

**Приложение  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ УЧЕБНО-ЛЕЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЙ ЦЕНТР  
НЕОНАТАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ ПРИ РЕСПУБЛИКАНСКОМ ПЕРИНАТАЛЬНОМ  
ЦЕНТРЕ**

**ОТДЕЛЕНИЕ  
НЕОНАТАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ПО НОЗОЛОГИИ «АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ».**

**Ташкент – 2025**

«УТВЕРЖДАЮ»

Директор Центра развития профессиональной квалификации  
медицинских работников, Общества детских хирургов  
Республики Узбекистан, профессор

Акилов Х.А.

“30” *март* 2025



*[Handwritten signature in blue ink]*

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ПО НОЗОЛОГИИ «АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У  
ДЕТЕЙ»**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ  
ПО НОЗОЛОГИИ «АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У  
НОВОРОЖДЕННЫХ».**

**Ташкент - 2025**

## 1. Введение.

Учитывая актуальность врожденной аноректальной мальформации у новорожденных, предоставление научно обоснованной информации и рекомендаций медицинскому персоналу, организация и внедрение системы единого подхода к диагностике заболевания, хирургическому лечению. Данный протокол разработан на основе клинических рекомендаций Американской ассоциации детской хирургии [www.eapsa.org](http://www.eapsa.org), Европейской ассоциации детской хирургии <http://www.eupsa.info/>, Российской ассоциации детских хирургов <https://www.radh.py/> получил.

### Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

Q 42.0	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки со свищем
Q 42.1	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки без свища
Q 42.2	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода со свищем
Q 42.3	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода без свища
	<a href="http://mkb-10.com">http://mkb-10.com</a>

Дата разработки и пересмотра Протокола: Протокол разработан в 2025 году. Дата пересмотра 2028 г.;

Учреждение, ответственное за разработку национального клинического протокола:

Центр повышения квалификации медицинских кадров, Республиканский научно-практический центр малоинвазивной и эндоскопической хирургии у детей (РСЦМИЭКДВ), Детский национальный медицинский центр.

Участники, внесшие вклад в разработку клинических протоколов и стандартов:

Члены рабочей группы в области детской хирургии по организации процедуры:

<b>Акилов Х.А.</b>	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан.
<b>Абдусаматов Б.З.</b>	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
<b>Азамходжаев С.Т.</b>	Доктор ТашПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
<b>Рахматуллаев А.А.</b>	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
<b>Эргашев Н.Ш.</b>	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
<b>Асадуллаев Д.Р.</b>	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
<b>Шамсиев Ж.А.</b>	Заведующий отделом последипломного образования
<b>Сапаев ОК</b>	доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА
<b>Отамуродов Ф.А.</b>	Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА
<b>Умаров К.М.</b>	Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра

**Списокавторов:**

<b>Акилов Х.А.</b>	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. <b>Председатель Общества детских хирургов Республики УЗБЕКИСТАН.</b>
<b>Примов Ф.Ш.</b>	Доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургии и детской хирургии Центра повышения квалификации медицинских кадров.
<b>Абдусаматов Б.З.</b>	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСПЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
<b>Салимов Ш.Т.</b>	Профессор №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
<b>Азамходжаев С.Т.</b>	Доктор ТошПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
<b>Бердиев Э.А.</b>	Ассистент №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
<b>Рахматуллаев А.А.</b>	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
<b>Алиев М.М.</b>	Профессор кафедры факультативной детской хирургии ТошПТИ
<b>Эргашев Б.Б.</b>	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
<b>Эргашев Н.Ш.</b>	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
<b>Хамраев А. Ж.</b>	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
<b>Рахматуллаев А.А.</b>	Кандидат наук. Доцент кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
<b>Нарбоев Т.Т.</b>	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
<b>Оллоберганов О.Т.</b>	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
<b>Асадуллаев Д.Р.</b>	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
<b>Урманов Н.Т.</b>	Заведующий отделением детской неотложной хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
<b>Шамсиев Ж.А.</b>	Заведующий отделом последипломного образования
<b>Атакулов Ж.О.</b>	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1
<b>Мирзакаримов БХ</b>	Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии Андижанского медицинского института, профессор.
<b>Сапаев ОК</b>	доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА
<b>Отамуродов Ф.А.</b>	Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА

<b>Вахидов А.Ш.</b>	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии, урологии, анестезиологии и реаниматологии филиала ТМА «Текрмиз»
<b>Эшкobilов Ш.Д.</b>	Кандидат медицинских наук, заместитель директора Детского национального медицинского центра
<b>Умаров К.М.</b>	Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
<b>Сафаров А.З.</b>	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
<b>Абдуазизов М.А.</b>	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
<b>Насиров М.М.</b>	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
<b>Худайбергaнoвa А.Б.</b>	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра

**Рецензенты:**

<b>Юсупов Ш.А.</b>	<b>доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1</b>
<b>Соколов Ю.Ю.</b>	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Российской медицинской академии.

Клинический протокол был обсужден и рекомендован к утверждению на итоговом заседании рабочей группы с профессорами и преподавателями высших учебных заведений, Ассоциацией детских хирургов Узбекистана, организаторами здравоохранения, врачами областных учреждений.

