



Аноректальні аномалії розвитку

Ольга Антонюк¹, Василь Пикалюк², Олександр Слободян¹,
Альона Романюк², Людмила Шварц²

¹Буковинський державний медичний університет, Чернівці, Україна

²Волинський національний університет імені Лесі Українки, Луцьк, Україна

Адреса для листування: olha.antonyuk@yahoo.com, pikaluk@ukr.net, romaniuk.alona@vnu.edu.ua,
lyudmila.shvarcz@gmail.com

Отримано: 04.10.23; прийнято до друку: 12.12.23; опубліковано: 30.12.23

Резюме. Аноректальні вади розвитку включають широкий спектр станів, які можуть вражати представників обох статей і охоплювати дистальний анус і пряму кишку, а також сечовивідні та статеві шляхи. Неперфорований задній прохід є поширеною вродженою вагою розвитку, яка виникає внаслідок дефектів або затримки розвитку задньої кишки. Діагноз неперфорації заднього проходу зазвичай встановлюється незабаром після народження шляхом звичайного медичного огляду. Пацієнти мають найкращі шанси на хороший функціональний результат, якщо захворювання діагностовано на ранній стадії та негайно розпочато ефективне анатомічне відновлення. Більшість вад у дівчаток можна правильно діагностувати лише під час фізичного огляду. Анальний отвір, видимий на промежині з нормальною піхвою та уретрою, свідчить про промежину норицю. Ректостеміальна нориця виникає, якщо отвір знаходиться в задньому закутку присінки та за межами дівочої пльви. Якщо між соромітними губами видно лише один отвір, дуже ймовірно, що це клоака. Ректовагінальні нориці спочатку можуть виглядати як неперфорація заднього проходу без нориці (нормального вигляду піхви та уретри, але без видимого анального отвору). Ретельний огляд зазвичай показує наявність отвору в задній стінці піхви або всередині гіменального кільця. Рентгенологічна оцінка новонародженого з неперфорацією заднього проходу повинна включати ультразвукове дослідження черевної порожнини, використовуючи для виявлення урологічних аномалій. Сепсис, аспірація, здуття живота, перфорація товстої кишки, респіраторний дистрес, електролітний дисбаланс можуть виникнути внаслідок запізненого діагностичного та терапевтичного лікування аноректальних мальформацій. Точна передопераційна ідентифікація внутрішньої нориці між дистальним відділом сечостатевого тракту дуже важлива для оптимального хірургічного лікування та запобігання можливому пошкодженню сечостатевого тракту. Поетапна хірургія, найбільш поширений підхід для лікування аноректальних мальформацій, складається з трьох операцій: колостома при народженні, остаточна операція у віці 2–3 місяців і закриття колостоми у віці приблизно 6 місяців.

Ключові слова: аноректальні мальформації, новонароджені.

Anorectal developmental anomalies

Olha Antonyuk¹, Vasyl Pykalyuk², Oleksandr Slobodian¹,
Alona Romaniuk², Lyudmyla Shvarts²

¹Bukovinian State Medical University, Chernivtsi, Ukraine

²Lesia Ukrainka Volyn National University, Lutsk, Ukraine

Correspondence: olha.antonyuk@yahoo.com, pikaluk@ukr.net, romaniuk.alona@vnu.edu.ua,
lyudmila.shvarcz@gmail.com

Abstract. Anorectal malformations include a wide range of conditions that can affect both sexes and involve the distal anus and rectum, as well as the urinary and genital tracts. An imperforate anus is a common birth defect that results from defects or delays in the development of the hindgut. The diagnosis of nonperforation of the anus is usually made shortly after birth through a routine medical examination. Patients have the best chance for a good functional outcome if the disease is diagnosed early and effective anatomic repair is started immediately. Most malformations in girls can only be correctly diagnosed on physical examination. An anus visible in the perineum with a normal vagina and urethra suggests a perineal fistula. A rectovestibular fistula occurs when the opening is in the posterior vestibule

and beyond the hymen. If only one opening is visible between the labia, it is very likely a cloaca. Rectovaginal fistulae may initially appear as a non-perforating anus without a fistula (a normal-looking vagina and urethra, but no visible anus). Close examination usually reveals the presence of an opening in the back wall of the vagina or inside the hymenal ring. Radiological evaluation of a newborn with non-perforated anus should include abdominal ultrasound, using it to detect urological abnormalities. Sepsis, aspiration, abdominal distention, colonic perforation, respiratory distress, electrolyte imbalance are complications that can result from delayed diagnostic and therapeutic treatment of anorectal malformations. Accurate preoperative identification of an internal fistula between the distal part of the genitourinary tract is very important for optimal surgical treatment and prevention of possible damage to the genitourinary tract. Staged surgery, the most common approach for treating anorectal malformations, consists of three operations: a colostomy at birth, a definitive operation at 2–3 months of age, and closure of the colostomy at approximately 6 months of age.

Key words: anorectal malformations, newborns.

ВСТУП

Аноректальна вада розвитку (АРВР) є поширеною вродженою проблемою, яка виникає у одному випадку з 5000 пологів і має спектр анатомічних проявів, які вимагають індивідуального лікування новонароджених, складних підходів до остаточної реконструкції та управління довгостроковими методами лікування та постійним доглядом [1]. Вади частіше зустрічаються у хлопчиків з ризиком народження другої дитини з аноректальною вагою, яка є у сім'ї та становить 1%. Ректоуретральна норича найчастіше зустрічається у хлопчиків, а ректовестибулярна – у дівчат. Супутні аномалії, пов'язані з серцевою, нирковою, гінекологічною, ортопедичною, спинальною та крижовою системами, впливають на лікування та прогноз. Аноректальні вади розвитку включають широкий спектр дефектів розвитку найнижчої частини кишкового та сечостатевого трактів. Неперфорація заднього проходу – це ембріональна вроджена вада, яка виникає внаслідок неповного формування задньої кишки, що призводить до відсутності або аномальної локалізації заднього проходу приблизно на 8-му тижні розвитку [2, 3]. Пряма кишка може закінчуватися сліпим мішком або мати отвори до уретри, сечового міхура або піхви. Аноректальні мальформації і на сьогодні залишаються серйозною медичною проблемою, адже вони належать до найпоширеніших вад розвитку, з якими дитячі хірурги стикаються у своїй практиці [4, 5]. Етіологія залишається невідомою і, ймовірно, багатофакторна [6, 7]. Результат лікування значною мірою залежить від спектру, клінічних особливостей, супутніх вад розвитку, досвіду хірургів і доступних пері операційних можливостей [8]. У разі атрезії анального проходу в першу добу після народження стан новонародженого задовільний. Перші ознаки захворювання з'являються через 10–12 год після народження: дитина погано спить, напружується; не відходить меконій. Якщо немає кваліфікованого огляду, то через одну добу з'являється здуття живота, блювота спочатку шлунковим вмістом, а потім з домішками жовчі і кишкового вмісту [9]. Дитина відмовляється від грудей. Якщо несвоєчасно надати допомогу, явища кишкової непрохідності в динаміці прогресують, блювота стає нестримною, нарастають явища ексікозу і токсикозу. У пізніх стадіях захворювання ускладнюється аспіраційною пневмонією, перфорацією кишки і перитонітом, дитина швидко може загинути. Пацієнти повинні

пройти детальне клінічне обстеження для точної діагностики вади розвитку, щоб пацієнти могли отримати правильне лікування в період новонародженості. Аноректальні вади розвитку є одними з найбільш складних вроджених вад розвитку в педіатричній хірургії.

