

Пример позднего осложнения цистпростатэктомии у пациента с урогенитальной рабдомиосаркомой

С.А. Сардалова¹, М.В. Рубанская¹, А.С. Темный¹, О.А. Капкова¹, О.А. Игнатенко¹, А.П. Казанцев¹, С.Н. Михайлова¹, Д.В. Рыбакова¹, Х.И. Жуманиезов², П.А. Керимов¹, М.А. Рубанский¹, А.Б. Рябов³, К.М. Фигурин¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России; Россия, 115478 Москва, Каширское шоссе, 24;

²кафедра госпитальной детской хирургии и онкологии Ташкентского педиатрического медицинского института; Республика Узбекистан, 100140 Ташкент, ул. Богишамол, 223;

³Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России; Россия, 125284 Москва, 2-й Боткинский проезд, 3

Контакты: Александр Сергеевич Темный krooyk93@gmail.com

Около 20–25 % всех рабдомиосарком у детей располагается в урогенитальной зоне. Благодаря внедрению новых протоколов лекарственного лечения, применению лучевой терапии большая часть пациентов вылечиваются консервативными методами. Хирургическому лечению подвергаются только около 20 % пациентов, значительному числу из них выполняются органосохраняющие операции. В тех случаях, когда опухоль не поддается консервативному лечению, имеется остаточная опухоль или развиваются рецидивы заболевания, выполняются радикальные органосохраняющие операции. Среди методов деривации мочи после цистэктомии преимущество отдается вариантам, позволяющим пациентам осуществлять произвольное выведение мочи: формированию соединенных с уретрой ортотопических или открывающихся на кожу гетеротопических резервуаров, конструируемых из различных отделов кишечника. Представлен клинический случай позднего послеоперационного осложнения — образование конкрементов в резервуаре через 7 лет после цистпростатэктомии с формированием сухой стомы у пациента, прооперированного по поводу урогенитальной рабдомиосаркомы.

Ключевые слова: рабдомиосаркома, урогенитальная зона, осложнение цистэктомии, ортотопический резервуар, гетеротопический резервуар, сухая стома, конкременты

Для цитирования: Сардалова С.А., Рубанская М.В., Темный А.С. и др. Пример позднего осложнения цистпростатэктомии у пациента с урогенитальной рабдомиосаркомой. Онкоурология 2020;16(4):155–9.

DOI: 10.17650/1726-9776-2020-16-4-155-159



An example of late postoperative complications in a patient with urogenital rhabdomyosarcoma after cystprostatectomy

S.A. Sardalova¹, M.V. Rubanskaya¹, A.S. Temniy¹, O.A. Kapkova¹, O.A. Ignatenko¹, A.P. Kazantsev¹, S.N. Mikhailova¹, D.V. Rybakova¹, Kh.I. Jumaniyozov², P.A. Kerimov¹, M.A. Rubanskiy¹, A.B. Ryabov³, K.M. Figurin¹

¹N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 24 Kashirskoe Shosse, Moscow 115478, Russia;

²Department of Hospital Pediatric Surgery and Oncology, Tashkent Medical Pediatric University; 223 Bogishamol St., Tashkent 100140, Republic of Uzbekistan;

³P.A. Hertzen Moscow Oncology Research Institute — branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia; 3rd Botkinskiy Proezd, Moscow 125284, Russia

About 20–25 % of all rhabdomyosarcomas in children are located in the urogenital zone. Due to introduction of new drug treatment protocols and the use of radiation therapy, most patients are cured by conservative methods. Only about 20 % of patients undergo surgical treatment, significant number of which are underwent organ-preserving operations. In those cases when the tumor has resistance to conservative treatment, when there is a residual tumor or relapse of the disease develops, radical organ-resecting operations are considered. Among the methods of urine derivation after cystectomy, preference is given to options that allow patients to carry out urine excretion voluntary: the formation of heterotopic reservoirs connected to the urethra or opening on the skin surfaces, which are constructed from different parts of the intestine. A clinical example of late postoperative complication is presented — a calculi formation within the pouch 7 years after radical cystprostatectomy with continent urinary diversion in a patient operated for urogenital rhabdomyosarcoma.

