



Клоакальный порок, сочетанный с множественными пороками развития

Сибирская Е.В.^{1,2,3}, Караченцова И.В.^{1,2}, Никифорова П.О.^{1,2}, Кириллова Ю.А.^{1,2}, Алямкина К.И.⁴

¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, (ул. Островитянова 11, Москва, 117997, Россия)

² Российская детская клиническая больница (РДКБ) – филиал ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, (Ленинский пр-т, д. 117, корп. 1, Москва, 119571, Россия)

³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации, (ул. Долгоруковская, д. 4, Москва, Россия)

⁴ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), (ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, Москва, 119048, Россия)

Для цитирования: Сибирская Е.В., Караченцова И.В., Никифорова П.О., Кириллова Ю.А., Алямкина К.И. Клоакальный порок, сочетанный с множественными пороками развития. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2025;(1): 143–147 doi: 10.31146/1682-8658-ecg-233-1-143-147

✉ Для переписки:

Сибирская

Елена Викторовна

elsibirskaya@yandex.ru

Сибирская Елена Викторовна, д.м.н., профессор кафедры репродуктивной медицины и хирургии ФДПО;

профессор кафедры акушерства и гинекологии имени академика Г.М. Савельевой ПФ; Руководитель «Центра охраны репродуктивного здоровья подростков МО»; Зав. хирургическим гинекологическим отделением

Караченцова Ирина Васильевна, к.м.н., доцент кафедры акушерства и гинекологии имени академика Г.М. Савельевой; врач гинекологического отделения; Главный внештатный специалист гинеколог детского и юношеского возраста департамента Здравоохранения Москвы

Никифорова Полина Олеговна, врач акушер-гинеколог; Аспирант кафедры акушерства и гинекологии имени академика Г.М. Савельевой

Кириллова Юлия Александровна, врач акушер-гинеколог

Алямкина Кристина Игоревна, студентка V курса Лечебного факультета

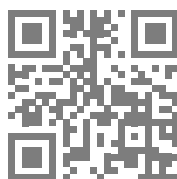
Резюме

Множественные врожденные пороки развития (МВПР) – состояния, когда отмечается нарушение структуры и функционирования минимум двух органов или систем. Они не сокращают продолжительность жизни, но снижают ее качество, требуют постоянного контроля со стороны специалистов или определенных условий содержания. Самым сложным пороком развития аноректальной области у девушек является врожденная клоака – слияние уретры, влагалища и прямой кишки в единый канал, открывающийся в зоне половой щели на месте наружного отверстия уретры или влагалища. Нередко у пациенток с клоакальными пороками развития часто выявляются ассоциированные VACTERLS аномалии, которые относятся к аномалиям в структурах, происходящих из эмбриональной мезодермы, и имеют тенденцию к совместному возникновению. Лечение таких пациентов требует внимания специалистов из нескольких отраслей и постоянного наблюдения. Данный клинический случай подчёркивает необходимость тщательного планирования и координации усилий специалистов различных областей медицины. Обсуждаются современные подходы к лечению, прогноз и возможности улучшения качества жизни пациентов с клоакальным пороком и ассоциированными аномалиями.

Ключевые слова: врожденная клоака, множественные врожденные пороки развития, МВПР, тетрада Фалло, VACTERLS, урогенитальный синус

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

EDN: SVQTXQ



<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-233-1-143-147>

Cloacal malformation combined with multiple malformations

Elena V. Sibirskaya^{1,2,3}, Irina V. Karachentsova^{1,2}, Polina O. Nikiforova^{1,2}, Yuliya A. Kirillova^{1,2}, Kristina I. Alamkina⁴

¹ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, (11, Ostrovityanova St., Moscow, 117997, Russia)

² Russian Children's Clinical Hospital (RCCH) is a branch of the Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education, the Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, (117 Bldg. 1, Leninsky Prospekt, Moscow, 119571, Russia)

