

УДК: 617(075.8)

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СВИЩЕВЫХ ФОРМ РЕДКИХ РЕГИОНАЛЬНЫХ ВАРИАНТОВ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ



Отamuraдов Фуркат Абдукаримович

Термезский филиал Ташкентской медицинской академии, Республика Узбекистан, г. Термез

БОЛАЛАРДАГИ АНОРЕКТАЛ МАЛФОРМАЦИЯЛАРНИНГ КАМ УЧРАЙДИГАН РЕГИОНАЛ ЖОЙЛАШИШ ТУРЛАРИНИНГ ДИАГНОСТИКАСИ ВА ДАВОСИ

Отamuraдов Фуркат Абдукаримович

Тошкент тиббиёт академияси Термез филиали, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF FISTULAR FORMS OF RARE REGIONAL VARIANTS OF ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

Otamuradov Furkat Abdukarimovich

Termez branch of the Tashkent Medical Academy, Republic of Uzbekistan, Termez

e-mail: info@tma.uz

Резюме. Тадқиқотнинг мақсади - нозологик шаклларнинг частотасини, клиник ва анатомик ўзгаришларнинг хусусиятларини, қўшма аномалияларнинг табиатини ва болаларда аноректал малформацияларнинг (АРМ) кам учрайдиган регионал жойлашиш турларининг фистулоз шаклларини диагностика ва даволаш усулларини танлашни ўрганиш эди. Материаллар ва тадқиқот усуллари. ТошПТИ госпитал болалар хирургияси кафедраси клиник базаларида 2009-2019-йилларда 504 нафар АРМ билан касалланган болалар кўриқдан ўтказилди ва даволанди. Диагностика босқичида АРМ нинг клиник ва анатомик шаклларини аниқлашга, аноректал зона ва обтураторнинг анатомик ва функционал ҳолатини баҳолашга қаратилган клиник ва лаборатор, инструментал (рентген, ултратовуш, МСКТ) ва махсус тадқиқот усуллари ўтказилди. Натижалар. Бизнинг кузатувларимизда 121 бола аноректал малформацияларнинг кам учрайдиган регионал жойлашиш турлари билан касалланган. Ушбу шакллар турли нозологик шакллар орасида 0,83% дан 24% гача тебранишлар билан АРМ нинг умумий таркибида 24,1% ни ташкил этди; қизларда - 95 (78,5%), ўғил болаларда - 26 (21,5%) устунлик қилди. Анус эктопияси 25,6% ҳолларда кузатишган; 24% анус билан нормал шакланган ректогенитал оқмаларнинг Н-шакли; 18,2% да ректовагинал оқма билан атрезия. Тўғри ичакнинг дубликацияси, клоаканинг экстропфияси, урогенитал оқма ҳолатлари келтирилган. Турли нозологик шаклларда бирга келадиган патологиянинг табиати ва частотаси таҳлил қилинди.

Калим сўзлар: аноректал малформациялар, кам учрайдиган регионал жойлашиш турлари, диагностика.

Abstract. The aim of the study was to study the frequency of nosological forms, features of clinical and anatomical variations, the nature of combined anomalies and the choice of diagnostic and treatment methods for fistulous forms of rare regional variants of ARM in children. Materials and research methods. In the clinical bases of the Department of Hospital Pediatric Surgery of TashPMI in 2009 - 2019, 504 children with AWP were examined and treated. At the diagnostic stage, clinical and laboratory, instrumental (X-ray, ultrasound, MSCT) and special research methods were carried out aimed at determining the clinical and anatomical forms of AWP, assessing the anatomical and functional state of the anorectal zone and the obturator apparatus of the rectum. Results. In our observation, 121 children were with rare regional variants of anorectal malformations. These forms accounted for 24.1% in the total structure of the AWP with fluctuations from 0.83% to 24% among various nosological forms; prevailed in girls - 95 (78.5%), in boys - 26 (21.5%). Anus ectopia was observed in 25.6% of cases; H-form of rectogenital fistulas with a normally formed anus in 24%; atresia with rectovaginal fistula in 18.2%. Cases of duplication of the rectum, extrophy of the cloaca, urogenital fistula are presented. The nature and frequency of concomitant pathology in various nosological forms were analyzed.

Key words: anorectal malformations, rare regional variants, diagnostics.

