

УДК 611.61.013:616.61-007.2-056.7

Т.В. Хмара, М.О. Ризничук*, О.М. Слободян***Кафедра анатомії людини ім. М.Г. Туркевича (в.о. зав. – проф. В.В. Кривецький),***кафедра педіатрії та медичної генетики (зав. – проф. Т.В. Сорокман),**** кафедра анатомії, топографічної анатомії та оперативної хірургії (зав. - проф. О.М. Слободян)**Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці*

МОРФОЛОГІЧНІ ПЕРЕДУМОВИ ВИНИКНЕННЯ ПІДКОВОПОДІБНОЇ НИРКИ

Резюме. У статті представлені дані про причини розвитку підковоподібної нирки, різні варіанти зрощень її сегментів, особливості кровопостачання, клінічну картину та діагностику цієї аномалії. Авторами запропонований алгоритм виявлення супутніх вад розвитку та поєднання їх у певні спадкові захворювання.

Ключові слова: підковоподібна нирка, плоди, морфогенез, вади розвитку.

Уроджені вади розвитку (УВР) нирок і верхніх сечовивідних шляхів займають 5-те місце серед аномалій різних органів і систем, становляючи 0,42-4,22% всіх УВР у Чернівецькій області та 3-5,5% від загальної кількості урологічних хворих [1-3].

Підковоподібна нирка (ППН) порівняно часто діагностується за допомогою екскреторної урографії, пієлографії, ниркової ангіографії. Це найпоширеніша аномалія форми (у 0,25% населення), у 70% випадків має аномальне кровопостачання [4-6]. Верхня група ниркових чашечок розвинена краще, ніж нижня. ППН трапляється з частотою 10-15% від загальної кількості УВР нирки, у 1:500 новонароджених, причому у хлопчиків – у 2,5 рази частіше, ніж у дівчаток. На секції частота цієї вади 1:425-1:700 випадків [7-9].

Патологічні структурні зміни у ППН трапляються частіше, ніж у нормальній за своєю анатомічною будовою нирці та становлять від 75 до 80% спостережень. За даними А.В. Айвазяна і А.М. Войно-Ясенецького [10] патологічний процес у ППН виявляють у 68,6% спостережень, причому здебільшого виникають гідронефроз – 41,7%, сечокам'яна хвороба – 23,6%, пієлонефрит – 19,4%, артеріальна гіпертензія – 15,2%.

Мета дослідження: з'ясувати морфологічні передумови виникнення ППН та аналіз спадкових синдромів, до складу яких входить ця аномалія.

Матеріал і методи. Проаналізовано результати анатомічного препарування органів сечової системи і верхніх сечовивідних шляхів у 43 плодів людини 4-10 місяців та бази ОМІМ, у результаті чого відібрані синдроми до складу яких входить ППН.

Результати дослідження та їх обговорення.

Зрощення нирок виникає внаслідок аномального злиття парних метанефрогенних бластем, що розвивається на ранніх етапах диференціації. Цей процес відбувається до підняття нирок у поперекову ділянку на 8-10 тижнях внутрішньоутробного розвитку. ППН виникає внаслідок двох чинників: аномального злиття метанефрогенних бластем, та обумовленого цим, відхилення від нормального ходу ембріофетальної міграції нирок. Зазвичай обидві половини ППН однакові за розмірами, але іноді одна з них може бути меншою.

Миски ППН розташовані на її передній поверхні, перед перешийком і для них характерна значна варіабельність. Ниркові чашечки чисельні, часто подовжені та розширені. Нижні ниркові чашечки обох мисок розташовані ближче одна до одної, ніж верхні. Сечоводи відходять від ниркових мисок вище, ніж в нормі, під гострим кутом. При цьому сечоводи прямують по передній, значно рідше – по задній поверхні бічних часток або перешийка ППН, залишаючи борозенки. Іноді трапляється подвоєння ниркових мисок і сечоводів.

