

С. Г. Врублевский^{1,2}, Е. Н. Врублевская^{1,2}, А. М. Врублевская³, А. С. Врублевский¹, А. А. Оганисян¹, Р. Ю. Валиев¹, И. С. Ахметжанов¹, П. А. Романов¹

К ВОПРОСУ О ТАКТИКЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОЙ ПОЛИКИСТОЗНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК

¹ ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». Россия, 119620, Москва, ул. Авиаторов, д. 38

² ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра детской хирургии педиатрического факультета. Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1

³ ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы». Россия, 119049, Москва, 4-й Добрынинский переулок, д. 1/9

S. G. Vrublevskiy^{1,2}, E. N. Vrublevskaya^{1,2}, A. M. Vrublevskaya³, A. S. Vrublevskiy¹, A. A. Oganisian¹, R. Yu. Valiev¹, I. S. Ahmetganov¹, P. A. Romanov¹

TACTICS OF SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE

¹ V. F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children. 38, Aviatorov str., Moscow, 119620, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University. 1, Ostrovitianov str., Moscow, 117997, Russia

³ Morozovskaya Children Clinical Hospital. 1/9, 4-th Dobryninsky lane, Moscow, 119049, Russia

Резюме

Недостаточное знание ранних симптомов заболевания, неуправляемость течения патологического процесса, неопределенность факторов риска развития хронической почечной недостаточности служат причиной необратимых нарушений функции почек при аутосомно-доминантной поликистозной болезни, что затрудняет применение эффективных методов лечения. Пункция почки под контролем УЗИ-визуализации является методом выбора при лечении данной патологии. В приводимом клиническом случае методика пункции и склерозирования кистозной полости диаметром более 3 см при аутосомно-доминантной поликистозной болезни дала возможность получить положительный результат, характеризующийся исчезновением кистозного образования, расправлением паренхимы, сдавленной патологической полостью, и нормализацией кровотока в основных и интрапаренхиматозных сосудах почки.

Abstract

Lack of knowledge of early symptoms of the disease, the uncontrollability of pathological process, the uncertainty of the risk factors for chronic kidney failure can cause irreversible renal dysfunction that makes it difficult to apply effective treatments. The introduction of low-traumatic and effective methods of treatment of cystic kidney formations is the goal of many specialists. The technique of puncture and sclerosis of the cystic cavity with a diameter of more than 3 cm in autosomal dominant polycystic disease made it possible to obtain a positive result, characterized by the disappearance of cystic formation, expansion of the parenchyma by a compressed pathological cavity, and normalization of blood flow in the main and intraparenchymatous vessels of the kidney. Here is a clinical case of surgical treatment of an 8-year-old child with autosomal dominant polycystic kidney disease, in the treatment of which the method of step-by-step puncture-sclerotic correction was successfully applied.

Ключевые слова: поликистозная болезнь, почка, пункция, склерозирование, киста.

Keywords: polycystic disease, kidney, puncture, sclerosis, cyst.

Для цитирования: Врублевский С. Г., Врублевская Е. Н., Врублевская А. М., Врублевский А. С., Оганисян А. А., Валиев Р. Ю., Ахметжанов И. С., Романов П. А. К вопросу о тактике хирургического лечения детей с аутосомно-доминантной поликистозной болезнью почек // *Quantum Satis*. 2022; 1–2 (5): 60–63.

For citation: Vrublevskiy S. G., Vrublevskaya E. N., Vrublevskaya A. M., Vrublevskiy A. S., Oganisian A. A., Valiev R. Yu., Ahmetjanov I. S., Romanov P. A. Tactics of surgical treatment of children with autosomal dominant polycystic kidney disease // *Quantum Satis*. 2022; 1–2 (5): 60–63.

Встречаемость врожденных и наследственных заболеваний почек, имеющих прогрессирующее течение с развитием хронической почечной недостаточности (ХПН), в настоящее время возросла. Так, поликистозная болезнь (ПКБ), по данным разных авторов, встречается с частотой от 1:400 до 1:1000 новорожденных [1]. У 10% больных, нуждающихся в заместительной терапии, гемодиализе и трансплантации почек, ПКБ является причиной развития ХПН [2, 3].

Клинический случай лечения пациента 8 лет с аутосомно-доминантным поликистозом почек (АДПКБ) наглядно демонстрирует эффективность применения малоинвазивной хирургической операции.