Актуальность. Частота аноректальных мальформаций (АРМ), по данным различных авторов, колеблется в пределах от 1,66 до 9,94 на

10000 детей и не имеет тенденции к снижению. Большую вариацию частоты АРМ можно объяснить организацией учета и регистрации пороков

развития. Следует отметить, что отдельные формы аноректальных аномалий отличаются по частоте в разных регионах мира. Во Франции, Швеции и США средняя частота АРМ составила 3,4 на 10000 детей с большей разницей в популяциях. Ю.В. Крушельницкая (2018) по данным эпидемиологического мониторинга за 13 лет установила различную частоту АРМ по отдельным регионам РФ при относительно низком общем показателе (1,66 на 10000 живорожденных) по сравнению Европейскими странами. По данным Н.Н. Almagamhy (2012), частота аноректальных аномалий в Саудовской Аравии за 1998-2010 г. составила 9,94 на 10000 рождений, что выше чем в странах Европы, Америки и Китая. На международной конференции, посвященной стандартизации оценке исходов аноректальных аномалий в Крикенбеке (Германия) в 2005 году принята классификация АРМ, различающая основные клинические формы и редкие региональные варианты. Частота 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. Публикации, посвященные АРМ, в основном освещают аспекты диагностики и хирургического лечения основных клинических форм патологии. Работ с анализом частоты редких региональных вариантов в зависимости от пола больных мало, и основаны они на небольшом клиническом материале.

Цель исследования – изучить частоту нозологических форм, особенности клинко-анатомических вариаций, характер сочетанных аномалий и выбор методов диагностики и лечения при свищевых форм редких региональных вариантах АРМ у детей.

Материалы и методы исследования. В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2009 - 2019 г. находились на обследовании и лечении 504 детей с АРМ. Девочек было – 258 (51,2%), мальчиков – 246 (48,8%) в возрасте от 1 дня до 15 лет. Больных распределили в соответствии с международной классификацией, принятой в Крикенбеке (2005), выделив основные (383-76%) и редкие региональные формы (121-24%). На этапе диагностики проводили клинко-лабораторные, инструментальные (рентгенологические, УЗИ, МСКТ) и специальные методы исследования, направленные на определение клинко-анатомических форм АРМ, оценки анатомио-функционального состояния аноректальной зоны и запирающего аппарата прямой кишки. При комплексном обследовании особое значение придавали выявлению сопутствующих аномалий других органов и систем.

Результаты и их обсуждение. Среди 504 детей с АРМ основные клинические формы пато-

логии наблюдались у 383 (76%). Из них мальчиков было 220 (57,4%), девочек – 163 (42,6%). Редкие региональные формы диагностированы у 121 (24%) больного; у 95 (78,5%) девочек и у 26 (21,5%) мальчиков. По характеру патологии, частоте отдельных нозологических форм в зависимости от пола больных выявлены различия. У девочек частота АРМ умеренно превалировала при большей разнообразности нозологических форм, некоторые из них не наблюдались у мальчиков; у девочек значительно преобладали редкие региональные варианты аномалии (95 - 36,8% из 258) по сравнению с мальчиками (26 - 10,6% из 246). При аномалии, встречающейся у лиц обоих полов отмечены различия по их численности (табл.1).

Ректовагинальный свищ (22 девочек) составил, соответственно 4,3% и 18,2% в структуре редких региональных форм с АРМ. 17 из них были первично госпитализированы в нашу клинику, 5 поступили из других лечебных учреждений после операций (наложение сигмостомы - 1, рецидив свища- 4). Слизисто-гнойное отделяемое из вульвы между актами дефекации у девочек после выписки из родильного дома с диагнозом “ректовезибулярный свищ” было основной причиной обращения в хирургический стационар. Одной девочке было 3 мес., 8 – до одного года, 8 – до трех лет с выраженными явлениями вульвовагинита. То есть, дети с ректовагинальными свищами в хирургический стационар были направлены с опозданием. У 13 (59,1%) девочек из-за достаточного диаметра свищевого хода задержки стула не было. В 9 (40,9%) случаях периодически отмечалось затрудненное опорожнение кишечника. Во всех случаях правильный диагноз был установлен в клинике. Основным методом диагностики является тщательный осмотр промежности, чтобы дифференцировать патологию с ректовезибулярным свищом при котором, как правило, удается определить свищевой ход в преддверье влагалища. У 8 (42,1%) пациенток прямая кишка со свищом открывалась в дистальную часть влагалища. Выделение кишечного содержимого из нее в неправильном диагнозе ошибочно расценено ректовезибулярным свищом. У 6(27,3%) свищ локализовался в проксимальном отделе вагины с характерным выделением кишечного содержимого через девственную плеву, что также ошибочно было принято ректовезибулярным свищом. Диагноз ректовагинального свища является показанием к наложению превентивной колостомы.

