

Wyniki leczenia chirurgicznego wad odbytu i odbytnicy u dzieci – 16 lat doświadczeń

Results of surgical correction of anorectal malformations in children – 16-years experience

Jerzy Niedzielski

Oddział Kliniczny Chirurgii i Urologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi (Department of Pediatric Surgery and Urology, University School of Medicine in Lodz, Poland)

Streszczenie

Wstęp: Celem pracy była czynnościowa i manometryczna ocena wyników leczenia chirurgicznego dzieci z wadami wrodzonymi odbytu i odbytnicy (ARM) z dostępu tylnego strzałkowego.

Materiał i metody: Badania przeprowadzono w grupie 94 dzieci (50 dziewczynek i 44 chłopców) z ARM, operowanych przez autora niniejszej pracy z dostępu tylnego strzałkowego metodą Peñy (PSARP) w latach 1992–2008. U wszystkich pacjentów z ARM w wywiadzie położniczym oceniono długość trwania ciąży, ciężar ciała przy porodzie, punkty Apgar, a także określono typ wady i wartość współczynnika krzyżowo-biodrowego (SIR). U wszystkich operowanych pacjentów przeprowadzono ocenę kliniczną (skala „10”) i manometryczną czynności kanału odbytniczo-odbytoowego w okresie od 6 miesięcy do 16 lat po operacyjnej korekcji wady. Uzyskane wyniki porównano z wynikami badania w grupie referencyjnej 40 dzieci (20 dziewczynek i 20 chłopców), w wieku 6–16 lat, hospitalizowanych z powodu bólów brzucha, bez zaburzeń oddawania moczu i stolca.

Wyniki: Średni czas trwania ciąży w przypadku dzieci z wadami odbytu typu niskiego wynosił 39,4 hbd i nie różnił się istotnie ($p > 0,05$) od czasu trwania ciąży w grupie dzieci z wadami typu wysokiego — 38,8 hbd. Podobnie średnia masa urodzeniowa dzieci z wadami typu niskiego — 3037 g nie różniła się ($p > 0,05$) od masy noworodków z wadami typu wysokiego — 3185 g. Również średnia ocena w skali Apgar nie różniła się w obu grupach noworodków. Najczęściej występującą w całej grupie 94 dzieci była wada odbytu z przetoką kroczeniową — łącznie u 26 dzieci (27,6%). Wśród wad typu wysokiego najczęściej obserwowano wadę z przetoką do cewki sterczowej u 9 chłopców (9,6%) i przetrwały stek u 3 dziewczynek (3,2%). Spośród 91 dzieci zakwalifikowanych do operacji radykalnej, korekcję wady typu niskiego przeprowadzono u 68 dzieci (74,7%), zaś wady typu wysokiego u 23 pacjentów (25,3%). Powikłania związane z wykonanymi zabiegami operacyjnymi obserwowano u 15 pacjentów (15/94–15,9%). W ocenie według skali „10” wszystkich 91 pacjentów po pierwotnej korekcji wady wynik pooperacyjny uznano za dobry u 83 dzieci (91,2%), zadowolający u 5 dzieci (5,5%) i niezadowolający u trójga pacjentów (3,3%). W badanej grupie średnia ocena w skali „10” u pacjentów z wadami typu wysokiego ($x = 7,04$) była znacząco niższa ($p < 0,001$) od średniej oceny w grupie dzieci z wadami typu niskiego ($x = 9,47$). Wartości wszystkich parametrów badania manometrycznego w grupie wad typu wysokiego były istotnie niższe od średnich wartości parametrów zarówno w grupie wad typu niskiego ($p < 0,001$), jak i w grupie referencyjnej ($p < 0,001$). Średnie wartości badanych parametrów u dzieci z wadami typu niskiego były również niższe niż w grupie kontrolnej ($p < 0,001$, $p < 0,02$, $p < 0,004$), z wyjątkiem wartości spoczynkowego ciśnienia odbytoowego, która nie różniła się od wartości w grupie referencyjnej ($p > 0,05$).

Wnioski: W przeprowadzonej w prezentowanej pracy analizie wyników leczenia chirurgicznego dzieci z ARM wykazano dużą skuteczność tylnej strzałkowej plastyki odbytu i odbytnicy. Autor uzyskał dobry wynik czynnościowy u 91,2% operowanych pacjentów, co nie byłoby możliwe przy użyciu wcześniej stosowanych technik operacyjnych.

Słowa kluczowe: wady wrodzone odbytu i odbytnicy, dzieci, tylna strzałkowa plastyka odbytu i odbytnicy, wyniki pooperacyjne, skala „10”, manometria odbytniczo-odbytoowa

Abstract

Introduction: The aim of this study was functional and manometric evaluation of the results of surgical treatment of children with anorectal malformations (ARM) via posterior sagittal approach.

Material and methods: Between 1992 and 2008, 94 children (50 girls and 44 boys) with ARM underwent posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) by Peña. In all operated children duration of pregnancy, body weight at birth and Apgar score were analyzed, the type of ARM was determined and sacroiliac ratio (SIR) calculated. All children were assessed functionally (score "10") and manometrically 6 months to 16 years after surgical correction of ARM. The obtained results were compared with those in reference group of 40 children (20 girls and 20 boys) aged 6–16 years, presented with abdominal pain with no disorders of passing stool and urine.

Results: Mean duration of pregnancy in case of children with low defects was 39.4 weeks and did not significantly differ ($p > 0.05$) from pregnancy duration in children with high defects — 38.8 weeks. Similarly, mean birth body weight of children with low defects — 3037 g did not significantly differ ($p > 0.05$) from weight of neonates with high defects — 3185 g. Also, Apgar score was similar in both groups of children. The most frequent in the whole group of 94 children was perineal fistula observed in 26 patients (27.6%). Among high defects the most frequent was urethral prostatic fistula — in 9 boys (9.6%) and persistent cloaca in 3 girls (3.2%). Out of 91 patients qualified for PSARP, correction of low defects was done in 68 children (74.7%), while high defects were repaired in 23 children (25.3%). Complications related to all surgical procedures performed in the examined group were observed in 15 patients (15/94–15.9%). According to "10" score of 91 patients after primary correction of ARM the result was considered good in 83 children (91.2%), fair in 5 children (5.5%) and unfair in three patients (3.3%). In the entire studied group mean result in "10" score in patients with high ARM ($x = 7.04$) was significantly lower ($p < 0.001$) than that in children with low ARM ($x = 9.47$). The values of all studied manometric parameters in the group of high defects were significantly lower than mean values in the group of low defects ($p < 0.001$) as well as in the reference group ($p < 0.001$). However, mean values of the studied parameters in children with low defects were also lower than those in the reference group ($p < 0.001$, $p < 0.02$, $p < 0.004$), apart from the resting anal pressure (RAP), which value did not differ from that in the reference group ($p > 0.05$).

Conclusion: Analysis of the results of surgical treatment of children with ARMs performed in this study confirmed high effectiveness of posterior sagittal anorectoplasty — PSARP. Author obtained a good functional result in 91.2% of operated patients which would not be possible with previously used operative techniques.

Key words: anorectal malformations, children, posterior sagittal anorectoplasty, postoperative results, "10" score, anorectal manometry

Polish Surgery 2008, 10, 16–29

Wstęp

Operacje korekcyjne wad wrodzonych odbytu i odbytnicy (ARM, *anorectal malformations*) stanowią jedno z największych wyzwań w chirurgii. Od ich wyniku zależy prawidłowa czynność przewodu pokarmowego, a także układu moczowego i rodowego w wadach złożonych i stekowych [1, 2]. Mimo że ze względu na dostępność i łatwość badania tej okolicy opisy wad odbytu pojawiły się już w starożytnej Grecji, to wyniki leczenia chirurgicznego były niezadowolające jeszcze w pierwszej połowie XX stulecia [2, 3]. Operacje zaproponowane przez Stephensa i Kiesewettera w latach 50. ubiegłego wieku przyniosły, w porównaniu z wcześniej stosowanymi metodami operacyjnymi, znaczną poprawę wyników pooperacyjnych [4, 5]. Były one jednak w dalszym ciągu dalekie od oczekiwań, zarówno pacjentów, jak i chirurgów. Spowodowane to było, szczególnie w grupie wad wysokich, ograniczonym dostępem do struktur anatomicznych i przetok do układu moczowego. Małe cięcia kroczone i krzyżowe uniemożliwiały chirurgowi ich prawidłową identyfikację, a jelito sprowadzane było na krocze „na ślepo”, przez wytworzony „na tępo” kanał, czego efektem było przypadkowe umiejscowienie nowo wytworzo-

Introduction

Corrective operations of anorectal malformations (ARM) are among the biggest challenges in surgery. Normal functioning of the alimentary tract, as well as the genitourinary tract in complex and cloacal defects, depend on the results of such operations [1, 2].