³ Russian University of Medicine, (4, Dolgorukovskaya Str., 127006, Moscow, Russia)

⁴ Sechenov University, (8–2 Trubetskaya str. Moscow, 119991, Russia)

For citation: Sibirskaya E.V., Karachentsova I.V., Nikiforova P.O., Kirillova Yu.A., Alamkina K.I. Cloacal malformation combined with multiple malformations. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(1): 143–147. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-233-1-143-147

✉ **Corresponding author:**

Elena V. Sibirskaya
elsibirskaya@yandex.ru

Elena V. Sibirskaya, Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Reproductive Medicine and Surgery; Professor of the Department of obstetrics and gynecology named after G.M. Savelyeva of Pediatric Faculty; Head of the gynecological department; ORCID: 0000–0002–4540–6341, SPIN: 1356–9252

Irina V. Karachentsova, PhD in Medicine, Associate Professor at the Department of Obstetrics and Gynecology named after Academician G.M. Saveleva, Pediatric Faculty; Gynecologist at the Gynecological Department; Chief Freelance Specialist in Gynecology for Children and Adolescents at the Moscow Department of Health; ORCID: 0000–0002–0254–690X, SPIN: 6520–9747

Polina O. Nikiforova, obstetrician-gynecologist; Department of obstetrics and gynecology named after G.M. Savelyeva of Pediatric Faculty; ORCID: 0000–0001–5046–9016, SPIN: 7120–3165

Yuliya A. Kirillova, obstetrician-gynaecologist; ORCID: 0000–0001–9057–2827

Kristina I. Alamkina, 5th year student; ORCID: 0009–0000–7796–1641

Summary

Multiple congenital malformations (MVP) are conditions when there is a violation of the structure and functioning of at least two organs or systems. They do not shorten life expectancy, but reduce its quality, require constant monitoring by specialists or certain conditions of detention. The most difficult malformation of the anorectal region in girls is a congenital cloaca – the fusion of the urethra, vagina and rectum into a single channel that opens in the genital fissure at the site of the external opening of the urethra or vagina. Often, patients with cloacal malformations often have associated VACTERLS abnormalities, which relate to abnormalities in structures originating from the embryonic mesoderm and tend to co-occur. The treatment of such patients requires the attention of specialists from several industries and constant supervision. This clinical case highlights the need for careful planning and coordination of the efforts of specialists from various fields of medicine for the successful management of patients with such complex malformations. Modern approaches to treatment, prognosis and possibilities for improving the quality of life of patients with cloacal malformation and associated anomalies are discussed.

Keywords: congenital cloaca, multiple congenital malformations, MVPR, tetrad of Fallot, VACTERLS, urogenital sinus

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Врожденная клоака – самый сложный порок развития аноректальной области, характеризуется слиянием уретры, влагалища и прямой кишки в единый канал, открывающийся в зоне половой щели на месте наружного отверстия уретры или влагалища. Этот анатомический дефект возникает исключительно у девочек. Он формируется на 5–8-й неделе внутриутробного развития (когда клоака делится на прямую кишку дорсально и уrogenитальный синус вентрально), это происходит крайне редко и встречается примерно в 1 случае на 50000 новорожденных [1, 2].

По результатам Согласительной Крикенбекской классификации аноректальных пороков развития (Германия, 2005 г.), заболевание относится к основной клинической группе аномалий. Персистирующая клоака характеризуется многообразием вариантов слияния полых тазовых органов, на основании чего в клинической практике выделяют следующие типы:

Тип I. Наиболее благоприятный вариант порока, при котором наблюдается смещение анального отверстия вперед по направлению к вульве при нормальном развитии женских половых органов.

Тип II. Полное слияние органов с формированием короткого канала клоаки длиной до 3 см. С помощью хирургов удается успешно скорректировать это состояние и восстановить нормальную анатомию.

Тип III. Формирование урогенитального синуса 3–7 см в длину. Считается неблагоприятным типом порока, с трудом поддается хирургическому лечению.

