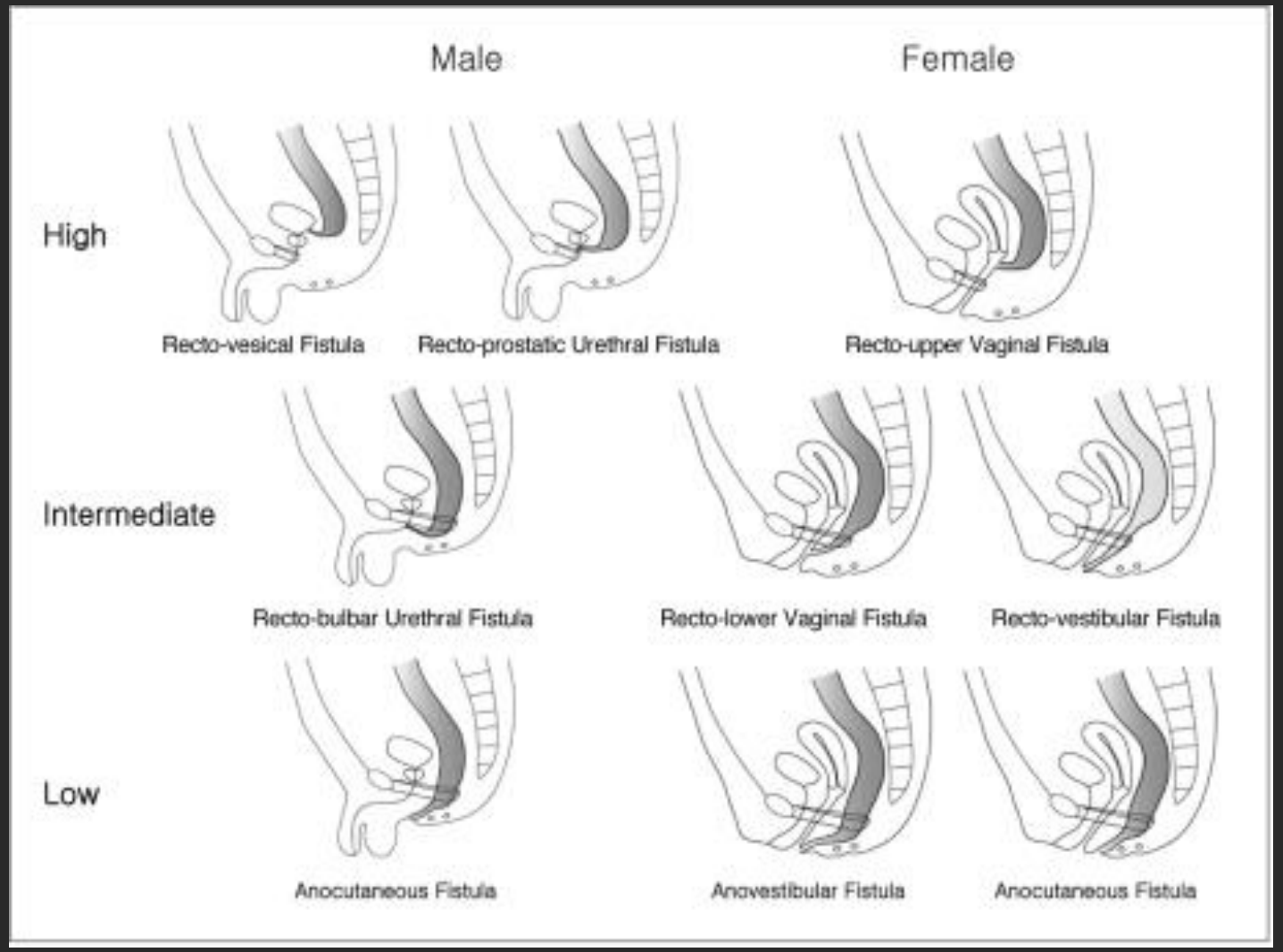
Současný přístup v diagnostice anorektálních malformací u dětí

Darya Maslava, Zuzana Holubová
Klinika zobrazovacích metod
2. LF a FN Motol

Úvod - Anorektální malformace (ARM)

- Incidence 1/5 000, častější u chlapců
  - 343 pacientů s ARM operováno na Klinice dětské chirurgie FN Motol v letech 2005-2016
  - Z toho 94 pacientů s „vysokým“ a „středním“ typem ARM

Široké spektrum anomálií s různou závažností

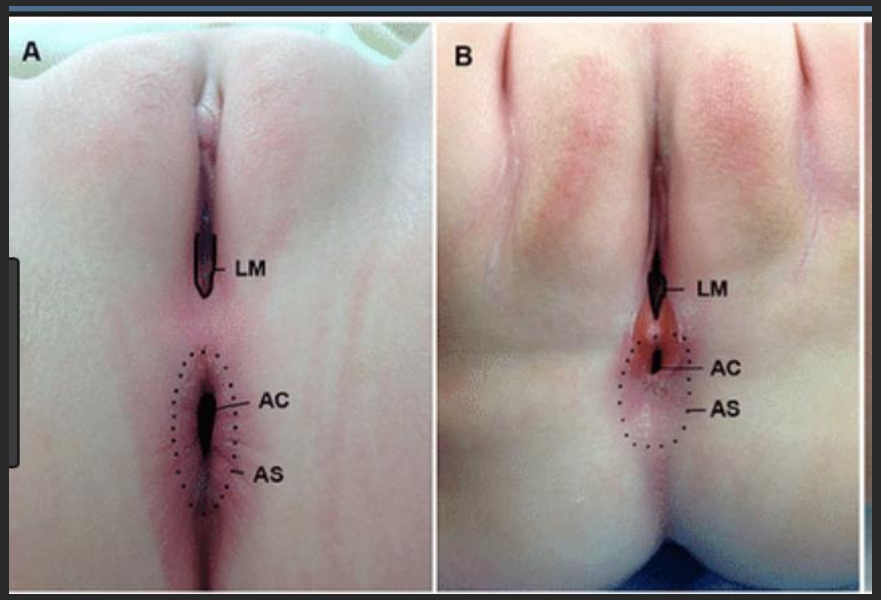


https://www.google.com/search?biw=1263&bih=811&tbm=isch&sa=1&ei=EtnqXMbiN9HHwQK0g5LQDw&q=anorectal+malformation+types+schema&oq=anorectal+malformation+types+schema&gs_l=img.3...6726.13237..13448...0.0..0.112.635.6j1.....0....1..gws-wiz-img.....0i30.cwzwKh_9b04#imgrc=EQ3aNE7bocMIIM:

Terminologie

Píštěl (fistula) versus anální kanál

Mucous fistula = stomie



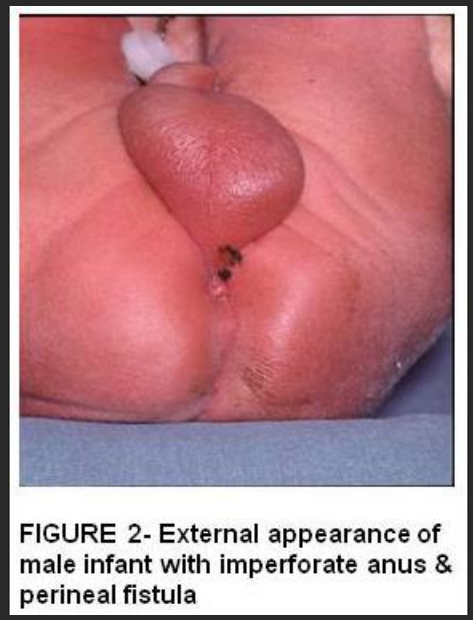
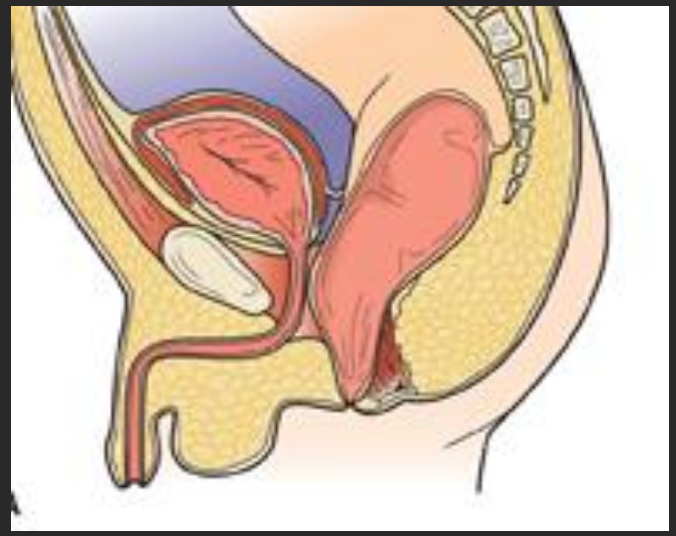


