# Лечебная тактика при комбинированном стенозе лоханочно-мочеточникового сегмента и протяженной гипоплазии мочеточника у детей

The treatment policy in children with combined stenosis of ureteropelvic junction and extended ureter hypoplasia

U. Fridrikh, R. Fetter, E. Konrad

Treatment of ureteropelvic junction (UPJ) combined anomalies and segmental hypoplasia of extended portion of ureter is a major problem in pediatric urology. There is a large quantity of complications after surgical correction of anomalies and high rate of nephrectomies mentioned in publications. Since 1994 to 1998 we observed 146 children with UPJ obstruction, 130 of them underwent surgery due to Anderson-Hynes technique. 57 (38%) patients, along with the combined UPJ stricture and ureteral hypoplasia had other abnormalities of the urinary tract, with 7 children (4.3%) in the age from 3 weeks to 13 years, which had segmental hypoplasia of ureter on a large extension with normal or partially preserved function of the kidneys

In all patients percutaneous nephrostomy with urine flow restoration from kidneys performed prior to surgery. All children underwent pyeloplasty with a long-term insertion of JJ-stents for 6 to 24 months. Two patients underwent pyeloplasty using a free fascial flap. In one kid primary ureteral plastic with an ileum segment was performed. In 5 cases we observed gradual recovery of UPJ function after surgery.

All treated children had recovery of renal excretory function. In one child after 2 years of stenting and partial improvement of renal function, the ureter was completely replaced by a segment of ileum.

Our results of treatment of this complex combined anomaly proved the positive effect of antireflux ureteral stenting for the long term. According to our view, the replacement of the ureter with a segment of ileum should only be conducted due to the dynamics of the disease.

У. Фридрих<sup>1</sup>, P. Феттер<sup>1</sup>, E. Конрад<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Клиника детской хирургии (директор: профессор, доктор медицинских наук. Е. Готтшальк)

<sup>2</sup>Клиника ядерной медицины (директор: профессор, доктор медици ских наук Г. Ендерт), Клиника Эрфурт ГмбХ

ечение сочетанного стеноза лоханочно-мочеточникового сегмента (ЛМС) и протяженной гипоплазии мочеточника не является повседневной задачей детского уролога, но имеет большое значение и чрезвычайно востребовано в детской урологии. Немногочисленные литературные публикации, в частности Allen TD. с соавт. [1,2] подтверждают большое количество осложнений и необходимость выполнения нефрэктомий при неадекватном лечении этого сочетанного порока развития мочевыделительной системы.

Аномалии ЛМС развиваются в результате эмбриопатогенетических нарушений в эпителиальной мембране и в процессе реканализации мочеточника. Также к причинам их возникновения относят фиброз фетальной уретральной складки, ишемию мочеточника, нейромышечную дисплазию мочеточника, обструктивные эмбриональные уретральные пороки [3].

Пороки мочеполовой системы, возникающие на ранних стадиях развития эмбриона, приводят к выраженной почечной дисплазии и полному гломерулосклерозу, что изначально ограничивает все возможности лечения. Обструктивные уропатии, воз-

никшие в более поздние сроки, преимущественно приводят к развитию гидронефротической трансформации с сегментарным нарушением функции почечных клубочков. В этом случае существуют определенные возможности оперативной коррекции порока.

Большое значение для выбора метода лечения указанной аномалии ЛМС имеют результаты гистологического исследования, в особенности, с точки зрения потенциальной способности созревания гипоплазированных сегментов мочеточника. При гистологическом исследовании пораженного мочеточника отмечается узость его просвета с частичной тонкостенностью, дефекты эпителия, уменьшенное межклеточное пространство с коллагеновой диссоциацией мышечных клеток, а также выраженное уменьшение количества внутриклеточных энергоносителей, в особенности в пиноцитарных пузырьках и гликогеновых гранулах. Как известно из ранее проведенных исследований относительно повторной резекции мочеточника после уретерокутеонестомии, функциональное восстановление мочеточника обусловлено способностью к стабилизации имеющегося синтиция. Подобные компенсаторные механизмы могут обеспечить успешность оперативной реконструкции гипоплазированного мочеточника без необходимости его замены [4-6].

