

Одобрено  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «27» октября 2016 года  
Протокол №14

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ  
АТРЕЗИЯ АНУСА С РЕКТОПРОМЕЖНОСТНЫМ СВИЩОМ  
У ДЕТЕЙ**

**1. Содержание:**

|   |    |
|---|----|
| Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9                        | 2  |
| Дата разработки протокола                               | 2  |
| Пользователи протокола                                  | 2  |
| Категория пациентов                                     | 2  |
| Шкала уровня доказательности                            | 2  |
| Определение   | 2  |
| Классификация   | 3  |
| Диагностика и лечение на амбулаторном уровне            | 3  |
| Показания для госпитализации                            | 10 |
| Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи | 10 |
| Диагностика и лечение на стационарном уровне            | 10 |
| Хирургическое лечение                                   | 17 |
| Сокращение, используемые в протоколе                    | 18 |
| Список разработчиков протокола                          | 18 |
| Список рецензентов                                      | 19 |
| Конфликта интересов                                     | 19 |
| Список использованной литературы                        | 19 |

## 2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

| МКБ-10 |   | МКБ-9  |  |
|--------|---|--------|--|
| Код    | Название  | Код    | Название   |
| Q42.2  | Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода со свищем | 49.11  | Рассечение анального свища                             |
|        |   | 49.90  | Другие операции на заднем проходе                      |
|        |   | 49.93  | Другие виды рассечения заднего прохода                 |
|        |   | 49.99  | Другие манипуляции на анусе                            |
|        |   | 48.792 | Заднесагитальная и переднесагитальная аноректопластика |

3.Дата разработки:2016 год.

4.Пользователи протокола: детские хирурги.

5.Категория пациентов: дети.

## 6.Шкала уровня доказательности:

|   |   |
|---|---|
| A | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.  |
| B | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.  |
| C | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| D | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.  |

7.Определение [3, 7, 10]: Аноректальные мальформации включающий атрезия ануса со свищем и без – врожденный порок развития аноректальной области, требующий хирургической коррекции на разных этапах в зависимости от формы.

**8.Классификация** [1, 6,14]: В настоящее время общепризнана Согласительная Крикенбекская классификация аноректальных пороков (Германия, 2005 год), в которой нет регистрации таких понятий, как «высокие», «низкие», «промежуточные».

| <b>Большие клинические группы</b>                   | <b>Редкие локальные варианты</b> |
|---|----------------------------------|
| Промежностный свищ                                  | Дивертикул прямой кишки          |
| Ректоуретральный свищ (бульбарный и простатический) | Атрезия (стеноз) прямой кишки    |
| Ректовезикальный свищ                               | Ректовагинальный свищ            |
| Вестибулярный свищ                                  | Н-фистула                        |
| Клоака  | Другие                           |
| Атрезия без свища                                   | -                                |
| Стеноз ануса  | -                                |

## **9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:**

### **1. Диагностические критерии:**

#### **Жалобы:**

- отсутствие ануса на типичном месте;
- наличие свища в области промежности;
- возможно ранее наложенная в неонатальном периоде колостома.

#### **Анамнез жизни:**

- наличие тератогенных факторов во время беременности (анемия, инфекционные заболевания матери в I триместре беременности, вредные привычки, применение лекарственных препаратов обладающих тератогенным фактором и другие).

#### **Физикальные обследования:**

Общий осмотр/ rectum: Анус на типичном месте отсутствует, на промежности визуализируется устье свища. Анальный рефлекс ослаблен.

#### **Атрезия ануса с ректопромежностным свищем:**

- наличие колостомы (возможно наложенной ранее);
- отсутствие ануса в типичном месте;
- наличие устья свища на промежности.

#### **Лабораторные исследования:**

- общий анализ крови – лейкоцитоз, возможно анемия, ускоренное СОЭ;
- общий анализ мочи – лейкоцитурия, связанная с вторичным пиелонефритом, в запущенных стадиях вторичные изменения почек со снижением функций, в связи с наличием свища в мочевыделительную систему;
- биохимический анализ крови – возможно изменения связанные с вторичными патологиями почек (показатели креатинина, клиренс креатинина, проба Реберга, мочевины).
- бактериальный посев мочи и на чувствительность к антибиотикам – определение микробного пейзажа, определение чувствительности к антибиотикам с целью проведения адекватной антибактериальной терапии.

