



ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ЦИСТЭКТОМИИ И ДВУСТОРОННЕГО УРЕТЕРОСИГМОАНАСТОМОЗА У БОЛЬНОЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

© Г.В. Учваткин^{1,2}, Н.Г. Капустин², Н.Д. Ерохина¹, И.В. Кузьмин¹

¹ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России;

²ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург

Для цитирования: Учваткин Г.В., Капустин Н.Г., Ерохина Н.Д., Кузьмин И.В. Отдаленные результаты цистэктомии и двустороннего уретеросигмоанастомоза у больной с экстрофией мочевого пузыря // Урологические ведомости. – 2018. – Т. 8. – № 2. – С. 73–76. doi: 10.17816/uroved8273-76

Дата поступления: 23.04.2018

Статья принята к печати: 28.05.2018

Представлены отдаленные результаты цистэктомии и двустороннего уретеросигмоанастомоза, выполненных по поводу экстрофии мочевого пузыря в возрасте 1 года. Через 36 лет после операции у больной развился гнойный пиелонефрит единственной функционирующей почки, потребовавший выполнения нефрэктомии и перевода больной на хронический гемодиализ.

Ключевые слова: экстрофия мочевого пузыря; двусторонний уретеросигмоанастомоз; уросепсис; септический шок.

LONG-TERM RESULTS OF CYSTECTOMY AND BILATERAL URETEROSIGMOIDOSTOMY IN PATIENTS WITH BLADDER EXSTROPHY

© G.V. Uchvatkin^{1,2}, N.G. Kapustin², N.D. Erokhina¹, I.V. Kuzmin¹

¹Academician I.P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia;

²Leningrad Regional Clinical Hospital, Saint Petersburg, Russia

For citation: Uchvatkin GV, Kapustin NG, Erokhina ND, Kuzmin IV. Long-term results of cystectomy and bilateral ureterosigmoidostomy in patients with bladder exstrophy. *Urologicheskie vedomosti*. 2018;8(2):73-76. doi: 10.17816/uroved8273-76

Received: 23.04.2018

Accepted: 28.05.2018

In this case report, we present the long-term results of cystectomy and bilateral ureteral and sigma anastomosis performed due to bladder exstrophy in a 1-year-old patient. Purulent pyelonephritis of the single functioning kidney was diagnosed 36 years after the surgery, leading to the need for nephrectomy and chronic hemodialysis.

Keywords: bladder exstrophy; bilateral ureterosigmoidostomy; urosepsis; septic shock.

Экстрофия мочевого пузыря — порок развития мочевой системы, при котором отсутствуют нижне-средняя часть передней брюшной стенки и передняя стенка мочевого пузыря. Считается наиболее тяжелым пороком развития мочевой системы. Экстрофия мочевого пузыря часто сочетается с пороками развития верхних мочевых путей, эписпадией и другими аномалиями (крипторхизм, анальные свищи, открывающиеся в мочевой пузырь либо промежность, выпадение прямой кишки), сопровож-

дается расхождением лонных костей [1]. Экстрофия мочевого пузыря формируется на 5–6-й неделе беременности в результате нарушения развития клоакальной мембраны, закрывающей нижние отделы передней брюшной стенки, и каудального сращения половых бугорков. В результате этого мочевой пузырь оказывается без передней стенки.

Частота экстрофии мочевого пузыря оценивается как 1 : 30 000–1 : 50 000 среди всех новорожденных [2]. У мальчиков этот порок развития

встречается значительно чаще, чем у девочек [3]. На сегодняшний день широко распространена гипотеза, что экстрофия мочевого пузыря является генетически детерминированным заболеванием, о чем, в частности, свидетельствует повышенный риск развития экстрофии мочевого пузыря у близких родственников [4].

Лечение экстрофии мочевого пузыря только хирургическое, причем операцию необходимо выполнять в первые дни жизни ребенка [1]. Впервые оперативное вмешательство у больного с экстрофией мочевого пузыря было осуществлено в 1851 г., когда J. Simon выполнил уретеросигмостомию [5]. В дальнейшем отведение мочи в сигмовидную кишку приобрело широкое распространение, появилось множество модификаций этой операции, однако с накоплением опыта были выявлены серьезные недостатки данного метода. Рецидивирующее течение пиелонефрита, прогрессирование хронической почечной недостаточности, метаболические нарушения, выявление в отдаленном периоде злокачественных опухолей толстой кишки послужили причиной поиска более приемлемых вариантов деривации мочи [6, 7].

