КЛІНІЧНІ ВИПАДКИ ТА КОРОТКІ ПОВІДОМЛЕННЯ

КЛІНІЧНІ ВИПАДКИ ПІДКОВОПОДІБНОЇ НИРКИ, АСОЦІЙОВАНОЇ З АОРТО-МЕЗЕНТЕРІАЛЬНИМ КОНФЛІКТОМ

Дойкова К.М.[1], Стоєва Т.В.[2], Крупнік І.О.[3], Діус О.М.[4]
[1,3,4]Одеський національний медичний університет, асистент кафедри променевої діагностики, терапії, радіаційної медицини та онкології
[2]Одеський національний медичний університет, завідувач кафедри педіатрії № 2, професор, д.м.н.

Вступ. За даними різних авторів, серед усіх вад розвитку поширення вроджених аномалій нирок становить 13-40% і посідає серед них неабияке місце [1, 2]. При цьому частота вад розподілу нирок приблизно коливається у діапазоні від 14 до 16,5% [3, 4]. Завдяки розвитку променевих методів дослідження і своєчасному проведенню пренатального скринінгу останнім часом кількість виявлення аномалій нирок і сечовивідних шляхів (CAKUT — congenital anomalies of the kidney and urinary tract) значно зросла і добігає 9,3–24% серед пренатально виявлених вроджених дефектів. У контексті сучасних тенденцій серед причин виникнення хронічної хвороби нирок із втратою ниркової функції найчастішими (у 40–50% випадків) виявляються саме вроджені вади розвитку [5, 6].

Серед вад розвитку сечовивідних шляхів (СВШ) прийнято визначати агенезію, гіпоплазію, мультикістозну диспластичну нирку, полікістоз, дистопію (у тому числі і перехресну), мальротацію, аномалію розподілу нирок, дивертикул чашечок, подвоєння збиральної системи нирок, уроджену обструкцію сечовідно-міхурового співустя, ектопію сечоводів, уретероцеле. За найбільш вживаною класифікацією Н.А. Лопаткина (1975, 1987) визначають аномалії судин нирок, аномалії кількості, розподілу, розмірів, розташування, структури, форми та поєднані аномалії нирок [7].

Найбільш поширеною аномалією розподілу нирок є підковоподібна нирка [8]. Діти з такою аномалією потребують обов'язкового генетичного обстеження, бо приблизно у 20% пацієнтів із трисомією 18-і хромосоми трапляється підковоподібна нирка [9]. Характерно, що підковоподібна нирка трапляється у жінок втричі рідше, ніж у чоловіків [10,11].

Матеріали та методи дослідження

Пацієнти – дівчинка В. 5 років і дівчинка П. 17 років.

Роботу проведено відповідно до принципів Гельсінської декларації Всесвітньої медичної асоціації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людини як об'єкта дослідження» та за умов отримання інформованої згоди про участь у дослідженні.

Методи обстеження — лабораторні аналізи (загальний крові, білірубіну, креатиніну, сечовини, азоту, СРБ, показників Na та К, загальний аналіз сечі, аналіз сечі за Нечипоренком) і променеві дослідження: УЗД, КТ органів черевної і позачеревної порожнини з контрастним підсиленням.

Результати дослідження. Серед аномалій порушення розподілу нирок визначають аномалії часткового злиття, наприклад підковоподібна нирка, перехресно злита ектопія, а також аномалії повного злиття, як-от тазова нирка.

Аналізуючи особливості клінічного перебігу аномалій розподілу, слід зазначити, що діагностика даних станів часто відтерміновується, вочевидь, через відсутність виразної клінічної маніфестації патологічних ознак.

Так, уперше діагностовану аномалію розвитку СВС задокументовано у дитини віком 17 років (рис. 1).

Клінічно: Дитина скаржиться на сильний біль, наявність дизуричних симптомів, батьки

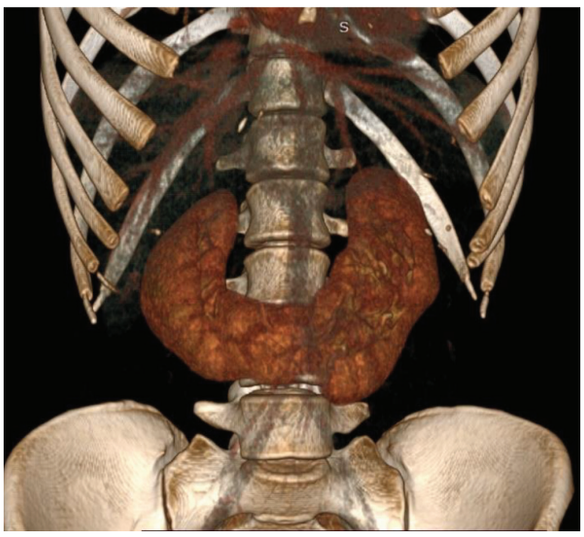

Рис. 1. Дівчинка П. 17 років. 3-D реконструкція МС КТ із контрастуванням в артеріальній фазі. Підковоподібна нирка. Поєднання нижніх полюсів. Широкий перешийок розташовано на рівні L_4.