FIGURE 2- External appearance of male infant with imperforate anus & perineal fistula



https://www.researchgate.net/publication/308914606_The_outcomes_of_endo-anal_ultrasound_and_three-dimensional_high-resolution_anorectal_manometry_do_not_predict_fecal_incontinence

http://www.pediatricurologybook.com/arm01.html

Klasifikace – lokalizace píštěle

- Krickenbeckova klasifikace
- ~~Wingspreadova klasifikace~~

MAJOR CLINICAL GROUPS	RARE /REGIONAL VARIANTS
Perineal (cutaneous) fistula	Pouch colon atresia/stenosis
Rectourethral fistula/atresia/stenosis	Rectal atresia/stenosis
Bulbar fistula	Rectovaginal fistula
Prostatic fistula	H-type fistula
Rectovesical fistula	others
Vestibular fistula	
Cloaca	
ARM's with no fistula	
Anal stenosis	

https://www.semanticscholar.org/paper/Anorectal-Malformations-(Part-1)-Bhatnagar/b410f1f4dd7889fac1c74535f7d37e94bae3e726/figure/4

Novorozenec s podezřením na ARM

-Klinické hodnoceni (perineum, mekoneum)

-US- abdominální, perineální, spinální, ECHO >> malformace, vzdálenost pahýlu rekta od perinea (<1,5 cm je nízká ARM)

-RTG -hrudník, páteř, pánev>> malformace

Perineální píštel/rektální pahýl <1cm nad perineem

(>> nízký typ ARM)

Hned definitivní operace (den 2-3) – anoplastika ¨Minimal PSARP¨

+/- MCUG, MR při podezření na anomálie, poop. komplikace

Bez viditelné píštěle, rektální pahýl >1cm nad perineem

(>> vysoký/střední typ ARM (rectouretrální, rektovezikální píštěle u chlapců či kloaka u dívek)

Časná colostomie (den 3)

Po novorozeneckém věku a před definitivní operací:

-**DTK**

-MRI

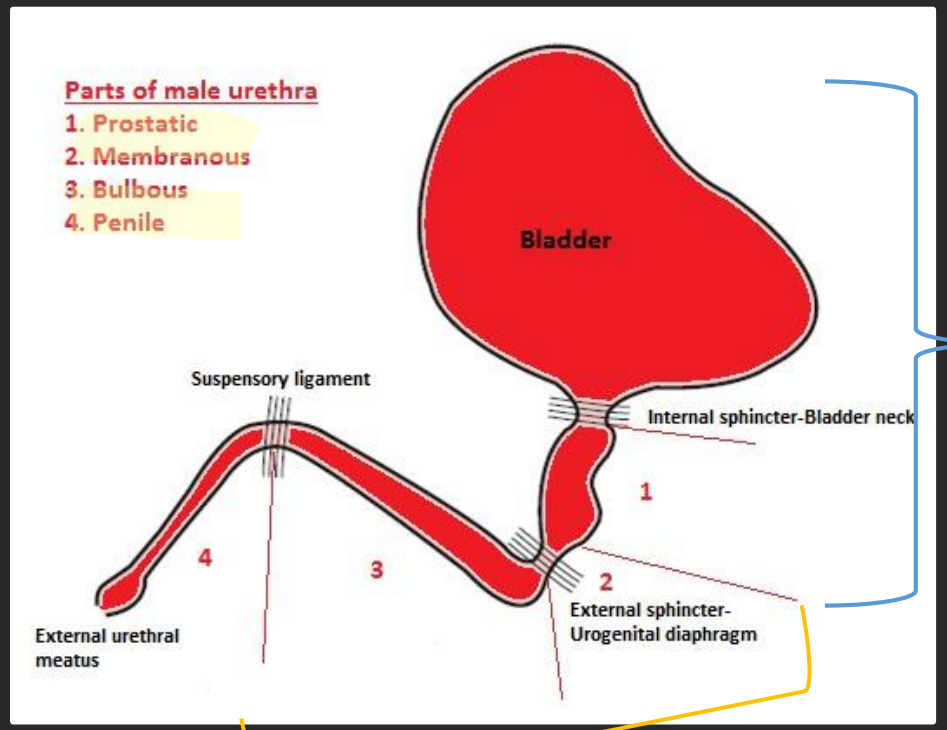
-MCUG

Definitivní operace po novorozeneckém věku **podle lokalizaci píštěle**– PSARP nebo LARP

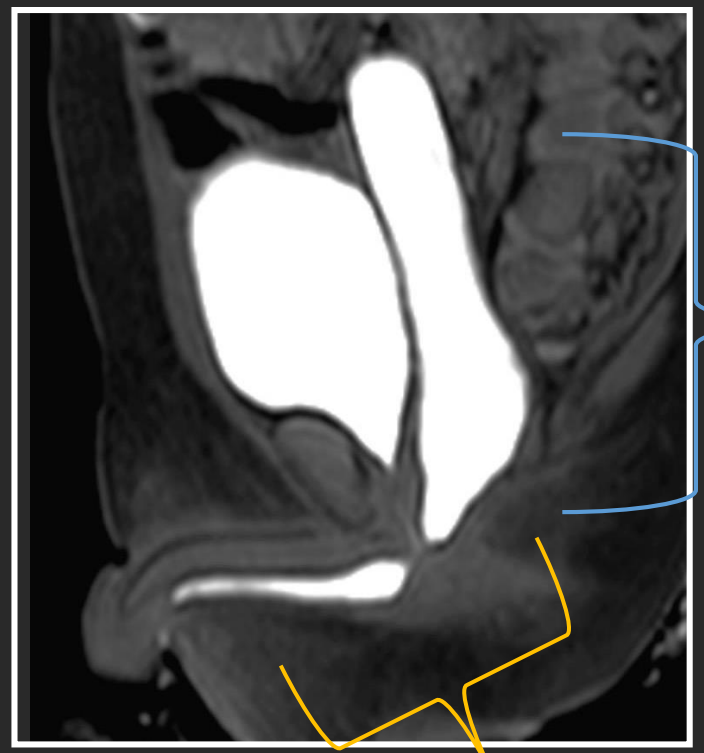
Co chce klinik vědět?

1. Klasifikace ARM, přesná lokalizace píštěle > typ operačního řešení
2. Výskyt přidružených malformací > jejich časná léčba
   - Hydronefróza, fixovaná mícha
3. Stav svalů pánevního dna > funkční outcome pacienta

1. Chirurgická strategie – dle typu uretrální píštěle



PSARP
+LAARP



PSARP
+LAARP

PSARP

PSARP

PSARP – perineální přístup, v poloze na břiše
LAARP – abdominální přístup, v poloze na zádech

https://www.google.com/search?q=male+urethra+radiology&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=0ahUKEwi2r-OG27niAhVNLFAKHZSxDi4Q_AUIDigB&biw=1263&bih=811#imgrc=2hAiTl_PsXYX5M:

Co chce klinik vědět?

1. Klasifikace ARM, přesná lokalizace píštěle > typ operačního řešení
2. Výskyt přidružených malformací > jejich časná léčba
   - Hydronefróza, fixovaná mícha
3. Stav svalů pánevního dna > funkční outcome pacienta

2) Přidružené malformace

- Incidence cca 50 % - 2x častěji u „vysokých“ malformací

Malformace obratlů - malformace sakra, presakrální masa	54 %
Anomálie míchy - fixovaná mícha	14 - 57 %
Anomálie močového traktu	30 – 40%
Anomálie genitálního traktu	chlapci až 52 % dívky 30 – 40 %

Co chce klinik vědět?

