

Диагностика и лечение новорожденных и детей раннего возраста с клапанами задней уретры

А.С. Гурская¹, Л.Б. Меновщикова¹, М.В. Левитская², О.Г. Мокрушина¹,
В.С. Шумихин¹, А.И. Гуревич³, Е.В. Юдина³

¹ГБОУ ВПО «Российский национальный медицинский университет
им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;

²отделение хирургии новорожденных и недоношенных детей Детской городской клинической больницы № 13
им. Н.Ф. Филатова, Москва;

³ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России, Москва

Контакты: Александра Сергеевна Гурская aldra_gur@mail.ru

За период с января 2009 по декабрь 2013 г. на базе ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова выполнено 357 консультаций беременных с пороками мочевыделительной системы плода, у 27 плодов выявлены признаки инфравезикальной обструкции на 28–32-й неделе гестации. В 1-е сутки жизни эти дети для дальнейшего обследования и лечения поступили в отделение хирургии новорожденных и недоношенных детей. Поступление детей осуществлялось в экстренном порядке переводом из родильных домов. Диагноз подтвержден при проведении микционной цистоуретрографии, на которой определялось расширение задней уретры. В отделении проведено комплексное рентгеноурологическое обследование, также выполнялось биохимическое исследование крови для оценки функции почек. С сентября 2012 г. для дополнительной оценки функции почек проводилось исследование ферментов мочи, бета-2-микроглобулинов мочи, биохимический анализ мочи. Всем детям была выполнена трансуретральная резекция клапана задней уретры. В последующем наблюдение и лечение осуществлялось амбулаторно на базе нефроурологического центра ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. Длительность катамнестического наблюдения составила от 1 года до 4 лет. Анализ отдаленных результатов эндоскопической коррекции патологии уретерovesикального сегмента показывает, что применение малоинвазивных методов лечения у новорожденных и детей раннего возраста позволяет восстановить уродинамику мочевыводящей системы и эвакуаторную функцию мочевого пузыря, уменьшить число инфекционных осложнений, предотвратить формирование рефлюкс-нефropатии и хронической болезни почек.

Ключевые слова: новорожденные, клапан задней уретры, трансуретральная резекция клапана задней уретры, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

The diagnosis and treatment of neonates and infants with posterior urethral valves

A.S. Gurskaya¹, L.B. Menovschikova¹, M.V. Levitskaya², O.G. Mokrushina¹,
V.S. Shumikhin¹, A.I. Gurevich³, Ye.V. Yudina³

¹N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow;

²Unit for Surgery of Neonates and Premature Babies, N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital Thirteen, Moscow;

³Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Russia, Moscow

In January 2009 to December 2013, the N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital (CCCH) Thirteen gave 357 consultations to pregnant women with fetal urinary tract abnormalities and identified the signs of infravesical obstruction in 27 fetuses of 28–32 weeks of gestation. During the first 24 hours of life, these babies were urgently admitted from maternity hospitals to the Unit for Surgery of Neonates and Premature Babies for further examination and treatment. The diagnosis was verified by miction cystourethrography that showed posterior urethral enlargement. Comprehensive X-ray urological examination and blood biochemical tests were carried out in the unit to evaluate renal function. For additional assessment of the latter, urinary enzymes and β 2-microglobulins were examined and biochemical urinalysis was performed from September 2012. All the infants underwent transurethral resection of a posterior urethral valve. Later on, the babies were followed up and treated in an outpatient setting in the Nephrourological Center, N.F. Filatov CCCH Thirteen. The duration of the follow-up was 1 to 4 years. Analysis of the long-term results of endoscopic correction of ureterovesical segment abnormality shows that the use of mini-invasive treatment options in neonates and infants makes it possible to recover urinary tract urodynamics and bladder evacuation function, to reduce the number of infectious complications, and to prevent reflux nephropathy and chronic kidney disease.

