

СИНДРОМ КАУДАЛЬНОЙ ДУПЛИКАЦИИ

Кибирева А.А.

**Научные руководители: проф. Д.А. Морозов,
канд. мед. наук Д.С. Тарасова**

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: *клинический случай, дети, синдром каудальной дупликации, диагностика*

Актуальность. Редкий синдром каудальной дупликации (СКД) включает широкий спектр аномалий, частота встречаемости $< 1 : 100\,000$. Самым распространённым вариантом СКД является удвоение толстой кишки и урогенитальных структур в сочетании с аноректальной мальформацией. В литературе изложены клинические случаи СКД с описанием эмбриологии и анатомии, но недостаточно внимания уделено хирургической тактике лечения СКД. Мы представляем клинический случай девочки с СКД, который проявляется удвоением подвздошной и толстой кишки, уретры, мочевого пузыря, влагалища и аноректальной мальформацией в виде ректовагинального свища.

Описание клинического случая. Девочка, 4 мес, поступила с жалобами на склонность к запорам. При осмотре установлено наличие удвоения уретры, полное удвоение влагалища (в одно влагалище открывается ректовагинальный свищ), удвоение ануса. По данным ирригографии (введение водорастворимого контраста в ректовагинальный свищ) было выявлено удвоение подвздошной и толстой кишки с ректовагинальной эктопией удвоенного ануса; при микционной цистуретрография — полное удвоение мочевого пузыря и уретры; при уретроцистоскопии — полное удвоение уретры и мочевого пузыря (в каждом из них по одному устью мочеточников, последние смыкаются, перистальтируют, слизистая мочевого пузыря не изменена). Установлен предварительный диагноз: аноректальная мальформация (ректовагинальный свищ), удвоение подвздошной, толстой кишки, полное удвоение уретры, мочевого пузыря, влагалища. Интраоперационно было обнаружено полное удвоение прямой кишки, толстой кишки, слепой кишки, червеобразного отростка и подвздошной кишки, дивертикул Меккеля, незавершённый поворот, общая брыжейка. Для коррекции были выполнены абдоминальная экстра-ректальная диссекция ректосигмоида по О. Swenson, субмукозное выделение ректовагинального свища по F. Soave, разделение общей стенки сигмовидной кишки, анастомоз между удвоенной сигмовидной кишкой и нормальной прямой кишкой на расстоянии 4–5 см выше зубчатой линии, четырехствольная сигмостомия. Контрольные обследования больной были выполнены в возрасте 1 год, 6 и 14 лет: стул регулярный, мочеиспускание самостоятельное, оба мочевых пузыря опорожняются синхронно.

Заключение. Учитывая чрезвычайную редкость СКД и его вариабельность, определение тактики хирургического лечения основано на детальной диагностике с формированием анатомической картины конкретного больного. Представление клинических случаев СКД способствует осведомлённости и накоплению клинического опыта.

* * *