

Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, Д.Д. Зюзько, М.С. Саакян

## СИНДРОМ КУРРАРИНО У ДЕТЕЙ

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ (Сеченовский Университет), Москва, РФ



Синдром Куррарино – редкий врожденный порок развития, имеющий гетерогенную природу и включающий триаду симптомов (аномалию развития крестца, пресакральное образование и аноректальную мальформацию). Эмбриогенез заболевания до сих пор дискутируется. Популяционная частота порока неизвестна. Лечение синдрома Куррарино хирургическое, при отсутствии коррекции могут развиваться жизнеугрожающие осложнения. Недостаточная осведомленность о существовании подобной аномалии значительно затрудняет диагностику и может стать причиной выбора нерациональной тактики лечения этой группы пациентов. В статье приведены данные о различных аспектах эмбриогенеза, диагностики и лечения синдрома Куррарино из литературных источников, опубликованных за последние 20 лет.

**Ключевые слова:** синдром Куррарино, аноректальные пороки, дети.

**Цит.:** Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, Д.Д. Зюзько, М.С. Саакян. Синдром Куррарино у детей. *Педиатрия*. 2019; 98 (2): 198–203.

*D.A. Morozov, E.S. Pimenova, D.D. Zyuzko, M.S. Saakyan*

## CURRARINO SYNDROME IN CHILDREN

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

Currarino syndrome is a rare congenital malformation that has a heterogeneous nature and includes a triad of symptoms (abnormal development of the sacrum, presacral formation and anorectal malformation). Embryogenesis of the disease is still debated. The population incidence rate of the pathology is unknown. The treatment of Currarino syndrome is surgical, without correction, life-threatening complications can develop. Lack of awareness about this anomaly makes it difficult to diagnose and may be the reason of irrational treatment tactics for this group of patients. The article presents data on various aspects of embryogenesis, diagnostics and treatment of Currarino syndrome from sources published in the last 20 years.

**Keywords:** Currarino syndrome, anorectal defects, children.

**Quote:** D.A. Morozov, E.S. Pimenova, D.D. Zyuzko, M.S. Saakyan. Currarino Syndrome in children. *Pediatrics*. 2019; 98 (2): 198–203.

Впервые синдром Куррарино (СК) был описан в 1981 г. американским рентгенологом Currarino как триада, включающая аномалию развития крестца, пресакральное объемное образование, любой аноректальный порок развития [1].

СК встречается преимущественно у девочек [2]. Некоторые авторы выделяют полную и неполную формы синдрома [3], описывая, по сути, вариативность проявления синдрома – при неполной форме отсутствуют один или два характерных симптома [4]. В 1993 г. отечествен-

ные коллеги описали четвертый признак, характерный для СК – врожденную дисплазию тканей тазового дна [5].

**Эмбриогенез** СК до сих пор обсуждается. Существуют предположения, что одной из причин возникновения порока является нарушение отделения нейроэктодермы от энтодермы у эмбриона на 4-й неделе гестации [2]. После первичной нейруляции происходит формирование каудального отдела позвоночника и толстой кишки эмбриона. Основную роль в этом процес-

### Контактная информация:

**Пименова Евгения Сергеевна** – к.м.н., доц. каф. детской хирургии и урологии–андрологии Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ  
**Адрес:** Россия, 119991, г. Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2  
**Тел.:** (985) 265-33-02,  
**E-mail:** [evgeniyapimenova@list.ru](mailto:evgeniyapimenova@list.ru)

Статья поступила 13.03.18,  
принята к печати 20.06.18.

### Contact Information:

**Pimenova Eugenia Sergeevna** – Ph.D., associate prof. of Pediatric Surgery and Urology–Andrology, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University  
**Address:** Russia, 119991, Moscow, Trubetskaya str., 8/2  
**Tel.:** (985) 265-33-02,  
**E-mail:** [evgeniyapimenova@list.ru](mailto:evgeniyapimenova@list.ru)

Received on Mar. 13, 2018,  
submitted for publication on Jun. 20, 2018.

