

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 617.559-007-053.1-073.432

Ольхова Е. Б.¹, Соколов Ю. Ю.², Глизнуцин О. Е.³, Кузнецова Е. В.³, Карцева Е. В.³, Кирсанов А. С.³

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА КУРРАРИНО У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

¹ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, кафедра лучевой диагностики; ²ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последиplomного образования» Минздрава России, 125993, Москва; ³ГБУЗ «Детская городская клиническая больница Св. Владимира» Департамента здравоохранения Москвы

Для корреспонденции: Ольхова Елена Борисовна, elena_olchova@bk.ru

Триада Куррарино (синдром Куррарино) — редкое врожденное заболевание, включающее 3 основных компонента: крестцовый дефект, аноректальные мальформации и пресакральную массу (чаще всего переднее крестцовое менингоцеле). С момента первого описания синдрома в 1981 г. в литературе представлено всего около 300 наблюдений. Основным клиническим проявлением синдрома являются хронические запоры.

В представленной публикации авторы анализируют 4 случая синдрома Куррарино. Случай 1: 6-месячная девочка с атипичным клиническим представлением синдрома Куррарино в виде острой задержки мочи. Больная поступила в наш стационар с подозрением на огромную кисту брюшной полости (10 × 6 × 8 см), которая была обнаружена при МРТ в другой больнице. При УЗИ в нашей больнице выявлены переполненный мочевой пузырь (эвакуировано 700 мл мочи) и пресакральная масса кистозного характера, был заподозрен синдром Куррарино. Гистологическое исследование удаленного образования выявило зрелую тератому. Случай 2: недоношенный мальчик, 34 сут, поступил в стационар с выраженным вздутием живота, динамической кишечной непроходимостью и подозрением на энтероколит. При УЗИ обнаружены пресакральное образование кистозного характера и выраженный анальный стеноз. Случай 3: доношенная девочка, 7 сут, поступила в стационар с синдромом срыгивания. При УЗИ в малом тазу выявлено кистозное образование 78 × 34 мм, компремирующее мочевой пузырь и вызывающее острую задержку мочи с форникальными разрывами и интраренальными скоплениями мочи с обеих сторон. Случай 4: девочка, 14 мес, носитель сигмостомы по поводу анальной атрезии (оперирована в другом стационаре). При УЗИ в полости малого таза обнаружены двухкамерное кистозное включение размером около 5 × 2 см, удвоение матки, аномалия крестцово-копчикового отдела позвоночника. Все пациенты обследованы рентгенологически, выполнено КТ и МРТ. Анализируются клиническое представление синдрома, хирургическое лечение и данные литературы.

Ключевые слова: ультразвуковая диагностика; дети; синдром Куррарино.

Для цитирования: Детская хирургия. 2015; 19 (3): 48—55.

Ol'khova E.B.¹, Sokolov Yu.Yu.², Gliznitsin O.E.³, Kuznetsova E.V.³, Kartseva E.V.³, Kirsanov A.S.³
ULTRASOUND DIAGNOSTICS OF CURRARINO'S SYNDROME IN YOUNG CHILDREN

¹A.I. Evdokimov Moscow State Medical Stomatological University, Moscow, 127473;

²Russian Medical Academy of Post-Graduate Education;

³Saint Vladimir City Children's Hospital, Moscow Health Department

The Currarino triad (Currarino's syndrome) is a rare congenital diseases including 3 main components, viz. a sacral defect, anorectal malformation, and presacral mass (most frequently anterior sacral meningocele). Only some 300 cases have been reported since the disease was described for the first time in 1981. Its main clinical manifestation is chronic constipation. The present paper reports 4 cases. 1. A 6-year-old girl with an atypical clinical picture of Currarino's syndrome in the form of acute urine retention; the patient was admitted to our clinic with a suspected huge (10 × 6 × 8 cm) cyst in the abdominal cavity revealed by MRI elsewhere. Ultrasound study in our clinic demonstrated the overfilled bladder from which 700 ml of urine was evacuated and a cyst-like presacral mass suggesting Currarino's syndrome. Histological study of the removed mass showed mature teratoma. 2. A premature boy aged 34 days was admitted with marked abdominal distension and dynamic intestinal obstruction; enterocolitis was suspected. Ultrasound study revealed a cyst-like presacral mass and well-apparent anal stenosis. 3. A full-term girl aged 7 days with regurgitation syndrome. Small pelvis ultrasound revealed a 78 × 34 mm cyst-like structure compressing the bladder and causing acute urine retention with fornical ruptures and bilateral intrarenal accumulation of urine. 4. A 14 month old girl with sygmostoma applied elsewhere to manage anal atresia. Small pelvis ultrasound showed a 5 × 2 cm two-chamber cystic inclusion, dimetria, and sacrococcygeal malformation. All the patents were examined by X-ray, CT and MRI. Clinical manifestations, surgical treatment and literature data are considered.

Key words: ultrasound diagnostics, children, Currarino's syndrome.

For citation: Detskaya khirurgiya. 2015; 19 (3): 48—55.

For correspondence: Olkhova Elena, elena_olchova@bk.ru

Received 19.12.14

Синдром Куррарино описан в 1981 г. [1, 2]. Часто его называют также триадой Куррарино, поскольку он включает 3 основных компонента: врожденные аномалии крестца, аноректальные мальформации и пресакральную массу. Эти компоненты имеют общее эмбриологическое происхождение,

что и определяет возможность развития данного синдрома. Считается, что формирование синдрома происходит на очень ранних этапах эмбриогенеза в процессе дифференцировки и отделения нейроктодермы от эндодермы [2, 3]. Этот синдром очень редкий и мало известен практическим врачам.

К 1991 г. в литературе было описано всего 56, к 2003 г. — 200, а к 2013 г. — 300 наблюдений, подавляющее большинство публикаций содержит 1—2 собственных наблюдения [1, 4, 5]. Наибольшее количество собственных наблюдений, приведенных в одной публикации, — 22 за 17 лет [6] и 29 — за 50 лет [7]. В обоих этих случаях проводилось ретроспективное исследование с участием большого коллектива сотрудников. Диагностика синдрома Куррарино сложна и практически невозможна без применения специальных методов исследования, поэтому пациенты в течение длительного времени обречены страдать от хронических запоров (преимущественно клиническое проявление синдрома) или нарушений мочеиспускания. Манифестация клинической картины в раннем возрасте — большая редкость и встречается в основном при наличии атрезии анального отверстия как варианта синдрома [8 — 11]. Основой точной диагностики являются лучевые методы исследования.

Цель работы — демонстрация редкой клинической патологии и возможностей эхографического метода в ее диагностике.

Материалы и методы

Собственный опыт включает 4 случая ультразвуковой диагностики синдрома Куррарино у детей раннего возраста. Во всех случаях исследование было выполнено на аппарате Voluson E-8 с использованием различных датчиков с частотой сканирования от 4 до 18 МГц. Применялось полипозиционное трансабдоминальное, трансперинеальное, пара- и трансвертебральное сканирование. Исследование проводилось в В-режиме, также выполнялось цветное доплеровское картирование.

Клиническое наблюдение 1. Б о л ь н а я, 6 мес 19 дней, доставлена на УЗИ в срочном порядке. Ребенок достаточного питания, кожа чистая, розовая.