Н-тип свищевых форм выявлен у 30 больных – это соответственно, 5,9% и 24,8% в общей структуре и среди региональных форм АРМ. Среди них преобладали девочки – 29 из 30. Точно установить причины возникновения Н-типа свищей сложно.

Таблица 1. Редкие региональные формы АРМ в зависимости от возраста и пола больных (n=121)

№	Нозологические формы	Пол		Возраст больных					Всего
		Мальчик	девочка	Новорожденные	от 1 мес. до 1 года	от 1 года до 3 лет	От 3 до 7 лет	От 7 до 15 лет	
1	Атрезия с ректо- вагинальным свищом	-	22	-	13/-	4/2	-/2	-/1	17/5
2	Н – форма свища при нормальном анусе	1	28	--	15/1	3/-	4/3	2/1	24/5
3	Н – форма свища при стенозе ануса	-	1		-	-	1/-	-	1/-
4	Ректомошоночный свищ	6	-	5/-	-	1/-	-	-	6/-
5	Ректальный мешок	6	3	3/-	5/1	-	-	-	8/1
6	стеноз прямой кишки и ануса	8	2	1/-	6/-	3/-	-	-	10/-
7	Эктопия ануса	5	26		12/-	12/-	5/-	2/-	31/-
8	Урогенитальный синус	-	9	-	1/-	3/-	1/1	3/-	8/1
9	Экстрофия клоаки	-	2	1/-	1/-	-	-	-	2/-
10	Удвоение прямой кишки	-	2	-	2/-	-	-	-	2/-
	Всего	26	95	10/-	55/2	26/2	11/6	7/2	121

Примечание: в числителе – количество больных, первично поступивших в клинику; в знаменателе – после перенесенных операций в других стационарах

Они могут быть врожденными или вследствие перенесенного, воспалительного процесса, осложнения перенесенной промежностной операции либо обусловлены сочетанием указанных явлений. У 28 (93,3%) больных патология расценена врожденной. Из них 24 (85,7%) девочки родились с ректогенитальным свищом при нормально сформированном анусе, 1 (3,3%) – при стенозированном анусе и прямой кишки. Лишь у 1 (3,3%) мальчика до операции был установлен диагноз ректоуретральный свищ при нормально сформированном анусе.

Возраст девочек с Н-типом фистулы при проведении оперативного вмешательства соответствовал до 3 мес. – у 3 (10,3%); от 3 мес. до 1 года – у 12 (41,4%); от 1 года до 3 лет – у 2 (6,9%); от 3 до 7 лет – у 8 (27,6%); от 7 до 15 лет – у 4 (13,8%). Поводом для обращения родителей больных детей было выделение жидких каловых масс и газа из преддверия влагалища. Объем выделений у больных зависел от диаметра свищевого хода и места открытия в просвете прямой кишки. При широких свищах наблюдалось большое количество постоянно отделяемого. При узком свищевом ходе объем выделения увеличивался во время акта дефекации. У всех больных отмечались явления инфекции мочевыводящих путей и наружных половых органов в виде вульвовагинита. У 9 (31,0%) больных был неустойчивый стул, жидкий

с примесью слизи. У 1 (3,4%) отмечена задержка стула, при обследовании установлен короткий аноректальный стеноз.

2 девочкам в связи с перианальным абсцессом в возрасте 1 и 2 мес. по месту жительства проведено консервативное лечение. В трех наблюдениях свищ возник на фоне перенесенного воспаления. Одновременное наличие ректовестибулярного и параректального свищей отмечена у одной пациентки. Косвенными признаками, подтверждающими возникновение процесса как осложнения перенесенного гнойного воспаления в промежности, являются деформация половых губ и склеротические изменения в слизистой оболочке в преддверья влагалища и прилегающих участков промежности. У остальных девочек устье свища в слизистой оболочке прямой кишки локализовалось на уровне зубчатой линии и ближе к малым половым губам справа или слева. При гистологическом исследовании резецированного свищевого хода у большинства детей выявлены эпителиальная выстилка плоским эпителием, циркулярное расположение мышц с нервными сплетениями, соответствующие кишечному строению и указывающими на врожденный характер.

В большинстве случаев клиническая диагностика Н-тип свищей у девочек не составляла затруднений.

