

<https://doi.org/10.30546/745034.2026.001.480>

## ГЕНИТАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ ПРИ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ КЛОАКЕ

ЭРГАШЕВ Н.Ш.<sup>1,2</sup>, УМАРОВ К.М.<sup>1</sup>, НАСЫРОВ М.М.<sup>1</sup>, СЁМАШ К.О.<sup>1</sup>, ДЖАНБЕКОВ Т.А.<sup>1</sup>, ДУСТМУРОДОВ Ж.А.<sup>1</sup>, МАМАНАЗАРОВ И.Б.<sup>1</sup>, АНВАРХУЖАЕВА Ш. М.<sup>1</sup>.

*Национальный детский медицинский центр, Ташкент, Узбекистан.*

*Ташкентский медицинский университет, Ташкент, Узбекистан.*

*(E-mail: qosimjonumarov90@gmail.com)*

### *Генитальные аномалии при персистирующей клоаке*

*Эргашев Н.Ш., Умаров К.М., Насыров М.М., Сёмаш К.О., Джанбеков Т.А., Дустмуродов Ж.А., Маманазаров И.Б. Анвархужаева Ш. М.*

**Резюме:** Персистирующая клоака (ПК) является относительно редким и сложным в плане хирургической коррекции заболеванием среди аноректальных мальформаций у девочек. Отличается разнообразием анатомических вариантов и сложностью хирургической коррекции.

**Цель:** Определить характер и частоту встречаемости генитальных аномалий. Сформулировать алгоритм определения объема требуемой хирургической коррекции при одноэтапной и поэтапной тактике лечения персистирующей клоаки.

**Материалы и методы:** Проведён анализ комплексной диагностики и результатов лечения у 39 пациенток с персистирующей клоакой, наблюдавшихся в отделении детской хирургии Национального детского медицинского центра МЗРУз в 2021—2025гг. Изучены частота встречаемости и вариации аномалии органов гениталии требующие особые подходы в диагностике и хирургической коррекции данной патологии. Обоснование диагноза подкреплены данными инструментальных, лучевых и специальных методов исследования и в случаях необходимости использована диагностическая лапароскопия.

**Результаты:** При персистирующей клоаки сопутствующие аномалии органов гениталий наблюдались в 18 (46,1%) случаев в виде атрезии, удвоения влагалища, удвоения матки и Мюллеревых структур с различной частотой в изолированном виде или различного их сочетания. Развитие осложнений при наличии полной или частичной обструкции в органах гениталий и присоединение бактериально-воспалительного компонента требуют существенных изменений стандартных диагностических и хирургических подходов.

**Ключевые слова:** персистирующая клоака, генитальные аномалии, диагностика, осложнения, лечение.

### Genital anomalies in persistent cloaca.

Ergashev N.Sh., Umarov K.M., Nasyrov M.M., Semash K.O., Dzhanbekov T.A., Dustmurodov J.A., Mamanazarov I.B., Anvarkhujaeva Sh. Makhmud

**Summary.** Persistent cloaca (PC) is a rare and anatomically heterogeneous anorectal malformation in girls, characterized by substantial complexity of surgical reconstruction. Genital tract anomalies are identified in 50–70% of patients and represent a key factor in diagnosis and surgical planning

**Objective.** To determine the pattern and frequency of genital tract anomalies and to define the required extent of surgical correction using single-stage and staged treatment strategies in patients with persistent cloaca.

**Materials and Methods.** A retrospective analysis was performed of comprehensive diagnostic evaluation and treatment outcomes in 39 patients with persistent cloaca managed at the Department of Pediatric Surgery of the National Children's Medical Center between 2021 and 2025. The fre-

quency and variants of genital tract anomalies requiring specialized diagnostic and surgical approaches were assessed. Diagnoses were confirmed using instrumental, imaging, and specialized investigations; diagnostic laparoscopy was employed when indicated.

**Results.** Associated genital tract anomalies were identified in 18 patients (46.1%) and included vaginal atresia, vaginal duplication, uterine duplication, and Müllerian duct anomalies, occurring either as isolated defects or in various combinations. The presence of complete or partial genital tract obstruction and superimposed infectious–inflammatory complications necessitated modification of standard diagnostic and surgical approaches.