1. Klasifikace ARM, přesná lokalizace píštěle > typ operačního řešení
2. Výskyt přidružených malformací > jejich časná léčba
   - Hydronefróza, fixovaná mícha
3. Stav svalů pánevního dna > funkční outcome pacienta

Možností zobrazení - rekapitulace

- Prenatální diagnostika – UZ, MRI
- UZ
- Prostý snímek
- Fistulografie / Distální tlakový kolostogram (DTK)
- MRI fistulografie /MRI-DTK + gadolininum
- Pooperační MRI
- MCUG

UZ checklist

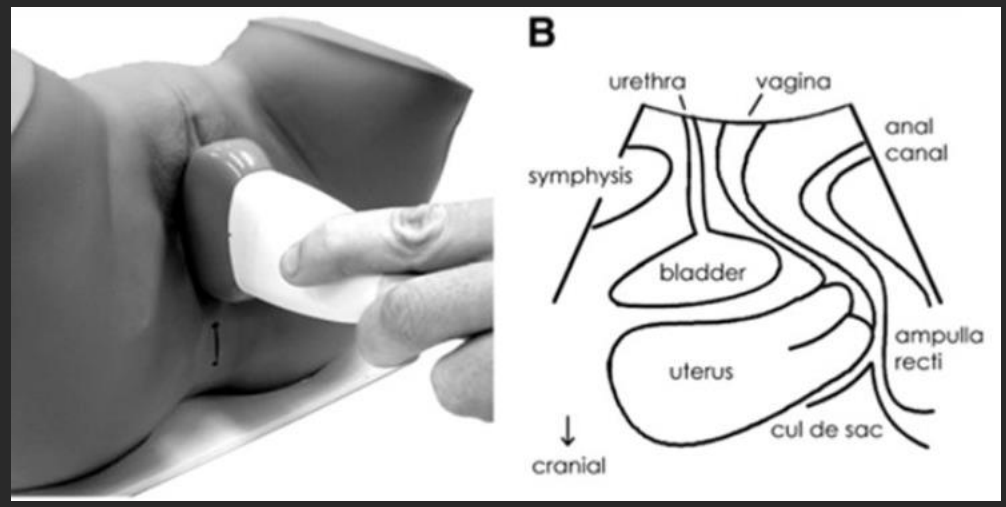
1) Abdominální:

- ledviny
- presakrální masa
- u dívek vagina, děloha, jejích zdvojení

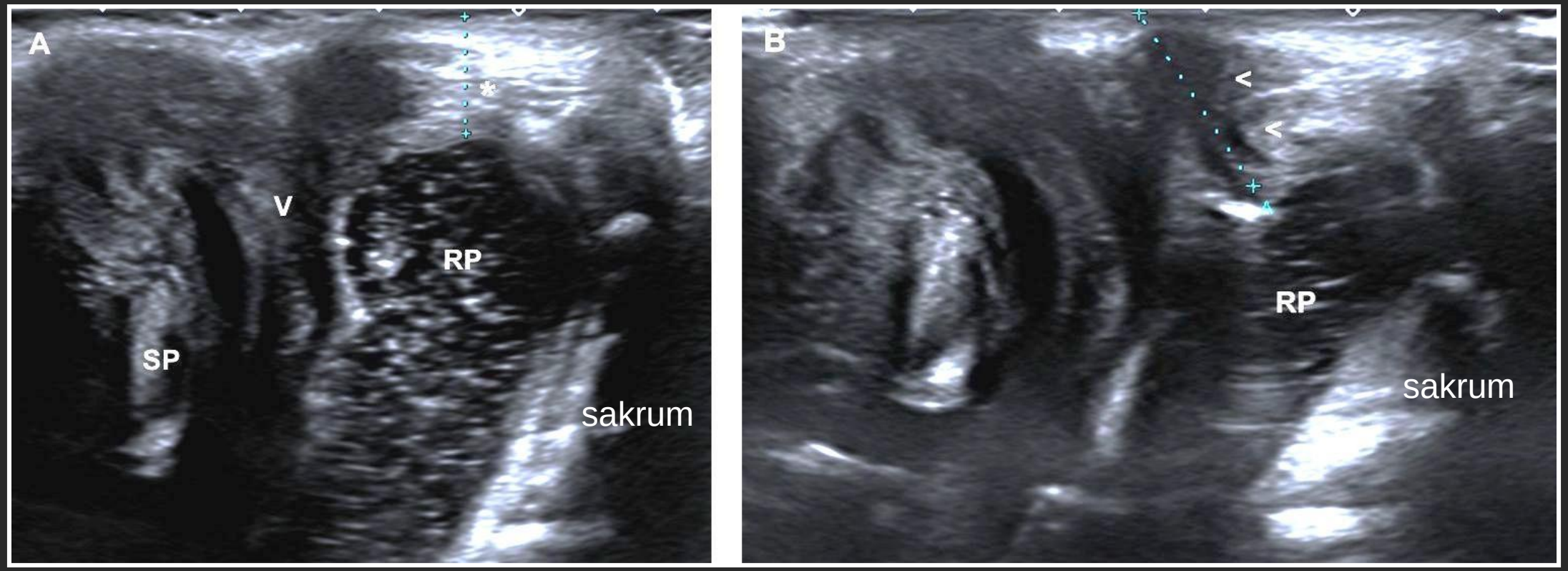
2) Transperineální UZ

- rektum – vzdálenost od perinea a+/- píštěl
- presakrální masa

perineum

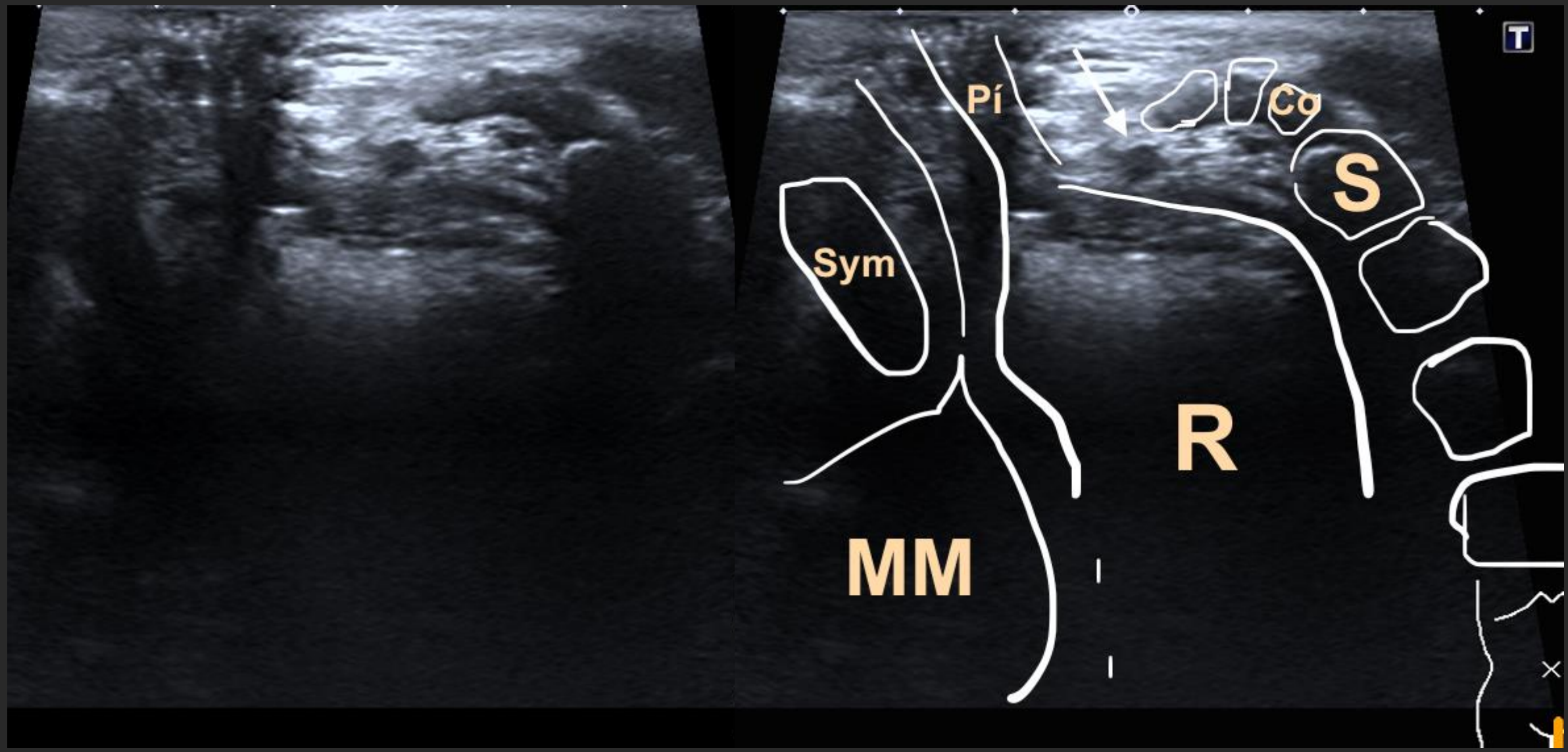


A



P

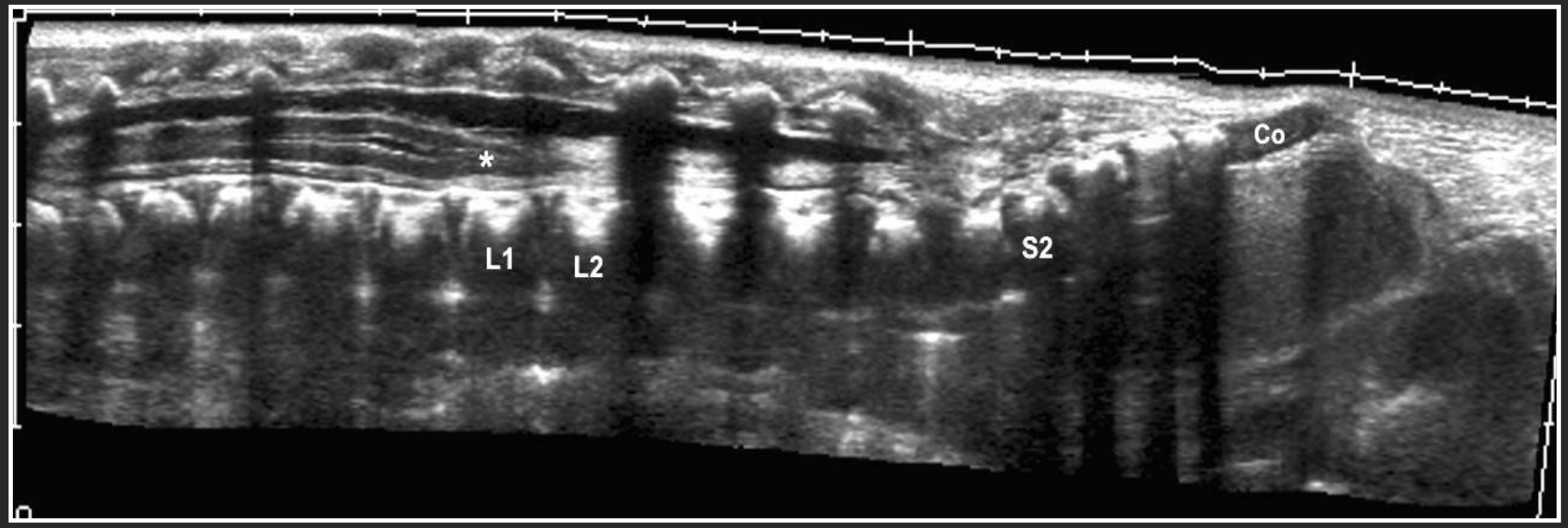
https://docksci.com/translabial-ultrasound-in-the-assessment-of-pelvic-floor-and-anorectal-function-_5b01f982d64ab2609780ac7f.html