Руководитель рабочей группы – Акилов Х.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан рассмотрен и одобрен ученым советом центра профессионального развития медицинских кадров. 28 мая 2025 г., протокол № \_\_\_\_

Техническая экспертиза и редактирование:

1. Бобокулов И. - Детский национальный медицинский центр
2. Абдурахманов А. А. - Республиканский научно-практический центр детской малоинвазивной и эндоскопической хирургии

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

**Сокращения, используемые в протоколе:**

<b>ЖКТ</b>	желудочно-кишечный тракт
<b>ИВЛ</b>	искусственная вентиляция легких
<b>ИТ</b>	интенсивная терапия
<b>ИФА</b>	иммуноферментный анализ
<b>КЩС</b>	кислотно-щелочное состояние
<b>МВ</b>	механическая вентиляция
<b>МРТ</b>	магнитно-ядерная томография
<b>НСГ</b>	нейросонография
<b>ОАК</b>	общий анализ крови
<b>ОАМ</b>	общий анализ мочи
<b>ОАП</b>	открытый артериальный проток
<b>ОЦК</b>	объем циркулирующей крови
<b>ПЦР</b>	полимеразная цепная реакция
<b>РДС</b>	респираторный дистресс синдром
<b>СРАР</b>	постоянное положительное давление в дыхательных путях
<b>СРБ</b>	С-реактивный белок
<b>СУВ</b>	синдром утечки воздуха
<b>ТБИ</b>	тяжелая бактериальная инфекция
<b>ТТН</b>	транзиторноэстахипноэ новорожденных
<b>ФГДС</b>	фиброгастродуоденоскопия
<b>ЧД</b>	частота дыхания
<b>ЧСС</b>	частота сердечных сокращении
<b>ЭхоКГ</b>	эхокардиография
<b>Er</b>	эритроциты
<b>FiO2</b>	концентрация подаваемого кислорода
<b>Hb</b>	гемоглобин
<b>Ht</b>	гематокрит
<b>L</b>	лейкоциты

**Пользователи настоящего протокола диагноза/нозологий:**

- Детские хирурги;
- Педиатры;
- Врачи – взрослые хирурги;
- Врачи общей практики;
- Организаторы здравоохранения
- Студенты-медики, магистры, ординаторы и аспиранты

**Категория пациентов:**

Врожденная аноректалная мальформация и их осложнениями.

**Уровень доказательности методов диагностики (диагностических вмешательств).  
рейтинговая шкала (ДД)**

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематические обзоры контролируемых исследований с использованием эталонного метода или систематические обзоры рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
2	Систематические обзоры исследований с контролем референтного метода или некоторых рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Исследования с использованием эталонного метода, которые не контролируются последовательно или не независимы от метода исследования, или нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования.
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Основа механизма действия лечения или мнение эксперта

**Уровень доказательности (DD) профилактических, терапевтических и  
реабилитационных мер  
шкала оценки**

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры отдельных рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описания клинических случаев или серий случаев, исследования «случай-контроль».
5	Основание механизма действия лечения (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Шкала оценки уровня достоверности рекомендаций по профилактическим,  
диагностическим, лечебно-реабилитационным мероприятиям (РТТ)**

РТТ	Уровень уверенности рекомендаций
А	Сильная рекомендация (все рассмотренные критерии эффективности (результаты) важны, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, выводы по интересующим результатам согласованы)
В	Условная рекомендация (некоторые из рассмотренных критериев эффективности (результатов) являются важными, методологическое качество некоторых исследований высокое или удовлетворительное и/или выводы по интересующим результатам не согласованы)
С	Слабая рекомендация (доказательства качества не предоставлены (рассмотренные критерии эффективности (результаты) не важны), методологическое качество всех исследований низкое, а выводы по интересующим результатам)

## 2. Основная часть.

### 2.1. Введение:

«Неперфорированный задний проход» описан сотни лет назад. В одном из ранних упоминаний можно обнаружить цитату: «...Если задний проход не виден, следует натирать его маслом и держать на солнце, а там, где он выглядит прозрачным — вскрыть крест-накрест зерном ячменя...». С тех давних времен хирургический подход к этой проблеме несколько изменился. На протяжении многих веков медики пытались помочь таким детям, создавая отверстия на промежности. Те из них, кто выжил, очевидно, имели порок, впоследствии получивший название «прикрытый анус». В 1835 г. французский хирург Amussat впервые соединил прямую кишку с кожей промежности, произведя тем самым первую анопластику. Значительный вклад в понимание врожденных пороков развития аноректальной области внес австралийский хирург Douglas Stephens. В 1953 г. он впервые представил анатомическое описание порока, на основании которого предложил хирургический доступ в области крестца при выполнении брюшно-промежностной операции. Ключевым моментом в этой процедуре было сохранение «пуборектальной петли», играющей важную роль в механизме удержания кишечного содержимого. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20307850/>

Описанные на протяжении следующих 25 лет различные хирургические операции ставили своей целью сохранение «пуборектальной петли». Justin Kielly, ученик Stephens, ознакомил с этой техникой хирургов Гарвардского университета в Бостоне, где проходил обучение. Его коллега по резидентуре Alberto Pena изучил ее и, вернувшись в Мексику, в сотрудничестве с Peter de Vries модифицировал операцию, продлив промежностный разрез в сторону крестца для улучшения визуализации анатомических структур. В 1980 г. задний сагиттальный доступ был впервые применен для оперативного лечения атрезии ануса. Подобный подход позволил хирургу выделять прямую кишку, не повреждая окружающие органы и ткани. Этот доступ открыл мир детской колоректальной хирургии, в котором хирургическое поле расположено слишком высоко, чтобы добраться до него снизу, и слишком низко, чтобы подойти к нему сверху. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18022439/>

Аноректальные пороки — относительно частая аномалия, один случай встречается у 4000–5000 новорожденных, немногим чаще страдают мальчики. Расчетный риск появления подобного порока у другого ребенка в этой семье — около 1%. Наиболее частая форма порока у мальчиков — атрезия ануса с ректоуретральным свищом. У девочек — атрезия ануса с фистулой между прямой кишкой и преддверием влагалища. Варианты атрезии ануса без свища достаточно редки (5%), иногда встречаются в сочетании с синдромом Дауна.

