



Ю.А. Бевз², Ю.Р. Грицина², О.В. Бевз¹, С.М. Дейнека², З.Ю. Яценяк²

Клінічний випадок діагностики поєднаної вади розвитку сечової і статеві систем

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького
²ДЗ «Клінічна лікарня ДТГО «Львівська залізниця», м. Львів

Ключові слова: вроджені вади розвитку сечової і статеві систем, первинне непліддя, вторинний пієлонефрит, метросальпінгографія.

Аномалії розвитку сечостатевої системи посідають перше місце серед вроджених вад розвитку різних органів і складають 12,9–40 % усіх вроджених аномалій [7, 8]. Вади сечової системи часто поєднуються з аномаліями розвитку статевих органів [3, 4]. Такі аномалії розвитку частіше зустрічаються в жінок, ніж у чоловіків [2]. Згідно з дослідженнями Н.А. Лопаткіна та А.Л. Шахада, у жінок поєднання аномалії розвитку сечової та статеві систем складає 25–40 % усіх аномалій розвитку [5, 6].

Спільний ембріогенез сечової та статеві систем сприяє появі аномалій розвитку в обох системах. Існує декілька теорій, що розкривають можливі причини виникнення вад розвитку статеві системи. Згідно з однією з них, порушення злиття мюллерових каналів виникає внаслідок транслокації гена, який активує синтез мюллерінгібувальної субстанції в Х-хромосомі, а також через випадкові генні мутації, які виникають під впливом тератогенних чинників. Уважають також, що до порушення формування мюллерових тяжів може призвести сповільнена проліферація епітелію, що вкриває поверхню статевих гребенів. Як відомо, розвиток внутрішніх і зовнішніх статевих органів за жіночим типом пов'язаний з генетично зумовленою втратою чутливості тканин до андрогенів. Тому відсутність чи дефіцит рецепторів естрогенів у клітинах мюллерових протоків може загальмувати їх формування. Це може призвести до появи такої аномалії розвитку статеві системи, як аплазія матки [5, 9].

Поєднання аномалій двох систем, сечової та статеві, зумовлене одно- чи двобічним порушенням розвитку мезонефральних і парамезонефральних протоків в онтогенезі. Так, у жінок з аплазією піхви й матки у 32 % випадків спостерігається ще й аплазія нирки. У випадку аплазії піхви з функціональною й рудиментарною мат-

кою у 50 % жінок аплазія нирки зустрічається на боці рудиментарної матки [1, 2, 10].

Діагностика вад розвитку сечостатевої системи складна. Недостатня обізнаність лікарів щодо цієї патології призводить до того, що на основі клінічної картини та гінекологічного огляду часто встановлюють помилкові діагнози, такі як: парауретральні та паравагінальні кісти, заочеревинні пухлини, пухлини піхви, шийки матки, яєчників, дисфункції яєчників тощо. Жінки з вродженими аномаліями нирок, з однією ниркою, дворогою маткою, повним подвоєнням матки та піхви часто не відчують жодних незручностей і не виявляють скарг. Проте ці аномалії часто створюють передумови для появи інфекційних захворювань сечової системи, що призводить до важких ускладнень.

Мета роботи — привернути увагу до проблеми діагностики вад розвитку сечостатевої системи, своєчасне виявлення яких дасть змогу обрати правильну лікувальну тактику та поліпшити якість життя хворих.

Цікавий у практичному плані, на наш погляд, наведений далі клінічний випадок.

Хвора М., 1978 року народження, потрапила в Міждорожний центр ендурології ДЗ «Клінічна лікарня ДТГО «Львівська залізниця» зі скаргами на раптову появу інтенсивного болю в попереку ліворуч з іррадіацією в ліву пахвинну ділянку та внутрішню поверхню стегна. Напад болю супроводжувався дизуричними явищами, макрогематурією, відчуттям нудоти та появою субфебрильної лихоманки постійного типу.

З анамнезу відомо, що 2007 р. під час ультразвукового обстеження виявлено аномалію розвитку сечової системи — аплазію правої нирки. Було рекомендовано дообстеження. Незважаючи на рекомендації лікаря, обстеження в повному обсязі не були проведені, оскільки пацієнтка почувала себе задовільно, скарг не було. Зі слів жінки, пере-

одично хворіла на застудні захворювання. Спадковість не обтяжена. Шкідливих звичок не має. Заміжня 8 років. Дітей не має.