Anamnesis morbi: девочка стала беспокойной примерно 3 нед назад, по поводу чего родители обратились в районную поликлинику. Ребенок осмотрен педиатром и направлен на УЗИ, которое было выполнено неделю назад. Обнаружена огромных размеров киста брюшной полости, и ребенок направлен на госпитализацию. Последующие 6 сут девочка пребывала в стационаре. При поступлении состояние девочки расценено как среднетяжелое, "...живот не вздут, мягкий, безболезненный при пальпации, перитонеальных симптомов нет, мочится свободно. В мезогастрии пальпируется

округлое, мягкоэластичное образование диаметром около 6 см. Мочеиспускание и дефекация не нарушены". На УЗИ: "...определяется дополнительное образование округлой формы, однокамерное, с жидкостным содержимым, несколько неоднородным, размером 84 × 80 × 60 мм, от мезогастрия до области малого таза". В анализах крови и мочи патологии не выявлено. Через 4 сут выполнена МРТ (рис. 1): "...почки — ...расширены все группы чашечек, правая лоханка 12 мм, левая 11 мм. Мочеточники расширены на всем протяжении... По центру живота определяется объемное жидкостное образование с четкой капсулой размером 105 × 62 × 80 мм, оттесняющее кишечник книзу и вызывающее нарушение оттока мочи из почек и мочеточников. Мочевой пузырь без особенностей... Заключение: объемное жидкостное образование живота". С этими результатами девочка была переведена в нашу больницу.

Anamnesis vitae: родилась от нормально протекавшей беременности, за время которой матери неоднократно выполнялось УЗИ: патологии со стороны плода выявлено не было. После рождения УЗИ ребенку не проводилось ни разу.

При УЗИ в нашем стационаре подтверждена дилатация мочевыводящих путей (МВП) на протяжении (лоханки до 16 мм, чашечки до 10 мм, мочеточники до 9 мм) с обеих сторон. Кишечные петли оттеснены вверх и латерально, преимущественно спавшиеся. Практически весь объем живота занимает тонкостенное образование с жидкостным содержимым размером не менее 11 × 10 × 12 см (предположительный объем не менее 500 мл). В полости малого таза визуализировано еще одно образование неправильно-округлой формы до 45 мм в диаметре с содержимым в виде нежной мелкодисперсной взвеси. При трансперинеальном сканировании в полости малого таза визуализируется образование, в перинеальной части которого имеются внутрисветные мелкие кисты (диаметр конгломерата кист до 13 мм). Образование расположено непосредственно около крестцово-копчикового отдела позвоночника, прилежит к нему и сдавливает на протяжении прямую кишку, оттесняя ее кпереди, и остальные органы малого таза (рис. 2).

При установке уретрального катетера достоверно зафиксировано его прохождение в крупное кистозное образование живота (мочевой пузырь!), отошло около 700 мл мочи, после чего пузырь сократился полностью. Дилатация мочевыводящих путей на протяжении осталась. Образование в полости малого таза эхографически не изменилось (рис 3). Заклю-

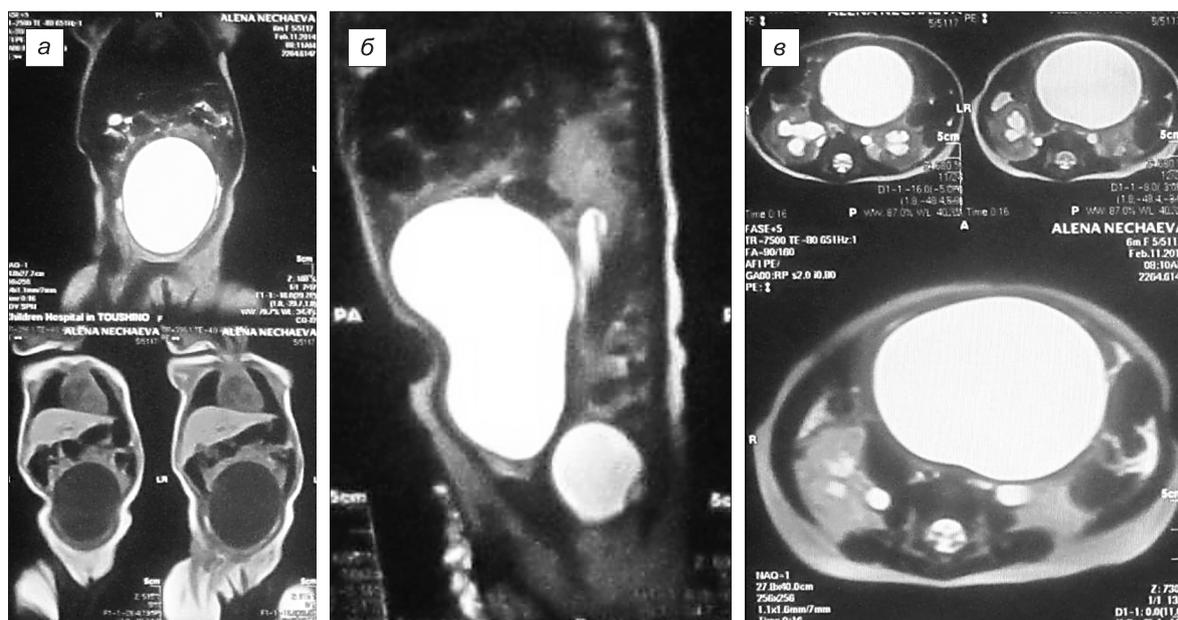


Рис. 1. МРТ в другом стационаре г. Москвы: фронтальные (а), сагиттальные (б) и аксиальные (в) срезы.

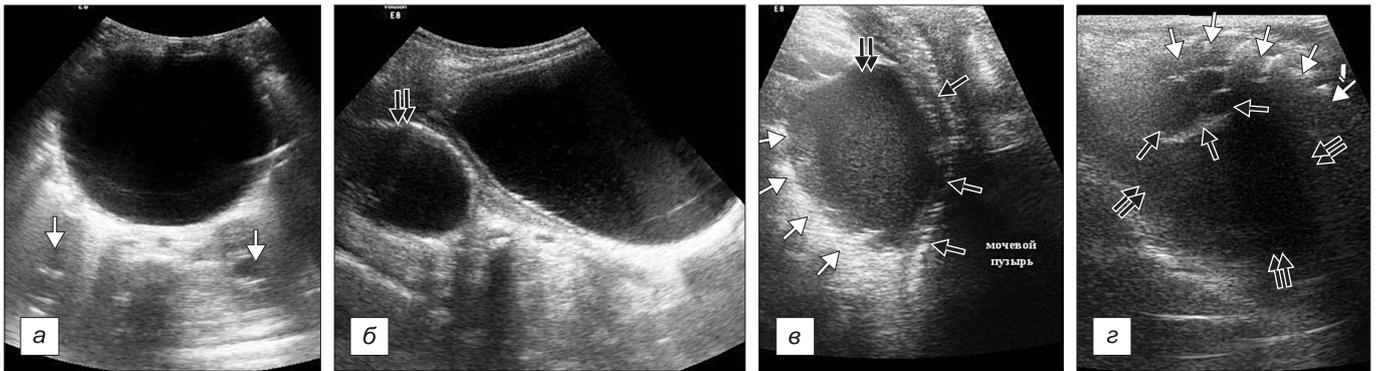


Рис. 2. УЗИ при поступлении.