#### **Инструментальные исследования:**

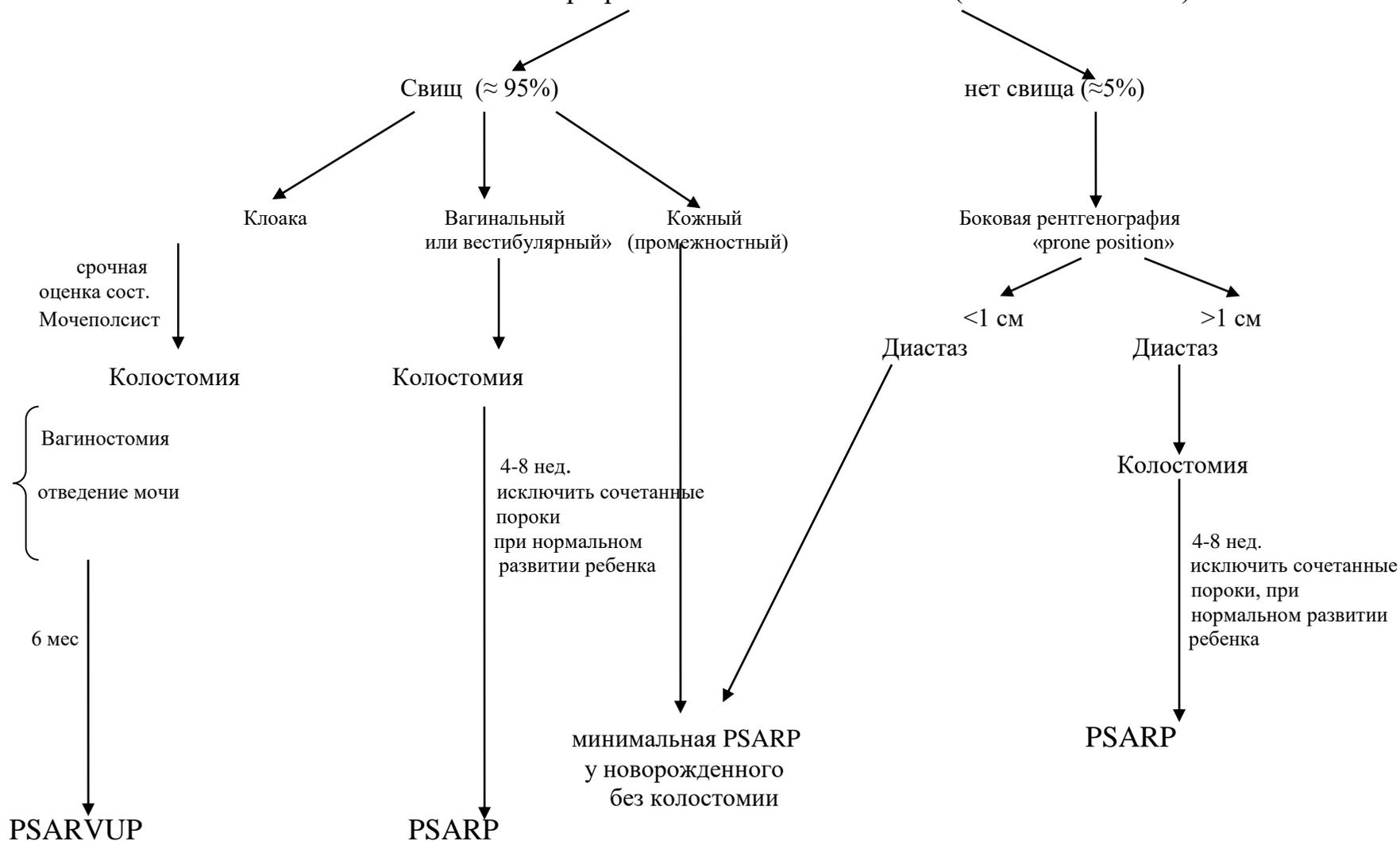
- ЭКГ/ЭхоКГ – для исключения патологии сердца, возможного сопутствующего порока развития сердечно-сосудистой системы с целью предоперационной подготовки
- УЗИ органов брюшной полости и почек- для исключения возможных сопутствующих пороков развития органов мочевыделительной системы;
- обзорная рентгенография крестца – для определения сакрального индекса и определения аномалии развития копчика и крестца;
- дистальная стомопротография – позволит визуализировать анатомоморфологическое состояние прямой кишки и диагностировать ранее не выявленный свищевой ход;
- МРТ таза – может более точно установить уровень атрезии кишечника и состояние мышц тазового дна (определения степени энкопреза);
- КТ прямой кишки и сфинктерного аппарата в 3D – позволит судить об уровне расположения анального канала и прямой кишки по отношению к центру лонно-прямокишечной мышцы, определить ее тип и состояние отключенного отдела кишечника.