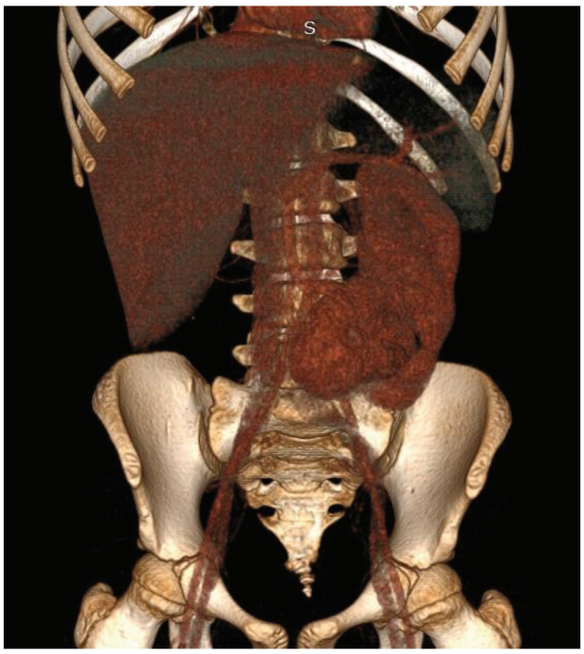

Рис. 2. Дівчинка В. 5 років. 3-D реконструкція МС КТ із контрастуванням в артеріальній фазі. Перехресно злита ектопія нирок

відмічають помутніння сечі. Розладів із боку кишково-травної системи немає.

Дівчинка народилася у результаті індукованої вагітності (застосування репродуктивної технології ICSI) у термін 39 тижнів шляхом кесарського розтину. Спадковий анамнез щодо захворювань сечової системи не обтяжений. В анамнезі рецидивна інфекція сечової системи, загострення якої супроводжується больовим, сечовим та дизуричним синдромами. Бактеріологічне дослідження сечі виявляє *E. Coli* у діагностичному титрі, у зв'язку з чим дитина періодично отримує курси протирецидивної антимікробної терапії.

При проведенні планових УЗ-досліджень задокументовано ниркову агенезію праворуч. Показанням для проведення КТ було встановлення анатомо-функціональних причин повторних інфекцій СВС.

Особливості КТ-картини даного випадку: перехресно злита ектопія нирок. Права нирка ектопічно розташована зліва від хребта (перетинаючи середню лінію), злита з ортотопічною контрлатеральною лівою ниркою.

Розмір нирок порівняно з віковою нормою достовірно не змінено, довжина 12,8 см. Перешийок розташовано на рівні L_3. Обидві нирки ротовані вперед (рис. 3), миски спрямовані догори.

Довжина нирок — 12,76 см. Ворота обох мисок *(сині стрілки)* ротовані вперед. Попереду в від воріт нирок інтимно розташована 12-пала кишка *(червоні стрілки)*.

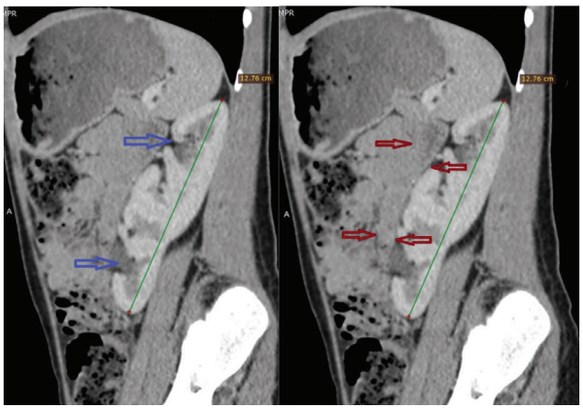

Рис. 3. Дівчинка В. 5 років. MPR-реконструкція МС КТ із контрастуванням в артеріальній фазі. Перехресно злита ектопія нирок

При обстеженні дитини слід звертати увагу на те, що аномалії розподілу нирок часто можуть поєднуватися з патологією ротації, міграції та кровопостачанням. Часто вони стають неочікуваною знахідкою під час планового обстеження і довгий час не коригуються, що може призводити до ускладнень і створювати певні труднощі при хірургічних втручаннях на позачеревному просторі [8]. Такі аномалії часто поєднуються із іншими структурно-функціональними дефектами кишкового тракту, серцево-судинної і кісткової систем [12].

Підковоподібна нирка є наслідком порушення ембріогенезу нирок до початку їх внутрішньоутробної ротації. Дана аномалія демонструє злиття нижніх (частіше) або верхніх полюсів нирок при збереженні двох функціонально незалежних органів. Миски і сечоводи завжди розташовані попереду від перешийка між нирками, що ускладнює витік сечі, робить потенційно можливим розвиток гідронефрозу і (або) сечокам'яної хвороби [13].