Because of the ease of approach and examination of the anal area, descriptions of anorectal malformations appeared in the medical literature of ancient Greece. However, the results of surgical treatment were still unsatisfactory even by the first half of the 20th century [2, 3].

Surgical techniques introduced by Stephens and Kiesewetter in the 1950s resulted in a considerable improvement in postoperative functional results, comparing with previously-used techniques [4, 5]. These, however were still far removed from the expectations of both patients and surgeons. It was caused, especially in high defects, by a limited approach to anatomical structures and urogenital fistulas. Small sacral and perineal incisions did not allow the surgeon to identify anatomical structures and, in consequence, resulted in a blind pulling of the bowel through a bluntly created translevator space to a perineal incision for the creation of an anus. Therefore,

nego odbytu zależne wyłącznie od subiektywnej oceny operatora [4, 5].

Przełomem w historii leczenia ARM stał się zaproponowany w 1982 roku przez de Vriesa i Peñę dostęp strzałkowy tylny (*posterior sagittal approach*) oparty na nowej koncepcji anatomii tej okolicy [6]. Operacja polega na dotarciu do niedroźnego jelita od strony krocza po przecięciu wszystkich struktur mięśniowych idealnie w linii pośrodkowej, opierając się na założeniu, że takie cięcie nie uszkadza symetrycznego, bilateralnego unerwienia i unaczynienia tej okolicy. Do identyfikacji poszczególnych struktur mięśniowych, na drodze wywołania ich skurczu, autorzy metody użyli elektrostymulacji [6, 7].

Dostęp strzałkowy tylny pozwolił wyeliminować niedoskonałości poprzednio stosowanych technik operacyjnych, a osiągnięte wyniki czynnościowe potwierdziły skuteczność nowej metody w operacjach pierwotnych, jak również w reoperacjach u pacjentów z nietrzymaniem stolca po korekcji ARM przy użyciu innych metod operacyjnych [8, 9].

Material i metody

W latach 1992–2007 autor niniejszej pracy leczył w Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi (1992–1997) i w Uniwersyteckim Szpitalu Klinicznym nr 4 Uniwersytetu Medycznego w Łodzi (1998–2008) 94 dzieci (50 dziewczynek i 44 chłopców) z ARM (tab. I). U 91 pacjentów wykonano plastykę odbytu i odbytnicy z dostępu tylnego strzałkowego metodą Peñy (PSARP, *posterior sagittal anorectoplasty*) [6]. Troje dzieci zdyskwalifikowano z operacji korekcyjnej i wyłoniono u nich kolostomię końcową.

Wywiad i ocena przedoperacyjna

U wszystkich pacjentów z ARM w wywiadzie położniczym oceniono: długość trwania ciąży, ciężar ciała przy porodzie i punkty Apgar.

Typ wady odbytu określano na podstawie oglądania i badania krocza oraz, opierając się na wynikach inwertografii i badania USG krocza u noworodków i kolostografii dystalnej u dzieci z wyłonioną kolostomią [10, 11].

Ocenę stopnia rozwoju kości krzyżowej przeprowadzono na podstawie współczynnika krzyżowo-biodrowego (SIR, *sacroiliac ratio*) [12]. U każdego pacjenta obliczano go, wykorzystując przeglądowy radiogram miednicy w projekcji przednio-tylnej (a-p, *anterior-posterior*), wykonywany rutynowo w trakcie badania cystograficznego, będącego częścią kompleksowej diagnostyki układu moczowego. Diagnostykę rozpoczynano od badania USG jamy brzusznej, a następnie wykonywano cystografię mikcyjną. W razie wykrycia ewentualnych wad układu moczowego dzięki urografii i renoscyntygrafii można było ocenić czynność nerek, co ułatwiało podjęcie decyzji o rodzaju leczenia [13].

Ocena pooperacyjna

U wszystkich operowanych pacjentów przeprowadzono ocenę kliniczną i manometryczną czynności kanału odbytniczo-odbytowego w okresie od 6 miesięcy do 16 lat (śr. 11,4 roku) po operacyjnej korekcji wady.

Tabela I. Liczba pacjentów w zależności od płci i typu ARM
Table I. Number of patients with consideration of sex and type of ARM

Typ wady Type of ARM	Płeć / Sex		Łącznie Total
	M / M	K / F	
Niska / Low	27	42	69
Wysoka / High	17	8	25
Łącznie / Total	44	50	94

the neo-anus had accidental location in the perineum which resulted only from the surgeon's experience [4, 5].

A turning point in the surgery of ARM was proposed by de Vries and Peña in 1982 — the posterior sagittal approach, which was based on a new concept of anatomy of this area [6]. The defect is approached through a wide posterior sagittal incision with the division of all muscle structures exactly in the midline, which is based on the assumption that such an incision cannot damage the symmetrical, bilateral nerve and blood supply. The muscle structures were identified by their contraction caused by the use of electrostimulation [6, 7].

The posterior sagittal approach allowed one to eliminate all the drawbacks of previously-used techniques while the obtained functional results proved the effectiveness of the new method both in primary operations and in redo procedures in patients with fecal incontinence after correction of ARM with the use of other operative methods [8, 9].

Material and methods

Between 1992 and 2008, the author operated on 94 children (50 girls and 44 boys) with ARM in the Polish Mother's Health Centre (1992–1997) and in University Children's Hospital No. 4 in Łódź (1998–2008) (Tab. I). Posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) by Peña [6] was performed in 91 children. Three children were not qualified for PSARP and had a terminal colostomy created instead.

History and preoperative evaluation

In all children with anorectal malformations presented in this series, the duration of pregnancy, body weight at birth and APGAR score were analyzed.

The type of ARM was determined on the basis of perineal appearance, the result of inwertography and an ultrasound of the perineum in newborns. Distal colostography was employed in children with a created colostomy [10, 11].

An evaluation of the sacral bone was based on the value of the sacroiliac ratio (SIR) [12]. This was calculated in every patient on the basis of an antero-posterior (a-p) radiogram of the pelvis, done as a routine procedure during a cystography, which was itself carried out as a part of complex diagnostics of the urinary tract. These diagnostics began with a US examination, followed by

Ocena kliniczna

Ocenę kliniczną pooperacyjnej funkcji kanału odbytniczko-odbytniczego przeprowadzono na podstawie jakościowej skali „10”, będącej zmodyfikowaną przez autora niniejszej pracy skalą Kelly’ego [14]. W ocenie brano pod uwagę:

- częstość wypróżnień (0–2 pkt);
- konsystencję stolca (0–2 pkt);
- brudzenie i popuszczanie (0–2 pkt);
- potrzebę leczenia (leki, lewatywy, pieluchy) (0–2 pkt);
- wystąpienie odruchu hamowania zwieracza w badaniu manometrycznym (0 lub 2 pkt).

Wynik badania klasyfikowano jako: 10–8 pkt — dobry (prawidłowa czynność jelit), 7–4 pkt — zadowalający (z niewielkimi ograniczeniami socjalnymi lub bez nich), 3–0 pkt — zły (nietrymanie stolca).

Ocena manometryczna

Badania manometryczne przeprowadzono na aparacie WIEST JUPITER 8000. W pierwszej fazie badania odczytywano na zapisie profilu ciśnienia odbytniczko-odbytniczego wartości następujących parametrów: 1. Spoczynkowe ciśnienie w odbytnicy, 2. Spoczynkowe ciśnienie w kanale odbytu, 3. Gradient ciśnienia odbytniczko-odbytniczego, 4. Długość kanału odbytu. Następnie w fazie dynamicznej badania wywoływano odruch hamowania odbytniczko-odbytniczego, i mierzono: 5. Amplitudę ciśnienia w odruchu [15].

Uzyskane wyniki porównano z wynikami badania w grupie referencyjnej 40 dzieci (20 dziewczynek i 20 chłopców), w wieku 6–16 lat, hospitalizowanych z powodu bólów brzucha, bez zaburzeń oddawania moczu i stolca.

Analiza statystyczna

Analizę statystyczną wyników przeprowadzono przy użyciu testu *t*-Studenta (*t*) i testu Cochran-Cox (*C*).

Wyniki

Średni czas trwania ciąży w przypadku dzieci z wadami odbytu typu niskiego wynosił 39,4 hbd i nie różnił się istotnie ($p > 0,05$) od czasu trwania ciąży w grupie dzieci z wadami typu wysokiego — 38,8 hbd. Podobnie średnia masa urodzeniowa dzieci z wadami typu niskiego — 3037 g nie różniła się ($p > 0,05$) od wagi noworodków z wadami typu wysokiego — 3185 g. Również średnia ocena w skali Apgar nie różniła się w obu grupach noworodków (tab. II).

a voiding cystography. If any defect was found, an i.v. pyelography and renoscintigraphy were performed to evaluate the function of the kidneys and decide upon the type of treatment to be employed [13].