Исторически клоака считалась редким пороком, а ректовагинальная фистула частым, но ретроспективный анализ показал обратное. Ошибочное предположение, что у большинства девочек с клоакой имеется ректовагинальная фистула, приводило к операции, в ходе которой формировался анус при неизменном урогенитальном синусе.

Фистула между прямой кишкой и шейкой мочевого пузыря у мальчиков — единственный порок, при котором обе системы сообщаются на уровне переходной складки брюшины (10% случаев). Из заднесагиттального разреза прямая кишка в этом случае недостижима, поэтому он должен быть дополнен абдоминальным или лапароскопическим доступом.

Атрезия прямой кишки или ее стеноз — редкие аномалии, при которых анальный канал почти не изменен. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20307849/>

## 2.2. Общее определение:

Аноректальная мальформация – врожденный порок развития аноректальной области (согл. Малой медицинской энциклопедии *Malformatio*; лат. *malus* плохой + *formatio* образование, формирование). Классифицируется по МКБ-10 в Q 42, Q 43. Аноректальные мальформации требуют хирургической коррекции в периоде новорожденности или раннем возрасте, в ряде случаев многоэтапных операций и реабилитационных мероприятий, направленных на сохранение нормальной кишечной континенции. Согласно отчету Международного справочно-информационного центра по эпиднадзору и исследованиям в области врожденных пороков в 2008 году частота аноректальных мальформаций во всем мире составила 1 на 5000 новорожденных; 1 на 1500 живых новорожденных.

Причина развития аноректальных мальформаций до конца не изучена, однако, в последнее время идет речь о несомненном участии генетических факторов. Нередки случаи семейных форм аноректальных пороков, последние входят в состав синдромов Куррарино (мутация в гене *HLXB9*), Палистера –Холла, Таунса-Брокса (мутация в гене *Sall1*). Описаны гены, отвечающие за развитие аноректальной атрезии (*WNT3A*, *PCSK5*, *TCF4*, *MKKS*, *GLI2*, *HOXD12*, *BMP4*). Описаны мутации в различных генах (*Shh*, *Gli*, *Bmp7*, *Wnt5a*), ведущих к нарушению развития уроректальной перегородки и формированию аноректальных пороков.

Наиболее приемлемой в настоящее время является полиэтиологическая теория возникновения аноректальных пороков, опирающаяся на воздействие разнообразных вредных агентов в критические периоды развития эмбриона, в частности, в период органогенеза. В первые недели внутриутробного периода конечная кишка открывается вместе с каналом первичной почки в одну общую полость – клоаку, которая у хвостового конца закрыта клоачной перепонкой. При нарушении нормального процесса развития могут возникать различные пороки. При недоразвитии клоачной мембраны наблюдается атрезия заднего прохода. Если в результате недоразвития энтодермального зачатка слепой конец кишки не доходит до втянувшейся эктодермальной заднепроходной перепонки и не происходит рассасывания разделяющей их клоачной мембраны, развивается атрезия прямой кишки. В случаях недоразвития эктодермального зачатка и эктодермальной кишечной трубки нарушается развитие дистального отдела кишки и не происходит втягивания эктодермы, результатом чего является атрезия заднего прохода и прямой кишки. Врожденное сужение ануса возникает как следствие неполного прорыва клоачной мембраны. Если нарушение развития затрагивает краниальный конец клоакальной мембраны – формируются различные формы уrogenитальных мальформаций. Нарушения бластогенеза в первые 4-8 недель гестации с большой долей вероятности являются причиной развития аноректальных мальформаций.

Анализ большого числа исследований за последние 20 лет, преимущественно в США, показал высокую частоту рождения детей в аноректальными пороками от родителей курящих табак, употребляющих алкоголь, а также от матерей с сахарным диабетом (в том числе гестационным) и с ожирением.

Основные осложнения в отдаленном послеоперационном периоде после коррекции аноректальных мальформаций – хронический толстокишечный стаз, недержание кала и сексуальные дисфункции, а также урологические проблемы. Кроме врожденных нарушений, связанных с патологией крестца и копчика, инфравезикальной обструкцией при клоакальных мальформациях, инфекции при ректопузырных свищах,

существует большая группа ятрогенных урологических проблем, возникающих вследствие проведения ректопластик, особенно повторных. Данные осложнения ведут к инвалидизации и серьезной психосоциальной дезадаптации пациентов с пороками аноректальной области и их родителей

### **2. 3. Клиническая классификация:**

В настоящее время общепризнана большинством детских хирургов Согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков (Германия, 2005 год), в которой нет регистрации таких понятий, как «высокие», «низкие», «промежуточные».

<b>Основная клиническая группа</b>	<b>Редкие аномалии</b>
Промежностный свищ	«Ректальный мешок»
Ректоуретральный свищ (бульбарный и простатический)	Атрезия или стеноз прямой кишки
Вестибулярный свищ	Ректовагинальный свищ
Клоака	Н-образный свищ
Аноректальная мальформация без свища	Другие
Анальный стеноз	

### **3. Методы, подходы и диагностические процессы.**

#### **3.1. Диагностические критерии:**

##### **ЭТАП РОДИЛЬНОГО ДОМА.**

Первостепенную роль в диагностике аноректальных мальформаций играет тщательный осмотр промежности. Почти во всех случаях аноректальных мальформаций анальное отверстие в привычном месте отсутствует, в связи с чем подобный диагноз должен быть поставлен при первичном осмотре новорожденного педиатром. Исключение составляют атрезия прямой кишки и кишечные свищи при нормально сформированном анусе. Важным фактом для анализа является наличие или отсутствие отхождения мекония. В этой связи, безусловной рекомендацией детским хирургическим коллективам следует считать проведение методической работы в родильных домах. Задача на данном этапе – своевременная диагностика наличия мальформации и согласованный перевод в детский хирургический стационар. В большинстве наблюдений рекомендован перевод из родильного дома не ранее 10-12 часов после рождения, таким образом, чтобы не ухудшить транспортировкой состояние ребенка в периоде ранней адаптации. Считать правильной транспортировку новорожденного исключительно специализированной бригадой с созданием идеальных условий. Более ранний перевод возможен в структурах перинатальных Центров. В случае антенатально выявленного порока или подозрении на порок развития ануса и прямой кишки, предпочтительно родоразрешение в специализированном роддоме, рекомендованном хирургом, проводившем антенатальную консультацию.