У більшості пацієнтів розвиток захворювання викликано порушенням відтоку сечі, що зумовлено перетином сечоводів перешийком ни-

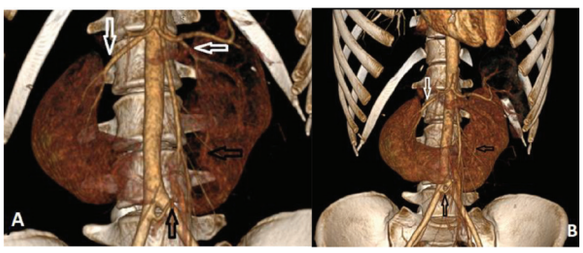

Рис. 4. А і В. Дівчинка П. 17 років. 3-D реконструкція МС КТ із контрастуванням в артеріальній фазі. Підковоподібна нирка. Поєднання нижніх полюсів. Білими стрілками відмічені права і ліва ниркові артерії. Від правої сумісної клубової артерії відходить додаткова ниркова артерія *(чорні стрілки),* яка прямує до воріт лівої нирки, що перешкоджає відтоку сечі

рок. Крім того, аномальна архітектоніка судин підковоподібної нирки також створює умови для розвитку патологічних порушень. Найчастіше — це ішемія перешийку [14]. Значно рідше можна бачити наслідки дистопії ниркових артерій, як у наданому випадку (рис. 4).

У наведеному клінічному випадку пацієнтка звернулась до лікарні зі скаргами на нападоподібний розлитий біль у верхніх квадрантах черевної порожнини, що турбує її періодично протягом 3 років, не купірується медикаментозно і минає самостійно. Напад не супроводжується підвищенням температури тіла, патологічними змінами сечового осаду. В анамнезі документовано наявність підковоподібної нирки (за даними рентгенологічного дослідження).

На момент обстеження стан дитини задовільний. Артеріальний тиск — 120/80 мм рт. ст. Пульс — 72 уд/хв, ритмічний, задовільного наповнення. Живіт м'який, пальпаторно відмічається незначний біль під мечоподібдним відростком. У загальному аналізі крові: гемоглобін — 129 г/л, еритроцити — $4,3 \times 10^{12}$/л, лейкоцити — $6,97 \times 10^{9}$/л, кольоровий показник — 0,93, ШОЕ — 6 мм/год. У біохімічному аналізі крові: креатинін 113 мкмоль/л, сечовина — 8,9 мкмоль/л, загальний білок — 69 г/л, глюкоза — 5,5 ммоль/л. В аналізі сечі: лейкоцити — 2-6 у полі зору, еритроцити — 0, білок не виявлено.

Було призначено і проведено КТ-дослідження з контрастуванням органів черевної порожнини, під час якого виявлені особливості, що відіграють безпосередню роль у виникненні клінічних ознак хвороби.

Особливостями даного випадку є клінічні прояви захворювання, зокрема абдомінальний больовий синдром, який найчастіше розцінювався як функціональна патологія травної системи, що у даному випадку відтермінувало як діагностичні, так і лікувальні заходи.

Слід також зазначити, що у міру зростання дитини анатомічні особливості можуть стати причиною виникнення серйозних функціональних зрушень органів, які мають спільну топографію.

На ранніх строках дисембріогенезу можуть з'являтися порушення взаєморозташування нирок з органами кишкового тракту, які поступово із віком тільки погіршують функціональний стан цих органів (рис. 5, A і B).

Відстань між аортою і верхньою мезентеріальною артерією різко звужена. 12-пала кишка проходить між нижньою і верхньою мезентеріальними артеріями, які, мов ножиці, здавлюють її у найвужчий частині, викликаючи розширення у проксимальній частині і спадання у дистальній. Виникає періодичний високий ілеус (рис. 6, 7).

Умови для міжсудинного конфлікту погіршуються, коли є вроджені особливості розташування черевного стовбура і верхньої мезентеріальної артерії (рис. 8 і 9).

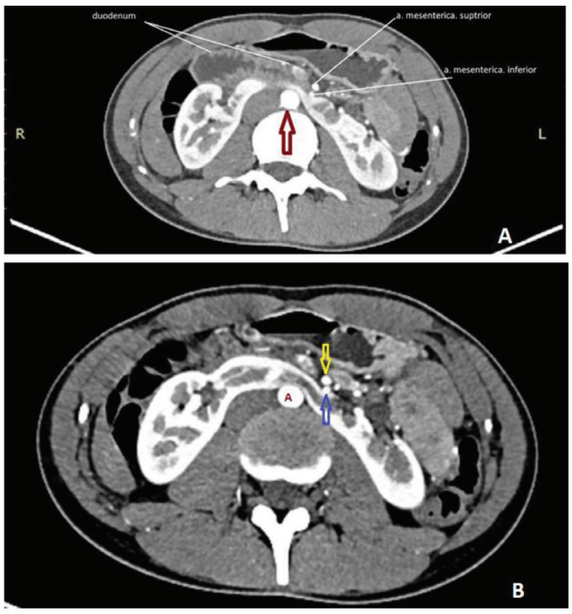

Рис. 5. A і B. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. Аксіальний скан КТ. Пізня артеріальна фаза.