Postoperative assessment

All children were assessed clinically and manometrically from 6 months to 16 years (mean 11.4 yrs) after the surgical correction of ARM.

Clinical assessment

A postoperative clinical evaluation of the function of the rectoanal canal was carried out based on a quantitative “10” score as well as a Kelly’s score modified by author [14] which included the following:

- frequency of stools (0–2 pts);
- stool consistency (0–2 pts);
- staining (encopresis) (0–2 pts);
- need for treatment (drugs, enemas, diapers) (0–2 pts);
- evoking rectoanal inhibitory reflex in manometry (0 or 2 pts).

The result of the examination was classified as: 10–8 points — good (normal bowel function), 7–4 points — satisfactory (with no or slight social limitations), 0–3 points — poor (total incontinence).

The results were compared with those obtained using classic Kelly’s score, which included:

1. Control of defecation (0–2 points),
2. Staining (0–2 points),
3. Strength of external anal sphincter at the per rectum examination (0–2 points).

The result of 5–6 points was considered good, 3–4 points — satisfactory, and 0–2 points — unsatisfactory.

Manometric assessment

Manometric examination was performed with the use of WIEST JUPITER 8000 equipment.

First, the values of the following parameters were determined on the recording of the rectoanal pressure profile: 1. Resting Rectal Pressure (RRP), 2. Resting Anal Pressure (RAP), 3. Rectoanal Pressure Gradient (RAPG), 4. Anal canal length (ACL). Next, the Rectoanal Inhibitory Reflex (RAIR) was evoked, and its recording was used to determine: 5. Reflex Pressure Amplitude (RPA) [15].

The obtained results were compared with those in a reference group of 40 children (20 girls and 20 boys)

Tabela II. Liczba dzieci z wadami odbytu i odbytnicy, średni czas trwania ciąży, średnia masa urodzeniowa i ocena w skali Apgar
Table II. Number of children with anorectal malformations (ARM), mean duration of pregnancy, and mean birth weight and APGAR score

Typ wady Type of ARM	Liczba pacjentów No. of patients	Średni czas trwania ciąży Duration of pregnancy	Średnia masa urodzeniowa Mean birth weight	Średnia ocena w skali Apgar Mean APGAR score
Niska / Low	69	39,4 hbd	3037 g	8,7
Wysoka / High	25	38,8 hbd	3185 g	8,8
Łącznie / Total	94			

W całej grupie 94 dzieci najczęściej występowała wada odbytu z przetoką kroczeniową — łącznie u 26 dzieci (27,6%). Drugą co do częstości występowania była wada z przetoką przedstonkową obserwowana u 17 dziewczynek (18%). Obie wady należą do wad typu niskiego. Przetoka kroczeniowa była jednocześnie najczęstszą wadą niską zarówno u dziewczynek, jak i u chłopców. Wśród wad typu wysokiego najczęściej obserwowano wadę z przetoką do cewki sterczowej u 9 chłopców (9,6%) i przetrwały stek u 3 dziewczynek (3,2%) (tab. III).

W analizowanej grupie 94 dzieci z wadami odbytu było 50 dziewczynek (53,2%) i 44 chłopców (46,8%), wzajemny stosunek płci wynosił zatem: M:K = 1:1,2.

Wady typu niskiego obserwowano u 69 dzieci (73,4%), a wady typu wysokiego u 25 dzieci (26,6%) (tab. I).

Według algorytmu postępowania z noworodkiem z wadą odbytu [1], na podstawie oględzin krocza, analizy moczu i badania ultrasonograficznego krocza w pierwszych godzinach życia, 12 chłopców (12/94 — 12,8%) z wadami typu niskiego zakwalifikowano do wczesnej operacyjnej korekcji wady. Ograniczony wariant operacji typu PSARP przeprowadzono u 7 noworodków w pierwszej dobie życia, u 4 — w drugiej i u 1 — w trzeciej.

Pośród pozostałych 82 dzieci, troje (3/94 — 3,2%) zdyskwalifikowano z operacji radykalnej, a u 79 dzieci (79/94 — 84,0%) chirurgiczną korekcję wady odbytu przeprowadzono w wieku 3–19 miesięcy, po uprzednim wyłonieniu kolostomii u 56 spośród nich (56/94 — 59,6%) [16] (tab. IV).

Troje dzieci nie zakwalifikowano do chirurgicznej korekcji wady na podstawie oceny kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego oraz ze względu na obecność poważnych wad towarzyszących, między innymi wrodzony brak kości krzyżowej (wartość SIR = 0) [12]. U wszystkich trojga dzieci wystąpiły objawy pęcherza neurogennego.

Pośród 91 dzieci zakwalifikowanych do operacji radykalnej, korekcję wady typu niskiego przeprowadzono u 68 dzieci (74,7%), zaś wady typu wysokiego u 23 pacjentów (25,3%). W tej grupie pacjentów było 49 dziewczynek (53,8%) i 42 chłopców (46,2%).

Pośród 59 dzieci, u których wykonano kolostomię jako przygotowanie do operacji radykalnej, u 55 wyłoniono ją w pierwszych dwóch dobach życia. U 4 dziewczynek, które trafiły do ośrodka autora później, wyłoniono kolostomię między 1 a 18 miesiącem życia.

U 51 dzieci (86,4%) była to kolostomia całkowicie rozdzielona, u 5 (8,5%) — kolostomia pętlowa. U 3 dzieci (5,1%) niezakwalifikowanych do operacji radykalnej wyłoniono kolostomie końcowe (tab. V).

U 49 pacjentów (83%) zlokalizowano kolostomię na granicy zstępnicy i esicy, u 5 dzieci (8,5%) wyłoniono przetokę na lewej poprzecznicy, a w 2 przypadkach (3,4%) została ona umieszczona w obwodowej części esicy. Kolostomie końcowe u trojga dzieci (5,1%) niezakwalifikowanych do operacji radykalnej wyłoniono na odbytnicy.

Tabela III. Rodzaj wad odbytu i częstość ich występowania w analizowanej grupie dzieci
Table III. Anorectal malformations (ARM) and their incidence in studied group of children

Typ wady <i>Type of ARM</i>	Liczba pacjentów <i>No. of patients</i>	Kolostomia <i>Colostomy</i>	
		Tak <i>Yes</i>	Nie <i>No</i>
Płeć żeńska / <i>Females</i>	50	30	20
Niska / <i>Low</i>	41	22	20
— przetoka kroczeniowa <i>perineal fistula</i>	20	3	17
— przetoka przedstonkowa <i>vestibular fist.</i>	17	15	2
— przetoka pochwowa (niska) <i>vaginal fist.</i>	2	2	—
— zwężenie odbytu <i>anal stenosis</i>	1	1	—
— przetoka skórna otwarta <i>open cutaneous fist.</i>	1	—	1
Wysoka / <i>High</i>	9	9	—
— przetrwały stek <i>persistent cloaca</i>	4	4	—
— przetoka pochwowa (wysoka) <i>vaginal fist.</i>	3	3	—
— bez przetoki <i>no fistula</i>	1	1	—
— zwężenie odbytu i odbytnicy <i>rectoanal stenosis</i>	1	1	—
Płeć męska / <i>Males</i>	44	29	15
Niska / <i>Low</i>	27	12	15
— bez przetoki <i>no fistula</i>	8	1	7
— przetoka kroczeniowa <i>perineal fist.</i>	6	4	2
— przetoka podnaskórkowa rafy <i>midline raphe fist.</i>	6	1	5
— przetoka do cewki opuszkowej <i>bulvar fist.</i>	5	5	—
— zwężenie odbytu (odbyt przykryty) <i>anal stenosis</i>	2	1	1
Wysoka / <i>High</i>	17	17	—
— przetoka do cewki sterczowej <i>prostatic fist.</i>	9	9	—
— zwężenie odbytu i odbytnicy <i>hectoanal stenosis</i>	4	4	—
— przetoka do szyi pęcherza <i>bladder neck fist.</i>	2	2	—
— bez przetoki <i>no fistula</i>	1	1	—
Niedrożność odbytnicy <i>Rectal atresia</i>	1	1	—
Łącznie / <i>Total</i>	94	59	35

Tabela IV. Rodzaj postępowania chirurgicznego u dzieci z ARM

Table IV. Type of surgical procedure in children with ARM: L — low, H — high

Płeć / Sex		K / F		M / M		Łącznie Total
Typ wady / Type of ARM		N / L	W / H	N / L	W / H	
Kolostomia końcowa (niezakwalifikowane do PSARP) Permanent colostomy (not qualified for PSARP)		1	–	–	2	3
PSARP u noworodka/PSARP in newborn		–	–	12	–	12
PSARP 3–19 m. PSARP 3–19 mo.	Z kolostomią Colostomy	21	8	12	15	56
PSARP 3–19 m. PSARP 3–19 mo.	Bez kolostomii No	20	–	3	–	23
Łącznie / Total		42	8	27	17	94

N — wada typu niskiego, W — wada typu wysokiego

Tabela V. Rodzaj i liczba wyłonionych kolostomii

Table V. Type and number of colostomies

Typ przetoki Type of diversion	Płeć / Sex		Łącznie Total
	K / F	M / M	
Całkowicie rozdzielona Completely divided	26	25	51
Przetoka pętlowa Loop	3	2	5
Kolostomia końcowa Permanent terminal	1	2	3
Łącznie Total	30	29	59

Kolostomie zamykano w ciągu 3–12 tygodni (śr. 7,3 tygodnia) od operacji radykalnej.

