

DOI 10.37800/RM2021-1-6

MRNTI 76.29.48

УДК 616.35

## БЕРЕМЕННОСТЬ И АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Г.С. Мурзабекова, А.Б. Успанова

КФ УМС «Национальный научный центр материнства и детства»  
Казахстан, Нур-Султан

### АННОТАЦИЯ

Широкий спектр патологии от эктопии анального отверстия до комбинированных аномалий прямой кишки и мочевого тракта относится к порокам развития аноректальной области. Ввиду того, что результаты их лечения как отдаленные, так и ближайшие не всегда остаются удовлетворительными, течение беременности может усугубить состояние беременной и повлиять на состояние внутриутробного плода. Это обстоятельство предусматривает ведение родов в условиях специализированного учреждения.

**Ключевые слова:** аноректальные пороки развития, клоакальная мембрана, эмбриология, апоптоз, пролиферация, беременность, атрезия ануса, проктопластика.

### ВВЕДЕНИЕ

Атрезия ануса, по данным разных литературных источников, один из наиболее встречаемых пороков. Его частота от 1:1500 до 1:5000 [1–3] и он является известной и хорошо распознаваемой патологией у новорожденных в хирургии детского возраста. [1–3]

По мере роста мезенхимы вокруг клоаки с 4 по 7 недели беременности, клоака перестраивается, в последствии клоакальная мембрана двигается перпендикулярно, а затем горизонтально. Дорсальная клоака постепенно спускается к хвостовой борозде, уроректальная перегородка и клоакальная мембрана сближаются; однако слияния уроректальной перегородки с дорсальной клоакальной мембраной никогда не наблюдалось. В течение восьмой недели уроректальная перегородка, смещаясь вентрально, окончательно сливается с вентральной клоакальной мембраной. Более того, с 6 по 8 недели беременности апоптотические клетки концентрируются в клоакальной мембране, мезенхиме терминальной прямой кишки и дорсальной части прямой кишки. [4–5]

Во время развития аноректума человека было интересно обнаружить, что уроректальная перегородка никогда не сливается с дорсальной клоакальной мембраной до ее распада, нормальное аноректальное развитие может зависеть от дорсальной клоаки и дорсальной клоакальной мембраны; более того, распределение апоптоза и пролиферации в аноректуме и вентральной клоакальной мезенхиме играет ключевую роль в формировании аноректума. [6–8]

Атрезия заднего прохода можно разделить на высокий тип и низкий тип, в зависимости от взаимосвязи между дистальным отделом прямой кишки и пуборектальной мышцей [9]. Перианальный мышечный комплекс, а именно пуборектальная мышца, внутренний анальный сфинктер и внешний анальный сфинктер, ответственны за удержание ануса [9]. При высокой атрезии заднего прохода перианальный мышечный комплекс слабо развит, остается только внутренний анальный

сфинктер. При низкой атрезии заднего прохода весь анальный сфинктер не поврежден.

Пренатальная диагностика атрезии заднего прохода очень сложна, учитывая широкий спектр аномалий. Золотого стандарта не существует, но существуют как косвенные, так и прямые показатели. [9–10]

Определение прогностически значимых признаков порока ануса в антенатальном периоде, повышает роль хирургического дородового вмешательства и коррекции течения заболевания, что позволит более раннюю и своевременную тактику лечения, не дожидаясь клинических осложнений заболевания во время беременности. Кроме того, целенаправленное динамическое наблюдение позволит избрать наиболее оптимальную тактику ведения беременности и сроки коррекции порока.

Высокая частота встречаемости врожденных пороков желудочно-кишечного тракта и возможные последствия поражения настолько значимы, что их ранняя диагностика, адекватная тактика ведения беременности и прогнозирование исходов для новорожденных являются определяющими для снижения перинатальной заболеваемости и смертности.

Последняя может осложниться плацентарной недостаточностью, угрозой невынашивания и прерывания ее в различные сроки гестации, преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты, внутриутробным инфицированием плода. [11–12]

### ДАнные КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Из анамнеза: В 2014 году пациентка в возрасте 22 лет прооперирована, диагноз: Промежностная проктопластика с устранением ректовагинального свища дважды. Недостаточность анального сфинктера 3 степени. В 2017 году в возрасте 25 лет повторно проведена операция: Передняя сфинктеропластика с формированием передней промежности и установление колостомы. Из экстрагенитальных заболеваний, кроме

патологии пищеварительной системы, имеются хронический пиелонефрит, миопия слабой степени, хронический гастрит. Менструальная функция не нарушена. Дата последних месячных - 28.12.2019 г., менструации регулярные, безболезненные.

