

РЕАБИЛИТАЦИЯ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ: КОМПЛЕКСНЫЙ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД

Новожилов В.А.^{1,2}, Степанова Н.М.^{1,2}, Соловьев А.А.²,
Петров Е.М.¹, Звонков Д.А.³, Милюкова Л.П.²

¹ Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Россия;

² Ивано-Матренинская детская клиническая больница, Иркутск, Россия;

³ Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, Иркутск, Россия

Обоснование. Синдром каудальной регрессии — редкий врожденный порок развития затрагивающий хвостовой отдел позвоночника и спинного мозга, заднюю кишку, мочеполовую систему и нижние конечности. Клинические проявления состояния могут варьировать в широких пределах, зачастую отягощая прогноз. Отдаленные результаты лечения синдрома каудальной регрессии в связи с тяжестью изменений зачастую остаются неудовлетворительными. Данный факт диктует использование комплексного мультидисциплинарного подхода в реабилитации, который, на наш взгляд, позволит улучшить социализацию ребенка в обществе.

Клинический случай. Девочка, 7 лет, с рождения диагностированы множественные ВПР. Синдром каудальной регрессии: ВПР ЦНС. Менингоцеле поясничной области. Фиксированный спинной мозг. Нейрогенный (арефлекторный) мочевого пузыря. Нижний правосторонний монопарез. ВПР костей таза, правой нижней конечности: гипоплазия правой подвздошной кости, укорочение голени, бедра справа. Нейрогенная эквино-варусная деформация правой стопы. ВПР МВС: гипоплазия правой почки. Полип уретры. Сфинктерно-детрузорная недостаточность. Удвоение влагилица с аплазией проксимальных отделов. Аноректальная мальформация, ректо-промежностная фистула. Ребенку был выполнен ряд сложных корригирующих оперативных вмешательств. В возрасте 1 мес. проведена герниомиелопластика (зрелая солидно-кистозная органоидная тератома позвоночного канала, степень злокачественности — 0). В возрасте 2,5 лет — сигмостомия, иссечение мягкотканного новообразования уретры (фиброэпителиальный уретральный полип). В возрасте 2,8 года аноректопластика, с последующей реконструкцией просвета кишечной трубки в возрасте 3,5 лет. С 3,9 года оперативная коррекция ВПР опорно-двигательного аппарата: наложение АВФ голень – стопа, 4,4 года — реконструктивно-пластическая операция на правой стопе с фиксирующим металлостеосинтезом спицами, что позволило значительно расширить двигательную функцию, вертикализировать пациентку, восстановить осевую нагрузку на нижнюю конечность. В настоящее время самостоятельно ходит, прихрамывая на правую ногу. В связи с дисфункцией неоануса, анальной инконтиненцией III степени, сфинктерно-детрузорной недостаточностью, приводящей к постоянному неудержанию мочи. В возрасте 7,3 года выполнено оперативное лечение в объеме илеоцекоцистопластика, ушивание шейки мочевого пузыря; инвагинационный илеоколоанастомоз по типу «конец-в-бок», реимплантация червеобразного отростка, аппендикоасцендостомия. В настоящий момент этап адаптации и реабилитации. Ребенок обучен проведению антеградных клизм, позволяющих максимально минимизировать проявления анальной инконтиненции. Периодическая катетеризация кондуита позволила исключить недержание мочи и отказаться от использования подгузников.

Вывод. Комплексный мультидисциплинарный подход в реабилитации детей, перенесших реконструктивно-пластические вмешательства по поводу МВПР, синдрома каудальной регрессии, позволяет улучшить качество жизни и социально адаптировать пациентов.

Ключевые слова: синдром каудальной регрессии; анальная инконтиненция; недержание мочи; операция Малона; илеоцекоцистопластика.