной кишечной стомы было решено воздержаться. Остальные 13 пациентов поступили к нам на различных этапах коррекции порока (таблица 1). У 11 из них кишечная стома была сформирована в первые сутки жизни, у двух – значительно позже (в возрасте 1 и 10 месяцев), что было связано с несвоевременной диагностикой аноректального порока.

Уровень толстой кишки, на котором формировали стому, важен с точки зрения технического

возможностей последующей радикальной коррекции порока. Среди наших пациентов у 8 была выполнена сигмостомия, у трех – транзверзостомия, у одного – стома на восходящей ободочной кишке.

Важное значение в прогнозе, тактике и исходе лечения пациентов с клоаками имеют сочетанные пороки развития. В нашем исследовании ассоциированные аномалии были диагностированы у 14 пациентов (88%); преобладали пороки мочевыделительной системы (5 (31%)) и аномалии развития спинного мозга (7 (44%)), наличие которых серьезно влияло на функциональный результат лечения (таблица 2).

Хирургическая коррекция клоак

Целесообразность лечения детей со сложными аноректальными мальформациями исключительно в специализированных центрах, во многом обусловлена тем, что стандартных хирургических решений при клоаках не существует. Всегда до операции требуется полноценная диагностика и консилиум разных специалистов, полное понимание топографо-анатомических взаимоотношений структур, формирующих клоаку, особенностей кровообращения и иннервации, моделирование хода операции и прогноза.

Первичное хирургическое лечение клоаки было выполнено нами 11 пациентам. Возраст пациентов во время первичной операции варьировал от 3 до 19 месяцев, средний возраст – 6 месяцев [6;12]. Действительно, одним из ведущих факторов, определяющих выбор оперативного приема у детей с клоакой, являлась длина «общего клоакального канала» более или менее трех сантиметров. В любом случае диссекция составных элементов клоаки во всех наблюдениях завершалась раздельным формированием неоуретры, неовагины и неоректума. В ситуации ограниченности пластического материала (3) использовали варианты «М-образной» кожно-слизистой пластики. У большинства детей (9) оперативное вмешательство осуществляли, следуя концепции А. Репа, посредством заднесагиттального промежностного доступа (рис. 1). В двух наблюдениях при протяженности общего канала свыше 3 см прибегали к брюшно-промежностным доступам. Все хирургические вмешательства, диссекцию и последующую мышечную пластику промеж-

Таблица 1

Группы пациентов согласно этапу коррекции клоаки при первичном поступлении в клиники Сеченовского Университета

Группы пациентов при поступлении в клиники Сеченовского Университета	Первично без стомы	Для коррекции порока (со стомой, общий канал >3 см)	Для коррекции порока (со стомой, общий канал <3 см)	Для выполнения пластики влагалища	Для повторной операции/планового лечения
Количество пациентов	3	2	6	1	4

Таблица 2

Варианты сочетанных пороков у 16 пациентов с клоаками

Пациент	Сердечно-сосудистая система	Спинной мозг, крестец, копчик	MVC	Внутренние половые органы	Конечности	Пищеварительная система	Другие пороки
1		Гипоплазия левой почки		Удвоение матки и влагалища			
2		Синдром каудальной регрессии; спинномозговая грыжа; синдром фиксированного спинного мозга					Врожденная гидроцефалия, артрогрипоз
3	Дефект межпредсердной перегородки, дополнительная хорда ЛЖ	Миелодисплазия, терминальная липома СМ		Удвоение матки и влагалища		Атрезия пищевода с дТПС	
4		Неполное удвоение почки					Врожденная гидроцефалия
5				Удвоение матки и влагалища	Синдактилия пальцев стопы	Мальформация (высокое стояние слепой кишки)	
6							
7	Дефект межпредсердной перегородки						Липома крестцово-копчиковой области
8		Неполное удвоение почки					Гемангиома промежности
9	Дефект межпредсердной перегородки	Миелодисплазия, агенезия копчика	Дистопия правой почки		Гипоплазия лучевой кости		
10		Гипоплазия крестца, аплазия копчика				Атрезия пищевода с дТПС	
11							
12							Бронхо-легочная дисплазия
13							
14							46XY нарушение формирования пола; воронкообразная деформация грудной клетки; гипоплазия левого легкого; двухсторонняя колобома радужки
15	Дефект межпредсердной перегородки; открытый артериальный проток	Аплазия копчика		Врожденный гидroneфроз			
16		Гипоплазия крестцового отдела позвоночника; агенезия копчика		Агенезия правой почки			
Всего		4 (25%)	7 (44%)	5 (31%)	4 (25%)	2 (13%)	3 (19%)
							6 (38%)



Рис. 1. Заднесагиттальная аноректовагиноуретропластика по А. Рена.