Key words: rhabdomyosarcoma, urogenital zone, complication of cystectomy, orthotopic reservoir, heterotopic reservoirs, continent urostomy, calculi

For citation: Sardalova S.A., Rubanskaya M.V., Temniy A.S. et al. An example of late postoperative complications in a patient with urogenital rhabdomyosarcoma after cystprostatectomy. Onkourologiya = Cancer Urology 2020;16(4):155–9. (In Russ.).

Введение

Около 20–25 % всех рабдомиосарком у детей располагается в урогенитальной зоне [1, 2]. Благодаря внедрению новых протоколов лекарственного лечения, применению лучевой терапии (ЛТ) большая часть пациентов вылечиваются консервативными методами. Оперативному лечению подвергаются только около 20 % пациентов, значительному числу из них выполняются органосохраняющие операции [3]. В тех случаях, когда опухоль не поддается консервативному лечению, имеется остаточная опухоль или развиваются рецидивы заболевания, выполняются радикальные органосохраняющие операции.

Среди методов деривации мочи после цистэктомии преимущество отдается вариантам, позволяющим пациентам осуществлять произвольное выведение мочи: формированию соединенных с уретрой ортотопических или открывающихся на кожу гетеротопических резервуаров, конструируемых из различных отделов кишечника. При ортотопических резервуарах пациент осуществляет самостоятельное мочеиспускание, при гетеротопических резервуарах моча выводится с помощью катетеризации резервуара через кожную стому [4].

Осложнения деривации мочи с созданием гетеротопических резервуаров можно разделить на ранние и поздние. К ранним осложнениям относятся подтекание мочи вследствие несостоятельности клапана эфферентного сегмента кишки, стриктуры кишечной кутанеостомы, развитие келоидных рубцов, трудности катетеризации [5–7]. Среди поздних осложнений выделяют стриктуры уретерорезервуарных анастомозов, гидронефроз, инконтиненцию, мочекаменную болезнь [7–10], причем наряду с образованием камней в резервуаре отмечают развитие нефролитиаза и метаболические нарушения [9].

Цель работы — описание клинического примера успешного лечения рабдомиосаркомы урогенитальной локализации и позднего осложнения операции — образования конкрементов в резервуаре.

Материалы и методы

В НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина в 2010–2012 гг. были прооперированы 3 детей по поводу рабдомиосаркомы урогенитальной зоны. Пациентам была выполнена радикальная операция, включающая цистэктомию с гетеротопической энтероцистопластикой. Еще одному ребенку 6 лет цистопростатэктомия с двусторонней уретерокутанеостомией была проведена по месту жительства за 1 год 8 мес до поступления в НИИ детской онкологии и гематологии. В связи с частыми рецидивами пиелонефрита ребенок поступил для реконструктивной операции. Ему также была выполнена гетеротопическая энтероцистопластика.

Гетеротопический резервуар и дистальный экстрамуральный линейный клапан, открывающийся в пупок, формировали по методике, описанной Н. Abol-Enein и М.А. Ghoneim [11, 12]. В качестве антирефлюксной защиты верхних мочевых путей использовали 7–10 см подвздошной кишки, приводящей к резервуару, в который имплантировали мочеточники по методике Wallace (по принципу операции Studer) [4].

Послеоперационные осложнения наблюдались у 3 больных, которым радикальная операция была выполнена одномоментно с деривацией мочи: острый пиелонефрит — у 1; спаечная кишечная непроходимость, потребовавшая релапаротомии, — у 1; прямокишечный свищ, в связи с чем проведена сигмостомия, — у 1. Сигмостома была закрыта после проведения блока послеоперационной химиотерапии.

Представляем клинический пример успешного лечения позднего осложнения операции по поводу рабдомиосаркомы — образования конкрементов в резервуаре.

Клинический случай

Пациент III., 2 лет 7 мес, поступил в НИИ детской онкологии и гематологии с жалобами на болезненное мочеиспускание. По данным рентгеновской компьютерной томографической (РКТ) ангиографии (от 16.03.2011) выявлено образование неправильной формы, расположенное в области тазового дна, инфильтрирующее мышцы промежности, предстательную железу, заднюю стенку мочевого пузыря в нижних его отделах. Опухоль имеет многоузловое строение, неоднородную структуру. В нижних отделах опухоль достигает ануса, инфильтрируя наружный его сфинктер и ткани промежности. Стенка мочевого пузыря неравномерно утолщена до 0,8–1,0 см, не имеет четких границ с опухолью в задних отделах. Выявлен интрапузырный компонент размером 4,0 × 4,0 см. Общий размер опухоли в поперечнике 5,4 × 5,4 × 7,0 см (204 см³).

