

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	6
Предисловие	7
Глава 1. АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ	8
1.1. Эмбриология мочеполовой системы	8
1.2. Аномалии развития почек	10
1.3. Врожденный гидронефроз	17
1.4. Аномалии мочеточников	22
1.5. Аномалии мочевого пузыря	30
1.6. Гермафродитизм	44
1.7. Водянка оболочек яичка и семенного канатика	52
1.8. Варикоцеле	55
Глава 2. ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ	61
2.1. Пиелонефрит	61
2.2. Цистит	68
2.3. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс	71
2.4. Мочекаменная болезнь	87
2.5. Острые заболевания яичек	96
2.6. Ночное недержание мочи	105
2.7. Фимоз и парафимоз	110
2.8. Гематокольпос и гематометра	112
2.9. Сращение малых половых губ	113
Глава 3. ОПУХОЛИ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ	115
3.1. Опухоли половой системы у девочек	115
3.2. Опухоли надпочечников у детей	124
3.3. Опухоль Вильмса у детей	144
3.4. Опухоль урахуса у детей	163
3.5. Опухоли половых органов у мальчиков	169
3.6. Опухоли половых органов у девочек	172

Глава 4. ЭТЮДЫ ДЕТСКОЙ УРОЛОГИИ	192
4.1. Оптимизация диагностики и хирургического лечения диспластических форм врожденных пороков развития почек в детском возрасте	192
4.2. Компьютерная реноангиография в диагностике врожденных гидронефрозов у детей	193
4.3. Способ лечения гидронефроза в поздней стадии у детей...	200
4.4. Нефропексия в детском возрасте	202
4.5. О патологии дистопированной подвижной почки у детей...	209
4.6. Отдаленные результаты оперативного лечения мочекаменной болезни у детей	211
4.7. Внутрипузырная эктопия удвоенного мочеточника и пузырно-мочеточниковый рефлюкс в детском возрасте	214
4.8. Лечение уретерогидронефроза при удвоении верхних мочевых путей у детей	219
4.9. Лечение пузырно-мочеточникового рефлюкса при удвоении верхних мочевых путей у детей	222
4.10. Применение эндоскопического метода в лечении пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей с использованием полиакриламидного гидрогеля «Интерфал»	230
4.11. Обоснование сроков дренирования мочеточника гипоплазированной почки после антирефлюксных операций у детей	231
4.12. Эктопия устьев мочеточников	233
4.13. Клинические проявления аномалий мочевого протока у детей	234
4.14. Диагностика и лечение гипоспадий у девочек	239
4.15. Эписпадия удвоенной уретры	243
4.16. Редкий порок развития мочеполовой системы у девочек ...	245
4.17. Закрытые повреждения подковообразных почек у детей...	248
4.18. Восстановление повреждений задней уретры у мальчиков...	255
4.19. Редкий случай проникающего ранения промежности, брюшной и грудной полостей	257
4.20. Ошибки и опасности повреждения кишечника у детей при оперативных вмешательствах на почках и мочевых путях	258
4.21. Лечение закрытых повреждений яичек у детей	262
4.22. Пластика мочеточника червеобразным отростком	266
4.23. «Острый живот» при передних паранефритах у детей	269

4.24. Синдром «острой мошонки» при ущемлении червеобразного отростка в грыжевом мешке	271
4.25. Приапизм у детей	272
4.26. Лечение паховых грыж у детей	274
4.27. Оперативное лечение варикоцеле у детей	280
4.28. К вопросу о врожденном фимозе	281
4.29. Двусторонняя семинома при крипторхизме	282
Заключение	285
Литература	287

Клинически здоровая функционирующая почка ничем себя не проявляет. При заболеваниях удвоенной почки (гидронефроз, пиелонефрит, мочекаменная болезнь) возникают боли в животе, в моче отмечается пиурия. Эти проявления приводят детей к врачам.

Аномалии положения (дистопии)

Под дистопией принято понимать врожденное ненормальное положение почки. Почка в силу порока не успевает подтянуться из таза на обычное место и на каком-то этапе следования в поясничную область останавливается. Различают следующие дистопии:

- 1) гомолатеральную (тазовая, подвздошная, поясничная, грудная);
- 2) гетеролатеральную (перекрестная со сращением и без сращения).

Клинически дистопированные почки могут себя не проявлять. Однако они чаще склонны подвергаться заболеваниям, в частности: а) пиелонефриту, б) мочекаменной болезни, в) гидронефротической деформации, г) травме.

Дети могут жаловаться на неопределенные боли в животе в течение ряда лет.

При пальпации в брюшной полости определяют опухолевидные образования, которые принимают за 1) аппендикулярный инфильтрат, 2) опухоль брюшной полости, 3) опущенную почку.

Дифференциальной диагностике помогает урологическое обследование (УЗИ, экскреторная урография, аортография).

Аномалии взаимоотношения двух почек

В отличие от перекрестной дистопии со сращением почек, в котором основным признаком было гомолатеральное перемещение почки, а сращение являлось лишь сопутствующим признаком в группе сращенных почек, основным признаком при аномалии взаимоотношения двух почек является сращение, а сопутствующим — аномалии формы и положения. Различают симметричное (подковообразная почка, галетообразная почка) и асимметричное сращение (L-, S- и I-образные почки) (рис. 1.3).

Среди аномалий взаимоотношения двух почек наиболее часто встречается подковообразная почка.

Подковообразная почка образуется при сращении одноименных полюсов обеих почек, причем чаще имеет место сращение нижними полюсами. При сращении полюсов почек:

- между полюсами почек имеется перешеек;
- полюс одной почки непосредственно переходит в полюс другой.