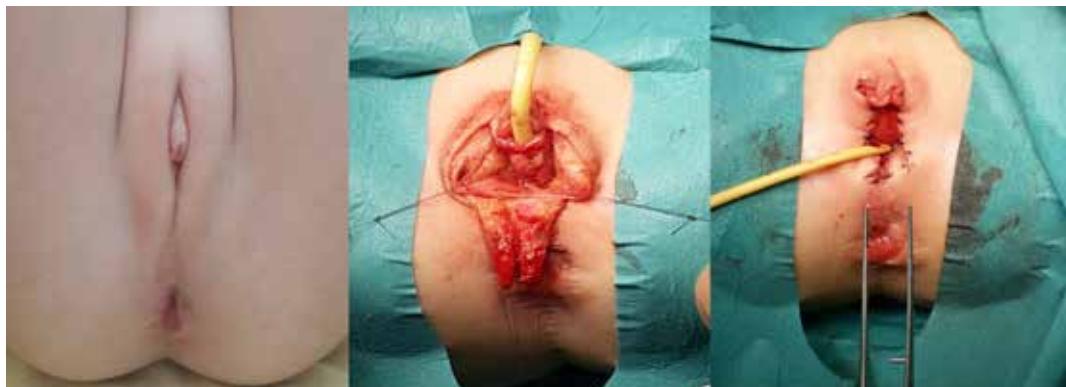


Рис. 2. Этапная коррекция. Второй этап – М-образная интрапиопластика.

ности проводили с интраоперационной электромио-идентификацией волокон наружного сфинктера и леваторов аппаратом профессора А.И. Ленюшкина. Радикальную операцию удалось выполнить у 8 (73%) детей, этапная коррекция порока была выбрана у трех (27%) пациентов (рис. 2).

Анализ операций (коррекций аноректального порока) у 5 пациентов, выполненных в других клиниках, свидетельствовал, что у четырех пациентов была предварительно диагностирована клоака с коротким общим каналом (<3 см). При этом трем детям коллеги выполнили радикальную коррекцию порока посредством заднесагиттального доступа по А. Рена, у одного прибегли к этапной коррекции из-за невозможности низведения влагалища. В одном наблюдении, по неизвестной нам причине, предприняли операцию из брюшно-промежностного доступа, выбрав этапную тактику лечения. Документальной информации по коррекции клоаки у одного ребенка получить не удалось. Нельзя не отметить (таблица 3), что хирургическая коррекция клоаки у этой группы пациентов была выполнена в более позднем возрасте, средний возраст – 14,5 месяца [6,25; 29,5].

Повторные операции

Повторные хирургические вмешательства по поводу аноректального порока потребовались 10 пациентам (63%), при чем, количество операций разнилось от 1 до 4, среднее количество – 1,5 [1,0; 2,25]. Кроме этого, пациен-

там зачастую были необходимы оперативные вмешательства по поводу ассоциированных аномалий. В нашей серии наблюдений каждый ребенок с клоакой, условно, перенес 5 оперативных вмешательств.

В ходе анализа данных отмечен тот факт, что из 6 пациентов, которым было выполнено более двух операций до поступления в наши клиники и возраст которых при поступлении уже составлял свыше 1,5 года, 5 (83%) потребовали повторных хирургических вмешательств по поводу аноректального порока, и только один пациент, которому первичная коррекция и хирургия сочетанных патологий была выполнена многопрофильной командой проф. М. Levitt в специализированном центре, не нуждался в повторном хирургическом лечении.

Среди пациентов, поступивших к нам в более раннем возрасте и с меньшим количеством перенесенных операций, в повторных хирургических вмешательствах нуждались 5 из 10 детей (50%) (таблица 4). Это лишний раз подтверждало целесообразность тактики направления пациента в специализированные центры в более раннем возрасте, после наложения кишечной стомы и устранения по показаниям иных жизниугрожающих состояний.

