

О.К. Слепов, М.В. Пономаренко, О.С. Скиба, О.Г. Шипот

Успішна лапароскопічна гемінефруретеректомія у дівчинки з термінальним уретерогідронефрозом верхнього сегмента правої подвоєної нирки з ектопією устя сечоводу

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

PERINATOLOGY AND PEDIATRIC. UKRAINE. 2018.2(74):103-107; doi 10.15574/PP.2018.74.103

Кількість природжених вад розвитку у світі щороку збільшується. Одне з перших місць посідають вади розвитку сечовидільної системи. Подвоєння нирок і сечоводів зустрічається з частотою 1 випадок на 125–150 новонароджених, частіше у дівчат, і у 20–40% випадків є двобічним. Буває повним (ureter duplex) і неповним (ureter fissus). Часто перебігає безсимптомно і діагностується випадково або лише після появи різноманітних ускладнень. Описано клінічний випадок успішної лапароскопічної гемінефруретеректомії в дівчинки з природженою вагою розвитку сечовидільної системи: повним подвоєнням правої нирки з ектопією устя сечоводу в зовнішні статеві органи та постійним нетриманням сечі. Після мініінвазивного радикального оперативного втручання дитина одужала.

Ключові слова: природжена вада розвитку, термінальний уретерогідронефроз, лапароскопічна гемінефруретеректомія, подвоєння нирки, ектопія, сечовід, нетримання сечі.

Successful laparoscopic heminephrurerectomy in a girl with terminal ureterohydronephrosis of the upper segment of the right double kidney with ectopic ureteric orifice

O.K. Slipov, M.V. Ponomarenko, O.S. Skyba, O.G. Shypot

SI «Lukyanova Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine», Kyiv, Ukraine

The number of congenital malformations in the world is increasing every year. One of the first places occupies by the congenital malformation of the urinary system. The incidence of kidney and ureter duplication is 1:125–150 of live-birth newborns, more often in girls, and in 20–40% of cases is bilateral. It can be complete (ureter duplex) and incomplete (ureter fissus). It has often asymptomatic course and is diagnosed accidentally or only after the manifestation of various complications. A clinical case of successful laparoscopic heminephrurerectomy in a girl with a congenital malformation of the urinary system is described, namely the right kidney complete duplication with ectopic ureteric orifice in the external genital organs and permanent urinary incontinence. The child recovered after minimally invasive radical surgery.

Key words: congenital malformation, terminal ureterohydronephrosis, laparoscopic heminephrurerectomy, kidney duplication, ectopia, ureter, urinary incontinence.

Ключові слова: бронхіальна астма, інтерлейкіни-4 та 6, діти.

Успешная лапароскопическая геминефруретеректомия у девочки с терминальным уретерогидронефрозом верхнего сегмента правой удвоенной почки с эктопией устья мочеточника

А.К. Слепов, М.В. Пономаренко, А.С. Скиба, О.Г. Шипот

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени акад. Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», г. Киев

Количество врожденных пороков развития в мире ежегодно увеличивается. Одно из первых мест занимают пороки развития мочевыделительной системы. Удвоение почек и мочеточников встречается с частотой 1 случай на 125–150 новорожденных, чаще у девочек, и у 20–40% случаев является двусторонним. Бывает полным (ureter duplex) и неполным (ureter fissus). Часто протекает бессимптомно и диагностируется случайно или только после появления различных осложнений. Описан клинический случай успешной лапароскопической геминефруретеректомии у девочки с врожденным пороком развития мочевыделительной системы: полным удвоением правой почки с эктопией устья мочеточника в наружные половые органы и постоянным недержанием мочи. После миниинвазивного радикального оперативного вмешательства ребенок выздоровел.

Ключевые слова: врожденный порок развития, терминальный уретерогидронефроз, лапароскопическая геминефруретеректомия, удвоение почки, эктопия, мочеточник, недержание мочи.