## 2) Диагностический алгоритм:



Схема №2

ПАЦИЕНТ С АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ (девочки)  
Осмотр промежности и анализ мочи (в течение 24 часа)



### 3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

| Диагноз                 | Обоснование для дифференциальной диагностики                              | Обследования            | Критерии исключения диагноза   |
|-------------------------|---|-------------------------|--|
| Ректовестибулярный свищ | Отсутствие анального отверстия при наличии фистулы в преддверии влагалища | Общий осмотр Per rectum | <ul style="list-style-type: none"><li>• При осмотре отмечается свищ в преддверии влагалищ;</li><li>• отмечается только у девочек</li></ul>                             |
| Ректопромежностный свищ | Отсутствие анального отверстия при наличии фистулы на промежности         | Общий осмотр Per rectum | <ul style="list-style-type: none"><li>• При осмотре в области промежность визуализируется устье свища;</li><li>• отмечается как у девочек, так и у мальчиков</li></ul> |

### 4) Тактика лечения: Сводится к симптоматической терапии.

**Немедикаментозное лечение** - режим и диета по тяжести состояния пациента.

Диета: Стол №16,16 б (возрастной).

**Медикаментозное лечение** – в зависимости от степени тяжести заболевания и клинических симптомов согласно принципам ИВБДВ.

Терапия на догоспитальном этапе зависит от наличия того или иного синдрома:

- при анемическом синдроме – заместительная терапия одноклассной лейкофильтрованной эритроцитарной взвеси (согласно Приказа № 666 «Об утверждении Номенклатуры, Правил заготовки, переработки, хранения, реализации крови, а также Правил хранения, переливания крови, ее компонентов и препаратов крови от «б» марта 2011 года, Приложение к приказу №417 Приказ от 29.05.2015 года);
- при геморрагическом синдроме – заместительная терапия одноклассным лейкофильтрованным, вирусинактивированным тромбоконцентратом, при дефиците плазменных факторов свертывания и ДВС синдроме трансфузия СЗП;
- при наличии инфекционных осложнений – адекватная антибактериальная, противогрибковая терапия.

**Перечень основных и дополнительных лекарственных средств:** смотрите пункт 12, подпункт 5.

**Алгоритм действий при неотложных ситуациях** согласно ИВБДВ – руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня, адаптированное к условиям РК (ВОЗ 2012 г.).

**Другие виды лечения:** нет.

## **5) Показания для консультации специалистов:**

- консультация диетолога – при подборе питательных смесей;
- консультация детского нефролога – лечение воспалительных изменений почек;
- консультация детского уролога – при сочетании пороков мочевыделительной системы;
- консультация детского гинеколога – при сочетании порока наружных и внутренних половых органов;
- консультация других узких специалистов – по показаниям.

## **6) Профилактические мероприятия:**

**Первичная профилактика:** снижение воздействия на роженицу различных причин ВПР. ВПР различают эндогенные и экзогенные.

- эндогенные причины (внутренние факторы) – относятся изменения наследственных структур (мутации), эндокринные заболевания и возраст родителей;
- экзогенные причины (факторы окружающей среды) – относятся: физические факторы (радиационные, механические); химические факторы (лекарственные вещества, химические вещества, применяемые в быту и промышленности, эндокринные заболевания, гипоксия и др.); биологические (вирусы, простейшие).

**Вторичная профилактика: профилактика послеоперационных осложнений:**

- перед выпиской проведение тренинга с родителями по уходу за колостомой (практические навыки и теоретические буклеты);
- уход за колостомой в амбулаторных условиях включает в себя постоянную смену калоприемника, обработку кожи вокруг стомы пастой Лассара или другими кремами в целях предотвращения раздражений (обученные родители);
- бужирование неоануса бужами Гегара по схеме на 6 месяцев;  
Бужирование неоануса у хирурга по месту жительства по схеме на 14 суток после операции до возрастного бужа.
- 1 раз в день 1 месяц;
- 1 раз в 2 дня 2-й месяц;
- 1 раз в 3 дня 3-й месяц;
- 1 раз в неделю с 5-6 месяц.