Powikłania

U 10 dzieci (10/59 — 16,9%) wystąpiły powikłania związane z kolostomią. Było to: wypadanie śluzówki jelita — w 3 przypadkach, zwężenie stomii — u 3 pacjentów, powierzchowna infekcja rany po wyłonieniu — u 2, nieszczelność zespolenia po zamknięciu kolostomii — u 1, ropień powłok po zamknięciu kolostomii — u 1 dziecka.

U 6 dzieci (6/91 — 6,6%) wystąpiły powikłania związane z operacją radykalną — PSARP: infekcja rany pooperacyjnej — u 2, zwężenie odbytu — u 2, wypadanie śluzówki odbytnicy — u 2 pacjentów.

Łącznie powikłania związane z wykonanymi zabiegami operacyjnymi obserwowano u 15 pacjentów (15/94 — 15,9%).

Ocena pooperacyjna

Ocena kliniczna

W ocenie według skali „10” wszystkich 91 pacjentów po pierwotnej korekcji wady wynik pooperacyjny uznano za dobry u 83 dzieci (91,2%), zadowolający —

aged 6–16 years, presenting abdominal pain with no disorders of passing stool and urine.

Statistical analysis

For the statistical analysis, the *t*-Student test (*t*) and the Cochran-Cox test (*C*) were used.

Results

The mean duration of pregnancy in cases of children with low defects was 39.4 weeks and did not significantly differ ($p > 0.05$) from pregnancy duration in children with high defects — 38.8 weeks. Similarly, the mean birth body weight of children with low defects — 3037 g did not significantly differ ($p > 0.05$) from the weight of neonates with high defects — 3185g. Moreover, the APGAR score was similar in both groups of children (Tab. II).

The most frequent defect in the whole group of 94 children was perineal fistula which was observed in 26 patients (27.6%). The second most frequent was vestibular fistula — in 17 girls (18%). Both defects are of a low type. Perineal fistula was also the most frequent low defect in both girls and boys. Among high defects, the most frequent was urethral prostatic fistula — in 9 boys (9.6%) and persistent cloaca in 3 girls (3.2%) (Tab. III).

In the analysed group of 94 children with ARM there were 50 girls (53.2%) and 44 boys (46.8%), thus the sex ratio was: M:F = 1:1.2.

Low type malformations were observed in 69 children (73.4%), and high defects in 25 children (26.6%) (Tab. I).

Based on a management procedure for newborns with ARM [1], 12 boys (12/94—12.8%) with low defects were qualified for early surgical correction of their malformation, on the basis of a perineal inspection, urinalysis and an ultrasound examination of the perineum during the first few hours of life. Minimal PSARP was performed in 7 newborns during the first day of their lives with 4 on the second day, while one boy underwent surgery on the third day.

Tabela VI. Wyniki czynnościowe według skali „10” uzyskane u dzieci po pierwotnej korekcji chirurgicznej ARM, z dostępu tylnego strzałkowego

Table VI. Functional results according to the “10” score in children after primary surgical correction of ARM with use of PSARP: L — low, H — high

Wynik Result	Dobry Good N / L W / H		Zadawalający Fair N / L W / H		Niezadawalający Unsatisfactory N / L W / H		Razem Total
Skala „10” „10” score	10 pkt: 43 – 9 pkt: 14 5 8 pkt: 11 10	83	7 pkt: – 4 6 pkt: – 1	5	2 pkt: – 2 1 pkt: – 1	3	
	68 15	83	– 5	5	– 3	3	91

N — wada typu niskiego, W — wada typu wysokiego

u 5 dzieci (5,5%) i niezadowolający u trojga pacjentów (3,3%) (tab. VI).

W badanej grupie średnia ocena w skali „10” u pacjentów z wadami typu wysokiego ($x = 7,04$) była znacznie niższa ($p < 0,001$) od średniej oceny w grupie dzieci z wadami typu niskiego ($x = 9,47$). Wynik czynnościowy po pierwotnej korekcji wad odbytu metodą PSARP oceniono jako dobry u dzieci z wadami typu niskiego i jako zadowolający u dzieci z wadami typu wysokiego.

Ocena manometryczna

U wszystkich 91 pacjentów wykonano pooperacyjne badanie manometryczne kanału odbytniczko-odbykowego.

Wartości wszystkich badanych parametrów w grupie wad typu wysokiego były istotnie niższe od średnich wartości parametrów zarówno w grupie wad typu niskiego ($p < 0,001$), jak i w grupie referencyjnej ($p < 0,001$). Średnie wartości badanych parametrów u dzieci z wadami typu niskiego były również niższe niż w grupie kontrolnej ($p < 0,001$, $p < 0,02$, $p < 0,004$), z wyjątkiem wartości spoczynkowego ciśnienia odbykowego, które nie różniły się od wartości w grupie referencyjnej ($p > 0,05$) (tab. VII).

Z pooperacyjnych zaburzeń czynnościowych u 15 (16,5%) spośród 91 dzieci po pierwotnej korekcji wady odbytu obserwowano zaparcia. Byli to pacjenci z wadami odbytu typu niskiego. W badaniu przedmiotowym u żadnego dziecka w tej grupie nie stwierdzono zwężenia odbytu. We wszystkich przypadkach zaparcia zostały łatwo wyleczone za pomocą odpowiedniej diety; u pięciorga dzieci stosowano z dobrym skutkiem Debridat (Trimebutine) i Coordinax.

Dyskusja

Częstość występowania ARM w Polsce waha się od 1:2295 do 1:5300 [3, 17]. W analizowanej grupie pacjentów nie obserwowano przewagi żadnej z płci.

Dostęp strzałkowy tylny po raz pierwszy w historii leczenia chirurgicznego ARM umożliwił chirurgowi bezpośredni wgląd w pole operacyjne, tej niedostępnej do tej pory okolicy ciała i zapoznanie się ze szczegółową anatomią poszczególnych wad i różnicami między nimi.

Dostęp strzałkowy tylny łączy się z nową koncepcją anatomii miednicy zaproponowaną przez Peñę i de Vrie-

Out of the other 82 children, three patients (3/94–3.2%) were disqualified from corrective surgery and in 79 children (79/94–84.0%) surgical correction of ARM was performed from 3 months to 19 months of age, under cover of a colostomy in 56 of them (56/94–59.6%) [16] (Tab. IV).

Three children (two boys and one girl) were not qualified for surgical correction of ARM based on an evaluation of the lumbosacral spine and the presence of severe associated anomalies, such as multiple defects of the spine and sacral agenesis (sacroiliac ratio, SIR = 0) [12]. All three children presented symptoms of neurogenic bladder.

Out of 91 patients qualified for PSARP, correction of low defects was done in 68 children (74.7%), while high defects were repaired in 23 children (25.3%). In this group there were 49 girls (53.8%) and 42 boys (46.2%).

Out of 59 children who underwent a colostomy before radical surgery, in 55 cases this was created during the first 2 days of the child's life. In 4 girls who came to our centre later, colostomies were created between 1 and 18 months of age. In 51 children (86.4%) this was a completely divided mature colostomy, and in 5 children (8.5%) a loop colostomy. In 3 children (5.1%) disqualified from PSARP permanent a terminal colostomy was created (Tab. V).

In 49 patients (83%) colostomies were localised in the descending/sigmoid colon, and in 5 children (8.5%) in the left transverse colon, while in 2 cases (3.4%) in the distal sigmoid colon. Permanent colostomies in three children (5.1%) who were not qualified for surgery, were created in the rectum. Colostomies were closed 3 to 12 weeks (mean 7.3 weeks) after the corrective operation.

Complications

In 10 children (10/59–16.9%) complications related to colostomy were observed. These were as follows: prolapse of intestinal mucosa in 3 cases, stricture of one of the stomas in 3 cases, superficial wound infection after creation of colostomy in 2 cases, leak of anastomosis after closure of divided colostomy in 1 case, and wound abscess after closure of colostomy in 1 case.