## РОЛЬ СТЕНТА С DD-ЗАМКОМ У ПАЦИЕНТОВ С КОМБИНИРОВАННЫМИ АНОМАЛИЯМИ ЛМС

Одним из методов лечения комбинированных аномалий ЛМС, в ряде случаев приводящих к улучшению функционального состояния мочеточника, является его продолжительное стентирование, обеспечивающее разгрузку почки на длительное время. На сегодняшний день доказано, что применение традиционных (внешних) стентов [2] сопровождается большим количеством осложнений инфекционного характера, низкой эффективностью в отношении восстановления функции мочеточника, высоким риском инкрустации стента, а также возможностью развития пузырномочеточникового рефлюкса. Вышеуказанных осложнений можно избежать при применении JJ-стента с DD-замком (рис.1) [7-9]. Этот полиуретановый мочеточниковый катетер - стент имеет на пузырном конце мембранный клапан из мягкого вирутана, который автоматически закрывается при повышении давления в пузыре. После установки он предотвращает обратный заброс мочи из мочеточника в почечную лоханку. Дополнительный широкий клапан предотвращает миграцию пузырного конца стента и обеспечивает надежность местоположения катетера в мочеточнике. Благодаря простоте применения этого стента он уже использовался в клинической практике для решения проблем, связанных с суправезикальным нарушением оттока мочи. Экспериментальные и клинические результаты показали, что антирефлюксный мочеточниковый ЈЈ-стент с DD-замком позволяет обеспечить адекватный отток мочи из почечной лоханки. Клапан не нарушает тока мочи, поскольку отток обеспечивается не только через отверстия стента, но и паралюминально [5, 10]. В работах Наппа МК с соавт. [6] и Mortensen J. [11], а также в собственных исследованиях [2, 5, 9, 12, 13] было показано, что длительное стентирование мочеточника усиливает его перистальтическую активность при снижении давления в лоханке.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

С 1994 по 1998 гг. наблюдалось 146 детей с обструкцией ЛМС, 130 из которых были прооперированы по методу Хайнс-Андерсона. У 57 (38%) пациентов наряду с комбинированной стриктурой ЛМС и гипоплазией мочеточника выявлены другие аномалии мочевыводящих путей, при этом у 7 детей (4,3%) в возрасте от 3 недель до 13 лет, имела место сегментарная гипоплазия мочеточника большой протяжности с нормальной или частично сохраненной функцией почки (табл. 1). Всем больным до операции первым этапом была выполнена нефростомия для восстановления оттока мочи.

После этого проводилось полное обследование, включающее антероградную и ретроградную пиелоуретерографию, микционную цистографию, радиоизотопную ренографию и эндоскопическое исследование.

Ниже приведены клинические

Таблица 1. Сочетанные пороки развития мочевыводящих путей у детей с обструкцией ЛМС

Вид порока	Число больных
Уретральный клапан YOUNG 1	15
Стеноз устья мочеточника	13
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс	7 (1 двусторонний)
Сегментарная гипоплазия мочеточника большой протяжности	7
Подковообразная почка	5
Аномалии взаиморасположения почек	3
Уретроцеле	2
Единственная почка	1
Почечная дисплазия	1
Всего:	57

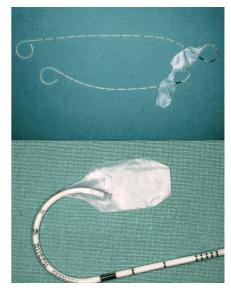


Рис. 1. JJ-стент с DD-замком.

случаи применения JJ-стента с DDзамком.