**Keywords:** persistent cloaca, genital tract anomalies, diagnosis, complications, surgical treatment.

---

**Введение.** Персистирующая клоака представляет собой одну из наиболее тяжёлых форм ано-ректальных мальформаций у девочек и характеризуется слиянием мочевого, половой и кишечной систем в единый общий канал [1-4,8-9,16].

Гинекологические аномалии, преимущественно пороки развития Мюллеровых структур, ассоциированы с персистирующей клоакой в 50–90% случаев и играют ключевую роль в планировании хирургической реконструкции. Анатомические варианты включают дубликацию (удвоение) матки и/или влагалища, атрезию или гипоплазию влагалища в симметричных или асимметричных формах. Эти пороки могут затрагивать изолированно влагалище, шейку матки, тело матки или маточные трубы либо проявляться их различными комбинациями. Нередко они осложняются развитием гидрокольпоса с возможным присоединением инфекционно-воспалительного компонента, что существенно затрудняет стандартизацию диагностических и хирургических подходов [3-5,8,11].

Несмотря на значительные достижения в методах визуализации, включая магнитно-резонансную томографию с трёхмерной реконструкцией и ультразвуковое исследование высокого разрешения, предоперационная оценка анатомического разнообразия генитальных органов при персистирующей клоаке остаётся сложной задачей. Многие авторы подчёркивают, что окончательное уточнение анатомии сочетанных аномалий достижимо лишь путём сопоставления предоперационных данных визуализации с интраоперационными находками.

Непосредственные и отдалённые результаты лечения, включая нарушения сексуальной и репродуктивной функции, возникающие вследствие тактических или технических ошибок и негативно влияющие на социальную и психологическую адаптацию пациенток, в значительной степени зависят от тяжести исходных патологических изменений, своевременности диагностической верификации и адекватности реконструктивной терапии.

Публикации по данной проблеме в русскоязычной литературе ограничены (Отamura Ф.А., Киргизов И.В., Мокрушина О.Г. и др.), в то время как в зарубежных источниках тема подробно освещена в работах Рефа А., Levitt М.А., Bischoff А. и соавторов [2-4,6-8,15-17].

**Цель исследования** - определить характер и частоту встречаемости генитальных аномалий и объём требуемой хирургической коррекции при одноэтапной и поэтапной тактике лечения персистирующей клоаки.

**Материал и методы исследования.** В отделении хирургии детского возраста Национального детского медицинского центра в период с 2020 по 2025 г. обследование и лечение прошли 39 пациенток в возрасте от 1 месяца до 16 лет с персистирующей клоакой. Всем пациенткам проводилось комплексное клинично-инструментальное обследование с использованием общеклинических и специализированных методов диагностики.

Обязательным этапом обследования являлось ультразвуковое исследование органов брюшной полости и мочевыделительной системы. У новорождённых и детей раннего грудного возраста с целью выявления патологии каудального отдела спинного мозга выполнялось ультразвуковое исследование позвоночника.

Первичная клоакоскопия с оценкой анатомического строения общего канала и вовлечённых в порок структур проводилась во всех случаях. При этом определялась длина общего канала, оценивалось соответствие размеров влагалища возрастным нормативным показателям, а также выявлялись возможные структурные аномалии, включая гипоплазию, аплазию, гидрокольпос, изолированное удвоение влагалища и сочетанное удвоение влагалища и матки. Дополнительно анализировались количество и морфоструктурные характеристики яичников с учётом возможности их дубликации.

#### **Результаты и обсуждение.**

Из 39 пациенток с персистирующей клоакой 5 (12,8 %) были госпитализированы в стационар первично, тогда как 34 (87,2 %) переведены из других лечебных учреждений. Несмотря на наличие характерных клинико-анатомических признаков клоакальной аномалии, большинство пациенток поступили в специализированное отделение в поздние сроки. Возрастное распределение на момент поступления было следующим: от 1 суток до 3 месяцев - 7 (17,9 %) больных; от 3 месяцев до 1 года - 15 (38,4 %); от 1 года до 3 лет - 9 (23,1 %); от 3 до 7 лет - 2 (5,1 %); от 7 до 12 лет - 5 (12,8 %); от 12 до 18 лет - 1 (2,6 %). Данные показатели свидетельствуют о запоздалом установлении диагноза и несвоевременном выборе оптимальной тактики лечения.

