

УДК: 616.61-006.03-07-089

© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2016

*Л.М. Харитонюк, О.Л. Хитрик, М.В. Бойко,
О.А. Островська, А.В. Обертинский, К.В. Шевченко,
Є.А. Фролова, О.А. Шевченко*

СУЧАСНІ ПІДХОДИ У ДІАГНОСТИЦІ ТА ТАКТИКА ВЕДЕННЯ ХВОРИХ З КІСТОЗНИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ НИРОК

ДУ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»,
м. Дніпропетровськ,
КУ «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня» ДОС»,
м. Дніпропетровськ

Вступ. Кістозні ураження нирок відносяться до аномалій структури ниркової тканини. Прогресуючі зростання кістозних порожнин з часом призводять до незворотних змін нирок і швидкому розвитку ХНН.

Мета. Удосконалення діагностики, тактики ведення та обґрунтування використання лапароскопічного лікування кістозних уражень нирок.

Матеріал і методи. Кістозні ураження нирок діагностують за допомогою сонологічного дослідження з доплерографією, екскреторної урографії, мульти-спіральної комп'ютерної томографії з контрастуванням.

Результати. В обласній дитячій клінічній лікарні на лікуванні знаходилось 167 дітей у віці від 3-х місяців до 18 років з вродженими кістозними ураженнями нирок. У 53 хворих діагностована полікістозна хвороба; у 26 хворих - мультикістозна нирка та у 88 хворих – солітарна кіста нирка. Прогресуючий перебіг захворювання та виявлена патологія зажадала зміни тактики ведення і застосовуватися лапароскопічного лікування.

Висновки. Використання ультразвукової діагностики дозволяє внутрішньоутробно і на ранніх етапах життя дитини виявити кістозні ураження нирок і визначити тактику ведення хворого. Питання про проведення оперативного лікування дітей може виникнути тільки при виникненні ускладнень. Обсяг оперативного втручання завжди максимально органозберігаючий, обґрунтовано застосування лапароскопічного лікування.

Ключові слова: хворі, кістозні захворювання нирок, сучасні підходи, діагностика, тактика ведення.

Вступ. Кістозні ураження нирок відносяться до аномалій структури ниркової тканини і діагностуються в 12-15% випадків серед усіх урологічних захворювань. Частота їх становить 1:250 новонароджених. Прогресуючі зростання кістозних порожнин з часом неминуче призводить до незворотних змін нирок. В етіології даного захворювання має місце вплив хімічних (свинець, літій) і лікарських речовин (цитостатики), променеве ураження, вплив вірусів і бактерії на плід під час вагітності матері. Не існує загальноприйнятої класифікації кістозної патології нирок, але ми користуємося класифікацією Zerres K. /1996/. Серед дітей з полікістозом нирок у 5% виявляються також кістозні зміни печінки, 4% - селезінки, рідше легенів, підшлункової залози і яєчників.

Мета роботи - вдосконалення діагностики, тактики ведення та обґрунтування використання лапароскопічного лікування.

Матеріал і методи. Полікістоз нирок - це двусторонні різко виражені зміни ниркової паренхіми, які свідчать про значне порушення процесів формування нирок на порівняно ранніх етапах внутрішньоутробного розвитку. Розрізняють полікістоз новонароджених, успадкований за рецесивним типом (ця форма частіше смертельна) і полікістоз дорослих, успадкований за домінантним типом.

Частота полікістоза дорослих від 1:400 до 1:1000 в людській популяції. Аутосомно-рецесивний полікістоз нирок зустрічається від 1:5000 до 1:40000. Аутосомний-рецесивний тип полікістозу нирок (АРПП) - спадкове захворювання, при якому уражаються нирки та біліарна система печінки. Захворювання може проявлятися веретеноподібним розширенням збірних протоків нирок і біліарною дисгенезією з фіброзом порталного тракту. У 50-95% дітей з АРПП, що вижили в неонатальному періоді, розвивається артеріальна гіпертензія. Для таких дітей характерні тубулярні порушення у вигляді гіпонатріємії, сечовий синдром у вигляді протеїнурії, гематурії і лейкоцитурії. Дуже високий ризик розвитку інфекції сечовивідних шляхів.

Ультразвукові критерії аутосомно-рецесивного полікістозу нирок у неонатальному періоді неспецифічні, диференційний діагноз з аутосомно-домінантним типом (АДПП) полікістоза нирок обґрунтовується на молекулярно-генетичному аналізі та аналізі родоводу.

