

УДК 616.61-003.4-053.31:617.55-089

**О.К. Слепов, І.Ю. Гордієнко, О.П. Пономаренко,
М.Ю. Мигур, В.В. Коцовський, М.В. Пономаренко**

Успішна хірургічна корекція гігантської кістозної мальформації лівої нирки з компресією органів черевної порожнини у новонародженої дитини

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», м. Київ, Україна

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA. 2016.2(66):128-132; doi 10.15574/PP.2016.66.128

Наведено клінічний випадок лікування дитини з природженою вадою розвитку лівої нирки — природженою гідронефротичною трансформацією III ступеня, ускладненою компресією органів черевної порожнини. Проведено оперативне лікування: лапаротомію, видалення мальформованої нирки. Результат хірургічної корекції представленої вади розвитку — добрий.

Ключові слова: природжена вада розвитку нирки, гідронефроз, хірургічна корекція, новонароджена дитина.

Вступ

Природжені вади розвитку сечовидільної системи становлять 20–30% серед усіх природжених вад розвитку в дітей [1, 7, 9]. Аномалії розвитку сечовидільного тракту на рівні мисково-сечовідного сегменту (МСС) призводять до розвитку природженого гідронефрозу (ПГ), вперше описаного у 1841 р. Р. Rayer. Хвороба виявлена при проведенні аутопсії в місячного малюка.

Гідронефроз є одним із найбільш поширених захворювань у дитячій хірургічній практиці. Його частота становить 1 : 100 — 1 : 500 дітей. ПГ у дівчаток виникає в 1,5 рази частіше, ніж у хлопчиків. Односторонній гідронефроз виявляється значно частіше за двосторонній [2]. Ступінь розвитку гідронефротичної трансформації знаходиться в прямій залежності від величини та протяжності звуженої зони МСС, тривалості захворювання, ступеня ураження ниркової паренхіми та вираженості запального процесу [3, 9].

Згідно з класифікацією Лопаткіна Н.А. [1], виходячи із сучасних теоретичних уявлень про гідронефроз, хворобу поділяють на дві групи:

I. Первинний, або природжений, гідронефроз, що розвивається внаслідок аномалії верхніх сечових шляхів.

II. Вторинний, або набутий, гідронефроз, що розвивається як ускладнення іншого захворювання.

Як природжений, так і набутий гідронефроз можуть перебігати асептично або мати інфекційні ускладнення. ПГ поділяють на три ступені:

I. Розширення лише миски (пієлоектазія), з незначним порушенням ниркової функції.

II. Розширення не тільки миски, але й чашок (гідрокалікоз), зі зменшенням товщини паренхіми нирки і значущим порушенням її функції.

III. Різка атрофія паренхіми нирки, з трансформацією останньої в тонкостінний мішок.

Функцію фетального гемодіалізу в плода виконує плацента, а не нирки, підтримуючи водний та сольовий баланс. Фетальні нирки починають продукувати гіпотонічну сечу між 5 та 9-м тижнями гестації, поступово збільшуючи її продукцію і досягаючи рівня 50 мл/год. Мальформації тканини нирки та сечоводу в МСС призводять до розвитку гідронефротичної трансформації вже у плода. Смерть епітеліальних клітин клубочків і каналців нирки настає при декомпенсації функціонування лімфатичної системи нирки [1].

Гідронефроз із патологією сечовидільної системи, яка найбільш часто діагностується при проведенні пренатального ультрасонографічного дослідження, становить 50% від усіх аномальних знахідок у плодів [8].

Дослідження функціонального стану нирки в дітей з ПГ має принципове значення при виборі раціонального методу лікування. Гемодинамічні порушення в нирці відіграють, за сучасними уявленнями, значну роль у патогенезі захворювання. Головним принципом лікування ПГ є дія на етіологічний фактор і механізм його розвитку, що включає необхідність хірургічної корекції обструкції, спрямованої на відновлення уродинаміки [2].