се отводят клеткам каудального возвышения, которые дают начало всем эмбриологическим тканям нижних отделов плода [2, 6]. Нарушения в процессе дорзентрального разделения клеток каудального возвышения приводят к дефектам крестца дистальнее первого крестцового позвонка, а также к аномалиям мочеполовой системы и аноректальным мальформациям (нарушение разделения клоаки) [6]. Появление пресакральной тератомы ряд авторов объясняет персистенцией стволовых плюрипотентных клеток в этой области [7–9].

Currarino и соавт. предложили теорию о «синдроме разделенной хорды», согласно которой хорда разделяется на две части из-за наличия патологических спаек между энтодермой и нейроэктодермой, что впоследствии препятствует соединению позвонков [1]. По мнению Gegg и соавт., эта теория не объясняет возникновения других аномалий каудальной части эмбриона, описанных при СК. Вместо этого, по их мнению, дефект должен находиться в хвостовой части эмбриона с нарушением вторичной нейруляции. При таких условиях может возникнуть описанная триада [9].

В 2003 г. Liu и соавт. смоделировали СК в экспериментальной работе, предположив, что аноректальный порок и пресакральное образование имеют общий эмбриогенез. На 9-й день гестации мышам вводили этиловый эфир ацитретина. Далее производилась секция эмбрионов на 9–18-е сутки с окрашиванием и микроскопией полученных срезов. На 9-е сутки у эмбрионов, обработанных этиловым эфиром ацитретина, была обнаружена пролиферация нейроэпителиальных клеток в пресакральной области. На 12-е сутки визуализировался канал между нейроэпителиальными клетками образования и каудальным концом эмбриона. На 13-е сутки определялась аноректальная мальформация в сочетании с урогенитальным синусом. На 14-е сутки были обнаружены опухоли. На 18-е сутки 76,9% (30 из 39) мышинных эмбрионов имели аноректальную мальформацию, все животные имели пресакральное образование и дефект крестца. Авторы резюмировали, что аномальная дифференциация хвостового возвышения эмбриона приводит к появлению дефектов в аноректальной области и каудальной части нервной трубки. Аномальные мезенхимальные массы блокируют нормальное нисхождение клоаки через заднюю часть клоакальной мембраны. Впоследствии это приводит к образованию свищей, входящих в состав аноректальных мальформаций, появлению пресакральных масс и тератом [10].

По теории Bentley и соавт., причиной образования пресакральных, ретросакральных масс и кишечных кист является неудачная резорбция свища между энтодермой и нейроэктодермой [11].

В 2000 г. Weinberg предположил, что пресакральные массы, описанные как тератомы, на самом деле, являются гамартомами, учитывая их доброкачественность [12]. Риск малигнизации

пресакральной тератомы при СК составляет около 1%, в то время как вероятность озлокачествления, например, крестцово-копчиковой тератомы намного выше [4].

Martucciello и соавт. опубликовали сообщение о том, что часть пациентов с СК имеет аномалии интрамуральных нервных сплетений кишечника, которые появляются вследствие нарушения их каудальной миграции. Клинически у детей это проявляется симптоматикой болезни Гиршпрунга [13].

Коллеги обнаружили корреляцию между наличием крестцового дефекта и «высотой» аноректальной мальформации. При «высоких» формах аноректальных пороков агенезия/гипоплазия крестца встречается гораздо чаще (45–59%), по сравнению с «низкими» формами (19%) [4, 13].

По данным литературы, нельзя исключить роль острых и хронических заболеваний матери во время беременности в возникновении СК. В ряде исследований около 15–25% матерей детей с СК имели инсулинозависимый сахарный диабет [1, 4, 14]. После 1940 г. в печати появились данные о патогенном влиянии материнского сахарного диабета на плод. Сахарный диабет у матери в 15–25% случаев приводит к агенезии/гипоплазии крестца или копчика, аномалиям нижних конечностей и спинномозговым грыжам [4]. Duraiswami и соавт. экспериментально доказали патогенное влияние инсулина на развитие куриного эмбриона [15]. В 1959 г. Blumel и соавт. обратили внимание на то, что дети с агенезией крестца рождались от матерей, у которых наблюдались нарушения толерантности к глюкозе, инсулин эти женщины не принимали [16].

Welch и Aterman на основании своих исследований сделали предположение, что агенезия крестца и другие аномалии возникают у эмбрионов с генетической предрасположенностью под воздействием различных факторов, в т.ч. инсулина, антител к инсулину или других нарушений углеводного обмена [17].

