

ТРУДНОСТИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ДЕВОЧКИ С СИНДРОМОМ КУРРАРИНО

Гопиенко М.А.^{1,2}, Котин А.Н.^{1,3}, Белогурова М.Б.¹, Веремейчик С.А.²

¹ Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург

² Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург

³ Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Введение. Синдром Куррарино (1 : 100000 живых новорожденных) включает триаду компонентов: врожденный аноректальный стеноз, пресакральное образование и порок развития крестца. Несмотря на врожденный характер, патология далеко не всегда выявляется при рождении.

Описание наблюдения. У доношенной полновесной девочки Б. с первых дней жизни отмечались задержки стула до 3–5 дней и постоянное вздутие живота. В первые 4 месяца жизни также были низкими прибавки в массе тела (≥ 300 г в месяц), что и послужило причиной первого обращения в стационар. При осмотре обнаружено, что анус имеет несколько воронкообразную форму, ректально не пропускает буж Гегара больше № 7. По результатам обследования (УЗИ, ирригоскопия, МСКТ), ситуация расценена как врожденный анальный стеноз в структуре синдрома Куррарино — выявлены аномалии структуры 4–5-х крестцовых позвонков, неотчетливая «дополнительная прослойка» жировой ткани между прямой кишкой и копчиком размерами до 0,5 × 0,8 см. Девочке проводились сифонные клизмы, начато регулярное бужирование ануса, доведенное до бужа № 12. Был достигнут положительный эффект, оказавшийся временным: с введением прикормов стул перестал отходить даже после клизм, в возрасте 9 месяцев поступила экстренно с «каловым завалом», потребовавшим наложения колостомы. В возрасте 1 года 3 месяцев была выполнена заднесагиттальная анопластика по методике V. Lane, R. Wood, M. Levitt et al. (2016) с сохранением всех тканей природного анального канала с зубчатой линией, превращенных в ходе операции в переднюю полуокружность неоануса. На операции в области копчика было выявлено и удалено небольшое скопление однородной жировой ткани без четкой капсулы, расцененное как липома. Неожиданный результат гистологического исследования — «зрелая тератома» — потребовал дополнительно резекции копчика, которая выполнена одновременно с закрытием колостомы через 3 месяца, с последующим наблюдением онколога и контролем онкомаркеров. На сегодня девочке 2,5 года, растет и развивается по возрасту, признаков рецидива опухоли нет. Неоанус легко проходим для возрастного бужа, ткани эластичны. Тем не менее у ребенка сохраняются запоры, по контрольной ирригоскопии ректосигмоидный отдел по-прежнему расширен, девочке проводятся ежедневные очистительные клизмы с хорошим эффектом.

Выводы. У ребенка с запорами необходимо всегда исключать врожденный анальный стеноз, а при его подтверждении — компоненты триады Куррарино, одним из которых может быть герминогенно-клеточная опухоль! Использованная в данном случае методика хирургической коррекции врожденного анального стеноза показала хороший анатомический результат. Функциональный исход, вероятно, мог бы быть лучше при более ранней диагностике и более раннем хирургическом лечении порока.