а — в животе определяется огромное жидкостное образование, дилатированы лоханки (стрелки); *б* — в полости малого таза определяется еще одно кистозного вида образование меньших размеров (двойная черная стрелка); *в* — трансперинеальное сканирование: белыми стрелками показаны позвонки, кистозное включение (двойная черная стрелка) прилежит непосредственно к ним, оттесняя прямую кишку (красные стрелки) кпереди; *г* — сканирование со спины: белыми стрелками показаны позвонки, в структуре кистозного включения (двойные черные стрелки) определяется конгломерат мелких кист (черные стрелки).

ние УЗИ: эхо-признаки объемного (преимущественно жидкостного) образования малого таза (киста?, тератома?, переднее менингоцеле?), синдрома сдавления органов малого таза с развитием обструкции МВП (острая задержка мочи).

Необходима КТ органов малого таза, поясничного и крестцово-копчикового отделов позвоночника!

В дальнейшем девочке установлен постоянный уретральный катетер. При УЗИ в динамике зафиксировано уменьшение дилатации фрагментов МВП, сокращенный (на катетере) мочевой пузырь. Эхографической динамики со стороны кистозного образования малого таза не зафиксировано. При прицельной КТ крестцового отдела позвоночника патологии не выявлено. Через несколько дней девочка заболела ОРВИ и была выписана домой (на постоянном уретральном катетере). После выздоровления ребенок поступил повторно, эхографическая картина оставалась неизменной. После предоперационной подготовки девочка была оперирована (промежностным доступом выполнено удаление кисты, гистологически — зрелая тератома) и через 12 сут с выздоровлением выписана домой.

Клиническое наблюдение 2. Б о л ь н о й, 34 сут, направлен на осмотр в срочном порядке. Состояние тяжелое, эксикоз, токсикоз. Поступил накануне вечером с клинической картиной низкой кишечной непроходимости. При УЗИ выявлены феномен газа в портальной системе, умеренно выраженная неравномерная дилатация кишечных петель. Также определялись следы жидкостного содержимого между петлями кишечника и в латеральных каналах. Выявле-

ны мелкоочечные включения газа в стенках фрагментов кишечных петель в правой половине живота (пневматоз), в левой половине живота определялось неравномерное утолщение стенок кишечных петель. Перистальтика крайне вялая (сомнительная). Эхографическая картина расценена как возможные проявления энтероколита и динамической кишечной непроходимости на его фоне.

Anamnesis morbi: состояние ухудшилось за сутки до поступления, когда появились вздутие живота, задержка стула, рвота застойным содержимым.

Anamnesis vitae: родился от 27-летней женщины, 1-й патологически протекавшей беременности (гестоз), родов на 38-й неделе путем кесарева сечения, диагностирована задержка внутриутробного развития. Масса тела 1950 г, по шкале Апгар 6/7 баллов, все время до поступления в нашу клинику находился на стационарном лечении по поводу внутриутробной пневмонии, постинтубационного трахеобронхита. Получал массивную антибактериальную и посиндромную терапию.

При УЗИ обнаружены полиорганные изменения инфекционно-токсического характера, а также незначительный выпот в латеральных каналах брюшной полости. Перистальтика очень вялая. Кишечные петли преимущественно с утолщенной стенкой, отдельные петли преимущественно с гетерогенным содержимым в просвете. При полипозиционном сканировании (включая трансперинеальный и паравертебральный доступы) в полости малого таза визуализирована пресакральная масса, представленная ки-

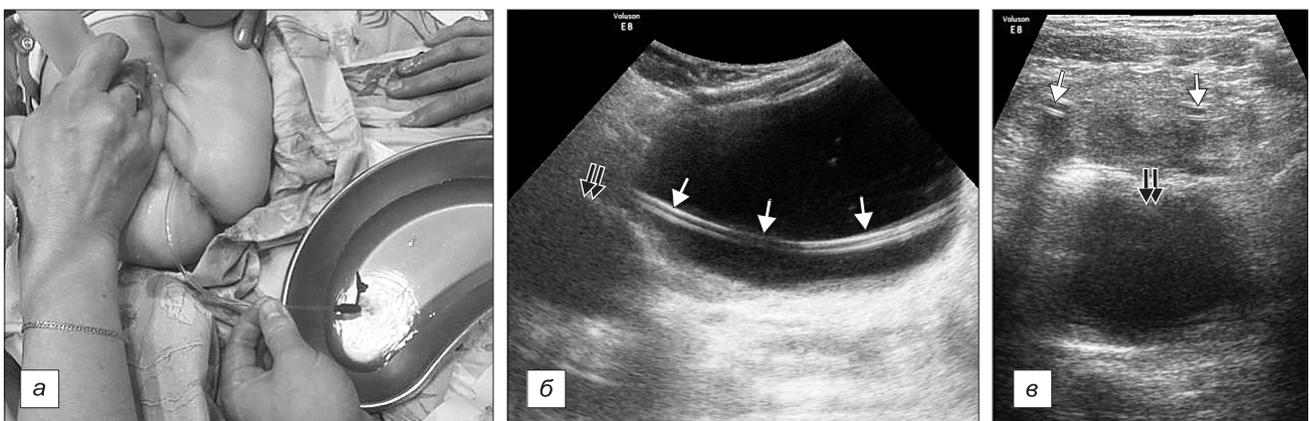


Рис. 3. УЗИ на фоне катетеризации мочевого пузыря.

а — вид пациента; *б* — катетер (стрелки) в мочевом пузыре, киста в полости малого таза (двойная черная стрелка); *в* — после эвакуации мочи и сокращения мочевого пузыря (катетер в его просвете — белые стрелки), киста в полости малого таза сохраняется (двойная черная стрелка).

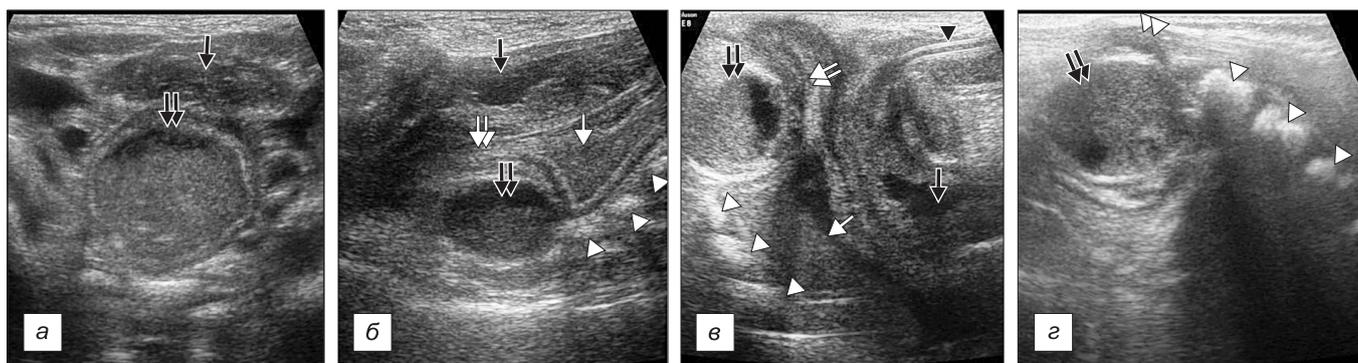


Рис. 4. Клиническое наблюдение 2.