Вступ

Кількість природжених вад розвитку у світі щороку збільшується. Одне з перших місць посідають вади розвитку сечовидільної системи. Подвоєння нирок і сечоводів зустрічається з частотою 1 випадок на 125–150 новонароджених, частіше у дівчат, і у 20–40% випадків є двобічним [4, 10]. Буває повним (ureter duplex) і неповним (ureter fissus). При повному подвоєнні колекторної системи кожний із сечоводів впадає в сечовий міхур окремими устями, причому устя верхнього сечоводу, за законом Вейгера–Мейера, розміщується дистальніше устя нижнього і часто, особливо в дівчаток, може бути ектопованим екстравезикально (поза сечовим міхуром) [2]. Воно може перебі-

гати безсимптомно і діагностуватися на ультразвуковому дослідженні (УЗД) нирок випадково або ж реалізуватися у вигляді інфекції сечовидільних шляхів. Саме інфекція сечових шляхів є загальною особливістю цієї аномалії в пацієнтів будь-якого віку [1]. Виникає вона в разі дублювання та ектопії сечоводу, які можуть бути пов'язані як із рефлюксом, так і з обструкцією сечових шляхів.

У дітей найчастішими причинами природжених обструктивних уропатій є гідронефроз, уретерогідронефроз і подвоєння сечовидільних шляхів, з обструктивним варіантом уродинаміки. Тривала обструкція приводить до застою сечі, збільшення тиску на навколишні тканини, порушення їх кровопостачання і, як наслідок,

знижує функцію нирки, аж до розвитку хронічної ниркової недостатності.

У більшості випадків обструктивні уропатії діагностуються антенатально, однак у багатьох пацієнтів вони виявляються в постнатальному періоді при комплексному урологічному обстеженні сечовидільної системи (екскреторна урографія, мікційна цистографія, УЗД нирок) лише після повторних епізодів маніфестації інфекції сечових шляхів [6].

Клінічне значення подвоєння нирок полягає в тому, що в 10–25% випадків воно поєднується з іншими аномаліями сечовидільної системи, такими як: гідронефроз, мегауретер, міхурно-мисковий рефлюкс, різні варіанти ектопії устя сечоводів. У майбутньому це призводить до розвитку вторинного пієлонефриту, гідронефротичної трансформації одного із сегментів нирки, її зморщування та втрати функції. Сстійкі порушення уродинаміки потребують ранньої хірургічної корекції вади розвитку сечовидільної системи. Це дає змогу знизити частоту рецидивів пієлонефриту і сприяє збереженню функції нирок.

Ектопія сечоводу — природжена аномалія розвитку сечовидільної системи, яка характеризується відкриттям устя сечоводу поза трикутником Льюїса сечового міхура. Зустрічається з частотою 1 випадок на 1500–2000 новонароджених. Буває одно- чи двобічною, інтра- чи екстравезикальною. У 80% випадків ектопія сечоводу поєднується з його подвоєнням і, не так часто, може поєднуватися з подвоєнням нирки чи іншими аномаліями. У дівчаток ектопія устя сечоводу зустрічається в 4–10 разів частіше, ніж у хлопчиків. Найчастіше ектоповане устя сечоводу відкривається в уретру, прісінок піхви або піхву, шийку матки, у хлопчиків — у задню уретру, сім'яні пухирці, простату [1]. При екстравезикальній ектопії устя сечоводу в дівчат клінічно спостерігається мимовільне, крапельне підтікання сечі на тлі збережених не порушених мікцій [7]. Крім того, можуть відмічатися явища вульвіту, кольпіту, подразнення шкіри промежини внаслідок постійного контакту із сечею (сечовий дерматит).

Складність діагностики такої патології полягає в тому, що не завжди її можна запідозрити чи виявити класичними методами обстеження. Так, УЗД нирок дає змогу побачити подвоєння нирок, виявити гідронефроз, зміни товщини паренхіми нирки (відсутність чашечки верхнього полюса, стоншення кіркового шару), однак не дає нам інформації стосовно ектопії сечоводу [2].

Мікційна цистографія дає змогу визначити аномальне місце впадіння сечоводу в сечовий міхур, діагностувати міхурно-мисковий рефлюкс та, на жаль, не інформативна при екстравезикальній формі ектопії сечоводу.