Мальчик С., 8 лет, с диагнозом АДПКБ, наблюдается с рождения по поводу кистозного поражения паренхимы обеих почек.

Из анамнеза известно, что при выполнении ультразвукового исследования (УЗИ) в период новорожденности у ребенка выявлено умеренное расширение коллекторной системы левой почки до 8–9 мм. В паренхиме обеих почек обнаружены единичные кистозные полости диаметром до 10 мм. Отец и дед ребенка страдают

АДПКБ. Длительное время в связи с отсутствием жалоб и изменений клинических анализов крови и мочи родители не обращались в лечебные учреждения и не обследовали мальчика.

Во время диспансеризации в возрасте 5 лет при выполнении УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства у ребенка выявлено увеличение объема обеих почек, наличие в паренхиме кистозных полостей с максимальным диаметром до 60 мм в левой почке. Для дальнейшего обследования и лечения ребенок был направлен в профильное отделение НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого (НПЦ).

По результатам УЗИ: левая почка имеет размеры 106 × 32 мм, паренхима – 7–10 мм, ее дифференцировка сохранена, чашечки не расширены, мочеточник не прослеживается на всем протяжении. В паренхиме обнаруживаются единичные кистозные полости диаметром до 7 мм, максимальное полостное образование в среднем сегменте почки размером более 60 мм.

Правая почка имеет размеры 111 × 53 мм, паренхима – 16 мм с единичными кистами до 7 мм, в среднем сегменте почки определяется полость диаметром 18 мм. При доплерографии кровотоков слева ослаблен, однако прослеживается до капсулы почки. Справа кровотоки также прослеживаются до капсулы (рис. 1).

При доплерометрии сосудов почек слева на уровне сегментарных и междольковых артерий индекс резистентности (IR) повышен до 0,78–0,82, на дуговых артериях – 0,64–0,67, на междольковых сосудах – 0,69–0,71. Справа на сегментарных артериях IR повышен до 0,73, снижен на дуговых до 0,58 и междольковых – до 0,57, что характерно для случаев с наличием кистозных полостей диаметром более 3 см у пациентов с АДПКБ.

При выполнении мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) с болюсным введением контраста выявлены множественные кистозные полости в паренхиме обеих почек, чашечки левой почки раздвинуты и оттеснены полостным образованием, убедительных данных за сообщение кисты с коллекторной системой почки не выявлено (рис. 2).

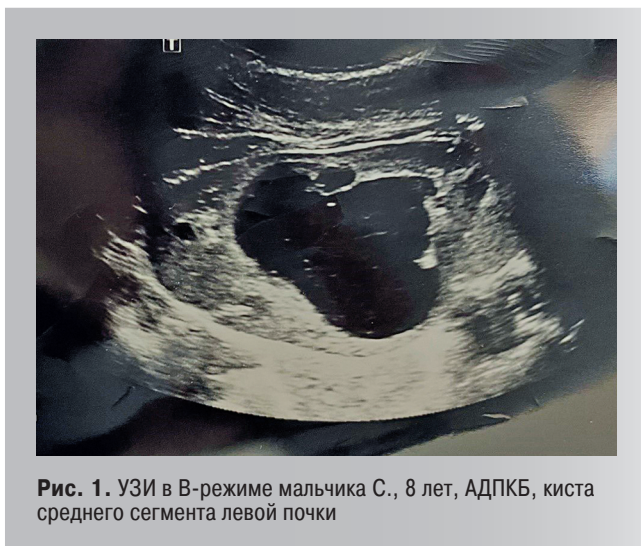


Рис. 1. УЗИ в В-режиме мальчика С., 8 лет, АДПКБ, киста среднего сегмента левой почки



Рис. 2. МСКТ мальчика С., 8 лет, аксиальный срез. АДПКБ; кистозная полость больших размеров в левой почке, оттесняющая коллекторную систему



Рис. 3. УЗИ в В-режиме через 1 месяц после пункционного лечения мальчика С., 8 лет, с АДПКБ

На отсроченных экскреторных рентгенограммах определялась своевременная эвакуаторная функция почек с обеих сторон, расширения коллекторной системы не выявлено, мочеточник контрастируется цистоидами. Эвакуаторная функция не нарушена, накопление контрастного препарата в полости кистозных образований не визуализировано.