Мета дослідження – узагальнити та оцінити наявні дані результатів дослідницької діяльності щодо аноректальних вад розвитку.

МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

У роботі проведено науковий аналіз даних оригінальних дослідницьких публікації у [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] щодо аноректальних вад розвитку за останні двадцять п'ять років.

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Етіологія. Аноректальні вади розвитку представляють спектр аномалій, починаючи від легких анальних аномалій до складних вад розвитку клоаки. Етіологія таких вад розвитку залишається незрозумілою і, ймовірно є багатофакторною. Однак, є підстави вважати, що існує генетичний компонент [10]. Найбільш прийнятною в теперішній час є поліетіологічна теорія виникнення аноректальних вад, заснована на впливі різноманітних шкідливих агентів у критичні періоди розвитку ембріона, зокрема, в період органогенезу [11]. Формування вроджених атрезій і стенозів похідних передньої кишки відбувається при затримці їх реканалізації в ембріогенезі. У випадках недорозвиненості ектодермального зародка і ектодермальної кишкової трубки порушується розвиток дистального відділу кишки і не відбувається втягування ектодерми, внаслідок чого виникає атрезія заднього проходу і прямої кишки. Солідна стадія у розвитку органів кваліфікується як гістогенетична рекапітуляція [3]. Клоака – загальний відділ сечостатевого і аноректальних каналів, який проявляється на 5-му тижні розвитку людини, поділяється на два окремих канали протягом 6-го і 7-го тижнів. Клоака поділяється на урогенітальну пазуху спереду і задню кишку ззаду на 6-ти тижнях вагітності. Порушення латерального розширення мезодерми до медіального для формування підпупкової черевної стінки викликає розрив клоакальної мембрани. Клоакальна екстрофія спричинена розривом клоакальної мембрани до повного опущення урогенітальної перегородки, викликаючи грижі сечового міхура та кишківника.

Вади можна виявити за допомогою УЗД [12]. Дорсовентральна різниця в рості ембріона також розділяє клоачну мембрану на добре розвинену вентральну уретральну пластинку та власне тонку дорсальну клоачну мембрану. Порушення регуляції розвитку дорсальної клоаки, ймовірно, є важливою причиною аноректальних вад розвитку: надто низький регресивний розвиток може призвести до аноректальної агенезії, а занадто сильний – до стенозу або атрезії решти частини дорсальної клоаки [13].

Класифікація аноректальних мальформацій. Згідно погоджувальної Krickenbeck класифікації аноректальних вад розвитку (Німеччина, 2005 рік), вона на сьогодні має наступний вигляд [14].

Основні клінічні групи:

1. Промежинна нориця.
2. Ректоуретральна нориця (бульбарна і простатична).
3. Ректоезикальна нориця.
4. Вестибулярна нориця.
5. Клоака.
6. Аноректальна мальформація без нориці.
7. Анальний стеноз.

Рідкісні (регіональні) варіанти:

1. Сумка товстої кишки.
2. Ректальна атрезія, стеноз.
3. Ректовагінальна нориця.
4. Н-тип нориця.
5. Інші нориці.

На сьогодні критерії, які розроблені на конференції у Krickenbeck, яка базується на специфічних вадах розвитку з терапевтичними та прогностичними наслідками, є загальноприйнятими у більшості країн світу при лікуванні вроджених аноректальних вад розвитку. Тому розширення або доповнення, за необхідності, класифікації APBP, буде можливе лише за умови впровадження нових методів їх хірургічного лікування, а також для оцінки післяопераційних функцій.

Клінічні прояви аноректальних вад. Пацієнти з аноректальними вадами мають найкращі шанси на хороший функціональний результат, якщо захворювання діагностовано на ранній стадії та негайно розпочато ефективне анатомічне відновлення. При фізичному огляді новонародженого анальний отвір видимий на промежині з нормальною піхвою та уретрою, що свідчить про промежинну норицю. З іншого боку, ректовестибулярна нориця виникає, якщо отвір знаходиться в задньому присінку та за межами дівочої пльви. Якщо між соромітними губами видно лише один отвір, дуже ймовірно, що це клоака. Ректовагінальні нориці спочатку можуть виглядати як неперфорація заднього проходу без нориці (нормального вигляду піхви та уретри, але без видимого анального отвору), та більш ретельний огляд зазвичай показує наявність отвору в задній стінці піхви або всередині гіменального кільця [15]. Неперфорований задній прохід із норицею, що поширюється на статевий член, є рідкісним варіантом аноректальної мальформації. Необізнаність про цю ваду призведе до затримки правильного діагнозу

та відповідного лікування. Ретельне обстеження, включаючи колоноуретрографію та фістулографію, необхідно проводити всім пацієнтам зі норицею у вентральній частині статевого члена [7]. Вроджена мегалоуретра є рідкісною пренатальною знахідкою, тоді як пренатальна діагностика неперфорації заднього проходу становить серйозну проблему. Вроджена мегалоуретра була визначена за розширенням і подовженням уретри статевого члена на пренатальній сонографії [16]. Основною патогенною причиною є порушення відтоку сечі, яке може бути повним або частковим, а також ниркова та легенева недостатність. Лише 10 % випадків, у яких не було інших сечостатевих аномалій [17].