При підготовці хворого з гідронефрозом до операції, в передопераційному періоді деякі лікарі застосовують дренування нирки. Інші, в термінальних стадіях гідронефрозу та при вираженій недостатності видільної функції нирки, виконують черезшкірну пункційну нефростомію з наступним (через 14–16 днів) дослідженням функціональних характеристик деблокованої нирки, а у випадку їх зростання проводять органозберігаючу операцію [4, 5].

Продукція сечі і надходження її в ниркову миску відбувається навіть при вираженій гідронефротичній трансформації. Тому слід надавати перевагу органозберігаючим реконструктивно-пластичним операціям, спрямованим на видалення ураженого МСС.

На сучасному етапі розвитку хірургічного лікування малюків із гідронефрозом проблема не втрачає своєї актуальності: частота виникнення ПГ не стає меншою, а результати лікування значно не поліпшуються. Описовий клінічний випадок є рідкісним, потребував невідкладних заходів щодо діагностики та хірургічного лікування складної вади розвитку сечовидільної системи.

Клінічний випадок хірургічного лікування гігантської кістозної мальформації лівої нирки, ускладненої компресією органів черевної порожнини (ОЧП) у новонародженого.

Хлопчик О. народився в акушерських клініках ДУ «Інститут педіатрії акушерства і гінекології НАМН України». Природжена вада розвитку сечовидільної системи запідозрена після проведення пренатального ультрасонографічного дослідження (рис. 1).

Для уточнення діагнозу та проведення диференціальної діагностики вирішено провести магнітно-резонансну томографію (МРТ) плода в терміні 29–30 тижнів гестації. Після проведення МРТ плода виявлено ознаки кістозної мальформації лівої нирки. Встановлено наявність кістозного утворення в лівій половині черевної порожнини, розмірами до 7,22x8,84x9,0 см; патології інших ОЧП не виявлено. Також за допомогою МРТ плода виявлено ознаки аномалії розвитку центральної нервової системи, гіпоплазію мозочка, скроневих та потиличних часток, часткову агенезію мозолистого тіла, розширення прозорої перегородки, ділянки тенторіальної вирізки і задніх відділів

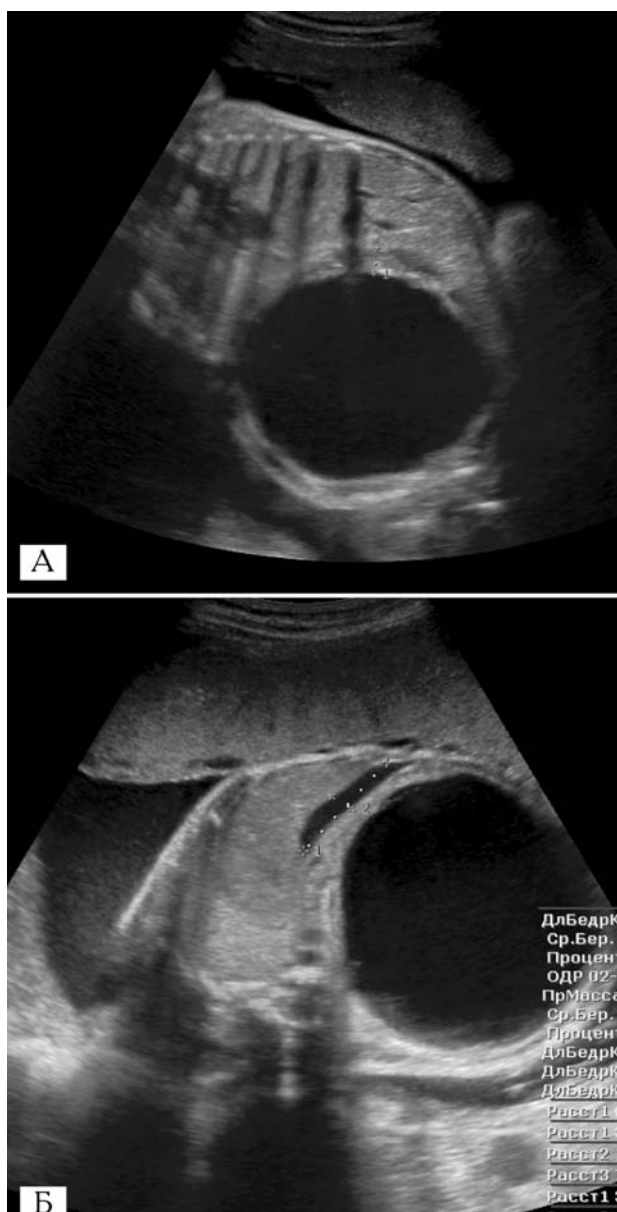


Рис. 1 (а, б). Пренатальне ультразвукове дослідження плода (25–26-й тиждень гестації)