A. Перешийок підковоподібної нирки розташований попереду від аорти (червона стрілка). Дистанція між аортою і верхньою мезентеріальною артерією цілком зайнята перешийком.
B. Перешийок підковоподібної нирки тисне на нижню мезентеріальну артерію (синя стрілка), зміщує її уперед і наближає до верхньої мезентеріальної артерії (жовта стрілка). Аорта відмічена червоною літерою A.

Рис. 6. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. Аксіальний скан КТ. Пізня артеріальна фаза. Розширення проксимального відділу 12-палої кишки *(червоні стрілки)* на рівні максимального зближення верхньої і нижньої мезентеріальних артерій

Відстань між черевним стовбуром *(червона стрілка)* і верхньою мезентеріальною артерією *(синя стрілка)* мінімальна, кут відходження від аорти верхньою мезентеріальною артерії 4^0 (у нормі не менш 10^0), що й обумовлює клініку болю у дитини.

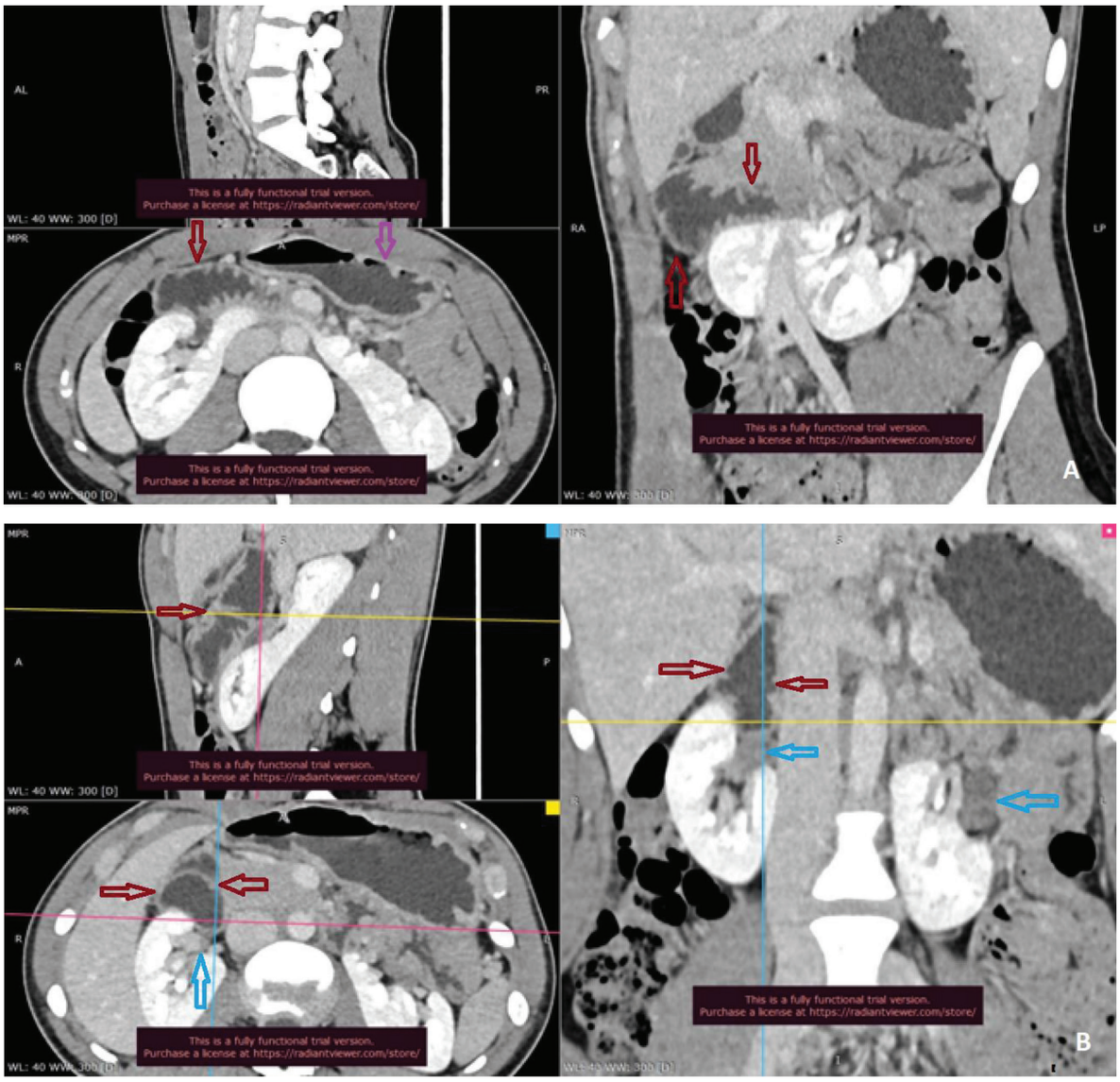

Рис. 7. A і B. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. Мультипланарні реконструкції КТ. Пізня артеріальна фаза.
A. Гастростаз *(фіолетові стрілки).* Проксимальний відділ 12-палої кишки розширений *(червоні стрілки).* Мальротація правої половини підковоподібної нирки.
B. Розширена частина проксимального відділу 12-палої кишки *(червона стрілка)* інтимно межує з правою ниркою, що чинить тиск на її миску *(синя стрілка),* погіршуючи умови витіку сечі.