Sajeel Saeed, et al [18] дослідили, що зі 1108 пацієнтів 72 (6,5 %) хворих мали аноректальні вади розвитку. Хвороби шлунково-кишкового тракту становили близько 64,3 % усіх захворювань. Серед шлунково-кишкових причин поширеність аноректальної вади становила до 10,1 %. Смертність пацієнтів з аноректальними вадами розвитку була низькою (2,85 %) порівняно зі смертністю внаслідок інших шлунково-кишкових аномалій (8,25 %). Аноректальна вада розвитку мала значно нижчі шанси смертності (скориговане співвідношення шансів становить 0,19, $p < 0,05$), порівняно з іншими порушеннями шлунково-кишкового тракту. Виділення калу або меконію з піхви свідчить про наявність ходу нориці. Локалізацію нориці встановлюють за допомогою уретроцистографії. При атрезії заднього проходу із норицею, що відкривається на шкіру промежини, зовнішній отвір нориці розташовується частіше спереду (біля кореня статевого члена), рідше – ззаду від звичайного місця розташування заднього проходу. На місці нормальної локалізації заднього проходу шкіра може бути гладенькою, потовщеною у вигляді валика, іноді є невелике заглиблення лійкоподібної форми. Для цього проводять лабораторні дослідження: загальний аналіз крові; загальний аналіз сечі; біохімічний аналіз крові нирок [19]. Рентгенографія черевної порожнини, крижово-куприкової ділянки (розрахунок крижового індексу, сакральні дефекти, пресакаральні маси). Наявність тіні ректального газу: низькі вади, проміжні вади, високі вади. Рентгенологічна оцінка новонародженого з неперфорацією заднього проходу повинна включати ультразвукове дослідження черевної порожнини для виявлення урологічних аномалій (тобто, розтягнута піхва або гідрокольпос, пов'язаний із стійкою клоакою) і звичайні рентгенограми хребта та крижів для визначення аномалій [6, 10].

Низька кишкова непрохідність може траплятися з кількома кишковими петлями. Необхідно діагностувати аномальне співвідношення прямої кишки і сигмоподібної кишки, перехідну зону – звуження прямої кишки, нерегулярні скорочення прямої кишки та затримку контрастного матеріалу на відстрочених рентгенограмах [20]. Рентгенологічна оцінка новонародженого з неперфорованим заднім проходом включає ультразвукове досліджен-

ня черевної порожнини для виявлення урологічних аномалій. У разі стійкої клоаки можна визначити розширену піхву (гідрокольпос). Перехресна бічна рентгенограма може допомогти показати повітряний стовп у дистальному відділі прямої кишки у невеликого відсотка пацієнтів, у яких клінічні дані не вказують на ймовірну аноректальну аномалію протягом 16–24 годин [10].

Пренатальна ультразвукова діагностика анорактальних вад розвитку є складним завданням і часто не береться до уваги, оскільки пряма візуалізація анального сфінктера зазвичай не виконується, а методика залежить від оператора і неточна, у тому числі в досвідчених руках. Інші непрямі ознаки, такі як переростання ректосигми або внутрішньопросвітні кальцифікації, іноді присутні на пізніх термінах вагітності. Виявлення кісти нижньої частини живота у першому триместрі може бути ранньою ознакою АВР [21]. УЗД черевної порожнини та промежини дозволяє встановити наявність сегмента прямої кишки, який сліпо закінчується, та встановити відстань між шкірою промежини та кишкою (вік дитини не менше ніж 18–24 год). УЗД нирок та сечового міхура, урологічні аномалії, перш за все дігностують гідроуретеронефроз, гідронефроз [22]. Пренатальна діагностика неперфорації заднього проходу не завжди можлива [23]. Тим не менш, усвідомлення стану та здатність розпізнавати найбільш типові ультразвукові знахідки при неперфорації заднього проходу може покращити швидкість виявлення.

Під час сонографічного спостереження дослідженні Yin Ch [24] виявили, що задній прохід плода з неперфорованим анусом представляє «лінійний знак». Відсутність «знака мішені», а потім наявність «знака лінії» може допомогти в діагностиці неперфорації заднього проходу. «Лінійний знак» можна використовувати як вторинну оцінку для визначення типу вади розвитку після відсутності візуалізації «цільового знака». Чим вище положення неперфорованого заднього проходу, тим очевидніший «знак лінії». Варто зазначити, що виявлення короткого «лінійного знака» та неправильного «цільового знака» не може ігнорувати низький неперфорований тип. У дослідженні [24] автори порівнювали сонографічні характеристики заднього проходу у нормальних плодів і плодів із неперфорованим анусом. Однак діагноз можна запідозрити за результатами сонографічного спостереження розширення товстої кишки в другому триместрі або після нього або за відсутністю типових анальних сонографічних проявів у третьому триместрі. Часто діагноз ставиться лише після народження [25, 26]. Lianli, et al [27] повідомили, що неперфорацію заднього проходу можна діагностувати за площею анального сфінктера, відстанню між анальним сфінктером і сідничною кісткою, відсутністю анального каналу та переднім і заднім розмірами прямої кишки. Brantberg, et al [28] повідомили про пренатальну ультразвукову діагностику неперфорації заднього проходу, засновану на непрямих

результатах, таких як аномально розширені дистальні сегменти кишки на початку другого триместру або наявність кальцифікованого внутрішньо просвітного меконію чи ентеролітіазу в другому та третьому триместрах. Незважаючи на прогрес ультразвукової технології, точна пренатальна діагностика в більшості випадків неможлива, і неперфорація заднього проходу виявляється після народження.

Для пацієнтів із загальним каналом більше 3 см зазвичай потрібна лапаротомія. Лапароскопічний аноректальний підхід полягає в мобілізації та виведенні прямої кишки через м'язи сфінктера тазового дна через мінімальний задній розріз. Часто піхву та сечовивідні шляхи необхідно відокремити, намагаючись збільшити довжину, а потім реконструювати уретру. Основним хірургічним завданням є відновлення піхви, уретри та пов'язаних з ними урологічних дефектів [10].

Ранні повідомлення про пренатальну діагностику ґрунтувалися на непрямих ознаках, таких як дилатація кишечника або внутрішньопросвітний звапнілий меконій, виявлений при пренатальному УЗД. Крім того, можна діагностувати неперфорацію заднього проходу безпосередньо, ідентифікуючи нормальний задній прохід, який виглядає як зовнішнє гіпоехогенне кільце з ехогенним центром [29, 30]. Lee, et al [31] навіть намагалися визначити тип неперфорованого заднього проходу з допомогою пренатального УЗД. Однак пренатальна діагностика неперфорації заднього проходу у плода жіночої статі все ще утруднена. Традиційно неперфорація заднього проходу діагностується за допомогою пренатального УЗД при виявленні наявності розширеного дистального відділу кишечника або прямої кишки або внутрішньопросвітнього меконіального звапніння або ентеролітіазу [32], проте його не завжди підозрюють за наявності нориці. Сканування в першому триместрі для виявлення різних ризиків вагітності повинно бути в змозі виявити багато структурних аномалій плода через обладнання з високою роздільною здатністю та близькістю структур плода до трансвагінального ультразвукового датчика.

