

# A Tuffier-fisztula késői következményeinek műtéti megoldása

Hajdú Erzsébet dr., Bajory Zoltán dr., Fehér Ádám dr., Pajor László dr.

Szegedi Tudományegyetem, Urológiai Klinika, Szeged (igazgató: Bajory Zoltán dr.)

Levelezési cím:  
Dr. Hajdú Erzsébet  
SZTE Urológiai Klinika  
6725 Szeged, Kálvária sgt. 57.  
E-mail: szadafatme@gmail.com

## ÖSSZEFOGLALÁS

**Célkitűzés:** A szerzők egy régi, már elfelejtett műtéti típus, a Tuffier-fisztula késői következményeiről számolnak be.

**Esetismertetés:** A 44 éves nőbeteg pseudohermaphroditismus masculinus és urethra, vagina atresiával született. A hólyag és az uterus bicornis a végbél felé sipolyt képzett. Még újszülöttkorban a péniszszerű clitorist reszekálták, a sipolyt a Tuffier-elvnek megfelelően kiszélesítették, így a vizelet és széklet keverten ürült a hólyagból, a kontinenciát biztosító anus nyíláson keresztül. 1991-ben coloplasztikus vaginapótlás történt. 2013-ban, 41 éves korában jelentkezett először klinikánkon azotaemiával, rendszeres lázas epizódokkal, amely hasi fájdalmakkal, puffadással társult. MR-vizsgálat megerősítette, hogy a vizelet a zsugorodott hólyagból a végbélbe folyik, a bal vese pedig kisebb, zsugorodott lett, de pangás egyik vesében sem alakult ki. 2013-ban először az urétereket izolált bélszakaszba ültettük, azaz Bricker-hólyagot készítettünk, így a széklet–vizelet-elválasztás megtörtént, a 200 µmol/liter körüli kreatininszint felére csökkent, a puffadás megszűnt. Kontroll MR-vizsgálatnál a vastagbél tágulata csökkent, a Tuffier-fisztula jelenlétét a zsugorhólyagban és a méh ürterében lévő gázbuborék igazolta. 2014-ben az uterust és a hólyagot eltávolítottuk, a sipolyt a bél felé lezártuk, így a béltartalom ürülése ide megszűnt és a lázas epizódok sem ismétlődtek. Az azotaemia lassúbb ütemben ugyan, de tovább romlott.

**Megbeszélés:** A Tuffier-sipoly készítése régi, elavult műtét, késői következményei előre láthatók. Ezek megszüntetése bonyolult műtéti sorozattal lehetséges, ez pedig kihívást jelent a kezelőorvosoknak.

## KULCSSZAVAK:

URETHRA ATRESIA, VAGINA ATRESIA, TUFFIER-FISZTULA, URETERO-ILEO-CUTANEOSTOMIA

## Operative solution of late consequences of the Tuffier fistula

### SUMMARY

**Objective:** The authors present a case history of the late complications of an obsolete, nearly unforgotten surgical operation method, the Tuffier fistula procedure.

**Case report:** The 41-year-old woman was born with congenital urogynecological malformations, pseudohermaphroditism, atresia of vagina and urethra. The penis-like clitoris was resected in early childhood and the fistula artificially widened between the bladder and rectum with Tuffier method. The mixture of urine and feces was passed through anal sphincter and this secured the continence. In 1991 a coloplastic vaginal substitution was performed without connection with the uterus. She was admitted to the Department of Urology as an adult for febrile episodes, abdominal pain – especially during menstruation – and elevation of serum creatinine level. The MR scan revealed a shrunken left kidney, communication between the uterus, the small bladder and the rectum. In 2013 a Bricker-bladder was created and this operation decreased temporarily the creatinine level, but through the persistent Tuffier fistula feces was passed into the uterine cavity. At a second session, the bladder remnant and the uterus were removed and the fistula closed. This intervention stopped the febrile episodes and the painful menstruation.

**Conclusion:** The Tuffier fistula procedure now is an obsolete surgical method with predictable late consequences. The remodelling of these is a surgical challenge, needs complex and multiple surgical operations in most cases.