(по окончанию бужирования неоануса необходимо наблюдение хирурга по месту жительства при необходимости продление бужирования по индивидуальным показаниям)

Основные принципы бужирования неоануса:

- атравматичность и безболезненность;
- постепенное нефорсированное увеличение диаметра бужа;
- бужирование в течение длительного времени (в среднем 1 год после аноректопластики).

Максимальные возрастные размеры бужей (Таблица 1) (рекомендации А.Рена, Колоректальный педиатрический центр, Цинциннати):

**Таблица 1. Максимальные возрастные размеры бужей.**

| <b>Возраст</b> | <b>Номер бужа Гегара</b> |
|----------------|--------------------------|
| 1-4 месяц      | 12                       |
| 4-8 месяц      | 1                        |
| 8-12 месяцев   | 14                       |
| 1-3 года       | 15                       |
| 3-12 лет       | 1                        |
| Старше 12 лет  | 17                       |

**7) Мониторинг состояния пациента:**

- контроль наличия ежедневного адекватного возрасту опорожнения кишечника;
- контроль основных витальных функций;
- контроль лабораторных показателей (ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, коагулограммы).

**8) Индикаторы эффективности лечения:** аноректальной мальформации следует считать:

- ежедневную одно-, двукратную дефекацию;
- минимальная степень энкопреза;
- позывы на дефекацию;
- наличие неоануса;
- отсутствие рецидива ректовезикального свища;
- отсутствие стеноза неоануса.

**10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

**10.1 Показания для плановой госпитализации:**

- Радикальная операция в возрасте от 1-2 месяцев жизни. Невозможность обеспечивать адекватную объему питания дефекацию.

**10.2 Показания для экстренной госпитализации:** клиника острой кишечной непроходимости

**11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:** нет.

**12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

**1) Диагностические критерии на стационарном уровне:**

**Жалобы, анамнез заболевания** смотреть пункт 9, подпункт 1.

**Лабораторные и инструментальные исследования** –при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне, а также для контроля течения послеоперационного периода – согласно пункта 9, подпункта 1.

**Диагностический алгоритм:** смотреть пункт 9, подпункт 2.

**Перечень основных диагностических мероприятий:**

- ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек;

**Перечень дополнительных диагностических мероприятий:**

- рентгенография крестца в прямой и боковой проекции, определение крестцового индекса и определения патологии крестца и копчика [6, 13];
- МРТ таза;
- Рентгенография с контрастированием кишечника (дистальная стомография, проктография);
- КТ прямой кишки и сфинктерного аппарата в 3D;
- УЗИ сердца при подозрении на различные пороки и нарушения работы сердца;
- нейросонография при необходимости исключения патологии головного мозга;
- ОАК, ОАМ – по показаниям;
- биохимический анализ крови (общий белок и его фракции, мочевины, креатинин, остаточный азот, АЛТ, АСТ, глюкоза, общий билирубин, прямая и непрямая фракция, амилаза, калий, натрий, хлор, кальций);
- коагулограмма (протромбиновое время, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ);
- определение группы крови и резус-фактора;
- ЭКГ – по показаниям;
- Анализ мочи по Нечипоренко – для чего.

**5) Тактика лечения:**

**Немедикаментозное лечение** – режим и диета по тяжести состояния пациента.

Режим палатный, в раннем послеоперационном периоде постельный.

Диета: Стол №16,16 б (низко бактериальная пища, усиленное питание – высококалорийная диета с полуторным по сравнению с возрастными нормами количеством белков, витаминизированная, богатая минеральными веществами; при назначении глюкокортикоидов рацион обогащают продуктами, содержащими много солей калия и кальция).

- уход за центральным катетером, смена катетера по леске запрещается;
- после аноректопластики устанавливается уретральный катетер Фоллея;
- ежедневная перевязка, 2-3 раза в день;
- **ВВ!** подсушивание послеоперационной раны для профилактики расхождения деликатных швов промежности;
- уход за мочевым катетером;
- катетер из мочевого пузыря удаляется на 7- 10 сутки.