Атрезія прямої кишки є рідкісною анорактальною вадою розвитку, що поєднує нормально розвинений задній прохід і атретичний сегмент прямої кишки. Неможливість відходження меконію у новонародженого з нормальним наявним анусом повинна призвести до подальших клінічних та радіологічних досліджень, результати яких є специфічними. Двадцятиденна дівчинка поступила з анамнезом хронічного блювання, відсутності меконію з народження та прогресуючого здуття живота [20]. При дослідженні промежини виявлено нормально розміщений задній прохід без нориці промежини. При введенні термометра в пряму кишку він зупиняється на 2 см від анального краю без вибухових випорожнень. Рентгенографія черевної порожнини показала сильно розтягнуту товсту кишку з порожиною тазу. Було проведено барієву клізму, яка показала атретичний нижній сегмент

прямої кишки з верхнім ректальним мішком і без нориці. Анастомоз «кінець у кінець» після задньої сагітальної аноректопластики виконано із задовільною еволюцією.

Результати дослідження Yuan, et al [34] в Китаї дозволяють відобразити моделі просторового розподілу аноректальної атрезії/стенозу. Вони мають важливе керівне значення для подальшого аналізу відповідних факторів навколишнього середовища щодо аноректальної атрезії/стенозу та для проведення регіонального моніторингу аноректальної атрезії/стенозу. Екстрофія клоаки є дуже складною анатомічною аномалією і однією з найскладніших для реконструкції вроджених аномалій. Визначається як дефект вентральної черевної стінки з омфалоцеле, а також екстрофією кишечника та сечового міхура. Омфалоцеле розташоване на верхній межі, тоді як оголена ілеоцекальна ділянка і сечовий міхур розташовані на нижній межі. Зона слизової оболонки кишечника розділяє міхур по серединній лінії з отвором сечоводу в кожному напівміхурі. Проксимальний кишковий отвір часто проліферує, роблячи загальний вигляд схожим на хобот слона. Дистальний відділ кишки являє собою сліпий мішок. Усі діти, народжені з екстрофією клоаки, мають неперфорований анус, а 85 % з них мають дефекти нервової перегородки [35].

Лікування. Хірургічні процедури. Усування аноректальної вади розвитку вимагає ретельної та делікатної техніки та хірурга з досвідом лікування цих дефектів. Задній сагітальний доступ є ідеальним методом визначення та усунення аноректальних аномалій. Проксимальна стома з'єднана з верхнім відділом шлунково-кишкового тракту відводить кал [36]. Дистальна стома, яку також називають слизовою норицею, з'єднана з прямою кишкою і дрениє невелику кількість слизу.

Переваги колостоми:

1) вона дефункціонує лише невеликою ділянкою дистального відділу товстої кишки;

2) у випадках великих нориць прямої кишки, коли пацієнт пропускає сечу в кишечник, сеча легко виходить через слизову норицю, уникнення проблем гіперхлоремічного ацидозу через всмоктування сечі. Також можна уникнути інфекцій сечовивідних шляхів;

3) відносно легко промити та очистити ділянку товстої кишки, дистальніше колостоми;

4) легко виконати дистальну колостограму;

5) петля сигмоподібної кишки знаходиться дистальніше колостоми, що забезпечує достатню довжину, щоб досягти промежини під час остаточної процедури протягування;

6) відокремлені стоми запобігають розливу калу з проксимального відділу до дистального відділу кишечника, що дозволяє уникнути пошкодження дистального стільця та інфекцій сечовивідних шляхів;

7) існує низька частота пролапсу за допомогою цієї техніки [11].

Хірург повинен вирішити в період новонародженості, чи потребує дитина відведення калу за допомогою колостоми, чи можна пройти первинну процедуру відновлення. Існує широкий перелік творчих оперативних процедур, які використовуються для атрезії прямої кишки, що відображає великі труднощі, з якими стикаються при лікуванні цієї аномалії. Безпека хірургічної роботи у випадку задньої сагітальної аноректальної пластики при аноректальних мальформаціях повинна ґрунтуватися на точній трансопераційній локалізації нориць [36].

Колостомія, зазвичай виконують низхідну колостомію, тобто сформована з низхідної частини кишечника, яка виводиться на нижню ліву частину черевної порожнини [37]. Проксимальна стома зберігає анатомічну цілісність з верхнім шлунково-кишковим трактом та слугує для відведення калу. Поетапна хірургія, найбільш поширений підхід для лікування АВР, складається з трьох операцій: колостома при народженні, остаточна операція у віці 2–3 місяців і закриття колостоми у віці приблизно 6 місяців [38]. Задній доступ і пряма візуалізація дозволяють дізнатися про важливі анатомічні особливості. Наприклад, ректовагінальна фістула майже не існує, ретроспективно здається, що більшість раніше зареєстрованих випадків «ректовагінальної нориці» були неправильно діагностованими клоаками. Це твердження підтверджується досвідом авторів [10, 39, 40] щодо повторних операцій на клоаці, де було виявлено, що у більшості пацієнтів, які спочатку були прооперовані хірургом, який класифікував дефект як «ректовагінальна нориця», було відремонтовано лише ректальний компонент клоаки, зліва зі стійким урогенітальним синусом. Такі пацієнти стали класифікуватися як випадки «ректовагінальної нориці», а справжній діагноз клоаки став очевидним лише через багато років. Крім того, багатьом пацієнтам робили абдоміно-протягування «ректовагінальної нориці», а через роки їх направляли через нетримання калу. Коли цих дівчаток обстежили, було виявлено, що маленький мішечок того, що раніше було прямою кишкою, відкривається в присінок, що вказує на те, що ці пацієнтки народилися з ректовестибулярною норицею. Сама клоака являє собою спектр і, безумовно, не піддається класифікації «високий», «проміжний» і «низький» типи.

Супутні дефекти сечостатевої системи. Важливі супутні аномалії включають дефекти сечостатевої системи, які зустрічаються приблизно у 50 % усіх пацієнтів з аноректальними вадами розвитку. Всіх пацієнтів необхідно обстежити при народженні, щоб виключити один із цих дефектів, і найціннішим скринінговим тестом є УЗД органів черевної порожнини та малого таза. Урологічне обстеження перед колостомією надає хірургу необхідну інформацію для вирішення урологічної проблеми під час колостоми. Хірург повинен бути готовий виконати урологічне відведення, якщо це необхідно. На жаль, поширена помилка в діагности-

ці виникає під час огляду промежини, коли вважають, що дівчинка має «неперфорований анус із ректовагінальною норицею», тоді як насправді всі три структури, сечовивідні шляхи, піхва та пряма кишка, зустрічаються в одному каналі та у дитини є клоака. Наявність єдиного отвору промежини є клінічним свідченням наявності у пацієнта стійкої клоаки [15, 40].