Кровопостачання ППН характеризується значною варіабельністю, при цьому трапляється різні кількості судин та їх взаєморозташування. Нерідко додаткові судини проходять до перешийку, нижніх і верхніх кінців органа; якщо подвоюються обидві нирки, виникає асиметрична ППН.

На рис. 1. представлений макропрепарат плода 9 місяців 320,0 мм тім'яно-куприкової довжини з множинними УВР, а саме: ППН, обидві половини якої зрощені своїми нижніми кінцями,

агенезією яєчок, а також варіантом відходження артерій від черевної частини аорти та формуванням венозного русла в межах черевної порожнини. Слід зазначити, що піхвовий відросток очеревини як справа, так і зліва визначається в межах черевної порожнини над входом у відповідне глибоке пахвинне кільце. Водночас виявлена сформована двокамерна калитка з пошаровою будовою за винятком піхвової оболонки яєчка, відсутні яєчкові артерії і вени.

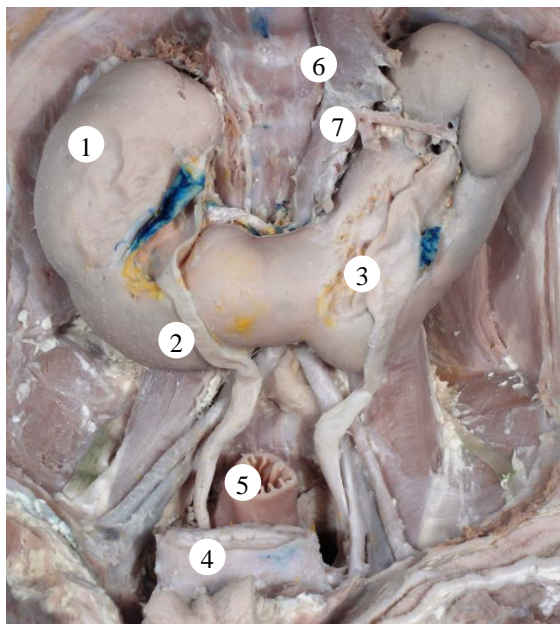


Рис. 1. Органи сечової системи плода 320,0 мм ТКД. Макропрепарат. Зб. 2,2^x:

1 – підковоподібна нирка; 2 – правий сечовід; 3 – лівий сечовід; 4 – сечовий міхур; 5 – пряма кишка; 6 – черевна частина аорти; 7 – ліва ниркова артерія

У 90% випадків обидві половини ППН зрощені своїми нижніми кінцями, а в 10% – її верхніми полюсами. Миски зрощених нирок, розташовані на передній поверхні, а сечоводи часто відходять у бічному напрямку. Для ППН при екскреторній урографії і пієлографії характерно:

- миски зазвичай знаходяться нижче ніж у нормі, розташовуються по передній поверхні, попереду перешийка; нижні ниркові чашечки правої і лівої мисок знаходяться набагато ближче одна до іншої, ніж верхні ниркові чашечки, в силу чого нижні ниркові чашечки часто проектується на тіні хребта;

- місці і нирковим чашечкам притаманні певні варіації, чашечки, як правило, видовженої форми, дещо розширені та розташовані присередньо від середньої лінії миски;

- продовження поздовжніх осей мисок перетинається в каудальному напрямку, утворює кут,

відкритий догори;

- сечоводи відходять від мисок переважно по передній поверхні; вони короткі і у верхній частині більше відхиляється від хребта, ніж у нормі.

На пієлограмі чашечково-мискової системи поздовжня вісь ППН зі злиттям нижніх кінців (*ren arcuatus inferior*) утворює з хребтом гострий кут, відкритий доверху (рис. 2-4).

У зв'язку зі специфікою топографії, іннервації і кровопостачання ППН може супроводжуватися характерною клінічною симптоматикою, а саме: больовим синдромом: болем у поперековій ділянці або в ділянці пупка, що виникає при згинанні або розгинанні тулуба, внизу живота, в епігастрії після фізичного навантаження. Стиснення перешийком нирки нервових сплетень кореня брижі може викликати запори, спастичний біль у кишках, порушення перистальтики кишки. На тлі постійного больового синдрому може розвиватися емоційна нестійкість, неврастенія, істерія [11, 12].