Key words: neonatal infants, posterior urethral valve, transurethral resection of posterior urethral valve, neurogenic bladder dysfunction

Актуальность

Пороки развития мочевыделительной системы (МВС) регистрируются у 5–14 % новорожденных. Частота их составляет 6–8 случаев на 1000 новорожденных. Среди всех антенатально обнаруживаемых пороков развития удельный вес пороков развития почек и МВС составляет от 26 до 28 % [1]. Среди таких больных одной из самых тяжелых групп являются дети с наличием инфравезикальной обструкции, так как позднее выявление клапанов задней уретры (КЗУ) способствует развитию осложнений со стороны почек, приводящих к хронической болезни почек и инвалидизации пациентов, и ухудшает функцию мочевого пузыря [2–4].

В связи с улучшением антенатальной ультразвуковой диагностики, появлением аппаратов для ультразвукового исследования (УЗИ) экспертного класса предварительный диагноз при поражении верхних и нижних мочевых путей может быть поставлен еще до рождения ребенка, на 20-й неделе беременности [5, 6]. Однако в большинстве случаев специалисты УЗИ самостоятельно пролонгируют беременность, не понимая, с какими последствиями заболевания приходится сталкиваться в постнатальном периоде. Отсутствие эффективного мочеиспускания в антенатальном периоде приводит как к нарушению уродинамики верхних мочевых путей, так и к тяжелым расстройствам эвакуаторной функции мочевого пузыря. Следует отметить, что включение в диагностический протокол такого метода, как УЗИ структур спинномозгового канала в первые 3 мес после рождения ребенка, позволило у этой группы детей в 67 % случаев выявить и нарушение дифференцировки спинного мозга, т.е. проявления миелодисплазии. Поэтому причина эвакуаторных нарушений в подобных случаях является полиэтиологичной и не может рассматриваться только с точки зрения наличия анатомического препятствия оттоку мочи из мочевого пузыря, что необходимо учитывать при составлении программы лечения. Очень важно понимать, что восстановление анатомической проходимости уретры у детей с признаками инфравезикальной обструкции не приводит к полному выздоровлению. Необходим комплексный подход в лечении данной группы пациентов и оценка уродинамики как нижних, так и верхних мочевых путей, а также функции почек и мочевого пузыря.

Точная этиология развития КЗУ в настоящее время до конца не известна и носит мультифакторный наследственный характер. Эта аномалия возникает между 4-й и 6-й неделями развития, когда происходит деление первичной клоаки на мочевыводящий и ректальный отделы. Вольфов проток в норме внедряется в заднюю стенку вновь образованного мочевыводящего отдела, что сопровождается формированием двух складок [7]. При патологическом формировании МВС вольфов проток проходит через переднюю стенку мо-

чевыводящего отдела, в результате чего формируются перегородки или клапаны, в дальнейшем препятствующие оттоку мочи. С 11-й недели почки плода начинают выделять мочу, а ко II триместру становятся практически единственным источником формирования околоплодных вод. Достаточное количество околоплодных вод имеет жизненно важное значение для роста и развития легких и скелета.

При выполнении пренатального УЗИ на уровне женской консультации специалист может выявить расширение чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) и мочеточников, что должно являться показанием к направлению беременной женщины на проведение УЗИ экспертного класса. Признаками инфравезикальной обструкции будут являться: маловодие или отсутствие околоплодных вод, большие размеры мочевого пузыря, отсутствие его опорожнения в течение 30–40 мин во время исследования, расширение задней уретры, а также расширение мочеточников и ЧЛС.

Необходима ранняя антенатальная диагностика синдрома Поттера (Potter syndrome) и синдрома Prune Belly, которые могут сочетаться с наличием инфравезикальной обструкции. Синдром Поттера у плода включает характерный фенотип ребенка (низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатия, контрактуры конечностей, косолапость), а также тяжелую легочную гипоплазию и пороки МВС. При отсутствии околоплодных вод синдром Поттера зачастую приводит к внутриутробной гибели плода. Синдром Prune Belly включает аплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и пороки МВС. Данные синдромы являются очень тяжелыми с точки зрения социальной адаптации ребенка и при своевременной установке антенатального диагноза должны являться показанием к прерыванию беременности по желанию супружеской пары.