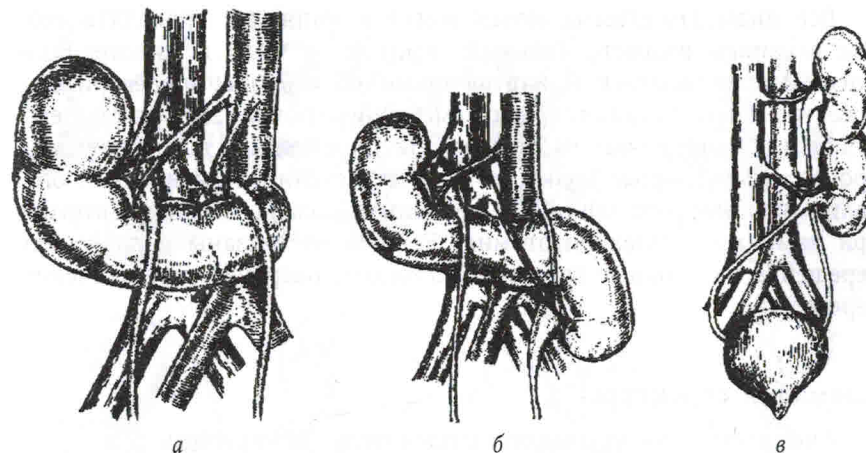


Рис. 1.3. L-образная почка (а); S-образная почка (б); I-образная почка (в)

Перешеек может быть фиброзным или состоящим из почечной ткани. Подковообразная почка часто сочетается с поясничной дистопией.

Для обеих половин подковообразной почки характерны особенности задержки эмбрионального развития: в них отчетливо выражены дольчатость строения и сплюснутая форма, лоханки обращены кпереди или латерально, имеется ряд добавочных сосудов от аорты и подвздошных артерий. Мочеточники на выходе из лоханки пересекают переднюю поверхность нижних полюсов почек или перешейка. Почечные лоханки и чашечки имеют причудливую форму, не укладываются в варианты строения почечной лоханки нормальной почки.

Галетообразная почка встречается при тазовой дистопии. Ее форма напоминает галету. В эмбриональном периоде происходит задержка деления метанефрогенной ткани в области проманториума на два почечных зачатка. Обе лоханки расположены на передней поверхности, мочеточники короткие.

В случае L-образной почки разделение метанефрогенной ткани на правый и левый почечные зачатки задерживается и вместе с тем одна из половин будущей сращенной почки по каким-то причинам отстает в развитии. Таким образом, L-образную почку можно представить себе как подковообразную, у которой произошла задержка развития одной половины.

S-образная почка — редкая форма сращения, при этом происходит сращение нижнего полюса одной почки с верхним полюсом другой.

Все виды сращенных почек могут клинически проявлять себя уже в раннем возрасте. Главный симптом — боли в животе. Боли могут сопровождаться и нарушениями со стороны пищеварительного тракта. Объясняются боли смещением почки, давлением перешейка и самой почки на сосуды. Не пораженные патологическим процессом сращенные почки не требуют лечения. При наличии опухоли, гидронефроза одной из половин показана геминефрэктомия, при камнях — пиелолитотомия. Если боли связаны с давлением перешейка на нервные сплетения, показана операция по рассечению перешейка.

Аномалии структуры

Аномалии структуры можно разделить на две группы:

- аномалии развития метанефрогенной ткани;
- аномалии развития выводящих канальцев.

В вопросе о классификации кистозных заболеваний почек в детском возрасте до настоящего времени не существует единого мнения. Это приводит не только к неправильному наименованию болезни, но и к неверной диагностике и даже ошибочным операциям. Наиболее последовательной классификацией мы считаем классификацию М. Д. Джавад-Заде (рис. 1.4).

Почечные кисты автор разделяет на односторонние и двусторонние.

К односторонним кистозным заболеваниям почек относятся:

1) мультилокулярная киста; 2) односторонняя мультикистозная почка; 3) солитарная киста; 4) лоханочная киста; 5) окололоханочная киста.

К двусторонним кистозным заболеваниям почек относятся:

1) двусторонняя мультикистозная почка; 2) губчатая почка; 3) поликистоз почек.

Мультилокулярная киста бывает только односторонней и многокамерной, не сообщается с лоханкой, а отдельные кисты не сообщаются между собой. В стенке кист отсутствует почечная паренхима. Киста поражает только один полюс почки, в то время как остальная сохранившаяся почечная ткань неизменена.

Мультикистозная почка является врожденной аномалией, при которой почечная паренхима полностью замещена кистами разной величины и формы. Этот порок развития может быть односторонним и двусторонним. Последний несовместим с жизнью и обнаруживается у мертворожденных детей или детей, умерших вскоре после рождения.

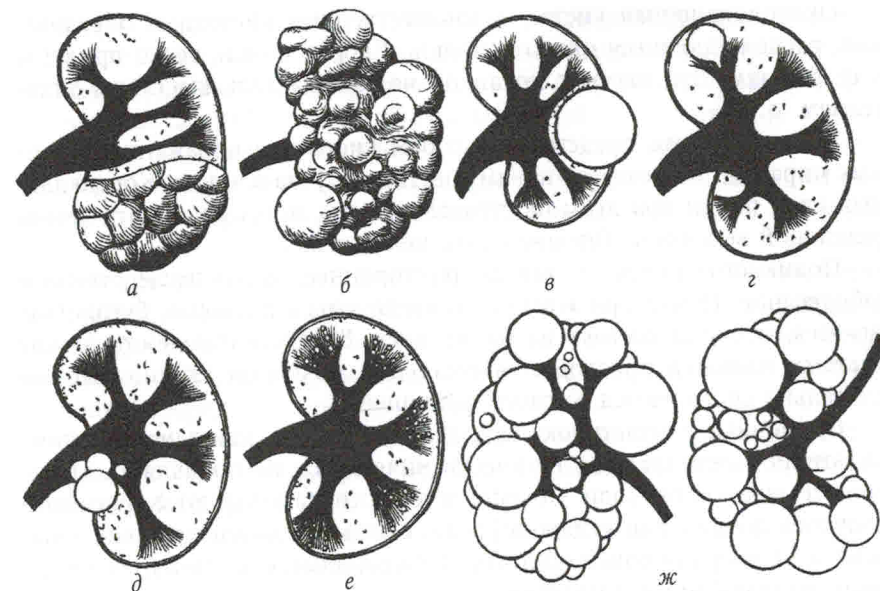


Рис. 1.4. Различные виды кистозного поражения почек:

a — мультилокулярная киста; *б* — мультикистозная почка; *в* — солитарная киста; *г* — чашечковый дивертикул; *д* — перипельвикальные кисты; *е* — губчатая почка; *ж* — поликистоз почек

Кисты обычно заполнены жидкостью. Между ними имеются рыхлые соединительнотканнные прослойки, иногда очаги обызвествления. Мочеточник чаще рудиментарный или отсутствует.

Солитарная киста имеет округлую форму, может локализоваться в различных отделах почки, чаще возвышаясь над ее поверхностью. Содержимое ее серозное или геморрагическое, размеры могут достигать 10 см в диаметре (рис. 1.5).

Лоханочная киста располагается у одной из почечных чашечек и сообщается с ней при помощи очень узкого хода. Кисту выстилает эпителий, аналогичный лоханочному. Растягиваясь затекающей из лоханки мочой, киста может достигать огромных размеров.

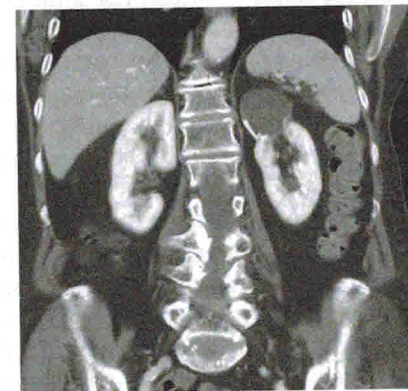


Рис. 1.5. Компьютерная томография. Киста левой почки

Окололоханочная киста — множественные кистозные образования, располагающиеся около лоханки, у ворот почки, тесно прилегая к ее сосудам. Эти кисты с лоханкой не сообщаются, выстланы эндотелием.

Губчатая почка представляет собой кистозное поражение почечных пирамид, встречается преимущественно у мальчиков. Кортикальный слой почки при этом не страдает. Кисты могут содержать камни различной величины. Внешне почка неизменена.

Поликистоз почек — всегда двустороннее, часто наследственное заболевание. Почки при этом резко увеличены в размерах, бугристые, кажется, что они состоят из одних кист. В действительности между кистами имеются прослойки нормальной почечной ткани, которые длительно справляются со своей функцией.

Одиночные и мультилокулярные кисты, так же как односторонняя мультикистозная почка, клинически ничем себя не проявляют, кроме прощупываемой опухоли. Обычно детей госпитализируют с диагнозом «опухоль почки» или «гидронефроз», с этим же диагнозом они попадают и на операционный стол. Дифференциальная диагностика между ними до операции невозможна.

Поликистозные почки также могут очень длительно ничем себя не проявлять и обнаружиться случайно, но иногда рано отмечают признаки почечной недостаточности. Больные чаще обращаются к врачу не по поводу почечной недостаточности, а вследствие расстройств, связанных с присутствием в животе больших опухолей. Старшие дети жалуются на боли в пояснице, тяжесть в животе. Иногда первым проявлением болезни бывает гематурия. Постепенно у ребенка ухудшается аппетит, возникают тошнота и рвота. Повышается кровяное давление, нарастает азотемия. Характерными симптомами являются полиурия, альбуминурия, микрогематурия. Поликистозные почки подвержены различным заболеваниям, в частности нефриту и пиелонефриту. Присоединение инфекции обычно становится толчком к прогрессированию почечной недостаточности и уремии.

Диагностика почечных кист основывается на данных пальпации, УЗИ и рентгеновском исследовании почек. Следует помнить, что все почечные кисты на рентгенограммах дают дефект заполнения лоханки. Экскреторная урография обычно недостаточна для диагностики, и приходится прибегать к ретроградной пиелографии. Для поликистоза почек характерна так называемая паукообразная почечная лоханка. Она удлинена и резко сдавлена, иногда щелевидна. Чашечки раздвинуты кистами, шейка их удлинена и сужена.

Оперативному лечению в основном подлежат односторонние кистозные поражения почек. Односторонняя мультикистозная почка подлежит удалению при здоровой почке с другой стороны. Нефрэктомия показана и при мультилокулярной и солитарной кистах с большим разрушением почечной ткани, когда почка не функционирует. При полярном расположении кист с сохранением большей части почечной паренхимы операцией выбора должна быть резекция почки.

Лечение двусторонних кистозных поражений почек (поликистоза) у детей консервативное. Оперативное лечение обычно применяют при осложнениях — образовании конкрементов, нагноений кист и др. Нефрэктомия здесь неприменима (исключение представляет злокачественное перерождение поликистозной почки).

Возможной операцией является рассечение и опорожнение почечных кист (игнипунктура). Операцию производят с обеих сторон с интервалом в 10–12 месяцев.

Операция опорожнения кист дает значительное улучшение состояния больных на много лет. М. Д. Джавад-Заде впервые предложил при поликистозе операцию оментореваскуляризации почек с целью улучшения их кровоснабжения.