Отдаленные результаты

Отдаленные результаты оценивали у детей в возрасте от 2 лет 6 месяцев до 17 лет. Анализ свидетельствовал, что конечный результат напрямую

Таблица 3

Характеристика первичной коррекции клоаки у 16 пациентов

Пациент	Возраст во время первичной операции	Длина общего канала	Характер первичной аноректовагиноуретропластики	Доступ
1*	7 месяцев	< 3 см	Этап	Заднесагиттальный по Pena
2	3 месяца	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
3*	1 год 10 месяцев	> 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
4*	6 месяцев	< 3 см	Этап	Брюшно-промежностный
5	6 месяцев	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
6	6 месяцев	> 3 см	Этап	Брюшно-промежностный
7	6 месяцев	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
8	3 месяца	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
9	8 месяцев	< 3 см	Радикально	Передний промежностный
10	1 год 7 месяцев	> 3 см	Радикально	Брюшно-промежностный
11	1 год 4 месяца	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
12	6 месяцев	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
13*	-	-	-	-
14	1 год	< 3 см	Этап	Заднесагиттальный по Pena
15	8 месяцев	< 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena
16*	2 года 8 месяцев	> 3 см	Радикально	Заднесагиттальный по Pena

Примечание: * — первичная коррекция выполнялась не в клиниках Сеченовского университета.

Таблица 4

Количество операций, перенесенных 16 пациентами с клоаками в 17 клиниках

Па-циент	Возраст при поступлении в клиники Сеченовского университета	Число клиник, в которых лечился до поступления в клиники Сеченовского университета	Число операций до поступления в клиники Сеченовского университета	Число операций после лечения в клиниках Сеченовского университета	Число повторных операций	Операций всего
1	6 лет 8 месяцев	2	3		1	5
2	1 сутки				1	5
3	3 года	2	4		0	4
4	11 лет	2	3		1	4
5	6 месяцев	1	1		0	3
6	6 месяцев	1	1		1	4
7	6 месяцев	1	1		0	2
8	1 сутки				2	5
9	8 месяцев				0	1
10	1 год 7 месяцев	1	3		2	6
11	4 месяца	1	1	3	2	10
12	6 месяцев	1	1		4	7
13	17 лет 3 месяца	1	4		1	7
14	1 год	1	2		0	6
15	8 месяцев	1	1		0	3
16	12 лет 9 месяцев	1	5		3	11
Всего		17	30	3	18	83

зависел от качества диспансерного наблюдения, реабилитации, корректности бужирования неоануса и неоинтроитуса, обеспечения адекватности дефекации и мочеиспускания.

Местный статус

Стенозирование неоануса разной степени выявили у 4 (25%) пациентов, а защемление неоинтроитуса — у 3 (19%); при этом в одном наблюдении был установлен факт полного не-

выполнения рекомендаций врача: отсутствие бужирований неовлагалища в послеоперационном периоде (рис. 3).

Также мы рассчитали, что «вероятность формирования стенозов неоануса и неоинтроитуса» в отдаленном послеоперационном периоде возрастала в ситуациях выполнения двух и более повторных оперативных вмешательств на промежности ($p < 0,05$; точный критерий Фишера =



Рис. 3. Пациент 8 лет 4 месяца с рубцовым стенозом неоинтруитуса.

0,03571, относительная сила связи – критерий $\varphi=0,592$) (таблица 5).

Дефекация

В отдаленном послеоперационном периоде 9 (56 %) пациентов предъявляли жалобы разного характера и степени тяжести относительно дефекации. У 7 детей (43%) регистрировали запоры. У трех из них при этом наблюдали положительную динамику при регулярном выполнении очистительных клизм. По результатам динамической дефекоколонографии у 5 пациентов регистрировали неполное опорожнение прямой кишки после акта дефекации, а у троих определили наличие мегаректум (рис. 4).

Следует отметить, что у трех пациентов с запорами в ходе обследования установили значимый стеноз неоануса, что очевидно свидетельствовало об органической природе страдания и, соответственно, определяло показания к хирургическому лечению. Важно, что три ребенка с запорами имели сочетанные аномалии развития спинного мозга и/или крестца и копчика, что, в свою очередь, предопределяло возможные функциональные расстройства акта дефекации. Диагностика и последующая коррекция функциональных нарушений работы сфинктерного аппарата у таких пациентов



Рис. 4. Ирригограмма пациента с мегаректум с каловым камнем в отдаленном послеоперационном периоде.

проводилась под контролем аноректальной манометрии (рис. 5).

Два пациента (13%) в отдаленном послеоперационном периоде страдали недержанием кала: у одного из них недержание было периодическим, у другого проявлялось каломазанием и неудержанием кала. В обоих случаях хирургическая коррекция не требовалась, были предприняты консервативные реабилитационные меры, увенчавшиеся положительной динамикой.