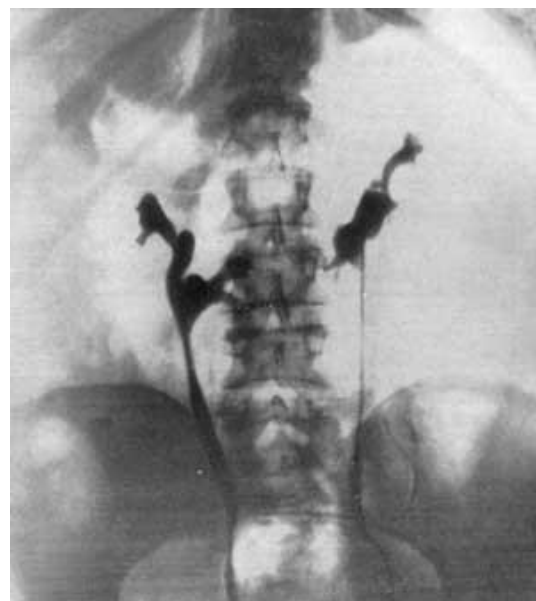


Рис. 2. Двобічна ретроградна пієлограма. Підковоподібна нирка



Рис. 3. Мультиспіральна КТ (аксіальна проекція). Підковоподібна нирка

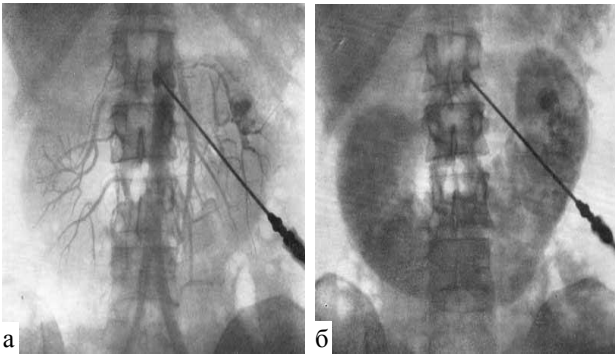


Рис. 4. Транслюмбальна ниркова ангіограма. Підковоподібна нирка:

а – артеріографічна фаза, у верхній нирковій чашечці лівої миски конкремент; б – нефрографічна фаза, чітко видно тінь підковоподібної нирки

Діагноз цієї аномалії ґрунтується на даних пальпації, екскреторної урографії (або ретроградної пієлографії), УЗД, ехографії, ниркової артеріографії, КТ [13, 14].

На пієлограмі поздовжня вісь ППН зі злиттям верхніх кінців (*ren arcuatus superior*) утворює з хребтом гострий кут, відкритий донизу.

Майже в 60% випадків ППН поєднується з УВР інших органів. Чим більша дистопія зрощених нирок, тим нижче рівень відходження судин, які їх кровопостачають. Множинні судини, що беруть участь у кровопостачанні зрощених нирок, утворюють сплетення на передній поверхні ППН, фіксуючи її і нерідко спричиняють порушення відтоку сечі з миски [15-17].

Приблизно третина людей із ППН мають, принаймні, ще одну аномалію або ускладнення, пов'язані з серцево-судинною, центральною нервовою, або сечово-статевою системами. З боку сечово-статевої системи можна виявити камінці в нирках, гідронефроз, пухлину Вільмса, рак нирки, або полікістоз нирок. При обстеженні центральної нервової системи супутніми можуть бути гідроцефалія та/або щілина хребта.