Нориці промежини як у хлопчиків, так і у дівчаток традиційно називають «низькими» дефектами. У цих випадках пряма кишка відкривається в невеликий отвір, зазвичай стенозований і розташований попереду від центру сфінктера. Проста анопластика розширює стенозований отвір і переміщує отвір прямої кишки назад в межах сфінктерного комплексу. Норицю і нижню частину прямої кишки обережно розсікають, щоб забезпечити можливість мобілізації прямої кишки для розміщення назад у межах сфінктерного комплексу. Тіло промежини, ділянка, де була нориця, відновлюється кількома довготривалими розсмоктуючими швами [41].

Меконій зазвичай не спостерігається в промежині у дитини з прямокишково-промежинною норицею принаймні через 16–24 години. Здуття живота не розвивається протягом перших кількох годин життя і потрібне для проштовхування меконію через прямокишково-промежинну норицю, а також через сечову норицю. За пацієнтами, у яких є закріп необхідно завчасне лікування, а при перших ознаках закріпу починати прийом проносних засобів і дієти. Іноді запори стають настільки сильними, що у пацієнтів розвиваються хронічні фекальні скупчення та постійне забруднення [7]. Однак, якщо у пацієнта є сприятливий за прогнозом тип аноректальної аномалії, часто таке нетримання насправді є псевдонетриманням переповнення. У новонароджених з вродженими АВР та ускладненим передопераційним періодом (недоношеність, супутні вади розвитку, внутрішньоутробна інфекція тощо) клінічний перебіг захворювання характеризувався великою кількістю різноманітних післяопераційних ускладнень у порівнянні з дітьми без обтяжливого анамнезу. Загальний стан дітей даної групи був значно тяжчим, вони потребували більш тривалої та інтенсивної передопераційної підготовки [5]. Аноректальні вади розвитку часто зустрічаються з аномаліями різних типів. Більшість типів АВР можна визначити шляхом ретельного огляду промежини чи колостограми. Однак, деякі рідкісні варіанти важко класифікувати. Якщо аноректальні вади розвитку не діагностовані при народженні, зазвичай проявляються пізніше в житті з порушенням випорожнення. Довготривале лікування хронічних симптомів, пов'язаних з кишечником, і хірургічне втручання залежно від типу та тяжкості аноректальної вади розвитку залишаються основними методами лікування [18]. Рекомендується раннє розпізнавання та лікування дітей з аноректальними вадами розвитку, щоб запобігти сепсису та іншим захворюванням, пов'язаним з кишковою непрохідністю [41].

Прогноз. УЗД промежини та магнітно-резонансна томографія можуть бути використані для перевірки перед операцією точного співвідношення між анальним каналом і сфінктерами. Нетримання сечі та калу може виникнути навіть при відмінному анатомічному відновленні, в основному через асоційовані проблеми, такі як погано розвинений криж, недостатнє постачання нервів та аномалії спинного мозку. Нетримання сечі виникає у пацієнтів чоловічої статі з аноректальними вадами розвитку тільки тоді, коли у них дуже дефектна або відсутня крижова кістка, або коли основні принципи хірургічної корекції не дотримуються, а важливі нерви пошкоджені під час операції. У хворих з клоакою функціональний прогноз щодо досягнення континенції калу залежить від складності дефекту та стану хребта та крижів.

Прогноз у плода з неперфорованим анусом залежить від розташування ректального кінця, класифікованого як низький, проміжний і високий тип, а також від наявності іншого вродженого комплексу, такого як асоціація VACTERL, або анеуплоїдії, такої як трисомія 21 [28, 33]. Серед них проміжний/високий тип має ректоуретральну норицю, яка може призвести до внутрішньокішкового змішування меконію та сечі, що призводить до кальцифікації кишечника плода в розширеному кишечнику [42, 43]. З іншого боку, наявність кальцифікації кишечника плода означає, що може бути ректоуретральна нориця, що вказує на неперфорацію заднього проходу середнього/високого типу [44].

Пацієнти з аноректальною мальформацією потребують тривалого спостереження, щоб оцінити утримання калу. Специфічні дефекти сфінктера ануса можна досліджувати за допомогою манометрії, що дозволяє розробити індивідуальні стратегії управління кишечником [45]. Ректоперінеальні вроджені аноректальні вади розвитку діагностуються шляхом огляду промежини в поєднанні з електростимуляцією анального сфінктера, що виконується під наркозом. Тривимірна аноректальна манометрія високої роздільної здатності дозволяє провести діагностику ректоперінеальних форм [46]. Новонароджені, які народилися з незначним зміщенням прямопромежинної нориці часто мають сильний закріп пізніше в житті [47, 48]. Діагностика цих форм може бути складною, оскільки вихідний отвір кишечника присутній у промежині. При візуальному огляді не завжди зрозуміло, чи вихідний отвір розташований у центрі чи розташований (частково) за межами сфінктерного комплексу. Таким чином, діагноз і рекомендації щодо лікування ґрунтуються виключно на візуальному огляді дитячим хірургом локалізації анальної нориці по відношенню до скорочувальної здатності анального сфінктера.

У системному огляді та метаналізі [49] узагальнено результати 37 епідеміологічних досліджень зв'язку між прийомом медичних препаратів матер'ю та немовлятами, народженими з аноректальною вадою розвитку, про які повідомлялося в період з 1977 року по квітень 2017 року. Більшість дослі-

джен було проведено в Сполучених Штатах. Кількість випадків коливалася від шести випадків АВР у дослідженні Bonnot, et al. [50] до 799 випадків АВР у дослідженні Furu, et al [51]. Дослідження також були неоднорідними щодо періоду вживання медичних препаратів, вибору контрольної групи та коригування коваріантів. Менше половини досліджень класифікували введений медичний препарат за міжнародною класифікацією або пов'язували ліки зі словником [52, 53, 54].

Мета-аналіз проводився для медичних препаратів, про які повідомлялося принаймні в трьох дослідженнях, тобто використання матір'ю фолієвої кислоти, полівітамінів, будь-яких протиастматичних препаратів, будь-яких селективних інгібіторів зворотного захоплення серотоніну, антидепресантів, циталопраму, а також снодійних бензодіазепінів. Респіраторне захворювання матері є териконцепційним фактором ризику, але залишається незрозумілим, чи є фактором ризику хвороба чи медикаментозне лікування (агенти чи добавки). Необхідні подальші багатоцентрові дослідження або дослідження на основі реєстру, щоб з'ясувати роль прийому матір'ю медичних препаратів у розвитку АВР. Martynov, et al [9] провели бібліометричний аналіз оригінальних наукових статей про АВР, який важливий для клініцистів і науковців, щоб зрозуміти глобальну дослідницьку діяльність на цю тему.