В целях морфологической верификации диагноза выполнена биопсия образования. Гистологический диагноз: эмбриональная рабдомиосаркома.

С 16.03.2011 по 24.08.2011 пациенту проведено 8 блоков полихимиотерапии (ПХТ) по протоколу ДОРМС-06. С 21.06.2011 по 26.07.2011 — курс ЛТ на область малого таза в разовой очаговой дозе 1,8 Гр, суммарной очаговой дозе 18 Гр, затем с использованием трехмерного планирования до дозы 45 Гр.

По данным РКТ-ангиографии (от 25.08.2011) отмечена положительная динамика в виде сокращения размера опухоли: внутрипузырный компонент 3,0 × 2,5 × 3,0 см, внепузырный компонент 3,8 × 1,5 × 4,5 см. Структура и форма опухоли прежние. С учетом наличия остаточной опухоли консилумом принято решение выполнить хирургический этап лечения.

Больному 14.09.2011 выполнена операция: срединная лапаротомия, цистопростатуретерэктомия, формирование

сухой стомы, аппендэктомия. Гистологическое заключение (от 20.09.2011): эмбриональная (ботриоидная) рабдомиосаркома мочевого пузыря с признаками лечебного патоморфоза I степени (пригодно к идентификации 90 % зрелых и дистрофичных рабдомиобластов), опухоль инфильтрирует все слои стенки шейки и боковых стенок мочевого пузыря и врастает в предстательную железу, стенки семявыносящих протоков, проксимальную часть простатической части уретры, где инфильтрирует слизистую оболочку, в краях резекции уретры и мочеточников опухолевые клетки не обнаружены.

Течение послеоперационного периода осложнилось развитием спаечной тонкокишечной непроходимости, по поводу чего 22.09.2011 проведена релапаротомия, рассечение спаек, дренирование брюшной полости.

С учетом данных гистологического заключения, I степени лечебного патоморфоза принято решение о проведении ПХТ. Пациенту с 30.09.2011 по 12.12.2011 выполнены 4 блока ПХТ по программе ДОРМС-06.

Пациенту 21.12.2011 закончено программное лечение, по данным комплексного обследования достигнут полный эффект. Необходимо отметить, что на момент выписки у больного имелись некоторые затруднения при катетеризации резервуара, из-за чего мама предпочла установить постоянный катетер, который открывался для удаления мочи и промывания мочевого резервуара. Проводилась регулярная смена катетеров.

С декабря 2011 г. по май 2017 г. пациент находился под динамическим наблюдением в поликлинике НИИ детской онкологии и гематологии. Однако с мая 2017 г. по ноябрь 2018 г. на обследование ребенок не являлся. В начале ноября 2018 г. появились жалобы на наличие новообразования в области сформированного мочевого резервуара. Родители пациента обратились в поликлинику НИИ детской онкологии и гематологии, где по данным комплексного обследования (рис. 1) в мочевом резервуаре обнаружены множественные конкременты до 6 см в диаметре, признаков рецидива заболевания не выявлено.

По данным РКТ с контрастным усилением (от 09.11.2018) в полости малого таза в просвете резервуара, сформированного из подвздошной кишки, выявлена группа отдельно расположенных друг от друга образований ($n = 5$) размерами от $2,0 \times 1,5 \times 0,5$ до $6,5 \times 4,0 \times 3,5$ см с четкими ровными контурами неправильной формы, однородной структуры, костной плотности.

Было принято решение о хирургическом лечении. Больному 11.12.2018 выполнена нижняя срединная лапаротомия, ревизия гетеротопического резервуара, удаление конкрементов. Эвакуировано 5 конкрементов желтого цвета (рис. 2) с гладкой поверхностью, пирамидальной формы, размерами от 2 до 6 см.