Позднее (в возрасте до 3 месяцев) и особенно чрезмерно позднее (старше 6 месяцев) направление пациенток в специализированные учреждения, как правило, было обусловлено рядом причин. Основными из них являлись неправильная трактовка клинической картины при отсутствии выраженных нарушений оттока мочи и кишечного содержимого через общий канал, несмотря на наличие других характерных анатомических признаков порока (отсутствие анального отверстия, гипоплазия половых губ), а также недостаточная осведомлённость педиатров при первичных и повторных осмотрах новорождённых. Дополнительным фактором являлось недостаточно тщательное клиническое обследование пациенток детскими хирургами. Отсрочка верификации диагноза и выбора адекватной лечебной тактики способствовала утяжелению течения врождённой аномалии и ухудшению результатов лечения вследствие развития и присоединения различных осложнений.

При типичном варианте персистирующей клоаки на месте предполагаемого наружного отверстия уретры при разведении половых губ визуализируется единое отверстие общего канала. Существенные диагностические трудности возникают при различных анатомических вариантах клоаки, особенно при определении длины общего канала и характера сообщения между анатомическими структурами. Наибольшие сложности наблюдаются при оценке состояния внутренних половых органов, включая аплазию и гипоплазию влагалища, изолированное или сочетанное удвоение влагалища и матки, а также возможную дубликацию яичников. Решение указанных диагностических задач обеспечивалось проведением комплексного обследования в соответствии с рекомендациями Peña A., Levitt M.A. (2019).

К числу факторов, оказывающих определяющее влияние на течение и прогноз персистирующей клоаки, относятся длина общего канала, характер и выраженность аномалий органов гениталий, а также наличие сочетанных пороков развития других органов и систем. По результатам проведённого анализа длина общего канала распределялась следующим образом: до 1 см - у 10 (25,6 %) пациенток; до 3 см - у 18 (46,1 %); до 5 см - у 5 (12,8 %); более 5 см - у 4 (10,2 %) больных. Увеличение протяжённости общего канала сопровождалось ростом частоты сопутствующих аномалий, выраженных анатомических и функциональных нарушений, что существенно усложняло хирургическую коррекцию и снижало эффективность лечения.

В ходе обследования у 28 из 39 пациенток (71,8 %) были выявлены сопутствующие аномалии со стороны других органов и систем. Среди них преобладали пороки развития мочевыделительной системы - 16 (41,0 %), аномалии костно-мышечной системы в виде патологии позвоночника и костей таза - 5 (12,8 %), а также пороки желудочно-кишечного тракта - 1 (2,6 %). У 10 (25,6 %) пациенток аномалии расценены как множественные пороки развития. Генитальные аномалии различного характера и сочетаний выявлены у 18 (46,1 %) пациенток, общее число диагностированных нарушений составило 42. (табл. 1).

Таблица 1.

*Виды, частота выявленных генитальных аномалий при клоаке (n=39)*

№	Вид аномалии	Число пациенток	Проценты %
1	Удвоение влагалища	12	30,7%
2	Атрезия влагалища	4	10,2%
3	Удвоение матки	5	12,8%
4	Гидроколпос	4	10,2%
5	Удвоение матки и влагалища	8	20,5%
6	Изменения со стороны Мюллеровых структур	9	23,1%

Хирургическая коррекция клоаки остается серьезной технической проблемой. Не вызывает сомнения необходимость проведения радикальной коррекции и разделения анатомических структур, после наложения превентивной колостомы (Рейн А., Levitt М.А., Vischoff А.) При клоаке, нередко во время операции хирург сталкивался со сложными анатомическими особенностями, требующими индивидуального подхода, поэтапной коррекции, предусматривающей обеспечение не только разделения анатомических структур, но и максимальный контроль за актом мочеиспускания и аноректального удержания, а также возможности сексуальной и репродуктивной функций. Большое практическое значение имеют аномалии влагалища в виде агенезии и гипоплазии, требующие на этапе коррегирующей операции создания влагалища из отдела тонкой кишки или толстой кишки. Хирург, выполняющий коррекцию клоаки, должен владеть навыками урологического гинекологического и коло-проктологического профиля. В наших наблюдениях вид оперативного вмешательства определяли в зависимости от длины канала, взаиморасположения структур клоаки и вида аномалии органов гениталий (табл.2).