Cohn и Bay-Nielsen предположили, что первопричиной аномальной дифференцировки при СК является дефектный ген, сцепленный с X хромосомой [18]. В более поздних отчетах была опубликована информация об аутосомно-доминантном типе наследования СК [4, 19]. В последующих работах отмечена большая вероятность наличия мутации в гене *HLXB9* у пациентов с аноректальными пороками [4, 13, 14, 20, 21].

В 1995 г. были найдены мутации в хромосоме 7q36, связанные с развитием СК, а позднее был уточнен мутировавший ген – *HLXB9* [4, 21, 22]. В 2004 г. Martucciello и соавт. сообщили, что варибельность проявлений синдрома связана с переменной экспрессией в мутантном гене *HLXB9* хромосомы 7q36 [21]. Kochling и соавт. предположили, что вариации фенотипа связаны с аномалиями строения белка HB9, синтез которого, в свою очередь, кодируется геном *HLXB9* [23]. Таким образом появились предпосылки для

возможности подтверждения диагноза у бессимптомных гетерозигот и определения истинной встречаемости заболевания [11].

Мутация гена *HLXB9* в хромосоме 7q36 является причиной «семейных» случаев СК [9]. Проводились исследования, в которых коллеги анализировали генотипическо-фенотипическую корреляцию проявлений синдрома, а также описывали вариабельность фенотипов у пациентов с семейными формами СК. Мутации были идентифицированы в большинстве случаев семейного СК (70%) и у части у пациентов (30%) со sporadic формой [24].

СК имеет высокую фенотипическую изменчивость. Встречаемость новых мутаций составляет 15% [22, 23, 25, 26], в связи с чем Martucciello и соавт. был предложен вариант классификации в зависимости от наличия тех или иных фенотипических проявлений синдрома. По их классификации полная форма СК включает все три ключевые аномалии, средняя форма – две, минимальная форма – одну [13, 21].

Для расчета рисков возникновения данного заболевания в семье возможно использование пробандового метода при условии, что идентифицирован специфический ген. В работе Lynch и соавт. удалось выявить данный ген у 90 человек из 110 (в исследовании принимали участие 13 семей). При рентгенологическом исследовании таза у 44 человек (49%) аномалий развития органов малого таза выявлено не было, у 18 (20%) были диагностированы сложные варианты пороков [27].

**Клиническая картина** СК имеет особенности. СК определяется сочетанием множественных аномалий: полного отсутствия/частичного недоразвития крестца (hemisacrum), как правило, с участием крестцовых позвонков (S<sub>2</sub>–S<sub>5</sub>), различных вариантов аноректальных мальформаций (аноректальный стеноз, аноректальные пороки без свища и со свищом – вестибулярным, промежностным, везикальным, уретральным и др.) и наличием пресакральных образований [10].

Аномалии развития крестца в составе СК включают полное врожденное его отсутствие (агенезию) или недоразвитие – отсутствие части позвонков (гипоплазию). Аутосомнодоминантная форма сакральной агенезии часто описывается отдельно, как частичная дисгенезия крестца. В более сложных случаях гемисакрализация связана с пре- или ретросакральными массами (переднее менингоцеле, кишечная киста и/или пресакральная тератома) и аноректальной мальформацией. Именно такое сочетание выделяют, как СК. Часть авторов использовали термин СК, некоторые определяли триаду, как ASP (anal anomalies-аноректальные пороки sacral defect-пороки развития крестца, presacral mass – пресакральные образования). В других работах речь шла о наследственной агенезии крестца, а триада описывалась как часть синдрома каудальной регрессии [14].