##### **ЭТАП ХИРУРГИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА.**

Лечение аноректальных мальформаций заключается в решении ряда проблем:

коррекции порока прямой кишки, поиска и лечения сопутствующей патологии, реабилитации и диспансеризации.

После констатации отсутствия ануса у новорожденного, необходимо определиться в клиническом варианте мальформации, имея в виду выбор хирургической тактики.

Принципиально важным является разделение трех групп патологии:

1. Варианты аноректальных мальформаций, при которых возможна дефекация в период новорожденности (промежностный свищ, вестибулярный свищ, анальный стеноз, промежностный ректальный свищ при нормальном анусе) без риска осложнений.
2. Варианты аноректальных мальформаций, требующие неотложных хирургических вмешательств на промежности: анальная мембрана (рассечение с анопластикой), неперфорированный промежностный свищ (перфорация и бужирование)
3. Варианты аноректальных мальформаций, при которых необходимо выполнять колостомию (ректоуретральный свищ, клоака, аноректальная мальформация без свища, ректовагинальный свищ, редкие варианты мальформаций, а также кишечная непроходимость, осложнившая врожденный порок). Наложение колостомы возможно в ситуации тяжелой соматической патологии.

Следует подчеркнуть, что говоря о современной стратегии лечения, необходимо стремиться к завершению хирургической коррекции к 3-4 месяцам жизни.

Клиническая диагностика возможна в ситуациях вестибулярных и промежностных свищей, в остальных случаях необходимо использование дополнительных методов. Выделение кишечного содержимого и газа из уретры свидетельствует в пользу уретрального или везикального свища.

#### **Рекомендована следующая последовательность инструментальных действий:**

1. В первую очередь необходимо исключить наличие сочетанных пороков развития, имея в виду VATER-ассоциацию: атрезию пищевода, пороки сердца, позвоночника и мочевыделительной системы. Клиническое исследование и зондирование желудка должны быть дополнены: УЗИ почек и сердца, электрокардиографией, рентгеновским исследованием крестцового отдела позвоночника. Во всех наблюдениях показано выполнение «обзорной рентгенографии» грудной клетки и живота в вертикальном положении новорожденного (сочетанные варианты врожденной непроходимости кишечника и др.). Наличие сочетанных пороков развития может потребовать отдельной лечебной программы в каждом конкретном случае.
2. Провести тщательный осмотр промежности, обращая внимание на выраженность анальной ямки, наличие, силу и концентричность сокращения наружного сфинктера прямой кишки, его месторасположение, развитость ягодичных мышц. У мальчиков детально оценивают срединный шов промежности, мошонку, расположение наружного отверстия уретры. У девочек обращают внимание на строение наружных половых органов (маленькие размеры наружных половых губ, невозможность установить вход во влагалище подозрительны в отношении клоаки).
3. Выполнить ультразвуковое исследование промежности и брюшной полости, в ходе которого необходимо установить наличие слепо заканчивающегося сегмента прямой кишки и сориентироваться в расстоянии между кожей промежности и кишкой ( не ранее возраста ребенка 18-24 часов). У девочек необходимо обратить внимание на строение внутренних гениталий.

#### **Дополнительные методы обследования:**

1. Общий анализ мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря (при выявлении аномалии – полное урологическое обследование), обязательно до и после микции.
2. Рентгенография крестцово-копчиковой области, определение крестцового индекса

3. Микционная цистоуретрография или дистальная колостография водорастворимым контрастом всем мальчикам при отсутствии промежностного свища.
4. В случае наличия персистирующей клоаки - УЗИ малого таза (для выявления объемного образования – гидрокольпос, при необходимости - дренирование), фистулография для оценки длины общего канала.
5. Эндоскопическое исследование – цистоуретроскопия или цистоуретровагиноректоскопия для уточнения анатомии мальформации.

Инвертография по Вангенстин-Райс, широко применявшаяся ранее, в настоящее время не является обязательным методом исследования. Этот метод может быть заменен боковой «cross-table» рентгенографией. Пациент при данном исследовании укладывается на живот на валик с приподнятым тазовым концом. Рентгенография выполняется в латеропозиции, на кожу промежности устанавливается контрастная метка («бариевая паста» или другое контрастное вещество). Исследование должно быть выполнено не ранее 12 часов после рождения после заполнения дистальных отделов кишечника газом. После укладки ребенка рентгенография выполняется через 3-4 минуты. С учетом внедрения заднесагиттальной аноректопластики, в настоящее время многие аноректальные пороки могут быть адекватно скорректированы со стороны промежности сакральным доступом, при невозможности низведения кишки – оперативное лечение дополняется абдоминальным доступом.

#### **Лабораторные исследования:**

В биохимическом анализе крови – характерна гипохлоремия, изменяется соотношение и уменьшается количество ионов К и Na. В ОАК – на фоне экзикоза отмечается повышение гематокрита, содержания эритроцитов и лейкоцитов.

#### **Инструкция для консультации специалиста:**

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиохирурга – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечнососудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям),
- нейрохирурга - исключение сопутствующей патологии со стороны головного и спинного мозга (по показаниям).

#### **Тактика лечения:**

В выборе хирургической тактики при лечении аноректальных мальформаций необходимо учитывать опыт учреждения, его оснащенность и готовность к выполнению тех или иных вмешательств.