### KEYWORDS:

URETHRAL ATRESIA, VAGINAL ATRESIA, TUFFIER FISTULA, URETERO-ILEO-CUTANEOSTOMY

## Bevezetés

Előfordul, hogy a régi, már elfelejtett műtéti típusok késői következményeivel találkoznak az urológusok. A Tuffier-fisztula történelmi műtét, a megoldást a szerző 1892-ben javasolta és 1894-ben a prágai *Maydl* már 97 esetből 71 gyógyulásáról számolt be (3). A műtét lényege, hogy hólyagnyak-betegségnél – szűkület vagy záróizom-hibában – mesterséges sipolyt képeznek a hólyag hátsó és a rectum mellső fala között. A szerző és alkalmazó előnyösnek vélte, hogy a kontinenciát a végbélzáróizom biztosítja, és a refluxot a vesico-ureterális „sphincter” meggátolja. Előnyt jelentett az is, hogy az urétert nem kell a bélbe ültetni, így az uretero-intesztinális szűkület veszélye nem áll fenn, valamint a műtét infraperitoneálisan elvégezhető; ez döntő szempont volt az antibiotikum-korszak előtt. A huszadik század végére már jelentősen csökkent azon betegek köre, ahol egyáltalán szóba jöhetett ez a megoldás. *Szűcs* és *Keszthelyi* közleményéből is tudjuk, hogy a széklet-vizelet-keveredés és a bélben uralkodó magas nyomás mindenképpen fertőzés és károsodás veszélyét jelenti a vesékre (2). Magyarországon az uretero-sigmoidostomia, illetve annak módosítása egészen a kilencvenes évekig a vizeletelterelés alapműtéte maradt, így a széklet-vizelet-keveredés következményeiről, a fertőzésről, az acidózisról és az éjszakai anális inkontinenciáról jelentős klinikai tapasztalat halmozódott fel (1). Tuffier-fisztulával operált esetünket nem a követési idő, hanem a beavatkozás szövödményei miatt tartottuk közlésre érdemesnek.