Двойная черная стрелка — пресакральная киста; черная стрелка — мочевого пузыря; короткая черная стрелка — катетер в уретре; двойная белая стрелка — стенозированный участок прямой кишки; белая стрелка — дилатированный участок прямой кишки; короткая белая стрелка — костные фрагменты позвонков; а — киста глубоко в полости малого таза; б — четко прослеживается фрагментарное сужение прямой кишки за счет ее сдавления пресакральной кистой; в — трансперинеально: сдавление прямой кишки пресакральной кистой; г — продольное сканирование со спины; двойной короткой белой стрелкой показан хрящевой копчик.

стозной структурой, толстостенной, размером около 17×12 мм с гетерогенным содержимым в просвете. Киста компримирует прямую кишку, оттесняя ее кпереди. Заключение УЗИ: синдром Куррарино (пресакральная масса кистозного характера — тератома?, переднее менингоцеле?, киста?, возможно, с воспалительным компонентом). Компрессия прямой кишки с нарушением пассажа по желудочно-кишечному тракту (ЖКТ). Эхо-признаки энтероколита, полиорганных реактивных изменений (рис. 4).

В дальнейшем ребенку была установлена трубка в прямую кишку, трубка проведена за зону стеноза. Это позволило быстро наладить пассаж по ЖКТ, купировать проявления энтероколита и начать полноценное энтеральное питание. Через 2 сут ребенку была выполнена спиральная КТ с контрастированием: в полости таза определялось округлое кистозное образование диаметром 14,5 мм, расположенное между крестцовым отделом позвоночника и дренированной прямой кишкой. Капсула образования хорошо контрастировалась. Плотность образования около 30 ед. Н. Крестцовый отдел позвоночника представлен 5 позвонками, дистальные позвонки деформированы, копчиковые позвонки не прослежи-

ваются — порок развития. Проследить связь позвоночного канала с образованием не удастся. Заключение: КТ-картина менингоцеле? крестцового отдела позвоночника. Выполненная впоследствии МРТ выявила связь образования со спинным мозгом в виде узкого тяжа (рис. 5).

Клиническое наблюдение 3. Б о л ь н а я, 7 сут, доставлена на УЗИ в экстренном порядке, состояние очень тяжелое, выражен отечный синдром, живот увеличен в размерах.

Anamnesis morbi: дома отказывалась от еды, в течение последних 3 сут был разжиженный стул. На УЗИ в поликлинике, выявлены признаки дилатации чашечно-лоханочной системы (ЧЛС), госпитализирована с синдромом срыгивания, подозрением на гидронефроз. При поступлении катетеризирован мочевой пузырь получено 50 мл мочи.

Anamnesis vitae: ребенок от матери 28 лет с хроническим бронхитом, от 3-й беременности без осложнений, самостоятельных родов на 40-й неделе. Масса тела при рождении 3890 г, рост 57 см, выписана из роддома на 4-е сутки (состояние после эпизиотомии и ушивания разрыва шейки матки у матери). При УЗИ во время беременности выявлено кистозное образование брюшной полости диаметром около



Рис. 5. Результаты применения других лучевых методов.

а — КТ, трехмерная реконструкция костных фрагментов крестцово-копчикового отдела позвоночника; б — КТ, нативное исследование, пресакральное объемное образование в полости малого таза показано двойной черной стрелкой; в — МРТ, двойной черной стрелкой показано пресакральное образование, белой стрелкой показана связь образования со спинно-мозговым каналом.

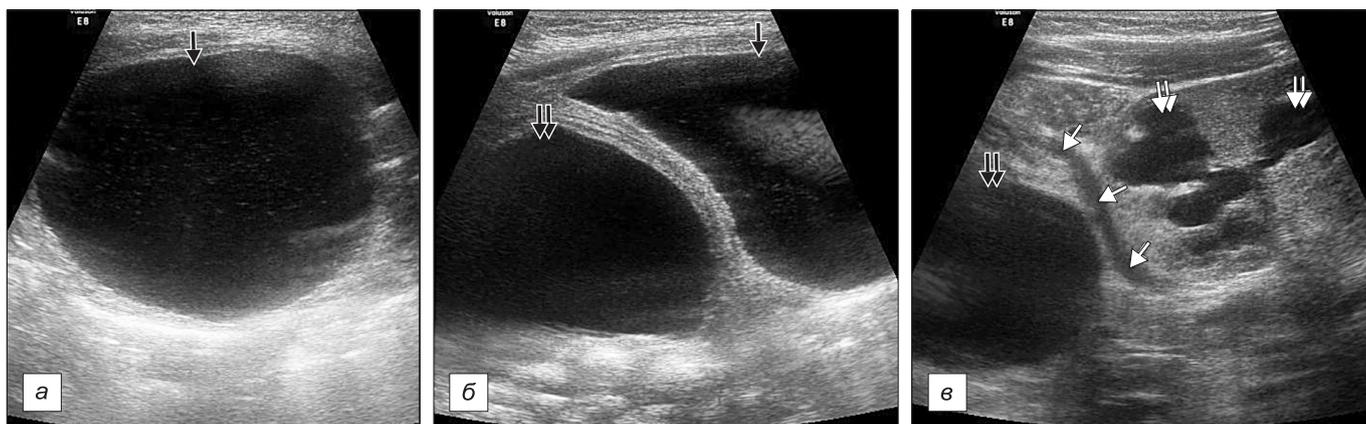


Рис. 6. Сканирование в надлонной области.

a — резко переполненный мочевой пузырь (стрелка); *b* — продольный скан: переполненный мочевой пузырь (стрелка) и киста в малом тазу (двойная стрелка); *c* — косолатеральный скан: киста (двойная черная стрелка) из малого таза распространяется до уровня нижнего полюса почки, дилатированы фрагменты ЧЛС (двойные белые стрелки) и мочеточник (белые стрелки).

2 см, предполагалась киста яичника. При УЗИ обнаружены переполненный мочевой пузырь (эвакуировано по катетеру 200 мл мочи), дилатация МВП с обеих сторон на протяжении (лоханки по 10 мм, чашечки по 10 мм, мочеточники по 6 мм) и крупное кистозное образование до 8×4 см, занимающее весь объем малого таза и своим верхним полюсом достигающее уровня нижнего края почек (рис. 6).

С обеих сторон наблюдались признаки декомпенсированной обструкции МВП: определялись массивные множественные, форникальные разрывы во всех отделах ЧЛС. Также обнаружены множественные интратенальные скопления мочи, достигающие слева 15 мм в диаметре, в просвете ЧЛС определялась мелкодисперсная взвесь. При этом интратенальный сосудистый рисунок сохранен и параметры ренального кровотока в пределах возрастной нормы (рис. 7, см. на вклейке).

Мочевой пузырь резко деформирован, оттеснен вверх. Матка прослеживалась достоверно, резко оттеснена вверх и влево, деформированная. Полость влагалища заполнена содержимым в виде мелкодисперсной взвеси (впоследствии эвакуировано около 15 мл густого белесого содержимого). При трансперинеальном и парасакральном сканировании подтверждено наличие крупного кистозного образования, занимающего весь объем малого таза и выходящего за его пределы (верхний уровень его определялся у нижнего края почек). В каудальной части кисты определялись тонкие нитевидные включения. Прямая кишка была оттеснена кпереди и компремирована. Достоверных эхо-признаков структурных нарушений крестцово-копчикового отдела позвоночника не обнаружено (рис. 8).

Заключение исследования: полиорганные изменения, расцениваемые как проявления синдрома Куррарино (осложненный вариант): острая задержка мочи с массивными форникальными разрывами и интратенальными скоплениями мочи на фоне сдавления шейки мочевого пузыря пресакральным объемным образованием (переднее менингоцеле?, тератома?, киста?); гидрокольпос на фоне сдавления влагалища; компрессия прямой кишки.