Відстань між черевним стволом *(синя стрілка)* і верхньою мезентеріальною артерією (червона стрілка) мінімальна, кут відходження від аорти верхньої мезентеріальної артерії 8^0. Клініка з боку кишкового тракту відсутня.

Але знаючи про таку особливість розташування судин у дитини, треба ретельно дослідити особливості верхнього кишкового тракту (рис. 10).

Потовщення слизової оболонки препілоричного відділу шлунка *(червоні стрілки)* можна трактувати як ранні ознаки гастриту. Незважаючи на відсутність клініки гастриту, ця дівчинка повинна бути під наглядом гастроентеролога.

Для достовірної оцінки евакуаторної функції у пацієнтів із підковоподібною ниркою потрібно послідовно виконувати дослідження на спині і животі (рис. 11).

Більш детальну інформацію можна отримати при застосуванні MIP- і MPR-реконструкції (рис.12, A і B), яка дозволяє детальніше оцінити умови витоку сечі у всіх проєкціях одномиттєво, дослідити сечоводи протягом усієї (або більшості) довжини. Переваги порівняння відтоку сечі на спині і животі дозволяють виявити достовірні анатомічні й фізіологічні обставини можливих обструкцій і повинні завжди застосовуватися у пацієнтів із підковоподібними нирками.

Рис. 8. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. Сагітальний скан КТ. Пізня артеріальна фаза. Відходження черевного стовбура і верхньої мезентеріальної артерії від аорти

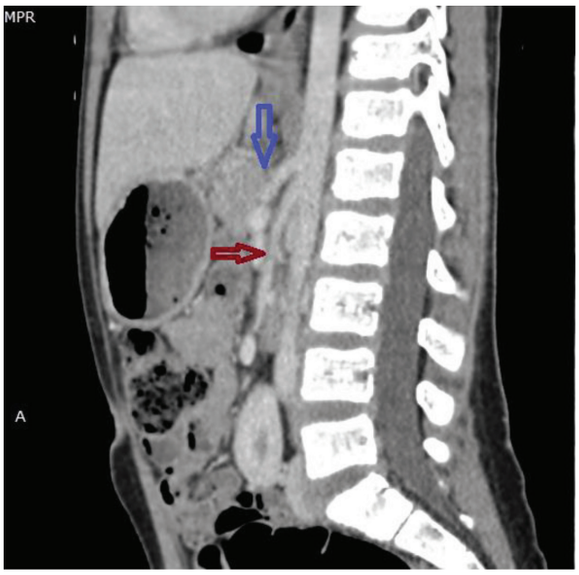

Рис. 9. Дівчинка В. 5 років. Сагітальний скан КТ. Пізня артеріальна фаза. Перехресно злита ектопія нирок