Материалы и методы

За период с января 2009 по декабрь 2013 г. на базе ДГКБ № 13 выполнено 357 консультаций беременных с пороками МВС, у 27 плодов на 28–32-й неделе гестации были выявлены признаки инфравезикальной обструкции. В 1-е сутки жизни эти дети для дальнейшего обследования и лечения поступили в наш стационар. Данные антенатальной диагностики (расширение задней уретры, мегацистис) и отсутствие самостоятельных мочеиспусканий к концу 1-х суток жизни являются показанием к катетеризации мочевого пузыря и переводу ребенка из родильного дома в хирургический стационар.

Протокол обследования детей с КЗУ не отличается от такового при практически любой урологической патологии (УЗИ почек + доплерография, микционная цистоуретрография, УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи, статическое радиоизотопное

исследование почек (DMSA), экскреторная урография). «Золотым стандартом» является микционная цистоуретрография, при которой определяется расширение задней уретры. Очень важно оценить функцию почек или постараться установить возможный риск со стороны формирования хронической болезни почек уже в периоде новорожденности, а также выявить другую сопутствующую патологию со стороны МВС. На базе нашей клиники в комплексном обследовании мы также выполняем УЗИ спинного мозга, по результатам которого на данный момент можно сказать, что около 67 % детей с КЗУ имеют различные проявления миелодисплазии.

Всем детям выполнялось биохимическое исследование крови для оценки функции почек. С сентября 2012 г. дополнительно проводилось исследование ферментов мочи, бета-2-микроглобулинов мочи, биохимический анализ мочи.

Обладая достаточными техническими возможностями, мы не считаем младенческий возраст больных противопоказанием к трансуретральной резекции (ТУР) КЗУ; лишь у недоношенных детей используется предварительное дренирование мочевого пузыря с помощью уретрального катетера или наложения пункционной цистостомы.

ТУР КЗУ проводилась с помощью резектоскопа фирмы Storz (Германия) с тубусом цистоскопа № 9 Ch. После проведения ТУР КЗУ на срок 10 календарных дней устанавливался уретральный катетер Фолея № 8 Ch. После удаления уретрального катетера и восстановления нормального мочеиспускания, предполагающего полное одномоментное опорожнение мочевого пузыря порциями, соответствующими возрасту пациента, оценивается ритм спонтанных мочеиспусканий (определяются частота и объем мочеиспусканий, объем остаточной мочи по данным УЗИ). При неполном опорожнении мочевого пузыря и клинических проявлениях затрудненного мочеиспускания необходимо выполнить контрольную цистоскопию для визуализации возможных остатков КЗУ и их ТУР. При отсутствии признаков анатомического препятствия основное внимание должно быть направлено на поиск других возможных причин нарушения эвакуаторной функции мочевого пузыря и их дальнейшее устранение.

Результаты

При обследовании у всех детей выявлено сочетание КЗУ с обструктивными уropатиями. По наличию сопутствующей патологии со стороны МВС детей с КЗУ можно разделить на 3 группы.

Первую группу составили дети (14 детей, 25 мочеточников), у которых имелось сочетание КЗУ и пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР). Двустороннее поражение выявлено у 11 детей. После разрушения КЗУ и восстановления нормального мочеиспускания

(в среднем через 1–2 мес) при сохранении ПМР проводилась повторная цистоскопия. Оценивалось состояние слизистой мочевого пузыря (наличие признаков воспаления, трабекулярности стенки, т.е. признаки сохраняющейся нейрогенной дисфункции мочевого пузыря), а также форма и расположение устьев, интрамуральный отдел мочеточников. При наличии рецидивов инфекционных осложнений и признаков прогрессирования рефлюкс-нефропатии выполнялась эндоскопическая коррекция ПМР с помощью объемобразующих веществ (5 детей, 7 мочеточников). Четырем детям выполнено открытое оперативное вмешательство в связи с эктопией мочеточников в дивертикулы мочевого пузыря.