Загальний стан хворої під час об'єктивного обстеження — середньої тяжкості. Конституція нормостенічна. Шкіра й видимі слизові звичайного кольору. Периферичні лімфатичні вузли не пальпуються. Грудна клітка нормостенічної форми, обидві її половини беруть однаково участь в акті дихання. Частота дихальних рухів — 19 за 1 хв. Перкуторно над легеньми ясний легеневий звук.

Аускультативно — везикулярне дихання, побічні дихальні шуми не вислуховуються. Межі відносної серцевої тупості не розширені. Тони серця звучні, ритмічні. Пульс — 86 за 1 хв, АТ — 130/80 мм рт. ст. на обох плечових артеріях. Язик вологий, не обкладений. Живіт під час пальпації м'який, неболючий. Печінка не виступає з-під краю правої ребрової дуги. Селезінка не пальпується. Сечовипускання вільне, часте, періодично з'являється різучий біль під час сечовипускання. Симптом Пастернацького позитивний ліворуч. Периферичних набряків немає.

Дані лабораторно-інструментальних методів дослідження. Загальний аналіз крові: еритроцити — 3,8 Т/л; гемоглобін — 114 г/л; колірний показник — 0,9; ШОЕ — 25 мм/год; базофіли — 0 %; еозинофіли — 1 %; паличкоядерні — 1 %; сегментоядерні — 73 %; лімфоцити — 20 %; моноцити — 5 %.

У загальному аналізі сечі відзначалася лейкоцитурія (30 — 40 в п/з), бактеріурія, помірна протеїнурія (0,33 г/л), еритроцитурія (10 — 15 в п/з, незмінні), оксалатурия.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза — 4,1 ммоль/л; білірубін — 14,8 мкмоль/л; АСТ — 0,15 мкмоль/лхс; АЛТ — 0,2 мкмоль/лхс; сечовина — 14 ммоль/л; креатинін — 144 ммоль/л; холестерин — 4,2 ммоль/л; натрій — 135 ммоль/л; калій — 4,2 ммоль/л; загальний білок — 72 г/л; СРБ (+++); протромбіновий індекс — 90 %; фібриноген плазми — 4,5 г/л; етаноловий тест — позитивний.

На ЕКГ: нормальна електрична вісь. Синусовий ритм із частотою серцевих скорочень 86 за 1 хв. Патологічних змін не виявлено.

За даними ЕхоКГ: діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви 28 мм, ліве передсердя 31 мм. Аортальний клапан без структурних та функціональних змін. Лівий шлуночок: товщина стінки 9 мм, кінцеводіастолічний розмір 36 мм, товщина міжшлуночкової перегородки 8 мм. У порожнині лівого шлуночка візуалізується додаткова хорда. Правий шлуночок 21 мм. Структура та функція

мітрального клапана не порушена. Фракція викиду лівого шлуночка — 60 % за Simpson. Розміри камер серця та стінок нормальні. Розладів діастолічної функції та рідини в перикарді не виявлено, сегментарна функція лівого шлуночка не порушена.

Х-променево дослідження легень: свіжих вогнищевих та інфільтративних тіней не виявлено; синуси вільні.

За даними УЗД ділянки нирок: дилатації чашково-мискової системи єдиної лівої нирки та сечовода немає, нирка компенсаторно збільшена в розмірах, наявні множинні ехопозитивні структури до 3 мм в чашково-мисковій системі лівої нирки.

На оглядовій урограмі тіней рентгеноконтрастних каменів не виявлено (рис. 1).

За даними екскреторної урографії спостерігається контрастування всіх структур єдиної лівої нирки та сечовода. На час проведення дослідження дилатації чашково-мискової системи, лівого сечовода, рентгеноконтрастних конкрементів не виявлено (рис. 2).

Цистографія: форма сечового міхура сідлоподібна, внутрішній контур чіткий, рівний, патологічних змін не виявлено (рис. 3, R 4).