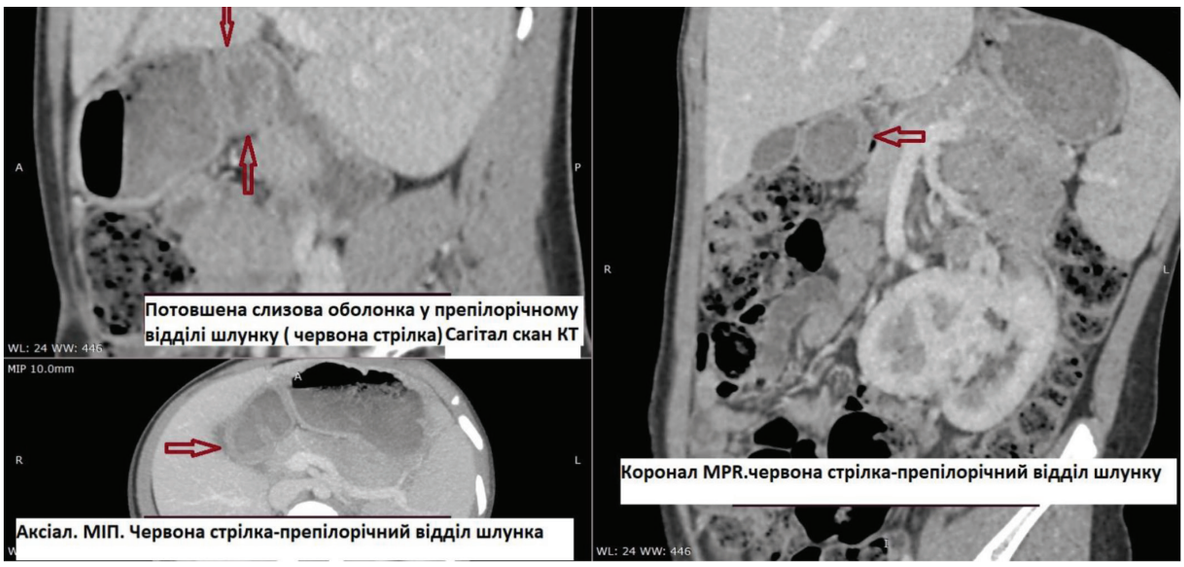

Рис. 10. Дівчинка В. 5 років. Мультипланарні реконструкції КТ в аксіальній, сагітальній і коронарній проєкціях. Пізня артеріальна фаза

Додаткові можливості такого протоколу обстеження дитини доводять рис. 12, А і В.

Важливою рентгенологічною ознакою порушення виділення сечі при підвищенні внутрішньомискового тиску є мисково-медулярний рефлюкс. Це стан, який виникає через раптове підвищення внутрішньомискового тиску через форнікальні (розрив форнікса) та/або тубулярні (потрапляння вмісту миски в ниркову тканину по збірних канальцях) причини, може сприяти проникненню інфікованої сечі в ниркову тканину і призводити до розвитку пієлонефриту або викликати склероз ниркової паренхіми. Наявність означеного феномену доцільно досліджувати в екскреторній фазі КТ (рис. 13, А, В, С).

Висновки

1. Відсутність настороженості і неспецифічності клінічних проявів аорто-мезентерільного синдрому у вигляді больового синдрому нез'я-

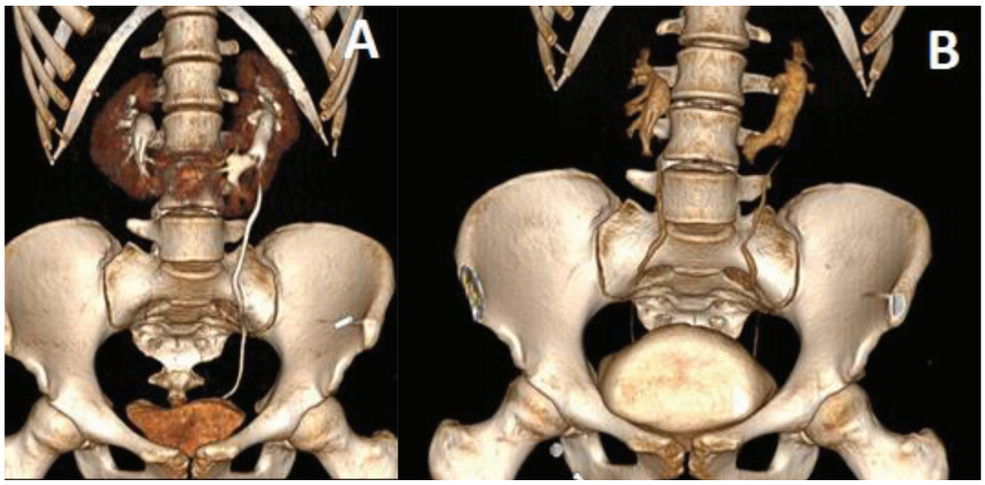

Рис. 11. A і B. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. 3-D реконструкція КТ. Послідовно виконана екскреторна фаза на спині (A) і животі (B).
A. Відсутність контрасту у правому сечоводі.
B. Наявність контрасту у правому і лівому сечоводах.