Вживання дітей в неонатальному періоді значно зросло за рахунок значного вдосконалення служби реанімації новонароджених. У зарубіжній літературі обговорюють різні експериментальні методи ведення новонароджених дітей з важкими формами АРПП. До таких методик відноситься рання нефректомія при важкому дистрес-синдромі з подальшим перитонеальним діалізом, постійна артеріо-венозна гемофільтрація, яка спрямована на нормалізацію водно-електролітного балансу організму та забезпечення нормальної вентиляції легенів.

При злоякісному перебігу АДПП в ранньому віці виникає лейкоцитурія, транзиторна гематурія, протеїнурія і гіпоізостенурія. Дуже рано спостерігається відставання у фізичному розвитку і розвитку остеопорозу. При торпідному перебігу клініка полікістоза у дітей старшого віку проявляється певним симптомокомплексом: збільшення живота в розмірах, біль в животі, спині та боці (60%), мікро- і макрогематурія (15-20%), підвищенням артеріального тиску (40-80% >), інфекція нирок (50-60%), клініка ниркової недостатності (50%>).

При сонологічному дослідженні виявляються збільшення кисти нирок різного розміру в корковій та мозковій речовині, при екскреторній урографії - нирки збільшені в розмірі з фестончастими краями, чашечки подовжені й спотворені, ковбоподібна деформація чашок, зниження функції нирок. Досить інформативними є комп'ютерна томограма (КТ) і статична нефросцинтиграфія. Диференціальна діагностика проводиться з кістозними захворюваннями нирок і пухлинами.

Мультикістозна нирка - найпоширеніший вид полікістоза нирок у новонароджених, зустрічається у 20% пацієнтів. Вроджена аномалія представлена конгломератом різного розміру тонкостінних кіст, між якими практично немає паренхіми. Найчастіше, це захворювання одностороннє. При односторонній патології частота ураження становить - 1:4000. Найчастіше уражається ліва нирка, хлопчики хворіють у два рази частіше.

Мультикістозна дисплазія може бути складовою різних симптомів: Beckwith-Wiedemann; Joubert; трисомії 18-ї хромосоми, а так же асоціації VACTERL і синдрому Waardenburg.

Американські вчені, провівши аналіз лікування дітей з мультикістозною дисплазією, у 51% хворих було виявлено супутні аномалії сечовивідної системи: міхурово-сечовідний рефлюкс (MCP) у 18% та у 12% - обструкцію в примісковому сегменті.

Основним методом діагностики мультикістоза є ультразвукова діагностика з доплерографією. У 72% випадків у дітей з мультикістозною дисплазією визначається компенсаторний ріст контралатеральної нирки. Радіоізотопна скінтиграфія дозволяє підтвердити відсутність функціонуючої паренхіми ураженої нирки. Проведення внутрішньовенної урографії дозволяє виключити пієлоуретеральну обструкцію, а проведення цистографії виключає MCP в контралатеральну нирку. Магнітно-резонансна терапія на сьогоднішній день є найефективнішим методом діагностики.

Солітарна кіста - одиначне кістозне утворення круглої або овальної форми, що знаходяться в паренхімі нирки та виступає над її поверхнею. Діаметр кісти може досягати різних розмірів. Вміст її, як правило, серозний, інколи, геморагічний внаслідок крововиливу в кістозну порожнину або гнійний через запальний процес. Вкрай рідко зустрічаються дермоїдні кісти, що містять деривати ектодерми. Найчастіше кісти нирок мають безсимптомний перебіг і діагностують при УЗД. Інколи хворі можуть скаржитися на тупий біль в області нирки, транзиторну гематурію і лейкоцитурію, в рідких випадках при наявності кістозних порожнин великого діаметру може відзначитися артеріальна гіпертензія. Основний метод діагностики - УЗД з доплерографією, що дозволяє локалізувати кісту, визначити її розміри, співвідношення з порожниною системою нирки і характер кровотоку в паренхімі, яка знаходиться навколо кістозної порожнини. Сонологічне спостереження за такими хворими дозволяє оцінити розміри кіст в процесі росту дитини. Екскреторна урографія в даний час втратила свою актуальність. Для верифікації діагнозу в більшості випадків використовується мультиспіральна комп'ютерна томографія з контрастуванням.

Результати та їх обговорення. За останні 15 років в урологічному відділенні на лікуванні знаходилось 167 дітей у віці від 3 місяців до 18 років з вродженими кістозними утвореннями нирок. Серед них 68 дівчаток та 99 хлопчиків. Коротка характеристика хворих з кістозною дисплазією нирок: полікістоз раннього і старшого віку - 53 дітей, мультикістозна нирка - 26, солітарна кіста нирки - 88 дітей. За даними нашої клініки 32 дитини з полікістозом нирок, що становить 60,5%, звернулися в клініку зі скаргами на біль в спині та боці, підвищену стомлюваність та прояви пієлонефриту.