Дети с кистозными поражениями почек подлежат постоянному наблюдению педиатра и уролога, так как этот порок развития радикально неизлечим.

1.3. Врожденный гидронефроз

Врожденным гидронефрозом называется прогрессирующее расширение лоханки и чашечек, сопровождающееся застоем мочи.

В результате механического препятствия оттоку мочи или динамического нарушения перистальтики мочевыводящих путей почка постепенно превращается в наполненный мочой мешок. Гидронефроз может достигнуть огромных размеров, занимая все пространство от подребра до подвздошной кости.

Я. Кучера (1963) предложил классификацию гидронефроза в зависимости от локализации механического препятствия. Если обтурация расположена в прилоханочном отделе мочеточника, то растягиваются лишь почечная лоханка и чашечки. Обструкция предпузырного отдела мочеточника, мочевого пузыря или уретры вызывает растяжение мочевого пузыря, мочеточника, а затем вышележащих мочевых путей.

Причиной врожденного гидронефроза служит неправильное слияние мезонефритической бластемы и отростка вольфова протока, из

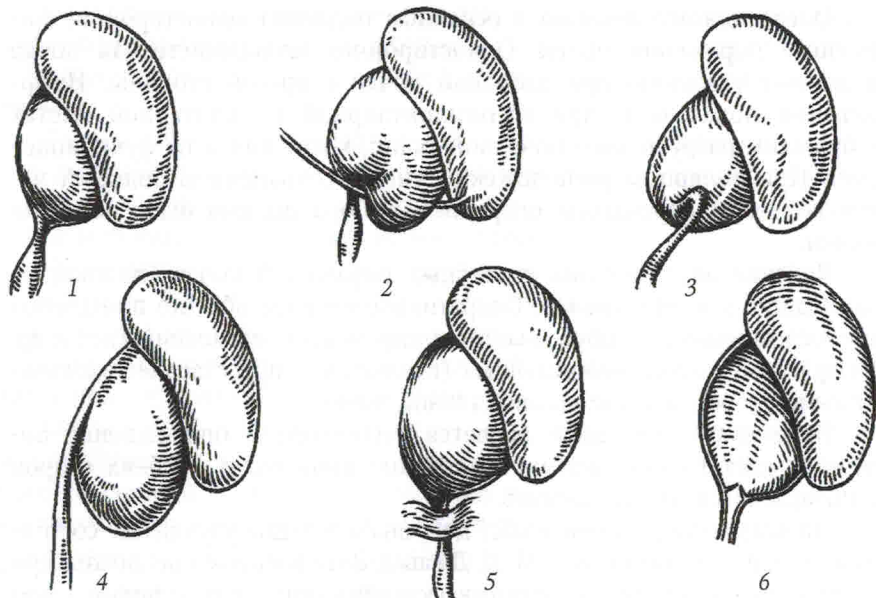


Рис. 1.6. Причины врожденного гидронефроза:

1 — стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента; 2 — добавочный сосуд; 3 — фиксированный перегиб мочеточника; 4 — высокое отхождение мочеточника; 5 — эмбриональные спайки; 6 — клапан мочеточника



Рис. 1.7. Экскреторная урография. Двусторонний гидронефроз

которого развивается мочеточник. При этом возникают различные врожденные клапаны лоханки и мочеточника, складки слизистой, сужения, фиксированные перегибы и полная атрезия мочеточника. Врожденные аномалии препятствуют распространению перистальтической волны и оттоку мочи и ведут к прогрессированию гидронефроза (рис. 1.6).

Одна из причин гидронефроза — добавочные сосуды. Это вена или артерия, которая входит в почку не в воротах, а идет непосредственно к нижнему полюсу. Они сдавливают мочеточник у вы-

хода из лоханки и нарушают отток мочи.

Клиническая картина врожденного гидронефроза у детей раннего возраста протекает бессимптомно. Ухудшение общего состояния, потеря аппетита, слабость, исхудание, отставание в росте характерны для двустороннего гидронефроза. Старшие дети жалуются на боли в животе и в поясничной области. У половины детей единственным проявлением заболевания оказывается пиурия. При пальпации можно обнаружить округлое, плотноэластическое образование в поясничной области различных размеров. Чаще гидронефроз бывает случайной находкой. Отсутствие опухолевидного образования в животе не говорит против гидронефроза.

Трудности урологического обследования маленьких детей делают диагностику гидронефроза довольно сложной. Большое значение в распознавании порока имеют УЗИ, рентгенологическое обследование и аортография.

Все виды экскреторной урографии позволяют судить о функциональной способности почек. При далекозашедшей атрофии почечной паренхимы гидронефротической почки экскреторная урография недостаточна для диагностики. Тогда прибегают к аортографии (рис. 1.7–1.9).

При врожденных гидронефрозах у детей возможны два вида хирургических вмешательств — нефрэктомия и пластические операции.

Нефрэктомии производят при толщине сохранившейся почечной ткани менее 0,5 см и только в тех случаях, когда у ребенка имеется здоровая вторая почка.

Начальные формы гидронефроза являются абсолютным показанием к пластической операции, что позволяет сохранить почку. Показания к нефрэктомии должны быть сужены.



Рис. 1.8. Сцинтиграфия почек

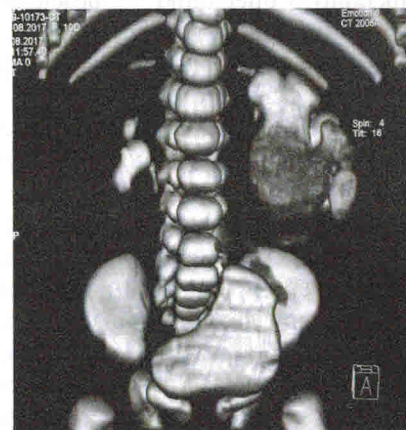


Рис. 1.9. Магнитно-резонансная томография. Гидронефроз левой почки

Злокачественные опухоли молочной железы

Злокачественные эпителиальные опухоли молочной железы в детском возрасте исключительно редки и составляют 0,046 % от всех злокачественных новообразований в детском возрасте.