міжпівкрової щілини (рис. 2). При проведенні фетальної ЕХО-кардіографії виявлено мінімально відкриту артеріальну протоку, незначну гіпоплазію дуги аорти.

У зв'язку з множинними природженими вадами розвитку (МПВР) плода для проведення родорозрішення і хірургічної корекції МПВР у новонародженої дитини вагітну направлено до ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України».

Дитина (хлопчик) народилася природним шляхом, від I вагітності, I термінових пологів, у терміні 38 тижнів гестації, у стані асфіксії тяжкого ступеня, оцінкою за шкалою Апгар 4/5 балів, з масою 3450 г. Після народження дихання самостійне, адекватне. З полового залу дитину транспортовано до реанімації новонароджених і недоношених дітей, де проведено первинне постнатальне обстеження. За даними біохімічного аналізу крові виявлено підвищення рівня креатиніну та сечовини. Шляхом ехокардіографії (ЕхоКТ) діагностовано дефект міжпередсердної

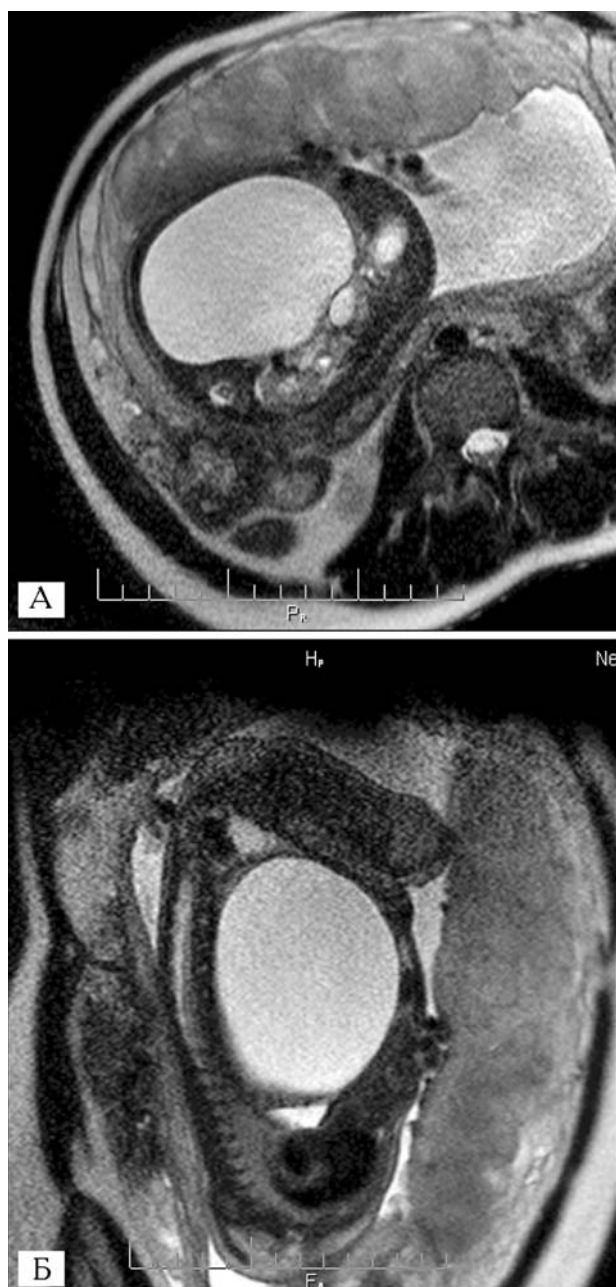


Рис. 2 (а, б). Пренатальна магнітно-резонансна томографія плода (29–30-й тиждень гестації)