Незважаючи на хірургічну корекцію, у дітей з аноректальними вадами розвитку може спостерігатися довготривала дисфункція кишечника, включаючи нетримання калу та/або порушення евакуації. Аноректальна манометрія є найбільш широко використовуваним тестом аноректальної функції [16]. Хоча значна увага приділялася його застосуванню в когорті аноректальних вад розвитку, було небагато спроб консолідувати отримані результати.

У систематичному огляді Hannah, et al [55] мали на меті узагальнити та оцінити наявні дані щодо результатів аноректальної манометрії у дітей після лікування аноректальної вади розвитку та оцінити використання протоколів манометрії, включаючи обладнання, підхід до оцінки та інтерпретацію. У огляді підкреслено поширену відсутність стандартизації в процедурі аноректальної манометрії, яка використовується для оцінки аноректальної функції у дітей після відновлення аноректальної вади розвитку. Сканування в першому триместрі для виявлення різних ризиків вагітності повинно мати можливість виявити багато струк-

турних аномалій плода через обладнання з високою роздільною здатністю та близькістю структур плода до трансвагінального ультразвукового датчика [56]. Плановий фізикальний огляд новонародженого повинен включати огляд заднього проходу і визначення його положення, відношення до зовнішнього сфінктера і діаметру. Правильний діагноз і використання представленої термінології дозволить уникнути неправильної класифікації та дозволить розпочати правильне лікування. Це забезпечить надійне порівняння різних методів лікування та результатів цих когорт пацієнтів у майбутньому [57].

Отже, кращі методи візуалізації та знання ембріології, морфології та фізіології тазових структур при народженні можуть покращити діагностику та початкове лікування, а аналіз великих груп пацієнтів дозволяє краще передбачити пов'язані з ними аномалії та функціональний прогноз. Лікар звичайно може діагностувати неперфорований анус, виконавши фізичний огляд після народження. Рентген черевної порожнини та ультразвукове дослідження органів черевної порожнини допомагають виявити ступінь аномалій.

ВИСНОВКИ

Аноректальні аномалії розвитку включають широкий спектр, при яких атрезія або стеноз можуть охоплювати не тільки задній прохід або сегмент прямої кишки, але поєднуватися з внутрішньою аномалією, яка може бути набагато складнішою, або ж асоціюватися з норицями. У хлопчиків шлях нориці може з'єднуватися з сечовидільною системою, а у дівчаток – з гінекологічними структурами. Вади викликані порушенням відкриття дистального відділу товстої кишки через відсутності реканалізації органу, але дуже ймовірно, що генетичні фактори відіграють певну роль у їх розвитку. Пацієнти з таким діагнозом не мають нормального анального отвору, натомість тракт нориці відкривається на промежину попереду від анального м'язового комплексу або в суміжні анатомічні структури. Стандартним лікуванням високого та середнього ступеня аноректальних вад розвитку є поетапний підхід, тобто хірургічна корекція на різних етапах залежно від форми. При високих формах атрезії оперативне лікування виконують наприкінці першої доби життя дитини. При низькій атрезії без нориці – проміжна проктопластика.

ЛІТЕРАТУРА

1. Антоноук, О. П. Формування клоаки і закладка сфінктерів прямої кишки. *Весняні анатомічні читання. Збірник статей науково-практичної конференції присвяченої пам'яті доцента Колесова М. А. 27 травня 2016*, Гродно. Гр. ГМУ, 2016, С. 5–12.
2. Веселий, С. В.; Кліманський, Р. П. Результати хірургічного лікування аноректальних вад розвитку у дітей. *Клінічна хірургія*. 2018, 85(11). С. 53–56. doi: 10.26779/2522-1396.2018.11.53.
3. Дзам, О. П.; Слепов, О. К. Актуальні проблеми класифікації аноректальних вад розвитку в дітей у сучасних умовах (огляд літератури). *Хірургія дитячого віку*. 2020. № 3 (68). С. 41–48.
4. Дольницький, О. В.; Галаган, В. О.; Ромадіна, О. В. Природжені вади розвитку. *Основи діагностики та лікування*. Київ, 2009. 1040 с. <https://www.olx.ua/d/obyavlenie/dolnitskiy>.
5. Ембріологічний словник / за заг. редакцією проф. В. С. Пикалока. Сімферополь-Чернівці, 2013. 256 с.
6. Пикалюк, В. С.; Османов, А. Ю. Філо- онтогенез органів і систем людини. Сімферополь: Доля, 2011. 312 с.
7. Природжені вади розвитку людини. Загальні положення тератології: навчальний посібник / Т. М. Бойчук, І. Ю. Олій-

