

# Тазова дистопія галетоподібної нирки, ускладнена нефролітазом. Клінічний випадок

С.П. Пасєчніков<sup>1,2</sup>, П.О. Самчук<sup>1</sup>, В.І. Сич<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Національний медичний університет ім. О.О. Богомольця, м. Київ

<sup>2</sup>ДУ «Інститут урології НАМН України», м. Київ

<sup>3</sup>Олександрівська клінічна лікарня м. Києва

У статті описано клінічний випадок рідкісної аномалії розвитку нирок, а саме тазової дистопії галетоподібної нирки, ускладненої нефролітазом. Висвітлені історичні відомості, дані про класифікацію, поширеність.

**Ключові слова:** аномалії розвитку нирок, галетоподібна нирка, сечокам'яна хвороба.

Уроджені вади розвитку нирок і верхніх сечовивідних шляхів посідають перше місце серед аномалій розвитку різних органів і систем, складаючи 12,9–40% усіх уроджених вад [4, 26] і 3–5,5% від загальної кількості урологічних хворих. Найбільш частими видами аномалій є аномалії розташування і форми нирок, серед яких дистопія нирок зустрічається в 15,5% випадків, аномалії зрощення нирок – в 16,5% [6, 26].

За різними даними, серед аномалій сечостатевої системи людини виділяють вади розвитку ниркових судин, нирок, ниркових мисок і сечоводів, сечівника, сечового міхура. Існує кілька класифікацій вад сечостатевої системи. Основні типи і аномалії розвитку нирок представлені в класифікації Н.А. Лопаткіна, який розділив усі аномалії нирок на 6 груп: 1-а – аномалії ниркових судин; 2-а – аномалії кількості нирок; 3-я – аномалії величини нирок; 4-а – аномалії розташування і форми нирок; 5-а – аномалії структури нирки; 6-а – поєднані аномалії нирок [5].

Використовують також інші класифікації, в яких деякі групи аномалій, наприклад гіпоплазії нирок, розділені на прості та диспластичні або виділені різні види гіпоплазії паренхіми (кортикальна та сегментарна гіпоплазії, олігомега-нефронія). Також можливий простий розподіл всіх аномалій нирок на прості та кістозні з розмежуванням їх за поширеністю та локалізацією, або, нарешті, використана докладна морфологічна диференціація [1].

Аномалії розвитку нирок часто спостерігаються у поєднанні з аномаліями серцево-судинної, центральної нервової, статевих шляхів, м'язової системи та аномалії травного тракту. Особливо зустрічаються в осіб з аноректальною аномалією [9, 11, 17, 34]. Підковоподібна нирка, наприклад, спостерігається в 20% осіб з трисомією 18 і хоча б в одній з трьох жінок з синдромом Тернера [22, 32]. До введення пієлографії всі випадки аномалій розвитку нирок виявляли при розтині або під час операцій.

Клінічна значущість аномалій нирок визначається наявністю сприятливих умов для розвитку у цієї групи хворих ускладнень у вигляді хронічного пієлонефриту, гідронефрозу і сечокам'яної хвороби [1, 4, 15].

Досить часто сечокам'яна хвороба (СКХ) поєднується з аномаліями розвитку сечової системи (16–35%) [6, 26]. Є думка про значно більший відсоток захворюваності СКХ на тлі підковоподібної нирки, різних видів дистопій, аномалій структури [26].

Аномалії розташування нирок є наслідком дефекту переміщення первинної нирки в поперекову ділянку в процесі

ембріогенезу, можуть бути односторонніми або двосторонніми і складають 1/5 всіх аномалій розвитку нирок. Залежно від того, на якому етапі в ембріональний період відбулася зупинка, розрізняють поперекову, клубову, тазову, а також торакальну і перехресну дистопії нирок, що рідко зустрічаються. Відомо також, що чим нижче дистопія, тим частіше розвиваються вторинні захворювання нирок [4].

Найбільше клінічне значення належить тазовій дистопії. Дана обставина зумовлена тиском нирки на сусідні органи (клубові судини, тазове симпатичне нервово сплетіння, пряму кишку, сечовий міхур, матку), і тому клінічні прояви можуть виникати навіть за відсутності патологічного процесу в аномальній нирці [4].