#### **Принципы современного хирургического лечения могут быть сведены к следующим радикальным операциям:**

1. Промежностные операции передним сагиттальным доступом
2. Промежностные операции задним сагиттальным доступом
3. Брюшно-промежностные операции задним сагиттальным доступом
4. Лапароскопически-ассистированное низведение

Выполнение хирургических операций сегодня требует безусловного использования миостимулятора с целью идентификации и интраоперационного мониторинга наружного сфинктера и мышц леваторов.

Превентивная колостомия, следуя международным протоколам, должна заключаться в выполнении «раздельной» сигмостомии, основной целью которой является отведение каловых масс с предупреждением их возможного попадания в дистальный сегмент. Сегменты сигмы должны быть разделены кожным «мостиком». Следует обратить внимание на безусловную необходимость использования первой петли сигмовидной кишки, с тем, чтобы в дальнейшем было достаточно тканей для аноректопластики. Наложение стомы на вышележащие отделы толстой кишки признано нецелесообразным, за исключением «ректального мешка» 2-4 типа или персистирующей клоаки с каналом более 5 см. Допускается выполнение оперативного приема «петлевой сигмостомии», с формированием надежной «шпоры». Следует подчеркнуть, что во избежание дискредитации методик лечения (осложнения в виде диверсионных колитов, осложнений самой колостомы), рекомендовано придерживаться ориентировочных сроков лечения: колостомия в период новорожденности; радикальная аноректопластика в возрасте 2-3 месяцев (при клоаке – 4-6 месяцев); закрытие колостомы через 1-2 месяца после операции.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРОМЕЖНОСТНОГО СВИЩА**

Промежностный свищ встречается у новорожденных обоих полов, открываясь по линии срединного шва промежности от области анальной ямки (трансфинктерный свищ) до мошонки у мальчиков или «задней спайки» вульвы у девочек. Следует дифференцировать промежностный свищ с передней эктопией ануса (смещение ануса кпереди в составе сфинктерного аппарата), которая чаще всего не требует хирургического лечения. Диагностика промежностного свища не имеет особенностей, необходимо правильно оценивать субэпителиальный «неперфорированный» промежностный свищ. Необходимо оценить возможность адекватной дефекации. Если ребенок опорожняется меконием в достаточном объеме (широкий свищ), то никаких мероприятий в период новорожденности не требуется. Если отверстие свища узкое, необходимо наладить регулярное бужирование свищевого хода и очистительные клизмы. Эффективность этих процедур определяет время до операции. Следует подчеркнуть, что бужирование не должно быть травматичным. Радикальная операция предпочтительна в возрасте 1-2 месяцев жизни. Невозможность обеспечивать адекватную объему питания дефекацию - показание к операции. Возможно выполнение «защитной» колостомии непосредственно перед аноректопластикой.

Рекомендуется выполнение аноректопластики из переднего или заднего сагиттального доступа. Задача операции - перемещение ануса кзади и его формирование в пределах наружного сфинктера под обязательным электроконтролем мышц сфинктерного аппарата. Необходимости в высокой мобилизации кишки и леваторов в подавляющем большинстве наблюдений не требуется.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОУРЕТРАЛЬНОГО (БУЛЬБАРНОГО, ПРОСТАТИЧЕСКОГО) СВИЩА**

Ректоуретральный свищ часто сопровождается плохим развитием мышц промежности, ягодиц, сфинктерного аппарата, сочетанными пороками мочевыделительной системы. Диагноз может быть облегчен наличием в моче примеси мекония и газа. Если в ходе клинического и дополнительного исследований (УЗИ, рентген) складывается впечатление о значительном диастазе между прямой кишкой и промежностью, безусловно показано выполнение превентивной колостомии. Радикальная операция выполняется в возрасте 2-3 месяцев, за это время проводится весь

диагностический комплекс установления варианта основной мальформации и сочетанных пороков развития. Операция из заднего сагиттального доступа возможна во всех случаях, выполняется при строгом контроле «мышечного комплекса», заключааясь в мобилизации кишки в полости таза и брюшной полости, ее низведении и формировании неоануса. Рекомендовано сохранение наружного сфинктера, выполнение передней и задней леваторопластики. В отдельных наблюдениях может быть выполнена лапароскопически ассистированная операция с обязательным интраоперационным контролем низведения кишки в центр сфинктера. При невозможности мобилизации кишки через сакральный доступ, операция дополняется абдоминальным (лапароскопическим) этапом.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВЕСТИБУЛЯРНОГО СВИЦА**

Вестибулярный свищ диагностируется у девочек с отсутствием ануса в должествующем месте. При осмотре вульвы в области задней комиссуры имеется отверстие свища, через которое отходит меконий. Так же, как при промежностном свище, хирургическое лечение предпринимается в возрасте 2-3 месяцев жизни, когда достаточная дефекация невозможна. Вопрос о бужировании свищевого хода до операции остается открытым, часть хирургов не поддерживает выполнение этого приема. В настоящее время большинство хирургов выполняет превентивную колостомию при вестибулярном свище, в последующем – операции аноректосфинктеропластики из переднего или заднего сагиттального доступа. Рекомендовано сохранение наружного сфинктера под обязательным контролем электромиоидентификации. После операции обязательно бужирование неоануса по схеме, на фоне этого – закрытие стомы.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКИ**

Врожденная персистирующая клоака диагностируется при отсутствии ануса и отдельного отверстия уретры и влагалища. На промежности присутствует единое выходное отверстие, через которое может выделяться моча и кишечное содержимое. Зачастую имеется неправильное строение наружных половых органов. После постановки диагноза необходимо оперативное лечение в объеме колостомии. Необходимо помнить, что при персистирующей клоаке часто имеет место гидрокольпос. При необходимости выполняется дренирование. Диагностировать гидрокольпос возможно при пальпации (над лоном определяется объемное образование) и в ходе УЗИ малого таза.