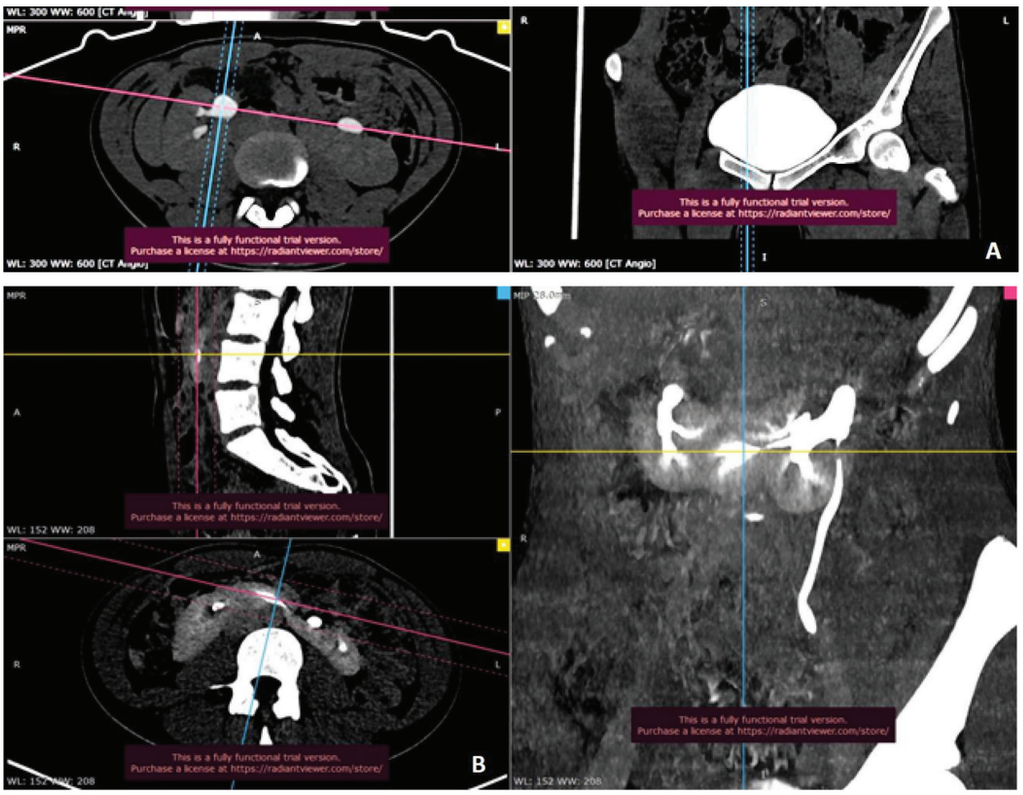

Рис. 12. A і B. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. MIP- і MPR-реконструкції КТ. Екскреторна фаза.
A. На животі. Наявність контрасту у правому сечоводі.
B. На спині. Відсутність контрасту у правому сечоводі.

сованої етіології призводить до несвоєчасного призначення КТ.

2. У пацієнтів із підозрою на аномалії нирок недостатньо УЗ-дослідження для оцінки особливостей анотомічних змін, які у подальшому можуть призвести до патологічних проявів із боку шлунково-кишкового тракту.

3. Перевагами КТ-діагностики при дослідженні дітей з аномаліями нирок є можливість комплексної оцінки анатомічних і функціональних проявів патології нирок, співвідношення сусідніх органів і судин ще на доклінічному етапі.

4. Перевагами КТ-реконструкцій при проведенні обстеження є можливість достовірної візуалізації, необхідної для спілкування з лікарями-суміжниками.

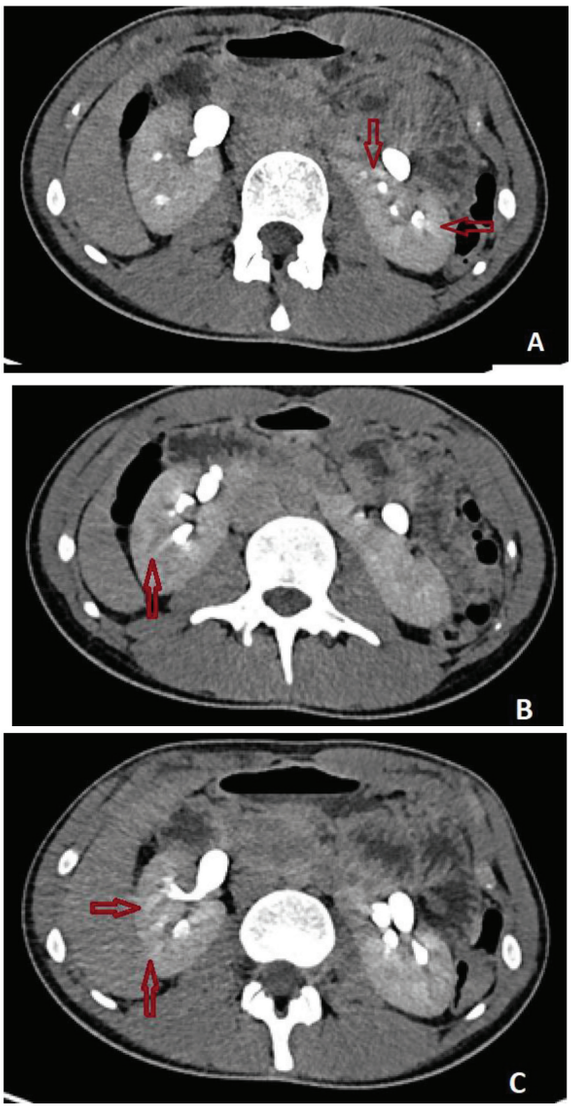

Рис. 13 . A, B і C. Дівчинка П. 17 років. Підковоподібна нирка. Аксіальні скани КТ. Екскреторна фаза на спині. Мисково-медулярний рефлюкс *(червоні стрілки)*.