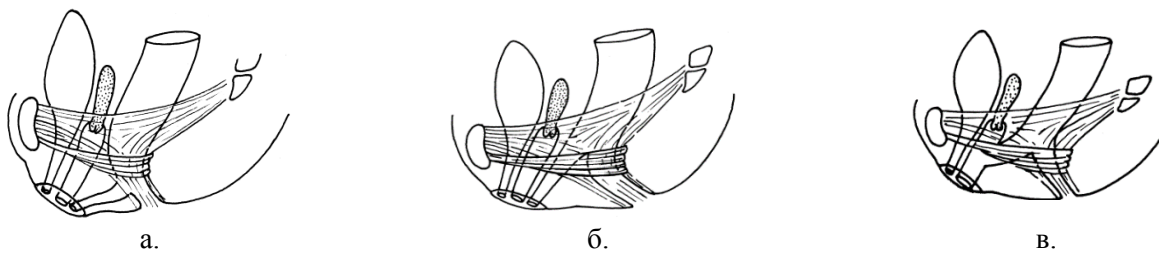


Рис. 1. Схема Н-типа ректогенитальных свищей у девочек

Основное значение в установлении диагноза – осмотр промежности, наружных половых органов и прямой кишки. У 28 (96,6%) анус был сформирован нормально; у 1 (3,4%) девочки отмечены явления стеноза. У 24 (82,8%) больных локализация ануса была типичной, у 5 (17,2%) – со смещением; у 3 незначительное (индекс анальной позиции - 38), у 1 – заметное (индекс анальной позиции - 22). У 18 (62,1%) больных со свищевым ходом более 5мм в диаметре было хорошо заметно место открытия фистулы в преддверье влагалища. У 6 (20,7%) больных при узком свищевом ходе и у 5 (17,2%) при ректовагинальном свище локализацию фистулы удалось установить при помощи пуговчатого зонда, введенного через устье свища со стороны преддверия влагалища или в просвете прямой кишки. При этом убедительно можно определить уровень ректогенитального сообщения и окончательный вид анатомической локализации Н-типа свища по А. Holschneider. и J.Hutson, 2006 (рис.1).

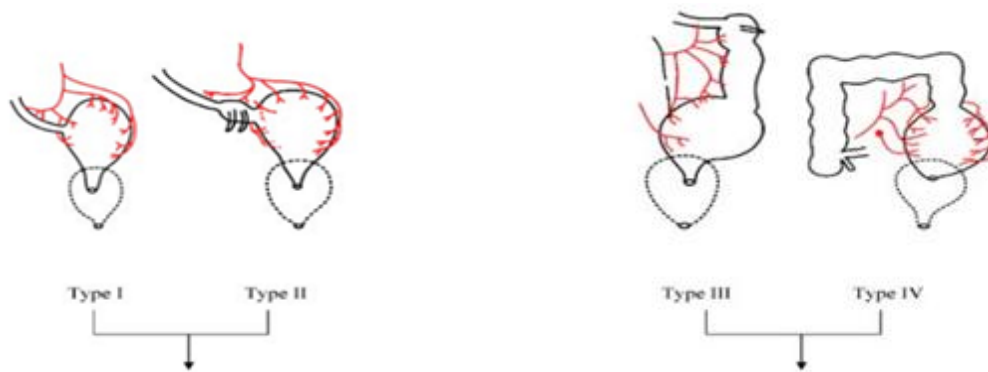
Устье свища в просвете прямой кишки локализовалось на различных расстояниях от кожно-слизистого перехода прямой кишки: до зубчатой линии- 7 (24,1%), на уровне – 13 (44,8%), выше - 9 (31,1%). У 6 (20,7%) больных локализация соответствовала ановестулярному Н-типу – «промежностный канал» (рис.1а); у 11 (37,9%) ректовестулярному – промежуточная форма (рис.1б); у одной из них при ректовестулярном сообщении отмечен еще и параректальный свищ; у 12 высокая форма (рис.1в).

Из 52 мальчиков у 1 (1,9%) до операции установлен ректоуретральный свищ при нормально сформированном анусе врожденного характера. Диагноз подтвержден контрастной уретроцистографией. В 51 (98,1%) наблюдении ректоуретральные свищи установлены после первичных промежностных операций по поводу аноректальных аномалий (предположительно; как не диагностированные до и во время операций или ятрогенные повреждения уретры по ходу мобилизации прямой кишки). Наши данные о крайней редкости Н-форм свищей у мальчиков, соответствуют литературным.