Таблица 2.

*Характер и число проведенных операций при клоаке (n=39)*

Вид операции	Число больных	%
Разделение анатомических структур с аноректопластикой, вагинапластикой и уретропластикой из заднесагиттального доступа	17	43,6%
Разделение анатомических структур с ано-ректопластикой и уретропластикой с учетом вагинопластики путем наращивания влагалища отдельным этапом	13	23,1%
Ано-ректопластика, вагина и уретропластика из брюшнопромежностного доступа	5	12,8%
Видеоассистированная мобилизация и низведение прямой кишки с последующей урогенитальной мобилизацией	1	2,6%
Лапароскопическая низведение прямой кишки с анапластикой	1	2,6%
1 – этап операция, этап обследование	2	5,1%

В большинстве случаев применение методик урогенитальной мобилизации при персистирующей клоаке обеспечивает достаточную подвижность урогенитального синуса, позволяя низвести влагалище на промежность без чрезмерного натяжения.

Однако, как следует из данных таблицы №1, в 7,7% наблюдений стандартная урогенитальная мобилизация оказалась недостаточной для формирования влагалища в ходе первичной радикальной коррекции. Это было обусловлено сочетанием вагинальной атрезии, значительной длины общего канала и высокого уровня слияния уретры с влагалищем. В подобных ситуациях общий канал использовался для формирования неоуретры из уретровагинального сегмента, в то время как реконструкция влагалища планировалась с применением методов интестинальной вагинопластики (из сегментов тонкой или толстой кишки).

У двух пациенток с вагинальной атрезией выполнена комплексная операция, включавшая заднюю сагиттальную аноректопластику, сигмоидную вагинопластику и уретропластику через комбинированный абдомино - перинеальный доступ. У одной пациентки вагинопластика выполнена из

терминального отдела подвздошной кишки как отсроченный этап (через 7 лет после ранее выполненной задней сагиттальной аноректопластики абдомино-перинеальным доступом). В одном случае вагинальной атрезии при коротком общем канале ограничилось выполнением только аноректопластики, с планированием вагинопластики в препубертатном периоде (возраст 7–8 лет).

При изолированных продольных вагинальных септах их устранение осуществлялось путём продольного рассечения с последующим гемостазом методом биполярной коагуляции независимо от возраста пациенток. Напротив, при сочетанном удвоении влагалища и матки (*uterus didelphys*) решение о резекции септы откладывалось до достижения пациенткой пубертатного возраста.

У четырёх пациенток с гидрокольпосом первичным вмешательством являлась лапароскопическая санация и дренирование полости, выполненные сразу после установления диагноза.

Непосредственные и отдалённые результаты проведённых оперативных вмешательств будут представлены в отдельной публикации.

**Заключение.** Несмотря на значительный прогресс в диагностике и лечении персистирующей клоаки, в настоящее время сохраняются диагностические ошибки и случаи отсроченного оперативного вмешательства. Эти проблемы нередко возникают на фоне развившихся осложнений, обусловленных сопутствующими пороками развития других органов и систем, прежде всего генитальных. Данные аномалии отличаются выраженным анатомическим полиморфизмом и могут встречаться как в изолированном виде, так и в различных комбинациях.

Для своевременной идентификации этих пороков и оценки структурных и функциональных нарушений вовлечённых органов необходимо применение комплексного диагностического подхода с использованием взаимодополняющих методов обследования.

Наиболее частыми вариантами генитальных аномалий при персистирующей клоаке являются дубликации репродуктивных структур. При наличии обструктивных факторов (атрезия или гипоплазия влагалища) и присоединении воспалительного процесса такие аномалии осложняются развитием напряжённого или инфицированного гидрокольпоса, что требует раннего хирургического вмешательства.

В процессе оперативной коррекции хирург часто сталкивается с непредвиденными анатомическими особенностями, диктующими необходимость строго индивидуализированного подхода. Оперативная команда должна владеть арсеналом реконструктивно-пластических вмешательств в области проктологии, урологии и абдоминальной хирургии, а также учитывать рекомендации профильных специалистов.