перетинки, відкрите овальне вікно та відкриту артеріальну протоку, гіпертензію легеневої артерії та підтверджено гіпоплазію дуги аорти. Після проведення нейросонографії встановлено УЗ-ознаки аномалій розвитку головного мозку: гіпоплазія мозолистого тіла та мозочка, розширення області тенторіальної вирізки. Постнатальне ультрасонографічне дослідження ОЧП та органів заочеревинного простору виявило УЗ-ознаки утворення в лівій половині черевної порожнини, розмірами 110x95 мм, округлої форми з чіткими краями, рівними контурами, анехогенним вмістом. При кольоровому доплерівському картуванні активний кровообіг в утворенні не визначено. Катетеризовано сечовий міхур, відмічено олігоурію. Новонароджений консультований невропатологом і професором Сlepовим О.К. У зв'язку з наявністю кістозного утворення черевної порожнини для подальшого обстеження та



Рис. 3. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки і черевної порожнини новонародженого (2-га доба життя)

лікування дитину переведено до хірургічного відділення в умови дитячої реанімації.

При госпіталізації стан дитини був тяжким, обумовленим МПВР. Відмічено збільшення розмірів живота за рахунок його лівих відділів. При оглядовій рентгенографії ОЧП виявлено зміщення кишечника праворуч і наявність об'ємного утворення в лівій половині черевної порожнини (рис. 3).

З перших днів життя в дитини спостерігалась олігоурія (0,7–1,2 мл/год/кг) з наступною тенденцією до збільшення добового діурезу, на тлі інфузійної терапії та застосування діуретиків.

Для уточнення діагнозу проведено постнатальну комп'ютерну томографію ОЧП із внутрішньовенним контрастуванням. У лівій половині черевної порожнини, з переходом у малий таз, виявлено об'ємне утворення великих розмірів — 7,2х8,9х8,0 см. Останнє створювало компресію суміжних органів, зміщуючи селезінку догори, петлі кишечника — вправо, деформуючи лівий поперековий м'яз та відтісняючи клітковину лівого заочеревинного простору. Також об'ємне утворення зміщувало черевний відділ аорти та нижню порожнисту вену праворуч і було заповнене однорідним рідинним вмістом. При внутрішньовенному підсиленні не виявлено ділянки накопичення контрасту. Зовнішні та внутрішні контури утворення чіткі, солідна периферична частина мала нерівномірну товщину, 0,2–0,5 см, яка по правому контуру була більше виражена, — до 1,6–1,8 см, структура її неоднорідна, за рахунок наявності кістозної частини, 1,5х1,0 см. Нижній полюс утворення розташований нижче за дно сечового міхура. Права нирка та наднирник візуалізувались нормально, анатомічних дефектів не виявлено (рис. 4).

З першої доби життя розпочато поступове вигодовування дитини. Харчовий об'єм вона не засвоювала, спостерігались зригування та блювання — як наслідок компресійного синдрому утворенням органів шлунково-кишкового тракту.



Рис. 4 (а, б, в). Постнатальна комп'ютерна томографія органів черевної порожнини з внутрішньовенним контрастуванням новонародженого О. (6-та доба життя)

Враховуючи наявність виражених клінічних проявів захворювання, абдомінального компресійного синдрому, відсутність активного кровообігу в різко стоншеній паренхімі мальформованої лівої нирки, на 5-ту добу життя, після проведення передопераційної підготовки, проведено операцію. Виконано лапаротомію, видалення гідронефротично трансформованої лівої нирки та сечоводу зліва (хірург — проф. Слєпов О.К.). Не виключаючи можливість того, що утворення черевної порожнини могло бути тератомою злоякісного характеру, через гігантські розміри пухлини, прояви компресійного синдрому, а також ймовірність можливості пошкодження ОЧП і неможливість створення пневмоперитонеуму, — передопераційна пункція та лапароскопічна діагностика не проводились.