Внутрішньовенна урографія дає змогу візуалізувати хід сечоводу і його місце впадіння в сечовий міхур, однак її недоліком є те, що через гіпоплазію або аплазію ниркової тканини не завжди вдається законтрастувати верхній полюс зміненої нирки.

Спектр оперативних втручань для лікування патологічних станів при подвоєнні верхніх сечових шляхів включають операції, після яких зберігається функціонуючий сегмент нирки (уретероцистоанастомоз, гемінефруретеректомія, пієлопієлоанастомоз чи уретероуретероанастомоз), так і нефректомію [3, 4, 11]. Нефункціонуючий верхній сегмент подвоєної нирки з ектопією устя сечоводу є показанням до верхньої гемінефруретеректомії [8, 9, 10]. Хірургічне лікування може бути як відкритим, так і лапароскопічним.

Наводимо **клінічний випадок** успішного хірургічного лікування дівчинки з природженою вадою розвитку сечовидільної системи: термінальним уретерогідронефрозом верхнього сегмента правої подвоєної нирки з ектопією устя сечоводу в зовнішні статеві органи та постійним нетриманням сечі.

У відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені акад. О. М. Лук'янової НАМН України» звернулися батьки 3-річної дитини М. зі скаргами на постійне нетримання сечі дитини, періодичні запальні зміни в аналізах сечі. Зі слів матері, така ситуація в дитини зберігається з народження. В анамнезі — 4 епізоди перенесеної інфекції нижніх сечових шляхів. З цього приводу батьки дівчинки неодноразово зверталися по медичну допомогу за місцем проживання. У ході урологічних обстежень встановлено діагноз «Природжена вада розвитку сечовидільної системи, подвоєння правої нирки, нейрогенний гіпоректорний сечовий міхур, вторинний хронічний пієлонефрит». На тлі гіпертермії та запальних змін в аналізах сечі дівчинка неодноразово отримувала антибактеріальну та уросептичну терапію. У зв'язку з виділеннями із зовнішніх статевих шляхів дівчинку консультовано дитячим гінекологом, діагностовано вульвіт, бажаного ефекту від лікування не виявлено.



Рис. 1. Мікційна цистограма дівчинки М., 3 роки. Змін не виявлено

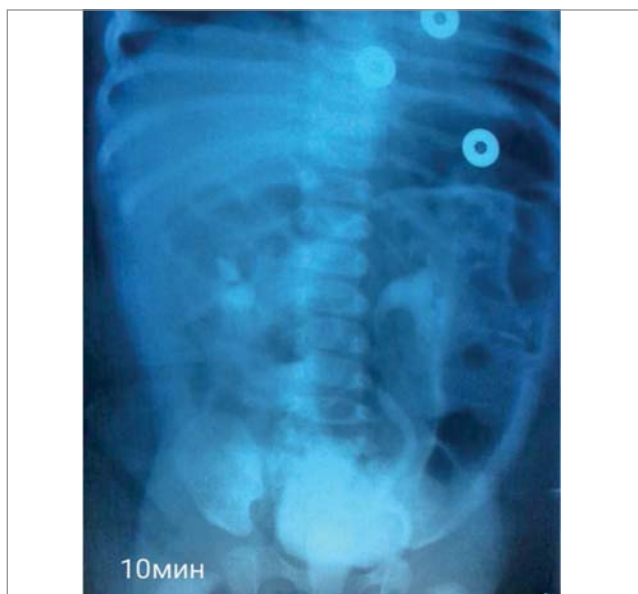


Рис. 2. Екскреторна урограма дитини М., 3 роки. Знижена функція правої подвоєної нирки

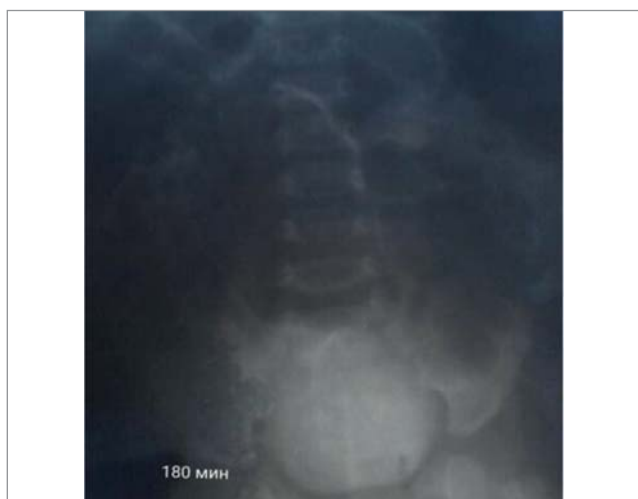


Рис. 3. Екскреторна урограма тієї ж дитини. Відсутність контрастування верхнього полюса правої подвоєної нирки