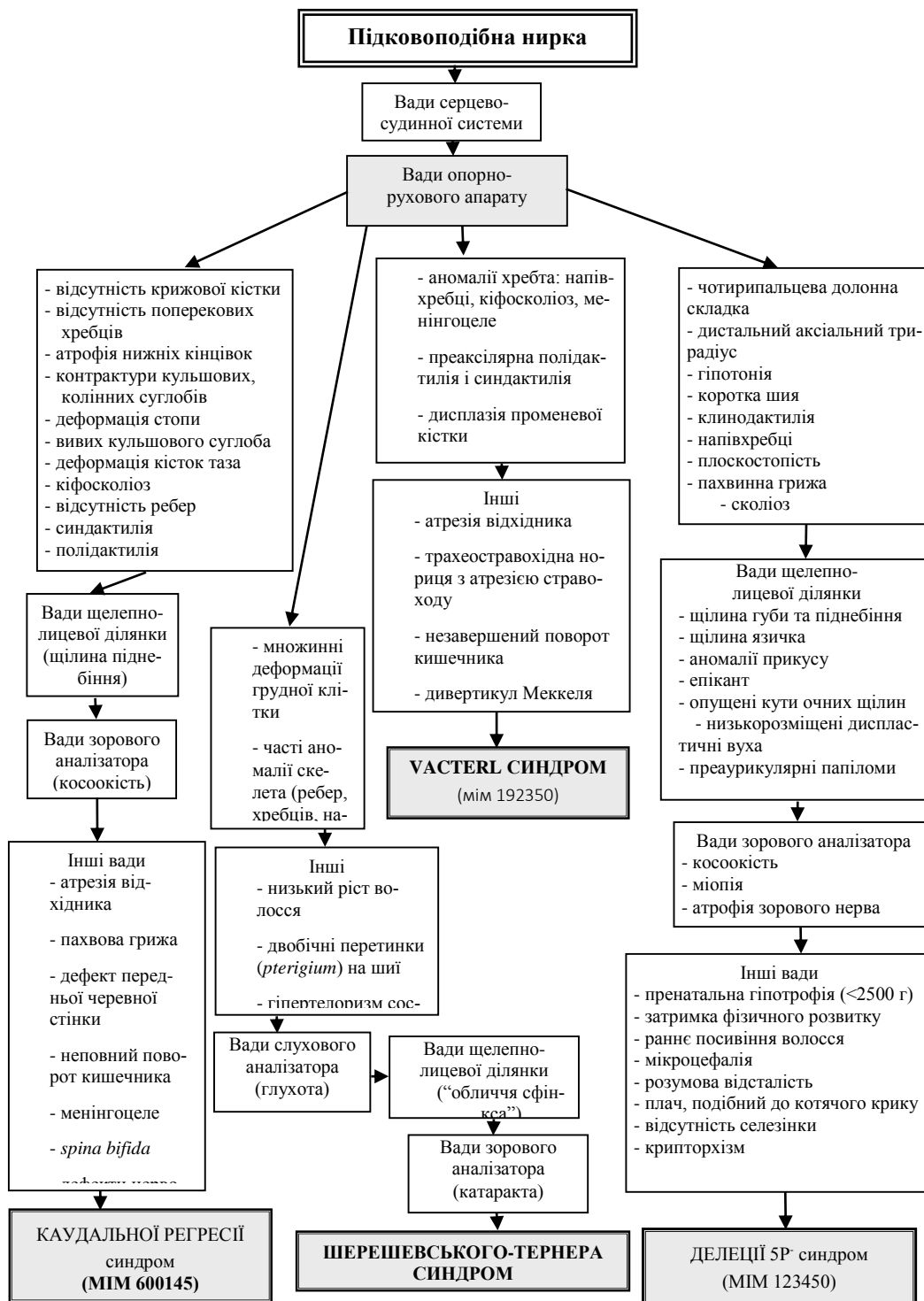


Рис. 6. Спадкові синдроми, до складу яких входить підковоподібна нирка

Також ППН можуть супроводжувати різні серцево-судинні, шлунково-кишкові прояви (наприклад, вади розвитку відхідниково-прямокишкової ділянки) або аномалії скелета (наприклад, щілина губи/піднебіння, клишоногість, полідактилія) [18]. ППН часто поєднується з іншими УВР, та стає складовою багатосистемних вад роз-

витку, які відносяться до чисельних спадкових синдромів та хромосомних хвороб.