Выбор хирургической тактики определяется характером выявленных аномалий. При различных вариантах оперативного доступа техника тотальной урогенитальной мобилизации обеспечивает достаточную подвижность урогенитального синуса и позволяет низвести влагалище на промежность без чрезмерного натяжения. В то же время при вагинальной гипоплазии или аплазии, а также при высоком уретровагинальном слиянии и значительной длине общего канала возникает необходимость в реконструкции влагалища альтернативными методами — с использованием сегментов тонкой или толстой кишки (интестинальная вагинопластика).

#### ЛИТЕРАТУРА:

1. Адамян Л.В., Шарков С.М., Сибирская Е.В., и др. Персистирующая клоака в практике врача-гинеколога (обзор). *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2021.
2. Киргизов И.В., Минаев С.В., Гладкий А.П., и др. Мультицентровое исследование хирургического лечения детей с персистирующей клоакой. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2014.
3. Киргизов И.В., Шишкин И.А., Апросимов М.Н., Апросимова С.И. Опыт хирургического лечения персистирующей клоаки у детей. *Кремлёвская медицина. Клинический вестник*. 2016;(3).
4. Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., Левитская М.В., и др. Результаты лечения пятидесяти детей с персистирующей клоакой в условиях одного центра. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2021;11(3).
5. Новожилов В.А., Степанова Н.М., Петров Е.М., и др. Опыт коррекции персистирующей клоаки у детей. *Российский журнал детской хирургии, анестезии и интенсивной терапии*. 2020.

6. Отамурадов Ф.А., Эргашев Н.Ш. Персистирующая клоака у девочек: проблемы диагностики и хирургической коррекции. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2016;6(4):37–42.
7. Отамурадов Ф.А., Эргашев Н.Ш. Диагностика и результаты лечения персистирующей клоаки. *Евразийский вестник педиатрии*. 2019;(3):217–223.
8. AbouZeid A.A., et al. Persistent cloaca: persistence of the challenge. *Annals of Pediatric Surgery*. 2020;16:3.
9. Bischoff A., AbouZeid A.A., Mohammad S.A., Shokry S.S., El-Naggar O. *Posterior cloaca: a urogenital rather than anorectal anomaly*. *Journal of Pediatric Urology*. 2021;17(3):410.e1–410.e7.
10. Bischoff A., et al. Surgical reconstruction strategies in persistent cloaca. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2022.
11. Hammock L., et al. Uterine malformations and reproductive prognosis in cloaca. *Fertility and Sterility*. 2021.
12. Hubert K., et al. Vaginal duplication in anorectal malformations. *Journal of Pediatric Urology*. 2016.
13. Kluth D., et al. *The embryology of persistent cloaca and urogenital sinus malformations*. *Journal of Pediatric Surgery*. 1995
14. Kyrklund K., et al. Long-term outcomes in complex cloacal repairs. *Journal of Pediatric Surgery*. 2023.
15. Lane V., et al. Genital tract anomalies in complex anorectal malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017.
16. Levitt M.A., Peña A., Wang C., Li L., Cheng W., Liu S., Diao M., Li X., Guo-Liang Q., Zhang Z., Chen Z. *A new approach for persistent cloaca: laparoscopically assisted anorectoplasty and modified repair of urogenital sinus*. *Journal of Pediatric Surgery*. 2015; 50(7):1236–1240.
17. Peña A. Evolution of surgical management in cloacal anomalies. *Clinical Anatomy*. 2020.
18. Peña A., Levitt M.A. *Understanding cloacal anomalies*. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2000; 9(2): 58–65.
19. Peña A., Levitt M.A. Cloacal malformations: comprehensive review. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019.
20. Rojas C., et al. MRI evaluation of female pelvic anatomy in cloaca. *Pediatric Surgery International*. 2021.
21. Şahinoğlu Z., Celayir A., et al. Diagnostic difficulties in a case of persistent cloaca with hydrocolpos. *Journal of Neonatal Surgery*. 2012.
22. Versteegh H., et al. Hydrocolpos in newborns with cloaca. *Pediatric Radiology*. 2018.
23. Wood R., et al. Müllerian anomalies in cloacal malformations. *Journal of Pediatric Urology*. 2020.