Особливості операції: проведено серединну лапаротомію; об'ємне утворення локалізоване заочеревинно, займало всю ліву, з переходом на праву, половину живота, від діафрагми і до малого тазу; створювало компресію селезінки, шлунка, печінки, кишечника, черевного відділу аорти та нижньої порожнистої вени. Після розкриття заочеревинного простору, зі значними технічними труднощами, виділено мальформовану нирку розмірами 12,0x8,0x7,0 см, тугоеластичної консистенції і товстою капсулою та наявністю розширених ниркових структур по медіальній її поверхні. При пункції утворення отримано 347.0 мл солон'яно-жовтої рідини (при експрес-аналізі підтверджено, що вмістом утворення була сеча). Лівий сечовід був атрезованим, представленим у вигляді фіброзного тяжу. Поетапно виділено та видалено мальформовану нирку, виділено, перев'язано та пересічено фіброзно змінений лівий сечовід, ліву ниркову артерію та вену.

Лівий наднирник не видалявся (візуально незмінений). Відновлено фізіологічну герметичність черевної порожнини пошаровими швами. Враховуючи об'ємне оперативне втручання, дитині під час операції проведено інфузію свіжозамороженої плазми та відмитих еритроцитів.

Після операції дитину екстубовано на 2-гу добу. Права нирка виконувала фільтраційну функцію повноцінно: добовий діурез становив 450–500 мл на добу (5 мл/кг/год). З 2-ї доби, після операції, розпочато ентеральне харчування через назогастральний зонд, тоді ж відмічено появу самостійної дефекації. На 4-ту добу розпочато повне ентеральне харчування через рот.

На 7-му добу після операції дитину переведено з відділення реанімації до хірургічного відділення. Показники кінцевих продуктів азотистого обміну (креатинін, сечовина) поступово відновились до нормальних рівнів.

При виписці зі стаціонару клінічні та лабораторні показники не перевищували вікову норму. Дитина поступово прибавляла в масі тіла, годувалась харчовою сумішшю у віковому об'ємі і засвоювала його повністю; сечовипускання та випорожнення були самостійними, регулярними. Ознак ниркової недостатності не спостерігалось. Ефект від операції добрий.

Висновки

Наведений клінічний випадок є рідкісним і тому має велику наукову та практичну цінність для дитячих хірургів, урологів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів. Запропоновані діагностика й тактика хірургічного лікування наведеної природженої вади розвитку виявились ефективними, дали можливість врятувати життя дитини.

ЛІТЕРАТУРА

1. Лопаткин Н.А. Урология: учебник для вузов / Н.А. Лопаткин. — Москва : Гэотар-медиа, 2002. — С. 139—159.
2. Результаты лечения детей с гидронефрозом / В.С. Пантюхин, Д.В. Селиванов [и др.] // Современные технологии в оценке отдаленных результатов лечения урологической патологии у детей : материалы научно-практической конференции детских урологов. — Москва, 2001. — С. 106.
3. Ческис А.Л. Принципы оперативной коррекции врожденных пороков развития лоханочно-мочеточникового и пузырно-мочеточникового сегментов у детей / А.Л. Ческис, В.И. Виноградов // Урология. — 2002. — № 2. — С. 34—37.
4. Does delaying pyeloplasty affect renal function in children with a prenatal diagnosis of pelvi-ureteric junction obstruction / B. Chertin, U. Rolfe, A. Farkas [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. — 2003. — Vol. 38, № 9. — P. 1423.
5. Effect of urinary tract infection on ureteropelvic junction obstruction in a rat model / H. Moritz Hansen, Bing-Yin Wang, Naveed Afzal [et al.] // Urology. — 2003. — Vol. 61, № 4, April. — P. 858—863.
6. Elder J.S. Antenatal hydronephrosis. Fetal and neonatal management / J.S. Elder // Pediatr Clin North Am. — 1997. — Vol. 44 (5). — P. 1299—1321.
7. The accuracy of antenatal ultrasonography in identifying renal abnormalities / C.E. Johnson, J.S. Elder [et al.] // Am. J. Dis. Child. — 1992. — Vol. 146 (10). — P. 1181—1184.
8. Thomas D.F. Fetal uropathy / D.F. Thomas // Br. J. Urol. — 1990. — Vol. 66 (3). — P. 225—231.
9. Ultrasound screening and perinatal mortality: controlled trial of systematic one-stage screening in pregnancy / A. Saari-Kemppainen, O. Karjalainen [et al.] // The Helsinki Ultrasound Trial. Lancet. — 1990. — Vol. 18. 336 (8712). — P. 387—391.