Complications related to the main corrective procedure, PSARP, occurred in 6 children (6/91–6.6%). These were as

Tabela VII. Wyniki badania manometrycznego w grupie badanej i w grupie referencyjnej**Table VII. Results of anorectal manometry in all examined groups and controls. RRP — resting rectal pressure; RAP — resting anal pressure; RAPG — rectoanal pressure gradient; ACL — anal canal length; RAIR — rectoanal inhibitory reflex; RPA — reflex pressure amplitude**

PSARP Typ wady Type of ARM	Liczba pacjentów No. of patients	SCOD / RRP [cm H ₂ O]	SCO / RAP [cm H ₂ O]	GCOO / RAPG [cm H ₂ O]	DKO / ACL [cm]	Wywołanie odrchu Evoking of reflex	ACO / RPA [cm H ₂ O]
Niska / Low	68	10,9	16,9	6,9	1,7	59 (86,8%)	4,1
Wysoka / High	23	7,0	11,3	3,9	1,3	12 (52,2%)	3,1
Razem / Total	91	9,6	15,7	6,3	1,6	71 (78%)	3,9
Grupa referencyjna Reference group	40	11,8	17,2	5,9	1,9	40	4,5

SCOD — spoczynkowe ciśnienie odbytnicze, SCO — spoczynkowe ciśnienie odbytowe, GCOO — gradient ciśnienia odbytowo-odbytniczego, DKO — długość kanału odbytu, ACO — amplituda ciśnienia w odruchu hamowania zwieracza

sa, opartą na długoletnich badaniach tej okolicy ciała u płodów ludzkich i doświadczeniach operacyjnych z kilkuset przypadkami pacjentów z wadami odbytu [18, 19]. Zakłada ona brak klasycznych elementów anatomicznych, takich jak mięsień łonowo-odbytniczy i okrężny mięsień zwieracz zewnętrzny odbytu. Twórcy metody opisali nowe elementy anatomiczne: kompleks mięśniowy, miejsce, w którym dźwignacz odbytu łączy się ze zwieraczem zewnętrznym i zwieracz wewnętrzny zbudowany z dwóch pasm włókien mięśniowych położonych równolegle do siebie i przysrzawkowo [1, 3].

Peña w przeprowadzonych badaniach ostatecznie potwierdził wcześniejsze obserwacje kliniczne, że cięcie strzałkowe tylne nie powoduje zaburzeń unerwienia i ukrwienia struktur mięśniowych i kanału odbytniczodo-odbytowego [20]. Podobny był wynik oceny klinicznej i czynnościowej przeprowadzonej u dzieci z chorobą Hirschsprunga po operacji radykalnej w modyfikacji własnej autora niniejszej pracy, z zastosowaniem dostępu tylnego strzałkowego przez zwieraczowego i przez odbytnicze. Nie stwierdzono w tej grupie pacjentów żadnych zaburzeń funkcji kanału odbytniczodo-odbytowego, ani też nietrzymania stolca [21].

Stosując dostęp strzałkowy tylny, piszący te słowa przekonał się, że każda wada posiada charakterystyczne dla niej cechy anatomiczne. Wśród wad typu wysokiego znajdują się wady o zupełnie różnej charakterystyce i różnym rokowaniu co do trzymania stolca. Zarówno wada z przetoką do cewki sterczowej, jak i wada z przetoką do szyi pęcherza klasyfikowane są jako wady typu wysokiego. Pierwsza z nich rokuje dobrze, podczas gdy drugiej towarzyszy zwykle niedorozwój kości krzyżowej i słabo rozwinięte mięśnie, a więc rokowanie w tym przypadku jest zdecydowanie mniej korzystne. Inny charakterystyczny przykład to atrezja odbytnicy, tradycyjnie klasyfikowana jako wada typu wysokiego. W tej wadzie prawidłowo wykształcony kanał odbytu oddzielony jest przegrodą od odbytnicy, a otaczające je mięśnie nie różnią się od mięśni zdrowego człowieka i są chyba najlepiej rozwinięte ze wszystkich operowanych przez autora wad

follows: wound infection in 2 cases, stricture of neo-anus in 2 cases, prolapse of intestinal mucosa in 2 cases.

Complications related to all surgical procedures performed in the examined group were observed in 15 patients (15/94–15.9%).

Postoperative assessment

Clinical assessment

According to the “10” score of 91 patients after primary correction of ARM, the result was considered good in 83 children (91.2%), fair in 5 children (5.5%) and unsatisfactory in three children (3.3%) (Tab. VI).

In the entire studied group the mean “10” score result in patients with high ARM ($x = 7.04$) was significantly lower ($p < 0.001$) than that in children with low ARM ($x = 9.47$). The functional result after primary PSARP was considered good in children with low defects and fair in children with high defects.

Manometric assessment

In all 91 patients postoperative anorectal manometry was performed.

The values of all studied manometric parameters in the group presenting high defects were significantly lower than the mean values in the group presenting low defects ($p < 0.001$), as well as in the reference group ($p < 0.001$). However, the mean values of the studied parameters in children with low defects were also lower than those in the reference group ($p < 0.001$, $p < 0.02$, $p < 0.004$), apart from the resting anal pressure (RAP), whose value did not differ from that in the reference group ($p > 0.05$) (Tab. VII).

Among postoperative functional disorders, constipation was observed in 15 (16.5%) out of 91 children after primary surgical correction of ARM. These were patients with low defects. A physical examination did not reveal anal stricture in any of these cases. In all cases constipation was treated with diet; in five children Debridat (Trimebutine) and Coordinax were effective.

odbytu. Z kolei wada z przetoką do przedstonka pochwy, zaliczana do grupy wad niskich, wymaga oddzielenia jelita od pochwy i zmobilizowania go na głębokość około 3 cm oraz wykonania pełnej plastyki mięśni. Żadna z pozostałych wad typu niskiego nie wymaga przeprowadzenia tak rozległej operacji. Podobnie wada z przetoką do cewki opuszkowej, w której odległość jelita od skóry krocza wynosi 1–1,5 cm mogłaby zostać uznana za wadę typu niskiego; jednak sam fakt obecności połączenia między odbytnicą a układem moczowym oznacza, że operacja będzie skomplikowana i trudna technicznie.

Wczesna identyfikacja wady ma istotne znaczenie w aspekcie wskazań lub ich braku do wyłonienia czasowej rozdzielonej kolostomii. Pacjenci z wadami typu niskiego, takimi jak: odbyt kroczeniowy, błona odbytowa, zwężenie odbytu, u których prosta plastyka odbytu (ograniczony wariant PSARP) gwarantuje uzyskanie dobrego wyniku pooperacyjnego, nie wymagają osłony kolostomii. U pacjentów z innymi typami wad odbytu wskazane jest — w opinii autora — czasowe wyłonienie kolostomii, jako przygotowanie do operacji radykalnej.

Wyłonienie i zamknięcie przetoki jelitowej powinno być traktowane jako „duży” zabieg operacyjny i przeprowadzane przez doświadczonego chirurga. Wydaje się, że całkowicie rozdzielona przetoka jelitowa, szczególnie kolostomia, ma więcej zalet niż przetoka pętlowa. Dodatkowo strony rozdzielonej przetoki to: małe, łatwe do pielęgnacji stomie, mniejsza tendencja do wynicowywania się śluzówki i w przypadku wad wrodzonych odbytu zapobieganie gromadzeniu się mas kałowych w dalszym odcinku jelita oraz infekcjom dróg moczowych, przy współistniejących przetokach jelitowo-moczowych [16, 22].

Głównym celem leczenia chirurgicznego dzieci z wadami wrodzonymi odbytu i odbytnicy, niezależnie od typu wady, jest osiągnięcie u nich pełnego trzymania stolca. Zaproponowana przez autora niniejszej pracy skala „10” daje możliwość obiektywnej i szczegółowej oceny czynności końcowego odcinka przewodu pokarmowego, niezależnie od typu wady i wieku pacjenta [14]. Analiza wyników pooperacyjnych ujawniła, że średnia ocena w skali „10” u dzieci z wadami typu wysokiego była znacznie niższa od średniej oceny u dzieci z wadami typu niskiego ($p < 0,001$). Dobry wynik pooperacyjny uzyskano u 91,2% dzieci operowanych metodą PSARP, podczas gdy po operacjach klasycznymi metodami dobry wynik pooperacyjny obserwowano zaledwie u połowy pacjentów [8, 9]. U pacjentów z wadami typu wysokiego operowanych klasycznymi metodami wynik czynnościowy był z reguły niezadowolający [8, 9], podczas gdy 65,2% dzieci z wadami typu wysokiego operowanych metodą PSARP uzyskało wynik dobry.

Charakterystyczną cechą prawidłowego zapisu profilu ciśnienia odbytniczo-odbytowego jest obecność strefy wysokiego ciśnienia (*high pressure zone*), za której wytworzenie odpowiada spoczynkowe napięcie zwieracza wewnętrznego odbytu [15]. W wadach typu niskiego, przy dobrze wykształconych mięśniach, średnie

Discussion

The incidence of anorectal malformations (ARM) in Poland ranges from 1:2295 to 1:5300 [3, 17]. No prevalence linked to sex was observed in the analysed group of children.