#### Клинический случай 1

Девочка трех месяцев с двусторонней обструкцией ЛМС и установленными перкутанными нефростомами с обеих сторон поступила для выполнения оперативного лечения в объеме пластики ЛМС по Хайнс-Андерсену с двух сторон. Интраоперационно справа выявлена гипоплазия дистального отдела мочеточника и рубцовое изменение почечной лоханки, в связи с чем наложение пиелоуретерального анастомоза оказалось невозможным (рис. 2). Установлен мочеточниковый стент справа. Слева выполнен пиело-уретеральный анастомоз. Через 10 дней выполнено повторное оперативное вмешательство справа - резекция измененного дистального отдела мочеточника с установкой стента 4Ch с DD-замком. Через 6 месяцев стент удален. По данным статической нефросцинтиграфии функция справа через 6 месяцев составила 63%, слева 37%. В течение 3 лет состояние ребенка без отрицательной динамики.

#### Клинический случай 2

Девочка 13 лет поступила с жалобами на боли в поясничной области слева. При обследовании выявлен нарушение оттока мочи из левой почки, в связи с чем была выполнена нефростомия и назначена антибактериальная терапия. При антеградной пиелоуретерографии



Рис. 2. Антеградная пиелоуретерография с двух сторон: стрелкой указан участок гипоплазированного мочеточника справа (клинический случай 1).

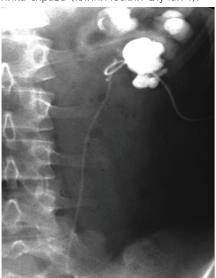


Рис. 3. Антеградная пиелоуретерография слева: обструкция ЛМС, мочеточниковый стент с DD-замком (клинический случай 2).



Рис. 4. Ретроградная уретеропиелография справа — стриктура ЛМС справа, сужение нижней трети правого мочеточника (клинический случай 3).

выявлена обструкция ЛМС, стеноз устья мочеточника и сегментарная гипоплазия дистального отдела мочеточника на большом протяжении (рис.3). Выполнена пластика ЛМС по Хайнс-Андерсену с установкой мочеточникового стента 3Ch с DD- замком. Затем при стабильных уродинамических показателях произведена замена стента на больший по диаметру (4,8 Ch). После 8-недельного стационарного лечения нефростома удалена, стент заменен на 6Сh, который еще через 3 месяца заменили на 7Ch. При установке стента выполнена его фиксация в мочевом пузыре для предотвращения миграции. Стент был оставлен на 12 месяцев. По данным реносцинтиграфии функция слева составляла 47%, справа 53%. После удаления стента ребенок находится под постоянным наблюдением, жалоб нет.

#### Клинический случай 3

Девочка 7 лет после падения с горки была госпитализирована для стационарного лечения с ушибом поясничного отдела позвоночника. Во время проведения УЗИ брюшной полости был выявлена гидронефротическая трансформация справа. По данным ретроградной уретеропиелографии справа выявлена стриктура ЛМС справа и сужение н/3 правого мочеточника (рис. 3). Исходно функция правой почки составляла 27% от суммарной функции обеих почек. Пациентке выполнена пластика ЛМС по Хайнс-Андерсону. Учитывая выраженное сужение дистального отдела мочеточника произведена установка мочеточникового стента 3Ch с DD-замком, который через 5 месяцев был заменен на стент 4Ch. Через 6 месяцев функция почки справа составляла 43% без нарушения оттока мочи. Через 5 лет после операции, состояние ребенка удовлетворительное, жалоб нет.

#### Клинический случай 4

Мальчик 11 лет поступил с диагнозом: подковообразная почка, гидронефртическая трансформация слева. При УЗ-исследовании органов брюшной полости выявлен пиеловазальный конфликт слева. Данных

за инфекцию мочевых путей не выявлено. Пациенту была выполнена пластика ЛМС с установкой нефростомы. Интраоперационно выявлена гипоплазия дистального отдела мочеточника на протяжении 10 см. Выполнено длительное стентирование с помощью мочеточникового стента 3Ch с DD-замком в течение 21 месяца. Функция почки через 21 месяц составляет 21%. В отдаленном периоде пациент жалоб не предъявляет.