При лабораторном обследовании выявлена азотемия с повышением уровня креатинина до 304 мкмоль/л, мочевины до 21,5 ммоль/л. Ребенку установлен постоянный уретральный катетер, начата инфузионная, антибактериальная, корригирующая терапия. Через 4 сут показатели азотемии нормализовались, при УЗИ отмечена выраженная положительная динамика в виде исчезновения дилатации МВП и интратенальных скоплений мочи, сокращения полости влагалища. Собственно пресакральная киста оставалась без изменений. При КТ и МРТ принципиально новой информации не получено, при-

знаков аномалии строения крестцово-копчикового отдела позвоночника выявлено не было. Впоследствии девочка была оперирована: выполнены удаление кисты, резекция копчика. Гистологическое заключение: зрелая тератома.

Клиническое наблюдение 4. Б о л ь н а я, 13 мес, доставлена на УЗИ с плановым порядком: поступила на этапное лечение по поводу анальной атрезии. Девочка пониженного питания, бледная.

Anamnesis morbi: больна с рождения. В 1-е сутки жизни оперирована по месту жительства (Украина), наложена сигмостома. Данные выписки крайне скудные, мать подробностей лечения сообщить не может (низкий социальный уровень).

Anamnesis vitae: родилась от нормальной беременности и родов (со слов матери).

При УЗИ обнаружено удвоение тела матки, яичники визуализированы сомнительно. В полости малого таза пресакрально выявлено двухкамерное кистозного вида тонкостенное включение: центрально расположенная камера общим размером около 5×2 см. Возможно, в просвете камер тонкие септы (?), нитевидные структуры (?). Также определялось значительное нарушение структурности крестцово-копчикового отдела позвоночника. Прямая кишка компремирована и оттеснена кпереди (рис. 9).

При МРТ подтверждено наличие грубых структурных изменений крестцово-копчикового отдела позвоночника, связи спинно-мозгового канала с кистой не выявлено. Ребенок направлен на консультацию к нейрохирургу.

Результаты и обсуждение

Первое наблюдение представляет собой интерес в основном как случай неверной трактовки лучевых изображений. Правильно интерпретировать крупные объемные образования любой эхографической структуры очень сложно: любой крупный объект деформирует и смещает рядом расположенные органы и однозначно определить, из какого органа исходит патологическое образование или оно вообще является внеорганным, бывает затруднительно. Кроме того, и напрямую не вовлеченные в патологический процесс органы, смещаясь и деформируясь, приобретают иногда столь необычный вид, что распознать их также становится весьма проблематичным. Так произошло и в данном наблюдении: огромный перерастянутый мочевой пузырь занял почти "весь живот" и был принят за кисту, а киста в полости малого таза была принята за мочевой пузырь. Причиной ошибки явилось отсутствие полипозиционного сканирования: при трансперинеальном доступе становится очевидным, что кистозное образование в малом тазу не может быть мочевым пузырем: оно расположено пресакрально, оттесняет кпереди прямую кишку. Нормальный мочевой

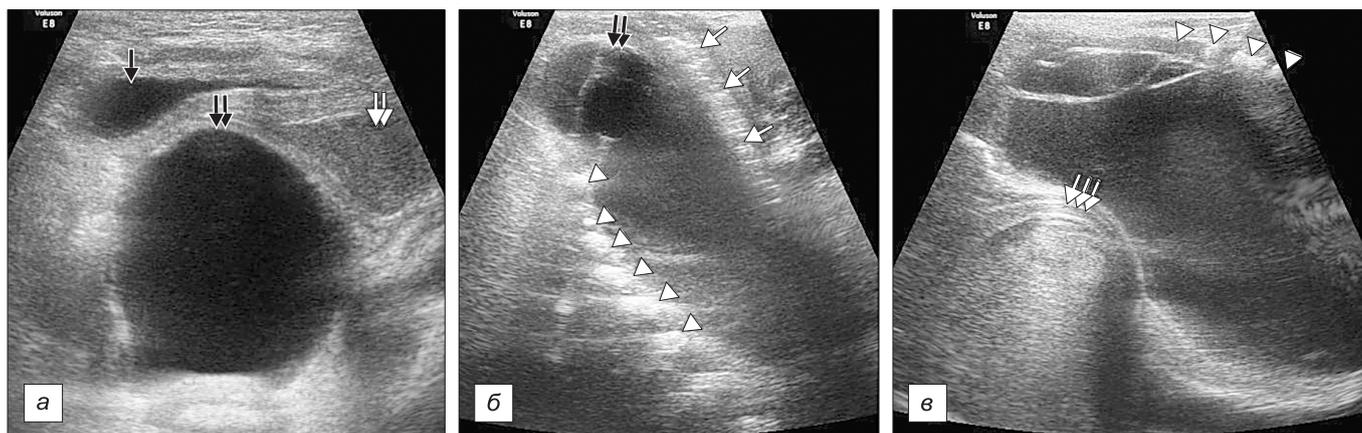


Рис. 8. Клинический пример 3.

а — крупная киста (двойная черная стрелка) сдавливает мочевой пузырь (черная стрелка) и оттесняет влагалище (двойная белая стрелка); *б* — транс-перинеально: киста занимает весь объем малого таза (двойная черная стрелка, позвонки показаны треугольными белыми стрелками), прямая кишка (белые стрелки) оттеснена кпереди и компремирована; *в* — сканирование со спины: крестец и копчик эхографически не изменены (треугольные стрелки), тройной стрелкой показан контур пальца, введенного в прямую кишку.

пузырь при таком доступе должен локализоваться кпереди от матки и тем более от прямой кишки. Интересна и клиническая недооценка состояния ребенка: сообщение о свободном мочеиспускании у ребенка с острой задержкой мочи вполне типична для ребенка "памперсного" возраста, когда сам младенец не может ничего сказать о своем самочувствии, а окружающие недостаточно внимательны к состоянию пациента. Аналогичная ситуация была и в третьем из приведенных наблюдений: кисту в полости малого таза принимали за мочевой пузырь, причем обструкция МВП в данном случае дошла до критического уровня с формированием форникальных разрывов, интрауретральных скоплений мочи и развитием острой почечной недостаточности (ОПН), т.е. возникновением прямой угрозы жизни пациента.

Правильная оценка лучевой картины в таких случаях требует не просто технически корректного выполнения исследования, но и творческой оценки результатов лучевого исследования, идентификации не только патологических структур, но и нормальных органов, поскольку реальное положение вещей может иногда оказаться совсем не таким, каким представлялось на первый взгляд.

Во втором наблюдении проблема постановки диагноза была сложна с технической стороны, поскольку обнаружение небольших объемных образований в полости малого таза — дело априори сложное, особенно у младенца в условиях кишечной непроходимости. Безусловно, сыграло роль отсутствие настороженности в плане поиска объемных образований в малом тазу: у ребенка мужского пола такая патология не предполагалась. Кроме того, дилатированные кишечные петли усугубляли сложность визуализации. В данном случае ни УЗИ в больницах, где лежал ребенок ранее, ни УЗИ по дежурству при поступлении не выявили данного образования. Аналогичная ситуация имела место и в четвертом из представленных наблюдений: небольшое по размеру образование в полости малого таза не было идентифицировано ранее. Снова необходимо подчеркнуть важность полипозиционного сканирования с использованием нестандартных трансперинеальных и дорсальных паравертебральных сканов.