Тип IV. Особый вариант слияния, когда влагалище и прямая кишка впадают в полость мочевого пузыря или мочеиспускательного канала.

Многообразие вариантов слияния анатомических структур с формированием общего канала или урогенитального синуса, варианты аномалий влагалища и матки (удвоения, агенезия, гипоплазия, гематокольпос) обуславливают возникновение различных анатомических форм и осложнений ПК, требующих различных видов операций [3].

Клинический случай

Пациентка, 15 лет, поступила в гинекологическое отделение с жалобами на недержание мочи и кала, обильные, нерегулярные, болезненные менструации со сгустками крови. При гинекологическом обследовании были выявлены: персистирующий урогенитальный синус по типу урвагинального соустья, удвоение матки, гематокольпос. Была направлена в гинекологическое отделение федерального центра для дообследования врожденного клоакального порока развития и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

Анамнез жизни: ребенок от VIII беременности, роды 2, преждевременные, в 35–36 недель, самостоятельные. Оценка по шкале Апгар 7 баллов, закричала после санации ВДП, реанимационных мероприятий. Масса тела при рождении 2470 г, длина 47 см.

Родилась с множественными пороками развития: Аномалия развития мочеполовой системы.

Оперативные вмешательства:

Наложение колостомы в январе 2009 г.,

Радикальная коррекция ВПС (закрытие дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из ксеноперикарда, инфундибулотомия, инфундибулэктомия, трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка, ствола легочной артерии и устья левой легочной артерии заплатой

Персистирующий урогенитальный синус по типу урвагинального соустья. Удвоение матки. Гематокольпос. Аплазия правой почки. Агрезия ануса прямой кишки. ЖКБ. Камень желчного пузыря. Spina bifida S 1–5. ВПС. Тетрада Фалло. Открытый артериальный проток. Недостаточность клапана легочной артерии 2 ст. Резидуальный стеноз клапана легочной артерии незначительный. Росла и развивалась с отставанием в нервно-психическом развитии. ОНР II уровня. Привита по индивидуальному плану. Аллергические реакции: не отмечает.

Перенесенные заболевания: Нарушение ритма сердца. Синдром WPW. ХСН IIa степени. ФК2. ОРВИ – не часто. Хронический вторичный пиелонефрит единственной левой почки, рецидивирующее течение. ДЖВП по панкреатическому типу с холестазом. Травм не было.

из ксеноперикарда, лигирование открытого аортального протока) от 13.01.2011,

Брюшно-промежностная пластика по Дюамелю – май 2013 г.

Наложение колостомы – июль 2013 г.

Брюшно-промежностная пластика по Соаве от 16.10.2014 г.

Анамнез заболевания:

При госпитализации в федеральный центр в период март-апрель 2023 года пациентка была консультирована гинекологом. Менархе в 11 лет. Менструации по 1–7 дней, менструальный цикл нерегулярный 15–30–45–50 дней, менструации обильные со сгустками, болезненные.

Гинекологический осмотр: наружные половые органы развиты неправильно, клитор не увеличен, малые половые губы четко не дифференцируются, вход во влагалище при наружном осмотре не визуализируется, определяется урогенитальный синус. Состояние после проктопластик, в сформированный оперативно анус введен марлевый тампон (со слов девочки вводит самостоятельно для избежания каломазания).

В условиях смотрового кабинета в отделении гинекологии проведено УЗИ ОМТ: визуализируется два тела матки. Правая матка 39×31×35 мм, М-эхо – 7 мм, шейка матки 27×29 мм, цервикальный канал закрыт. Левая матка 37×21×24 мм, четко шейка матки не визуализируется. М-эхо – 9 мм. Визуализируется урогенитальный синус? Расширенное влагалище?

Правый яичник 23×24×21 мм, фолликулярной структуры, Левый яичник четко не визуализируется.

