



Obravnavanje novorojenčkov z anorektalno malformacijo

Management of newborns with anorectal malformation

Polona Studen Pauletič,^{1,2} Domen Plut,^{2,3} Diana Gvardijančič¹

Izveček

Pregledni članek predstavi protokol obravnave novorojenčkov z anorektalno malformacijo od kliničnega pregleda, diagnostičnih metod do kirurškega zdravljenja, ki novorojenčku omogoča odvajanje blata. Zgodnja prepoznavna in ustrezno zdravljenje omogočata optimalne možnosti za dober funkcionalni izid. Pregledali smo sodobno literaturo o obravnavi anorektalnih malformacij in zbrali okviren pregled naših izkušenj v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana. Naši rezultati so posledica uspešnega sodelovanja multidisciplinarnega tima in spoštovanja protokola obravnave.

Abstract

This review article presents the management protocol of new-borns with anorectal malformation in Slovenia. The clinical presentation, diagnostics and surgical management are described. Optimal functional result is possible when the condition is recognised early and managed according to the described protocol. We have searched the literature for guidelines on anorectal malformation treatment, and present some data of a single centre (University Medical Centre Ljubljana, Slovenia) retrospective analysis of anorectal malformation management. Our achievements are the result of a well-coordinated multidisciplinary approach and adherence to the treatment protocol.

1 Uvod

Anorektalne malformacije (ARM) so prirojene razvojne nepravilnosti, ki vključujejo razvoj spodnjega dela prebavil, sečil in spolovil. Spekter razvojnih nepravilnosti je raznovrsten, ki sega od manj do bolj kompleksnih. Pojavnost ARM je okoli 1 na 5000 novorojenčkov (1).

¹ Oddelek otroške kirurgije, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

² Medicinska fakulteta v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

³ Klinični inštitut za radiologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

Korespondenca / Correspondence: Polona Studen Pauletič, e: polona.studen.pauletic@kclj.si

Ključne besede: anorektalna malformacija; radiološka diagnostika; kirurško zdravljenje; posteriorna sagitalna anorektoplastika

Key words: anorectal malformations; radiology diagnostics; new-born surgery; posterior sagittal anorectoplasty

Prispelo / Received: 4. 6. 2020 | **Sprejeto / Accepted:** 1. 12. 2020

Citirajte kot/Cite as: Studen Pauletič P, Plut D, Gvardijančič D. Obravnavanje novorojenčkov z anorektalno malformacijo. Zdrav Vestn. 2021;90(9–10):496–504. **DOI:** <https://doi.org/10.6016/ZdravVestn.3102>



Avtorske pravice (c) 2021 Zdravniški Vestnik. To delo je licencirano pod Creative Commons Priznanje avtorstva-Nekomercialno 4.0 mednarodno licenco.

Vzroki teh razvojnih nepravilnosti še niso povsem pojasnjeni, vendar svojo vlogo v etiopatogenezi igrajo tako genetski dejavniki kot dejavniki okolja. Razvoj spodnjega dela prebavne cevi (*angl.* hindgut) nadzorujejo številni geni in signalne poti. Genetska občutljivost v kombinaciji z vplivom dejavnikov okolja lahko privede do napak v razvoju. Vedno več odgovorov nam ponujajo raziskave na živalskih zarodkih bodisi z genetsko ali s kemično povzročeno motnjo v razvoju (2,3).

Prenatalna diagnostika je pri ARM pogosto nezanesljiva. Starši v večini primerov ne vedo, da bo otrok imel prirojeno razvojno nepravilnost.

2 Klasifikacija

Klasična klasifikacija Wingspread (1984) razvršča ARM v visoke, srednje in nizke (4). Kasneje se je bolj uveljavila Krickenbeckova klasifikacija (2005), pri kateri so ARM razdeljene glede na natančen položaj fistule, kar vpliva na način diagnosticiranja, zdravljenja, kot tudi na napoved izida kontinence po kirurškem zdravljenju (Tabela 1) (5).

3 Obravnava

3.1 Klinični pregled

Diagnozo praviloma potrdimo z dobrim kliničnim pregledom ob porodu. Novorojenček nima zadnjične odprtine in ne more normalno odvajati mekonija.

Klinični pregled moramo osredotočiti na pregled trebuha, spolovil, izvodila sečil in zadnjične odprtine ter

spodnjega dela hrbta in križnice z oceno razvitosti mišic zadnjice. Bolj normalno oblikovana ritka pomeni bolj razvite mišice in manj kompleksno anomalijo. Natančno moramo pregledati tudi popek. Če ni popkovne arterije (popkovina z dvema žilama), lahko ni ledvice (agenezija ledvice). Trebuh moramo natančno pretipati za morebitne patološke mase (povečana ledvica zaradi hidronefroze, hidrokolpos, ektopična ledvica ipd.) (5). Ob pregledu vsakega novorojenčka je treba ugotoviti: prisotnost zadnjične odprtine, njeno velikost, prehodnost in položaj v presredku. Če je prisotna normalno velika odprtina, ki je znotraj kompleksa mišic zapiralk, ni pa prehodna, gre za zadnjično membrano, ki spada med manj kompleksne ARM. Pri deklicah moramo biti pozorni tudi na prisotnost odprtin nožnice in sečnice. Kompleksna oblika ARM pri deklicah je kloaka. Gre za razvojno nepravilnost s skupnim izvodilom prebavne cevi, sečil in rodil, ki jo pogosto spremlja hidrokolpos.

Pri ARM se ob zapori končnega dela danke v približno 95 % razvije tanka povezava danke z drugo strukturo oziroma izhodom na kožo v obliki fistule. Fistula lahko povezuje danko z različnimi strukturami in se nahaja v različni višini. Najenostavnejša za obravnavo je nizko ležeča fistula, ki vodi v presredok (rektoperinealna fistula, RPF), skozi katero lahko v prvih urah po rojstvu opazimo izločanje mekonija. Fistule presredka ne smemo zamenjati za normalno zadnjično odprtino. Fistula je običajno manjša in se nahaja vsaj delno zunaj kompleksa mišic zapiralk. Včasih je pri dečkih prisoten daljši podkožni kanal z mekonijem, ki sega proti mošnji.