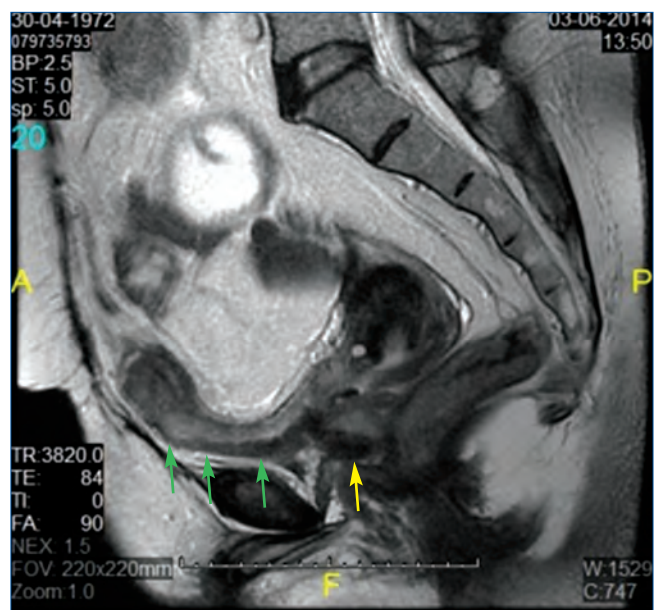
## Esetismertetés

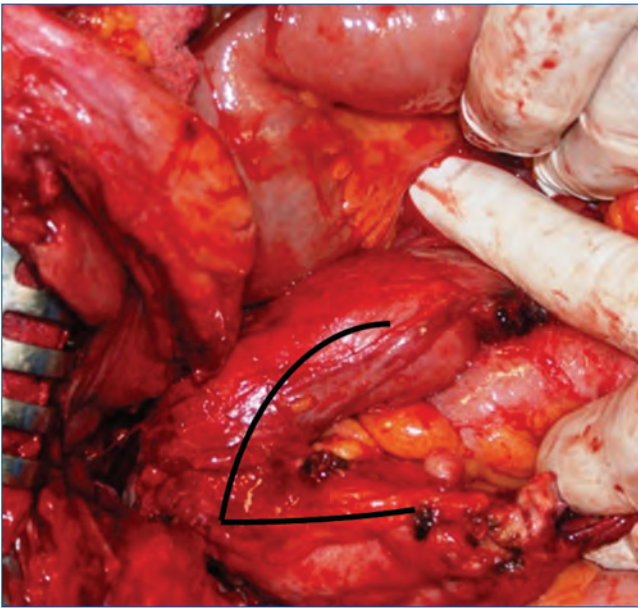
Cz. M. 1972-ben született kombinált rendellenességgel, ezt *pseudohermaphroditismus masculinus*nak ítélték. Sem vagina, sem húgycső nem fejlődött ki, a hólyag egy járattal összenyílt a végbéllel, így cloakaként működött. 1972-ben a nagyobb, péniszszerű clitorist reszekálták az akkori idők módszere szerint. Ez egyszerű reszekció volt, nem történt meg a mai elvek alapján a glans és a benne futó idegek kímélése, hiszen most már közismert ezek szerepe az orgazmus létrejöttében. A hólyag azonban a vékony sipolyon át nehezen ürült, így 1975 áprilisában műtéttel epicystostomát létesítettek, amelyen át az elfolyás megoldódott. Még ez év júniusában Tuffier-fisztula készült, azaz a meglévő hólyagsipolyt a végbél felé megtágították és ezzel egy ülésben az epicystostomát zárták. Már ekkor – 41 éve – észlelték, hogy a bal vese kisebb, a jobb pedig kompenzatorikusan megnagyobbodott. Ezt a zsugorvesét, amelyben pangás nem mutatkozott, kár lett volna eltávolítani, mert ez is hozzájárult a renális egyensúly fenntartásához. 1991-ben, mikor a beteg 19 éves volt, vastagbélből vaginát képeztek, átmeneti biztonsági kétnyílásos colostomával, ezt fél év múlva zárták. A képzett hüvely alkalmas volt nemi életre, igaz, ehhez

rendszeres tágitás kellett. Ez a mesterséges vagina persze nem került összeköttetésbe az osztott üregű méhvel, így a menstruáció mindig fájdalmat okozott, a váladék a hólyagba, illetve a végbélbe jutott és a széklet-vizelet-keverékkel távozott. A Tuffier-fisztula készítését követő 40 évben rendszeresen jelentkeztek, lázas állapotok, alhasi- és vesetáji fájdalommal kísért ez pyelonephritissel magyarázták és a legkülönbébb antibiotikummal gyógyították. *Lasan*, de folyamatosan emelkedett a kreatininszint, 2012-ben 200  $\mu\text{mol/l}$  körüli értéket mértek, ezt acidózis kísérte.

2013-ban került felvételre Klinikánkra hasi feszülés, puffadás, egyre gyakoribb lázas periódusok, magas vérnyomás miatt. A panaszok mértéke miatt a beteg megoldást szorgalmazott, de a műtétet bonyolultsága miatt senki sem vállalta. Az UH- és MR-vizsgálat szerint a vesékben kevés pangás látszott, a bal vese 7, a jobb 13 cm-esnek bizonyult, a tágult belekben folyadék – vizelet – pangott, a fistula kirajzolódott (1. ábra). Először a felszálló fertőzés forrását kívántuk megszüntetni, ezért előkészítés után 2013-ban uretero-ileocutaneostomát (Bricker-hólyag) készítettünk. A kiterjedt hasi műtéteknél abban az időben rutinszerűen appendectomiát is végeztünk, amelynek szövettana endometriózist mutatott. A hasi feszülés, és a belek tágulata megszűnt, a vizelet a sztómán keresztül szabadon ürült, a kreatininszint megfelelővé vált. Sajnos az időnként jelentkező alhasi fájdalmak, lázas periódusok megmaradtak, hiszen a Tuffier-fisztulán keresztül a széklet az inaktív és zsugorodott hólyagba jutott és fertőzést okozott. Közben a me-

1. ÁBRA: MR-FELVÉTEL A KISMEDENCÉRŐL, GÁZBUBORÉKOK A FÉLHOLD ALAKÚ ZÖLD NYÍLLAL JELÖLT ZSUGORHÓLYAGBAN, ÉS SÁRGA NYÍL MUTATJA A SIPOLYJÁRATOT