Проведена синусуретроцистовагиноскопия (тубус цистоскопа № 14Сн под визуальным контролем введен в урогенитальный синус.): Проксимальная уретра проходима для цистоскопа №14Сн свободно, шейка мочевого пузыря сомкнута. Слизистая мочевого пузыря не изменена. На глубине 5 см от наружного отверстия урогенитального синуса – вход в мочевой пузырь. Урогенитальный синус на глубине 3 см имеет перегородку, при проведении цистоскопа влево визуализируется уплощенная шейка левой матки, наружный зев цервикального канала левой матки конической формы. При проведении цистоскопа вправо от расщеплений визуализируется шейка правой матки, наружный зев правой матки цилиндрической формы.

В марте-апреле 2023 г. находилась на стационарном лечении в отделении гинекологии по поводу порока развития женских половых органов (удвоение матки, урогенитальный синус). Во время

госпитализации развилась анемия на фоне ХПН 3 ст, проводилась терапия, выписана с улучшением рекомендовано продолжить лечение.

Июль 2023г плановая госпитализация в отделение гинекологии для проведения консервативной терапии (санация урогенитального синуса, антианемическая терапия), в результате которой было выявлено прогрессирование ХБП до 4 стадии (СКФ по формуле Шварца «bedside» 2S-22мл/мин/1,73м2), рецидивирующее течение хронического пиелонефрита. Учитывая сохраняющиеся рецидивы на фоне профилактической терапии фурагином, рекомендована комбинированная противорецидивная терапия. Пациентка выписана под наблюдение лечащего врача по месту жительства.

В межгоспитальный период сохранялось нарушение менструального цикла в виде частых и обильных менструаций, на фоне которых отмечалось снижение уровня гемоглобина. В ноябре-декабре 2023г находилась на стационарном лечении в отделении нефрологии по месту жительства по поводу обострения хронического необструктивного пиелонефрита единственной почки, проводилась антибактериальная и противовоспалительная терапия.

В марте 2024 г. – очередная плановая госпитализация в гинекологическое отделение РДКБ. На момент поступления рост пациентки 158 см, масса тела 47 кг (индекс массы тела 18,8). Состояние средней тяжести, обусловленное множественными врожденными пороками развития, сознание ясное, адекватна, контактна при осмотре, положение активное, нормостенического типа телосложения. Дыхательная система без особенностей. ЧДД 19 в мин. Сердечно-сосудистая система: *одышка после умеренной физической нагрузки, периодически головокружения при резкой вертикализации, при осмотре области сердца без изменений, при пальпации расширение правых отделов сердца, при аускультации выслушивается убывающий диастолический шум над 3 точкой аускультации, ЧСС 82 уд/мин, тоны приглушенные, 2 сердечный тон расщеплен.* Пищеварительная система: стул не изменен, регулярный, недержание кала. Мочевыделительная система: диурез адекватный, недержание мочи, *положительный симптом поколачивания слева.* Ректоабдоминальный осмотр: пальпируется 2 тела матки расположены срединно, при пальпации безболезненны, подвижные, плотные, придатки с двух сторон не определяются, безболезненны.

Гинекологический осмотр: наружные половые органы развиты неправильно, клитор не увеличен, малые половые губы четко не дифференцируются, вход во влагалище при наружном осмотре не визуализируется, определяется урогенитальный синус. Менархе в 11 лет. Менструации по 1–7 дней, менструальный цикл нерегулярный 15–30–45–50 дней, менструации обильные со сгустками, болезненные. Состояние после проктопластик, в сформированной оперативно анус введен марлевый тампон (со слов пациентки вводит самостоятельно для избежания каломазания).