Современная концепция восстановления полноценной жизни детей с экстрофией мочевого пузыря заключается в ликвидации недержания мочи, профилактике инфекции мочевыводящих путей, восстановлении наружных половых органов и социальной реабилитации [7–10]. Рекомендуются придерживаться трехэтапного хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря: I этап — закрытие мочевого пузыря со сведением лонных костей; II этап — реконструкция эписпадии у мальчиков, которую осуществляют в возрасте 2–3 лет; III этап — пластика шейки мочевого пузыря либо аугментационная цистопластика (если мочевого пузыря недостаточного размера) [1].

Независимо от метода оперативного вмешательства по поводу экстрофии мочевого пузыря в позднем послеоперационном периоде часто развивается рецидивирующий пиелонефрит, мочекаменная болезнь и хроническая почечная недостаточность [11, 12], поэтому такие больные должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

В настоящей работе представлен клинический случай, показывающий отдаленные результаты выполненных в детском возрасте цистэктомии и двустороннего уретеросигмоанастомоза у больной с экстрофией мочевого пузыря.

Больная С., 37 лет, переведена из хирургического отделения районной больницы Всеволожского района в отделение реанимации и интенсивной терапии Ленинградской областной клинической больницы 16.03.2017 с диагнозом: «Острый гнойный пиелонефрит слева. Уросепсис. Хроническая почечная недостаточность». При поступлении больная в крайне тяжелом состоянии. В виду выраженного бронхоспазма переведена на искусственную вентиляцию легких. Из беседы с родственниками и изучения записей медицинской документации было выяснено, что у больной имелся порок развития — экстрофия мочевого пузыря. В возрасте 1 года была выполнена цистэктомия и пересадка мочеточников в сигмовидную кишку. В дальнейшем наблюдалась у уролога по месту жительства, отмечались обострения хронического пиелонефрита с частотой 2–3 раза в год с двух сторон. В возрасте 15 лет при контрольном обследовании выявлена вторично-сморщенная правая почка с отсутствием ее функции.

02.03.2017 появились тянущие боли в поясничной области слева, сопровождавшиеся субфебрильной лихорадкой. Лечилась дома самостоятельно. 15.03.2017 отмечено ухудшение состояния, повышение температуры тела до 38 °С с ознобом, усилились боли в поясничной области слева. 16.03.2017 в связи с продолжающейся лихорадкой, болями, снижением количества мочи и эпизодами спутанности сознания в экстренном порядке была доставлена в хирургическое отделение районной больницы.

Результаты объективного осмотра: АД 90/50 мм рт. ст., пульс 91 в минуту, живот мягкий, не вздут. Область левой почки резко болезненна. Суточный диурез около 500 мл. При лабораторных исследованиях отмечается лейкопения до $3,06 \cdot 10^9/\text{л}$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, повышение С-реактивного белка до 177 мг/л, креатинина до 780 мкмоль/л, мочевины до 47 ммоль/л, уровень прокальцитонина составил 62 нг/мл (норма 0–0,5 нг/мл). При УЗ-диагностике подтверждение диагноза — вторично-сморщенная правая почка, расщепленный тип строения полостной системы левой почки. При компьютерной томографии — увеличение размеров левой почки с отеком ее паренхимы. На основании этого поставлен диагноз: «Аномалия развития мочевыделительной системы. Экстрофия мочевого пузыря. Хронический пиелонефрит, активная фаза. Уросепсис. Септиче-

ский шок. Вторично-сморщенная правая почка. Состояние после цистэктомии и двустороннего уретеросигмоанатомоза». Проведен консилиум, и было принято решение об оперативном вмешательстве. В связи с наличием единственной функционирующей левой почки и возможностью вынужденной нефрэктомии, больная и ее родственники были информированы о возможности удаления левой почки и перехода на хронический гемодиализ. В ходе оперативного вмешательства выявлена увеличенная в размерах левая почка, плотно спаянная с окружающей клетчаткой, множественные карбункулы, занимающие практически всю поверхность почки, при надсечении которых выделялся густой сливкообразный гной. Принято решение о нежизнеспособности левой почки, с целью ликвидации очага, приведшего к развитию сепсиса, было принято решение о выполнении нефрэктомии слева. Выполнена типичная нефрэктомия с адекватным дренированием забрюшинного пространства (рис. 1). На рану наложены редкие сводящие швы.