Результаты контрольного ультразвукового исследования (от 17.12.2018) в раннем послеоперационном периоде: правая почка размером $7,7 \times 3,8 \times 4,8$ см, левая почка — $8,9 \times 3,9 \times 5,0$ см. Чашечно-лоханочная система

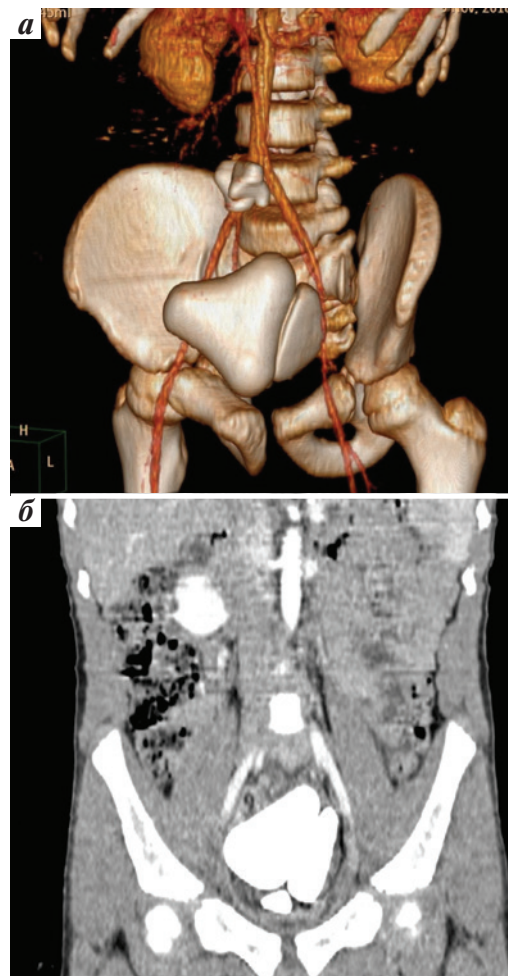


Рис. 1. Конкременты в резервуаре, сформированном из подвздошной кишки: а — трехмерная реконструкция; б — фронтальная проекция

Fig. 1. Calculi formed in the reservoir from the ileum: а — 3D-reconstruction; б — frontal projection



Рис. 2. Удаленные конкременты мочевого пузыря

Fig. 2. Removed bladder calculi

и мочеточники не расширены. Мочевой резервуар выполнен, стенки тонкие, в просвете катетер Фолея.

Пациент выписан из клиники 25.12.2018 в удовлетворительном состоянии. Мама отказалась от постоянного катетера, проводится интермиттирующая катетеризация резервуара. Ребенок удерживает мочу.

Обсуждение

В лечении уrogenитальной рабдомиосаркомы у детей ведущая роль принадлежит ПХТ и ЛТ. Хирургическое вмешательство применяется главным образом для диагностических целей и выполнения органосохраняющих операций. Консервативными методами излечиваются 80 % больных. Показаниями к органосохраняющим операциям являются остаточные после ПХТ и ЛТ опухоли и неэффективное консервативное лечение [13, 14].

В нашем наблюдении низкая эффективность ПХТ и ЛТ, наличие остаточной опухоли стали показаниями к обширному удалению органов таза, а присутствие опухоли в проксимальном отделе уретры, подтвержденное интраоперационно, — к уретрэктомии одним блоком с предстательной железой и мочевым пузырем. Правильность выбранного объема операции подтвердили и результаты морфологического исследования опухоли, наличие лечебного патоморфоза только I степени. Жизнеспособная опухоль была удалена радикально. Ребенок до настоящего времени находится в ремиссии.

Для деривации мочи использовалось создание гетеротопического катетеризируемого резервуара. Среди многочисленных методов конструкции резервуара и клапанного аппарата эфферентного сегмента подвздошной кишки применялся способ, описанный

Н. Abol-Enein и М.А. Ghoneim [11]. В качестве антирефлюксной защиты верхних мочевых путей был использован принцип операции Studer [4]. Как показало наблюдение за больным в течение более 7 лет, изменений со стороны верхних мочевых путей не отмечалось. После удаления конкрементов катетеризация резервуара осуществляется без затруднений, больной удерживает мочу.