З усіх вад розвитку нирок 14–16,5% складають аномалії взаємовідношення [3, 7]. Існують різні варіанти зрощення нирок. Підковоподібна нирка утворюється в результаті злиття між верхніми або частіше нижніми полюсами нирок до періоду їхньої ротації в процесі ембріогенезу. У зв'язку з цим миски та сечоводи розташовані спереду перешийка. Підковоподібна нирка вперше була описана da Capri в 1522 році [16].

На підковоподібну нирку припадає 90% всіх зрощень нирок, зустрічаються з частотою 0,25% серед населення, або в 1 із 400 випадків при розтині [9, 23]. Дана форма зрощення нирок зустрічається у чоловіків і жінок у співвідношенні 3:1. Захворювання підковоподібної нирки пов'язані з порушенням пасажу сечі з миски у зв'язку з високим розташуванням сечоводу і перегином його через перешийок. Крім цього, аномальна судинна архітектура підковоподібної нирки (в зоні перешийка виявляється судинна недостатність і локальні ішемічні зміни, так званий locus minoris resistentia) також створює умови для виникнення патологічного процесу [27].

Різні автори зазначають частоту захворювань підковоподібних нирок (гідронефроз, пієлонефрит, СКХ, туберкульоз, пухлини), що складає 80–100% від загальної числа обстежених [1, 4]. СКХ є другою за частотою поширення (після гідронефрозу) серед обстежених [1, 8, 27]. До утворення каменів в підковоподібній нирці призводять ті самі фактори, що і в нормальній. Найбільш важливим фактором каменеутворення в підковоподібній нирці є утруднення пасажу сечі через мисково-сечовідний сегмент (МСС) і проксимальний відділ сечоводу та зумовлена зрощенням сечова інфекція. У підковоподібній нирці ці передумови зустрічаються незрівнянно частіше, ніж в нормальній [27].

При L-подібній формі між собою зростаються полюси перпендикулярно розташованих один до одного нирок, миски розташовані з внутрішнього боку. При S-подібному зрощенні верхній полюс однієї нирки з'єднаний з нижнім полюсом іншої, миски при цьому відкриваються в протилежні сторони. При галетоподібній нирці вони зрощуються між собою медіальними краями до їхньої ротації. Такі аномалії взаємовідношення зустрічаються дуже рідко і тому частота розвитку СКХ в них не визначена.

Рідкісною з цих аномалій є галетоподібна нирка – повне злиття 2 нирок, що формують одне ціле, в зарубіжній літера-

турі зустрічається як «cake» (торт) або «lump» (брила) [14]. Виходячи з даних роботи Wilmera в 1938 році, Pannoflus був першим хто описав цей стан в 1654 році (назва цього випадку «Pannoflus») [9], але ніяких більше деталей щодо даної публікації з інших джерел не знайдено.

У прикладах повного зрощення нирок, описаних в літературі, «торт» або «брила» найчастіше розміщені по середній лінії хребта і спостерігаються в області таза. Виходячи з цього, деякі автори використовують термін «тазова» нирка [19, 21, 25]. В літературі описаний випадок, де при розтині було знайдено галетоподібну нирку, розміщену в правій поперековій ділянці, верхній полюс якої сягав рівня 3-го поперекового хребця [36]. За небагатства винятками, такі нирки мають два сечоводи, обидва входять в сечовий міхур в області трикутника [9]. Описані два рідкісних випадки, де був присутній тільки один сечовід [13, 25]. У низці відомих випадків це зрощення нирок, поєднане з аномаліями похідних клоаки і нижніх кінцівок, позначене терміном «синдром каудальної регресії» [12, 13, 20].

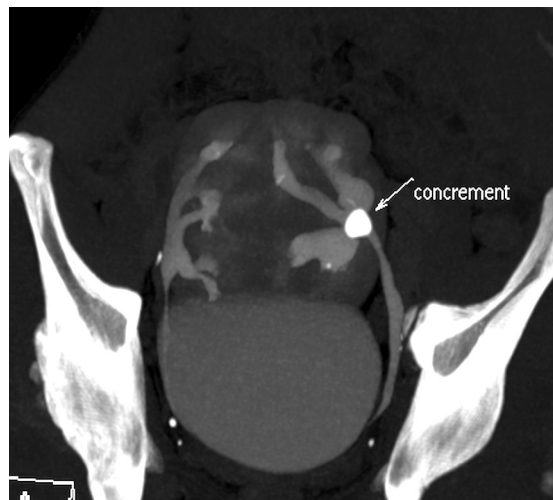
Водночас першим випадок повного зрощення нирок в тазу в сучасній літературі описав Хантінгтон на лекції в 1907 році. Загально визнано, що перший докладний звіт зроблено в 1926 році [23]. До 1957 року вважалось, що існує тільки 9 повідомлень про приклади даного різновиду аномалії розвитку нирок [31]. В одному з досліджень при 51 800 розтинах виявлено 3 випадки, тобто 1 на 17 250 спостережень [14]. У 1998 році Вауер провів аналіз поширеності подібної патології і зазначив наявність її в 1 на 12 000 випадків. Згодом ці дані були опубліковані в Campbell's Urology, після чого закріпились твердження, що злиття нирок «lump» чи «cake» є рідкісною аномалією.

