

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОПЕРАЦИИ ПИЕЛОЦИСТОАНАСТОМОЗА ПРИ ЕДИНСТВЕННОЙ ПОЧКЕ У БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ "СЛИВОВОГО ЖИВОТА"

**А.Ю. Павлов, С.А. Маслов, Н.В. Поляков, А.А. Лисенок, А.В. Верзин, Г.В. Симонян.
ФГУ НИИ Урологии РОСЗДРАВА, Москва**

В детском отделении ФГУ НИИ Урологи РОСЗДРАВА в течение нескольких лет наблюдался мальчик с синдромом "сливового живота". Как известно, данный синдром наиболее часто встречается среди лиц мужского пола. Исторически синдром "prune belly" упоминается впервые в 1839г. Frolich. В 1901г. OsI подробно описал данный симптомокомплекс. Окончательно тип наследования заболевания не установлен. Синдром "сливового живота" характеризуется триадой: аплазия мышц передней брюшной стенки, пороки мочевыделительной системы и двухсторонний крипторхизм. Возможно сочетание с аномалиями других органов и систем. Среди пороков мочевыделительной системы при этом синдроме встречаются клапаны задней уретры, мегацист, двухсторонняя обструкция пузырно-мочеточникового сегмента (ПМС), гидронефроз, дисплазии почек.

Впервые пациент Ш., был госпитализирован в клинику НИИ урологии РОСЗДРАВА в возрасте 7 лет. При поступлении у больного имелась венечная форма гипоспадии, гидронефроза справа, хроническая почечная недостаточность: интермиттирующая стадия, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, мегацист. В анамнезе уретероцистоанастомозы с 2-х сторон, нефрэктомия слева в 2 летнем возрасте по поводу мультикистозной дисплазии почки, в последствии уретерэктомия культи слева, низведение обоих яичек, три уретропластики, ТУР клапана задней уретры, абдоменоластика. По данным проведенного обследования у больного выявлена протяженная врожденная стриктура нижней трети правого мочеточника, дефицит очищения единственной почки составляет 19% (ДНСГ), гиперазотемия (креатинин 160мкмоль/л, мочевины 8,9ммоль/л), эвакуаторная функция почки резко снижена. В посевах мочи Proteus 105 КОЕ. КУДИ: неадаптированный мочевой пузырь. По существу пациент поступил в состоянии начавшейся декомпенсации уродинамики верхних мочевых путей. С целью разгрузки почки первым этапом последняя дренирована пункционной нефростомой. После дренирования клубочковая фильтрация единственной почки составляла 35 мл/мин. На антеградной пиелоуретрограмме - дисплазия мочеточника, протяженная стриктура нижней трети. С целью восстановления адекватного пассажа мочи по верхним мочевым путям решено выполнить уретероцистоанастомоз, в связи, с чем предпринята ревизия забрюшинного пространства. Однако при ревизии установлено, что мочеточник на всем протяжении от ПМС до лоханки дисплазирован, замурован в рубцовой ткани, определяется протяженная стриктура нижней трети. После резекции стриктуры, мочеточник в верхней и средней трети лишен физиологической эластичности, перистальтические волны не определяются, стенка мочеточника резко утолщена, просвет с трудом проходим для интубатора № 5F. Учитывая бесперспективность выполнения уретероцистоанастомоза в такой ситуации, решено выкроить каудальноориентированный лоскут из гидронефротически измененной лоханки с его последующей тубуляризацией. Длины лоскута вполне хватило для наложения анастомоза с башенным мочевым пузырем. Выполнена резекция оставшегося мочеточника, лоханочный лоскут тубуляризован на интубирующей дренажной трубке № 6F, наложен прямой пиелоцистоанастомоз. Мочевой пузырь дренирован цистостомой. В гистологическом заключении удаленного мочеточника стенка представлена склерозом подслизистого и мышечного слоев. Спустя 2-х недельный срок последовательно удалены интубатор и цистостома. На антеградной пиелоцистограмме пассаж сохранен, при пережатии нефростомы почечные колики,

гипертермия не возникают. Нефростома удалена, нефростомический свищ зажил. Пациент мочился самостоятельно и был выписан.

Данное клиническое наблюдение наглядно иллюстрирует всю сложность лечения больных с синдромом "сливового живота". За подобными больными необходимо тщательное катамнестическое наблюдение урологами и нефрологами (контроль уровня азотемии), т.к. несмотря на восстановление пассажа мочи из почки существует вероятность прогрессии почечной недостаточности, требующей гемодиализа и трансплантации почки.