Образование камней в катетеризируемых резервуарах наблюдается довольно часто. В обзорных статьях приводятся следующие частоты: 5–20 % [15], 18–30 % [16]. К причинам камнеобразования относят бактериурию и рецидивирующую мочевую инфекцию, наличие остаточной мочи и слизи, присутствие металлических скобок, если таковые используются для конструирования резервуара [12, 15]. В нашем наблюдении причинами образования конкрементов, вероятно, были постоянное нахождение инородного тела (катетер) в резервуаре и сопутствующая инфекция, несмотря на то что резервуар регулярно освобождался от мочи и промывался от слизи.

Заключение

В настоящее время в лечении уrogenитальной рабдомиосаркомы у детей ведущая роль принадлежит ПХТ и ЛТ. Однако при неэффективности консервативной терапии она отводится хирургическому лечению. Важным аспектом является выбор объема операции. Редкость и особенности течения заболевания у таких пациентов требуют тщательного динамического наблюдения ввиду развития поздних послеоперационных осложнений.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Cost N.G., Routh J.C. MPH2, and Kathleen Kieran, MD3 Genitourinary Rhabdomyosarcoma. Pediatric Urology Book. Available at: <http://www.pediatricurologybook.com/index.htm>.
- Фигурин К.М., Рябов А.Б., Жордания К.И. и др. Роль оперативного лечения при уrogenитальной рабдомиосаркоме у детей. Материалы XIV Конгресса Российского общества урологов 10–12 сентября 2014 г. Саратов. С. 223–225. [Figurin K.M., Ryabov A.B., Zhordania K.I. et al. The role of surgical treatment in children with urogenital rhabdomyosarcoma. Materials of the XIV Congress of the Russian Society of Urology September 10–12, 2014 Saratov. Pp. 223–225. (In Russ.)].
- Fuse H., Nozaki T., Akashi T. et al. Hand-assisted laparoscopic radical cystoprostatectomy and urethrectomy with ileal conduit construction. Int Urol Nephrol 2007;39(2):473–6. DOI: 10.1007/s11255-006-9027-3.
- Rogers E., Scardino P.T. A simple ileal substitute bladder after radical cystectomy: experience with a modification of the Studer pouch. J Urol 1995;153(5):1432–8. DOI: 10.1016/s0022-5347(01)67422-6.
- Barqawi A., Valdenebro M., Furness P.D., Koyle M.A. Lessons learned from stomal complications in children with cutaneous catheterizable continent stomas. BJU Int 2004;94:1344–7. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2004.05171.x.
- Welk B.K., Afshar K., Rapoport D., MacNeily A.E. Complications of the catheterizable channel following continent urinary diversion: their nature and timing. J Urol 2008;180 (4 Suppl):1856–60. DOI: 10.1016/j.juro.2008.03.093.
- Stein R., Frees S., Schröder A. et al. Radical surgery and different types of urinary diversion in patients with rhabdomyosarcoma of bladder or prostate — a single institution experience. J Pediatr Urol 2013;9:932–9. DOI: 10.1016/j.jpuro.2013.01.008.
- Filipas D., Fisch M., Stein R. et al. Rhabdomyosarcoma of the bladder, prostate or vagina: the role of surgery. BJU Int 2004;93(1):125–9. DOI: 10.1046/j.1464-410X.2004.04570.x.
- Rubenwolf P.C., Beissert A., Gerharz E.W., Riedmiller H. 15 years of continent urinary diversion and enterocystoplasty in children and adolescents: the Würzburg experience. BJU Int 2009;105(5):698–705. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2009.08908.x.
- Bissada N.K., Abdallah M.M., Aaronson I., Hammouda H.M. Continent cutaneous urinary diversion in children: experience with charleston pouch I. J Urol 2007;177(1):307–11. DOI: 10.1016/j.juro.2006.08.143.
- Abol-Enein H., Ghoneim M.A. Serous lined extramural ileal valve: a new