Метросальпінгографія: шийка матки рудиментарна, визначається зовнішнє вічко цервікального каналу у склепінні піхви праворуч. Цервікальний канал роздвоюється на 1 см вище зовнішнього вічка на два окремих канали, контрастуються дві порожнини двох маток (рис. 3, R 1, R 2). Права та



Рис. 1. Оглядова X-променеграфія нирок пацієнтки М.

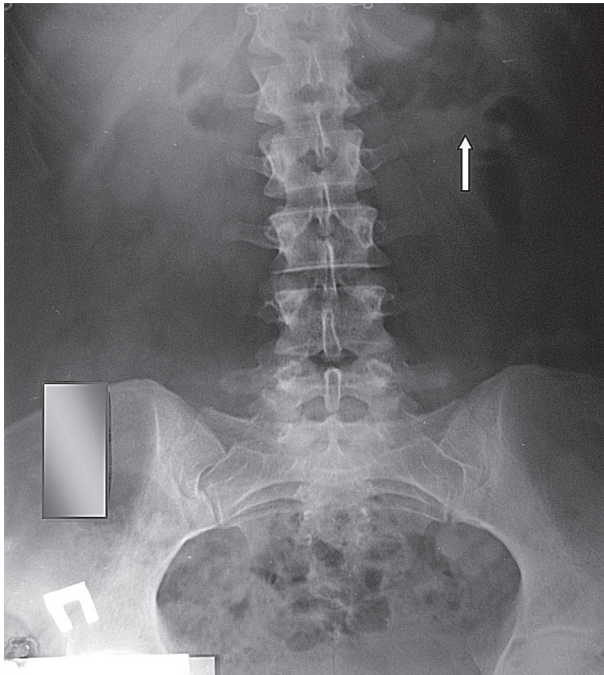


Рис. 2. Екскреторна урограма пацієнтки М. на 7-й хвилині після введення контрасту (стрілкою позначена чашково-мискова система лівої нирки)

ліва маткові труби не контрастуються. Від перешийку середньої третини правої матки контрастом виповнюється тубулярний утвір, який прямує вгору впродовж 17 см, закінчується сліпо (рудиментарний сечовід), порожниста система правої нирки не контрастується (рис. 3, R 3).

Таким чином, на підставі скарг хворої, анамнезу захворювання й життя, даних об'єктивного та додаткових лабораторно-інструментальних методів дослідження встановлено діагноз: аномалія розвитку сечостатевої системи — агенезія правої нирки; подвоєння тіла матки за наявності однієї шийки матки (*uterus bicornis unicollis*), агенезія маткових труб; дистопія рудиментарного правого сечовода в перешийок правої матки. Хронічний пієлонефрит (вторинний) у стадії загострення. Сечосольовий діатез. Неповний блок єдиної лівої нирки, зумовлений сольовим корком. Хронічна ниркова недостатність I ступеня. Первинне непліддя.

На тлі загальноприйнятої терапії (застосування антибіотиків з урахуванням чутливості флори, уросептиків, спазмолітиків, дезінтоксикаційної

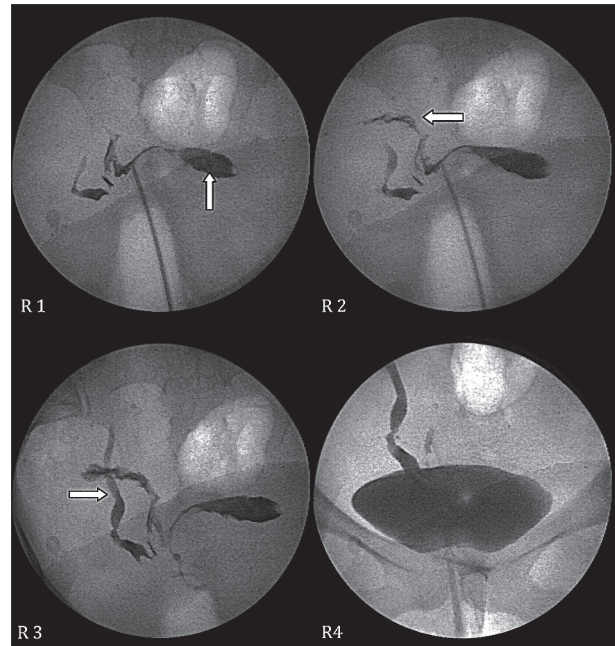


Рис. 3. Метросальпінгографія (R1, R2, R3) та цистографія (R4) хворої М. Стрілками позначена виповнена контрастом порожнина лівої матки (R 1), порожнина рудиментарної правої матки (R 2) та рудиментарний сечовід (R 3)