Учитывая наличие в левой почке кистозной полости больших размеров, вызывающей сдавление паренхимы и снижение паренхиматозного кровотока, было решено выполнить пункцию и склерозирование образования.

Под эндотрахеальным наркозом в положении на животе с подложенным под грудь валиком и УЗ-наведением произведены одномоментная пункция и дренирование кисты с медленной эвакуацией содержимого в объеме более 50 мл и последующим введением склеропрепарата.

Жидкость, полученная во время пункции, не имела патологических примесей и была отправлена на биохимическое исследование. В полость кисты введен 96% этиловый спирт в объеме 20 мл с экспозицией 5 минут.

Учитывая большой объем патологического образования, было принято решение о повторном склерозировании полости кистозного образования через двое суток для максимально эффективного воздействия на эпителиальную выстилку. Послеоперационный период протекал гладко. Ребенок получал плановое обезболивание ненаркотическими анальгетиками и короткий 3-дневный курс антибактериальной терапии

в связи с наличием системы наружного дренирования полостного образования почки.

Размер кистозной полости к пятым послеоперационным суткам сократился до 15 мм. Дренаж был удален после контрольного лучевого исследования и получения результатов лабораторного анализа содержимого полости кисты, сходного по своему биохимическому составу с плазмой крови.

Домой ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на шестые сутки. Через 1 месяц при проведении УЗИ в паренхиме правой почки определялись лишь единичные кисты диаметром не более 7 мм (рис. 3).

По данным доплерометрии отмечено улучшение интрапаренхиматозного кровотока. Индексы резистентности на дуговых и междольковых артериях составили 0,63–0,68.

Заключение

Клинический пример наглядно демонстрирует эффективность лечения пациента с АДПКБ и гигантским кистозным образованием почки. У данной группы пациентов необходимо применять малоинвазивные и малотравматичные методы лечения с минимальным повреждением паренхимы почек в связи с неблагоприятным течением заболевания — непрерывным ростом кистозных образований и постепенным развитием ХПН. Пункционно-склеротический способ лечения является методом выбора у детей с АДПКБ.

Литература

1. Wilson P. D. Polycystic kidney disease // The New England Journal of Medicine. 2004; 350: 151–164. DOI: 10.1056/NEJMRA022161.
2. Hateboer N., van Dijk M. A., Bogdanova N., Coto E. et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2 // The Lancet 1999; 353: 103–107. DOI: 10.1016/s0140-6736(98)03495-3.
3. Torra R., Badenas C., Perez Oiler L. et al. Increased prevalence of polycystic kidney disease type 2 among elderly polycystic patients // American Journal of Kidney Diseases (AJKD) 2000; 36: 728–734. DOI: 10.1053/ajkd.2000.17619.

Авторы

ВРУБЛЕВСКИЙ Сергей Гранитович	Доктор медицинских наук, профессор, заместитель главного врача по хирургии ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0001-9400-7673. E-mail: s.g.vrublevskiy@yandex.ru
ВРУБЛЕВСКАЯ Елена Николаевна	Доктор медицинских наук, заведующая хирургическим отделением № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0001-7312-5945. E-mail: vrublevskaj@mail.ru
ВРУБЛЕВСКАЯ Анастасия Михайловна	Врач отделения ультразвуковой и функциональной диагностики ГБУЗ «Морозовская ДГКБ Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0003-2036-5544. E-mail: ustalakak@yandex.ru
ВРУБЛЕВСКИЙ Артём Сергеевич	Кандидат медицинских наук, детский уролог-андролог хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0001-8550-8636. E-mail: a.s.vrublevskiy@yandex.ru
ОГАНИСЯН Анна Арменовна	Детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0002-5495-4315. E-mail: oganisyanaa@yandex.ru
ВАЛИЕВ Реваз Юрьевич	Детский хирург хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0003-1805-9169. E-mail: rudicov-rudic89@mail.ru
АХМЕТЖАНОВ Ильдар Сафаевич	Детский уролог-андролог хирургического отделения № 1 ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0003-2517-7446. E-mail: dzhdzh@live.ru
РОМАНОВ Павел Анатольевич	Заведующий отделением лучевой диагностики ГБУЗ «НПЦ специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». ORCID: 0000-0002-1898-7769. E-mail: npts_xray@mail.ru