У нашому спостереженні пацієнт 52 років звернувся до урологічного відділення Олександрівської клінічної лікарні м. Києва 23.09.2014 р. зі скаргами на біль нападоподібного характеру в тазовій області, періодичне забарвлення сечі кров'ю. Дані скарги турбують протягом останніх трьох днів уперше в житті. Під час госпіталізації маса тіла 61 кг, при зрості 174 см. Загальний стан задовільний. Артеріальний тиск 130/90 мм рт.ст. Пульс 80 за 1 хв, ритмічний, задовільного наповнення і напруження. Живіт м'який, болючий в гіпогастральній ділянці, де при глибокій пальпації визначається туго-еластичне утворення в діаметрі приблизно 14 см. Зовнішні статеві органи розвинені правильно. Органи калитки без патології. Рег гестум: передміхурова залоза не збільшена, безболісна, туго-еластичної консистенції, поверхня гладенька, межі її чіткі, слизова оболонка прямої кишки над залозою рухома.

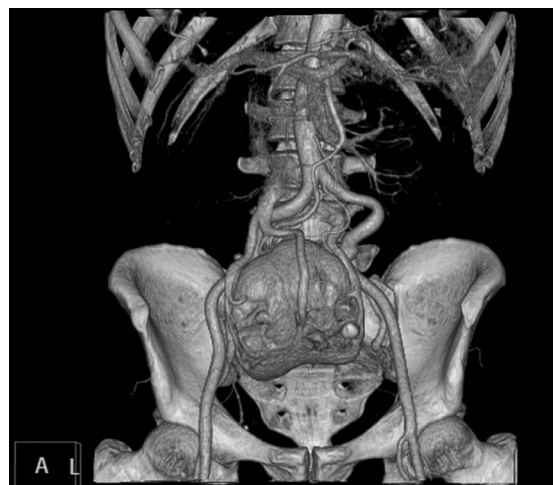
У загальному аналізі крові гемоглобін 129 г/л, еритроцити  $4,3 \times 10^{12}/л$ , лейкоцити  $6,97 \times 10^9/л$ , колірний показник 0,93, ШОЕ 6 мм/год. В аналізі сечі лейкоцити 2–6 у полі зору, еритроцити 10–14 у полі зору, білок не виявлено. В біохімічному аналізі крові креатинін 113 мкмоль/л, сечовина 8,9 мкмоль/л, загальний білок 69 г/л, глюкоза 5,5 ммоль/л. При ультразвуковому дослідженні: органи черевної порожнини, сечовий міхур без патології; передміхурова залоза об'ємом 30 мл; нирки розміщені в тазовій області, зрощені між собою, порожниста система лівої половини аномальної нирки помірно розширена, в МСС визначається конкремент діаметром 1,5 см.

За даними КТ з внутрішньовенним контрастним підсиленням нирки розміщені по середній лінії на рівні L4-S1, ротовані, зрощені між собою поздовжньо, ниркові ворота розвернуті допереду. У місці лівої нирки визначається конкремент, щільністю 1350 одиниць HU, розмірами 14×13×8 мм. Ниркові артерії відходять від загальної клубової артерії (мал. 1–3).

Ураховуючи дані обстежень, хворому встановлено діагноз: Аномалія розвитку нирок. Тазова дистопія галетоподібної нирки. Сечокам'яна хвороба. Камінь лівої половини галетоподібної нирки 24.09.2014 р. хворому виконана лапароскопічна пієлолітотомія зліва (проф. Ю.П. Серняк). Післяопераційний



Мал. 1. КТ з контрастуванням, екскреторна фаза: камінь миски лівої половини тазово дистопованої галетоподібної нирки



Мал. 2. КТ з контрастуванням, артеріальна фаза: 3D-комп'ютерне моделювання. Кровопостачання тазово дистопованої галетоподібної нирки



Рис. 3. КТ з контрастуванням, екскреторна фаза: 3D-комп'ютерне моделювання. Тазово дистопована галетоподібна нирка

період без ускладнень, 30.09.2014 р. пацієнт виписаний в задовільному стані на амбулаторне лікування.