Мочеиспускание

В отдаленном послеоперационном периоде 10 (62%) детей имели те или иные нарушения мочеиспускания. У 9 из них диагностировали нейрогенный мочевой пузырь, а у одного пациента расстройства мочеиспускания были обусловлены неадекватным дренированием влагалища, что было впоследствии исправлено хирургически. Важно, что у 6 (38%) пациентов зарегистрированы рецидивирующие инфекции мочевыделительной системы. Все это диктовало безусловную необходимость постоянного уро-нефрологического контроля детей с клоаками.

Обсуждение

Нет сомнений, что клоака является одним

Таблица 5

Соотношение количества повторных операций и местных осложнений в отдаленном послеоперационном периоде

	Наличие стеноза неоануса/ неоинтруитуса (n)	Отсутствие стеноза неоануса/ неоинтруитуса (n)
1 повторная операция или без повторной операции	2	9
2 и более повторные операции	4	1
Всего пациентов (16)	6	10

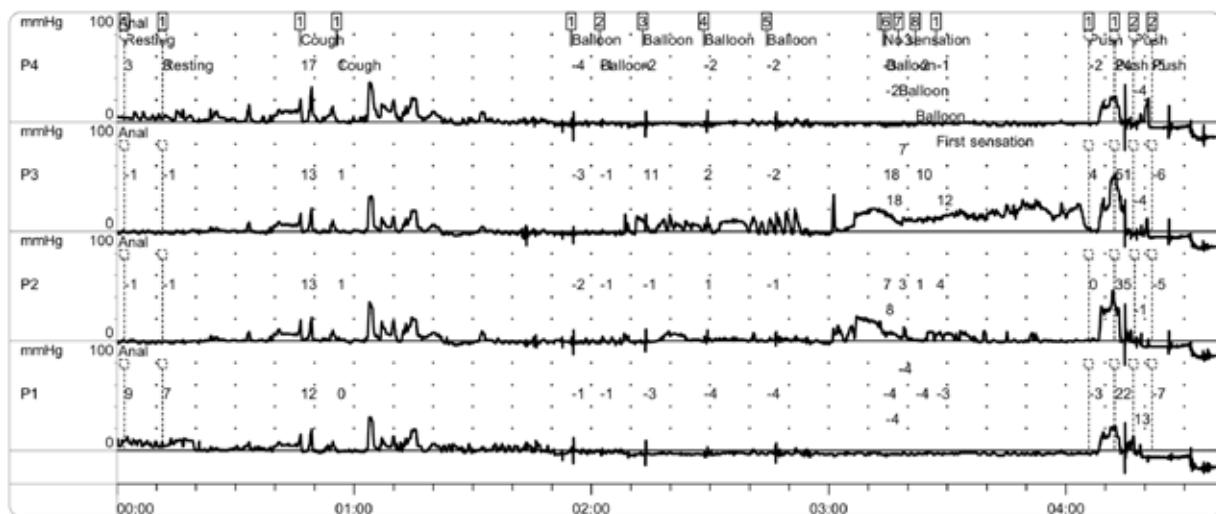


Рис. 5. Анеректальная манометрия у пациента с клоакой в отдаленном послеоперационном периоде с признаками анальной недостаточности и резкого снижения чувствительности прямой кишки.

из самых сложных врожденных пороков развития, коррекция которого требует высокопрофессиональной работы многопрофильной команды и многих лет реабилитации. Конечно, лечение детей с клоаками осложняет наличие множественных пороков развития. В литературе чаще всего обращают внимание на высокую частоту ассоциированных аномалий мочевыделительной системы, внутренних гениталий и сердца [5, 11]. Стоит подчеркнуть большое влияние на исход лечения наличия пороков развития спинного мозга, а также агенезии и гипоплазии крестца и копчика, которые встречаются у пациентов с клоакой в 21–60% случаев [7, 12]. В нашем исследовании полученные данные по частоте встречаемости сочетанных пороков соответствовали таковым в литературе.