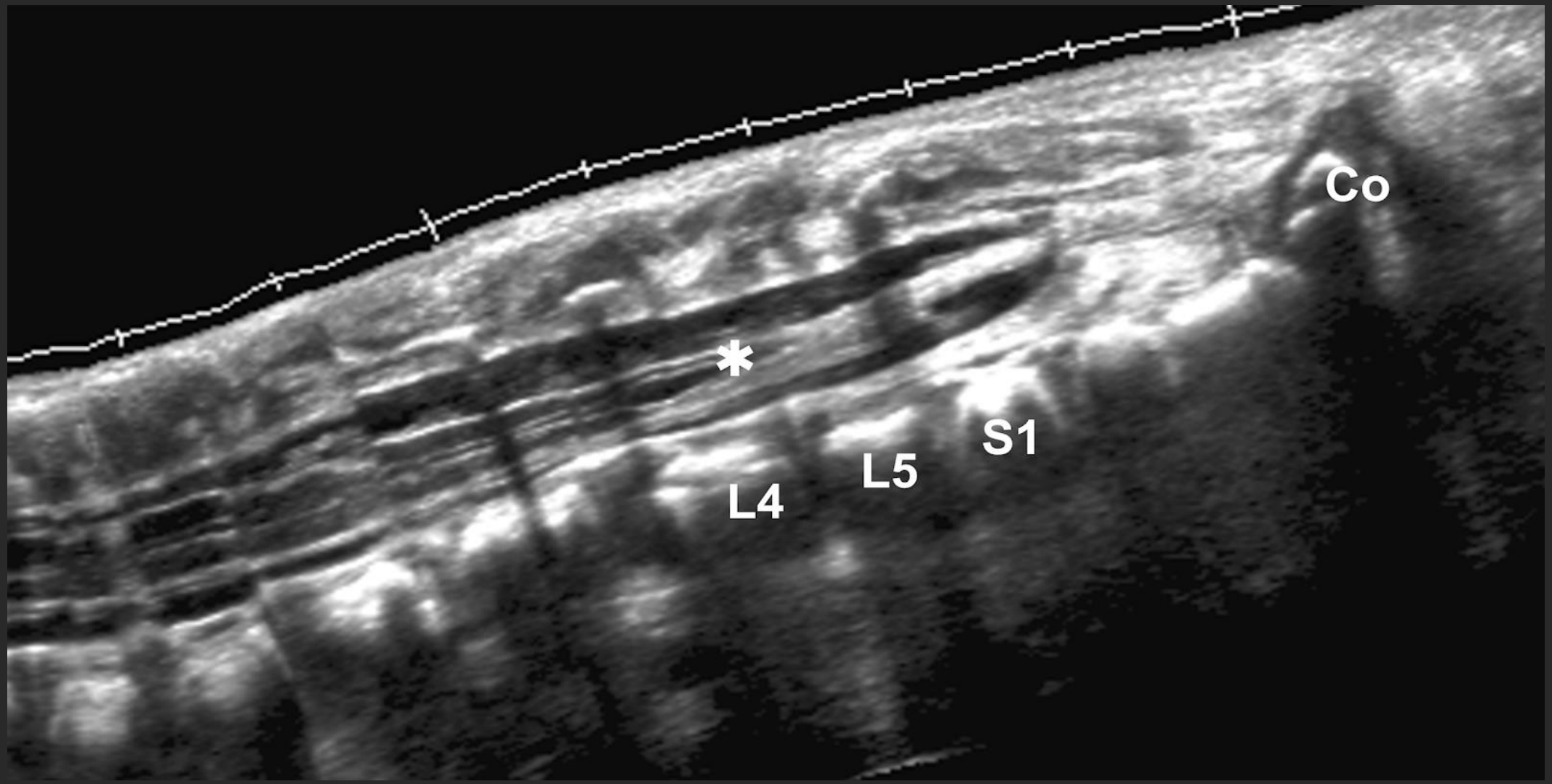

Pí
Co
S
Sym
R
MM

3) Spinální UZ

do 3 měsíců

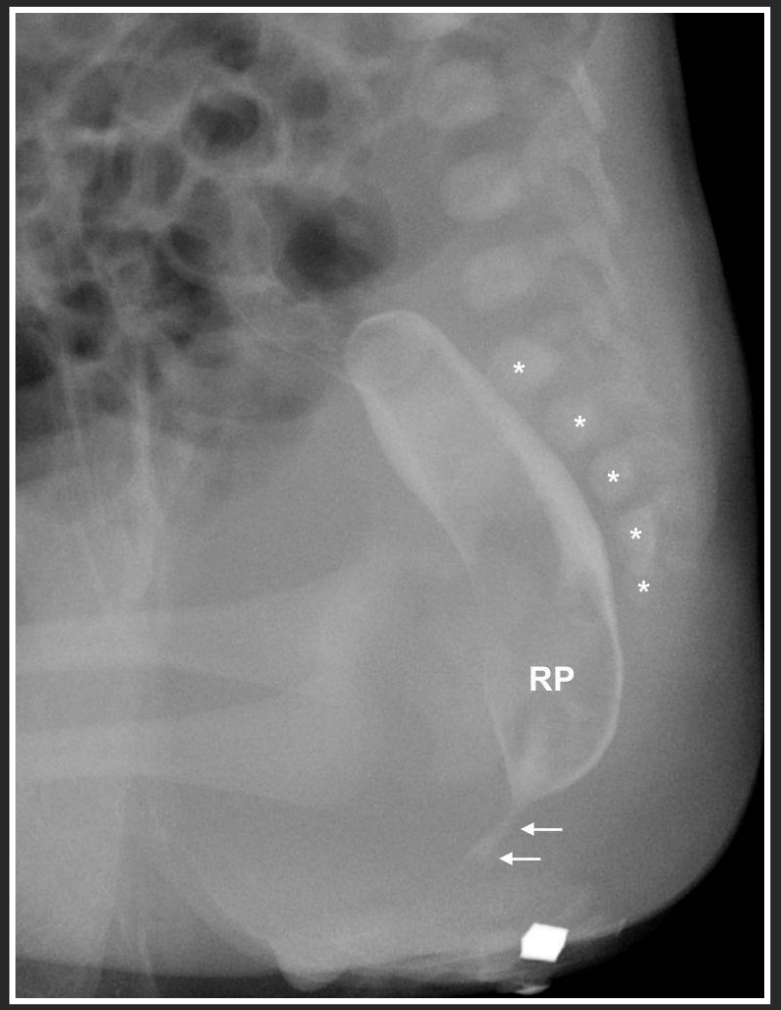
- páteř - počet a tvar obratlů
- <u>mícha</u>
  - uložení a tvar konu,
  - šíře filum terminale, tukové podíly intradurálně
  - pohyb kořenů
- presakrální masa (přes kostrč)
- další… (myelomeningo…)





Dysgeneze sakra a kostrče a fixovanuá mícha. Obratle sakra (S) a kostrče (Co) a v.s. i bederní páteře jsou defigurované, s deviací kaudální části sakra a kostrče dorzálně. Míšní konus (*) je v úrovni v.s. L4/L5, má konický tvar, centrální kanálek je v obl. míšní intumescence lokálně rozšířen na 2 mm - ventriculus terminalis, filum terminale je hůře pohyblivé.

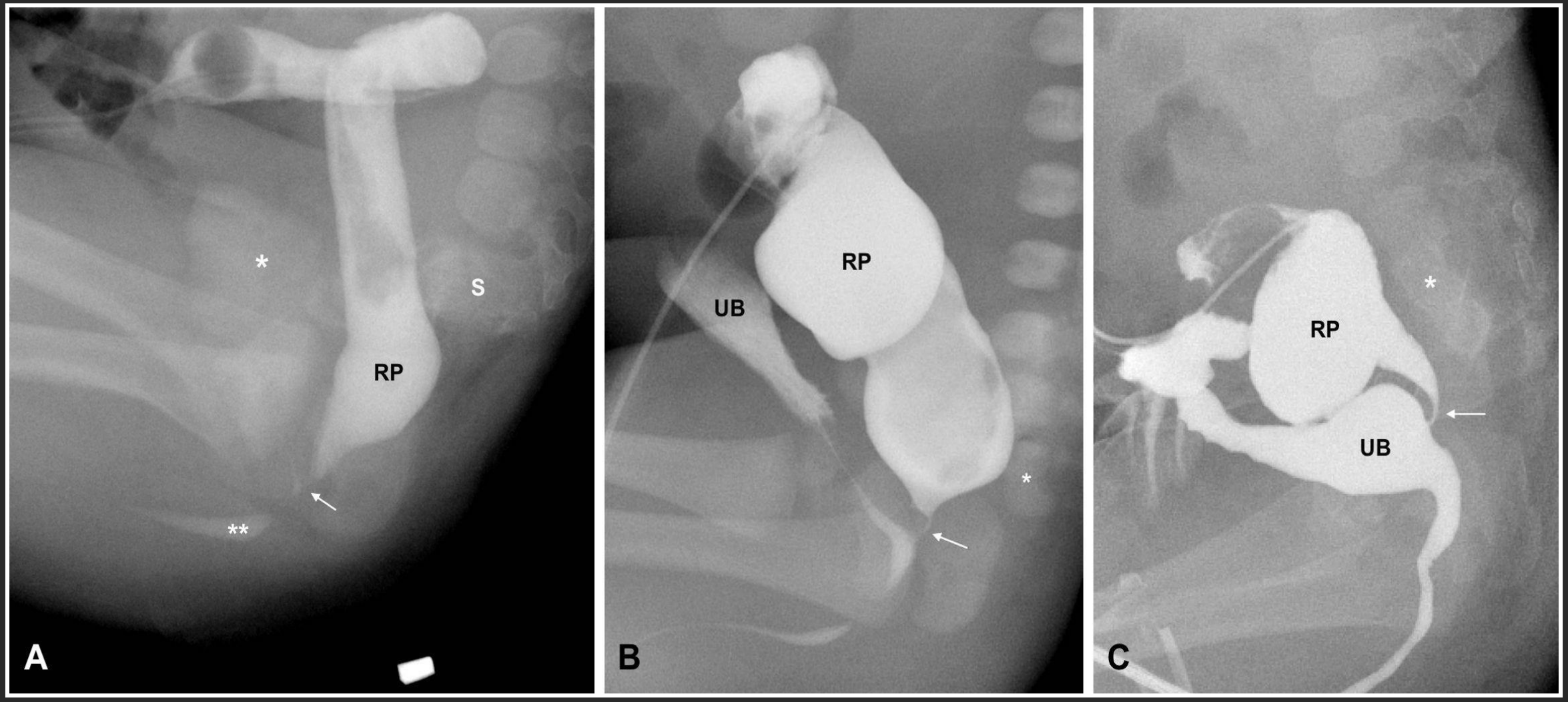
Fistulografie, MR fistulografie



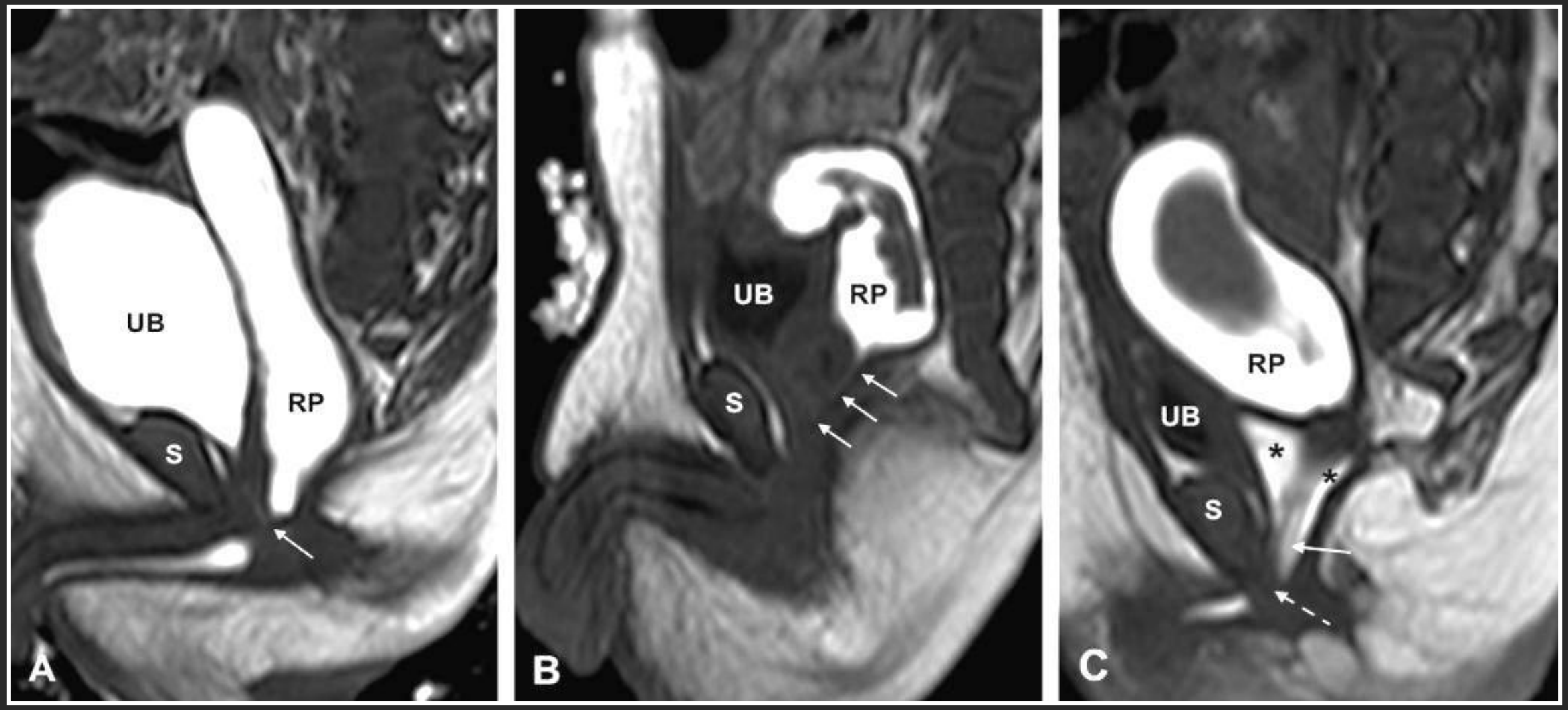
Skiaskopický **Distální tlakový kolostogram (DTK)** je základní metodou hodnocení píštěle u vysokých/středních ARM