Конечно, основной причиной сложностей диагностики явилась редкость патологии. Из данных литературы следует, что все три основных компонента синдрома могут иметь различное морфологическое и лучевое представительство в каждом конкретном случае. Так, среди аномалий крестца описаны различные варианты от агенезии крестца с его полным отсутствием до незначительных деформаций. Аноректальные мальформации при синдроме Куррарино также различаются: чаще всего наблюдаются аноректальные стенозы

различной степени выраженности и протяженности, реже — эктопия ануса, ректопромежностные свищи, атрезия анального отверстия. Пресакральные массы также могут быть представлены различными вариантами, чаще всего это переднее сакральное менингоцеле (до 40% всех случаев) с сохранением тяжа от спинно-мозгового канала (это обстоятельство является морфологической основой развития менингита и арахноидита у пациентов с синдромом Куррарино) [2, 6, 8, 12—14]. Также часто встречаются тератомы (преимущественно зрелые, до 65% всех случаев) и эпидермоидные кисты [6]. Примерно в 7% случаев (22 наблюдения к 2013 г.) имеет место сочетание переднего менингоцеле и эпидермоидной кисты. Тератомы крайне редко могут озлокачествляться (к 2013 г. было описано всего 6 таких случаев у детей и 4 у взрослых), эпидермоидные кисты также в казуистически редких случаях могут воспаляться и нагнаиваться. Считается, что риск озлокачествления тератом появляется у пациентов старше 1 года [2, 6, 14].

Клиническая картина синдрома весьма полиморфна, манифестация клинических проявлений в подавляющем большинстве случаев зависит от степени выраженности анального стеноза: при значительном стенозе (артерии ануса) клиническая картина низкой кишечной непроходимости может развиваться уже в периоде новорожденности, при обследовании младенца будет возможно поставить диагноз уже в первые дни жизни [8—11]. При невыраженном стенозе пациент может многие годы жить без выраженных жалоб либо получать симптоматическое лечение по поводу хронических запоров, однако диагностика синдрома без специального лучевого обследования в таких случаях невозможна [7, 15, 16]. Именно хронические запоры считаются наиболее частым клиническим проявлением синдрома Куррарино. Иногда пациенты лечатся в течение многих лет до постановки точного диагноза [3, 14]. Считается, что примерно в 80% случаев диагноз синдрома Куррарино ставится детям до 10-летнего возраста [1, 4, 17, 18]. Случаи первичной диагностики этого синдрома у взрослых пациентов редки [3, 15]. Однако известны случаи, когда диагноз впервые ставился уже во взрослом возрасте на фоне внезапной манифестации менингита [13]. Манифестация клинических проявлений (и диагностика синдрома) также отмечается при нагноении пресакральной массы, но это бывает крайне редко [2]. Среди других клинических симптомов известны недержание кала, стенозы уретры, недержание мочи или другие варианты расстройства мочеиспускания, крайне редко — нарушения иннервации нижних конечностей, иногда появляются боли в пояснично-крестцовой области [2, 3, 14, 16, 18]. Среди вариантов расстройства мочеиспускания идентифицированы гиперактивность детру-

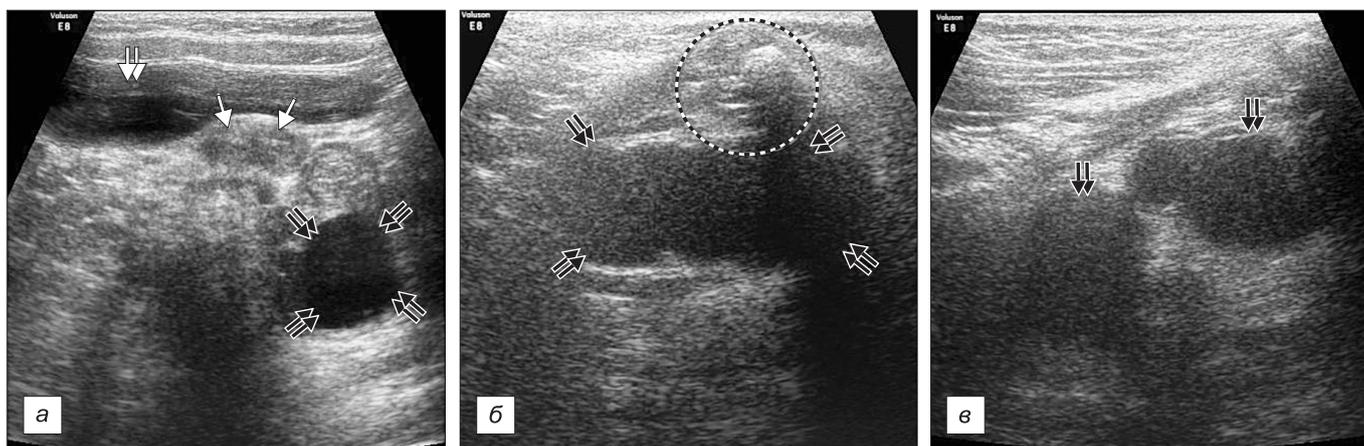


Рис. 9. Клинический пример 4.

a — за мочевым пузырем (двойная белая стрелка) определяется киста (двойные черные стрелки), тело матки удвоено (белые стрелки); *б* — крестец и копчик резко структурно изменены (в круге), двойными стрелками ограничена пресакральная киста; *в* — продольное парасакральное сканирование: двойными черными стрелками показаны фрагменты пресакральной кисты.

зора, сфинктерно-детрузорная диссинергия, малый объем мочевого пузыря, плохое опорожнение, высокое микционное давление [18].

Примечательно, что из собственных 4 наблюдений 2 (50%) проявились декомпенсированной обструкцией МВП, что превышает среднюю частоту таких осложнений, по данным литературы. Случаев развития ОПН на фоне декомпенсации обструкции МВП с возникновением форникальных разрывов и интрауретральных скоплений мочи у младенцев с синдромом Куррарино в литературе не найдено, а собственно эхографическое представительство вариантов декомпенсированной обструкции МВП у младенцев известно плохо и не идентифицируется при УЗИ [19].

В единичных случаях описаны ассоциации синдрома Куррарино с аномалиями строения внутренних гениталий у женщин, обычно имеет место двурогая матка, также описаны эпидермоидные опухоли яичников [12]. В своих наблюдениях в одном случае (4-е наблюдение) была обнаружена аномалия строения матки. Имеется единичное наблюдение сочетания синдрома Куррарино с мальротацией толстой кишки [20]. Крайне редким, но известным вариантом является ассоциация синдрома Куррарино с болезнью Гиршпрунга; считается, что эти заболевания имеют единые эмбриологические корни. К 2013 г. описано всего 10 случаев такого сочетания [10, 16]. Известно даже единичное наблюдение (мать и дочь) семейной формы такой ассоциации [10]. Семейные формы синдрома Куррарино постоянно привлекают к себе внимание исследователей, поскольку считается, что таковыми являются от 10 до 20% всех случаев заболевания. Предполагается аутосомно-доминантный тип наследования [8, 10, 12, 21]. Генетический анализ выявляет мутацию гена *HLXB9* (реже описано повреждение гена *MNX1*), которая часто прослеживается не только у больших членов семьи, но и у здоровых кровных родственников. В пределах одной семьи степень клинической и морфологической выраженности синдрома может быть различной, однозначной связи между генотипом и фенотипом не выявлено [5, 7, 11, 12, 21, 22]. На большом количестве пациентов показано, что генные мутации преобладают в семейных случаях синдрома Куррарино (14/15), случаи генных мутаций при спорадических случаях синдрома очень редки (1/14) [7].