Ректомошоночный свищ (РМС). Ректоуретральные свищи, открывающиеся по ходу срединного шва мошонки (рис.2), относятся к редким

формам АРМ. (Endo M.etal. 1999). Мы наблюдали 6 (6,5%) мальчиков из 93 с промежностными свищами из 59 (63,4%) мальчиков и 34 (36,6%) девочек. Как при ректопромежностных фистулах отверстие ректомошоночного свища было сужено. Степень сужения определяли с расширителями Гегара. Диаметр свища соответствовал узкому свищу - у 5 (80,3%), свищу средней широты - 1 (19,7%) больных. Широкий свищ среди этих больных не наблюдали. В диагностический комплекс включали восходящую фистулоирригографию и исследования, направленные на выявление ассоциированных аномалий других органов и систем.

Врожденный ректальный мешок (ВРМ) установлен у 9 (1,8%) из 504 больных с АРМ и у 7,4% среди пациентов с редкими региональными вариантами аномалии. Мальчиков было 6 (66,7%), девочек было – 3 (33,3%). Независимо от пола новорожденные были оперированы с диагнозом “бесвишневая форма АРМ” с явлениями низкой кишечной непроходимости в 1-2 сутки жизни, операцию завершали наложением сигмостомы. Причиной, прогрессирующей низкой кишечной непроходимости у мальчиков было чрезмерное скопление кишечного содержимого в ректальном мешке из-за узких свищевых ходов, образующих сообщение с мочевым пузырем. Из 3 девочек у 2 кистозно расширенный участок толстой кишки сообщался с влагалищем, у 1 - с мочевым пузырем. Характерным рентгенологическим признаком ВРМ при атрезии прямой кишки является наличие газа в полости мочевого пузыря. Из-за редкости ВРМ у 2 больных этот указанный рентгенологический признак оставался незамеченным. Во всех наблюдениях окончательный диагноз установлен на последующих этапах диагностики и оперативной коррекции в возрасте: -1 мес.- 2; -2 мес.-2; 3 мес.-2; 6 мес. -3. В ходе ликвидации сигмостомы установлено 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 свищ впадал в мочевой пузырь или влагалище (рис. 2).



Вид полном поражение

Вид неполном поражение

Рис. 2. Схематическое изображение типов ВРМ. Рисунок из руководства Holschneider M.A., Hutson M.J.

Таблица 2. Частота и виды сопутствующих аномалий при редких и региональных вариантах АРМ у детей

Вид АРМ	Пол больных	Сопутствующие аномалии						
		ССС	МПС	ЖКТ	КМС	Позвоночника	ЦНС	Множественные
Ректовагинальный свищ (n=19)	Дев.	1	(6)	5(7)	2	2(8)		9 (21)
Ректальный мешок (n=9)	Дев.	1	1	1				
	Мал.	(1)	(4)	2(4)	-	-	-	4(9)
«Н-тип» ректоуретральным свищом (n=1)	Мал.	-	1	-	-	-	-	
«Н-тип» ректогенитальным свищом (n=6)	Дев.	1	1(1)	4(2)	-	(4)	(2)	4(9)
Ректомошоночный свищ (n=5)	Мал.	1(1)	2(1)	1	-	-	-	1(2)
Всего (n=40)		4 (2)	5 (12)	13 (13)	2	2 (12)	(2)	18 (41)

Наши больные соответствовали полному виду поражения (4) -отсутствие или недостаточна для низведения длина толстой кишки, требующая колопластики из ректального мешка: а) I тип – полное поражение толстой кишки - 4; б) II тип - полное поражение толстой кишки с сохранением илеоцекальной заслонки -3. 2 больных соответствовали неполному виду поражения (длина толстой кишки проксимальнее расширенного мешка, достаточная для низведения без колопластики: III тип – субтотальное вовлечение проксимального и поперечного отделов ободочной кишки (1); IV тип – с кистозным расширением левых отделов толстой кишки (1).