В послеоперационном периоде проводится клоакография водорастворимым контрастом (колостография через отводящий конец колостомы), клоакоскопия и/или МРТ малого таза для уточнения длины общего канала клоаки. В 4-6 месяцев жизни выполняется одномоментное разделение клоаки-аноректовагиноуретропластика – при длине общего канала менее 3 см – заднесагиттальным доступом; при длине общего канала более 3 см операция дополняется абдоминальным доступом. Возможно выполнение полной урогенитальной мобилизации. После пластики выполняется бужирование неоануса и неовагины. После пластики выполняется бужирование неоануса и неовагины. Через 1,5- 2 месяца выполняют закрытие стомы с предварительным проведением дистальной колостографии для проверки проходимости отводящего участка.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ БЕЗ СВИЦА**

При отсутствии ануса и кишечных свищей на промежность или в уrogenитальный тракт определяется аноректальная мальформация без свища. К концу первых суток жизни выполняется колостомия. Параллельно проводится обследование для выявления сопутствующей патологии. Хирургическое лечение заключается в выполнении заднесагиттальной аноректопластики. В случае невозможности достаточной мобилизации кишки операция дополняется абдоминальным доступом. В условиях медицинских центров 4 уровня аноректальные мальформации без свища могут быть радикально корригированы в 1-2 сутки жизни без наложения колостомы.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНАЛЬНОГО СТЕНОЗА**

При постановке диагноза необходимо назначить ежедневное бужирование. При неадекватности бужирования выполняется аноректопластика.

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕДКИХ ФОРМ**

При невозможности определить вид аноректального порока в первые сутки жизни выполняется превентивная колостомия. В плановом порядке после операции проводится комплекс обследований, направленных на уточнение диагноза и выявление сопутствующей патологии.

Оперативное лечение:

- при «ректальном мешке» - брюшно-промежностная (сакральная) аноректопластика с возможной видеоассистенцией;
- при атрезии прямой кишки – заднесагиттальная аноректопластика;
- при стенозе прямой кишки – при неадекватности бужирования – заднесагиттальная аноректопластика;
- при ректовагинальном свище – заднесагиттальная аноректовагинопластика;
- при H – образном свище – заднесагиттальная аноректопластика.

### **ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ.**

В послеоперационном периоде проводят антибактериальную терапию. При колостомии используют цефалоспорины I поколения. Энтеральное кормление назначается обычно со вторых суток при отсутствии тяжелой сопутствующей патологии. Родители ребенка обучаются уходу за ней (очищение и обработка кожи вокруг стомы, смена калоприемника). После аноректопластики используют цефалоспорины III поколения с добавлением в терапию метронидазола. Антибактериальную терапию проводят в течение 5-7 суток. Обезболивание в течение 2-4 суток. После аноректопластики устанавливается уретральный катетер Фоллея. Ежедневно проводятся перевязки 2-3 раза в день. Принципиально важным является постоянное подсушивание послеоперационной раны для профилактики расхождения деликатных швов промежности. Для этой цели можно использовать порошковые препараты висмута (ксероформ). Катетер из мочевого пузыря удаляется на 7- 10 сутки. При наличии заживления первичным натяжением на 10 сутки проводится бужирование ануса расширителями Гегара, подбирается индивидуальный буж и расписывается схема бужирования.

Бужирование неануса необходимо начинать после заживления послеоперационных швов. Рекомендуемые сроки – 10-14 день после пластики. Бужирование выполняют бужами Гегара. Калибровочное бужирование выполняет врач, подбирая соответствующий размер и обучая родителей ребенка процедуре бужирования. Первый буж должен беспрепятственно проходить в неанус. Буж заводится на расстояние 2-3 см,

бужирование выполняется два раза в день. Через неделю производится смена бужа на 0,5 размера больше. По достижении максимального возрастного бужа выполняется закрытие колостомы. Затем бужирование продолжается максимальным возрастным бужом - первый месяц один раз в день, второй месяц через день, третий месяц – два раза в неделю, четвертый месяц – один раз в неделю, три месяца – один раз в месяц.

Основные принципы бужирования неонауса:

1. Атравматичность и безболезненность
2. Постепенное нефорсированное увеличение диаметра бужа
3. Бужирование в течение длительного времени (в среднем 1 год после аноректопластики).

Максимальные возрастные размеры бужей (рекомендации А.Рена, Колоректальный педиатрический центр, Цинциннати)

Возраст пациента	Размер бужа
0-4 месяца	12
4-8 месяцев	13
8-12 месяцев	14
1-3 года	15
3-12 лет	16
Более 12 лет	17

После закрытия колостомы на 2-3 сутки проводится парентеральное питание. После отхождения стула назначается энтеральная поддержка гипоосмолярной смесью на 1-2 дня. При восстановлении пассажа по ЖКТ (отхождение стула, отсутствие застойного отделяемого из желудка, отсутствие признаков пареза кишечника) начинается энтеральное питание и его объем последовательно увеличивается. Через 5-7 дней пациент постепенно переводится на обычную диету.

**Немедикаментозное лечение:** Режим – палата интенсивной терапии и реанимации, полное парентеральное питание до коррекции ВПР, постоянная декомпрессия желудка, раннее энтеральное кормление в послеоперационном периоде.

Медикаментозное лечение Непроходимость двенадцатиперстной кишки не требует экстренной хирургической помощи.

