# СОЧЕТАННЫЕ «ВТОРИЧНЫЕ» ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА И УРЕТРЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ С ТЕРАТОМАМИ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ

**Гопиенко Михаил Анатольевич[1, 4], Караваева Светлана Александровна[1, 2, 4], Белогурова Маргарита Борисовна[3, 5], Новопольцева Ольга Николаевна[4], Кучинский Михаил Петрович[4], Филатова Наталья Анатольевна[4]**

[1]Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул.Льва Толстого, 6–8.

[2]Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И.Мечникова. 191015, Санкт-Петербург, ул.Кирочная, д. 41

[3]Санкт-Петербургский педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2.

[4]Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий. 198205, Санкт-Петербург, ул.Авангардная, д.14

[5]Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический). 197758, Санкт-Петербург, посёлок Песочный, Ленинградская ул., д. 68А, лит. А

E-mail: gopienkoma@mail.ru

*Ключевые слова: герминогенно-клеточные опухоли, тератомы, крестцово-копчиковая область, уретровагинальный свищ, стеноз уретры, новорождённые, пороки развития*

**Введение.** У новорождённых с герминогенно-клеточными опухолями (ГКО) иногда (в 18–26% случаев по разным данным) могут быть диагностированы различные врождённые пороки развития (ВПР). Особый интерес представляют случаи сочетания тератом крестцово-копчиковой области (ККО) с ВПР влагалища и уретры у девочек, описания которых в литературе единичны.

**Цель исследования.** Проанализировать случаи ВПР влагалища и уретры у новорождённых с тератомами ККО за 15 лет.

**Материалы и методы.** Изучены истории болезни и катамнез новорождённых, проходивших лечение по поводу ГКО крестцово-копчиковой области в детском городском многопрофильном клиническом специализированном центре высоких медицинских технологий и детском онкологическом отделении Санкт-Петербургского клинического научно-практического центра специализированных видов медицинской помощи (онкологического) с 2006 по 2019 гг.

**Результаты.** Среди 55 новорождённых с ГКО крестцово-копчиковой области ВПР уретры и влагалища выявлены у 2 девочек. В первом случае имела место тератома I типа больших размеров (12 см в диаметре), гистологически — с компонентом опухоли желточного мешка. Во втором — зрелая тератома III типа около 10 см в диаметре. Обе девочки оперированы радикально на 7-е и 15-е сутки жизни с последующим проведением полихимиотерапии в первом случае.

Пренатально в обоих случаях отмечено расширение почечных лоханок на поздних сроках. Во втором случае ситуация осложнилась внутриутробным разрывом мочевого пузыря с формированием мочевого перитонита, что несколько затруднило своевременную правильную трактовку. У обеих пациенток после рождения половая щель внешне выглядела обычно, однако до момента удаления опухоли отмечались выраженные трудности с катетеризацией мочевого пузыря. После удаления тератомы в каждом случае первоначально удалось установить проходимость уретры, а также было выявлено сообщение её с влагалищем (уретро-вагинальный свищ). Спустя несколько месяцев после извлечения мочевого катетера просвет уретры у обеих девочек перестал определяться (сформировался выраженный стеноз/ вторичная атрезия?). На сегодняшний день первая девочка (2 года 8 месяцев) мочится из влагалища (за счёт наличия свища), вторая (1 год 5 месяцев) — из влагалища и эпицистостомы (наложенной изначально в связи с ушиванием стенки пузыря по поводу внутриутробного разрыва). Именно наличие эпицистостомы позволило выполнить этой пациентке полноценную рентген эндоскопическую диагностику с уточнением анатомии порока: выявлена вторичная атрезия средней трети уретры с наличием двух уретровагинальных свищей (проксимальнее и дистальнее участка атрезии). Учитывая клиническую картину, предполагается, что и у первой девочки ситуация аналогична, однако, ввиду невозможности каким-либо образом достичь полости мочевого пузыря ретроградно («снизу»), подтвердить это инструментально пока не удаётся. Дальнейшая тактика в отношении обеих пациенток в настоящее время обсуждается.

**Заключение.** Наличие пресакрального компонента (особенно — крупного) у тератомы ККО сопряжено с риском сдавления мочевыводящих путей. Требуется крайняя осторожность и внимательность при катетеризации мочевого пузыря в подобных ситуациях. В отдельных случаях такие тератомы могут сочетаться с ВПР

уретры (атрезия/ стеноз) и влагалища (уретро-вагинальные свищи), а также осложняться внутриутробным разрывом мочевого пузыря. Подобные сочетанные пороки, вероятно, можно рассматривать как «вторичные» или своего рода «осложнения» ГКО, возникшие внутриутробно. Чёткого универсального подхода к коррекции этих сочетанных ВПР не описано. По-видимому, тактику следует выбирать в каждом случае индивидуально, с обязательным участием урологов и гинекологов.