Неопределенным остается возраст ребенка с клоакой, оптимальный для коррекции аноректального порока. В литературе встречаются свидетельства об успешных операциях в возрасте от трех месяцев, ряд авторов считают возможным осуществлять коррекцию в возрасте до двух лет [13]. Также дискутабельным является возраст выполнения вагинопластики при этапной коррекции. Часть специалистов является сторонниками создания неоинтруитуса после пубертата: по их мнению, наступление полового созревания способствует выявлению нераспознанных аномалий влагалища, а также становлению ее тканей оптимальными для выполнения успешной операции [14]. Другие коллеги предпочтуют выполнять пластику влагалища в более раннем возрасте (в пределах первых 25 месяцев жизни) [11, 15]. Нами вагинопластика была выполнена двум пациентам в возрасте 2 лет 5 месяцев и 11 лет, в обоих случаях осложнений не было.

Несмотря на развитие медицины в целом и усовершенствование лечения пациентов с клоакой, а также послеоперационного ухода за ними, отдаленные результаты остаются неудовлетворительными. По данным крупного исследования финских коллег 51% детей страдали запорами, 46% – недержанием кала, 42% прибегали к катетеризации мочевого пузыря, около 70% имели гинекологические проблемы [6]. Согласно исследованию специалистов из Японии, в котором ретроспективно проанализировали результаты лечения 466 детей с клоакой в 244 клиниках страны, дисфункция мочевого пузыря присутствовала у 33% пациентов, при этом 22% требовали периодическую катетеризацию; менструацию в отдаленном послеоперационном периоде регистрировали лишь у 38% девочек с кариотипом 46 XX [5]. Таким образом, M. Kubota в своей работе пришел к выводу, что большинство детей с клоакой на протяжении всей жизни нуждаются в постоянном уходе. Полученные в ходе нашего исследования сведения относительно отдаленных результатов коррекции данного аноректального порока абсолютно коррелируют с опытом зарубежных коллег, освещенным в мировой литературе.

Многие авторы отмечают необходимость мультидисциплинарного подхода в лечении пациентов с клоакой, организации комплексной помощи [7]. Так, Alejandra Vilanova-Sanchez et al. описали эффективную модель междисциплинарного отделения для лечения пациентов с тяжелыми колоректальными мальформациями, которая действует в Nationwide Children's Hospital, где дети сразу получают профессиональную помощь множества специалистов (колоректальные хирургов, урологов, гинекологов, специалистов по социальной работе, психологии и детской жиз-

ни) [8]. Важным, по мнению A. Vilanova-Sanchez, является реорганизация служб здравоохранения в сторону создания небольшого количества специализированных центров, обслуживающих больший объем пациентов с редкими пороками развития (в Nationwide Children's Hospital за три года было вылечено 110 пациентов с клоакой, поступивших со всех 50 штатов США). Мы также убеждены в значимости данного фактора. Стоит отметить и опубликованный десятилетний опыт коррекции клоак у детей коллег из Иркутска. Профессор В.А. Новожилов с командой поделились 16 случаями хирургического лечения клоак с достойными отдаленными результатами: 6 (37,5%) пациентов имели хороший функциональный и косметический результаты, а 3 (18,8%) – удовлетворительный [16]. По нашему мнению, немалую роль в успехе коллег имел факт выполнения ранней первичной коррекции всем пациентам в специализированной клинике с необходимым оборудованием и специалистами («Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница»). Повторимся, что в наших наблюдениях 16 детей перенесли в итоге 83 операции в семнадцати разных клиниках. Конечно, различия в подходах, хирургической тактике, оперативных приемах определили не лучшие отдаленные результаты. В среднем, ребенок с клоакой подвергался 5 хирургическим вмешательствам.

Заключение

Таким образом, в ходе исследования был проведен сравнительный анализ этапов хирургического лечения значительной когорты пациентов (16) с крайне редкими аноректальными мальформациями – различными вариантами клоак. Первичная и этапная коррекция мальформаций в 17 клиниках Российской Федерации у данных пациентов (всего 83 операции), к сожалению, имела недостаточную эффективность: большинство детей (10/16) требовали повторных оперативных вмешательств; в отдаленном послеоперационном периоде больше половины имели значимые нарушения дефекации (9/17) и мочеиспускания (10/16). Окончательные хирургические коррекции осуществлены многопрофильной командой детских хирургов Сеченовского Университета. Результаты проведенного анализа подтвердили, что первичное лечение таких пациентов необходимо проводить в федеральных и межрегиональных центрах с возможностью концентрации материально-технических и кадровых ресурсов, а также формирования потока больных и грамотной их маршрутизации.

Финансирование

Работа выполнялась в соответствии с планом научных исследований Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что конфликт интересов отсутствует.