- ник, О. П. Антонюк, В. С. Пикалюк. Чернівці: Медуніверситет, 2015. 361с.
8. Тератологічний тлумачний словник / уклад.: В. С. Пикалюк. Луцьк: Вежа-Друк, 2019. 576 с.
 9. Amerstorfer, E. E.; Schmiedeke, E.; Samuk, I.; Sloots, C. E.; van Rooij, I. A.; Jenetzky, E., ... & ARM-Net Consortium. Clinical differentiation between a normal anus, anterior anus, congenital anal stenosis, and perineal fistula: definitions and consequences—the ARM-Net consortium consensus. *Children*, 9(6), 2022. P. 831. doi: 10.3390/children9060831.
 10. Aziz, M. A. Prenatal diagnosis of rare cloacal exstrophy: a case report. *Annals of Medicine and Surgery*, 2022. 81, P. 104436. doi: 10.1016/j.amsu.2022.104436.
 11. Benninga, M.; Candy, D. C.; Catto-Smith, A. G.; Clayden, G.; Loening-Baucke, V.; Di Lorenzo, C., ... & Staiano, A. The Paris consensus on childhood constipation terminology (PACCT) group. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2005. 40(3), P. 273–275. doi: 10.1097/01.mpg.0000158071.24327.88.
 12. Bonnot, O.; Vollset, S. E.; Godet, P. F.; D'Amato, T., & Robert, E. Maternal exposure to lorazepam and anal atresia in newborns: results from a hypothesis-generating study of benzodiazepines and malformations. *Journal of Clinical Psychopharmacology*, 2001. 21(4), P. 456–458.
 13. Brantberg, A.; Blaas, H. G.; Haugen, S. E.; Isaksen, C. V., & Eik-Nes, S. H. Imperforate anus: a relatively common anomaly rarely diagnosed prenatally. *Ultrasound in obstetrics & gynecology*, 2006. 28(7), P. 904–910. doi: 10.1002/uog.3862.
 14. Browne, M. L.; Rasmussen, S. A.; Hoyt, A. T.; Waller, D. K.; Druschel, C. M.; Caton, A. R., ... & Romitti, P. A. Maternal thyroid disease, thyroid medication use, and selected birth defects in the National Birth Defects Prevention Study. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 2009. 85(7), P. 621–628.
 15. Caruso, A. M.; Bommarito, D.; Girgenti, V.; Amato, G.; Calabrese, U.; Figuccia, A., ... & Di Pace, M. R. Evaluation of Anal Sphincter with High Resolution Anorectal Manometry and 3D Reconstruction in Patients with Anorectal Malformation. *Children*, 2023. 10(6), P. 1037. doi: 10.3390/children10061037.
 16. Chao, A. S.; Chang, Y. L., & Hsieh, P. C. Prenatal diagnosis of congenital megalourethra with imperforate anus. *BMC pediatrics*, 2019. 19(1), P. 1–4. doi: 10.1186/s12887-019-1510-y.
 17. Choi, Y. H.; Kim, I. O.; Cheon, J. E.; Kim, W. S., & Yeon, K. M. Imperforate anus: determination of type using transperineal ultrasonography. *Korean Journal of Radiology*, 2009. 10(4), P. 355–360. doi: 10.3348/kjr.2009.10.4.355.
 18. Den Hollander, V. E.; Gerritsen, S.; van Dijk, T. H., & Trzpis, M. Anorectal Malformation with Anorectal Manometry: A Prospective Study. *Am J Gastroenterol*. 2023, 118(3). P. 546–502. doi: 10.14309/ajg.0000000000002121.
 19. Erculiani, M.; Trovalusci, E.; Zanatta, C.; De Lorenzis, M. S.; Filippi, E.; Bracalente, G., & Midrio, P. First trimester lower abdominal cysts as early predictor of anorectal malformations. *Journal of Ultrasound*, 2023. 26(2), P. 543–548.
 20. Evans-Barns, H. M.; Tien, M. Y.; Trajanovska, M.; Safe, M.; Hutson, J. M.; Dinning, P. G., & King, S. K. Post-Operative Anorectal Manometry in Children following Anorectal Malformation Repair: A Systematic Review. *Journal of Clinical Medicine*, 2023. 12(7), P. 2543. doi: 10.3390/jcm12072543. <https://med-expert.com.ua/journals/wp-content/>
 21. Furu, K.; Kieler, H.; Haglund, B.; Engeland, A.; Selmer, R.; Stephansson, O., ... & Nørgaard, M. Selective serotonin reuptake inhibitors and venlafaxine in early pregnancy and risk of birth defects: population based cohort study and sibling design. *bmj*, 2015. 350. P. 1798. doi: 10.1136/bmj.h1798.
 22. Gardikis, S.; Antypas, S.; Mamoulakis, C.; Demetriades, D.; Dolatzas, T.; Tsalkidis, A., ... & Simopoulos, C. Colostomy type in anorectal malformations: 10-years experience. *Minerva pediatrica*, 2004. 56(4), P. 425–429. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15457140>
 23. Garne, E.; Hansen, A. V.; Morris, J.; Zaupper, L.; Addor, M. C.; Barisic, I., ... & Dolk, H. Use of asthma medication during pregnancy and risk of specific congenital anomalies: a European case-malformed control study. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 2015. 136(6), P. 1496–1502. doi:10.1016/j.jaci.2015.05.043.
 24. Haber, H. P.; Warmann, S. W., & Fuchs, J. Transperineal sonography of the anal sphincter complex in neonates and infants: differentiation of anteriorly displaced anus from low-type imperforate anus with perineal fistula. *Ultraschall in der Medizin-European Journal of Ultrasound*, 2008. P. 383–387.
 25. Jonker, J. E.; Trzpis, M., & Broens, P. M. Underdiagnosis of mild congenital anorectal malformations. *The Journal of pediatrics*, 2017. 186, P. 101–104. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.03.054.
 26. Khatib, N.; Belossesky, R.; Marwan, O., & Weiner, Z. Fetal bowel calcifications: a sign of anal atresia with rectourethral fistula. *Journal of Clinical Ultrasound*, 2010. 38(6), P. 332–334. doi: 10.1002/jcu.20706
 27. Kim, H. M.; Cha, H. H.; Kim, J. I.; Seong, W. J.; Park, S. H., & Kim, M. J. The diagnosis of an imperforate anus in female fetuses. *Yeungnam University Journal of Medicine*, 2021. 38(3), P. 240–244.
 28. Kruepunga, N.; Hikspoors, J. P.; Mekonen, H. K.; Mommen, G. M.; Meemon, K.; Weerachatyankul, W., ... & Lamers, W. H. The development of the cloaca in the human embryo. *Journal of anatomy*, 2018. 233(6), P. 724–739. doi: 10.1111/joa.12882.
 29. Laamrani, F. Z., & Dafiri, R. Rectal atresia: a rare cause of failure to pass meconium. *Pan African Medical Journal*, 2014. 19(1). P. 198. doi: 10.11604/pamj.2014.19.198.4057.
 30. Lam, Y. H.; Shek, T., & Tang, M. H. Y. Sonographic features of anal atresia at 12 weeks. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 2002. 19(5), P. 523–524. doi: 10.1046/j.1469-0705.2002.00694.x.
 31. Lawal, T. A. Overview of anorectal malformations in Africa. *Frontiers in surgery*, 6, P. 7.
 32. Lee, M. Y.; Won, H. S.; Shim, J. Y.; Lee, P. R.; Kim, A.; Lee, B. S., ... & Cho, H. J. Sonographic determination of type in a fetal imperforate anus. *Journal of Ultrasound in Medicine*, 2016. 35(6), P. 1285–1291. doi: 10.7863/ultra.15.08056.
 33. Levitt, M. A., & Peña, A. Anorectal malformations. *Orphanet journal of rare diseases*, 2007. 2(1), P. 1–13.
 34. Levitt, M. A., & Peña, A. Pitfalls in the management of newborn cloacas. *Pediatric surgery international*, 2005. 21, P. 264–269. doi: 10.1007/s00383-005-1380-2.
 35. Levitt, M. A.; Stein, D. M., & Pena, A. Gynecologic Concerns in the Treatment of Teenagers With Cloaca. *The Journal of Urology*, 1999. 161(4), P. 1407–1407. doi: 10.1016/S0022-3468(98)90429-8.
 36. Lubusky, M.; Prochazka, M.; Dhaifalah, I.; Horak, D.; Geierova, M., & Santavy, J. Fetal enterolithiasis: prenatal sonographic and MRI diagnosis in two cases of urorectal septum malformation (URSM) sequence. *Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis*, 2006. 26(4), P. 345–349. doi: 10.1002/pd.1415.
 37. Martynov, I.; Feng, X.; Duess, J. W.; Gosemann, J. H.; Lacher, M., & Mayer, S. Global development of research on anorectal malformations over the last five decades: a bibliometric analysis. *Children*, 2022. 9(2), P. 253. doi: 10.3390/children902025.
 38. Matsumaru, D.; Murashima, A.; Fukushima, J.; Senda, S.; Matsushita, S.; Nakagata, N., ... & Yamada, G. Systematic stereoscopic analyses for cloacal development: The origin of anorectal malformations. *Scientific reports*, 2015. 5(1), P. 13943. doi: 10.1038/srep13943.
 39. McHugh, K.; Dudley, N. E., & Tam, P. Pre-operative MRI of anorectal anomalies in the newborn period. *Pediatric radiology*, 1995. 25, P. 33–36. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8577548>.
 40. Moaddab, A.; Sananes, N.; Hernandez-Ruano, S.; Werneck Britto, I. S.; Blumenfeld, Y.; Stoll, F., ... & Ruano, R. Prenatal diagnosis and perinatal outcomes of congenital megalourethra: a multicenter cohort study and systematic review of the literature. *Journal of Ultrasound in Medicine*, 2015. 34(11), P. 2057–2064. doi: 10.7863/ultra.14.12064.
 41. Ochoa, J. H.; Chiesa, M.; Vildoza, R. P.; Wong, A. E., & Sepulveda, W. Evaluation of the perianal muscular complex in the prenatal diagnosis of anorectal atresia in a high-risk population. *Ultrasound in obstetrics & gynecology*, 2012. 39(5), P. 521–527. doi: 10.1002/uog.9083.
 42. Peña, A.; Migotto-Krieger, M., & Levitt, M. A. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but

