Аноректальные пороки развития

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q42.0, Q42.1, Q42.2, Q43.7 · Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов"

Аноректальные пороки развития — врожденные аномалии дистального ЖКТ с отсутствием или неправильным расположением ануса/прямой кишки, часто со свищами в мочеполовую систему или на промежность. Рекомендация касается диагностики у новорожденных, выбора этапности операции, профилактики осложнений и ведения функциональных нарушений после коррекции.

Главное

- АПР обычно выявляют сразу после рождения: нет анального отверстия в типичном месте; спустя более 12 часов может развиться картина низкой кишечной непроходимости.
- Диагноз формулируют по Крикенбекской классификации 2005 года с указанием анатомического варианта: промежностный, ректоуретральный, ректовезикальный, вестибулярный свищ, клоака, бессвищевая форма, анальный стеноз и редкие варианты.
- Первичный осмотр всем новорожденным с подозрением на АПР включает осмотр и пальпацию толстой кишки, осмотр наружных половых органов и консультацию детского хирурга; УУР С, УДД 5.
- При отсутствии наружного свища рентгенографию таза для оценки расстояния от кишки до промежности выполняют через 24 часа после рождения; УУР С, УДД 5.
- Решение о первичной радикальной операции или о превентивной колостомии нужно принять в течение 24 часов после рождения; УУР С, УДД 5.
- Колостомия/илеостомия показана при ректоуретральном или ректовезикальном свище, клоаке, атрезии/стенозе прямой кишки, бессвищевой форме, перинеальном свище у мальчиков и вестибулярном свище у девочек при отсутствии опыта хирургического лечения этих вариантов, невозможности уточнить вариант порока и тяжелых сопутствующих состояниях; УУР С, УДД 5.
- После радикальной операции всем пациентам проводят бужирование «неоануса»: первое — на 10–14-е сутки при отсутствии осложнений, затем расширение до возрастного диаметра; УУР С, УДД 4.

Диагностика

1. Заподозрить АПР по отсутствию ануса, его неправильному расположению или выделению мекония из нетипичного места. Антенатально УЗИ плода может выявить косвенные признаки, а гидрокольпос позволяет предположить клоаку.
2. Провести первичный осмотр детским хирургом: оценить промежность, наружные половые органы, наличие/диаметр свища; у мальчиков искать меконий или газ из уретры, у девочек — признаки клоаки. УУР С, УДД 5.
3. Если наружный свищ не найден, повторить осмотр через 20–24 часа — этого достаточно для проявления промежностного свища.
4. При отсутствии наружных свищей выполнить рентгенографию таза через 24 часа от рождения в боковой проекции с контрастной меткой на промежности, чтобы измерить расстояние до слепого отдела кишки; УУР С, УДД 5.
5. Всем детям после рождения выполнить УЗИ сигмовидной и прямой кишки для поиска слепо заканчивающегося сегмента и измерения расстояния до кожи промежности; УУР С, УДД 5.
6. Всем пациентам выполнить поиск сочетанных пороков: УЗИ брюшной полости, забрюшинного пространства и внутренних органов, ЭхоКГ, нейросонографию, УЗИ спинного мозга, вертикальную рентгенографию позвоночника; УУР С, УДД 5.
7. У детей с АПР без наружных свищей и предварительно наложенной колостомой при подготовке к радикальной операции использовать дистальную колостографию водорастворимым йодсодержащим контрастом и/или МРТ мягких тканей, цистоскопию и/или цистографию для выявления свища в мочевую систему; УУР С, УДД 5.

Лечение

- Лечение АПР хирургическое: всем пациентам в плановом порядке выполняют восстановление прямой кишки и/или анопластику; выбор операции зависит от варианта порока. УУР С, УДД 5.
- Периоперационная антибиотикопрофилактика перед плановой операцией: антибиотик вводят за 30–60 минут до начала вмешательства; при длительной операции требуется повторное введение. УУР С, УДД 5.
- Варианты антибиотиков: цефазолин детям старше 1 месяца; цефуроксим с метронидазолом; амоксициллин/клавулановая кислота; ампициллин/сульбактам — согласно инструкциям ГРЛС. При аллергии к бета-лактамам у детей старше 3 лет — клиндамицин 10 мг/кг в/в за 30–60 минут до операции, затем каждые 6 часов в течение суток; при высоком риске осложнений/коморбидности — эртапенем детям 3 мес.–13 лет 15 мг/кг однократно за сутки с окончанием инфузии за 30–60 минут до операции. УУР С, УДД 5.
- При АПР со свищами на промежность перед операцией очищают толстую кишку клизмой через катетер; после введения жидкости катетер отсоединяют для выхода газа и стула. УУР С, УДД 5.
- После операции обезболивание: эпидурально ропивакаин до 72 часов — 0–6 мес. 0,2 мг/кг/час, 6–12 мес. 0,4 мг/кг/час, 1–12 лет 0,4 мг/кг/час; детям старше 12 месяцев для в/в аналгезии используют фентанил 0,005%. УУР С, УДД 5.
- Диетотерапия: специализированное энтеральное питание; без кишечной стомы энтеральная пауза до 4–5 суток, при наличии стомы и отсутствии осложнений питание возобновляют на следующий день после операции. УУР С, УДД 5.
- При ректоуретральном/ректовезикальном свище выполняют проктопластику и анопластику; при бульбарном свище предпочтителен заднесагиттальный доступ, при простатическом или свище в шейку мочевого пузыря — лапароскопический доступ. УУР В, УДД 2.
- Функциональные нарушения после операции лечат по типу транзита: основа — очистительные клизмы; при замедленном транзите применяют стимулирующие слабительные, подбирая индивидуально. УУР С, УДД 3.

Когда направить и как наблюдать

- Лечение проводят в многопрофильном детском стационаре с участием детских хирургов и анестезиологов-реаниматологов.
- Экстренная госпитализация нужна при вариантах, требующих превентивной колостомии: ректоуретральный или ректовезикальный свищ, клоака, редкие мальформации.
- Экстренно госпитализируют при кишечной непроходимости и других состояниях, требующих неотложной операции, включая бессвищевую форму АПР.
- Плановая госпитализация показана при АПР без нарушения опорожнения кишечника, для реабилитации после операций, а также для коррекции и лечения послеоперационных осложнений.
- После радикального лечения при осложнениях пациента направляют в детский хирургический стационар; УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Когда у новорожденного с подозрением на АПР нужно определиться с тактикой операции?

Решение, делать ли первичную проктопластику/анопластику или сначала формировать превентивную колостому, принимают в течение 24 часов после рождения.

Какие признаки указывают на свищ в мочевую систему у мальчика?

Выделение кишечного содержимого и/или газа из уретры свидетельствует об уретральном или везикальном свище.

Что делать, если наружный свищ при первичном осмотре не найден?

Пациента нужно повторно осмотреть через 20–24 часа: этого срока достаточно для проявления любого промежностного свища.

Когда начинают бужирование после формирования неоануса?

Первое бужирование выполняют на 10–14-е сутки после операции, если нет послеоперационных осложнений. Используют расширители Гегара и постепенно доводят диаметр до возрастного.

Какие отдаленные проблемы чаще всего бывают после коррекции АПР?

Основные проблемы — хронические запоры, недержание кала, нарушения мочеиспускания и эректильные дисфункции. Прогноз зависит от варианта порока и сопутствующих аномалий.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1081-anorektalnye-poroki-razvitiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1081_1