Физикальное обследование пациентов позволяет выявить только 1 специфический симптом — пресакральную массу, которая определяется при пальцевом ректальном исследовании примерно у 80% пациентов [2, 6]. Другие проявления синдрома возможны только при использовании методов лучевой диагностики, для чего применяется весь арсенал лучевых методов: УЗИ, рентгенологическое исследование, КТ, МРТ. В

последние годы предпочтение, по всей видимости, отдается МРТ, особенно в детской практике [2, 5, 15—17].

Радикальное лечение синдрома Куррарино сводится в основном к удалению пресакральной массы (чаще используется пресакральный доступ) с ее последующим обязательным морфологическим исследованием [11, 16, 18]. В большинстве случаев клиническое представительство синдрома после этого исчезает, нарушения мочеиспускания уменьшаются или исчезают, при этом, кроме чисто функциональных нарушений, исчезают и рецидивирующие эпизоды инфекции МВП, и пузырно-мочеточниковый рефлюкс [16, 18]. В редких случаях стеноз анального отверстия требует самостоятельного хирургического лечения. Самостоятельных оперативных вмешательств, безусловно, требуют случаи атрезии и/или эктопии анального отверстия и сочетанных пороков развития [10, 11, 16].

Выводы

1. Синдром Куррарино у младенцев встречается крайне редко и первично может быть диагностирован при УЗИ.
2. Наиболее постоянным проявлением этого синдрома является наличие пресакральной массы, эхографическая дифференцировка которой у младенцев возможна и при опорожненном мочевом пузыре.
3. При выполнении УЗИ младенцу с подозрением на наличие объемного образования в полости малого таза необходимо выполнять полипозиционное сканирование с использованием трансперинеальных и парасакральных доступов.
4. При эхографической визуализации жидкостных включений в животе у младенца необходима четкая дифференцировка всех близлежащих органов и их достоверная идентификация.
5. При эхографическом обнаружении образования в полости малого таза у младенца следует прицельно искать эхопризнаки нарушений пассажа по ЖКТ и обструкции МВП.
6. Клинически синдром Куррарино у младенцев относительно часто проявляется обструкцией МВП, хотя собственных наблюдений недостаточно для статистически достоверных выводов.
7. КТ и МРТ у младенцев с подозрением на синдром Куррарино имеют ведущее значение для определения патологии строения крестцово-копчикового отдела позвоночника.

ЛИТЕРАТУРА

(п.п. 1—18, 20—22 см. в REFERENCES)

19. Ольхова Е. Б., Мизерия А. А., Фомичев М. Ю., Горицкий М. И., Карцева Е. В. Ультразвуковая диагностика осложненной обструк-

тивных урпатий у новорожденных. *Радиология-Практика*. 2010; 4: 20—41.

REFERENCES

1. Aydoseli A., Akcakaya M. O., Aras Y., Dolas I., Yanar H., Sencer A. Anterior sacral meningocele in a patient with currarino syndrome as a cause of ileus. *Br. J. Neurosurg.* 2013; 27(6): 833—5.
2. Shoji M., Nojima N., Yoshikawa A., Fukushima W., Kadoya N., Hirosawa H., Izumi R. Currarino syndrome in an adult presenting with a presacral abscess: a case report. *J. Med. Case Rep.* 2014; 27[8 (1)]: 77.
3. Duru S., Karabagli H., Turkoglu E., Erşahin Y. Currarino syndrome: report of five consecutive patients. *Childs. Nerv. Syst.* 2014; 30(3): 547—52.
4. Horton W.B., Steiner M.A., Khan M.A. Complete Currarino triad presenting with diarrhea in a 7-month-old girl. *South. Med. J.* 2010; 103(8): 815—8.
5. Pérez Vega-Leal C., Sainz Gómez C., Ubis Rodríguez E., Garrido-Domínguez E., Díez Fernández A., Rubio Viguera V. Radiological findings in Currarino syndrome. *Radiologia.* 2013; 55(3): 233—8.
6. Bartels S.A., van Koperen P.J., van der Steeg A.F., Deurloo E.E., Bemelman W.A., Heij H.A. Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy. *Colorect. Dis.* 2011; 13(8): 930—4.
7. Monclair T., Lundar T., Smevik B., Holm I., Ørstavik K.H. Currarino syndrome at Rikshospitalet 1961—2012. *Tidsskr. Norske Laegeforen.* 2013; 26[133 (22)]: 2364—8.
8. Calleja Aguayo E., Estors Sastre B., Bragagnini Rodríguez P., Fustero de Miguel D., Martínez-Pardo N.G., Eliás Pollina J. Currarino triad: different forms of presentation. *Cir. Pediatr.* 2012; 25(3): 155—8.
9. Kasem A.J., Pottker T. Presentation of incomplete Currarino triad in a 12-day-old patient with vomiting: a case report. *Pediatr. Emerg. Care.* 2013; 29(7): 836—7.
10. Ohno K., Nakamura T., Azuma T., Nakaoka T., Takama Y., Hayashi H. et al. Familial Currarino syndrome associated with Hirschsprung disease: two cases of a mother and daughter. *J. Pediatr. Surg.* 2013; 48(1): 233—8.
11. Sekaran P., Brindley N. A case of Currarino's syndrome presenting as neonatal bowel obstruction. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47(8): 1600—3.
12. Ciotti P., Mandich P., Bellone E., Ceppa P., Bovio M., Ameri P. et al. Currarino syndrome with pelvic neuroendocrine tumor diagnosed by post-mortem genetic analysis of tissue specimens. *Am. J. Med. Genet.* 2011; 155 A (11): 2750—3.
13. Kansal R., Mahore A., Dange N., Kukreja S. Epidermoid cyst inside anterior sacral meningocele in an adult patient of Currarino syndrome manifesting with meningitis. *Turk. Neurosurg.* 2012; 22(5): 659—61.
14. Yoshida A., Maoate K., Blakelock R., Robertson S., Beasley S. Long-term functional outcomes in children with Currarino syndrome. *Pediatr. Surg. Int.* 2010; 26(7): 677—81.
15. Berghauer Pont L.M., Dirven C.M., Dammers R. Currarino's triad diagnosed in an adult woman. *Eur. Spine J.* 2012; 21 (Suppl. 4): 569—72.
16. Isik N., Elmaci I., Gokben B., Balak N., Tosyali N. Currarino triad: surgical management and follow-up results of four [correction of three] cases. *Pediatr. Neurosurg.* 2010; 46(2): 110—9.
17. Baltogiannis N., Mavridis G., Soutis M., Keramidas D. Currarino triad associated with Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38(7): 1086—9.
18. Lee N.G., Gana R., Borer J.G., Estrada C.R., Khoshbin S., Bauer S.B. Urodynamic findings in patients with Currarino syndrome. *J. Urol.* 2012; 187(6): 2195—200.
19. Ol'khova E.B., Mizeriya A.A., Fomichev M.Yu., Goritsky M.I., Kartseva E.V. Ultrasound diagnosis of complications obstructivnyh uropathies newborn. *Radiologiya—Praktika.* 2010; 4: 20—41. (in Russian)
20. Daoud F.S., Aburub M.A., Hadidy A.M. Currarino triad associated with malrotation of the colon. *Saudi Med. J.* 2007; 28(2): 279—82.
21. Bunc G., Ravnik J., Vorsic M., Ravnik M. Variable presentations of Currarino syndrome in three members of the same family. *Acta Neurochir. (Wien).* 2009; 151(9): 1169—73.
22. Lin Y.H., Huang R.L., Lai H.C. Presacral teratoma in a Currarino syndrome woman with an unreported insertion in MNX1 gene. *Taiwan. J. Obstet. Gynecol.* 2011; 50(4): 512—4.