Эпидемиология и этиология. Рак молочной железы в детском возрасте чаще всего проявляется в препубертатном и пубертатном возрасте, что можно объяснить гормональной перестройкой организма ребенка, не исключая и наследственную семейную предрасположенность.

Пятилетняя выживаемость детей, больных раком молочной железы, лучше, чем у взрослых, так как у ребенка меньший объем ткани молочной железы и, следовательно, опухоль выявляется на более ранней стадии.

Патологическая анатомия. Макро- и микроскопическая картина эпителиальных опухолей молочных желез у детей мало чем отличается от таковой у взрослых. Метастазирование рака молочной железы происходит по лимфатическим путям и кровеносным сосудам, отдаленные гематогенные метастазы у детей встречаются достаточно редко. Лимфогенные метастазы в регионарные лимфатические узлы развиваются позднее, чем у взрослых.

В настоящее время не существует разработанной специально для детского возраста клинической классификации рака молочной железы. Редкие случаи его диагностирования вполне укладываются в разработанные для взрослых клинические классификации.

Рак груди у детей вначале может проявляться в виде общих симптомов: утомляемости, слабости, снижения массы тела, небольшого повышения температуры. Причина этих явлений кроется в нарушении клеточного обмена веществ в организме ребенка.

Через некоторое время в молочной железе может появиться небольшой узелок. Так как ткань молочной железы у ребенка имеет небольшой объем, узелок легко прощупывается, даже если он совсем небольшой (до 1 см в диаметре). Это позволяет выявлять рак груди у детей на ранних стадиях.

Тем не менее в подростковом возрасте у девочек бывает грудь и достаточно больших размеров, что затрудняет выявление рака на ранних стадиях. Если небольшая опухоль не была своевременно выявлена, то через некоторое время она может давать метастазы в близлежащие (обычно подмышечные, но иногда и в другие) лимфатические узлы. При росте раковой опухоли над ней может изменяться кожа — она отекает и приобретает вид апельсиновой корки, сморщивается или стягивается. Из соска иногда появляются кровянистые выделения.

При некоторых видах рака молочной железы у детей на коже молочной железы появляются эрозии, язвочки, сопровождающиеся мок-

нущим, чешуйки и засохшие корочки. Внешне такие изменения напоминают экзему. Очень редко и обычно у девочек старшего возраста появляются признаки воспалительной формы рака груди, который протекает в виде мастита, но это уже признак поздней стадии заболевания. Метастазы в отдаленные органы при раке груди у детей развиваются редко, позже, чем у взрослых, и только в запущенных случаях.

Клинические проявления и диагностика. Клинические проявления рака молочной железы у детей аналогичны взрослым.

Диагноз опухоли молочной железы у ребенка особых затруднений не вызывает, так как железа небольшая и опухоль хороша контурируется. Чаще всего железа плотная, болезненная при пальпации; редко обнаруживаются кровянистые выделения из соска.

При проведении дифференциальной диагностики следует помнить о псевдогипертрофии молочных желез (обычно двусторонней) у полных девочек, о гипертрофии желез в препубертатном периоде и преждевременном половом созревании (ППС). Схожесть ранних симптомов злокачественных и доброкачественных опухолей молочных желез заставляет онкологов проводить между ними дифференциальную диагностику. Наиболее доступной и информативной в этом случае является пункционная биопсия с последующим цитологическим исследованием.

Лечение. Вопросы лечения рака молочной железы в детском возрасте до настоящего времени нельзя считать решенными. В связи с малыми группами больных лучевая терапия (ЛТ) и химиотерапия (ХТ) не разработаны.

Методом выбора остается радикальная операция, чаще расширенная секторальная резекция. После такой операции прогноз благоприятный, хотя могут быть местные рецидивы.

Раком молочной железы болеет менее одного ребенка из 15 миллионов. Некоторые исследования позволяют предполагать, что рак молочной железы у детей развивается в мировом масштабе только один раз в пять лет. Это означает, что вероятность заболеть раком молочной железы в детстве равняется 0,01 %. Хотя рак молочной железы среди детей — это редкость, как у мальчиков, так и у девочек возможно образование опухолей или цист в юности или в подростковом возрасте. Иногда эти опухоли могут быть раковыми, но по большей части они доброкачественные.

Рак молочной железы у детей считается наследственным заболеванием. Мутации в генах могут создавать так называемые «раковые гены». Ребенок, в семье которого рак был у представителей нескольких поколений, может иметь повышенный риск получения ракового гена *BRCA1* или *BRCA2*; активность этих генов может провоцироваться

различными биологическими или внешними факторами, которые врачи изучают до сих пор. Было обнаружено, однако, что у некоторых детей, заболевших раком, раковых генов нет.

Развитие рака молочной железы в подростковом возрасте не обязательно связано с наличием сформировавшейся молочной железы. Тем не менее большинство детей с раком молочной железы находятся в возрасте полового созревания и проходят через гормональные изменения, которые кажутся более радикальными, чем у типичных подростков. Некоторые исследования говорят о том, что эти гормональные сдвиги, вкуче с нормальным клеточным ростом детского организма, могут являться одним из триггеров развития рака. Когда у ребенка появляется рак молочной железы, это может быть разновидностью инфильтративно-протоковой карциномы. Этот вид рака развивается, когда мутировавшие клетки образуют кластеры в молочных протоках перед тем, как переместиться в находящуюся поблизости ткань молочной железы. Врачи предполагают, что формирование этих протоковых масс и проксимальной рубцовой ткани, которая на ощупь кажется комковатой и отличается от обычной структуры молочной железы, обуславливает гормональные аномалии. Аномальная ткань может вызывать зуд, который часто служит для родителей сигналом, предупреждающим о наличии рака молочной железы у их ребенка.

