

## Длительная реабилитация пациентки с ангиолипоматозом почек (болезнь Бурневилля — Прингла)

Б.Г. Гулиев, А.И. Новиков, Р.А. Серов

Кафедра урологии Санкт-Петербургской государственной медицинской академии им. И.И. Мечникова

Контакты: Бахман Гидаятович Гулиев [gulievbg@mail.ru](mailto:gulievbg@mail.ru)

Туберозный склероз (ТС), или болезнь Бурневилля — Прингла, относится к группе заболеваний, характеризующихся поражением кожных покровов, нервной системы и внутренних органов. ТС был впервые описан в 1862 г. французским врачом D.M. Bourneville и в 1880 г. английским хирургом J. Pringle [1, 2]. Частота этой патологии, по данным литературы, составляет 1:30 000 [3—5]. Этиология ТС до конца не известна, многие авторы относят его к прогрессирующему наследственному заболеванию по аутосомно-доминантному типу с неполной генетической пенетрантностью мутантного гена [4, 6, 7]. Обычно ТС клинически проявляется развитием эпилептических припадков, нарушениями психики, изменениями со стороны глазного дна и кожи. Классической триадой симптомов, которые описал Н. Vogt [8], являются умственная усталость, приступы судорог и специфическая сыпь на лице. Наряду с неврологическими нарушениями и поражением сетчатки глаз, болезнь Бурневилля — Прингла проявляется поражением обеих почек ангиолипоматозными узлами, которое встречается в 50—80% случаев [5, 7, 9, 10]. Эти новообразования в 80% наблюдений симметричны, множественны, доброкачественны и не имеют склонности к малигнизации. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) или компьютерной томографии (КТ) почки обычно представлены узловыми образованиями различного диаметра, сдавливающими паренхиму и деформирующими полостную систему. Частыми осложнениями со стороны почек при болезни Бурневилля — Прингла являются кровотечения из ангиолипоматозных узлов с развитием забрюшинных гематом и обострение хронического пиелонефрита (ХП). Кроме того, опухолевые образования, локализованные в области почечного синуса, сдавливают пиелоуретеральный сегмент (ПУС) и прилоханочный отдел мочеточника, приводя к нарушению уродинамики и снижению функции почки.

В течение 14 лет нами ведется наблюдение за пациенткой с болезнью Бурневилля — Прингла, которая проявлялась частыми эпизодами кровотечения из ангиолипоматозных узлов и нарушением уродинамики, являющихся причиной воз-

никновения болевого синдрома и частых обострений ХП. За время наблюдения неоднократно проводились хирургические вмешательства, направленные на сохранение функции единственной правой почки.

Приводим данный клинический случай.

Больная, 31 год, наблюдается в нашей клинике с 1994 г., когда у нее впервые была диагностирована болезнь Бурневилля — Прингла, основным проявлением которой оказались изменения со стороны почек в виде их поражения ангиолипоматозными узлами. Пальпаторно определялись малоподвижные бугристые почки больших размеров. Вначале пациентка жаловалась только на тяжесть в области подреберья, и ей периодически выполнялось УЗИ. Значимых изменений со стороны почек не было до 1998 г., когда больная с выраженными болями в левом боку и лихорадкой до 39,0°C была госпитализирована в нашу клинику. При обследовании выявлено кровотечение из ангиолипоматозных узлов левой почки с развитием паранефральных гематом. Выполнены люмботомия с удалением сгустков крови и дренирование забрюшинного пространства. На фоне антибактериальной и дезинтоксикационной терапии состояние больной стабилизировалось, и она была выписана на амбулаторное лечение. После операции в течение года несколько раз госпитализировалась в стационар в связи с обострениями ХП. В динамике функция левой почки ухудшалась, что также усугублялось нарушением уродинамики. Дренирование верхних мочевыводящих путей обычным стентом было безуспешным из-за постоянного рефлюкса и обострения ХП. В 2001 г. вновь госпитализирована с повторным кровотечением и высокой лихорадкой, в связи с чем была выполнена нефрэктомия слева. В дальнейшем отмечалось ухудшение функции единственной правой почки, нарастание хронической почечной недостаточности (ХПН) на фоне нарушения уродинамики и воспалительных изменений. На экскреторных урограммах определялось несвоевременное контрастирование полостной системы правой почки, резкое расширение лоханки и всех групп чашечек, ПУС не визуализировался (рис. 1). С учетом невозможности осуществления пластики ПУС из-за сдавливающих его ангиолипоматозных узлов в зону сужения было решено установить нитиоловый стент.