У 17 дітей, що склало 32%, при обстеженні виявлено порушення концентраційної функції нирок, у 7 дітей відзначалося підвищення цифр артеріального тиску, яке супроводжувалося розладом кардіогемодинаміки і гіпертрофією лівого шлуночка. У решти дітей діагноз встановлений при плановому обстеженні. Кістозна хвороба легень виявлена у 4 дітей і у 1 дитини - кісти печінки.

Перебіг полікістоза залежить не тільки від дефектного гена, але і від багатьох інших чинників (корекція артеріальної гіпертензії, лікування пієлонефриту). На

жаль, в даний час немає жодного лікарського препарату, який би впливав на первинний механізм розвитку полікістозу нирок. В експерименті розробляються препарати, дія яких пов'язана зі зменшенням накопичення в клітинах циклічного аденозинмонофосфату (аналоги соматостатин, антагоністи V2 - вазопресин). Лікування проводиться симптоматичне. Воно спрямоване на лікування піелонефриту і артеріальної гіпертензії, ренопротекторна терапія хронічної ниркової недостатності (ХНН). При термінальній стадії ХНН проводиться гемодіаліз, перитоніальний діаліз, трансплантація нирок. Показання до оперативного втручання визначаються наявністю ускладнень: кровотеча, нагноєння, але і в цьому випадку обсяг оперативного втручання повинен бути максимально органозберігаючим. Хворим з полікістозом нирок, виконано в 2-х випадках ігніпунктура, 1 дитині проведено ушивання травмованого верхнього полюсу нирки і попутне видалення кісти, 1 дитині висічення кісти відкритим шляхом. В клініці розпочали застосовуватися малоінвазивні методи лікування: проведена 1 - лапароскопічна нефректомія і 1 лапароскопічна кістектомія.

При обстеженні дітей з мультикістозною ниркою у 9 дітей - виявлена аномалія розвитку в контралатеральній нирці: у 9 дітей МСР, обструктивний мегауретер - у 2 хворих, гідронефроз - у 3. Вони пред'являли скарги на біль, прискорене сечовипускання, неутримування сечі, періодичне підвищення температури і наявність лейкоцитурії. Наявність супутньої патології призвело до розвитку вторинного піелонефриту - 11 хворих і у 8 - розвитку ХНН. Найчастіше мультикістозна дисплазія протікає безсимптомно, виявляється в плановому порядку або при розвитку клініки супутньої патології. Розвиток артеріальної гіпертензії найчастіше пов'язано з наявністю МСР в контралатеральну нирку та розвитку дегенеративних змін паренхіми внаслідок рецидивуючих піелонефритів.

Показанням до виконання нефректомії мультикістозної нирки може бути синдром здавлення органів черевної порожнини об'ємним утворенням у новонароджених, що протікає з больовим синдромом і проявляється дихальною недостатністю. Зарубіжними вченими проведені дослідження, які свідчать про повну регресію ураженої нирки у 25% хворих, у 60% пацієнтів відзначалося значне зменшення мультикістозної нирки і тільки у 15% дітей аномальні нирки не змінилися в розмірі. Деякі автори показанням до виконання нефректомії вважають можливість малігінізації ураженого органу. Грунтуючись на рідкісних спостереженнях виникнення злоякісної пухлини, зарубіжні урологи не вважають нефректомію профілактичним методом.

На сучасному етапі розвитку медицини широкого поширення набули методи лапароскопічної і перитонеоскопічної нефректомії. У нашій клініці також впроваджуються малоінвазивні методи: проведена лапароскопічна нефректомія - 1 і 2 - відкрита нефректомія. Також виконано ряд операцій, які спрямовані на корекцію супутньої вади розвитку: висічення уретероцеле і неоцистуретеростомія за Коеном - 2, резекція пієлоуретерального сегмента, накладення косоного пієлоуретероанастомоза - 3, ендоскопічне лікування МСР -9.

Лікування солітарних кіст нирок хірургічне. На сьогоднішній день використовуються пункційний метод лікування з подальшим склерозуванням та лапароскопічний спосіб. Показаннями до оперативного втручання є: швидке збільшення розмірів кісти, її діаметр більше 30 мм, ознаки здавлення сусідніх

ділянок паренхіми з порушенням уро-і гемодинаміки. Спосіб хірургічної корекції залежить від обсягу та локалізації кістозної порожнини.