For the first time in the history of surgical management of congenital anorectal malformations, the posterior sagittal approach enables one to gain direct exposure of the operative field, an area so far inaccessible, and learn the detailed anatomy of particular defects and differences between them.

The posterior sagittal approach is connected with a new concept of the anatomy of the pelvis proposed by Peña and de Vries. This is based on many years experience gained from studying this area of the body in foetuses, as well as from operations in several hundred cases of ARM [18, 19]. It assumes a lack of standard anatomical structures, such as the puborectal muscle and the circular external anal sphincter. The authors of this method have described new anatomical structures such as: the muscle complex, the place where the levator ani joins with the external sphincter and external anal sphincter created by two parallel parasagittal strips of muscle fibres [1, 3].

The research conducted by Peña clearly confirmed earlier clinical observations that posterior sagittal approach does not impair blood supply and innervation of the muscle structures and the anorectal canal [20]. A similar result was obtained from a clinical and functional evaluation of children with Hirschsprung's disease after radical operation using this author's modification, via the posterior sagittal transrectal and transsphincteric approach. In this group of patients no disorders of anorectal canal function or incontinence were observed [21].

Using the posterior sagittal approach has taught me that each defect has its own characteristic anatomical features. Among high defects there are malformations with various characteristics and a prognosis for fecal continence. Both urethral prostatic fistula and bladder neck fistula are classified as high defects. The first of these is connected with good prognosis, while sacral hypoplasia and underdeveloped muscles are usually associated with the second, while prognosis in this case is less favourable. Another characteristic example is rectal atresia, traditionally classified as a high defect. In this type of defect the anal canal is normally developed and separated from the rectum by a septum, and the surrounding muscles do not differ from those in a normal individual. The functional results after the correction of this defect are excellent. On the other hand, vestibular fistula, classified as a low defect, requires the separation of the bowel from the vagina, mobilisation of the bowel to a depth of 3 cm and plastic operation of muscles. None of the remaining low defects requires such an extensive procedure. Similarly, a urethral bulbar fistula, in which the bowel-skin distance is 1–1.5 cm, could be classified as low

wartości spoczynkowego ciśnienia odbytniczego i odbytowego były zbliżone do wartości prawidłowych. Choć u dzieci z wadami typu wysokiego wartość spoczynkowego ciśnienia odbytniczego nie różniła się istotnie od normy, to wartość spoczynkowego ciśnienia odbytowego, zależna od stanu zwieracza, była już znacząco niższa. W efekcie strefa wysokiego ciśnienia była również niższa niż w prawidłowym zapisie. U dzieci z nietrzymaniem stolca, u których słabo wykształcone zwieracze nie były w stanie wytworzyć odpowiedniego napięcia, zapis manometryczny był bardzo charakterystyczny. Oprócz obniżonej w porównaniu z zapisem prawidłowym wartości spoczynkowego ciśnienia odbytniczego, można było zaobserwować na wykresie brak strefy wysokiego ciśnienia lub strefę o niewielkiej wartości ciśnienia — zapis był płaski [15].

W wieloetapowym leczeniu chirurgicznym ARM powikłania mogą wiązać się zarówno z wyłonieniem i zamknięciem kolostomii, jak i z samym zabiegiem korekcyjnym wady. We wszystkich przypadkach, w których autor zdecydował o rodzaju kolostomii była to kolostomia rozdzielona. Zbyt mała liczba przetok pętlowych w analizowanej grupie pacjentów nie pozwoliła na porównanie częstości powikłań związanych z wytworzeniem obu typów kolostomii. Jednak w materiale przedstawionym przez Wilkinsa i Peñę [22] wypadanie śluzówki jelita przez stomię zdarzało się statystycznie częściej ($p < 0,01$) w kolostomiach pętlowych (7%) niż w kolostomiach rozdzielonych (0,4%). Obserwowane przez tych autorów infekcje związane z operacją definitywną były również statystycznie częstsze ($p < 0,05$) w grupie pacjentów z przetokami pętlowymi (5%) w porównaniu z grupą z kolostomiami rozdzielonymi (0,4%). Powikłania związane z kolostomią obserwowano w analizowanej grupie dzieci w 16,9% przypadków, co jest wartością zbliżoną do danych w piśmiennictwie [22, 23].

Wilkins i Peña obserwowali powikłania infekcyjne rany po operacji radykalnej u wszystkich 10 dziewczynek z odbytem przedSIONKOWYM (100%), operowanych bez osłony kolostomii i prawidłowe gojenie się rany pooperacyjnej u 35 dziewczynek z tą samą wadą operowanych pod osłoną kolostomii [22].

U 15 dziewczynek z wadą z przetoką przedSIONKOWĄ, operowanych przez autora niniejszej pracy, kolostomię wyłonił on w okresie przygotowawczym do zabiegu radykalnego. U żadnej pacjentki z tej grupy nie wystąpiły powikłania infekcyjne po chirurgicznej korekcji wady.

Powikłania po operacyjnej korekcji wad odbytu i odbytnicy w prezentowanej grupie dzieci obserwowano u 6 pacjentów (6,6%). U 2 dzieci wystąpiła infekcja rany pooperacyjnej spowodowana, w opinii autora, przeprowadzeniem operacji radykalnej bez osłony kolostomii. W tej grupie wyjątek stanowiło 12 noworodków, operowanych bez osłony kolostomii, u których rana pooperacyjna zagoiła się bez powikłań. Pokrywa się to całkowicie z obserwacjami innych autorów [22, 23]. Sama infekcja nie stanowiła problemu terapeutycznego, leczono ją miejscowo oraz przedłużoną do 14 dni antybiotykoterapią. We wszystkich przypadkach rana pooperacyjna zagoiła się samoistnie.

defect. But the fact that the rectum is linked to the urogenital tract means that the operation will be a difficult and technically complicated one.

Early identification of a defect seems justified concerning indications or the lack of indications for a divided colostomy. Patients with low defects such as: perineal anus, anal membrane, anal stenosis, in which a simple anoplasty (limited PSARP) guarantees a good postoperative result, do not need colostomy. In patients with other types of defects the creation of a colostomy, in author's opinion, as preparation for radical operation, is beneficial. The construction and closure of a colostomy should be regarded as major surgical procedures and ought to be performed by an experienced surgeon. A totally divided colostomy seems to have advantages over a loop colostomy. The advantages of a divided colostomy are its smaller, and thus easier to maintain, stoma, its lower tendency towards mucosa prolapse and in case of ARM, the prevention of fecal impaction and infections in the urinary tract if fistulas to urinary tract are present [16, 22].

The main goal of operative treatment in children with ARM, regardless of the type of defect, is to achieve fecal continence.

The "10" score proposed by the author, allows one to carry out an objective evaluation of the function of the rectoanal canal in children, independent of the type of defect or the patient's age [14].

An analysis of the postoperative results showed that the mean "10" score result in children with high defects was significantly lower than in children with low defects ($p < 0.001$). A good postoperative result was achieved in 91.2% of children after PSARP, while after operations employing standard methods such a result was observed in only half of operated patients [8, 9]. All patients with high defects operated on using standard methods usually had an unsatisfactory result [8, 9], comparing with 65.2% of good results in children with high defects after PSARP.

A characteristic feature of a normal rectoanal pressure profile is the presence of a high pressure zone, which is created by the resting internal sphincter tonus [15].

In low defects with well developed muscles, the mean values of the resting rectal pressure (RRP) and resting anal pressure (RAP) were close to normal values. In children with high defects, although the value of RRP did not differ substantially from the norm, the RAP value, which depends on the condition of the sphincter, was significantly lower. As a result, the high pressure zone was also lower than in controls. In children with fecal incontinence, in whom poorly developed muscles could not create sufficient tonus, the manometric measurement was very characteristic. Apart from a lower than normal RRP, there was no high pressure zone — the measurement was flat [15].

Because of the multistage operative treatment of ARM, complications can be related both to the creation and closure of a colostomy, as well as to the main corrective procedure. In all cases where author decided upon the type of colostomy to be created, this was

Wypadanie śluzówki odbytnicy obserwowano u 2 chłopców, operowanych jako jedni z pierwszych w całej omawianej grupie, i należy je wiązać z ograniczonym jeszcze wtedy doświadczeniem autora w użyciu nowej techniki operacyjnej. Przemawia za tym fakt, że u żadnego dziecka, nawet z podobną wadą odbytu operowanego w okresie późniejszym, nie obserwowano już tego typu powikłania. U obu chłopców wycięto nadmiar błony śluzowej odbytnicy i ponownie wytworzono zespolenie jelitowo-skórne odbytu. Operacje te przebiegły bez powikłań, a pooperacyjny wynik czynnościowy i estetyczny był dobry. Wypadanie śluzówki odbytnicy zdarzyło się w 5,3% przypadków w grupie pacjentów operowanych przez Peñę [23].