03.08.2004 г. под внутривенной анестезией проведено трансуретральное бужирование ПУС до 12 Шр и установлен эндопротез 8 Шр и длиной 10 см. В послеоперационном периоде выполнены обзорная рентгенограмма мочевыводящих путей и КТ брюшной полости: локализация стента хорошая. Больная на 3-и сутки в удовлетворительном состоянии выписана на амбулаторное лечение. При контрольном обследовании через 7 мес на экскреторных урограммах зафиксировано сравнительное уменьшение полостной системы почки (рис. 2). В течение 3 лет пациентка жалоб не предъявляла. В июле 2007 г. она стала отмечать тупые боли в области почки, в анализах наблюдалось нарастание уровня креатинина. По данным УЗИ выявлено расширение полостной системы почки, а по данным КТ — сдавление мочеточника ангиолипоматозными узлами ниже локализации ранее установленного протеза. Установка обычного стента привела к исчезновению болей, однако из-за рефлюкса наблюдались частые обострения ХП. В связи с этим был установлен дополнительный эндопротез ниже предыдущего в верхнюю треть мочеточника. 20.09.2007 г. выполнено эндопротезирование мочеточника, установлен второй нитиновый стент в поясничный отдел правого мочеточника. После выписки в течение 8 мес жалоб не было, однако в мае 2008 г. пациентку вновь стали беспокоить боли в области правой почки. При обследовании на компьютерной томограмме почки выявлен камень проксимального конца верхнего эндопротеза, нарушавший его проходимость (рис. 3). Попытка выполнения ретроградной уретероскопии гибким эндоскопом и контактной литотрипсии оказалась технически unsuccessful. Дистанционная литотрипсия из-за опасности травмы ангиолипоматозных узлов и кровотечения не проводилась. По этой причине была выполнена перкутанная нефролитотрипсия. 21.05.2008 г. больной проведена операция. При нефроскопии визуализируется камень размером 1,5 см в проксимальном участке стента. Произведена контактная ультразвуковая литотрипсия, извлечены фрагменты камня, восстановлена полная проходимость мочеточника (рис. 4), антеградно установлен обычный стент 6 Шр. Интраоперационных осложнений не было. Однако на 7-е сутки после перкутанной литотрипсии развилось кровотечение из парен-

химы почки и произошла тампонада ее полостной системы сгустками крови, которые плохо отмывались через нефростомический дренаж. Отмечались нарастание креатинина и лихорадка, продолжалось кровотечение со снижением гемоглобина до 50 г/л. В связи с этим возникал вопрос о экстренной нефрэктомии справа с подключением гемодиализа. Но в день операции решено было предварительно вы-



**Рис. 1.** Экскреторная урограмма больной, 31 год, с болезнью Бурневилля — Прингла. Выраженное расширение полостной системы единственной правой почки



**Рис. 2.** Экскреторная урограмма той же больной после эндопротезирования мочеточника. Сравнительное сокращение полостной системы правой почки



**Рис. 3.** КТ спустя 46 мес после эндопротезирования ПУС. Визуализируется камень проксимального участка верхнего эндопротеза



**Рис. 4.** Интраоперационное фото.  
Выполнена контактная литотрипсия,  
полностью восстановлена проходимость эндопротеза

полнить нефроскопию, попытаться удалить сгустки крови и остановить кровотечение. При нефроскопии визуализируется сгусток крови, занимающий всю полостную систему почки. Произведены его фрагментация и удаление, после чего выявлены кровоточащие сосуды паренхимы почки, которые коагулированы с помощью резектоскопа. Кровотечение было остановлено, установлен катетер Фолея, баллоном которого тампонирован свищевой ход. В дальнейшем проводились антибактериальная терапия и гемотрансфузии. При антеградной пиелоуретерографии через 3 нед проходимость верхних мочевыводящих путей нормальная (рис. 5), при пережатии дренажа болей в области почки нет. Нефростома удалена, и больная выписана на амбулаторное лечение.

Таким образом, ангиолипоматоз почек при болезни Бурневилля — Прингла за счет сдавления про-

ксимального отдела мочеточника может осложниться нарушением уродинамики, снижением функции почки и развитием ХПН. Впоследствии такие пациенты становятся потенциальными кандидатами на трансплантацию почки. Выполнение пластических операций на ПУС при болезни Бурневилля —

Прингла маловероятно, а использование обычных стентов и пункционной нефростомии чревато развитием различных осложнений. Эндопротезирование мочеточника нитиловым стентом у больной, на наш взгляд, явилось единственным оправданным способом восстановления проходимости верхних мочевыводящих путей. Стент из монокристаллического никелида титана препятствует компрессии мочеточника ангиолипоматозными узлами и надежно гарантирует адекватный отток мочи из почки в течение длительного времени. Однако необходимо учитывать такое осложнение данной операции, как инкрустация эндопротеза, которое можно ликвидировать эндоскопическим путем.



**Рис. 5.** Антеградная пиелоуретерограмма больной после нефроскопии и удаления сгустков крови из полостной системы почки. Удовлетворительная проходимость обоих протезов

### Литература

1. Bourneville D.M. Sclerose tubereuse des circon-volutions cerebrales: idiotie et epilepsie hemiplegique. Arch Neurol 1880;1:81—91.
2. Pringle J.J. A case of congenital adenoma sebaceum. Br J Dermatol 1890;2:1—14.
3. Medley B.E., McLeod R.A., Houser O.W. Tuberous sclerosis. Semin Roentgenol 1976;11:35—54.
4. Гусев Е.И., Бурд Г.С., Никифоров А.С. Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. М.: Медицина, 1999.
5. Бородин О.Ю. Туберозный склероз (обзор литературы). Журн невропатол психиатр им. Корсакова 1986;86:1249—56.
6. Серова Н.К., Соколова О.Н. К диагностике туберозного склероза. Вopr нейрохир им. Бурденко 1988;2:59—60.
7. Manuel R., Gomez M.D. Tuberous sclerosis. New York, 1979.
8. Vögt H. Zur diagnostic der Tuberösen sklerose. Z Erforsch Behandl Jugendl Schwachsinn 1908;2:1—12.
9. Golji H. Tuberous sclerosis and renal neoplasms. J Urol 1961;85:919—23.
10. Heilmann K. Untersuchungen fiber die Wirkung von Catepresan auf den intraocularen Druck. Klin Mbl Augenheilk 1970;156:71—6.