Урологическая патология у пациентов с СК может быть представлена дубликатурой мочевого пузыря, подковообразной или удвоенной почкой, пузырно-мочеточниковым рефлюксом, дисплазией почек или гипоспадией. Опубликована работа, описывающая 205 пациентов с СК, из которых у 35% была обнаружена дисфункция мочевыделительной системы [2]. Согласно другим авторам, встречаемость урологической патологии при СК составляет 20% [28]. Пациенты с СК зачастую демонстрируют широкий спектр уродинамических нарушений: нейрогенный мочевой пузырь (диссинергия детрузора, патология крестцового отдела позвоночника или периферических нервных волокон), нарушения, связанные с аномалиями развития мочевыделительной системы [29, 30], что часто является причиной рецидивирующих инфекций мочевыводящих путей, пузырно-мочеточникового рефлюкса и вторичного гидронефроза [31]. По данным Crétolle и соавт., 14% пациентов с СК имеют недержание мочи [28]. Нередко нарушение функции тазовых органов у пациентов с СК обусловлено наличием патологии спинного мозга [32]. Описаны сочетанные с СК гинекологические аномалии: двурогая матка, удвоенное влагалище, двураздельный клитор [33].

Пресакральные образования (переднее менингоцеле, пресакральные тератомы, липомы, гамартомы) могут клинически не проявляться или сопровождаться задержкой стула, недержанием мочи, дисменореей, местными неврологическими симптомами, парестезией или симптомами поражения ЦНС (тошнота и головная боль, возникающие при нагрузке и кашле) [34].

К редким осложнениям СК относят тазовые абсцессы, злокачественное перерождение пресакральных опухолей, менингит. По данным de Vascker и соавт., неполная резекция пресакральной тератомы или ее злокачественная природа могут стать причиной рецидива данной опухоли после удаления [35].

Считается, что пренатальное ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет выявить наличие пресакральных образований в 50% случаев [26]. Однако работы о ранней пренатальной диагностике СК единичны [36].

Генетический анализ на мутации, цитогенетический и предимплантационный генетический анализ также могут помочь в пренатальной диагностике патологии [37]. Анализ амниотической жидкости, проведение молекулярно-генетического исследования позволяет выявить гетерозиготных носителей гена СК [38].

После рождения нередко первым клиническим проявлением СК является нарушение отхождения кишечного содержимого в связи с наличием аноректального порока развития, например, аноректального стеноза. Иногда на первый план выходят гнойные осложнения – тазовые абсцессы как результат нагноения пресакрального образования. В данных случаях

хирургическая коррекция проводится с применением превентивного стомирования с последующей радикальной операцией [39].

Новорожденный ребенок с аноректальным пороком в обязательном порядке должен быть комплексно обследован на предмет сопутствующей патологии. В таком случае выявление крестцовых аномалий и пресакральных образований позволит поставить верный диагноз и определить тактику лечения [40].

В *диагностике* СК большую роль играют различные методы визуализации, хотя нередко при УЗИ возникает сложность определения источника образования, его связь со спинномозговым каналом. Следует подчеркнуть необходимость полипозиционного исследования с использованием нестандартных трансперинеальных и дорсальных паравертебральных сканов [41].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) превосходит другие инструментальные методы исследования в диагностике пресакральных образований и возможных интраспинальных нарушений [14]. Данный метод позволяет дифференцировать пресакральные опухоли от интраспинальных или другой патологии, например, синдрома фиксированного спинного мозга [1, 29, 42].

Компьютерная томография не способна в полной мере отразить картину интраспинальных аномалий, при этом несет лучевую нагрузку [20].

В качестве дополнительных исследований ряд авторов, помимо комплексного обследования органов малого таза, рекомендует проводить генетическое обследование как самого пациента, так и его ближайших родственников. Кроме того, считается необходимым проведение МРТ у родственников, положительных по мутантному гену, даже при отсутствии у них типичных дефектов крестцовой области [43].

Еще один важный аспект в диагностике СК – определение гистологического типа пресакрального образования. Некоторые виды опухолей могут малигнизироваться или давать такие осложнения, как менингит и неврологические симптомы [43, 44].

*Дифференциальный диагноз* СК проводится с изолированной сакральной агенезией и синдромом каудальной регрессии, причиной которых нередко становится материнский или гестационный сахарный диабет [45]. Агенезия крестца может быть выявлена в составе таких синдромов, как VACTER-ассоциация (аномалии позвоночника, аноректальные пороки, пороки сердечно-сосудистой системы, трахеи, пищевода, почек и деформации конечностей) и комплекс OEIS (omphalocele – омфалоцеле, exstrophy of bladder – экстрофия мочевого пузыря, imperforate anus – аномалия развития ануса, sacral abnormalities – пороки развития крестца). Также в дифферен-

циальный диагноз могут быть включены различные виды аноректальных мальформаций, изолированные пороки мочеполовой системы [28].