- continent urinary outlet. *J Urol* 1999;161(3):786–91.
12. Lee R.K., Abol-Enein H., Artibani W. et al. Urinary diversion after radical cystectomy for bladder cancer: opinion, patient selection, and outcomes. *BJU Int* 2014;113(1):11–23. DOI: 10.1111/bju.12121.
 13. Ning Z., Liu X., Qin G. et al. Evaluation of clinical efficacy of chemotherapy for rhabdomyosarcoma in children. *Pak J Med Sci* 2020;36(5):1069–74. DOI: 10.12669/pjms.36.5.1829.
 14. Rodeberg D.A., Wharam M.D., Lyden E.R. et al. Delayed primary excision with subsequent modification of radiotherapy dose for intermediate risk rhabdomyosarcoma (RMS): a report from the Children's Oncology Group (COG) soft tissue sarcoma committee. *Int J Cancer* 2015;137(1):204–11. DOI: 10.1002/ijc.29351.
 15. Hautmann R.E., Abol-Enein H., Davidsson T. et al. ICUD-EAU International Consultation on Bladder Cancer 2012: Urinary Diversion. *Eur Urol* 2013;63(1):67–80. DOI: 10.1016/j.eururo.2012.08.050.
 16. Gilbert S.M., Hensle T.W. Metabolic consequences and long-term complications of enterocystoplasty in children: a review. *J Urol* 2005;173(4):1080–6. DOI: 10.1097/01.ju.0000155248.57049.4e.

Вклад авторов

С.А. Сардалова, А.С. Темный: написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи, описание клинического случая;
 М.В. Рубанская: анализ научного материала, разработка дизайна статьи, научное редактирование статьи;
 О.А. Капкова, Х.И. Жуманизов, М.А. Рубанский: редактирование текста рукописи, разработка дизайна статьи, подготовка списка литературы;
 О.А. Игнатенко: обзор публикаций по теме статьи, подготовка визуализации;
 А.П. Казанцев, П.А. Керимов: обзор публикаций по теме статьи, составление резюме;
 С.Н. Михайлова, Д.В. Рыбакова: анализ научного материала, научное редактирование статьи;
 А.Б. Рябов, К.М. Фигурин: литературное редактирование статьи.

Authors' contributions

S.A. Sardalova, A.S. Temniy: writing the text of the article, reviewing of publications of the article's theme, description of the clinical case;
 M.V. Rubanskaya: analysis of scientific material, design of the article, scientific edition of the article;
 O.A. Kapkova, Kh.I. Jumanizov, M.A. Rubanskiy: correction of the text of the article, design of the article, preparation of a list of references;
 O.A. Ignatenko: review of publications on the topic of the article, preparing the visualization;
 A.P. Kazanstevev, P.A. Kerimov: review of publications on the topic of the article, composing a resume;
 S.N. Mikhailova, D.V. Rybakova: analysis of scientific material, scientific edition of the article;
 A.B. Ryabov, K.M. Figurin: literary editing of the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

С.А. Сардалова / S.A. Sardalova: <https://orcid.org/0000-0003-3328-0988>
 М.В. Рубанская / M.V. Rubanskaya: <https://orcid.org/0000-0002-1016-539X>
 А.С. Темный / A.S. Temniy: <https://orcid.org/0000-0001-9774-8039>
 О.А. Капкова / O.A. Kapkova: <https://orcid.org/0000-0001-5256-2193>
 О.А. Игнатенко / O.A. Ignatenko: <https://orcid.org/0000-0003-2794-6886>
 А.П. Казанцев / A.P. Kazanstevev: <https://orcid.org/0000-0001-7309-1650>
 С.Н. Михайлова / S.N. Mikhailova: <https://orcid.org/0000-0002-9502-072X>
 Д.В. Рыбакова / D.V. Rybakova: <https://orcid.org/0000-0003-0634-8166>
 П.А. Керимов / P.A. Kerimov: <https://orcid.org/0000-0002-3225-1109>
 М.А. Рубанский / M.A. Rubanskiy: <https://orcid.org/0000-0001-8278-0693>
 А.Б. Рябов / A.B. Ryabov: <https://orcid.org/0000-0002-1037-2364>
 К.М. Фигурин / K.M. Figurin: <https://orcid.org/0000-0001-9158-837X>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Financing. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Родители пациентов подписали информированное согласие на публикацию их данных.

Compliance with patient rights. There is given the parental informed consent to the publication of child's data.

Статья поступила: 24.09.2020. **Принята к публикации:** 11.10.2020.

Article submitted: 24.09.2020. **Accepted for publication:** 11.10.2020.