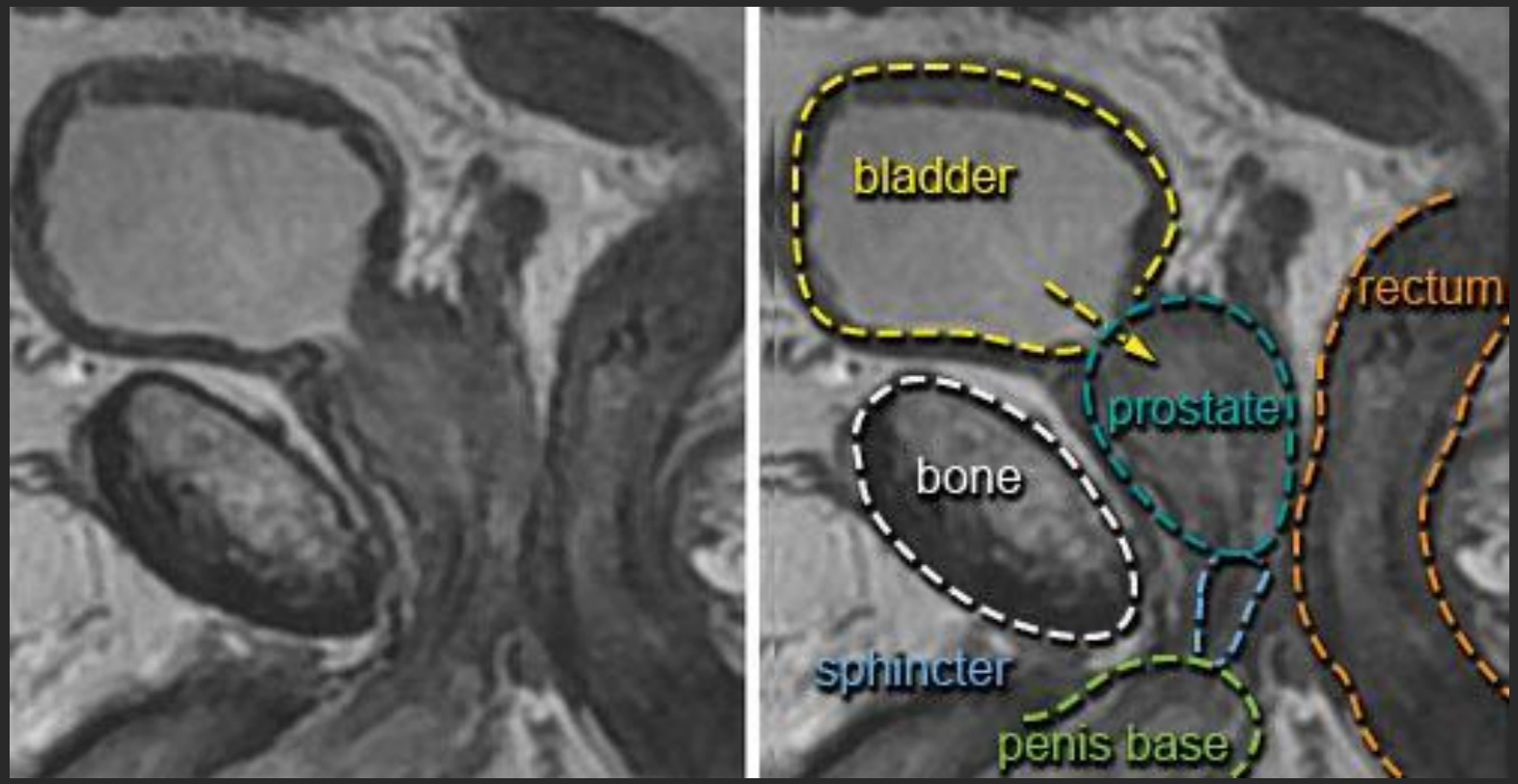
Dnes zobrazení MR stává standardní metodou diagnostiky u pacientů s ARM

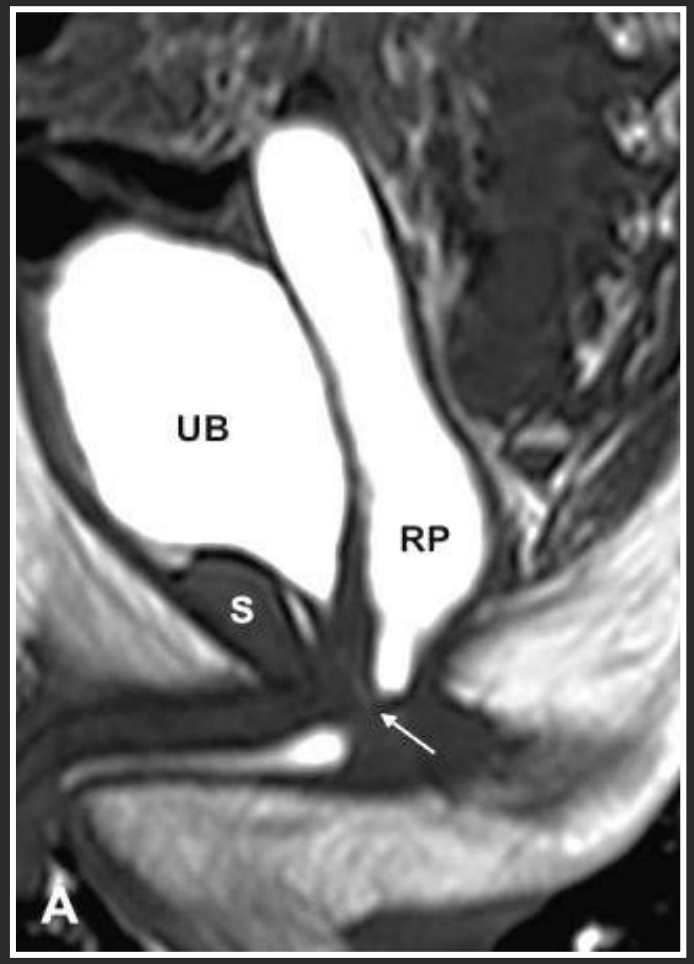
Distální tlakový kolostogram



MR - distální tlakový kolostogram







1) rektum a píštěl

-vazivový pruh bez obsahu k.l. v lumen / nebo píštěl s otevřeným lumen

-délka píštěle

-vzdálenost rekta od perinea

Technika MR

- Kombinované zobrazené pánve a míchy
- T1, T2, +/- fat sat
- Plnění stomie (gadolinium/fyz. roztok)