**Антибиотикотерапия:** Препараты «стартовой» терапии: - цефалоспорины 2-3-го поколения, - аминогликозиды, - аминопенициллины, - макролиды; Препараты «резерва»: - цефалоспорины 3-4-го поколения, - аминогликозиды 2-3-го поколения, - карбапенемы, - рифампицин. В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

**Обезболивающие:** До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов: - Диазепам или мидазолам 0,1 мг/кг/час - Тримеперидин 0,1-0,2 мг/кг/час - Фентанил 1-3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия такие, как санация трахеи). - Атракуриума бесилат 0,5мг/кг/час - Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час Послеоперационное обезболивание: Внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании с ацетаминофеном ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10

мг/кг 2-3 раза внутривенно. Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома. При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты: - Мидазоламили диазепам до 0,1 мг/кг/час(с постоянной инфузией).

Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации - Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки) Инфузионная терапия и парентеральное кормление:

- Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.
- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней
- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов. Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл/кг 0,9% натрия хлорид следует вводить один или два раза.

**РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ** Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

**РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ** – Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки – Гипонатриемия < 125 ммоль/л – Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л – 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl – 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na.

**КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ** (Na < 125 ммоль/л) Объем 10% NaCl(мл) = (135 – Набольшого) × mтела × 0.175

**РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ** – Потребность в калии составляет 2 –3 ммоль/кг/сутки – Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л – Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения) – 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl – 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl V(мл 4% KCl) = потребность в K+(ммоль) × mтела × 2.

**РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ** – Потребность в Ca<sup>++</sup> у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки – Гипокальциемия < 0,62 –0,75 ммоль/л (недоношенные – ионизированный Ca<sup>++</sup>) – Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca<sup>++</sup>) – 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca<sup>++</sup> – 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca<sup>++</sup>.

**РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:** – Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут – Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л – 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния Объем инфузионной терапии может быть очень вариабельным, но иногда превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки. Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы) и инотропных препаратов – дофамин 5-15 мкг/кг/мин, – добутамин 5-20 мкг/кг/мин, – адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин. Гемостатики Вит К Дицинон Этамзилат натрий По показаниям: Гемо-плазма-альбуминотрансфузия Другие виды лечения - нет.

**Дальнейшее лечение**

**ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ. ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ. ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ**

При правильном своевременном лечении дети с аноректальными пороками в среднем в 70% случаев имеют самостоятельное опорожнение кишечника к возрасту 3 лет. Однако у половины из них есть каломазание, в большинстве случаев, связанное с хроническим запором. При своевременной диспансеризации и назначении режима, диета и очистительных клизм данная проблема может исчезнуть.

Прогноз хирургического лечения сложен в каждом отдельном случае, однако, существуют ориентиры, позволяющие надеяться на лучший результат. Так, при хорошо развитых мышцах промежности, при отсутствии патологии крестца, в случае вестибулярного, промежностного свищей, аноректальной мальформации без свища и клоаки с общим каналом менее 3 см адекватное грамотное своевременное хирургическое лечение должно привести к удовлетворительным результатам. В случае наличия у ребенка «плоской» промежности, аномального строения крестца; везикального свища, клоаки с общим каналом более 3 см в будущем нужно ожидать больше проблем с опорожнением кишечника и более низкого качества жизни. Хорошими результатами лечения аноректальной мальформации следует считать ежедневную одно-, двукратную дефекацию, отсутствие каломазания в промежутке между дефекациями; позывы на дефекацию,держание мочи.

Ориентировочно (результаты системного анализа Детского колопроктологического центра, США), в случае адекватного лечения при промежностном свище все дети после операции могут произвольно опорожнять кишечник, при вестибулярном свище - более 90% пациентов, при ректоуретральном бульбарном свище – 87%, при ректоуретральном простатическом свище – 76%, при безсвищевой форме – 85%; при клоаке – 83%, при везикальном свище 28%. Нарушения мочеиспускания чаще всего встречается при наличии аномалий крестца, у некоторых девочек с клоакой.

Диспансеризация пациентов с аноректальными пороками должна продолжаться в течение длительного периода. Необходим контроль бужирования, опорожнения кишечника пациента, при необходимости – назначение соответствующей диеты, очистительных клизм.

Повторные реконструктивные операции на промежности всегда чреваты ухудшением результатов лечения. Оптимальной является однократная реконструктивная пластика аноректальной мальформации. Хирург, выполняющий подобные операции должен обладать большим опытом и соответствующей подготовкой.

#### **Индикаторы эффективности лечения:**

- Восстановление пассажа кишечника,
- заживление раны первичным натяжением,
- стабильная прибавка веса.

#### **КРИТЕРИИ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ**

1. Хирургическая помощь (колостомия, ректопластика, закрытие колостомы) выполнена в соответствии с Уровнем – 20%
2. После хирургической коррекции аноректальной мальформации ребенок имеет самостоятельный нормальный акт дефекации – 50%
3. После хирургической коррекции аноректальной мальформации ребенок не имеет недержания кала – 10%
4. Проводилась послеоперационная реабилитация, бужирование по схеме, наблюдение – 10%
5. Хирургическая коррекция аноректальной мальформации завершена до возраста 6 месяцев – 10%

70-100% - оказание помощи отличное

50-70% - оказание помощи удовлетворительное

Менее 50% - оказание помощи неудовлетворительное

**Список препаратов** (действующие вещества), применяющиеся при лечении:

<b>№</b>	<b>Фармакотерапевтическая группа</b>	<b>ХПН препарата</b>	<b>Способ применения</b>	<b>Уровень доказательности</b>
<b>1</b>	Наркотический анальгетик для купирования боли в послеоперационном периоде.	Морфина гидрохлорид, 1%-1 мл	внутримышечно	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Bhttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
<b>2</b>	Наркотический анальгетик для купирования боли в послеоперационном периоде.	Фентанил 0,005%	внутривенно	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Bhttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
<b>3</b>	Анальгетики смешанных движений – в послеоперационном периоде.	Трамадол, 100 мг – 2 мл	внутримышечно	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
<b>4</b>	Цефалоспорины 2-го поколения.	Цефуроксим по 750 мг внутривенно и внутримышечно каждые 8 часов.	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
<b>5</b>	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефтазидим, 100 мг/кг каждые 8-12 часов.	внутривенно,	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>