Večina fistul se nahaja višje. Povezujejo danko s sečili (sečnica – rektouretralna fistula (RUF), sečni

Tabela 1: Krickenbeckova klasifikacija anorektalnih malformacij. Povzeto po Holschneider et al., Journal of Pediatric Surgery 2005 (5).

Pogoste	Redke / regionalne variante
Rektoperinealna fistula, RPF	Razširjen t.i. "pouch" kolon
Rektouretralna fistula (sečnica), RUF	Rektalna atrezija oz. stenoza
• Rektobulbarna	Rektovaginalna fistula
• Rektoprostatična	Fistula H
Rektovezikalna fistula (vrat sečnega mehurja), RVEZF	Drugo
Rektovestibularna fistula, RVF	
Kloaka	
• skupni kanal < 3 cm	
• skupni kanal > 3 cm	
Brez fistule	

mehur – rekotevezikalna fistula, RVezF) ali rodili (vhod nožnice – rektovestibularna, RVF) pri deklisah. Možna je tudi oblika ARM brez fistule, ki jo najdemo pogosteje pri novorojenčkih s trisomijo 21. kromosoma. Pri novorojenčkih brez zadnjične odprtine in brez vidne fistule na operacijo počakamo vsaj 24 ur, da se črevo napolni z zrakom in nam da bolj zanesljivo oceno, na kateri višini se nahaja končni del debelega črevesa, kar pomembno vpliva na odločitev o kirurškem zdravljenju.

Med preostalim kliničnim pregledom moramo aktivno iskati morebitne pridružene razvojne nepravilnosti. Te so prisotne pri približno polovici bolnikov z ARM (6). Pojavnost posameznih pridruženih razvojnih nepravilnosti je lahko različna. Na splošno pa velja, da so najpogostejše razvojne nepravilnosti sečil in spolovil (40–50 %), srca (30–35 %), hrbtenjače (25–30 %) in prebavne cevi (5–10 %). Tri ali več razvojnih nepravilnosti hkrati, v sklopu asociacije VATER ali VACTERL (V – vretenca/hrbtenica in križnica, A – atrezije prebavne cevi (danika, druge, npr. dvanajstnika), C – prirojene nepravilnosti srca, TE – atrezija požiralnika s traheo-ezofagealno fistulo (v sapnik), R – nepravilnosti sečil, L – nepravilnosti okončin) se pojavi v 4–9 % (7). Novorojenčka najbolj ogroža zapora požiralnika s fistulo v dihala (atrezija požiralnika s fistulo v sapnik), ki se klinično kaže z dihalno stisko in motnjami požiranja ter s slinjenjem novorojenčka, diagnostično pa jo potrdimo z vstavitvijo razbremenilne želodčne sonde, ki se na rentgenskem posnetku prsnega koša zvije v zanko v zgornjem delu prsnega koša. Novorojenčka ogrožajo tudi možne prirojene razvojne nepravilnosti srca, ki jih lahko ugotovimo s kliničnim pregledom in potrdimo z ultrazvočno preiskavo srca. Za oceno prisotnosti morebitnih drugih pridruženih razvojnih nepravilnosti so odločilne radiološke preiskave (8).

3.2 Diagnosticiranje

Laboratorijske preiskave pri novorojenčkih z ARM niso specifične. Potrebna je osnovna analiza krvi s hemogramom, elektroliti, dušičnimi ostanki, določitev krvne skupine in faktorjev strjevanja krvi. Potrebni so osnovni presejalni testi. Analiza urina je smiselna pri dečkih v prvih 24 urah pri ARM, če ni vidne fistule, saj je prisotnost mekonija v urinu neposreden dokaz obstoja povezave s sečili.

3.2.1 Primarne radiološke preiskave

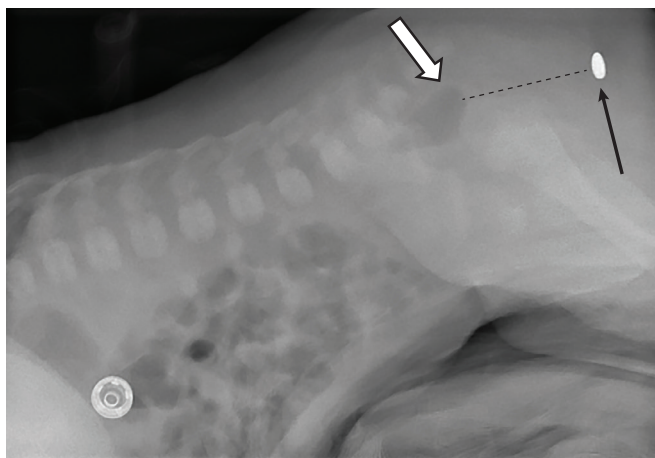
V pomoč pri odločitvi o ustreznem zdravljenju za oceno višine zaprtega segmenta je pri klinično nejasnih primerih radiološka diagnostika, in sicer rentgenske

(RTG) ali ultrazvočne (UZ) preiskave.

Pri RTG slikanju je pomembno, da ga pri otroku z ARM izvedemo 18–24 ur po rojstvu, tako da se plin v slepo zaprti danki lahko premakne povsem v končni del zaprtega črevesa, ker bi bila ocena prej zato lahko zmotna (9). RTG slikanje izvedemo tako, da otrok leži na trebuhu s privzdignjeno ritko. Otrok mora biti pred slikanjem v tem položaju vsaj tri minute, da se plin v črevesu lahko razporedi do končnega slepo zaprtega dela. Pred slikanjem mesto na koži, kjer bi morala biti prisotna zadnjična odprtina, označimo z radiopačno označbo. RTG slikanje izvedemo s horizontalnim snopom žarkov. Pri oceni RTG se izmeri razdalja med končnim delom širokega črevesa in oznako na presredku. Razdalja, večja od 2 cm, nakazuje visoko ARM, razdalja, manjša od 2 cm, pa nakazuje nizko ARM (Slika 1). Odmerek ionizirajočega sevanja, ki ga otrok prejme pri tem slikanju, je pri nas zelo majhen (DAP = 0,1–0,2 mGy·cm², ocena okoli 0,005–0,001 mSv), saj je za primerjavo ocenjeni letni odmerek zaradi naravnega ozadja okoli 2,4 mSv (10).

