

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 gulievbgb@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 нитиновый 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. Vogt 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.