#### ОБСУЖДЕНИЕ

Сочетание обструкции ЛМС и сегментарной гипоплазии мочеточника представляет собой наиболее сложную проблему как в отношении лечения, так и в отношении отдаленных результатов [14-16]. Очень часто больным данной категории выполняется нефрэктомия [1, 2]. У всех детей с данной сочетанной аномалией развития мочевыводящих путей отмечается выраженное нарушение оттока мочи из почки, что требует выполнения нефростомии. В план обследования должна включаться не только антеградная пиелоуретрография, но и ретроградная уретерография для исключения гипоплазии дистального отдела мочеточника. Наряду с пластикой ЛМС по Хайнс-Андерсену [17] данной группе пациентов показано выполнение антирефлюкского стентирования мочеточника на длительный срок с помощью мочеточниковых стентов разных типов. В настоящее время неудачи лечения данной аномалии развития связаны с отсутствием у ряда стентов антирефлюксной защиты. Использование стента с DD-замком, предотвращающего возникновение ПМР, ляет понизить давление в почечной лоханке, постепенно восстановить пейсмекерную функцию пиелоуретрального сегмента и дренировать мочевые пути сроком до двух лет. Для пациентов младенческого возраста можно применять стенты 3или 4-Ch, до 6-ти лет – 4,8-Ch стент и после 6-лет - 6-Ch и 7-Ch стенты. Первым этапом пациентам выполняется нефростомия для нормали-





### RÜSCH УРОЛОГИЯ

## TELEFLEX – МИР ГОТОВЫХ РЕШЕНИЙ ДЛЯ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

3AO «Сэйдж» является эксклюзивным импортёром компании Teleflex (RÜSCH®) – одного из ведущих мировых брендов на рынке расходных материалов для урологии



121069, г. Москва, ул. Малая Никитская, д. 20/9, стр. 2 тел.: +7(495) 234 39 45/46, факс: +7(495) 234 39 47 e-mail: info@sagemed.ru, сайт: www. sagemed.ru



зации давления в почечной лоханке. В последующем оценивается функция почек и состояние мочеточника.

Сроки удаления стента определяются восстановлением функции почек и мочеточника [18, 19]. В сложных случаях необходимо выполнение эндоскопических контрольных исследований. Для предотвращения инкрустации стента и возникнове-

ния инфекционно-воспалительных осложнений необходимо адекватное санирование верхних мочевых путей, профилактика повторных инфекции и прием большого количество жидкости. Если не наблюдается улучшения функции почки и мочеточника у пациентов данной группы, необходимо выполнить аутотрансплантацию почки [20-23] не позднее чем через 2

года от момента диагностирования заболевания.

В целом, представленные результаты лечения этого тяжелого комбинированного порока развития мочеполовой системы позволяют говорить о высокой эффективности применения антирефлюксного стентирования мочеточника в течение длительного срока.

**Ключевые слова:** стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента, сегментарная гпоплазия мочеточника, пластика лоханочно-мочеточникового сегммента, антирефлюксное пиелоуретеральное стентирование, *IJ-стент с DD-замком*.

**Keywords**: ureteropelvic junction obstruction, segmental ureteral hypoplasia, plastic ureteropelvic junction, antireflux ureteropelvic stenting, JJ-stent with DD-lock.