Несмотря на вероятность развития рака молочной железы у детей, врачи не считают необходимым учить подростков осматривать себя на предмет загадочных опухолей или цист в области грудной клетки. Также детям и подросткам не следует, по мнению врачей, проходить маммографию. В случае необходимости определить, является ли опухоль злокачественной, может помочь биопсия.

У детей, которые были подвергнуты лечению по поводу рака молочной железы на ранней стадии, уровни выживаемости часто высокие — выше 80%. Согласно советам врачей родители могут помочь своим детям снизить риск развития рака молочной железы, обеспечивая им здоровое питание и уберегая от обработанной, напичканной химическими веществами пищи. Также положительное значение имеют физическая активность и избегание таких канцерогенов, как никотин.

3.2. Опухоли надпочечников у детей

Надпочечники — это железы, расположенные на верхнем полюсе почек. Они состоят из коркового и мозгового слоев, которые могут стать источниками развития опухолей.

Функция коркового слоя заключается в выработке некоторых гормонов-стероидов: кортизола, альдостерона, андрогенов и эстрогенов. У мальчиков большую часть андрогенов вырабатывают яички. У девочек основную часть эстрогенов производят яичники. Следует знать, что надпочечники мальчиков и девочек вырабатывают небольшое количество обоих гормонов.

Мозговой слой надпочечников производит гормоны нервной системы — норадреналин и эпинефрин (адреналин) и может стать источником развития таких опухолей, как феохромоцитома и нейробластома.

Большинство опухолей коры надпочечников являются доброкачественными и носят название аденом (рис. 3.2). Обычно они небольших размеров (менее 5 см) и поражают один надпочечник, но иногда возможно двустороннее поражение. Как правило, у больных с аденомами надпочечников симптомы болезни отсутствуют и опухоль обнаруживается случайно во время обследования по другой причине. В некоторых случаях аденомы могут вырабатывать большое количество альдостерона, что приводит к повышению артериального давления.

Опухоли надпочечников в 30–50% случаев не сопровождаются выработкой гормонов. В случае значительного производства гормонов могут возникать следующие симптомы: избыточный вес, задержка жидкости в организме; симптомы, связанные с выработкой андрогенов (мужских гормонов): рост волос на лице, лобке, под мышками, увеличение размеров полового члена у мальчиков и клитора у девочек.

Если опухоль вырабатывает эстрогены (женские гормоны), то могут появиться признаки раннего полового созревания у девочек в виде увеличения молочных желез и раннего наступления менструаций.

У мальчиков эстрогены могут вызвать увеличение грудных желез. Иногда такая опухоль достигает больших размеров, сдавливая органы брюшной полости. Частота злокачественных опухолей у детей составляет 0,5% от всех злокачественных опухолей и встречается в соотношении 1 на 500 000 детей.



Рис. 3.2. Ангиография. Опухоль правого надпочечника

женной почки, выявить границы пораженных участков почки, получить возможность математической обработки полученных данных и дать им сравнительную характеристику.

Перечисленные способы воспроизведения данных компьютерной реноангиографии применяются у одного и того же больного. При этом последовательность воспроизведения может быть различной в зависимости от желания исследователя.

4.3. Способ лечения гидронефроза в поздней стадии у детей

Наиболее эффективным способом хирургического лечения врожденного гидронефроза у детей служит операция Хайнса – Андерсена – Кучера и ее модификации. Однако хороший результат отмечали, как правило, при оперативном лечении гидронефроза в ранней стадии и значительно худший (до 47 % наблюдений) в поздней стадии. Основными причинами неудовлетворительного результата являются поздняя диагностика и неадекватная тактика оперативного лечения.

За последние 10 лет в клинике оперированы 110 больных с врожденным гидронефрозом: I стадии — 19 чел., II стадии — 31 чел., III стадии — 36 чел., IV стадии — 24 чел. У 98 больных обнаружен односторонний гидронефроз, у 12 — двусторонний. Возраст пациентов составил от 3 месяцев до 15 лет.

Нами модифицирована классификация гидронефроза Н. А. Лопаткина. Мы подразделяем III стадию гидронефроза на III и IV: III стадия — неоднородное уменьшение толщины паренхимы до 0,5 см, после чего наступают необратимые изменения в гидронефротической почке, IV стадия — терминальная (выполнение органосохраняющей операции невозможно, показана нефрэктомия).

До 1987 г. в клинике при лечении больных с гидронефрозом применяли операции Хайнса – Андерсена – Кучера и ее модификации, Фолея, нефростомию с последующим выполнением операции Хайнса – Андерсена – Кучера, первичную нефрэктомия и др.

У всех больных с гидронефрозом I и II стадий отмечен хороший и отличные результаты лечения. У 5 пациентов с заболеванием III стадии и у 3 пациентов IV стадии результат был неудовлетворительным. Первичная нефрэктомия произведена 12 пациентам с заболеванием IV стадии. Таким образом, частота неудовлетворительных результатов лечения составила 38,5 %.

Осложнения, возникающие после резекции лоханки и восстановления проходимости пиелоретрального сегмента при сохраненной па-

ренхиме, часто расценивают как обострение пиелонефрита, следствие технических ошибок, неудовлетворительного качества шовного материала, интубации анастомоза и т. д. Операция при врожденном гидронефрозе должна обеспечивать физиологическое соответствие объема чашек и лоханки, поэтому атоничную и расширенную лоханку удаляют. Возможно, сохранение атоничных расширенных чашек является причиной неудовлетворительного результата лечения.