Пациентка после замужества была обследована и консультирована до наступления беременности с диагнозом: Врожденная атрезия ануса. Состояние после промежностной проктопластики 2014 года, с устранением ректовагинального свища дважды. Недостаточность анального сфинктера 3 степени. Петлевая сигмостома с установлением колостомы. Осмотрена акушером-гинекологом и проктологом. Установлено отсутствие абсолютных противопоказаний к беременности и вынашиванию беременности по данному заболеванию.

Беременность наступила сразу. На учете по беременности наблюдалась с 6 недель в клинике ННЦМД. Данная беременность - первая, желанная. В течении беременности дважды находилась на стационарном лечении с оценкой состояния внутриутробного плода и устранения возможных осложнений по основной экстрагенитальной патологии с осмотром проктологов, хирургов и акушеров-гинекологов.

В доношенном сроке поступает с жалобами на схваткообразные боли внизу живота и подтекание околоплодных вод, установлен первый период родов, дородовый разрыв плодных оболочек (безводный период 1 час 20 минут). В условиях стационара ННЦМД проведено клинико-лабораторное, инструментальное обследование беременной и внутриутробного плода. Диагноз при поступлении: беременность 37 недель 2 дня. Первый период родов. Дородовый разрыв плодных оболочек (б.п. 1 час 20 мин). Врожденная атрезия ануса с влагалищной эктопией ануса. Состояние после промежностной про-

ктопластики с устранением ректовагинального свища в 2014 г. дважды. Недостаточность анального сфинктера 3 степени. Петлевая сигмостома. Состояние после передней сфинктеропластики с формированием передней промежности (2017 г.). Хронический пиелонефрит, ремиссия. ХПН 0. ГЭРБ. Хронический гастрит, ремиссия. Миопия слабой степени.

По ранее намеченному плану родоразрешения, выполнена нижнесрединная лапаротомия, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте поперечным разрезом. Извлечен живой доношенный плод мужского пола, массой тела 2770 г, ростом 50 см, без видимых пороков развития, с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов. Новорожденный находился на совместном пребывании с матерью. Кровопотеря 500,0 мл. Послеоперационный период протекал без осложнений. Родильница выписывалась в удовлетворительном состоянии на 4-е сутки домой с ребенком. Даны рекомендации по дальнейшему наблюдению и гигиеническому уходу за колостомой.

### ВЫВОДЫ

Приведенный практический случай показывает, что, вне зависимости от перенесших операции по поводу ВПР ЖКТ, наступление беременности является одним из важных моментов в жизни каждой женщины. Но в то же время, течение экстрагенитальной патологии, в том числе врожденных аномалий прямой кишки и перенесенные операции, имеют высокий риск осложнений во время беременности. Таким образом, следует уделять значительное внимание соматическому и акушерскому анамнезу будущей матери, необходимо своевременно оценить степень риска развития осложнений для беременной и внутриутробного плода.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Лёнюшкин А.И., Комиссаров И.А. Педиатрическая колопроктология. – М., 2009. – 398с.
2. Лёнюшкин А.И., Лукин В.В., Окулов Е.А. Аноректальные пороки развития// Бюлл. для врачей. – М, - №2(42). – С.19-31. 2004.
3. Alberto Pena M.D. , Marc LevittM.D, «The treatment of anorectal malformations» 2006;
4. Sadler TW, Leland J, Susan L et al Digestive system. Langman's medical embryology, 10th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 204–227, 2006;
5. Holschneider AM, Hutson JM Genetics, pathogenesis and epidemiology of anorectal malformations and caudal regression syndrome. Anorectal malformations in children, 1st edn. Springer, New York, pp 31–42,2006;
6. Kluth D, Hillen M, Lambrecht W The principle of normal and abnormal hindgut development. J Pediatr Surg 30:1143–1147, 2009;
7. Paidas CN, Morreale RF, Hutchins GM et al Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embryos. Teratology 57:70–78, 1998;
8. Normal and abnormal development of the anorectum. J Pediatr Surg Holschneider AM, Hutson JM, 21:434–440, 2003;
9. Genetics, pathogenesis and epidemiology of anorectal malformations and caudal regression syndrome. Anorectal malformations in children, 1st edn. Springer, New York, pp 49–62, 2006;
10. Embryology of the cloaca and embryogenesis of anorectal malformations. Birth Defects . Sasaki C, Yamaguchi K, Akita K- 24:177–209 9, 2004;
11. Brantberg A., Blaas H., Eik-Nes S.H. Anorectal obstructions: a rare prenatal but frequent postnatal diagnosis. Ultrasound Obstet. Gynecol. 24(3): 357, 2004;
12. Kourklis G, Andromanakos N. Anorectal Incontinence: Aetiology, Pathophysiology and Evaluation //ActaChir Belg. – № 104. P. 81-91. 2004;