Во 2-ю группу вошли дети с сочетанием КЗУ и мочеточниково-зависимой формы мегауретера (10 детей, 19 мочеточников). Двустороннее поражение выявлено у 9 детей. После разрушения КЗУ при отсутствии признаков улучшения уродинамики верхних мочевых путей на фоне восстановления эвакуаторной фазы мочеиспускания, наличии инфекционных осложнений решался вопрос о проведении эндоскопического стентирования мочеточника. По данным проведенного обследования 5 детям (5 мочеточников) выполнена установка низкого мочеточникового стента из полиуретана с *rig tail* и нитью. Стент удалялся через 3 мес в амбулаторных условиях.

К 3-й группе были отнесены дети, у которых КЗУ сочетался с ПМР с одной стороны и с мочеточниково-зависимой формой мегауретера с другой стороны (3 ребенка, 6 мочеточников). В данной группе детей решался вопрос о необходимости проведения эндоскопической коррекции при наличии вышеописанных показаний. У 1 ребенка (1 мочеточник) выполнена эндоскопическая установка низкого мочеточникового стента.

У всех детей были выявлены различные варианты кистозных дисплазий почечной ткани. У 3 детей (3 почки) в связи с отсутствием функции почки по данным радиоизотопного исследования выполнена лапароскопическая нефруретерэктомия.

В отделении после разрушения КЗУ оценивался ритм спонтанных мочеиспусканий, по данным которого у всех детей была выявлена нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, что потребовало длительного амбулаторного наблюдения и лечения (курсы энерготропной, мембраностабилизирующей терапии, физиотерапии). Все дети были выписаны домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение в нефроурологическом центре ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

По данным катamnестического наблюдения, у всех детей отмечается улучшение уродинамики МВС и эвакуаторной функции мочевого пузыря, у 5 (18 %) детей в настоящее время сформировалась хроническая почечная недостаточность, что требует наблюдения



в центре гемодиализа и гравитационной хирургии крови ДГКБ святого Владимира и решения вопроса о пересадке почки в будущем.

Заключение

Таким образом, можно сказать, что анализ отдаленных результатов эндоскопического лечения

КЗУ показывает, что ранняя диагностика и лечение КЗУ уже в периоде новорожденности позволяет восстановить уродинамику МВС, нормализовать эвакуаторную функцию мочевого пузыря и избежать или отсрочить формирование хронической болезни почек и хронической почечной недостаточности.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Гельдт В.Г., Кузовлева Г.И. Диагностика пороков мочевыделительной системы у новорожденных и грудных детей. Педиатрия: Журнал им. Г.Н. Сперанского 2006;1:87–94.
2. Кузовлева Г.И., Гельдт В.Г. Клапаны задней уретры у новорожденных и грудных детей (этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, современные тенденции в лечении, возможные исходы и осложнения). Дет хир 2004;(1):49–52.
3. Черкашина Е.Н., Козырев Г.В. Хроническая болезнь почек у подростков после устранения клапана задней уретры в периоде новорожденности. Вестн РГМУ 2010;(2):323.
4. Nasir A.A., Ameh E.A., Abdur-Rahman L.O. et al. Posterior urethral valve. World J Pediatr 2011;7(3):205–16.
5. Kitchens D.M., Herndon C.D. Prenatal intervention for lower urinary tract obstruction. Scientific World Journal 2009;(9):390–2.
6. Salam M.A. Posterior urethral valve: Outcome of antenatal intervention. Int J Urol 2006;13(10):1317–22.
7. Sadler T. Langman's Medical Embryology. 12th ed, 2012. Pp. 240–2.