Дальнейшее лечение проводилось в условиях отделения интенсивной терапии с применением антибактериальных препаратов широкого спектра действия, введения адреномиметиков. Состояние пациентки оставалось крайне тяжелым. С 18.03.2017 начаты сеансы гемодиализа. На фоне проводимой терапии состояние медленно улучшалось, стабилизировались гемодинамические показатели. Отмечалось снижение уровня прокальцитонина до 1,74 нг/мл, лейкоцитоза до $9,02 \cdot 10^9$ /л. Всего за время лечения выполнено 30 сеансов гемодиализа. 10.04.2017 в состоянии средней степени тяжести пациентка переведена в отделение урологии, где продолжала получать заместительную, восстановительную терапию и ЛФК. В дальнейшем больная выписана в удовлетворительном состоянии для проведения хронического гемодиализа. Через 1 год наблюдения состояние больной удовлетворительное.

Таким образом, данный клинический случай является подтверждением высокого риска развития нарушения функции и инфекционных поражений почек у больных с двусторонним уретеросигмоанатомозом. В настоящее время данная операция из-за высокой частоты осложнений не рассматривается в качестве операции выбора у больных с экстропией мочевого пузыря, наиболее рациональным методом деривации мочи является создание ортотопического мочевого пузыря.

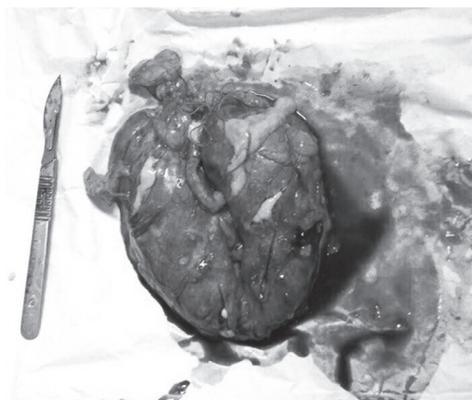


Рис. 1. Удаленная левая почка с множественными карбункулами

Согласно клиническим рекомендациям Союза педиатров России «Экстропия мочевого пузыря» (2015), пациентам, оперированным по поводу этого состояния показано диспансерное наблюдение, включающее в себя: осмотр нейроуролога/уролога (при недержании мочи) — 1 раз в 3–6 месяцев для коррекции терапии; уролога/хирурга (1 раз в 6 месяцев первые 5 лет, затем 1 раз в год и по показаниям); физиотерапевта (не реже 1 раза в год и по показаниям); нефролога — по показаниям (при нарушении функции почек), а также выполнение лабораторных исследований: общего анализа мочи (1 раз в 3 месяца и/или по показаниям); ультразвукового исследования органов мочевой системы (1 раз в 6 месяцев и/или по показаниям); посева мочи с определением чувствительности к антибиотикам (по показаниям при изменениях в анализах мочи) [1].

ЛИТЕРАТУРА

1. Экстропия мочевого пузыря. Клинические рекомендации Союза педиатров России. – 2015 г. – 29 с. [Ekstrofija mochevogo puzyrya. Klinicheskie rekomendacii Sojuza pediatrov Rossii. 2015. 29 p. (In Russ.)]. Доступно по: http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_emp.pdf.
2. Siffel C, Correa A, Amar E, et al. Bladder exstrophy: An epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2011;157(4):321-332. doi: 10.1002/ajmg.c.30316.
3. Hsieh K, O'Loughlin MT, Ferrer FA. Bladder exstrophy and pheontypic gender determination on fetal magnetic resonance imaging. *Urology.* 2005;65(5):998-999. doi: 10.1016/j.urolgy.2004.12.060.
4. Suzuki K, Matsumaru D, Matsushita S, et al. Epispadias and the associated embryopathies: Genetic and developmental basis. *Clin Genet.* 2017;91(2):247-253. doi: 10.1111/cge.12871.