Этические аспекты

От всех родителей и законных представителей пациентов было получено согласие на размещение фотографий в печати и интернете с образовательной и научной целями, без нарушений персональных данных, идентификации личностей больных детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Holschneider AM, Hutson JM, editors. Anorectal Malformations in Children: Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2006. 498 p. <https://doi.org/10.1007/978-3-540-31751-7>.
2. Wood RJ, Reck-Burneo CA, Levitt MA. Cloacal Malformations: Technical Aspects of the Reconstruction and Factors Which Predict Surgical Complexity. *Front Pediatr.* 2019 Jun 14;7:240. doi: 10.3389/fped.2019.00240. eCollection 2019.
3. Ahn JJ, Shnorhavorian M, Amies Oelschlager AE, Ripley B, Shivaram GM, Avansino JR, Merguerian PA. Use of 3D reconstruction cloacograms and 3D printing in cloacal malformations. *J Pediatr Urol.* 2017 Aug;13(4):395.e1-95.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2017.05.019
4. Reck-Burneo CA, Lane V, Bates DG, Hogan M, Thompson B, Gasior A, Weaver L, Dingemans AJM, Maloof T, Hoover E, Gagnon R, Wood R, Levitt M. The use of rotational fluoroscopy and 3-D reconstruction in the diagnosis and surgical planning for complexcloacal malformations. *J Pediatr Surg.* 2019 Aug;54(8):1590-594. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.016
5. Kubota M. The current profile of persistent cloaca and cloacal exstrophy in Japan: the results of a nationwide survey in 2014 and a review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2017 Apr;33(4):505-12. doi: 10.1007/s00383-016-4053-4
6. Versteegh HP, van Rooij IA, Levitt MA, Sloots CE, Wijnen RM, de Blaauw I. Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2013 Nov;48(11):2343-50. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.027
7. DeFoor WR, Bischoff A, Reddy P, VanderBrink B, Minevich E, Schulte M, Sheldon C, Peca A. Chronic Kidney Disease Stage Progression in Patients Undergoing Repair of Persistent Cloaca. *J Urol.* 2015 Jul;194(1):190-94. doi: 10.1016/j.juro.2015.01.080
8. Vilanova-Sanchez A, Halloran DR, Reck-Burneo CA, Gasior AC, Weaver L, Fisher M, Wagner A, Nash O, Booth K, Peters K, Williams C, Brown SM, Lu