Nie sposób jest porównać częstości występowania wypadania śluzówki odbytu u dzieci po operacyjnej korekcji wad odbytu z dostępu tylnego strzałkowego z wynikami uzyskanymi przy użyciu innych metod operacyjnych. Przyczyna jest prozaiczna — to co uważane jest obecnie za powikłanie (wypadanie śluzówki), jeszcze do niedawna było normalnym pooperacyjnym wyglądem odbytu po korekcji wady, niezależnie od użytej metody operacyjnej [4, 5, 8, 9]. Zasadą w tamtych technikach operacyjnych było wytworzenie odbytu z nadmiarem śluzówki wystającej na zewnątrz na kształt grzybka. Miało to zapobiec nie tylko wciągnięciu jelita i rozejściu zespolenia po operacji, lecz również zwężeniu nowowytworzonego odbytu [4, 5]. Stała obecność wynicowanej śluzówki odbytnicy w szparze odbytovej uniemożliwiała jej zamknięcie, mimo prawidłowo wykształconych zwieraczy odbytu, i w efekcie u pacjenta powstawał tak zwany „wilgotny odbyt” (*wet anus*), niespełniający prawidłowo swojej funkcji w zakresie trzymania stolca. Bolesne dla dziecka były stale podkrwawiające, niegójące się nadżerki zlokalizowane na znajdującej się na zewnątrz błonie śluzowej. Obrazu klinicznego dopełniała stale wilgotna od śluzu i poplamiona z powodu popuszczania stolca bielizna. Reoperacja z dostępu tylnego strzałkowego umożliwiła dopasowanie szerokości jelita do rozmiaru kompleksu mięśniowego (*tapering*), wycięcie nadmiaru śluzówki i wytworzenie odbytu w prawidłowym miejscu wyznaczonym przy użyciu elektrostymulacji [8, 9].

Najpoważniejszym powikłaniem obserwowanym w prezentowanej w tej pracy grupie dzieci, było pooperacyjne zwężenie odbytu obserwowane u 2 chłopców. U obu pacjentów było ono spowodowane, w opinii autora, niemożnością prowadzenia rozszerzania odbytu we wczesnym okresie pooperacyjnym zgodnie ze schematem postępowania po operacji PSARP [6, 7]. Powikłanie to nie jest, w opinii autora, związane z niedokrwieniem jelita spowodowanym jego okrężnym mobilizowaniem, czy klinowym zwężeniem (*tapering*) jego części obwodowej (wykonanym u ponad 60% operowanych dzieci) [6, 7]. Gdyby tak było, zwężenie odbytu występowałoby u dzieci operowanych tą metodą częściej, podczas gdy Peña obserwował zwężenie odbytu u 4,5% operowanych przez siebie pacjentów [23].

a completely divided colostomy. A too-small number of loop colostomies did not allow for statistical comparisons of the frequency of complications connected with both types of colostomy. However, in Wilkins and Peña's material [22] stoma mucosa prolapse was statistically more frequent ($p < 0.01$) in loop colostomy (7%) that in divided colostomy (0.4%). Wound infections after definitive surgery observed by these authors were also statistically more frequent ($p < 0.05$) in the group with loop (5%) than in the group with divided colostomy (0.4%). I observed complications related to presence of colostomy in the analysed group of children in 16.9% of cases, which is similar data to those presented in the literature [22, 23].

Wilkins and Peña observed wound infections after radical surgery in all 10 girls with vestibular anus (100%), operated on without a protective colostomy, while the uneventful healing of wounds was observed in 35 girls operated with protective colostomy [22].

In 15 girls with vestibular fistula on which I operated, a colostomy was created prior to ARM correction. There were no cases of wound infection in this series.

Complications after the operative correction of ARM in the presented group of children occurred in 6 patients (6.6%). This found to be superficial wound infection in 2 children, caused in the author's opinion, by conducting radical surgery without a protective colostomy. In 12 newborns operated on without the protection of a colostomy no postoperative complications occurred, which was the exception in this group of patients. Other authors confirm this observations [22, 23]. The infection was treated locally and with prolonged antibiotic-therapy (14 days). In all cases the operative wound healed spontaneously.

Rectal mucosa prolapse was observed in two boys operated on as two of the first in this series and probably resulted from the author's limited experience in the use of the new operative technique at that stage. This complication was not seen in any other case, even with similar ARM, operated on by the author later. Both patients successfully underwent a procedure of trimming excessive rectal mucosa and a secondary anoplasty. Rectal mucosa prolapse occurred in 5.3% of cases in Peña's series [23].

It is not possible to compare the incidence of rectal mucosa prolapse in children after PSARP with other operative methods. The reason is very simple: what is now considered a complication (mucosa prolapse) was, until quite recently, considered the normal postoperative appearance of the anus, regardless of the method used [4, 5, 8, 9]. In the previously used methods the anus was created in a "mushroom-like form" with excess mucosa protruding outside. It was meant to prevent tension and anastomosis dehiscence, but also stricture of the new anus [40, 88, 111]. The constant presence of mucosa in the anal orifice disabled the closing of the anus, even if the patient's sphincter muscles were well developed, and the result was a "wet anus", with unsatisfactory bowel control. Erosions forming on the externalised mucosa began to bleed, were very painful for the child and difficult to treat. In addition, under-

Mimo stosunkowo wysokiej częstości powikłań pooperacyjnych w prezentowanej w tej pracy grupie pacjentów (15,9%), na podkreślenie zasługuje fakt, że z wyjątkiem zwężenia odbytu były to powikłania bez większego znaczenia czynnościowego, niepociągające za sobą poważnych konsekwencji dla pacjenta. W całej grupie 91 dzieci, u których wykonano PSARP, nie obserwowano tak poważnych powikłań przytaczanych w piśmiennictwie, jak: powstanie przetoki pochwocewkowej, zwężenie pochwy, całkowita martwica pochwy (powikłania po korekcyi przetrwałego steku), rozcięcie się zespolenia odbytowego i pociągnięcie jelita ku górze, uszkodzenie moczowodu, uszkodzenie nasieniowodu, nawrót przetoki odbytniczo-cewkowej [23–25].

Jednym z najpoważniejszych zaburzeń czynnościowych obserwowanych u pacjentów po leczeniu operacyjnym wad odbytu i odbytnicy są zaparcia. Częstość występowania zaparć nie zależy od częstości występowania nietrzymania stolca. Przeciwnie, zaobserwowano odwrotną zależność — u pacjentów z wadami typu niskiego, z dobrym rokowaniem co do trzymania stolca zaparcia występują częściej niż u dzieci z wadami typu wysokiego i gorszym rokowaniem w aspekcie trzymania stolca [24, 26, 27]. Peña obserwował zaparcia aż u 61,4% dziewczynek po korekcyi odbytu przedstonkowego i u 41,4% chłopców po operacji wady z przetoką do cewki sterczowej, w porównaniu z zaledwie 18,1% pacjentów po korekcyi wady z przetoką do szyi pęcherza. U żadnego z pacjentów zaparcia nie były spowodowane zwężeniem odbytu [26]. Według niektórych autorów zaparcia są spowodowane częściowym odnerwieniem jelita w czasie jego mobilizacji przy sprowadzaniu na krocze. Obserwacje kliniczne potwierdzają coś wręcz przeciwnego — pacjenci z wadami typu wysokiego cierpią na zaparcia znacznie rzadziej niż dzieci z wadami typu niskiego [23–25].

Wydaje się, że przyczyna tkwi w różnego stopnia zaawansowaniu wrodzonej rozstrzeni odbytnicy (*rectal ectasia*) w grupie pacjentów z wadami odbytu typu niskiego [27, 28].

Dziewczynki z odbytem przedstonkowym najczęściej spośród wszystkich dzieci z wadami odbytu cierpią na zaparcia. U części z tych pacjentek chirurdzy nie wyłonili we wczesnym okresie życia kolostomii, ponieważ stosunkowo szeroka przetoka nie stanowiła przeszkody przy wypróżnieniach. U większości z nich rozpoczyna się postępujący proces zalegania stolca, prowadzący do rozstrzeni i przewlekłego zaparcia. W momencie przeprowadzania operacji radykalnej rozstrzeń odbytnicy jest już zwykle znacznie zaawansowana, co tłumaczyłoby fakt nasilenia zaparć po korekcyi wady w tej grupie dzieci [26, 29].

Część autorów występowanie zaparć wiąże z obecnością zwieracza wewnętrznego. Rintala i wsp. obserwowali zaparcia u 73% dzieci z zachowanym w czasie operacji ARM zwieraczem wewnętrznym i tylko u 28% pacjentów bez tej struktury mięśniowej [27].