При кортикальному та субкортикальному розташуванні кіст виконувалася одномоментна пункція, евакуація вмісту з подальшим введенням склеропрепарата. У разі інтрапаренхіматозного і парапельвікального розташування кіст виконувалася пункція з дренуванням порожнини кісти і етапним склерозуванням 96% етиловим спиртом з експозицією 3-5 хвилин. Проводилося 3-4 кратне склерозування з інтервалом 2 доби. При локалізації солітарних кіст нирок в важкодосягаємих для пункційного лікування виконувалася декортикація кісти ендоскопічним способом з подальшою обробкою електрокоагуляцією епітеліальної кістозної вистилки. У відділенні пункційним методом лікування з подальшим склерозуванням проліковано- 12 дітей, висічення кіст відкритим шляхом - 27 дітям, 2 дітям виконана лапароскопічна декортикація кісти.

Висновки. На підставі отриманих даних можна зробити наступні висновки: широке використання ультразвукової діагностики дозволяє в ранньому дитячому віці і навіть внутрішньоутробно виявити кістозну дисплазію нирок, визначити тактику ведення та прогноз перебігу захворювання. АРПП не вважається летальним захворюванням, виживаємість хворих залежить від терміну першого прояву захворювання. Рання діагностика мультикістозної нирки не являється абсолютним показанням до проведення оперативного лікування. Нефректомія виконується тільки при розвитку ускладнень або при відсутності регресії утворення до 5-річного віку. Наявність одиночних асимптоматичних кіст >5 см або численних симптоматичних кіст >3 см являється показанням до проведення перкутанної ігніпунктури із склерозуванням. Питання про оперативне лікування дітей з кістозною дисплазією в ранньому дитячому віці може виникнути тільки при ускладненні нагноєнням і бути максимально органозберігаючим, обґрунтовано використання лапароскопічного лікування.

Література

1. Современные аспекты ведения больных с мультикистозом почек / С.Л. Коварский, Е.Н. Врублевская, С.Г. Врублевский и др. // Детская хирургия. - 2010. - №2. - С. 35-37.
2. Мартин И. Резник, Эндрю К. Новик. Секреты урологии. – (Бином-Москва) Невский диалект Санкт-Петербург, 1998. – С. 145-160.
3. Лопаткин Н. А., Люлько А. В. Аномалии мочеполовой системы. — М.; Киев, 1987. — С. 25—28.
4. А.В. Папаян, И.С. Стяжкина. Неонатальная нефрологии. – Питер. – Санкт-Петербург – Москва-Харьков-Минск, 2002. – С. 238-277
5. А.Я. Пытель, А.Г. Пугачев. Очерки по детской урологии. – М.: Москва, 1998 – С. 3-92
6. Филипп П. Ханно, С. Брюс Малкович, Алан Дж. Вейн. Руководство по клинической урологии. – 3-е изд. – МИА. – Москва, 2006. – С.512-531.
7. Цырьяк А. Г., Сатаев В. У., Мамлеев И. А. Эндоскоп. хир. - 2008. - № 2. - С. 56-58.

Л.М. Харитонюк, А.Л. Хитрик, М.В. Бойко, О.А. Островская, А.В. Обертинский, К.В. Шевченко, Фролова Е.А., О.А. Шевченко

Современные подходы в диагностике и тактике ведения больных с кистозными заболеваниями почек

ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗО Украины»,
г. Днепропетровск,

КУ «Днепропетровская областная клиническая больница» ДООС»,
г. Днепропетровск

Введение. Кистозные поражения почек относятся к аномалиям структуры почечной ткани. Прогрессирующий рост кистозных полостей со временем приводит к необратимым изменениям почек и быстрому развитию ХПН.

Цель. Усовершенствование диагностики, тактики ведения и обоснование использования лапароскопического лечения кистозных поражений почек.

Материал и методы. Кистозные поражения почек диагностируют при помощи сонологического исследования с доплерографией, экскреторной урографии, мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием.

Результаты. В областной детской клинической больнице на лечении находилось 167 детей в возрасте от 3-х месяцев до 18 лет с врожденными кистозными поражениями почек. У 53 больных диагностирована поликистозная болезнь; у 26 больных - мультикистозная почка и у 88 больных – солитарная киста почки. Прогрессирующее течение заболевания и выявленная патология потребовала изменения тактики ведения и использование лапароскопического лечения.

Выводы. Использование ультразвуковой диагностики позволяет внутриутробно и на ранних этапах жизни ребенка выявить кистозное поражение почек и определить тактику ведения больного. Вопрос о проведении оперативного лечения детей может возникнуть только при возникновении осложнений. Объем оперативного вмешательства всегда максимально органосохраняющий, оправдано применение лапароскопического лечения.