Рис. 4. Магнітно-резонансна томографія дитини М., 3 роки. Розширення та хід ектопованого сечоводу правої подвоєної нирки

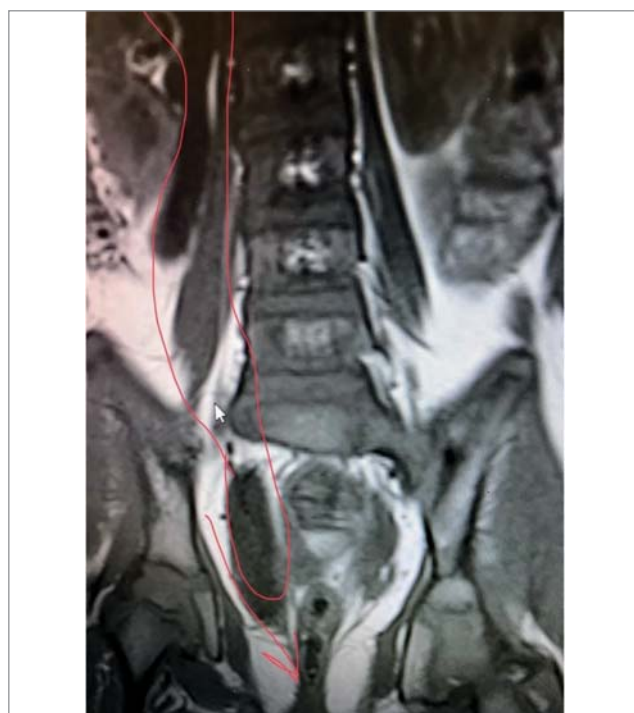


Рис. 5. Магнітно-резонансна томографія тієї ж дитини. Ектопія устя сечоводу в присінок піхви

Прийнято рішення провести дитині комплексне урологічне обстеження сечовидільної системи. На УЗД органів заочеревинного простору виявлено критичне стоншення ниркової паренхіми верхнього полюса, кістозне розширення краніальної частини подвоєної чашково-мискової системи. Сечовід, який її дрениє, розширений практично в усіх відділах, до 12–13 мм.

За даними мікційної цистографії, сечовий міхур округлої форми, без ознак нейрогенності та міхурово-мискового рефлюксу (рис. 1).

Також виконано цистоскопію, на якій візуалізовано звичайні устя двох сечоводів у межах трикутника Льюто. У загальних аналізах сечі виявлено періодичну лейкоцитурію на все поле зору.

Під час екскреторної урографії виявлено відсутність функції та контрастування верхнього сегмента правої подвоєної нирки, на 10, 90 і 180-й хвилини дослідження (рис. 2 та 3).

У дівчинки запідозрено екстравезикальну форму ектопії устя сечоводу в статеві органи на тлі повного подвоєння правої нирки. Враховуючи складність та мультіваріантність цієї патології, з метою встановлення точного діагнозу дитину скеровано на проведення магнітно-резонансної томографії органів заочеревинного простору та органів малого тазу. Діагностовано природжену ваду розвитку сечовидільної системи: подвоєння чашково-мискової системи правої нирки, подвоєння сечоводу правої нирки, з гідрокалікозом верхніх чашечок і його ектазією від краніального відділу правої нирки і до впадіння в присінок піхви (рис. 4 та 5).

Для лікування дитини та збереження функції правої нирки вирішено провести лапароскопічну гемінефруретеректомію і видалити нефункціонуючий верхній сегмент правої подвоєної нирки, з частиною ектопованого сечоводу.