*Лечение* СК хирургическое, направлено на коррекцию аноректального порока и удаление пресакрального образования. Необходимо помнить о возможности озлокачествления опухоли. Во время оперативного лечения радикальное удаление опухоли вместе с дистальными копчиковыми позвонками обязательно. При малигнизации пресакральной опухоли применяют химиотерапию [28]. Наличие гнойного очага в перианальной области иногда может свидетельствовать о низко расположенных пресакральных и ретросакральных массах [46]. Пресакральное образование может иметь связь с позвоночным каналом, что зачастую приводит к неврологической симптоматике как до, так и после операции [28, 47].

Для удаления пресакральных опухолей широко используется заднесагиттальный доступ в различных модификациях [48, 49].

Среди детских хирургов общепринята методика аноректопластики по Рена, которая успешно применяется в России и за рубежом более 30 лет. Принципы максимально возможного сохранения сфинктерного аппарата прямой кишки обязательно должны быть соблюдены при оперативном лечении СК [50].

#### Заключение


СК – редкий врожденный порок развития, требующий своевременного оперативного лечения. Нередко СК является проявлением генетической мутации; встречаются как семейные, так и спорадические случаи.


В настоящее время существуют методы пренатальной диагностики заболевания (сонография, различные варианты генетического обследования).

Проявлением СК после рождения в первую очередь являются различные варианты аноректальных пороков, что требует особенного внимания со стороны клиницистов, так как при выявлении у новорожденного с аноректальной мальформацией СК необходимо изменить тактику хирургического лечения – объем операции включает, помимо аноректопластики, удаление пресакрального образования.


Осложнения СК серьезны, включают кишечную непроходимость, тазовые абсцессы, менингит, дисфункцию органов малого таза, а также малигнизацию пресакральных опухолей.

*Конфликт интересов:* авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования, о которой необходимо сообщить.