Клинический анализ крови: гемоглобин – 108 г/л (N 120–155 г/л), эритроциты – $3,41 \cdot 10^{12}/л$ (N $4,1\text{--}5,1 \cdot 10^{12}/л$), гематокрит – 34,5% (N 36–46%), MCV – 101,2 фл (N 78–96 фл), лейкоциты – $3,92 \cdot 10^9/л$ (N $4,5\text{--}11,5 \cdot 10^9/л$), лимфоциты – $1,4 \cdot 10^9/л$ (N $1,5\text{--}6,5 \cdot 10^9/л$), моноциты – $0,33 \cdot 10^9/л$ (N $0,38\text{--}1,26 \cdot 10^9/л$), базофилы – 0,8% (N 0–0,5%), фракция незрелых ретикулоцитов – 9,3% (N 0,7–8,3%), фракция зрелых ретикулоцитов – 90,7% (91,7–100%), СОЭ – 57 мм/час (2–20).

Клинический анализ мочи: увеличенное содержание бактерий (++++ (в норме отсутствуют), белок в моче – 0,44 г/л (0–0,15)

Консультирована врачами: проктологом, кардиологом и нефрологом для решения вопроса об оперативном вмешательстве противопоказаний к плановому оперативному вмешательству не выявлено.

Консультация нефролога: диагноз – Хроническая болезнь почек IV стадии (СКФ по формуле Шварца «bedside» 2S-22 мл/мин/1,73м2), рецидивирующее течение хронического пиелонефрита. Рекомендована комбинированная противорецидивная терапия.

Консультация гематолога. Рекомендовано иницировать терапию эритропоэтином.

По данным кардиологического обследования абсолютных противопоказаний к проведению поднаркозного хирургического лечения со стороны ССС на момент осмотра нет, анестезиологическое пособие согласно кардиальной патологии. Рекомендовано наблюдение кардиолога, карведилол 12,5 мг 2 раза в день продолжить под контролем ЧСС.

Проведено оперативное лечение в объеме: рассечение урогенитального синуса, пластика наружных половых органов. Послеоперационный период протекал спокойно, швы лежали хорошо, проводилась санация и обработка. Пациентка выписана под наблюдение врача-педиатра, врача-гинеколога, врача-нефролога, врача-проктолога по месту жительства с рекомендациями по лечению:

- Швы не снимать, не клеивать, обработка водным раствором бетадина или водным раствором хлоргексидина 1 раз в день в течение 10 дней.
- Лечебно-охранительный режим: ограничение физической нагрузки, поднятие тяжести не более 4 кг. Гигиена наружных половых органов
- Расчет доз антибактериальных препаратов производить с учетом СКФ. Контроль ОАК, б/х крови (креатинин, мочевины, мочевая кислота, натрий, калий, хлор), СРБ в динамике (два раза в неделю), гемограммы 1 раз в 3–4 недели, по показаниям – чаще.
- При нарастании азотемии – ТМК с отделением пересадки почки (нефролог)
- Диета с ограничением продуктов богатых калием
- Продолжить эритропоэтины и коррекцию СА-Р обмена
- Витамин Д по 2000 МЕ 1 раз в сутки, под контролем анализа крови по месту жительства
- Фуразидин по 50 мг 3 раза в день внутрь продолжить
- Карведилол по 12,5 мг 2 раза в день внутрь
- Фолиевая кислота по 1 мг 1 раз в день внутрь
- Железа (III) гидроксида полимальтозат по 100 мг 2 раза в день внутрь под контролем ОАК 1 раз в 10 дней

- Раствор гидрокарбоната натрия 4% 115 мл внутрь дробно в течение суток не менее 3 раз в день, под контролем КЩС
- Дидрогестерон (Дюфастон) по 10 мг 2 раза в день внутрь в течение 5 дней, после наступления

менструаций по 10 мг (1 таб) 2 раза в день внутрь с 16 по 25 день менструального цикла в течение 6 месяцев

УЗИ контроль ОМТ:

В малом тазу визуализируется 2 матки. Тело правой матки: расположена срединно, anteflexio. Размеры тела 42×25×35 мм. Шейка 30×19 мм. Угол между телом и шейкой выражен хорошо. Структура миометрия однородная. Полость матки и цервикальный канал не расширены. М-ЭХО: 7 мм, гиперэхогенный, структура однородная. Тело левой матки: расположена срединно, anteflexio. Размеры тела 36×19×30 мм. Шейка 26×14 мм. Угол между телом и шейкой выражен хорошо. Структура миометрия однородная. Полость матки и цервикальный канал не расширены. М-ЭХО: 7 мм,

гиперэхогенный, структура однородная. Правый яичник 30×16×20 мм, с несколькими фолликулами до 8 мм, левый 20×14×17 мм без выраженного фолликулярного аппарата. В малом тазу визуализируется овоидное образование с толстой мышечной стенкой размерами 34×16 мм с однородным анэхогенным содержимым до 5 мл. Толщина стенки 4–5 мм. Урогенитальный синус. Гидрокольпос.

Заключение: Порок развития половых органов, полное удвоение матки. Отмечается положительная динамика в виде уменьшения накопления жидкости в урогенитальном синусе (влагалище).

Наблюдение в постоперационном периоде

Сентябрь 2024 года – плановая госпитализация в отделение гинекологии – принято решение о буjiровании визуализированного урогенитально-го синуса. В ходе госпитализации было выявлено

ухудшение работы почек, выставлен диагноз ХБП V стадии, пациентка направлена на проведение гемодиализа, в настоящее время готовится к пересадке почки.

Заключение

Пациентке с множественными пороками развития было проведено оперативное лечение в объёме: рассечение урогенитального синуса, пластика наружных половых органов. Данный клинический случай подчёркивает необходимость тщательного

планирования и координации усилий специалистов различных областей медицины. Современные подходы к лечению улучшают прогноз и качество жизни пациентов с клоакальным пороком и ассоциированными аномалиями.

УЧАСТИЕ АВТОРОВ

Сибирская Е.В. – концепция и дизайн исследования, редактирование

Караченцова И.В. – концепция и дизайн исследования, редактирование

Кириллова Ю.А. – сбор и обработка материала, написание текста

Алямкина К.И. – сбор и обработка материала, написание текста

Сибирская Е.В., Никифорова П.О. – утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS:

Sibirskaia E.V. – concept and design of the study, editing

Karachentsova I.V. – concept and design of the study, editing

Kirillova Yu.A. – collection and processing of material, writing of the text

Alyamkina K.I. – collection and processing of material, writing of the text

Sibirskaia E.V., Nikiforova P.O. – approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Литература | References

1. Fernando M.A., Creighton S.M., Wood D. The long-term management and outcomes of cloacal anomalies. *Pediatric Nephrology*. 2015 May;30(5):759–65. doi: 10.1007/s00467-014-2875-7.
2. Adamyan L.V., Sharkov S.M., Sibirskaia E.V., Pivazy L.G., Avetisyan D.S. Persistent cloaca in the gynecologist's practice (a literature review). *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)*. 2021; 25(5): 315–319. (in Russ.) doi: 10.18821/1560-9510-2021-25-5-315-319.

Адамьян Л.В., Шарков С.М., Сибирская Е.В., Пивазян Л.Г., Аветисян Д.С. Персистирующая клоака в практике врача-гинеколога (обзор литературы). *Детская хирургия*. 2021; 25(5): 315–319. doi: 10.18821/1560-9510-2021-25-5-315-319.

3. Adamyan L.V., Sibirskaia E.V., Pivazy L.G., Avetisyan Ju.S. Long-term gynecological outcomes in patients with persistent cloaca. *Russian Journal of Human Reproduction*. 2022;28(1):81–86. (In Russ.) doi: 10.17116/repro20222801181.

Адамьян Л.В., Сибирская Е.В., Пивазян Л.Г., Аветисян Д.С. Долгосрочные гинекологические исходы у пациенток с персистирующей клоакой. Проблемы репродукции. 2022;28(1):81–86. doi: 10.17116/repro20222801181.