				<a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70">.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>
6	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефтриаксон по 1 г внутривенно и внутримышечно каждые 12 часов.	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/khirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-khirurgii-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/khirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-khirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>
7	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефотаксим, 1 г для приготовления раствора	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>
8	Цефалоспорины 3-го поколения.	Цефоперазон по 2–4 г каждые 12 часов.	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>
9	Цефалоспорины 4-го поколения.	Цефепим 2 гр.	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>
10	Аминогликозиды	Амикацин 10–15 мг/кг	внутримышечный/внутривенный	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Bhttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenyaemyx-v-xirurgii-intensivnoi-terapii-70</a>

				<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
11	Фторхинолоны	Ципрофлоксацин, таб. 250 мг-500 мг, раствор для инфузий 0,2%-100 мл	внутримышечный/внутривенный	А <a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
12	Нитроимидазолы	Метронидазол 500 мг/100 мл	внутримышечный/внутривенный	А <a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
13	Азоловое противогрибковое средство	Флуконазол 2 мг/мл	внутрь, внутривенно	Б <a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
14	Антисептик, для обработки кожи и дренажных систем.	Повидон-йод 10% раствор	Сёкин внутривенно, лёкин более 60 минут.	А <a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
15	Антисептик	Этанол 70% раствор	внутривенно	Б <a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecen-Is-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>

## Список дополнительных препаратов

(с вероятностью использования менее 100%):

1-

таблица

№	Фармакотерапевтическая группа	ХПН препарата	Способ применения	Уровень доказательности
1	Антисекреторный препарат является ингибитором протонной помпы	Омепразол.	в/в	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
2	Кровоостанавливающий препарат	Этамизилат, раствор для инъекций 12,5%-2 мл	Внутривенно, внутримышечно за час до операции.	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Bhttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
4	Правильно действующий антикоагулянт (для профилактики тромбов)	Гепарин 5000-1000-2000 МЕ/ч	250-500 мг	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
5	Диуретики	Фуросемид, 20-40 мг, раствор для инъекций 1%-2 мл	в вену	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecenls-primenaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
6	Вопросо компонентах	Эритроцитарная масса по инструкции	Внутри Вени тихо	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">Ahttps://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/">https://www.rlsnet.ru/library/articles/</a>

				<a href="http://xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>
7	Компоненты крови	Свежемороженая плазма по инструкции	Внутривенно, подкожно, внутримышечно,	<a href="https://lex.uz/docs/6590074">https://lex.uz/docs/6590074</a> <a href="https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70">https://www.rlsnet.ru/library/articles/xirurgiya/perecens-primenyaemyx-v-xirurgii-i-intensivnoi-terapii-70</a>

**Госпитализация.** Показания к госпитализации Срочная госпитализация новорожденного в хирургический стационар после установленного диагноза.

## 7. Организационные аспекты протокола:

7.1 Сведения об отсутствии конфликта интересов – отсутствуют.

7.2. Информация экспертов (специалистов республики и зарубежных стран):

Эргашев Н. Ш., заведующий кафедрой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского университета

7.3. Включение условий для пересмотра протокола: Протокол будет пересмотрен через 3 или 5 лет после его разработки или когда станут доступны новые методы с уровнем доказательности;

7.4. Список использованной литературы (ссылки на источники, указанные в тексте отчета, обязательны):

### Список использованной литературы:

1. Breech L. Gynecological concerns in patients with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:139–45.
2. Upadhyaya VD, Gopal SC, Gangopahyaya AN, et al. Single stage repair of anovestibular fistula in neonate. *Pediatr Surg Int* 2007;23:737–40.
3. Menon P, Rao KL. Primary anorectoplasty in females with common anorectal malformations without colostomy. *J Pediatr Surg* 2007;42:1103–6.
4. Peña A, Grasshoff S, Levitt A. Reoperations for anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 2007;42:318–25.
5. Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, et al. Cloacal exstrophy. In: *Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2010. p. 446–53.
6. Skerritt C, Sanchez AV, Lane VA, et al. Menstrual, Sexual, and Obstetrical Outcomes after Vaginal Replacement for Vaginal Atresia Associated with Anorectal Malformation. *Eur J Pediatr Surg* 2016.
7. Huibregtse EC, Draaisma JM, Hofmeester MJ, et al. The influence of anorectal malformations on fertility: a systematic review. *Pediatr Surg Int* 2014;30(8):773-81.
8. Caldwell BT, Wilcox DT Long-term urological outcomes in cloacal anomalies. *Semin*

- Pediatr Surg 2016;25(2):108-11.
9. Vick LR, Gosche JR, Boulanger SC, et al. Primary laparoscopic repair of high imperforate anus in neonatal males. *J Pediatr Surg* 2007;42:1877–81.
  10. Youssef F, Arbash G, Puligandla PS, et al. Loop versus divided colostomy for the management of anorectal malformations: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2017.
  11. Liechty ST, Barnhart DC, Huber JT, Zobell S, Rollins MD. The morbidity of a divided stoma compared to a loop colostomy in patients with anorectal malformation. *J Pediatr Surg* 51:107-10, 2016.
  12. Kapuller V, Arbell D, Udassin R, Arman Y. A new job for an old device: a novel use for nerve stimulators in anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 49:495-6, 2014.
  13. Levitt MA, Peña A. Cloacal malformations: Lessons learned from 490 cases. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:128–38.
  14. Santos-Jasso KA, Arredondo-Garcia JL, Maza-Vallejos J, Lezama-Del Valle P. Effectiveness of senna vs polyethylene glycol as laxative therapy in children with constipation related to anorectal malformation. *J Pediatr Surg* 52:84-88,2017.