5. Simon J. Ectopia vesicae (absence of the anterior walls of bladder and pubic abdominal parietes); operation for directing the orifices of ureters into the rectum; temporary success; subsequent death; autopsy. *Lancet*. 1852;2(2):568-570.
6. Stockle M, Becht E, Voges G, et al. Ureterosigmoidostomy: an outdated approach to bladder exstrophy? *J Urol (Baltimore)*. 1990;143(4):770-774.
7. Осипов И.Б., Казачков С.А., Смирнова Л.П., Попова Е.Д. Выбор метода оперативного лечения экстрофии мочевого пузыря // Урология и нефрология. – 1996. – № 5. – С. 21–26. [Osipov IB, Kazachkov SA, Smirnova LP, Popova ED. Vybor metoda operativnogo lechenija jekstrofii mochevogo puzyrja. *Urologija i nefrologija*. 1996;(5):21-26. (In Russ.)]
8. Шуваев А.В., Хватынец Н.А. Экстрофия мочевого пузыря: варианты хирургического лечения и контроль за инфекцией мочевых путей // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2015. – Т. 94. – № 3. – С.111–113. [Shuvaev AV, Hvatynec NA. Ekstrofija mochevogo puzyrja: varyanty hirurgicheskogo lechenija i kontrol' za infekciej mochevyh putej. *Pediatrija. Zhurnal im. G.N. Speranskogo*. 2015;94(3):111-113. (In Russ.)]
9. Лебедев Д.А., Осипов И.Б., Бурханов В.В., Сарычев С.А. Эндоскопические вмешательства при экстрофии мочевого пузыря у детей // Воронцовские чтения. Материалы X юбилейной научно-практической конференции. – СПб., 2017. – С. 57–58. [Lebedev DA, Osipov IB, Burhanov VV, Sarychev SA. Endoskopicheskie vmeshatel'stva pri ekstrofii mochevogo puzyrja u detej. In: Voroncovskie chteniya. (Conference proceedings) X jubilejnaya nauchno-prakticheskaya konferenciya. Saint Petersburg; 2017. P. 57-58. (In Russ.)]
10. O'Kelly F, Keefe D, Herschorn S, et al. Contemporary issues relating to transitional care in bladder exstrophy. *Can Urol Assoc J*. 2018;12(4, Suppl.1):S15-S23. doi: 10.5489/cuaj.5313.
11. Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J, et al. The fate of the upper urinary tract in exstrophy. *J Urol*. 2002;168(6):2579-2582. doi: 10.1097/01.ju.0000037500.96753.f9.
12. Крышко Д.К., Осипов И.Б., Горелов С.И., Каган О.Ф. Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций на мочевом пузыре, выполненных в детском возрасте // Вестник Санкт-Петербургского университета. Серия 11. Медицина. – 2008. – Приложение к выпуску 1. – С. 209–218. [Kryshko DK, Osipov IB, Gorelov SI, Kagan OF. Results of reconstructive and plastic operations on urine bladder performed at children's age. *Vestnik Sankt-Peterburgskogo universiteta. Serija 11. Medicina*. 2008;(Suppl.1):209-218. (In Russ.)]

Сведения об авторах:

Георгий Викторович Учваткин — канд. мед. наук, доцент, кафедра урологии, ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург; зав., отделение урологии, ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург; главный внештатный специалист-уролог Ленинградской области. E-mail: uchvatkin-urol@yandex.ru.

Николай Германович Капустин — врач-уролог, урологическое отделение. ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург. E-mail: kapustin.63@list.ru.

Наталья Дмитриевна Ерохина — клинический ординатор, кафедра урологии. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: eraurolog@mail.ru.

Игорь Валентинович Кузьмин — д-р мед. наук, профессор кафедры урологии. ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: kuzminigor@mail.ru.

Information about the authors:

Georgij V. Uchvatkin — Candidate of Medical Science, Associate Professor, Department of Urology, Academician I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; Head, Urological Unit, Leningrad Regional Clinical Hospital, Saint Petersburg, Russia; Chief Specialist-Urologist of the Leningrad Region. E-mail: uchvatkin-urol@yandex.ru.

Nikolaj G. Kapustin — Urologist, Urological Unit. Leningrad Regional Clinical Hospital, Saint Petersburg, Russia. E-mail: kapustin.63@list.ru.

Natalija D. Erokhina — Clinical Intern, Department of Urology. Academician I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: eraurolog@mail.ru.

Igor V. Kuzmin — Doctor of Medical Science, Professor, Department of Urology. Academician I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: kuzminigor@mail.ru.