**Медикаментозное лечение** – в зависимости от степени тяжести заболевания и клинических симптомов

- антибактериальная терапия с целью профилактики послеоперационных

осложнений

- антимикотическая.

**Перечень основных лекарственных средств:**

- болеутоление ненаркотическими анальгетиками – для адекватного обезболивания в послеоперационном периоде
- инфузионная терапия, ориентированная на купирование водно-электролитных расстройств в раннем послеоперационном периоде

Таблица сравнения препаратов:

| № п/п   | Наименование ЛС | Пути введения | Доза и кратность применения (количество раз в день)   | Длительность применения | УД, ссылка |
|---|-----------------|---------------|---|-------------------------|------------|
| <b>Антибактериальные средства: б-лактамы и другие антибактериальные средства (антибиотики подбираются в зависимости от результата чувствительности микроба)</b> |                 |               |   |                         |            |
| 1.  | цефуроксим      | в/м, в/в      | для хирургической профилактики детям от 1мес до 18лет цефуроксим рекомендовано вводить в/в за 30минут до процедуры 50 mg/kg (max. 1.5 g), в последующем в/м либо в/в по 30 mg/kg (max. 750 mg) каждые 8часов для процедур высокого риска инфекции.  | 7-10 дней               | А          |
| 2.  | цефтазидим      | в/м, в/в      | Дозировка для детей составляет: до двух месяцев – 30 мг на кг веса в/в, разделенные на два раза; от двух месяцев до 12 лет – 30-50 мг на кг веса в/в, разделенные на три раза.  | 7-10 дней               | А          |
| 3.  | амикацин        | в/м, в/в      | в/м или в/в амикацин вводят каждые 8 часов из расчета 5 мг/кг или каждые 12 часов по 7,5 мг/кг. При неосложненных бактериальных инфекциях, поразивших мочевые пути, показано применение амикацина каждые 12 часов по 250 мг.<br>Новорожденным недоношенным детям препарат начинают вводить в дозировке 10 мг/кг, после чего переходят на дозу 7,5 мг/кг, которую вводят каждые 18-24 часа. При в/м введении терапия длится 7-10 дней, при в/в – 3-7 дней. | 7-10 дней               | А          |
| 4.  | гентамицин      | в/м, в/в      | в/м, в/в, местно, субконъюнктивально. Доза устанавливается индивидуально. При парентеральном введении обычная суточная доза при заболеваниях средней тяжести для взрослых с нормальной  | 7 дней                  | В          |

|   |               |     |   |               |   |
|---|---------------|-----|---|---------------|---|
|   |               |     | <p>функцией почек одинакова при в/в и в/м введении — 3 мг/кг/сут, кратность введения — 2–3 раза в сутки; при тяжелых инфекциях — до 5 мг/кг (максимальная суточная доза) в 3–4 приема. Средняя продолжительность лечения — 7–10 дней. В/в инъекции проводят в течение 2–3 дней, затем переходят на в/м введение. При инфекциях мочевыводящих путей суточная доза для взрослых и детей старше 14 лет составляет 0,8–1,2 мг/кг. Детям раннего возраста назначают только по жизненным показаниям при тяжелых инфекциях. Максимальная суточная доза для детей всех возрастов — 5 мг/кг.</p> |               |   |
| 5.  | метронидазол  | в/в | <p>Неонатальный период 5–10 mg/kg в 2приёма.<br/>Дети от 1мес до 1года 5–10 mg/kg в 2 приёма.<br/>Дети от 1 года до 18лет 10 mg/kg (max. 600 mg) в 2 приёма.</p>  | 7-10 дней     | В |
| <b>Противогрибковые ЛС (для профилактики дисбактериоза)</b> |               |     |   |               |   |
| 6.  | флуконазол    | в/в | <p>При в/в введении флюконазола детям при кандидозном поражении кожи и слизистой из расчета 1 – 3 мг/кг. При инвазивных микозах доза повышается до 6 – 12 мг/кг.</p>  | 7-10 дней     | В |
| <b>Симптоматическая терапия</b>                             |               |     |   |               |   |
| 7.  | альбумин 10%. | в/в | <p>В/в капельно при операционном шоке, гипоальбуминемии, гипопротеинемии. У детей альбумин назначается из расчета не более 3 мл/кг массы тела в сутки (по показаниям)</p>   | по показаниям | В |
| 8.  | альбумин      | в/в | <p>Разовая доза для детей составляет 0.5-1 г/кг. Препарат</p>   | по            | В |