В заключение можно отметить, что разнообразие АРМ состоит не только из простых одиночных аномалий, но и сложных анатомических вариантов; проявляется разной частотой отдельных форм в зависимости от пола больных, что усложняет диагностику и лечение. Значительное преобладание у девочек свищевых форм в половую систему (51 против 7), коррелирует с частотой ректоуринарных свищей у мальчиков при основных клинических формам АРМ (60 против 0). Такое обстоятельство в литературе признается тем, что «врожденные перинеальные свищи мож-

но определить, как «мужской вариант» ректоэстибулярного, то ректоуретральный и везикальные могут быть отнесены к мужскому варианту ректовагинального свища» подтверждают наши наблюдения. Редкие региональные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ у детей с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм. Это свидетельствует, что наши данные соответствуют промежуточным показателям между регионами, где указанные формы АРМ наблюдаются часто или редко. Для диагностики редких региональных форм требуется комплексный подход с выявлением ассоциированных аномалий. Для повышения точности и специфичности верификации отдельных нозологических форм необходимо использовать специальные методы исследований. У наших больных с редкими региональными вариантами АРМ хирургическая тактика и способы оперативного лечения соответствуют принципам Крикенбекского консенсуса.

Литература:

1. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комисаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., и др. Аноректальные мальформации у

детей (Федеральные клинические рекомендации)// Детская хирургия. – Москва, 2015;4:29-35.

2. Крушельницкая Ю.В. Эпидемиологическая и клинико-генетическая характеристика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у детей. Автореферат дисс. к.м.н., Москва 2018:24.

3. Морозов Д.А., Окулов Е.А., Пименова Е.С. Российский консенсус по хирургическому лечению детей с аноректальными пороками. Первые шаги// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2013;4:8-13.

4. Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. Редкие региональные формы аноректальных мальформаций у девочек. Диагностика и тактика лечения.//Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – Москва, 2016;№:40-44.

5. Endo M, Hayashi A, Ishihana M, et al (1999) Analysis of 1992 patients with anorectal malformations over the past 2 decades in Japan. J PediatrSurg 34:435-441

6. 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.

7. Holschneider A., Hutson J. Anorectal Malformations in Children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up. - Heidelberg: Springer, 2006:251.

8. I.de Blaauw, Wijers C.H.W., Schnriedeke E., Holland-Cunz S., Gamba P., Marcelis C.L.M., Reutter H., Aminoff D., Schipper M., Schwarzer N., Grasshoff-Derr S., Midrio P., Jenetzky E., van Rooij I.A.L.M. First results of a European multi-center registry of patients with anorectal malformations// Journal of Pediatric Surgery. – (USA), 2013;(48):2530-2535.

9. Lawal T.A., Chatoorgoon K., Bischoff A., Pena A., Levitt M.A. Management of H-type

rectovestibular and rectovaginal fistulas. J Pediatr Surg. 2011; 46(6):1226-1230.

10. Levitt M.A., Pena A. Вкн.: Ashcraft's Pediatric Surgery 6th Edition. George W. Holcomb III. 2014:492.

11. Pena A, Levitt M: Anorectal malformations . In Pediatric Surgery and Urology: Long term outcomes 2nd edition. Edited by: Stringer M, Oldham K, Mouriquand PDE. //Cambridge: Cambridge University Press; 2006: p. 401-415

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СВИЩЕВЫХ ФОРМ РЕДКИХ РЕГИОНАЛЬНЫХ ВАРИАНТОВ АНОРЕКТАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ

Отамурадов Ф.А.

Резюме. Цель исследования – изучить частоту нозологических форм, особенности клинико-анатомических вариаций, характер сочетанных аномалий и выбор методов диагностики и лечения при свищевых форм редких региональных вариантах АРМ у детей. Материалы и методы исследования. В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2009 - 2019 г. находились на обследовании и лечении 504 детей с АРМ. На этапе диагностики проводили клинико-лабораторные, инструментальные (рентгенологические, УЗИ, МСКТ) и специальные методы исследования, направленные на определение клинико-анатомических форм АРМ, оценки анатомо-функционального состояния аноректальной зоны и запирающего аппарата прямой кишки. Результаты. В нашем наблюдении 121 ребенка были с редкими региональными вариантами аноректальных мальформаций. Указанные формы составили 24,1% в общей структуре АРМ с колебаниями от 0,83% до 24% среди различных нозологических форм; преобладали у девочек – 95 (78,5%), у мальчиков - 26 (21,5%). Эктопия ануса наблюдали 25,6% случаев; Н-форму ректогенитальных свищей при нормально сформированном анусе в 24%; атрезиию с ректовагинальным свищом в 18,2%. Представлены случаи удвоения прямой кишки, эктрофии клоаки, урогенитального свища. Проанализированы характер и частота сопутствующей патологии при различных нозологических формах.

Ключевые слова: аноректальные мальформации, редкие региональные варианты, диагностика.