Мы считаем, что поражение паренхимы почки при врожденном гидронефрозе неравномерное, очаговое, различно выражено на всех стадиях болезни. Основными причинами поражения являются дисплазия почечной ткани, диспропорция ее роста и созревания, существенные различия в кровоснабжении участков почки и анатомо-топографических характеристиках ее сегментов.

Даже при поздних стадиях гидронефроза выявляют менее пораженные участки, которые при соответствующих условиях не только сохраняются, но и восстанавливаются. Поэтому при поздних стадиях врожденного гидронефроза считаем необходимым удаление всех нежизнеспособных участков паренхимы почки и нефункционирующих чашек.

Наиболее информативным методом диагностики состояния почки служит компьютерная реноангиография. Исследования проводили с помощью ангиографического комплекса CGR-Thomson с компьютером DG-300 (США). Оценивали следующие параметры: «время пика», «время перфузии», «суммарная характеристика перфузии», «характеристика интенсивности процессов по линиям сечения», «числовая характеристика перфузии».

С помощью компьютерной реноангиографии и других методов исследования до операции выявлены участки наибольшего поражения паренхимы гидронефротической почки, что позволило изменить тактику оперативного лечения врожденного гидронефроза в поздних стадиях.

С 1987 г. в клинике применяем новый способ оперативного лечения гидронефроза в поздних стадиях — сегментарно-селективную резекцию почки, пиелоретрального сегмента и лоханки.

После проведения комплексного урологического исследования и компьютерной реноангиографии осуществляем оперативное вмешательство (см. рис. 4.9). С использованием поясничного доступа выделяем почку и вскрываем лоханку. С помощью модифицированного кронциркуля определяем границы истонченных участков паренхимы, производим резекцию этих участков и прилежащих к ним чашек. Герметизируем чашечно-лоханочную систему, на паренхиму в поперечном направлении накладываем одиночные швы кетгутовой нитью, сверху в том же направлении сшиваем фиброзную капсулу. Затем выполняем

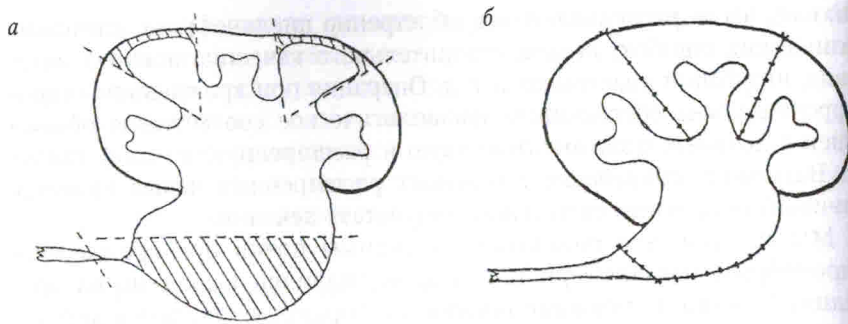


Рис. 4.9. Схема селективно-сегментарной резекции почки:
а — до операции; б — после операции

операцию Хайнса – Андерсена – Кучера. Лоханочно-мочеточниковый сегмент дренируем. Производим нефростомию. Дренаж удаляем на 10–12-е сутки, нефростомическую трубку — на 20-е сутки.

В течение 5 лет нами оперированы 58 пациентов с врожденным гидронефрозом различных стадий. Отличный и хороший результаты лечения отмечены у детей с заболеванием в I и II стадиях.

Детей с гидронефрозом III стадии мы распределяли на две подгруппы. У больных 1-й подгруппы применяли операцию Хайнса – Андерсена – Кучера, 2-й подгруппы — сегментарно-селективную резекцию почки. У 3 детей с заболеванием в III стадии предварительно была наложена разгрузочная нефростома. У 3 детей 1-й подгруппы результат лечения оказался неудовлетворительным.

Гидронефроз IV стадии выявлен у 7 пациентов. У 4 больных диагноз врожденного гидронефроза IV стадии не подтвердился, с помощью компьютерной реноангиографии установлена III стадия заболевания, выполнена органосохраняющая операция. Неудовлетворительный результат лечения отмечен в 17,2 % наблюдений.

Таким образом, применение новой методики оперативного вмешательства позволило более чем в 2 раза улучшить результат лечения врожденного гидронефроза в поздних стадиях у детей. Сегментарно-селективная резекция гидронефротической почки может быть операцией выбора у таких больных.

4.4. Нефропексия в детском возрасте

До 40 % детей с нефроптозом поступают в урологические отделения в экстренном порядке с направительными диагнозами острых хирургических заболеваний органов брюшной полости. Почти каждый

четвертый неоднократно госпитализируется в различные отделения с подозрением на заболевания органов пищеварительной и мочевыделительной систем. В 70 % случаев нефроптоз диагностируется у детей в возрасте после 10 лет и только в 30 % — до 10 лет жизни. Указанные данные и тот факт, что давность заболевания почти у 50 % детей с нефроптозом составляет от года до 5 лет, говорят о слабом знании врачами этой проблемы. О малочисленности публикаций свидетельствует и то, что в международной информационной системе Интернет за последние 10 лет нами не обнаружено ни одной зарубежной работы, посвященной нефроптозу у детей.

Наблюдения позволяют опровергнуть сложившееся мнение о редкости нефроптоза у детей. Частота патологической подвижности почек у детей составляет 5,8 %. В структуре причин хронического вторичного пиелонефрита нефроптоз занимает второе место после пузырно-мочеточникового рефлюкса (Папаян и др., 1997).

