

## ПРОБЛЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С ВЕСТИБУЛЯРНЫМ СВИЩОМ: ОТ ИЗОЛИРОВАННОЙ АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ К ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Гопиенко М.А.<sup>1</sup>, Караваева С.А.<sup>1,2</sup>, Добросердов Д.А.<sup>1,2</sup>, Дурасова Т.А.<sup>1</sup>,  
Москвина Е.А.<sup>1</sup>, Веремейчик С.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1), Санкт-Петербург, Россия;

<sup>2</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

**Обоснование.** Вестибулярный свищ считается самой распространенной аноректальной мальформацией среди девочек, при которой возможна одноэтапная хирургическая коррекция, как правило, с хорошим прогнозом. В некоторых случаях, даже в отсутствие сочетанных аномалий, можно столкнуться с серьезными трудностями в лечении и неблагоприятным исходом.

**Описание наблюдения.** У доношенной новорожденной с вестибулярным свищом опорожнение изначально было адекватным, поэтому оперативное лечение было решено несколько отсрочить. Сочетанных пороков развития выявлено не было, по УЗИ определялась лишь правосторонняя пиелозктазия 3 мм. После выписки отмечались трудности во взаимодействии с матерью: рекомендации не выполнялись, девочка наблюдалась нерегулярно, попеременно в 4 медицинских учреждениях. В результате коррекция порока была начата поздно и выполнена в 3 этапа: двойная колостомия в 2 года, промежностная проктопластика в 3 года, закрытие колостомы в 4 года. В течение последующих 10 лет отмечались постоянные запоры и каломазание. Параллельно в динамике появились признаки нейрогенной дисфункции мочевого пузыря по гипорефлекторному типу и хронического цистита, на фоне чего сформировался двусторонний рефлюксирующий мегауретер, сопровождавшийся мочекаменной болезнью, непрерывно-рецидивирующим течением мочевого инфекции — с исходом в хроническую почечную недостаточность (постоянный средний уровень мочевины крови 17 ммоль/л, креатинина — 0,3 ммоль/л). Пациентка перенесла ряд урологических операций (пиелолитотомия, операция Андерсена, резекция и реимплантация мочеточника справа, эндоскопическая коррекция устья левого мочеточника и др.), длительно находилась на постоянном мочевом катетере.

С 13 лет налажено относительно систематическое наблюдение девочки в нашем стационаре, применен мультидисциплинарный подход с одновременным привлечением колопроктологов, урологов, нефрологов. Выявлено внесфинктерное расположение неануса, повторно оперирована: двойная колостомия (13 лет), реконструктивная заднесагиттальная аноректопластика (14 лет), стриктуропластика неануса в связи с формированием рубцового стеноза (15 лет), закрытие колостомы (16 лет). В настоящее время пациентке 17 лет, опорожнение кишки регулярное и достаточное с помощью ежедневных клизм, при этом стали появляться и самостоятельные осознанные акты дефекации, полностью прекратилось каломазание. На этом фоне, а также благодаря медикаментозной терапии (Тамсулозин) и периодической самокатетеризации существенно улучшился нефрологический статус. Девочка полностью социализирована.

**Заключение.** У каждого ребенка с изолированной аноректальной мальформацией, даже с самой «благоприятной» формой, следует изначально учитывать возможность формирования нейрогенной дисфункции мочевого пузыря. Длительное (как минимум до совершеннолетия) наблюдение в одном учреждении с периодическим контрольным обследованием, выполняемым совместно колопроктологами и урологами, а также четкое соблюдение рекомендаций родителями — обязательные условия успешного лечения таких пациентов.

**Ключевые слова:** аноректальные аномалии; вестибулярный свищ; нейрогенная дисфункция мочевого пузыря; хроническая почечная недостаточность; запоры; недержание кала; дети.