На операційному столі положення дитини — на спині, з валиком під попереком. Чотири 5-міліметрові порти розміщено як при лапароскопічній пієлопластиці. Після виділення ниркової ніжки, коагуляції (кліпуванні) і пересічення полюсних судин, біполярною коагуляцією, по демаркаційній лінії, проведено резекцію нефункціонуючого сегмента нирки, без ушивання ниркової рани. Ділянку резекції нирки герметизовано гемостатичним матеріалом Серджісел (Surgicel). Ектопований сечовід виділявся в напрямку до сечового міхура і в середній третині був перев'язаний ниткою Етібонд 3/0, пересічений і видалений. Увесь матеріал скеровано на патогістологічне дослідження. Для дренажу заочеревинного простору використано ПХВ дренаж № 8 (за шкалою Шар'єр), який заведено до ділянки резекції нирки. Тривалість операції становила 120 хвилин. Інтраопераційних ускладнень у дитини не було, крововтрата мінімальна, в об'ємі 25–30 мл.

У післяопераційному періоді дівчинка почувалася задовільно. Після контрольного УЗД органів заочеревинного простору і відсутності виділень по дренажу, через 1 добу після операції

його видалено. Дитину виписано з клініки на 3-тю добу після операції. Антибактеріальну терапію проведено протягом 7 днів антибіотиками цефалоспоринового ряду. Слизові виділення зі статевих шляхів припинилися через 1,5 тижня.

При повторному огляді дівчинки через 3 та 6 місяців нетримання сечі відсутнє, виділень зі статевих шляхів немає, в аналізах сечі без запальних змін. Дані ультразвукового дослідження нирок у межах діапазону нормативних значень (товщина паренхіми правої нирки — 10 мм).

Серед ускладнень після лапароскопічної гемінефруретеректомії, за даними англомовної літератури, — формування уриноми, внутрішньочеревної гематоми, безсимптомних кіст у ділянці видаленого сегмента нирки, розвиток інфекції сечових шляхів, а також зниження або втрата функції залишеного сегмента нирки [8, 12]. У нашому клінічному випадку таких ускладнень не було.

Дані патогістологічного дослідження видаленого матеріалу: ділянка тканини кіркової зони нирки представлена глибокими, дифузносклеротичними змінами з фіброзом, гіалінозом, облітерацією каналців, перебудовою клубочків. Строма інфільтрована лейкоцитами. Структура мегауретеру частково збережена, вистилка відсутня практично в усіх зрізах, підслизова зона інфільтрована лейкоцитами, з розростанням грануляційної тканини.

Висновки

Багатоваріантність та складність патології нирок і сечоводів, можливість їх ектопії часто зумовлюють малоінформативність традиційних методів обстеження сечовидільної системи. Це створює необхідність застосування високоінформативних методів обстеження (комп'ютерної або магнітно-резонансної томографії). Слід завжди пам'ятати, що нетримання сечі в дівчаток при збереженні нормальних, не порушених, мікцій може бути наслідком екстравезикальної ектопії додаткового сечоводу. Застосування лапароскопічної техніки дає змогу проводити операції з мінімальною травматизацією пацієнтів, що, своєю чергою, забезпечує гладкий післяопераційний період, ранню дитячу активність, зменшення термінів стаціонарного лікування і найважливіше — позитивний функціональний та косметичний результат.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