ЛІТЕРАТУРА

1. *Козинова О.В., Шехтман М.М. Аномалии развития мочевыводящих путей // Гинекология. – 2010. – № 12 (4). – С. 40-44.*
2. *Rana A.M., Bhojwani J.P. Percutaneous nephrolithotomy in renal anomalies of fusion, ectopia, rotation, hypoplasia, and pelvicalyceal aberration: uniformity in heterogeneity // J. Endourol. – 2009. – Vol. 23 (4). — P. 609-614.*
3. *Трапезникова М.Ф., Уренков С. Б., Дутов В. В., Подойницын А.А., Иванов А.Е. Выбор метода лечения у пациентов с мочекаменной болезнью аномалийных почек // Урология. – 2009. – № 6. – С. 3-7.*
4. *Клиническая визуальная диагностика / Под ред. Демидова В. Н., Затикян Е. П. – М.: 2001. – 2 (6). – С. 175., Урология / Под ред. Н. А. Лопаткина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – С. 1024.*
5. *Vivante A., Kohl S., Hwang D.Y. et al. Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans. Pediatr Nephrol 2014. — 29: 4. — P. 695–704.*
6. *Daw-Yang H., Dworschak G.C., Kohl S. et al. Mutations in 12 known dominant disease-causing genes clarify many congenital anomalies of the kidney and urinary tract. Kidney Int 2014; 85: 6. — P. 1429–1433.*
7. *Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы. – К.: Здоров'я, 1987. – 414 с.*
8. *Kubihal V., Razik A., Sharma S. et al. Unveiling the confusion in renal fusion anomalies: role of imaging. Abdom Radiol (2021). https://doi.org/10.1007/s00261-021-03072-1*
9. *Lippe B., Geffner M.E., Dietrich R.B., Boechat M.I., Kangarloo H. Turner syndrome: imaging in 141 patients. Pediatrics. 1988; 82: 852-856.*
10. *Виор М.П., Сантос Ф. Нормальное и патологическое развитие почек. В кн.: Детская нефрология. Под ред. Э. Лоймана, А.Н. Цыгина, А.А. Саркисяна. М.: Литтера. — 2010; 23-27 [Vior MP, Santos F. Normalnoe i patologicheskoe razvitie pochek. V kn: Detskaya nefrologiya. Pod red. Lojmanna E, Cygina AN, Sarkisyana AA. M: Littera. 2010; 23-27]*
11. *Лопаткин Н.А. Аномалии развития почек, мочевых путей и мужских половых органов. В кн.: Урология. — М.: Медицина, 2013. — С. 147-210.*
12. *Glodny B., Petersen J., Hofmann K.J., Schenk C., Herwig R., Trieb T, et al. Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. BJU Int. 2009 Jan;103(2):224–35.*
13. *Natsis, K., Piagkou, M., Skotsimara, A. et al. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. Surg Radiol Anat 36, 517–526 (2014). https://doi.org/10.1007/s00276-013-1229-7*
14. *Ray A.A., Ghiculete D., Honey D.A., Shockwave R.J. lithotripsy in patients with horseshoe kidney: determinants of success // J. Endourol. – 2011. — Vol. 25 (3). — P. 487-493.*

РЕЗЮМЕ. Актуальність теми: *У зв'язку з високою питомою вагою вроджених вад розвитку при патології сечової системи у роботі наведено аналіз клінічного випадку комбінації підковоподібної нирки з перехресною клубовою ектопією додаткової ниркової артерії, що ускладнено аорто-мезентеріальним конфліктом. На даному етапі вивчення сполучених вад розвитку сечовивідних шляхів окремо потребує обговорення питання їх класифікації, а також детального дослідження можливих ризиків та пов'язаних із ними ускладнень.*

Мета: *На прикладі представленого клініко-рентгенологічного дослідження продемонструвати доцільність удосконалення протоколу КТ-обстеження пацієнтів із підковоподібною ниркою для виявлення ускладнень та супутньої патології судин і кишкового тракту.*

Матеріали та методи: *Матеріалом для роботи послужили результати власних клінічних спостережень, а також аналіз літературних джерел стосовно вад розвитку сечової системи та оцінки можливостей виявлення аорто-мезентеріального конфлікту при підковоподібній нирці у пацієнтів дитячого віку.*

Результати: *На підставі проведеного дослідження у роботі представлено особливості клінічного перебігу та рентгенологічні характеристики при комбінованих вадах розвитку сечової системи. Показано необхідність детального планіметричного аналізу з адресним вивченням співвідношення розмірів і розташування судин шийки підковоподібної нирки для запобігання некоригованому подальшому розвитку аорто-мезентеріального конфлікту. Доведено, що оцінка функціональних ушкоджень, зокрема мисково-мезентеріального рефлюксу, у пацієнтів із підковоподібною ниркою потребує вчасної корекції у рамках мультидисциплінарного підходу.*