Oceno višine zaprtega segmenta lahko opravimo tudi z ultrazvočno preiskavo (UZ), z visokofrekvenčno UZ sondo. Oceno najlažje opravimo s transperinealnim pristopom (skozi presredek), saj lahko tako neposredno izmerimo razdaljo med mestom na koži, kjer bi morala biti prisotna zadnjična odprtina, kamor pristonimo UZ sondo, in končnim delom danke, ki jo pri UZ vidimo kot vrečo, napolnjeno z mekonijem ali plinom (11).

V sklopu primarne radiološke obravnave novorojenčka z ARM moramo opraviti še preiskave za oceno morebitnih pridruženih razvojnih nepravilnosti drugih



Slika 1: Rentgensko slikanje trebuha s horizontalnim snopom žarkov pri novorojenčku z anorektalno malformacijo.

Črna puščica kaže radiopačno označbo na koži, kjer bi morala biti prisotna zadnjična odprtina. Votla puščica kaže s plinom izpolnjeni konec slepo zaprte danke.

organskih sistemov. Opravimo RTG slikanja (prsni organov, hrbtenice in medenice), UZ preiskave (srca, trebušnih organov in hrbteničnega kanala) ter po potrebi tudi magnetno resonančno slikanje (MRI), in sicer predvsem pri otrocih s hujšimi nepravilnostmi okostja ali živčnega sistema (12). Vso primarno radiološko diagnosticiranje običajno izvedemo v prvih treh dneh (13).

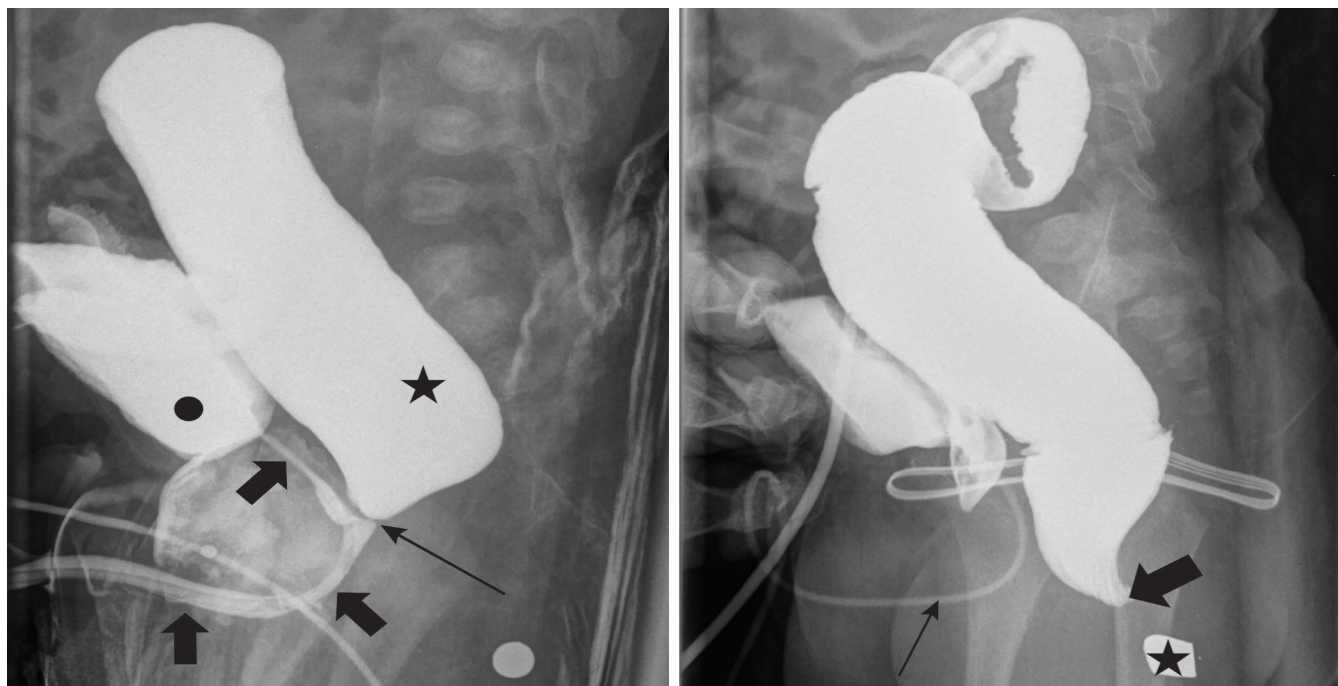
Vse pridobljene informacije pomagajo kirurgu pri odločitvi o ustreznem kirurškem zdravljenju ARM, torej neposredni perinealni kirurški popravi (enostopenjsko zdravljenje) ali kolostomi in odloženi dokončni kirurški oskrbi (večstopenjsko zdravljenje).

3.2.2 Sekundarne radiološke preiskave

Pri otrocih, pri katerih je bila opravljena kolostoma (večstopenjsko zdravljenje), moramo pred dokončno kirurško popravo natančno anatomsko opredeliti tip ARM. Za to sta potrebni rentgenski preiskavi s kontrastnim sredstvom: mikcijski cistouretrogram (MCUG) in distalna kolostomografija (Slika 2). Preiskavi naredimo hkrati, tako da so na končnem rentgenogramu prisotni s kontrastnim sredstvom izpolnjeni končni del

prebavne cevi, sečila in morebitna fistula.

Pri preiskavi najprej opravimo MCUG. V svetlino sečnega mehurja preko sečnice vstavimo kateter (navadno najtanjšo želodčno sondo ali celo popkovni kateter), skozi katerega izpolnimo sečni mehur s kontrastnim sredstvom (KS). Kateter pustimo vstavljen v sečnem mehurju. Nato sledi izvedba distalne kolostomografije. V distalno stomo (mukozna fistula) vstavimo urinski kateter. Balonček katetra izpolnimo in kateter izvlečemo, tako da balonček z notranje strani dobro tesni odprtino stome. Dobra zatesnitev je ključnega pomena za prikaz fistule, saj omogoča, da se doseže visok tlak znotraj končnega dela prebavne cevi in zatekanje KS tudi v zelo tanke odprtine. Skozi kateter nato v svetlino končnega dela širokega črevesa kirurg vbrizga vodotopno kontrastno sredstvo, dokler se črevo v celoti ne izpolni, in se ob tem prikaže morebitna fistula. Kirurg ob vbrizgavanju KS dobi tudi občutek za tlak, ki je potreben, da se črevo in fistula napolnita. Celoten postopek poteka pod RTG nadzorom in ob stalni komunikaciji radiologa in kirurga. Pri tem slikanju je odmerek ionizirajočega sevanja nekoliko višji (DAP od 10–30 mGy·cm², kar ocenimo na okoli 0,5–1 mSv).