Аналіз світової літератури свідчить, що хоча вроджені вади розвитку нирок і верхніх сечовивідних шляхів посідають перше місце серед аномалій розвитку різних органів і систем, а дистопія нирок зустрічається практично з однаковою частотою з аномаліями зрощення нирок, більшість з них припадає на підковоподібну нирку, що зустрічається з частотою 0,25% серед населення, або в 1 із 400 випадків при розтині. На галето-

подібну нирку припадає 1 на 12 000 випадків, що складає 0,0083%. Отже можна стверджувати, що тазова дистопія галетоподібної нирки є клінічним випадком, який дуже рідко зустрічається. У зв'язку з цим частота ускладнення подібної патології нефролітиазом і на цей час ще не може бути визначеною. Наведене спостереження, збагачуючи загальний клінічний досвід урології, одночасно демонструє ефективність сучасних методів прижиттєвої діагностики та малоінвазивного лікування навіть складних та рідкісних захворювань нирок.

**Тазовая дистопия галетоподобной почки, осложненная нефролитиазом. Клинический случай**  
**С.П. Пасечников, П.А. Самчук, В.И. Сыч**

В статье описан клинический случай редкой аномалии развития почек, а именно тазовой дистопии галетоподобной почки, осложненной нефролитиазом. Освещены исторические сведения, данные о классификации, распространенности.

**Ключевые слова:** аномалии развития почек, галетоподобная почка, мочекаменная болезнь.

**Pelvic kidney dystopia galetopodobnoy complicated by nephrolithiasis. clinical Case**  
**S.P. Pasechnikov, P.A. Samchuk, V.I. Sych**

This article describes a clinical case of a rare anomaly of the kidney, namely pelvic kidney dystopia galetopodobnoy complicated nephrolithiasis. Highlights historical information, data classification, prevalence.

**Keywords:** developmental anomalies of the kidneys, galetopodobnaya kidney, urolithiasis.

**Сведения об авторах**

**Пасечников Сергей Петрович** – кафедра урологии Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца, 01023, г. Киев, ул. Шелковичная 39/1

**Самчук Павел Александрович** – кафедра урологии Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца, 01023, г. Киев, ул. Шелковичная 39/1

**Сич Владимир Игоревич** – Александровская клиническая больница, 01023, г. Киев, ул. Шелковичная 39/1; тел.: (044) 255-15-65. E-mail: inflame@ukr.net

**СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ**

1. Айвазян А.В. Пороки развития почек и мочеточников: руководство для врачей / А.В. Айвазян, А.М. Войно-Ясенецкий. – М.: Наука, 1988. – 488 с.
2. Казимиров В.Г., Бутрин С.В. Оперативное лечение заболеваний подковообразной и удвоенной почки. – Волгоград 2001; 5–14.
3. Клиническая визуальная диагностика / Под ред. проф. Демидова В.Н., Затицкая Е.П. – М., 2001. – 2 (6). – С. 175.
4. Козина О.В., Шехтман М.М. Аномалии развития мочевыводящих путей // Гинекология, 2010. – 12 (4). – С. 40–44.
5. Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы. – К.: Здоров'я. 1987. – 414 с.
6. Трапезникова М.Ф., Уренков С.Б., Дутов В.В., Подойницын А.А., Иванов А.Е. Выбор метода лечения у пациентов с мочекаменной болезнью аномальных почек // Урология. 2009. – 6. – С. 3–7
7. Урология / Под ред. Н.А. Лопаткина. – М.: ГЭОТРАП-Медиа, 2009. – С. 1024
8. Цариченко Д.Г. Заболевания аномальных почек и верхнепочечных путей. Современные аспекты диагностики и лечения // Дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2007.
9. Bauer S.B. Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction. In Campbell's Urology, (ed. Walsh P.C., Retik A.B., Vaughan E.D., Wein A.J.), 7th edn, vol. 2.1998; 1708–1755. Philadelphia: W.B. Saunders.
10. Berg O.C., Kearns W.M. Solitary pelvic kidney: a case report. Journal of Urology.1949;62: 275–277.
11. Boatman D.L., Flocks R.H. Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. Journal of Urology. – 1972; 107: 205–207.
12. Braren V., Jones W.B. Sacral agenesis: diagnosis, treatment and followup of urological complications. Journal of Urology.1978; 121:543–544.
13. Brock J.W., Braren V., Phillips K., Winfield A.C. Caudal regression with cake kidney and a single ureter: a case report. Journal of Urology. 1983;130:535–536.
14. Campbell M.F., Harrison J.H. Urology. 3rd edn, 1970; p. 1447. Philadelphia: W.B. Saunders (cited by M. I. Van Allen).
15. Chao C.T. Ureteropelvic duplication as focus of recurrent infection. // QJM. 2013; Vol. 106 (5): 471–472.
16. da Carpi J.B. (1522) Isogogae breves. A Short Introduction to Anatomy (transl. Lind L.R.). Chicago: University of Chicago Press. 1959; (cited by Cook and Stephens):pp. 12–46.
17. Cook W.A., Stephens F.D. Fused kidneys: morphologic study and theory of embryogenesis. 1977; Birth Defects 13:327–340.
18. Duhamel B. From the mermaid to anal imperforation: the syndrome of caudal regression. Archives of Disease in Childhood.1961;36: 152–155.
19. Glenn J.F. Fused pelvic kidney. Journal of Urology.1958;80:pp. 7–9.
20. Huntington G.S. The genetic interpretation and surgical significance of some variations of the genito-urinary tract. The Harvey Lectures, 1907–08, pp. 222–267. Philadelphia and London: J.B. Lippincott (cited by Shiller and Wiswell: according to Wilmer, this refers to the Harvey Lectures of 1906–07).
21. Kron S.D., Meranze D.R. Completely fused pelvic kidney. Journal of Urology.1949;62: 278–285.
22. Lippe B., Geffner M.E., Dietrich R.B., Boechat M.I., Kangaroo H. Turner syndrome: imaging in 141 patients. Pediatrics. 1988; 82:852–856.
23. Looney W.W., Dodd D.L. An ectopic (pelvic) completely fused (cake) kidney associated with various anomalies of the abdominal viscera. Annals of Surgery. 1926; 84:522–524.
24. McDonald J.H., McClennan D.S. Crossed renal ectopia. American Journal of Surgery.1957;93:995–1002.
25. McCrea L.E. Congenital solitary pelvic kidney. Journal of Urology.1942;48:58–68.
26. Rana A.M., Bhojwani J.P. Percutaneous nephrolithotomy in renal anomalies of fusion, ectopia, rotation, hypoplasia, and pelvicayceal aberration: uniformity in heterogeneity. // J.Endourol. 2009; Vol. 23(4): 609–614.
27. Ray A.A., Ghiculet D., Honey D.A., Shockwave R.J. lithotripsy in patients with horseshoe kidney: determinants of success. // J. Endourol. 2011; Vol. 25(3): 487–493.
28. Risdon R.A. Development, developmental defects, and cystic diseases of the kidney. In R. H. Heptinstall's Pathology of the Kidney, 1977; 4th edn.; 93–167. Boston: Little, Brown.
29. Rubenstein M., Meyer R., Bernstein J. Congenital abnormalities of the urinary system. Journal of Pediatrics. 1961;58: 356–366.
30. Saylor M., Gordon H. Crossed renal ectopia with fusion complicated by massive infarction due to occlusive thrombosis of the aorta, a case report. Journal of Urology.1951; 65: 968–971.
31. Shiller W.R., Wiswell O.B. A fused pelvic (cake) kidney. Journal of Urology.1957; 78: 9–16.
32. Smith D.W., Jones K.L. Recognizable Patterns of Human Malformation. Genetic, Embryologic and Clinical Aspects.1970; 3<sup>rd</sup>edn. Philadelphia: W.B. Saunders.
33. Srivastava R.N., Singh M., Ghai O.P., Sethi U. Complete renal fusion («cake» or «lump» kidney). British Journal of Urology.1971;43:391–394.
34. Van Allen M.I. Urinary tract. In Human Malformations and Related Anomalies. (ed. Stevenson R.E., Hall J.G., Goodman R.M.). 1993; Volume 2. New York and Oxford: Oxford University Press, pp. 501–550.
35. Warkany J. Congenital Malformations. Notes and Comments.1971; pp. 1050–1053. Chicago: Year Book Medical Publishers.
36. Wilmer H.A. Unilateral fused kidney: a report of five cases and a review of the literature. Journal of Urology.1938; 40: 551–571.

Статья поступила в редакцию 23.09.2014