

АНОМАЛИИ ПОЧЕК В СТРУКТУРЕ VACTERL-АССОЦИИ

Ефимов К.И., Беспалюк О.И.

**Научный руководитель: доктор мед. наук, проф.
С.Н. Зоркин**

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: *дети; аномалии структуры почек;
скрининг; диагностика*

Актуальность. Врождённые пороки развития занимают лидирующие позиции в структуре заболеваемости и смертности детей. При этом пороки развития можно встретить как в моноварианте, так и в различных комбинациях. Одной из представляющих научный интерес совокупностей врождённых аномалий развития является VACTERL-ассоциация — группа сочетанных аномалий развития. Название VACTERL составлено из первых букв пороков, входящих в состав синдрома: V (Vertebral anomalies) — аномалии позвоночника (70%), A (Anal atresia) — атрезия ануса (55%), C (Cardiovascular anomalies) — дефекты перегородок и другие пороки сердца (75%), TE (Tracheo-esophageal fistula) — трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода (70%), R (Renal defects) — аномалии почек (50%) — агенезия, дисплазия, гидронефроз; единственная пупочная артерия, L (Limb defects) — дефекты лучевой кости — гипоплазия I пальца или лучевой кости, преаксиальная полидактилия и синдактилия (70%). Аномалии почек в структуре этой ассоциации не являются клинически очевидными и обнаруживаются после углублённого обследования относительно других её компонентов.

Описание клинического случая. Больной, 15 лет, с установленным диагнозом VACTERL-ассоциация (в анамнезе: атрезия пищевода с трахеопищеводным свищем, оперированная в период новорождённости, аплазия лучевой кости, добавочная верхняя полая вена) поступил на плановое обследование в отделение торакальной хирургии в связи с прогрессированием портальной гипертензии для решения вопроса о необходимости оперативного лечения. При комплексном обследовании (КТ с внутривенным контрастированием, МРТ, УЗИ) у больного была выявлена кавернозная трансформация воротной вены, спленомегалия, визуализированы функционирующие венозные коллатерали, а также увеличенная в размерах левая почка, представленная крупными кистозными образованиями с практически полным отсутствием паренхимы и кровотока. Показаний к проведению оперативного лечения по поводу портальной гипертензии у больного не выявлено, ребёнок был переведён в урологическое отделение. Проведённое рентгеноурологическое обследование подтвердило отсутствие функции левой почки при сохранной общей почечной функции (викарная гипертрофия правой почки, уровень сывороточного креатинина 62 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации 100 мл/мин/1,73 м²). Учитывая риск таких осложнений, как инфекция мочевыводящих путей, ренальная гипертензия, малигнизация, больному была выполнена лапароскопическая нефрэктомия слева. Левая почка была представлена единой гигантской тонкостенной кистозной полостью, что свидетельствовало о её гидронефротической трансформации. Морфологическое исследование подтвердило диагноз.

Заключение. Представленный случай указывает на необходимость проведения урологического скрининга у всех больных с VACTERL-ассоциацией даже при отсутствии яв-

ной симптоматики. Раннее выявление патологии почек позволяет своевременно сформировать стратегию лечения, направленную на сохранение функции органа и снижение числа органонуносящих операций.

* * *