2. ÁBRA: INTRAOPERATÍV FÉNYKÉP A KÉTSZARVÚ, FEKETE VONALLAL JELÖLT MÉHRŐL ELTÁVOLÍTÁS ELŐTT

nopauza előjeleként a menstruáció rendszertelenné, de annál fájdalmasabbá vált. 2014-ben ismételt MR-vizsgálattal tisztáztuk az utolsó műtét óta kialakult új anatómiai helyzetet. Tekintve, hogy a beteg a gye-rekszülésről letett, így nőgyógyással konzultálva a legjobb megoldásnak a maradék hólyag és a kétszarvú uterus eltávolítását tekintettük (2. ábra). Az eltávolításon kívül fontos cél volt még a Tuffier-fisztula bezárása a rectum felé, ezt colostoma védelmében, két rétegben varrtuk meg. A féléves várakozás után a colostomát zártuk, és a korábbi fájdalom, lázas epizódok megszűntek (3. ábra). Bár a vizeletes sztóma jól működött, 2015-ben a kreatininszint lassan újra emelkedni kezdett, amely konzervatív kezelésre – diuretikum, diéta, folyadékbevitel-növelés – először jól reagált. Három évvel a Bricker-hólyag képzése után jól van, de látszik, hogy később valószínűleg művesekezelésre fog szorulni.

## Megbeszélés

Az összetett hólyag fejlődési rendellenességek előfordulása az elmúlt 10 évben jelentősen csökkent a terhesség alatti genetikai szűrővizsgálatoknak köszönhetően, de más országból érkezett



3. ÁBRA: ELLENŐRZŐ MR-FELVÉTEL, A FISZTULA MEGSZÜNT, A ZSUGORHÓLYAG ÉS AZ UTERUS NEM LÁTSZIK

esetek még előfordulnak. A teljes rekonstrukció csak szerencsés esetben sikerül, gyakran műtétsorozatok árán. A cél azonban világos; a vesék kímélése, a hólyag tárolási és ürítési feladatának helyreállítása, a kontinencia megőrzése. Részleges, de hosszú távon is jó megoldás a vizeletes sztómaképzés, erről azonban a betegek, még inkább a szülők idegenkednek.

Tökéletes megoldás sajnos nem létezik, ha azonban a legkisebb lehetőség megmarad a széklet-vizelet-keveredés megakadályozására, akkor azt érdemes kihasználni. A Tuffier-fisztula szerepet játszott a kialakult veseelégtelenség keletkezésében, ezen kívül a nem működő hólyag a benne pangó széklet-vizelet-keverék miatt alhasi fájdalmat, és lázas állapotokat tartott fenn. A gyermekkori műtétek késői szövődményeit a felnőttkori műtétekkel csak részben sikerült elhárítani, a panaszok megszűntek, a szérum kreatininemelkedés lelassult, de visszafordítani nem lehetett. Az appendixben talált és eltávolított endometriózisnak a megfigyelt időperiódusában jelét nem észleltük, így ilyen irányú további vizsgálatokat nem végeztünk, kezelést erre a beteg nem kapott. A Tuffier-sipoly készítése régi, elavult műtét, késői következményei előre láthatók. Ezek megszüntetése azonban a mai urológusok feladata. A szövődmények hasonlítanak az uretero-sigmoidostomia következményeihez és megszüntetésük bonyolult műtéti sorozattal lehetséges, ez pedig kihívást jelent a kezelőorvosoknak.

## Irodalom

1. Pajor L, Romics I. Modified ureterosigmoidostomy (Mainz II) technique and early results. *BJU* 1999; 84 (1): 157.
2. Szűcs M, Keszthelyi A, Szendrői A, Dombóvári P, Majoros A, et al. Investigation of anal sphincter function following Mainz pouch

type II urinary diversion after radical cystectomy. *Int Urol Nephrol* 2012; 44: 1013–1020. <https://doi.org/10.1007/s11255-012-0142-z>

3. Wallace A. Tuffier fistula. *Proceedings of Royal Society of Medicine, Section of Urology Papers* 1961 May; 54: 383.