- P, Fuchs M, Diefenbach K, Leonard JR, Hewitt G, McCracken K, Di Lorenzo C, Wood RJ, Levitt MA. A descriptive model for a multidisciplinary unit for colorectal and pelvic malformations. *J Pediatr Surg.* 2019 Mar;54(3):479-85. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.04.019
9. Розинов ВМ, Морозов ДА, Румянцев СА, Ваганов НН, Федоров АК, Горбачев ОС. Межрегиональные центры специализированной хирургической помощи детям России – профиль и дислокация. *Рос Вестн Дет Хирургии Анестезиологии и Реаниматологии.* 2019;9(1):8-16. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-1-8-16>
10. Морозов ДА, Окулов ЕА, Пименова ЕС. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги. *Рос Вестн Дет Хирургии Анестезиологии и Реаниматологии.* 2013;3(4):8-13. <https://cyberleninka.ru/article/n/rossiyskiy-konsensus-po-hirurgicheskому-lecheniyu-detey-s-anorektalnymi-porokami-pervye-shagi>
11. Sharma S, Gupta DK. Early vaginal replacement in cloacal malformation. *Pediatr Surg Int.* 2019 Feb;35(2):263-69. doi: 10.1007/s00383-018-4407-1
12. Versteegh HP, van den Hondel D, IJsselstijn H, Wijnen RM, Sloots CE, de Blaauw I. Cloacal malformation patients report similar quality of life as female patients with less complex anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2016 Mar;51(3):435-39. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.07.020
13. Wang C, Liu S, Chen Z, Li L, Zheng W. Efficacy evaluation of laparoscopic surgery for children with persistent cloaca. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi.* 2016 Dec 25;19(12):1389-394.
14. Kisku S, Varghese L, Kekre A, Sen S, Karl S, Mathai J, Thomas RJ, Kishore R. Bowel vaginoplasty in children and young women: an institutional experience with 55 patients. *Int Urogynecol J.* 2015 Oct;26(10):1441-48. doi: 10.1007/s00192-015-2728-3
15. Chiaramonte C, Vestri E, Tripi F, Giannone AG, Cimador M, Cataliotti F. Bladder mucosal graft vaginoplasty: a case report. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018 Oct;31(5):528-32. doi: 10.1016/j.jpag.2018.06.003
16. Новожилов ВА, Степанова НМ, Козлов ЮА, Распутин АА, Милукова LP, Петров ЕМ, Петров ЮМ. Коррекция персистирующей клоаки у детей: опыт и анализ результатов лечения. *Мед Альм.* 2019;(5-6):50-53. doi: <http://dx.doi.org/10.21145/2499-9954-2019-5-50-53>
- in the diagnosis and surgical planning for complexcloacal malformations. *J Pediatr Surg.* 2019 Aug;54(8):1590-594. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.016
5. Kubota M. The current profile of persistent cloaca and cloacal extrophy in Japan: the results of a nationwide survey in 2014 and a review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2017 Apr;33(4):505-12. doi: 10.1007/s00383-016-4053-4
6. Versteegh HP, van Rooij IA, Levitt MA, Sloots CE, Wijnen RM, de Blaauw I. Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: a systematic review. *J Pediatr Surg.* 2013 Nov;48(11):2343-50. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.027
7. DeFoor WR, Bischoff A, Reddy P, VanderBrink B, Minevich E, Schulte M, Sheldon C, Peca A. Chronic Kidney Disease Stage Progression in Patients Undergoing Repair of Persistent Cloaca. *J Urol.* 2015 Jul;194(1):190-94. doi: 10.1016/j.juro.2015.01.080
8. Vilanova-Sanchez A, Halleran DR, Reck-Burneo CA, Gasior AC, Weaver L, Fisher M, Wagner A, Nash O, Booth K, Peters K, Williams C, Brown SM, Lu P, Fuchs M, Diefenbach K, Leonard JR, Hewitt G, McCracken K, Di Lorenzo C, Wood RJ, Levitt MA. A descriptive model for a multidisciplinary unit for colorectal and pelvic malformations. *J Pediatr Surg.* 2019 Mar;54(3):479-85. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.04.019
9. Rozinov VM, Morozov DA, Rumiantsev SA, Vaganov NN, Fedorov AK, Gorbachev OS. International centre for specialized pediatric surgical aid in Russia – profil and dislocation. *Ros Vestn Det Khirurgii Anesteziologii i Reanimatologii.* 2019;9(1):8-16. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-1-8-16> (In Russ.)
10. Morozov DA, Okulov EA, Pimenova ES. Russian consensus on treatment of anorectal malformation / the first steps. *Ros Vestn Det Khirurgii Anesteziologii i Reanimatologii.* 2013;3(4):8-13. <https://cyberleninka.ru/article/n/rossiyskiy-konsensus-po-hirurgicheskому-lecheniyu-detey-s-anorektalnymi-porokami-pervye-shagi> (In Russ.)
11. Sharma S, Gupta DK. Early vaginal replacement in cloacal malformation. *Pediatr Surg Int.* 2019 Feb;35(2):263-69. doi: 10.1007/s00383-018-4407-1
12. Versteegh HP, van den Hondel D, IJsselstijn H, Wijnen RM, Sloots CE, de Blaauw I. Cloacal malformation patients report similar quality of life as female patients with less complex anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2016 Mar;51(3):435-39. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.07.020
13. Wang C, Liu S, Chen Z, Li L, Zheng W. Efficacy evaluation of laparoscopic surgery for children with persistent cloaca. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi.* 2016 Dec 25;19(12):1389-394.
14. Kisku S, Varghese L, Kekre A, Sen S, Karl S, Mathai J, Thomas RJ, Kishore R. Bowel vaginoplasty in children and young women: an institutional experience with 55 patients. *Int Urogynecol J.* 2015 Oct;26(10):1441-48. doi: 10.1007/s00192-015-2728-3
15. Chiaramonte C, Vestri E, Tripi F, Giannone AG, Cimador M, Cataliotti F. Bladder mucosal graft vaginoplasty: a case report. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018 Oct;31(5):528-32. doi: 10.1016/j.jpag.2018.06.003
16. Novozhilov VA, Stepanova NM, Kozlov YuA, Rasputin AA, Miliukova LP, Petrov EM, Petrov YuM. Correction of persistent cloaca in children : experience and analysis of treatment results. *Med Al'm.* 2019;(5-6):50-53. doi: <http://dx.doi.org/10.21145/2499-9954-2019-5-50-53> (In Russ.)