- preventable complications. *Journal of pediatric surgery*, 2006. 41(4), P. 748–756. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.12.021.
43. Ples, L.; Chicea, R.; Poenaru, M. O.; Neacsu, A.; Sima, R. M., & Micu, R. Can anorectal atresia be diagnosed in the first trimester of pregnancy? A systematic literature review. *Medicina*, 2020. 56(11), P. 583. doi: 10.3390/medicina56110583.
 44. Pohl-Schickinger, A.; Henrich, W.; Degenhardt, P.; Bassir, C., & Hüseman, D. Echogenic foci in the dilated fetal colon may be associated with the presence of a rectourinary fistula. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 2006. 28(3), P. 341–344. doi: 10.1002/uog.2852.
 45. Polen, K. N.; Rasmussen, S. A.; Riehle-Colarusso, T.; Reefhuis, J., & National Birth Defects Prevention Study. Association between reported venlafaxine use in early pregnancy and birth defects, national birth defects prevention study, 1997–2007. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 2013. 97(1), P. 28–35. doi: 10.1002/bdra.23096.
 46. Rintala, R. J.; & Lindahl, H. G. Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. *Journal of pediatric surgery*, 2001. 36(8), P. 1218–1221. doi: 10.1053/jpsu.2001.25766.
 47. Saeed, S.; Khalid, A. R.; Farhan, M.; Basit, J.; Tousif, K.; Haider, T., ... & Rehman, M. E. U. Epidemiological Comparison of Anorectal Malformation With Other Gastrointestinal Abnormalities in Patients in the Pediatric Ward. *Cureus*, 2022. 14(3). P. 23136.
 48. Taipale, P.; Rovamo, L., & Hiilesmaa, V. First-trimester diagnosis of imperforate anus. *Ultrasound in obstetrics & gynecology*, 2005. 25(2), P. 187–188. doi: 10.1002/uog.1832.
 49. Tofft, L.; Salö, M.; Arnbjörnsson, E., & Stenström, P. Accuracy of pre-operative fistula diagnostics in anorectal malformations. *BMC pediatrics*, 2021. 21(1), P. 283. doi: 10.1186/s12887-021-02761-6.
 50. Toshimitsu, M.; Iriyama, T.; Sayama, S.; Suzuki, K.; Kakiuchi, S., Ichinose, M., ... & Osuga, Y. A Fetus with Imperforate Anus Developing Pulmonary Hypoplasia Triggered by Transient Urethral Obstruction. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*, 2021, P. 1–5. doi: 10.1155/2021/9950578.
 51. Upadhaya, V. D.; Gangopadhyay, A. N.; Srivastava, P.; Hasan, Z., & Sharma, S. P. Evolution of management of anorectal malformation through the ages. *The Internet Journal of Surgery*, 2008. 17(1). P. 1–17. doi:10.5580/236.
 52. Vinluan, M. L.; Olveda, R. M.; Ortanez, C. K.; Abellera, M.; Olveda, D. U.; Chy, D. C., & Ross, A. G. Access to essential paediatric surgery in the developing world: a case of imperforate anus with rectovaginal and rectocutaneous fistulas left untreated. *Case Reports*, 2015, bcr2015210084.
 53. Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*, 31(02), P. 61–70.
 54. Yang, G.; Wang, Y., & Jiang, X. Imperforate anus with rectopenile fistula: a case report and systematic review of the literature. *BMC pediatrics*, 2016. 16(1), P. 1–6. doi: 10.1186/s12887-016-0604-z.
 55. Yin, C.; Tong, L.; Nie, D.; Fei, Z.; Tan, X., & Ma, M. Significance of the 'line sign' in the diagnosis of congenital imperforate anus on prenatal ultrasound. *BMC pediatrics*, 2022. 22(1), P. 1–8. doi: 10.1186/s12887-021-03084-2.
 56. Yuan, P.; Qiao, L.; Dai, L.; Wang, Y. P.; Zhou, G. X.; Han, Y., ... & Zhu, J. Spatial distribution patterns of anorectal atresia/stenosis in China: Use of two-dimensional graph-theoretical clustering. *World journal of gastroenterology: WJG*, 2009. 15(22), P. 2787–2793.
 57. Zwink, N., & Jenetzky, E. Maternal drug use and the risk of anorectal malformations: systematic review and meta-analysis. *Orphanet journal of rare diseases*, 2018. 13(1), P. 1–23. doi: 10.1186/s13023-018-0789-3.