Девочки страдают чаще мальчиков (8 : 1). Правосторонний нефроптоз встречается в 6 раз чаще, чем левосторонний.

Патологическая подвижность почек чаще отмечается у девочек с астеническим типом телосложения и проявляется в период бурного роста детей. Нередко дети с нефроптозом отстают от сверстников в физическом развитии, имеют меньшую массу тела при относительно большом росте. У детей с нефроптозом выявляются аномалии осевого скелета.

Можно полагать, что у девочек имеются особенности фиксирующего аппарата почек, предрасполагающие к их патологическому смещению.

В норме между почкой и фасцией Героты имеются многочисленные фиброзные тяжи, которые характеризуются краниально-каудальным и дорсовентральным направлениями и удерживают почку в фасциальном влагалище, имеющем форму перевернутого усеченного конуса. Отмечено, что соотношение между значениями длины малого и большого основания конуса существенно меняется только у девочек. Основным механизмом ортотопной фиксации почки является нормальная анатомическая выраженность перинефральной фасции и ее фиброзных тяжей. По-видимому, при наличии соответствующих неблагоприятных факторов эмбрионального и приобретенного характера происходит ортотопная дисклинация и частичная денервация суспензорных структур в перинефральном пространстве. Это означает, что при развивающейся слабости суспензорных структур почки начинается процесс ее патологической подвижности.

Существующие классификации нефроптоза базируются в основном на рентгенологической оценке степени патологической подвижности

почек и не учитывают особенности клинического течения заболевания.

Наблюдения за детьми с патологической подвижностью почек позволили нам выделить три основных клинических варианта нефроптоза: бессимптомный нефроптоз; клинически манифестный нефроптоз; осложненный нефроптоз.

Особенностью клинического течения нефроптоза у детей является возможность существования различной степени патологического смещения органа у всех трех категорий больных. Мы наблюдали детей с 3-й степенью нефроптоза с бессимптомным клиническим течением и, наоборот, осложненный нефроптоз с 1-й и 2-й степенями смещения почки.

Большинством урологов доказано, что ведущими морфологическими признаками данного заболевания служат натяжение сосудистой ножки почки и перегибы мочеточника в ортостазе. Наличие указанных патологических состояний со стороны важных структур почки обуславливает нарушение почечной гемодинамики и уродинамики. Отмеченные патофизиологические признаки объясняют основные клинические проявления данного заболевания у детей.

Наиболее частое осложнение нефроптоза у детей — хронический пиелонефрит, значительно реже встречаются артериальная гипертензия, гидронефроз, уролитиаз и т. д. Высокий процент вторичного хронического пиелонефрита у детей объясняется предрасположенностью, нарушением почечной гемо- и уродинамики.

Наблюдение за детьми с нефроптозом убеждает в том, что диагностика его не представляет трудностей, если врач знает о существовании данного заболевания. С правильным диагнозом в урологическое отделение поступили только 15 % больных. У значительной группы этих пациентов диагностика основывалась на результатах пальпации живота, поясничной области и выявлении патологической подвижности почки. Клиническая практика свидетельствует, что для правильной постановки диагноза достаточно использования простых, безопасных и доступных методов исследования.

Консервативное лечение патологически подвижной почки приводит к большому количеству неудовлетворительных результатов.

Показания к хирургическому лечению нефроптоза у детей определяются степенью патологической подвижности почки. Мы полагаем, что оперативное лечение показано прежде всего больным с осложненным нефроптозом с 3-й степенью.

Отдаленные результаты оперативного лечения по способу Rivoir – Пытеля – Лопаткина показали надежную нефропексию в ортотопном

положении и хорошие результаты у большинства детей. Однако необходимость подкапсулярного проведения мышечного лоскута и, следовательно, травматичность способа для детей требуют применения новых щадящих способов нефропексии.

Под нашим наблюдением находилось 50 детей с патологически подвижной почкой и 6 детей с патологически подвижной дистопированной почкой (рис. 4.10–4.15).

Детей как с патологически подвижной, так и с патологически подвижной дистопированной почкой мы начинали лечить консервативно. В комплекс лечения включали ношение почечного бандажа, который снимался только на ночь, комплекс упражнений для укрепления мышц брюшного пресса, который выполнялся в положении лежа, общеукрепляющее лечение, спазмолитики. При наличии пиелонефрита наши действия были направлены одновременно на лечение этого осложнения.

Через 6–12 месяцев самочувствие детей становилось лучше, исчезали боли, улучшались анализы мочи. Однако, несмотря на длительное консервативное лечение, у 8 детей сохранялись боли в животе, стойкая пиурия, у 6 детей рентгенологически определялась пиелозктазия и фиксированный изгиб мочеточника, что побудило нас прибегнуть в этих случаях к оперативному лечению.



Рис. 4.10. Ангиограмма.
Нефроптоз справа

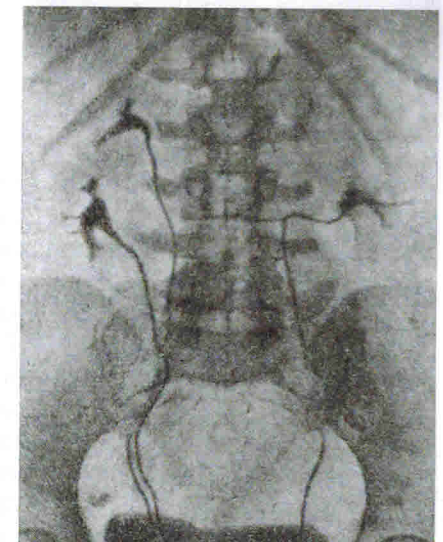


Рис. 4.11. Экскреторная урография.
Удвоение правой почки.
Нефроптоз слева