## REFERENCES

1. Lenyushkin A. I., Komissarov I. A. Pediatric Coloproctology. - M., 2009. - 398s.
2. Lenyushkin A. I., Lukin V. V., Okulov E. A. Anorectal malformations/ / Byul. for doctors. - M, - No. 2 (42). - P. 19-31. 2004.
3. Alberto Pena M.D. , Marc Levitt M.D, «The treatment of anorectal malformations» 2006;
4. Sadler TW, Leland J, Susan L et al Digestive system. Langman's medical embryology, 10th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 204–227, 2006;
5. Holschneider AM, Hutson JM Genetics, pathogenesis and epidemiology of anorectal malformations and caudal regression syndrome. Anorectal malformations in children, 1st edn. Springer, New York, pp 31–42, 2006;
6. Kluth D, Hillen M, Lambrecht W The principle of normal and abnormal hindgut development. J Pediatr Surg 30:1143–1147, 2009;
7. Paidas CN, Morreale RF, Hutchins GM et al Normal and abnormal embryonic development of the anorectum in human embryos. Teratology 57:70–78, 1998;
8. Normal and abnormal development of the anorectum. J Pediatr Surg Holschneider AM, Hutson JM, 21:434–440, 2003;
9. Genetics, pathogenesis and epidemiology of anorectal malformations and caudal regression syndrome. Anorectal malformations in children, 1st edn. Springer, New York, pp 49–62, 2006;
10. Embryology of the cloaca and embryogenesis of anorectal malformations. Birth Defects . Sasaki C, Yamaguchi K, Akita K- 24:177–209 9, 2004;
11. Brantberg A., Blaas H., Eik-Nes S.H. Anorectal obstructions: a rare prenatal but frequent postnatal diagnosis. Ultrasound Obstet. Gynecol. 24(3): 357, 2004;
12. Kourklis G, Andromanakos N. Anorectal Incontinence: Aetiology, Pathophysiology and Evaluation //ActaChir Belg. – № 104. P. 81-91. 2004;

## SUMMARY

## PREGNANCY AND ANORECTAL MALFORMATIONS

G.S.Murzabekova, A.B.Uspanova

1. KF UMC "National Scientific Center for Motherhood and Childhood",  
Kazakhstan, Nur-Sultan.

A wide range of pathology from ectopia of the anal opening to combined anomalies of the rectum and genitourinary tract refers to malformations of the anorectal region. Since the results of their treatment, both long-term and short-term, are not always satisfactory, the course of pregnancy can worsen the condition of the pregnant woman and affect the intrauterine fetus. This circumstance provides for the management of childbirth in a specialized institution.

**Key words:** *Anorectal malformations. Cloacal membrane. Embryology. Apoptosis. Proliferation. Pregnancy. Atresia of the anus. Proctoplasty.*

## ТҮЙІНДЕМЕ

## ЖҮКТІЛІК ЖӘНЕ АНОРЕКТАЛЬДЫ АҚАУЛАР

Г.С.Мурзабекова, А.Б.Успанова

1. «Ана мен бала ұлттық ғылыми орталығы» ҚМК,  
Қазақстан, Нұр-Сұлтан.

Анустың эктопиясы патологиясынан бастап аралас ауытқуларға дейін кең спектрі аноректальды аймақтың ақауларына жатады. Оларды емдеу нәтижелері алыс және жақын болғандықтан, әрдайым қанағаттанарлық емес, жүктілік барысында жүкті әйелдің жағдайын нашарлатып, ұрыққа әсер етуі мүмкін. Бұл жағдай мамандандырылған мекеме жағдайында босануды қамтамасыз етеді.

**Түйін сөздер:** *Аноректальды ақаулар. Клоакальды мембрана. Эмбриология. Апоптоз. Пролиферация. Жүктілік. Анус атрезиясы. Проктопластика.*

## **ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:**

### **Мурзабекова Гульнара**

профессор, доктор медицинских наук, старший ординатор-консультант КФ УМС

г. Нур-Султан, Казахстан

e-mail: gulnara.murzabekova.47@mail.ru

### **Успанова Айнура**

резидент-стажер специальности «Акушерство и гинекология, в том числе детская» КФ УМС

г. Нур-Султан, Казахстан

e-mail: a.usp@bk.ru.