1. Дольницький ОВ, Галаган ВО, Ромадіна ОВ. (2009). Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування. Монографія. Київ: 765–771.
2. Иодковский КМ, Ковальчук ВИ, Гринь АИ. (2006). Варианты удвоения почек и мочеточников у девочек и некоторые особенности клинических проявлений и лечения. Журнал ГрГМУ. 2: 48–50.
3. Кочкин АД, Севрюков ФА, Абрамов ДВ. (2012). Первый опыт лапароскопической геминефруретерэктомии при неполном удвоении мочевых путей. Экспериментальная и клиническая урология. 3: 98–100.
4. Логваль АА, Каганцов ИМ, Дубров ВИ. (2017). Малоинвазивная хирургия в лечении патологических состояний при полном удвоении почки у детей (обзор литературы). Экспериментальная и клиническая урология. 2.
5. Поддубный ИВ, Файзулин АК, Федорова ЕВ, Толстов КН, Петрова МГ, Малашенко АС. (2014). Оптимизация техники лапароскопической геминефруретерэктомии у детей. Детская хирургия. 5: 12–26.
6. Свечникова Е.В. (2015). Результаты динамического наблюдения детей с врожденными обструктивными аномалиями верхних мочевых путей. Автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Пермь: 21–25.
7. Юшко ЕИ. (2007). Внепузырная эктопия мочеточника у мужчин и женщин. Минск: Урология. 5: 14–18.
8. Esposito C, Varlet F, Patkowski D, Castagnetti M, Escolino M, Draghici IM, Settimi A, Savanelli A, Till H. (2015). Laparoscopic partial nephrectomy in duplex kidneys in infants and children : results of an European multicentric survey. Surg Endos. 29 (12): 3469–3476.
9. Gatt J, Murphy IP, Williams JP, Koo HP. (2006). Ureteral Duplications, Ureteral Ectopia and Ureterocele. Emedicine.
10. Gearhart J, Rink R, Mouriquand P. (2010). Pediatric urology, 2nd ed., 2001 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.: 818.
11. Godbole P, Koyle M, Wilcox D. (2014). Pediatric Endourology Techniques Second Edition. Springer — VerlagLondon: 339.
12. Jayram G, Roberts J, Hernandez A, Heloury Y, Manoharan S, Godbole P, LeClair M, Mushtaq I, Gundeti MS. (2011). Outcomes and fate of the remnant moiety following laparoscopic heminephrectomy for duplex kidney: a multicenter review. J. Pediatr Urol. 7 (3): 272–275.

Сведения об авторах:

Слепов Алексей Константинович — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Пономаренко Максим Викторович — врач-уролог детский отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Скиба Александр Степанович — врач-уролог детский отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Шипот Орест Григорович — врач-хирург детский, выпускник клин. ординатуры отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Статья поступила в редакцию 12.01.2018 г.

**XIII КОНГРЕС ПЕДІАТРІВ УКРАЇНИ
«АКТУАЛЬНІ ПРОБЛЕМИ ПЕДІАТРІЇ»**



9-11 жовтня 2018 року в Конгрес-холі «Президент-готелю» (Київ, вул. Госпітальна, 12) відбудеться XIII конгрес педіатрів України «Актуальні проблеми педіатрії»

Асоціація педіатрів України
Національна академія медичних наук України
Міністерство охорони здоров'я України
ДУ «Інститут Педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України»
Національний медичний університет імені О.О. Богомольця

Організаційний комітет запрошує Вас взяти активну участь у роботі XIII конгресу педіатрів України «Актуальні проблеми педіатрії», який відбудеться в м.Києві 9–11 жовтня 2018 року.

Наукова програма конгресу передбачає лекції провідних вчених з основної тематики наукової програми, доповіді на пленарних та секційних засіданнях, дискусії на симпозиумах та семінарах.

Планується видання матеріалів конгресу і Оргкомітет запрошує бажаючих надіслати тези доповідей.

Наукова програма конгресу передбачає обговорення наступних питань:

- Актуальні питання організації медичної допомоги дітям
- Проблеми розвитку і виховання здорової дитини в сучасних умовах
- Сучасні аспекти раціонального вигодовування дітей раннього віку
- Удосконалення надання медичної допомоги новонародженим
- Шкільна педіатрія: Актуальні проблеми адаптації та з школярів
- Новітні технології діагностики, лікування та профілактики соціально-значимих захворювань дитячого віку
- Раціональна фармакотерапія в клінічній педіатрії
- Дитяча інвалідність: Медичні, педагогічні та соціальні аспекти
- Екологічні проблеми та дитяча екопатологія в сучасних умовах
- Проблеми інфекційної патології дитячого віку та вакцинації
- Дотримання прав дитини та проблеми соціальної педіатрії на сучасному етапі
- Актуальні питання підготовки лікарів в області педіатрії на сучасному етапі розвитку суспільства
- Історичні аспекти розвитку педіатрії

<http://www.pcongress.org.ua>