Morozov D.A.  0000-0002-1940-1395

Pimenova E.S.  0000-0001-7206-5987

Zyuzko D.D.  0000-0001-9342-2517

Saakyan M.S.  0000-0002-6600-0893

## Литература

1. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR*. 1981; 137 (2): 395–398.
2. Haga Y, Cho H, Shinoda S, Shinoda S, Masuzawa T. Recurrent meningitis associated with complete Currarino triad in an adult-case report. *Neurol. Med. Chir.* 2003; 43 (10): 505–508.
3. Köchling J, Pistor G, Märzhäuser SB, Nasir R, Lanksch W. The Currarino syndrome-hereditary transmitted syndrome of anorectal, sacral and presacral anomalies. Case report and review of the literature. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1996; 6 (2): 114–119.
4. Lynch SA, Bond PM, Copp AJ, Kirwan WO, Nour S, Balling R, Mariman E, Burn J, Strachan T. A gene for autosomal dominant sacral agenesis maps to the holoprosencephaly region at 7q36. *Nat. Genet.* 1995; 11 (1): 93–95.
5. Панкевич Т.Л., Ленюшкин А.И. Новый метод проктопластики для коррекции PEASP-комплекса пороков (синдрома Currarino). Актуальные проблемы проктологии. М., 1993: 120–121.
6. Elia S<sup>\*</sup> P, Zizka J, Balicek P. Currarino triad: concurrent US and MRI diagnosis in the fetus and the mother. *Prenat. Diagn.* 2002; 22: 1005–1010.
7. Friedmann W, Henrich W, Dimer JS, Bassir C, Kunze J, Dudenhausen JW. Prenatal diagnosis of a Currarino triad. *Eur. J. Ultrasound.* 1997; 6 (3): 191–196.
8. Dias MS, Azizkhan RG. A novel embryogenetic mechanism for Currarino's triad: inadequate dorsoventral separation of the caudal eminence from hindgut endoderm. *Pediatr. Neurosurg.* 1998; 28 (5): 223–229.
9. Gegg CA, Vollmer DG, Tullous MW, Kagan-Hallet KS. An unusual case of the complete Currarino triad: case report, discussion of the literature and the embryogenic implications. *Neurosurg.* 1999; 44 (3): 652–658.
10. Liu Y, Sugiyama F, Yagami K, Yagami K, Ohkawa H. Sharing of the same embryogenic pathway in anorectal malformations and anterior sacral myelomeningocele formation. *Pediatr. Surg. Int.* 2003; 19 (3): 152–156.
11. Bentley JFR, Smith JR. Developmental posterior enteric malformations, the split notochordal syndrome. *Arch. Dis. Child.* 1960; 35: 76–86.
12. Weinberg AG. «Teratomas» in the Currarino triad: a misnomer. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2000; 3 (1): 110–111.
13. Martucciello G, Torre M, Belloni E, Belloni E, Lerone M, Pini Prato A, Cama A, Jasonni V. Currarino syndrome: proposal of a diagnostic and therapeutic protocol. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39 (9): 1305–1311.
14. Heij HA, Nivelstein RAJ, de Zwart I, Verbeeten BWJM, Valk J, Vos A. Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations. *Arch. Dis. Child.* 1996; 74 (5): 441–444.
15. Duraiswami PK. From the mermaid to anal imperforation. The syndrome of caudal regression. *Arch. Dis. Child.* 1961; 36: 152–155.
16. Blumel J, Evans EB, Eggers GW. Partial and complete agenesis or malformation of the sacrum with associated anomalies; etiologic and clinical study with special reference to heredity; a preliminary report. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1959; 41 (3): 497–518.
17. Welch JP, Aterman K. The syndrome of caudal dysplasia: a review, including etiologic considerations and evidence of heterogeneity. *Pediatr. Pathol.* 1984; 2 (3): 313–327.
18. Cohn J, Bay-Nielsen E. Hereditary defect of the sacrum and coccyx with anterior sacral meningocele. *Acta Pediatr. Scand.* 1969; 58: 268–274.
19. Zia-ul-Miraj M, Brereton RJ. Currarino's triad: an unusual cause of constipation in children. *Pediatr. Surg. Int.* 1998; 15: 567–572.
20. Tunnell WP, Austin JC, Barness TP, Reynolds A. Neuroradiologic evolution of sacral abnormalities in imperforate anus complex. *J. Pediatr. Surg.* 1987; 22: 58–61.
21. Ross AJ, Ruiz-Perez V, Wang Y, Hagan DM, Scherer S, Lynch SA, Lindsay S, Custard E, Belloni E. A homeobox gene, HLXB9, is the major locus for dominantly inherited sacral agenesis. *Nat. Genet.* 1998; 20: 458–461.
22. Morichon-Delvallez N, Delezoide AL, Vekemans M. Holoprosencephaly and sacral agenesis in a fetus with a terminal deletion 7q36→7qter. *J. Med. Genet.* 1993; 30 (6): 521–524.
23. Köchling J, Karbasiyan M, Reis A. Spectrum of mutations and genotype-phenotype analysis in Currarino syndrome. *Eur. J. Hum. Genet.* 2001; 9 (8): 599–605.