терапії) стан хворої покращився, дизуричні явища зменшились, больовий синдром відсутній, вдалося нормалізувати гіперазотемію. Пацієнтка виписана з відповідними рекомендаціями щодо способу життя для подальшого амбулаторного спостереження акушера-гінеколога, уролога та нефролога.

Висновки

Наведений випадок ілюструє необхідність застосування додаткових інструментальних досліджень (УЗД, X-променеви досліджень з використанням контрасту, МРТ чи КТ) для діагностики поєднаної аномалії розвитку сечової та статевих систем. Лабораторні дослідження малоінформативні, проте необхідні з метою уточнення функціонального стану сечової системи.

Подальша оптимальна тактика ведення хворих з поєднаними вродженими вадами розвитку сечової та статевих систем спрямована на активне спостереження спеціалістів, зокрема акушера-гінеколога, уролога, нефролога, профілактику можливих ускладнень.

Література

1. Богатирьова Р.В. Демографічна ситуація в Україні і проблеми медико-генетичної служби // ПАГ. — 1999. — № 1. — С. 72—74.
2. Гинсбург Б.Г. Методы распределения частоты врожденных пороков развития и врожденных морфогенетических вариантов у детей в системе генетического мониторинга // Педиатрия. — 1999. — № 4. — С. 41—44.
3. Гордієнко І.Ю., Сопко Н.І., Кулик О.П., Петербурзький В.Ф. Перинатальна діагностика і постнатальна корекція природжених вад розвитку сечової системи // ПАГ. — 2000. — № 2. — С. 18—20.
4. Лещенко Я.А., Мильникова И.В., Маркелова Л.Г. и др. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных в крупном промышленном городе // Педиатрия. — 2001. — № 3. — С. 77—81.
5. Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы. — К.: Здоров'я, 1987. — 414 с.
6. Лопаткин Н.А., Шихад А.А. Урологические заболевания почек у женщин. — М.: Медицина, 1985. — 240 с.
7. Сорокман Т.В., Максіян О.І., Боднар Г.Б., Соломатіна М.Д. Уроджені вади сечостатевої системи в дітей Чернівецької області // Клінічна анатомія та оперативна хірургія. — 2003. — Т. 2, № 1. — С. 19—22.
8. Anthuber S., Strauss A., Anthuber C., Hepp H. Abnormalities of external and internal genitalia // Gynecol Geburtshilfliche Rundsch. — 2003. — Vol. 43. — N 3. — P. 136—145.
9. Troinato R.N., McCarthy S.M. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues // Radiology. — 2004. — Vol. 233. — N 1. — P. 19—34.
10. Zurawin R.K., Dietrich J.E., Heard M.J., Edwards C.L. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature // J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. — 2004. — Vol. 17, N 2. — P. 137—141.

Ю.А. Бевз, Ю.Р. Грицина, О.В. Бевз, С.М. Дейнека, З.Ю. Яценяк

Клинический случай диагностики сочетанных пороков развития мочево и половой систем

В статье описан клинический случай диагностики сочетанных пороков развития мочево и половой систем у молодой женщины репродуктивного возраста, поступившей в больницу с клиникой мочекаменной болезни. Приведенный нами случай иллюстрирует необходимость комплексного подхода к диагностике врожденных аномалий развития, что способствует раннему выявлению и профилактике развития осложнений.

Yu.A. Bevz, Yu.R. Hrytsyna, O.V. Bevz, S.M. Deineka, Z. Yu. Yatsenyak

A clinical case of diagnosis of combined defects of urinary and reproductive system

The article describes a clinical case of diagnosis of combined defects of urinary and reproductive system of the young woman of child-bearing age, who was admitted to the hospital with the symptoms of urolithiasis. The above-quoted case illustrates need for comprehensive approach to the diagnosis of congenital malformations, which contributes to the early detection and prevention of complications.