|    |   |          |   |               |   |
|----|---|----------|---|---------------|---|
|    | 20%.  |          | можно применять у недоношенных грудных детей (по показаниям)                      | показаниям    |   |
| 9. | фуросемид   | в/м, в/в | Средняя суточная доза для в/в или в/м введения у детей до 15 лет - 0,5-1,5 мг/кг. | по показаниям | В |
|    |   |          | <b>Инфузионная терапия</b>  |               |   |
| 11 | Натрия хлорида раствор сложный [калия хлорид + кальция хлорид + натрия хлорид]. | в/в      | Флакон по 200 мл  | по показаниям | В |
| 12 | декстроза 5%, 10%   | в/в      | Флакон 200 мл   | по показаниям | В |

**Хирургическое вмешательство**, с указанием показаний для оперативного вмешательства:

**Методы оперативного и диагностического вмешательства:**

- анопластика по Соломону;
- мини заднесагитальная аноректопластика по Пенья.

**1. Цель проведения оперативного вмешательства:**

- устранение патологического ректопромежностного свища и формирование неоануса

**2. Показания для проведения оперативного вмешательства:**

- клиническое и рентгенологическое подтверждение порока развития.

**3. Противопоказания:**

- острые воспаления верхних дыхательных путей;
- острые инфекционные заболевания;
- выраженная гипотрофия;
- гипертермия неясной этиологии;
- гнойные и воспалительные изменения кожи;
- психо-неврологические нарушения;
- абсолютные противопоказания со стороны сердечно-сосудистой системы.

**4. Методика проведения процедуры/вмешательства:**

• **анопластика по Соломону:** под общим обезболиванием, в асептических условиях в гинекологическом положении. Производится зондирование свища. Свищ рассекается по зонду. Переднюю порцию мышц сфинктера укрепляет путем наложения швов. Произведена анопластика. Гемостаз по ходу операции.

• **Мини заднесагитальная аноректопластика по Пенья:** под общим обезболиванием, в положении на животе, после обработки операционного поля, производится разрез длиной до 4-6 см по межягодичной складке. С помощью электростимулятора производится сфинтерорефлексометрия, обнаруживаются волокна наружного сфинктера. Свищ берется на держалки. Прямая кишка мобилизуется острым и тупым путем. Производится аноректопластика по методике Пенья. Гемостаз электрокоагуляцией по ходу операции.

**7) Показания для консультации специалистов:**

- консультация анестезиолога – для определения и исключения возможных противопоказаний к операциям;
- консультация диетолога – для подбора диеты;
- консультация детского уролога – при сочетании пороков мочевыделительной системы;
- консультация детского гинеколога – при сочетании порока наружных и внутренних половых органов;
- консультация реаниматолога – ранний послеоперационный период в условиях отделения реанимации, проведения интенсивной терапии;
- консультация других узких специалистов – по показаниям.

**8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:**

- угнетение сознания;
- резкое нарушение жизненно важных функций (ЖВФ): гемодинамики, дыхания, глотания, вне зависимости от состояния сознания;
- некупируемый эпилептический статус или повторные судорожные припадки;
- гипертермия некупируемая;
- послеоперационные осложнения (кровотечение, эвентерация кишечника, эвагинация кишечника).

#### 9) Индикаторы эффективности лечения.

- наличие неоануса;
- отсутствие рецидива свища;
- отсутствие стеноза неоануса.

#### 18. Дальнейшее ведение: Переход на очередной этап аноректальной коррекции

**19. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:** согласно клинического протокола по реабилитации данной нозологии.