Успешная хирургическая коррекция гигантской кистозной мальформации левой почки с компрессией органов брюшной полости у новорожденного ребенка

А.К. Слєпов, И.Ю. Гордиенко, А.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, В.В. Коцовский, М.В. Пономаренко

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», г. Киев, Украина

Представлен клинический случай лечения ребенка с врожденным пороком развития левой почки — врожденной гидронефротической трансформацией III степени, осложненной компрессией органов брюшной полости. Проведено оперативное лечение: лапаротомия, удаление мальформированной почки. Результат хирургической коррекции представленного порока развития — хороший.

Ключевые слова: врожденный порок развития почки, гидронефроз, хирургическая коррекция, ребенок грудного возраста.

Successful surgical correction giant cystic malformation of the left kidney with compression of the abdomen of newborn baby

O.K. Slyepov, I.Yu. Gordienko, O.P. Ponomarenko, M.Yu. Myhur, V.V. Kotsovskyi, M.V. Ponomarenko

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

Presented clinical case of treatment of newborn with congenital left kidney malformation — severe congenital hydronephrosis, complicated by gastrointestinal compression. Surgical treatment included: laparotomy, excision of the left kidney. Good result of surgical correction of malformation was achieved.

Key words: congenital malformation of the kidney, hydronephrosis, surgical management, infant.

Сведения об авторах:

Слепов Алексей Константинович — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Гордиенко Ирина Юрьевна — д.мед.н., проф., зав. отделением медицины плода ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8.

Пonomarenko Алексей Петрович — к.мед.н., н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Мигур Михаил Юрьевич — врач-хирург детский, м.н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Коцовский Владимир Васильевич — врач-хирург детский отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Пonomarenko Максим Викторович — врач-уролог детский отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28.

Статья поступила в редакцию 23.02.2016 г.

НОВОСТИ

Любые вакцины можно будет сделать за неделю

Вакцины против вируса Эбола, гриппа, токсоплазмы или других заболеваний можно будет сделать за неделю. Это утверждают специалисты из Массачусетского технологического института, которые уже успешно протестировали на мышах созданные таким образом вакцины.

В основе вакцины — мРНК, кодирующая тот или иной вирусный или бактериальный белок. РНК специальным образом упаковывается, а затем доставляется внутрь клеток. Там запускается процесс трансляции, синтезируются белки, провоцирующие развитие иммунного ответа. Исследователи считают, что таким образом можно создавать не только вакцины, защищающие от инфекционных агентов, но и противоопухолевые вакцины.

Несмотря на то, что идея создания РНК-вакцин появилась довольно давно, у ученых ушло более трех десятилетий для того, чтобы получить их. РНК упаковывали в дендримерную наночастицу — это позволило продлить время жизни молекулы. Для изготовления разветвленных дендримеров, способных образовывать сферические частицы, исследователи использовали полиэтиленгликоль и полиамины. Наночастицы проникали внутрь клеток и высвобождали содержащуюся в них РНК.

Вакцины, созданные таким образом, ученые протестировали на мышах — грызунам делали внутримышечные инъекции. Это приводило к развитию у животных иммунитета, их организм успешно боролся с инфекцией после введения настоящих патогенов.

Дэниел Андерсон (Daniel Anderson) пояснил, что производство вакцины занимает не более семи дней, а это значит, что пациентам можно будет оказать своевременную эффективную помощь.

Дэниел Андерсон (Daniel Anderson) пояснил, что производство вакцины занимает не более семи дней, а это значит, что пациентам можно будет оказать своевременную эффективную помощь.

Источник: med-expert.com.ua