Slika 2: Mikcijski cistouretrogram pri malčku z anorektalno malformacijo. **Levo** – MCUG in distalni kolostomogram pri 2-mesečnem dečku z ARM s kratko rektouretralno fistulo. Sečni mehur je označen s piko, danka z zvezdico. Široke puščice označujejo sečnico. Ozka puščica označuje kratko rektouretralno fistulo, ki vodi v bulbarni del sečnice. **Desno** – MCUG in distalni kolostomogram pri 3-mesečnem dečku z ARM brez fistule. Široka puščica označuje slepo zaprto danko, ki se končuje nizko s kratko razdaljo do kože. Urinski kateter, ki kaže potek sečil, je označen s tanko puščico. Pri preiskavi ni znakov za fistulo.

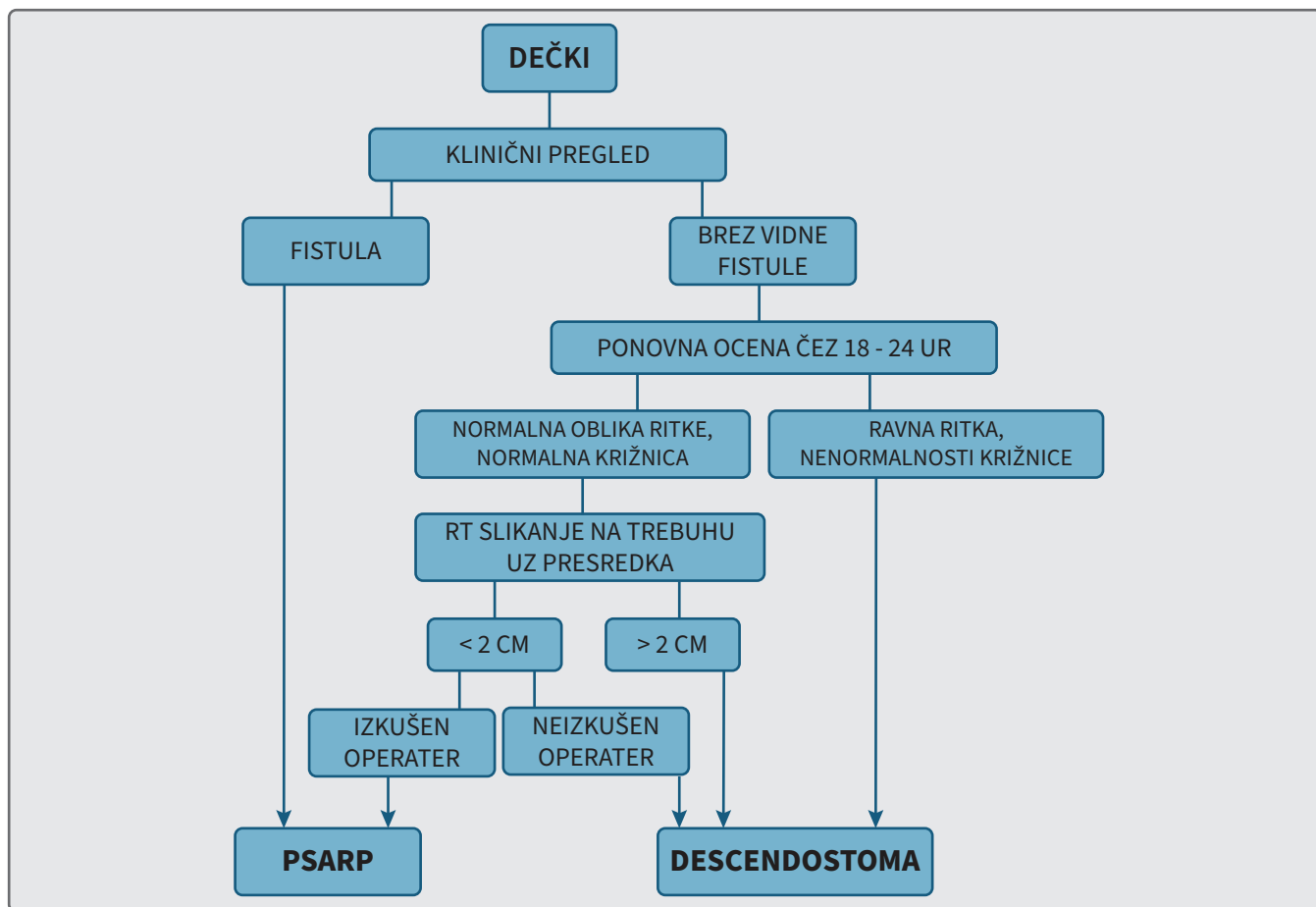
Legenda: MCUG – mikcijski cistouretrogram; ARM – anorektalna malformacija.

Ocena tipa ARM s prikazom fistule je možna tudi z MRI, za katerega pa je pri majhnih otrocih potrebna splošna anestezija. MRI poleg natančne opredelitve tipa ARM do neke mere omogoča tudi prikaz razvitosti mišic medeničnega dna, ki velja za napovedni dejavnik kontinence za blato po zdravljenju (14). Pri nas MRI ni v rednem protokolu obravnave vseh otrok z ARM. Oceno razvitosti mišic medeničnega dna in zapiralk nakazuje sama oblika ritke, v pomoč pa je elektrostimulacija, ki jo kirurgi izvedejo pri operaciji.