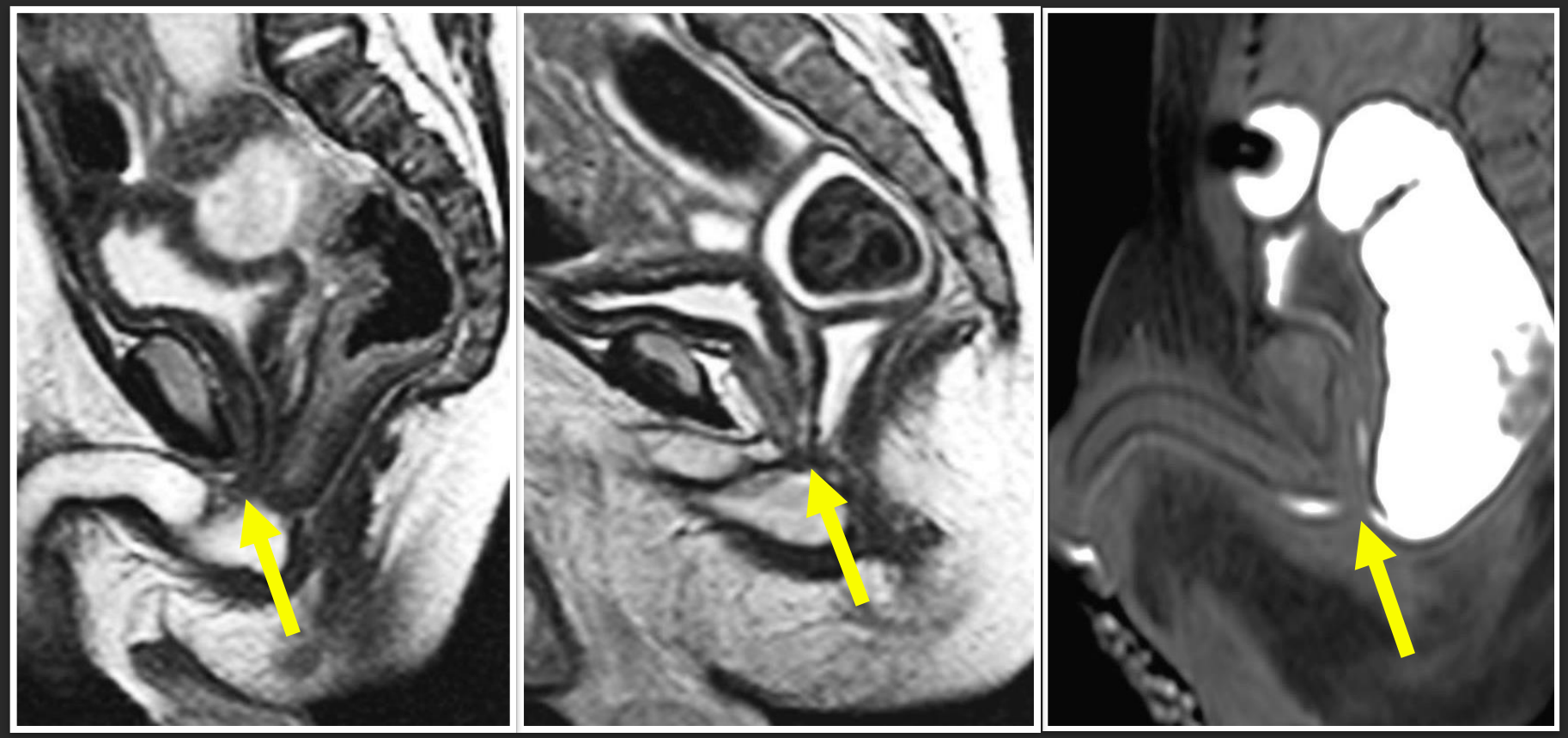
- Katetr na perineu u dívek
- Feed and wrap