**20. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ:** нет.

#### 21. Сокращения, используемые в протоколе:

|       |  |
|-------|--|
| в/в   | внутривенно  |
| в/м   | внутримышечно                                      |
| АЛТ   | аланинаминотрансфераза                             |
| АРМ   | аноректальные мальформации                         |
| АСТ   | аспартатаминотрансфераза                           |
| АЧТВ  | активированное частичное тромбопластиновое время   |
| ВС    | вестибулярный свищ                                 |
| ЗСАРП | заднесагитальная аноректопластика                  |
| ИВБДВ | Интегрированное Ведение Болезней Детского Возраста |
| СОЭ   | скорость оседания эритроцитов                      |
| КТ    | компьютерная томография                            |
| МРТ   | магнитно-резонансная томография                    |
| МО    | медицинская организация                            |
| УЗИ   | ультразвуковое исследование                        |
| УД    | уровень доказательности                            |

#### 22. Список разработчиков протокола:

- 1) Ахпаров Нурлан Нуркинович – д.м.н., заведующий отделением хирургии РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ СР РК».
- 2) Ахтаров Кахриман Махмутжанович – врач 1 категории отделения хирургии, РГКП «Научный центр педиатрии и детский хирург МЗ СР РК».

- 3) Афлатонов Нуржан Бакытбекович – врач II категории отделения хирургии, РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ СР РК».
- 4) Оспанов Марат Мажитович – врач хирург, АО «Национальный научный центр материнства и детства», г. Астана.
- 5) Рустемов Дастан Зейноллаевич – врач отделения детской хирургии Филиала КФ «UNIVERSITY MEDICALCENTER» АО «Национальный научный центр материнства и детства», г. Астана.
- 6) Калиева Мира Маратовна – к.м.н, доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им. С. Асфендиярова.

**23. Указание на отсутствие конфликта интересов:** нет.

**24. Список рецензентов:**

- 1) Марденов Аманжол Бакиевич – д.м.н., профессор кафедры детской хирургии, РГП на ПВХ «Карагандинский государственный медицинский университет».

**25. Пересмотр протокола** через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**26. Список использованной литературы.**

- 1) Лёнюшкин А.И., Комиссаров И.А. Педиатрическая колопроктология. – М., 2009. – 398с.
- 2) Лёнюшкин А.И., Лукин В.В., Окулов Е.А. Аноректальные пороки развития// Бюлл. для врачей. – М, 2004. - №2(42). – С.19-31.
- 3) Аипов Р.Р. Актуальные вопросы классификации аноректальных мальформаций у детей. Педиатрия и детская хирургия Казахстана, 2008 - №2, стр. 30-32
- 4) Лукин В.В. Ректогенитальные соустья при нормально сформированном заднем проходе у девочек. Дис. к.м.н. - М., 1977. - 149 с.
- 5) Ормантаев К.С., Ахпаров Н.Н., Аипов Р.Р. Атлас аноректальных мальформаций у детей. – Алматы, 2011 г., 176 стр.
- 6) Осипкин В. Г., Балаганский Д. А. Хирургическая тактика при аноректальных пороках развития// "Настоящее и будущее детской хирургии": Материалы конференции. — Москва, 2001. — С. 193.
- 7) Турсункулов Б.Ш. Совершенствование диагностики и хирургического лечения детей с аноректальными пороками развития: дисс. к.м.н. – Алматы, 2006. - 89с.
- 8) Holschneider AM, Koebeke J, Meier-Ruge W, Land N, JeschNK Pathophysiology of chronic constipation on anorectal malformations. Long-term results and preliminary anatomical investigations. // Eur J Pediatr Surg. – 2001. - №11.–P.305–310.
- 9) Kourklis G, Andromanakos N. Anorectal Incontinence: Aetiology, Pathophysiology and Evaluation //ActaChir Belg. – 2004, - № 104. P. 81-91.
- 10) MathurP, Mogra N, Surana S, et al. Congenital segmental dilatation of the colon with anorectal malformation. // J Pediatr Surg. – 2004. - № 8(39).–P.18-20.

- 11) Tsuchida Y., Saito S., Honna T., Makino S., Kaneko M., Hazama H. Double termination of the alimentary tract in females: a report of 12 cases and a literature review. *J Pediatr Surg* 1984;19:292-6.
- 12) Watanabe Y, Ikegami R, Takasa K Three-dimensional computed tomographic images of pelvic muscle in anorectal malformations. // *J Pediatr Surg*. - 2005. - №40. – P.1931-1934.
- 13) Ziegler M.Moritz, AzizkhanG.Richard, Weber S. Tomas. *Operative pediatric Surgery, USA, 2003, p. 1339.*
- 14) Alberto Pena M.D. , Marc LevittM.D, «The treatment of anorectal malformations» 2006