

## ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΑΤΡΗΣΙΑ ΠΡΩΚΤΟΥ

Μεταξύ της 4ης και 6ης εβδομάδας της κύησης, η κοινή κατάληξη του ουροποιογεννητικού συστήματος και του ορθού είναι η κλοάκη, η οποία είναι κλειστή από μια μεμβράνη, την πρωκτική. Σύντομα, η κλοάκη διαιρείται από το ουροευθυϊκό διάφραγμα, σε πρόσθια μοίρα, τον ουρογεννητικό κόλπο (καταβολή ουροδόχου κύστης και ουρήθρας) και οπίσθια μοίρα, τον ευθυπρωκτικό σωλήνα (καταβολή του ορθού). Μετά από ρήξη της πρωκτικής μεμβράνης, δημιουργείται ο αρχέγονος πρωκτός. Κάθε διαταραχή της εξέλιξης οδηγεί σε εμφάνιση μιας από τις πολυάριθμες διαμαρτίες.

Η διαγνωστική εκτίμηση περιλαμβάνει την φυσική εξέταση για ανεύρεση σημείων όπως κεκαλυμένος πρωκτός, συρίγγιο ή μηκόνιο από την ουρήθρα. Από εργαστηριακές εξετάσεις αρχικά θα γίνει απλή πλάγια ακτινογραφία με το παιδί σε ανάστροφη θέση και ακτινοσκοπικό αντικείμενο στη θέση του πρωκτού, ακτινογραφίες του ιερού οστού, συριγγιογραφία αν έχει γίνει αντιληπτό συρίγγιο, υπερηχογράφημα ουροποιητικού, ενδοφλέβιος πυελογραφία και κυστεοουρηθρογραφία. Τέλος, αφού γίνει κολοστομία, μπορεί αν διενεργηθεί σκιαγράφιση το περιφερικού κολοβώματος του εντέρου, για να σκιαγραφηθεί το συρίγγιο.



Συγγενής ατρησία πρωκτού με ορθοσχεϊκό συρίγγιο, από το οποίο εξέρχεται μηκόνιο.

Η συχνότητα συνύπαρξης και άλλων διαμαρτιών σ' αυτούς τους ασθενείς είναι μεγάλη. Στο 10-20% ανευρίσκονται διαμαρτίες του γαστρεντερικού, στο 25-40% του ουροποιογεννητικού συστήματος, στο 7% καρδιαγγειακές και στο 6% σκελετικές ανωμαλίες, όπως spina bifida και αγένεση του ιερού οστού. Η συχνότητα είναι μεγαλύτερη στις βλάβες πάνω από τον ανελκτήρα μυ του ορθού.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση άλλαξε ριζικά από τον Peña, που εισήγαγε την οπίσθια οβελιαία ορθοπρωκτοπλαστική. Η πιο σημαντική απόφαση στην αρχική αντιμετώπιση άρρενος νεογνού με ατρησία πρωκτού, είναι αν χρειάζεται κολοστομία ή επέμβαση εκτροπής των ούρων, για να προληφθεί ουρολοίμωξη και μεταβολικές διαταραχές. Στα αγόρια γίνεται έλεγχος για παρουσία συριγγίου, αναμένοντας 16-24 ώρες, ξεκινά χορήγηση αντιβιοτικών, τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα για αποσυμπίεση του γαστρεντερικού, γίνεται εξέταση των ούρων για ύπαρξη κυττάρων μηκωνίου και υπερηχογράφημα του ουροποιητικού για τυχόν άλλες διαμαρτίες.

Σημεία, τα οποία δείχνουν ότι δεν χρειάζεται κολοστομία, είναι η ύπαρξη μηκωνίου στο περίνεο, κεκαλυμένου πρωκτού, πρωκτικής μεμβράνης και στένωσης του πρωκτού. Σ' αυτά τα παιδιά μπορεί να γίνει πρωκτοπλαστική στη νεογνική περίοδο με άριστα αποτελέσματα. Αντίθετα, μηκόνιο στα ούρα δείχνει ύπαρξη συρίγγιου μεταξύ του ορθού και του ουροποιητικού. Επίπεδο περίνεο, έλλειψη μεσογλουτιαίας πτυχής και ανυπαρξία εισολκής στη θέση του πρωκτού, σημαίνουν υψηλή ατρησία, η οποία χρειάζεται κολοστομία. Τέλος, στους ασθενείς που στην ανάστροφη ακτινογραφία το έντερο βρίσκεται σε απόσταση μικρότερη του 1 cm από το δέρμα, δεν χρειάζεται κολοστομία, ενώ επί μεγαλύτερης απόστασης αυτή επιβάλλεται. Με την κολοστομία εκτρέπονται τα κόπρανα και μειώνεται ο κίνδυνος βλάβης του ουροποιητικού, αν υπάρχει συρίγγιο. Ακολουθεί η επέμβαση κατά Peña.

Η πιο συχνή διαμαρτία στα κορίτσια με ατρησία ορθού είναι το συρίγγιο στην περιοχή του προδρόμου του κόλπου, ακολουθούμενο από τα κοιλικά συρίγγια. Σε περισσότερο από το 90% των θήλεων ασθενών η εξέταση του περινέου θα επιβεβαιώσει τη διάγνωση. Αυτά τα παιδιά χρειάζονται κολοστομία πριν την θεραπευτική επέμβαση. Πάντα γίνεται έλεγχος του ουροποιητικού με υπερηχογράφημα. Συρίγγια του περινέου στα κορίτσια αντιμετωπίζονται κατά την νεογνική περίοδο με απλή επέμβαση διάνοιξής τους, χωρίς κολοστομία.