Tři přístupy MR zobrazení u pac. s ARM s bulbární píštělí

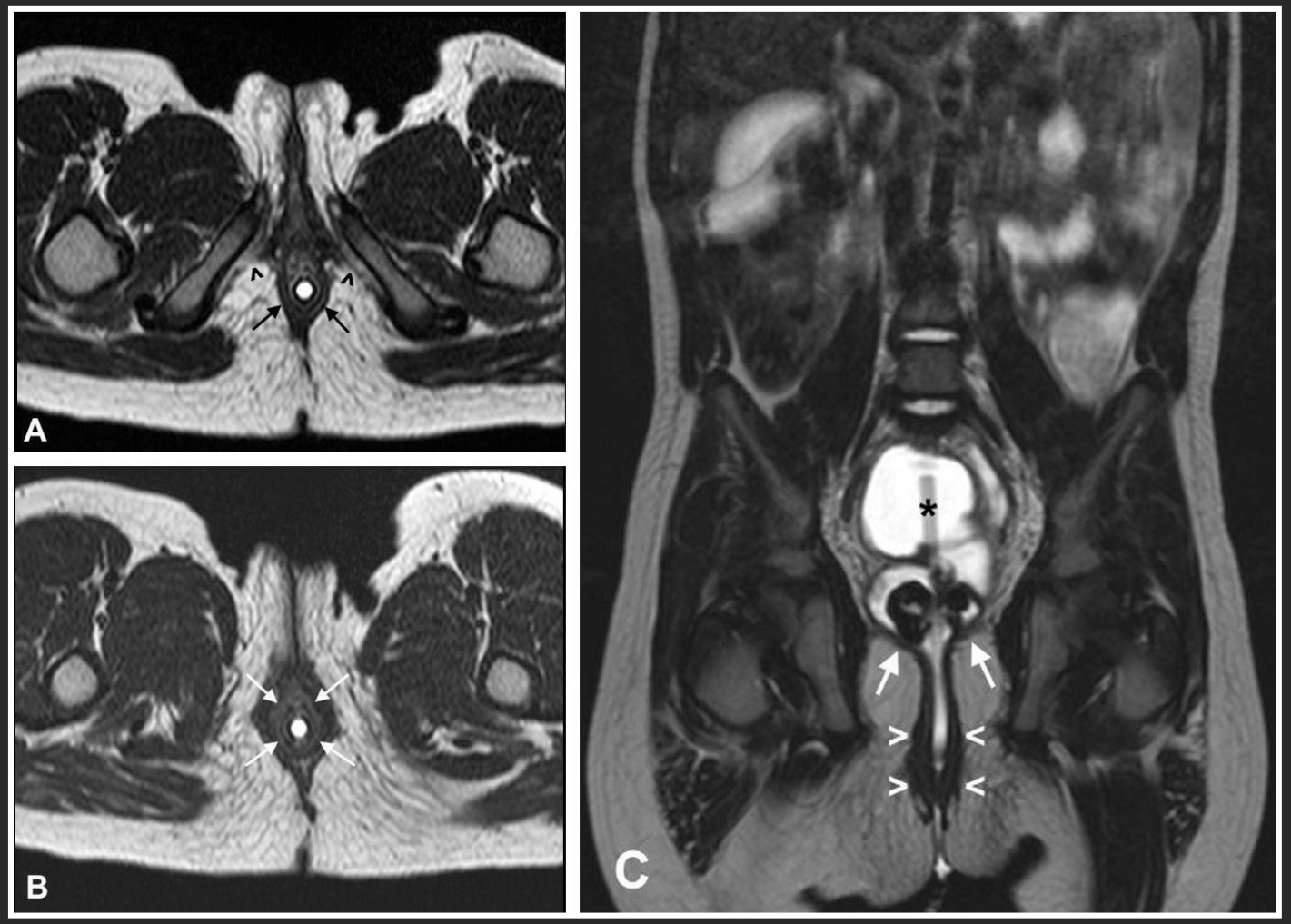
MR bez plnění

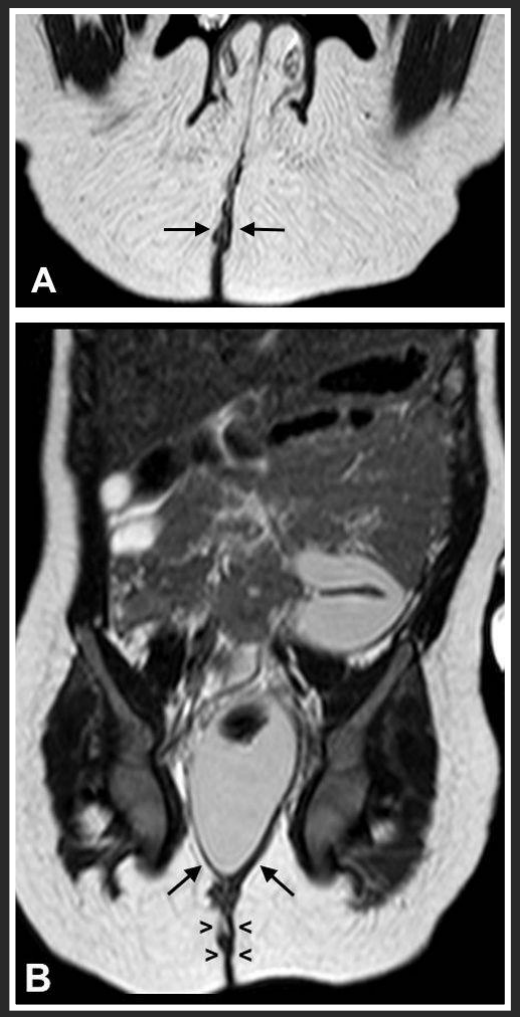
MR-DTKS

MR-DTKG

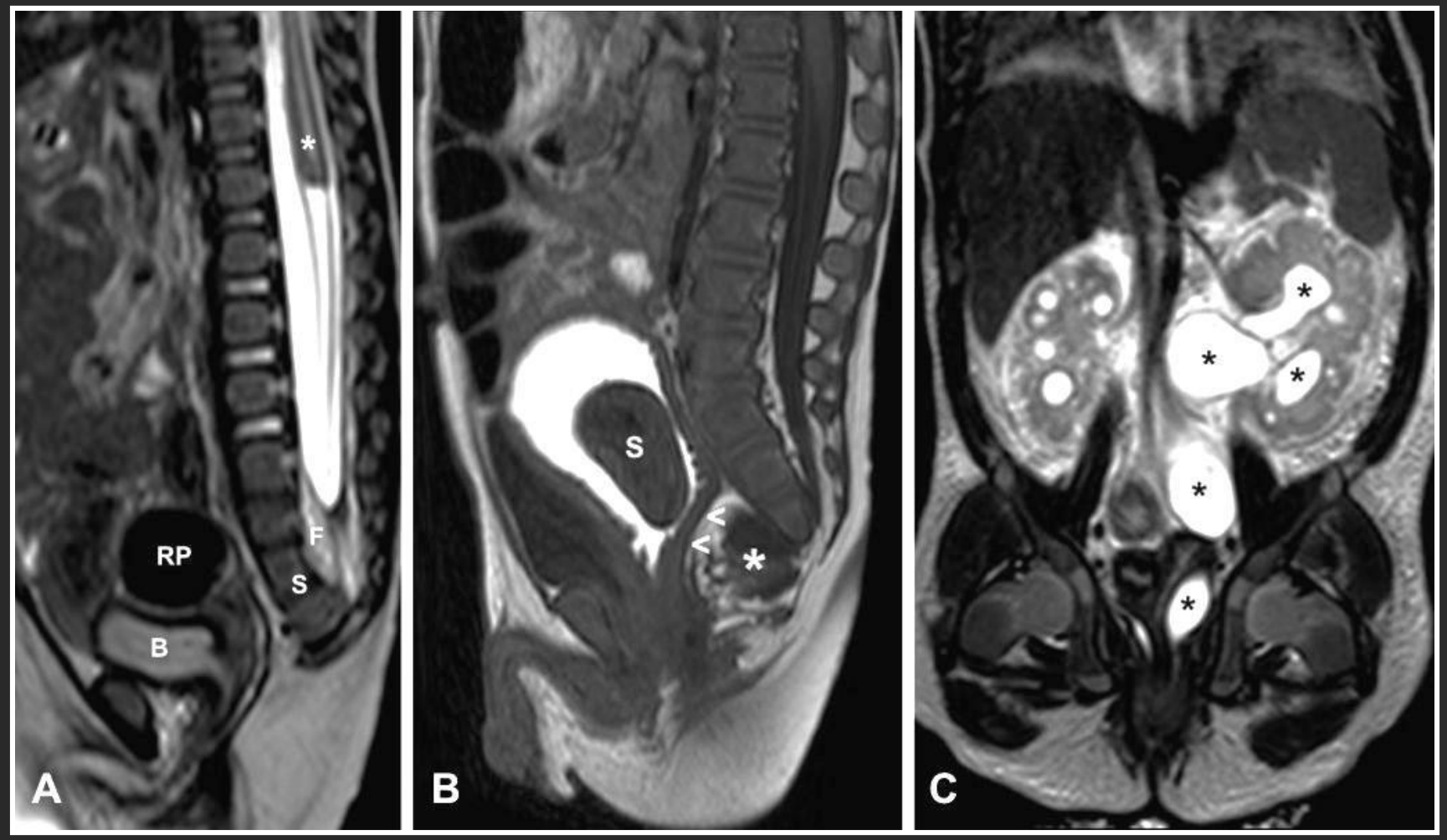


MR – svaly pánevního dna





MR – přidružené malformace



A- sy kaudální regrese

B- Currarino trias

C- hydronefróza

Checklist – popis MR

1) rektum a píštěl

-vazivový pruh bez obsahu k.l. v lumen / píštěl s otevřeným lumen

-délka píštěle

-vzdálenost rekta od perinea

* u dívek: počet a vel. dělohy/vaginy/ovaria, jejích napojení na okolní struktury, délka společného kanálu, délka uretry…

2) páteř

3) mícha

- uložení a tvar konu,

- šíře filum terminale, tukové podíly intradurálně /ve filum terminale

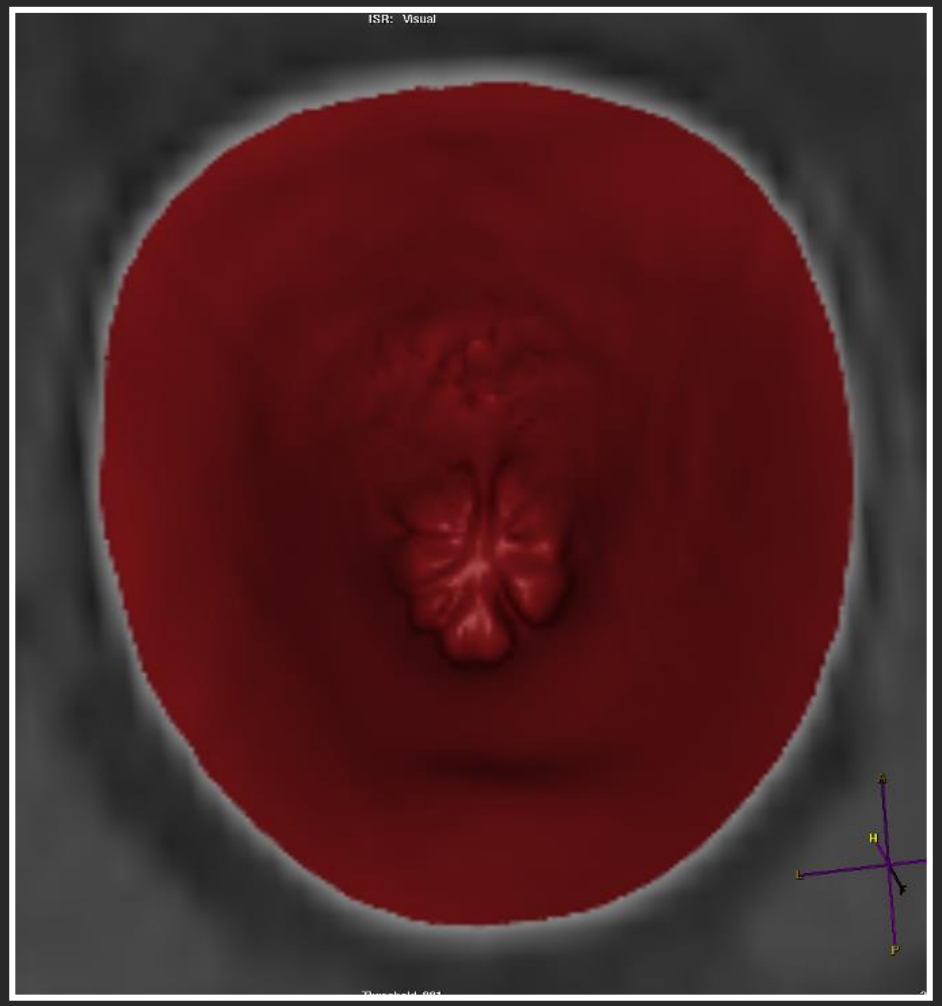
Další… (myelomeningo…)

4) ledviny

5) presakrální masa (teratom, meningokéla)

6) svaly – levatory a svěrače – symetrie, kontinuita, šíře

MR – 3D rekonstrukce



Náš výzkum

I. MR je senzitivní a specifický v identifikaci píštěle a určení její přesné lokalizace
   - MR-DTKG/MR-DTKS je citlivější než MR bez plnění;
   - MR zobrazení je více/stejně citlivé v porovnání se skia. DTK

I. MR zobrazení je více senzitivní při hodnocení přidružených malformací než UZ

I. MR zobrazení je metodou volby pro hodnocení stavu svalů pánevního dna