Leta 2019 je bil objavljen prikaz primerov 6 bolnikov z ARM, pri katerih so za opredelitev tipa ARM in prikaz fistule uporabili metodo UZ s kontrastnim sredstvom. Metoda se je izkazala za uspešno, vendar bodo za potrditev te metode potrebne nadaljnje raziskave pri večjem številu otrok. Ker metoda UZ s kontrastnim sredstvom ne uporablja ionizirajočega sevanja in je za otroke povsem neškodljiva, bi ta metoda v prihodnosti pri otrocih z ARM morda lahko nadomestila klasične rentgenske metode (15).

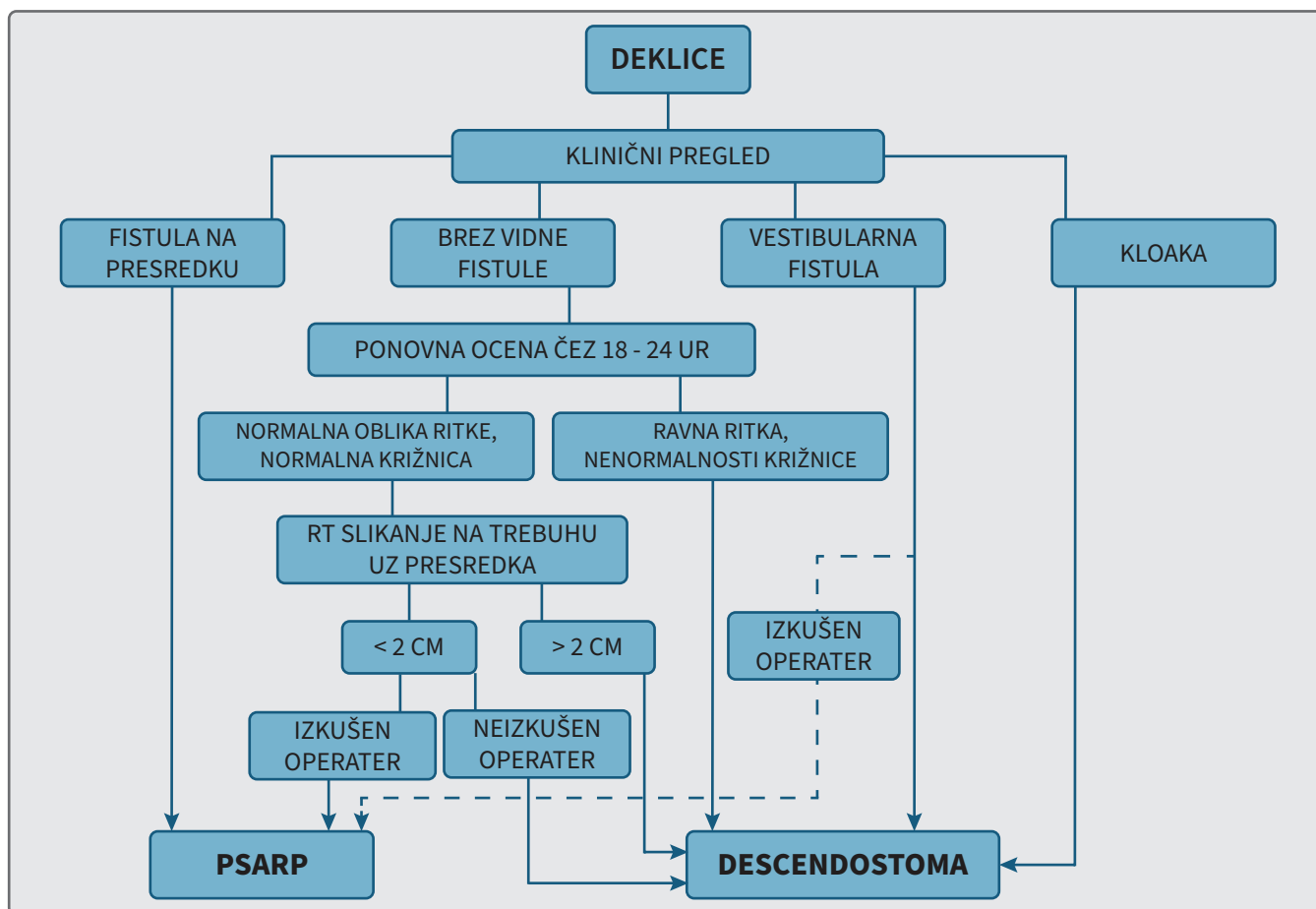
3.3 Kirurško zdravljenje

Na odločitev o načinu kirurškega zdravljenja vplivajo kompleksnost razvojne nepravilnosti in morebitne spremljajoče razvojne nepravilnosti. Operacijo načrtujemo v 24–48 urah po rojstvu. Po opravljenem kliničnem pregledu in primarnih radioloških preiskavah moramo sprejeti odločitev, ali je pri novorojenčku izvedljivo dokončno enostopenjsko kirurško zdravljenje s posteriornim sagitalnim pristopom (posteriorna sagitalna anorektoplastika, PSARP) ali bo potrebna večstopenjska (tri-) obravnava z razbremenilno descendostomo kot prvo stopnjo kirurškega zdravljenja. Shematsko obravnavo pri dečkih in deklicah prikazujeta *Sliki 3* in *4*. Praviloma vse novorojenčke z jasno fistulo v presredku in brez pridruženih razvojnih nepravilnosti, ki bi ogrožale izvedbo posega, obravnavamo enostopenjsko. S tem se izognemo potrebi po dodatnih posegih in zapletom, ki so lahko povezani s prisotnostjo kolostome pri novorojenčku. Če fistule ne vidimo po 18–24 urah in primarne



Slika 3: Shematski prikaz obravnave dečkov z anorektalno malformacijo.

Legenda: PSARP – posteriorna sagitalna anorektoplastika; UZ – ultrazvočna preiskava; RTG – rentgensko slikanje.



Slika 4: Shematski prikaz obravnave deklic z anorektalno malformacijo.

Legenda: PSARP – posteriorna sagitalna anorektoplastika; UZ – ultrazvočna preiskava; RTG – rentgensko slikanje.

radiološke preiskave nakazujejo, da je slepo zaprta dan-ka višje (razdalja med danko in oznako na presredku je večja od 2 cm), se odločimo za večstopenjsko obravnavo.