24. Horn D, Tönnies H, Neitzel H, Georg DW, Hinkel K, Moers A, Bartsch O. Minimal Clinical Expression of the Holoprosencephaly Spectrum and of Currarino Syndrome Due to Different Cytogenetic Rearrangements Deleting the Sonic Hedgehog Gene and the HLXB9 Gene at 7q36.3. *Am. J. Med. Genet.* 2004; 128 (1): 85–92.
25. Schrandt-Stumpel C, Schrandt J, Fryns JP, Hamers G. Caudal deficiency sequence in 7q terminal deletion. *Am. Journ of Med. Genet.* 1988; 30 (3): 757–776.
26. Human Cytogenetics Database. Oxford: Oxford University Press. 2005; 5 (2): 83–152.
27. Lynch SA, Wang Y, Strachan T, Burn J, Lindsay S. Autosomal dominant sacral agenesis: Currarino syndrome. *J. Med. Genet.* 2000; 37: 561–566.
28. Cretolle C, Ze'rahb M, Jaubert F, Sarnackia S, Re'villona Y, Lyonnet S. New clinical and therapeutic perspectives in Currarino syndrome. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41 (1): 126–131.
29. Sakakibara R, Hattori T, Uchiyama T, Kamura K, Yamanishi T. Urological assessment of spina bifida cystica and occulta. 2003; 22 (4): 328–334.
30. Dorsher PT, McIntosh PM. Neurogenic Bladder. *Advances in Urolog.*, 2012; Article ID 816274: 16.
31. Lee NG, Gana R, Borer JG, Estrada CR, Khoshbin S, Bauer SB. Urodynamic Findings in Patients With Currarino Syndrome. *J. Urol.* 2012; 49 (11): 1643–1646.
32. Pio L, Piatelli G, Rossi A, Scarsi P, Rossi A, Scarsi P, Merello E, Capra V, Cama A, Buffa P, Torre M. Urological outcome in patients with Currarino syndrome. *J. of Ped. Surg.* 2014; 5 (38): 1643–1646
33. Anderson FM, Burke BL. A presentation of three cases. *JAMA.* 1977; 237 (1): 39–42.
34. Bartels SA, van Koperen PJ, van der Steeg AF, Deurloo EE, Bemelman WA, Heij HA. Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy. *Colorect Dis.* 2011; 13 (8): 930–934.
35. De Backer A, Madern GC, Hakvoort-Cammel FG, Haentjens P, Oosterhuis JW, Hazebroek FW. Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41 (1): 173–181.
36. Cavero VE, Plauchu H, Rebaud A, Claris O, Chappuis JP, Mellier G, Salle B. Sacrum abnormalities and neural tube closure defect: different manifestations of a same genetic disease? *Pediatrics.* 1992; 47: 273–277.
37. Kuliev A, Verlinsky Y. Preimplantation genetic diagnosis: technological advances to improve accuracy and range of applications. *Reprod. Biomed.* 2008; 16: 532–538.
38. Ah Yeong K, So-Young Y, Ji Hye K, Hong E, Tae Yeon J. Currarino syndrome: variable imaging features in three siblings with HLXB9 gene mutation. *Clin. Imaging.* 2012; 37 (2): 398–402.
39. Морозов Д.А., Никитина А.С. Синдром Currarino: клинические наблюдения двух новорожденных. Колопроктология. 2006; (4): 35–36.
40. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Горемыкин И.В., Филиппов Ю.В., Городков С.Ю., Антонов М.А., Чухрова Н.С. Организация хирургической помощи новорожденным (результаты и пример региональной модели). *Детская хирургия.* 2015; 19 (4): 36–41.
41. Ольхова Е.Б., Соколов Ю.Ю., Глизицун О.Е., Кузнецов Е.В., Карцева Е.В., Курсанова А.С. Ультразвуковая диагностика синдрома Куррарино у детей раннего возраста. *Детская хирургия.* 2015; 19 (3): 48–55.
42. Samuel M, Hosie G, Holmes K. Currarino triad-diagnostic dilemma and a combined surgical approach. *J. Ped. Surg.* 2000; 35 (12): 1790–1794.
43. Gaskill SJ, Marlin AE. The Currarino triad: its importance in pediatric neurosurgery. *Pediatr. Neurosurg.* 1996; 23: 140–147.
44. Hunt PT, Davidson KC, Ashcraft KW, Holder TM. Radiography of hereditary presacral teratoma. *Radiology.* 1977; 122 (1): 187–191.
45. Kaissi AA, Klaushofer K, Grill F. Caudal regression syndrome and popliteal webbing in connection with maternal diabetes mellitus: a case report and literature review. *Cases J.* 2008; 1 (1): 407.
46. O'Riordain DS, O'Connell PR, Kirwan WO. Hereditary sacral agenesis with presacral mass and anorectal stenosis: the Currarino triad. *Br. J. Surg.* 1991; 78 (5): 536–538.
47. Hagan DM, Ross AJ, Strachan T, Strachan T, Lynch SA, Ruiz-Perez V, Wang YM, Scambler P, Custard E, Reardon W, Hassan S, Nixon P, Papapetrou C, Winter RM, Edwards Y, Morrison K, Barrow M, Cordier-Alex MP, Correia P, Galvin-Parton PA, Gaskill S, Gaskin KJ, Garcia-Minaur S, Gereige R, Hayward R, Homfray T. Mutation analysis and embryonic