REFERENCES

1. Holschneider AM, Hutson JM, editors. Anorectal Malformations in Children: Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2006. 498 p. <https://doi.org/10.1007/978-3-540-31751-7>.
2. Wood RJ, Reck-Burneo CA, Levitt MA. Cloacal Malformations: Technical Aspects of the Reconstruction and Factors Which Predict Surgical Complexity. *Front Pediatr.* 2019 Jun 14;7:240. doi: 10.3389/fped.2019.00240. eCollection 2019.
3. Ahn JJ, Shnorhavorian M, Amies Oelschlager AE, Ripley B, Shivaram GM, Avansino JR, Merguerian PA. Use of 3D reconstruction cloacograms and 3D printing in cloacal malformations. *J Pediatr Urol.* 2017 Aug;13(4):395.e1-95.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2017.05.019
4. Reck-Burneo CA, Lane V, Bates DG, Hogan M, Thompson B, Gasior A, Weaver L, Dingemans AJM, Maloof T, Hoover E, Gagnon R, Wood R, Levitt M. The use of rotational fluoroscopy and 3-D reconstruction

Адрес для корреспонденции

19991, Российской Федерации,
г. Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2,
Первый московский государственный
медицинский университет им. И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет),
кафедра детской хирургии и урологии-андрологии
им. Л.П. Александрова
тел.: 8 (916) 868-70-44,
e-mail: damorozov@list.ru,
Морозов Дмитрий Анатольевич

Сведения об авторах

Морозов Дмитрий Дмитриевич, клинический ординатор, Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, г. Москва, Российская Федерация.
<https://orcid.org/0000-0002-9115-7008>

Шарков Сергей Михайлович, д.м.н., профессор кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), заведующий оперблоком Морозовской детской городской клинической больницы Департамента здравоохранения города Москвы, г. Москва, Российская Федерация.
<https://orcid.org/0000-0002-9563-6815>

Тарасова Дарья Сергеевна, к.м.н., ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Российская Федерация.
<https://orcid.org/0000-0003-2387-8740>

Пименова Евгения Сергеевна, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Российская Федерация.
<https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>

Окулов Евгений Алексеевич, к.м.н., врач-детский хирург, Национальный медицинский исследовательский Центр Здоровья Детей, г. Москва, Российская Федерация.
<https://orcid.org/0000-0002-0132-5662>

Морозов Дмитрий Анатольевич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), директор Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. акад. Ю. Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, г. Москва, Российская Федерация.
<http://orcid.org/0000-0002-1940-1395>

Информация о статье

Поступила 24 июля 2020 г.
Принята в печать 15 ноября 2021 г.
Доступна на сайте 1 января 2022 г.

Address for correspondence

19991, Russian Federation,
Moscow, Trubetskaya Str., 8-2,
I.M. Sechenov First Moscow State Medical
University of the Ministry of Health,
the Department of Pediatric Surgery
and Urology-Andrology Named after L.P.Alexandrov
tel.: 8 (916) 868-70-44,
e-mail: damorozov@list.ru,
Morozov Dmitry A.

Information about the authors

Morozov Dmitry D., Clinical Intern, Morozov Children's City Clinical Hospital, the Department of Health Care of Moscow, Moscow, Russian Federation.
<https://orcid.org/0000-0002-9115-7008>

Sharkov Sergey M., MD, Professor of the Department of Pediatric Surgery and Urology-Andrology Named after L.P.Alexandrov, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health, Head of the Operative Block of Morozov Children's City Clinical Hospital, the Department of Health Care of Moscow, Moscow, Russian Federation.
<https://orcid.org/0000-0002-9563-6815>

Tarasova Darya S., PhD, Assistant of the Department of Pediatric Surgery and Urology-Andrology Named after L.P.Alexandrov, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health, Moscow, Russian Federation.
<https://orcid.org/0000-0003-2387-8740>

Pimenova Evgenia S., PhD, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery and Urology-Andrology Named after L.P.Alexandrov, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health, Moscow, Russian Federation.
<https://orcid.org/0000-0001-7206-5987>

Okulov Evgeny A., PhD, Pediatric Surgeon, National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health, Moscow, Russian Federation.
<https://orcid.org/0000-0002-0132-5662>

Morozov Dmitry A., MD, Professor Head of the Department of Pediatric Surgery and Urology-Andrology Named after L.P.Alexandrov, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health, Director of Yu.E.Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of Pirogov Russian National Research Medical University Moscow, Russian Federation.
<http://orcid.org/0000-0002-1940-1395>

Article history

Arrived: 24 July 2020
Accepted for publication: 15 November 2021
Available online: 1 January 2022