Pri deklicah je najpogostejša oblika ARM fistula v vhod nožnice (rektovestibularna fistula). Enostopenjska obravnava v teh primerih je sicer dokazano učinkovita in varna, vendar le, če se izvede dovolj zgodaj (v prvih 48 urah), ko je tveganje za okužbo rane na presredku manjše (16,17). Hkrati pa je nezadostna izkušnost kirurgov tudi najpogostejši vzrok za potrebo po ponovnem kirurškem zdravljenju v specializiranih centrih po neuspešnih primarnih poskusih (18).

Najbolj varna obravnava tovrstnih anomalij je večstopenjska, za katero se v večini primerov tudi odločimo.

3.3.1 Descendostoma

Prva stopnja kirurškega zdravljenja pri bolj zapletenih oblikah (ali pri življenju ogrožajočih spremljajočih razvojnih nepravilnostih) je razbremenilna descendostoma, ki omogoča novorojenčku, da odvaja blato, kar

moramo zagotoviti v prvih 48 urah po rojstvu. Idealna descendostoma je v levem spodnjem kvadrantu trebušne stene, in sicer v sredini trikotnika, ki ga oblikujejo spodnji rob reber, popек in rob črevnice. Oblikujemo jo na začetnem delu sigmoidnega dela debelega črevesa, kjer črevo popolnoma prekinemo. Končni del oblikujemo v mukozno fistulo.

Kasneje lahko preko kolostomograma vrsto nepravilnosti natančno prepoznamo in ustrezno načrtujemo operacijo (glej poglavje o preiskavah).

3.3.2 Posteriorna sagitalna anorektoplastika

Od leta 1980 je zlati standard kirurškega zdravljenja posteriorna sagitalna anorektoplastika (PSARP), ki sta jo uvedla Peña in de Vries (19). S posteriornim sagitalnim pristopom dobro opredelimo kompleks mišic zapiralk. Mišice si dobro prikažemo tudi z elektrostimulacijo, osamimo danko, s prekinitvijo fistule jo ločimo od sečil/spolovil in oblikujemo novo zadnjično odprtino znotraj prej omenjenega kompleksa mišic zapiralk.

Pri nizkih ARM, tj. manj kompleksnih, poseg opravimo kot edini poseg v 36–48 urah po rojstvu.

Kot nadaljevanje zdravljenja višjih ARM, tj. pri bolj kompleksnih, pa PSARP običajno opravimo v starosti 2–6 mesecev. Kadar se fistula in slepo zaprti del danke nahajata zelo visoko, je včasih potrebna dodatna sprostitvev črevesa, ki jo lahko izvedemo z laparotomijo ali laparoskopsko. Nova zadnjična odprtina se oblikuje v velikosti, ki jo dovoljuje razvitost mišic zapiralk, a je v večini primerov preozka za normalno odvajanje blata. Zato pri vseh operirancih po zacelitvi kirurške rane v presredku pričnemo postopek razširjanja (bužiranje) nove analne odprtine.

3.3.3 Zapora descendostome

Tretja stopnja kirurškega zdravljenja je zapora descendostome, s katero vzpostavimo kontinuiteto debelega črevesa do zadnjične odprtine. Posega ne opravimo pri neki določeni starosti, temveč takrat, ko z rednim razširjanjem (bužiranjem) zadnjične odprtine ob pomoči staršev dosežemo zadostno velikost odprtine, ki bo omogočala neovirano odvajanje blata. Običajno je to v 2–4 mesecih po PSARP, optimalno pa pred dopolnjenim 12. mesecem starosti.

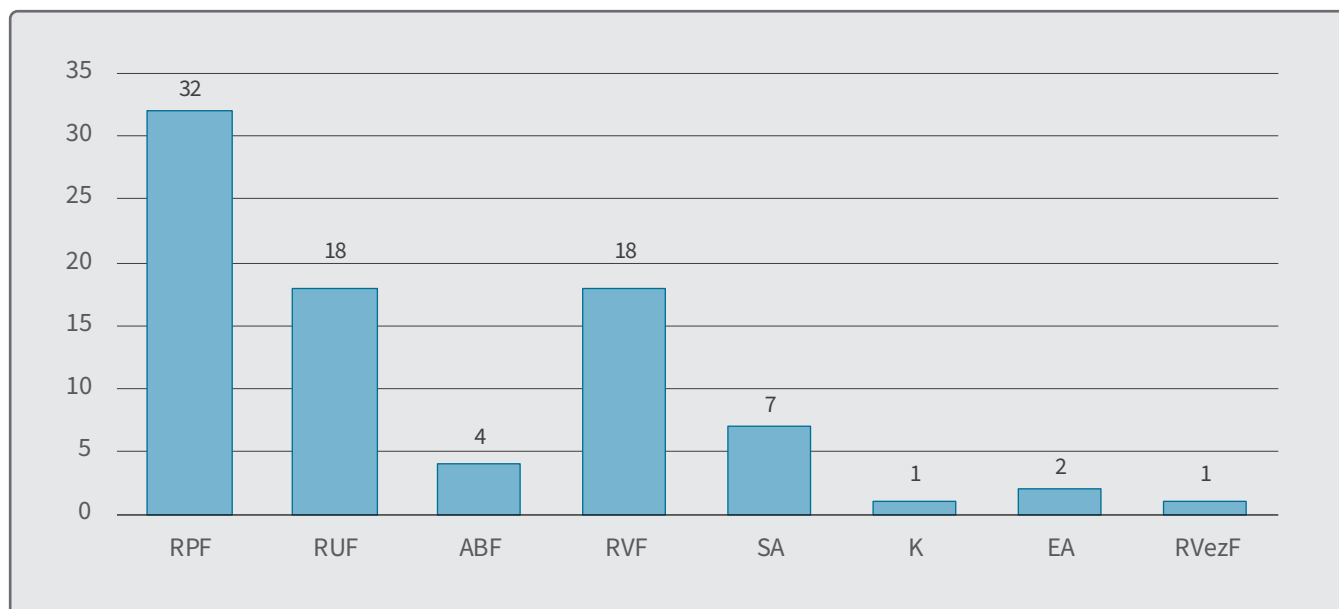
4 Naše izkušnje

V Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana na Oddelku za otroško kirurgijo novorojenčke s prirojeno ARM obravnavamo po predstavljenem protokolu od leta 1997. Pregledali smo dokumentacijo pri obravnavanih primerih v obdobju 2005–2019. Iz raziskave smo izključili enega bolnika zaradi smrti, ki ni bila povezana z zdravljenjem ARM.