W grupie 91 dzieci po pierwotnej korekcyi ARM z dostępu tylnego strzałkowego, autor obserwował zaparcia u 15 dzieci (16,5%). Niższa niż podawana w piśmiennic-

wear was constantly wet and soiled. Reoperation via posterior sagittal approach enables tapering of the bowel, resection of the excess mucosa and placing the anus in its proper site determined by electrostimulation [8, 9].

The most serious complication observed in the studied group of children was postoperative anal stricture in 2 boys. In both cases this was caused, in the author's opinion, by an inability to perform a calibration of the anus scheduled as a routine procedure in the early post PSARP period [6, 7]. This complication, in author's opinion, was not related to bowel ischaemia after the perirectal dissection and mobilisation, or tapering of the distal bowel (performed in more than 60% of PSARP patients) [6, 7]. If this was the case, anal stricture would have occurred in children operated by this method far more frequently, while Peña observed anal stricture in 4.5% of his operated cases [23].

Despite the relatively high incidence of complications in the presented group of patients (15.9%), it should be stressed that apart from anal stricture these were minor complications with neither functional significance nor serious consequences for the patient. In the entire group of 91 children operated on via the posterior sagittal approach, there were no serious complications described in literature such as: formation of a urethrovaginal fistula, vaginal stricture and necrosis (complications after correction of a persistent cloaca), anoplasty dehiscence, injury of the ureters, vas deferens, and recanalisation of a rectourethral fistula [23–25].

One of the most serious functional disorders observed in patients after the operative treatment of anorectal malformations is constipation. Its presence does not depend on the occurrence of fecal incontinence. In fact the opposite is observed; in patients with low defects and good prognosis for continence, constipation is seen more often than in children with high defects and worse prognosis for continence [24, 26, 27]. Peña observed constipation in as many as 61.4% of girls after the correction of vestibular fistula and in 41.4% of boys with prostatic fistula, as compared with only 18.1% of patients after the correction of bladder-neck fistula. Constipation was not caused by anal stricture in any case [26]. According to some authors, constipation is caused by partial denervation of the bowel during its mobilisation and pulling down to the perineum. Clinical observations prove the opposite; patients with high ARMs suffer much less frequently from constipation than children with low defects [23–25].

Congenital rectal ectasia of a different degree in the group of children with low ARM seems to be a reason of postoperative constipation [27, 28].

Girls with vestibular anus suffer from constipation the most frequently of all children with ARM. In some of them colostomy was not created in early life, because a relatively wide fistula did not affect defecation. In the majority of them retention of stool begins and leads to rectal ectasia and constipation. At the time of a radical operation, rectal ectasia is already significantly advanced, which explains the fact of progress-

twie częstość występowania zapańc w badanej grupie dzieci prawdopodobnie wiązała się z wczesnym odbarzeniem przewodu pokarmowego. Kolostomię wyłoniono u większości dzieci już w okresie noworodkowym, nawet w przypadku wad typu niskiego, takich jak odbyty kroczykowy czy przedsionkowy. Obserwację tę potwierdza fakt, że spośród 15 dzieci, u których po korekcji wady odbytu wystąpiły zaparcia, w 12 przypadkach operację radykalną przeprowadzono bez osłony kolostomii.

Tylna strzałkowa plastyka odbytu i odbytnicy jest już od ponad 20 lat wykonywana w wielu ośrodkach na całym świecie, a wyniki pooperacyjne wykazały jej dużą skuteczność w porównaniu z wcześniej stosowanymi technikami. W opinii autora przewaga dostępu tylnego strzałkowego nad innymi metodami operacyjnymi stosowanymi w leczeniu ARM u dzieci, polega przede wszystkim na bezpośrednim, szerokim wglądzie w tę niedostępną wcześniej okolicę. Umożliwia on precyzyjną korekcję chirurgiczną wady, z optymalnym wykorzystaniem wszystkich struktur anatomicznych, zapewniając osiągnięcie najlepszego w danym przypadku wyniku czynnościowego, co potwierdziła przeprowadzona w tej pracy analiza.

Piśmiennictwo (References)

1. Peña A. Important basic considerations. In: Peña A (ed.). Atlas of surgical management of anorectal malformations. Springer-Verlag, New York 1990; 1–16.
2. Kiesewetter WB. Malformations of rectum and anus. In: Ravitch MM, Welch KJ (eds.). Pediatric Surgery. 3rd Year Book Medical Publishers Inc., New York 1979; 1059–1072.
3. Niedzielski J. Introduction. In: Niedzielski J (ed.). Posterior sagittal approach in treatment of anorectal malformations — algorithm of management. University School of Medicine Press, Lodz 1998; 3–11.
4. Stephens FD. Imperforate rectum: a new surgical technique. *Med J Aust.* 1953; 2: 202–210.
5. Kiesewetter WB. Imperforate anus: II. The rational and technique of the sacroabdominoperineal operation. *J Pediatr Surg.* 1967; 2: 106–110.
6. Peña A, de Vries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg.* 1982; 6: 796–811.
7. Niedzielski J. A new strategy in anorectal malformations: posterior sagittal approach. *Ann Acad Med Lodz* 1995; 36 (2): 93–98.
8. Niedzielski J. Posterior sagittal anorectoplasty versus other corrective procedures in treatment of anorectal malformations in children. *Surg Child Intern.* 2001; IX (3): 139–145.
9. Niedzielski J, Piaseczna-Piotrowska A. Dostęp strzałkowy tylny w reoperacjach u dzieci z nietrzymaniem stolca. *Rocz Bibl Nauk Inst CZMP w Łodzi* 1999; 2: 145–155.
10. Niedzielski J. Invertography versus ultrasonography and distal colostography for the determination of bowel-skin distance in children with anorectal malformations. *Eur J Ped Surg.* 2005; 15: 262–267.
11. Niedzielski J, Midel A. Is distal augmented-pressure colostography useful in diagnostics of anorectal malformations in children. *Surg Childh Int.* 1998; VI (1): 28–31.
12. Niedzielski J, Midel A. Sacroiliac ratio in children: natural evolution and clinical implications. *Surg Childh Int.* 1998; VI (2): 78–80.
13. Niedzielski J. Genitourinary and lumbosacral spine anomalies associated with anorectal malformations. *Surg Childh Intern.* 2002; X (4): 185–188.
14. Niedzielski J. Zmodyfikowana punktowa skala oceny czynności kanału odbytniczo-odbytowego u dzieci. *Przegl Pediatr.* 1997; 27 (4): 327–330.
15. Niedzielski J. Anorectal manometry in diagnostics of colon motility disorders in children. *Ann Acad Med Lodz* 1993; 34 (1–2): 45–47.
16. Niedzielski J, Chilarski A. Przetoki jelitowe u dzieci. *Probl Chir Dziec.* 1997; XXIV: 70–76.
17. Niedzielski J. Incidence of anorectal malformations in Łódź province. *Med Sci Monit.* 2000; 6 (1): 133–136.
18. Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1995; 4 (1): 35–47.
19. de Vries PA, Friedland GW. The staged sequential development of the anus and rectum in human embryos and fetuses. *J Pediatr Surg.* 1974; 9: 755–769.
20. Peña A, Amroch D, Baeza C, Csury L, Rodriguez G. The effects of the posterior sagittal approach on rectal function (experimental study). *J Pediatr Surg.* 1993; 28: 773–778.
21. Niedzielski J. Posterior sagittal abdominoperineal pull-through: a new approach to definitive treatment of Hirschsprung's disease — first experience. *J Pediatr Surg.* 1999; 34 (4): 572–576.

22. Wilkins S, Peña A. The role of colostomy in the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 1988; 3: 105–109.
23. Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty: results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 1988; 3: 94–104.
24. Rintala R, Lindahl H, Louhimo I. Anorectal malformations — results in treatment and long-term follow-up in 208 patients. *Pediatr Surg Int.* 1991; 6: 36–41.
25. Peña A. The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with posterior sagittal approach. *J Pediatr Surg.* 1989; 24: 590–598.
26. Peña A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 1995; 4 (1): 35–47.
27. Rintala R, Lindahl H, Marttinen E. Constipation is a major functional complication after internal sphincter-saving posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 1993; 28: 1054–1058.
28. Cheu HW, Grosfeld JL. The atonic baggy rectum: a cause of intractable obstipation after imperforate anus repair. *J Pediatr Surg.* 1992; 27: 1071–1074.
29. Zia-ul-Miraj M, Brereton RJ. Rectal ectasia associated with anorectal anomalies. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 621–623.

Adres do korespondencji (Address for correspondence):

Prof. dr hab. med. Jerzy Niedzielski
Oddział Kliniczny Chirurgii i Urologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny,
Szpital Kliniczny Nr 4 UM w Łodzi
ul. Sporna 36/50, 91–738 Łódź
e-mail: j.niedzielski@usk4.umed.lodz.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 13.12.2008 r.