Поступила 19.12.14

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.34-007.44-06:616.348-002.4]-053.31

Румянцева Г.Н.¹, Юсуфов А.А.¹, Казаков А.Н.¹, Бревдо Ю.Ф.², Иванов А.А.²

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ИНВАГИНАЦИИ КИШЕЧНИКА У НОВОРОЖДЕННОГО НА ФОНЕ НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА

¹ГБОУ ВПО «Тверская ГМА» Минздрава России, 170006, Тверь;
²ГБУЗ «Детская областная клиническая больница», 170100, Тверь

Для корреспонденции: Казаков Александр Николаевич, drkazakov@mail.ru

В большинстве случаев причиной инвагинации кишечника в периоде новорожденности является органическая патология. Описанная в статье инвагинация кишечника у новорожденного произошла на фоне некротического энтероколита, что является большой редкостью.

Ключевые слова: инвагинация; некротический энтероколит; новорожденные.

Для цитирования: Детская хирургия. 2015; 19 (3): 55—56.

Rumyantseva G.N.¹, Yusufov A.A.¹, Kazakov A.N.¹, Brevdo Yu.F.², Ivanov A.A.²

A RARE CASE OF BOWEL INVAGINATION IN A NEWBORN INFANT ASSOCIATED WITH NECROTIC ENTEROCOLITIS

¹Tver State Medical Academy, Tver, Russia, 170006; ²Regional Children's Clinical Hospital, Tver, Russia, 170100

Most cases of bowel invagination in newborn infants are related to organic pathology. The disease described in this paper was associated with necrotic enterocolitis and is regarded as a rare clinical condition.

Key words: invagination, necrotic enterocolitis, newborn infants.

For citation: Detskaya khirurgiya. 2015; 19 (3): 55—56.

For correspondence: Kazakov Alexandr, drkazakov@mail.ru

Received 20.12.14

Инвагинация кишечника является самой частой причиной непроходимости у детей (1,5 — 4% на 1000 детей), которая может встречаться в разном возрасте и сочетаться с другими

заболеваниями [1, 2]. Первое упоминание о кишечной инвагинации начинается с описаний голландского хирурга Paul Barbette в 1674 г. [3]. Этиопатогенез данного заболевания по-

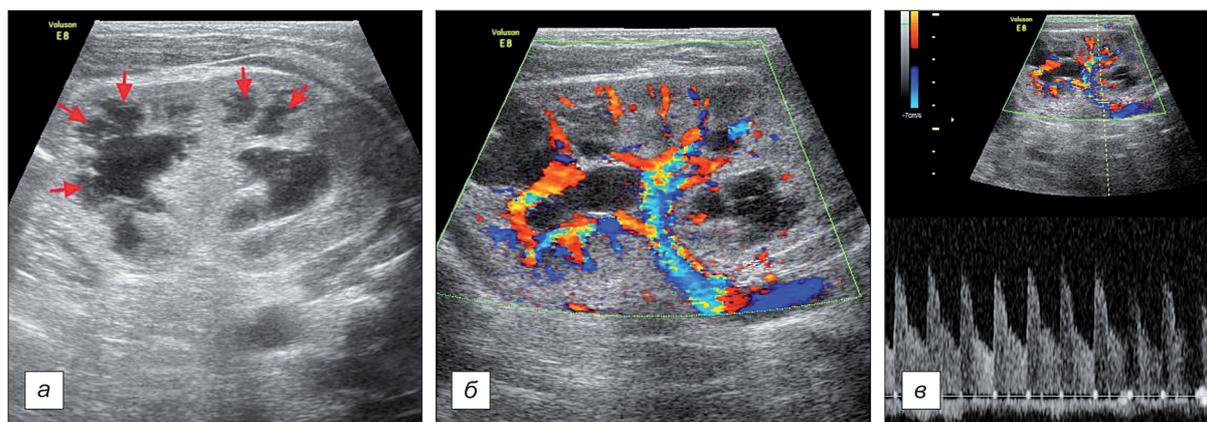


Рис. 7. Клинический пример 3, левая почка.

a — множественные интратенальные скопления мочи (стрелки); *б* — интратенальный сосудистый рисунок сохранен; *в* — параметры кровотока на магистральной почечной артерии сохранены в пределах нормы.

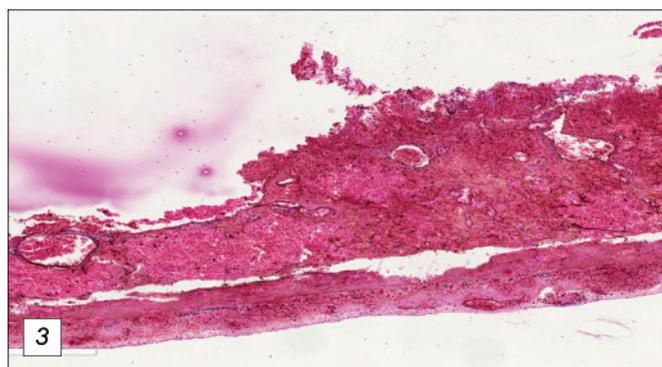
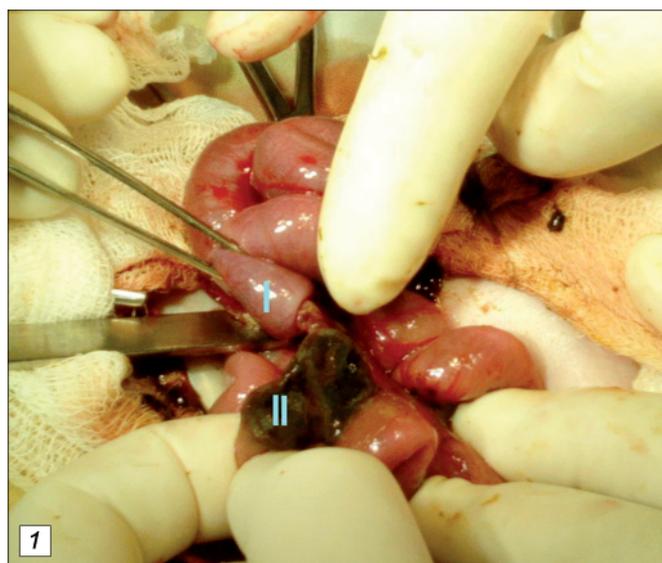


Рис. 1. Ревизия кишечника.

I — инвагинат; II — участок некроза подвздошной кишки.

Рис. 2. Резецированный участок.

I — кишка, участвующая в инвагинате; II — участок некроза подвздошной кишки.

Рис. 3. Гангрена стенки кишки с частично сохранившимися клетками, геморрагическое пропитывание.

Рис. 4. Расширение и тромбоз вен, отек и полнокровие брыжейки.

Рис. 5. Граница между сохранившейся частью кишечника и участком гангрены кишки.