V tem obdobju smo obravnavali 83 novorojenčkov z ARM. Nekoliko več je bilo dečkov (46/83), pri katerih so prevladovali ARM s fistulo v presredku (RPF), 32/83 (38,6 %). Pri deklicah je v skoraj polovici primerov (18/37) šlo za ARM s fistulo ob vhodu nožnice (RVF) (Slika 5).

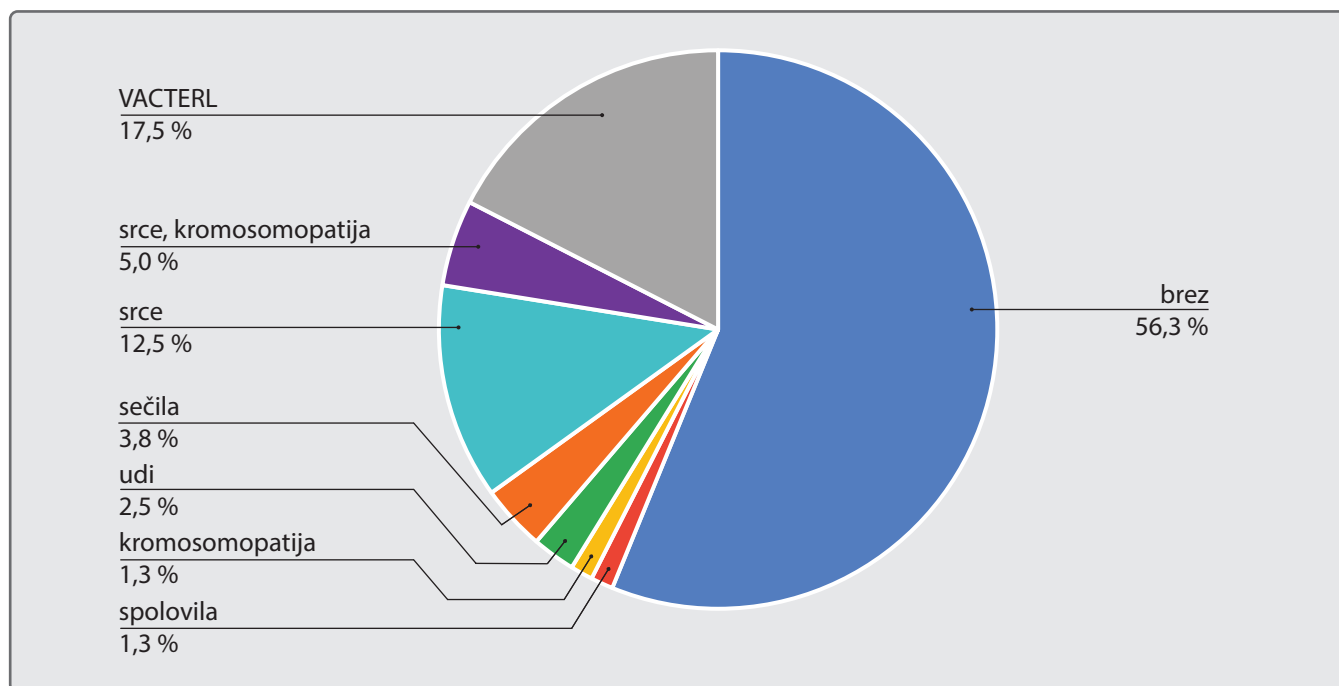
Pridružene razvojne nepravilnosti smo odkrili pri 36/83 (43 %) novorojenčkih z ARM. Najpogostejša je bila asociacija VACTERL v 17,5 %. Najpogostejša posamezna pridružena razvojna nepravilnost je bila prirojena razvojna nepravilnost srca (12,5 %), sledile pa so prirojene nepravilnosti razvoja sečil in kromosopatije (Slika 6).

Od novorojenčkov z ARM so bili 3 nedonošeni, vendar brez drugih pridruženih razvojnih nepravilnosti.



Slika 5: Novorojenčki z anorektalno malformacijo, obravnavani v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana, 2005–2019 – razporeditev glede na tip anorektalne malformacije.

Legenda: RUF – rektouretralna fistula; ABF – atrezija brez fistule; RPF – rektoperinealna fistula; RVF – rektovestibularna fistula; SA – stenoza anusa (zadnjika); K – kloaka; EA – ektopija anusa; RVeZF – rektovezikalna fistula.



Slika 6: Pridružene razvojne nepravilnosti pri otrocih z anorektalno malformacijo, obravnavanih v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana v obdobju 2005–2019.

Pri 43 novorojenčkih (52 %) smo napravili dokončno PSARP. V tej skupini smo zajeli vse novorojenčke s fistulo v presredku (RPF), dve novorojenki s fistulo v vходу nožnice (RVF) in vse novorojenčke s stenozo zadnjika (SA). Pri kompleksnejših oblikah smo se odločili za večstopenjsko obravnavo.

PSARP smo kot drugo stopnjo kirurškega zdravljenja po opravljenem kolostomogramu opravili pri mediani starosti 4,5 meseca, tj. v razponu od 30 do 286 dni. Med našimi operiranci le pri enem dečku bolj kompleksne oblike anomalije še nismo dokončno izvedli. V opazovanem obdobju pri eni deklici s kloako kirurško zdravljenje zaradi zapletov še ni zaključeno. Pri bolj zapletenih in redkejših oblikah si pri kirurškem zdravljenju pomagamo z izkušnjami strokovnjakov ozko specializiranega področja otroške kirurgije iz tujine. Ni pa še vzpostavljena ustaljena pot za zdravljenje takih otrok v specializiranih centrih v tujini.