#### JUTEPATYPA

- 1. Allen TD. Congenital ureteral stricture. // J Urol. 1970. Vol. 104, N 1. P. 196-204
- 2. Allen TD. Husmann DA. Ureteropelvic junction obstruction associated with ureteral hypoplasia. // J Urol. 1989. Vol. 142, N 2, Pt. 1. P. 353-355
- 3. Alcaraz A, Vinaixa F, Tejedo-Mateau A, Forés MM, Gotzens V, Mestres CA, Oliveira J, Carretero P. Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. // J Urol. 1991. Vol. 145, N 2. P. 410-416
- 4. Friedrich U, Schreiber D, Gottschalk E, Dietz W. Ultrastruktur des distalen ureters bei kongenitalen Malformationen im Kindesalter. // Z Kinderchir. 1987. Vol. 42, N 2. P. 94-102
- 5. Friedrich U, Vetter R, Jorgensen TM, Muhr M. Experimental and clinical experience with new pyeloureteral stents in pediatric urology. // J Endourol. 1997. Vol. 11, N 6. P. 431-439
- 6. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M. Ureteral structure and ultrastructure. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. // J Urol. 1976. Vol. 116, N 6. P. 725-730
- 7. Ahmadzadeh M. Flap valve ureteral sent with an antireflux function: a review of 46 cases. // Urol Int. 1992. Vol. 48, N 4. P. 466-468
- 8. Finney RP. Double-J and diversion stents.// Urol Clin North Am. 1982. Vol. 9, N 1. P. 89-94
- 9. Friedrich U, Vetter R. Der antirefluxive Ventil-DD-Ureterstent im Kindesalter. // Sonderheft Rüsch-Direkt. 1999. P. 1-15
- 10. Yamaguchi O, Yoshimura Y, Irisawa C, Shiraiwa Y. Prototype of a reflux-preventing ureteral sent and its clinical use.// Urology. 1992. Vol. 40, N 4. P. 326-329
- 11. Mortensen J. Hydrodynamics of the pyeloureter of the pig. // Neurourol Urodyn. 1986. Vol. 5. P. 87-117
- 12. Friedrich U, Vetter R. Use of pyeloureteral DD stents in children. / In: Yachia D (Ed). Stenting the urinary system. Isis Medical Media Ltd, Oxford 1998; 141-149

- 13. Ransley PG. Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Dillon MB, Baratt TM. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. // J Urol. 1990. Vol. 144, N 2, Pt.2. P. 584-587
- 14. Djurhuus JC, Nerstrom B, Hansen RI, Gyrd-Hansen N, Rask-Andersen H. Dynamics of the upper urinary tract. I. An electrophysiologic in vivo study of renal pelvis in pigs: method and normal pattern. // Invest Urol. 1977. Vol. 14, N 6. P. 465-468, 475-477
- 15. Gosling JA, Dixon JS. Funcional obstruction of the ureter and renal pelvis.// Brit J Urol. 1978. Vol. 50, N 3. P. 145-152
- 16. Gosling JA, Dixon JS. The structure of the normal and hydronephrotic upper urinary tract. / In: O'Reilly PH, Gosling JA (Eds). Idiopathic Hydronephrosis. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1982; 1-15
- 17. Anderson JC, Hynes W. Retrocaval ureter. // Brit J Urol. 1949. Vol. 21, N 3. P. 209-214
- 18. Friedrich U, Reiß-Zimmermann GU, Endert G, Ritter EP. Die Urokinetographie in der Diagnostik und Verlaufsbeobachtung obstuktiver Uropathien im Kindesalter. // Z Kinderchir. 1990. Vol. 45, N 2. P. 100-108
- 19. Woolfson RG, Hilson AJW, Lewis CA, Hill PD, Shah PJ, Neild GH. Scintigraphie evidence of abnormal ureteric peristalsis following urological surgery. // Brit J Urol. 1994. Vol. 73, N 3. P. 142-146
- 20. Hendren WH, McLorie GA. Late stricture of intestinal ureter. // J Urol. 1983. Vol. 129, N 3. P. 584-590
- 21. Hendren WH. Tapered bowel segment for ureteral replacement.// Urol Clin North Am. 1978. Vol. 5, N 3. P. 607-616
- 22. Juma S, Nickel JC. Apendix interposition of the ureter. // J Urol. 1990. Vol. 144, N 2. P. 130-131
- 23. Melchior H, Spehr C. Ureterersatz-Operationen. // Urologe A. 1987. Vol. 26, N 4. P. 181-188