Ключевые слова: больные, кистозные заболевания почек, современные подходы, диагностика, тактика ведения.

L.M. Kharytoniuk, O.L. Khytryk., M.V. Boyko, O.A. Ostrovsky, A.V. Obertynskiy, K.V. Shevchenko, E.A. Frolova, O.A. Shevchenko

Modern approach to diagnosis and management of patients with cystic kidney disease

State Institution "Dnipropetrovsk Medical Academy of the Ministry of Healthcare of Ukraine",

Municipal Institution "Dnipropetrovsk Regional Children's Clinical Hospital" of Dnipropetrovsk Regional Council

Introduction. Cystic kidney diseases are anomalies in the structure of renal tissue. Progressing growth of cystic cavities leads to irreversible changes in the kidney and the rapid progression of chronic renal failure.

Purpose. Improving diagnostics, tactics and rationale use of laparoscopic treatment of cystic renal disease.

Material and methods. Cystic renal disease are diagnosed with doppler ultrasound, excretory urography, multislice computed tomography or angiography with contrast.

Results. In The Regional Children's Clinical Hospital 167 children aged from 3 months to 18 years with congenital cystic kidney disease were treated. 53 patients were diagnosed polycystic disease; 26 patients - multicystic kidney disease and 88 patients - a solitary kidney cyst. The progressive course of the disease and identify comorbidities required changing tactics and surgical repair. The clinic used laparoscopic nephrectomy and cystectomy, ignipuncture cysts followed by sclerotherapy.

Conclusions. The widespread use of ultrasound diagnosis allows to reveal cystic kidney disease and to determine the patient management tactics in the prenatal development and in the early stages of a child's life. The issue of surgical treatment of children can occur only when complications arise. The volume of surgical intervention is always the most organ preserving, use of organ-laparoscopic treatment is substantiated.

Key words: patients, cystic kidney disease, modern approach, diagnostics, management.

Відомості про авторів:

Харитонюк Людмила Миколаївна – к.мед.наук, доцент, завуч кафедри дитячої хірургії ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України». Адреса: 49044, м. Дніпропетровськ, вул. Дзержинського, 9, тел.: (056) 713-52-57.

Хитрик Олександр Львович – директор КЗ «ДОДКЛ»ДОР». Адреса: м. Дніпропетровськ, вул. Космічна,13. КЗ «ДОДКЛ»ДОР», тел.: (056) 713-66-01.

Бойко Марина Василівна - к.мед.наук, завідувач урологічним відділенням обласної дитячої лікарні.

Строєська Оксана Анатоліївна – лікар урологічного відділення.

Обертинський Антон Вікторович – лікар урологічного відділення.

Шевченко Крістіна Валеріївна – лікар урологічного відділення.

Фролова Євгенія Олександрівна – к.мед.наук, асистент кафедри госпітальної терапії ДЗ «ДМА МОЗ України».

Шевченко Ольга Анатоліївна – лікар неонатолог обласної дитячої лікарні.

УДК 616.33/37-002.2-008.64

© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2016

**Т.В.Чайковська, М.О.Гайсак, В.Г.Малиновська,
Н.А.Яковенко, О.Б. Ляхова**

ОСОБЛИВОСТІ ДИСФУНКЦІОНАЛЬНИХ СТАНІВ ПІДШЛУНКОВОЇ ЗАЛОЗИ ПРИ ХРОНІЧНІЙ ПАТОЛОГІЇ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

Державна установа «Науково-практичний медичний центр

«Реабілітація» Міністерства охорони здоров'я України», м. Ужгород

Вступ. Рання діагностика захворювань підшлункової залози залишається однією з найбільш актуальних медико-соціальних проблем сучасної медицини. Своєчасна корекція функціональної недостатності органу дозволяє сповільнити прогресування її метаболічних наслідків, в т.ч. вторинного панкреатогенного цукрового діабету.

Мета. Вивчення закономірностей формування функціональної недостатності ПЗ при хронічній патології органів травлення залежно від ступеня ризику ЦД.

Матеріали і методи. Обстежено 100 пацієнтів з поєднаною хронічною патологією органів травлення поза періодом загострення з різним ступенем ризику ЦД. Досліджена частота виявлення панкреатичної гіпосекреції за рівнем активності і дебіту альфа-амілази сечі в різні періоди травлення. Рівень ризику ЦД визначався за опитувальником FINDRISC (FINnish Diabetes Risk Score).