5 Zaključek

Obravnava novorojenčkov z anorektalnimi malformacijami je zapleten proces, ki vključuje več stopenj. Zgodnje prepoznavanje in ustrezna odločitev o kirurškem zdravljenju prispevata k optimalnim dolgoročnim rezultatom. Protokol obravnave, ki ga uporabljamo v Univerzitetnem Kliničnem centru Ljubljana že od leta 1997 in ga sproti nadgrajujemo z izboljšavami, je plod dobrega multidisciplinarnega sodelovanja. Izid zdravljenja po tem protokolu je po naši oceni in v primerjavi z objavljeno literaturo dober, razen zelo redkih kompleksnejših oblik malformacij, s katerimi imamo doslej premalo izkušenj. Najpomembneje pa je seveda, da je izid zdravljenja tak, da bolniku omogoča optimalno nadzorovanje odvajanja blata in urina ter spolno funkcijo vse življenje.

Izjava o navzkrižju interesov

Avtorji nimamo navzkrižja interesov.

Literatura

1. Murphy F, Puri P, Hutson JM, Holschneider AM. Incidence and Frequency of Different Types, and Classification of Anorectal Malformations. In: Holschneider AM, Hutson JM. Anorectal Malformations in Children. Berlin: Springer; 2006. pp. 163-84.
2. Kluth D, van der Putte SC, Penington E, Kluth D, Fiegel H. Embryology of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19(3):201-8. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2010.03.005 PMID: 20610193

3. Wang C, Li L, Cheng W. Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatr Surg Int.* 2015;31(9):795-804. DOI: [10.1007/s00383-015-3685-0](https://doi.org/10.1007/s00383-015-3685-0) PMID: [25899933](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25899933/)
4. Stephens FD, Durham-Smith E. Classification, identification, and assessment of surgical treatment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int.* 1986;1(4):200-5. DOI: [10.1007/BF00177146](https://doi.org/10.1007/BF00177146)
5. Holschneider A, Hutson J, Peña A. Preliminary report of the International Conference for the Developments of Standards for Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg.* 2005;40(10):1521-6. DOI: [10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002) PMID: [16226976](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16226976/)
6. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *Eur J Med Genet.* 2007;50(4):281-90. DOI: [10.1016/j.ejmg.2007.04.002](https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2007.04.002) PMID: [17572165](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17572165/)
7. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Maie M, Nagasaki A, Nishi T, et al.; Steering Committee of Japanese Study Group of Anorectal Anomalies. Analysis of 1,992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. *J Pediatr Surg.* 1999;34(3):435-41. DOI: [10.1016/S0022-3468\(99\)90494-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90494-3) PMID: [10211649](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10211649/)
8. Salomon BD, Baker LA, Bear KA, Cunningham BK, Giampietro PF, Hadigen C, et al. An approach to the identification of anomalies and etiologies in neonates with identified or suspected VACTERL (vertebral defects, anal atresia, tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia, cardiac defects, renal and limb anomalies) association. *J Pediatr.* 2014;164(3):451-7. DOI: [10.1016/j.jpeds.2013.10.086](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.10.086) PMID: [24332453](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24332453/)
9. Watanabe Y, Ando H, Seo T, Kaneko K, Katsuno S, Shinohara T, et al. Three-dimensional image reconstruction of an anorectal malformation with multidetector-row helical computed tomography technology. *Pediatr Surg Int.* 2003;19(3):167-71. DOI: [10.1007/s00383-002-0911-3](https://doi.org/10.1007/s00383-002-0911-3) PMID: [12768311](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12768311/)
10. United Nations Scientific Committee on the Effects of Atomic Radiation Sources and Effects of Ionizing Radiation, UNSCEAR 2008 Report to the General Assembly. Annex B: Exposures of the Public and Workers from Various Sources of Radiation. ;Vol. 1. New York: United Nations; 2010.
11. Han TI, Kim IO, Kim WS. Imperforate anus: US determination of the type with infracoccygeal approach. *Radiology.* 2003;228(1):226-9. DOI: [10.1148/radiol.2281011900](https://doi.org/10.1148/radiol.2281011900) PMID: [12738873](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12738873/)
12. Samuk I, Bischoff A, Freud E, Peña A. Tethered cord in children with anorectal malformations with emphasis on rectobladder neck fistula. *Pediatr Surg Int.* 2019;35(2):221-6. DOI: [10.1007/s00383-018-4399-x](https://doi.org/10.1007/s00383-018-4399-x) PMID: [30413919](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30413919/)
13. Lee AG, Grant NG. Grainger and Allison's Diagnostic Radiology Essentials. 2nd ed. Amsterdam: Elsevier; 2019.
14. Alamo L, Meyrat BJ, Meuwly JY, Meuli RA, Gudinchet F. Anorectal Malformations: Finding the Pathway out of the Labyrinth. *Radiographics.* 2013;33(2):491-512. DOI: [10.1148/rg.332125046](https://doi.org/10.1148/rg.332125046) PMID: [23479709](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23479709/)
15. Chow JS, Paltiel HJ, Padua HM, McNamara E, Dickie BH. Contrast-Enhanced Colosonography for the Evaluation of Children With an Imperforate Anus. *J Ultrasound Med.* 2019;38(10):2777-83. DOI: [10.1002/jum.14948](https://doi.org/10.1002/jum.14948) PMID: [30693972](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30693972/)
16. Chan KW, Lee KH, Wong HY, Tsui SY, Wong YS, Pang KY, et al. Outcome of patients after single-stage repair of perineal fistula without colostomy according to the Krickenberg classification. *J Pediatr Surg.* 2014;49(8):1237-41. DOI: [10.1016/j.jpedsurg.2013.11.054](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.054) PMID: [25092083](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25092083/)
17. Toft L, Salo M, Arnbjornsson E, Strenstrom P. Wound dehiscence after posterior sagittal anorectoplasty in children with anorectal malformations. *BioMed Res Int.* 2018;1:1-6. DOI: [10.1155/2018/2930783](https://doi.org/10.1155/2018/2930783)
18. Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2(33):33. DOI: [10.1186/1750-1172-2-33](https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33) PMID: [17651510](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17651510/)
19. Peña A, Devries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg.* 1982;17(6):796-811. DOI: [10.1016/S0022-3468\(82\)80448-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(82)80448-X) PMID: [6761417](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6761417/)