expression of the *HLXB9* Currarino syndrome gene. Am. J. Hum. Genet. 2000; 66 (5): 1505–1515.

48. Aranda-Narvaez JM, González-Sánchez AJ, Montiel-Casado C, Sánchez-Pérez B, Jiménez-Mazure C, Valle-Carbaño M, Santoyo-Santoyo J. Posterior approach (Kraske procedure) for surgical treatment of presacral tumors. World J. Gastrointest. Surg. 2012; 4 (5): 126–130.

49. Abou Zeid AA, Mohammad SA, Abolfotoh M, Radwan AB, Ismail MME, Hassan TA. The Currarino triad: What

pediatric surgeons need to know. Journal of pediatric surgery. 2017; 52 (8): 1260–1268.

50. Аверин В.И., Ионов А.Л., Караваева С.А., Комиссаров И.А., Котин А.Н., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Николаев В.В., Новожилов В.А., Поддубный И.В., Смирнов А.Н., Пименова Е.С., Окулов Е.А. Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации). Детская хирургия. 2015; 19 (4): 29–35.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2019-98-2-203-208  
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-2-203-208>

V.A. Greshnyakova<sup>1</sup>, L.G. Goriacheva<sup>1,2</sup>, N.V. Skripchenko<sup>1,2</sup>

## ВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ С С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПУТЕМ ИНФИЦИРОВАНИЯ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

<sup>1</sup>ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства», <sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ, Санкт-Петербург, РФ



В статье представлены современные литературные данные, посвященные течению вирусного гепатита С (ВГС) у детей с перинатальным путем инфицирования. Описаны особенности течения ВГС у детей с перинатальным путем инфицирования, рассмотрены клинические и лабораторные особенности заболевания в сравнении с течением заболевания у взрослых пациентов. Подробно представлены мировые эпидемиологические данные, показатели заболеваемости ВГС и частота элиминации вируса, а также данные по различным странам и регионам.

**Ключевые слова:** вирусный гепатит С, дети, перинатальное инфицирование, врожденный гепатит С, гепатит С, врожденная инфекция, новорожденный, хронический гепатит С, HCV-инфекция, вирус гепатита С, внутриутробная инфекция.

**Цит.:** V.A. Greshnyakova, L.G. Goriacheva, N.V. Skripchenko. Вирусный гепатит С с перинатальным путем инфицирования: эпидемиология и особенности клинического течения. Педиатрия. 2019; 98 (2): 203–208.

V.A. Greshnyakova<sup>1</sup>, L.G. Goriacheva<sup>1,2</sup>, N.V. Skripchenko<sup>1,2</sup>

## VIRAL HEPATITIS C WITH A PERINATAL INFECTION TRANSMISSION: EPIDEMIOLOGY AND CLINICAL COURSE PECULIARITIES

<sup>1</sup>Pediatric Scientific and Clinical Center for Infectious Diseases, Federal Biomedical Agency of Russia;  
<sup>2</sup>St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russia

The article presents current literature data on the course of hepatitis C virus (HCV) in children with perinatal infection transmission. It describes HCV course peculiarities in children with perinatal infection transmission, clinical and laboratory features of the disease in comparison with

### Контактная информация:

Грешнякова Вера Александровна – к.м.н., младший научный сотрудник отдела вирусных гепатитов и заболеваний печени ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России

Адрес: Россия, 197022, г. Санкт-Петербург,

ул. проф. Попова, 9

Тел.: (812) 234-34-16,

E-mail: veramamayeva@gmail.com

Статья поступила 2.07.18,

принята к печати 28.12.18.

### Contact Information:

Greshnyakova Vera Alexandrovna – Ph.D., junior researcher, Viral Hepatitis and Liver Diseases Department, Pediatric Scientific and Clinical Center for Infectious Diseases, Federal Biomedical Agency of Russia

Address: Russia, 197022, St. Petersburg,

Prof. Popova str., 9

Tel.: (812) 234-34-16,

E-mail: veramamayeva@gmail.com

Received on Jul. 2, 2018,

submitted for publication on Dec. 28, 2018.