На рис. 5 і 6 представлені поєднання ППН із іншими вадами та створено діагностичний ланцюжок, користуючись яким можна запідозрити наявність спадкового синдрому.

За відсутності клінічних проявів лікування

ППН не потрібно. Такі пацієнти знаходяться на диспансерному обліку в уролога (нефролога) для запобігання розвитку вторинних ускладнень. При розвитку пієлонефриту призначається відповідний курс лікування.

За відсутності клінічних проявів лікування ППН не потрібно. Такі пацієнти знаходяться на диспансерному обліку в уролога (нефролога) для запобігання розвитку вторинних ускладнень. При розвитку пієлонефриту призначається відповідний курс лікування.

У випадку появи больової симптоматики, гідронефротичної трансформації, утворення камінців, пухлин нирки показана диференційна хірургічна тактика.

При болях і порушеннях уродинаміки, зумовлених тиском перешийка, проводиться його розсічення і розведення кінців нирки з фіксацією в

новому положенні. При ураженнях однієї з половин ППН і втрати її функцій виконується гемінефректомія.

При виявленні камінців у ППН використовують різні методи їх видалення: дистанційну літотрипсию, перкутанну нефролітотрипсию, пієлолітотомію, нефролітотомію.

Висновок та перспективи подальших досліджень. 1. Своєчасна діагностика природжених вад розвитку нирок є необхідною умовою якісного лікування та профілактики ускладнень органів сечової системи та верхніх сечовивідних шляхів у дітей грудного віку. 2. Вважаємо за доцільне більш широке впровадження сучасних методів візуалізації (ультразвукової діагностики, комп'ютерної томографії та магнітно-резонансної томографії) у програму ембріологічних і клініко-анатомічних досліджень.

Список використаної літератури

1. Ризничук М.О. Поширеність уроджених вад розвитку в дітей Чернівецької області / М.О. Ризничук, В.П. Пішак // *Клін. та експеримент. патол.* – 2011. – Т. 10, № 1(35). – С. 140-143.
2. Гельдт В.Г. Постнатальна оцінка обструктивних уродпатій, виявлених пренатально / В.Г. Гельдт, Е.В. Юдіна, Г.И. Кузовлева // *Дет. хирург.* – 2005. – № 6. – С. 12-16.
3. Папаян А.В. Неонатальна нефрологія: Руководство / А.В. Папаян, И.С. Стяжкіна. – СПб., 2002. – 185 с.
4. Основы нефрологии детского возраста / А.Ф. Возианов, В.Г. Майданник, В.Г. Бидный [и др.]. – К.: Книга плюс. – 2002. – С. 22-100.
5. Langer B. Antenatal diagnosis of upper urinary tract dilation by ultrasonography / B. Langer, U. Simeoni, Y. Montoya [et al.] // *Fetal Diagn. Ther.* – 1996. – Vol. 11, № 3. – P. 191-198.
6. Nicolaidis K.H. Fetal renal defects: associated malformations and chromosomal defects / K.H. Nicolaidis, H.H. Cheng, A. Abbas [et al.] // *Fetal Diagn. Ther.* – 1992. – Vol. 7. – P. 1-11.
7. Аляев Ю.Г. Влияние аномалий почек и верхних мочевых путей на возникновение мочекаменной болезни / Ю.Г. Аляев, С.К. Терновой, Е.В. Сиднищын [и др.] // *Мед. визуализация.* – 2006. – № 3. – С. 88-93.
8. Баранов В.С. Научные и практические аспекты пренатальной диагностики / В.С. Баранов // *Вестн. РАМН.* – 2003. – № 10. – С. 8-13.
9. Адаменко О.Б. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных аномалий мочевыделительной системы / О.Б. Адаменко, З.А. Халепа, Л.Ю. Котова // *Дет. хирург.* – 2006. – № 1. – С. 13-16.
10. Пороки развития почек и мочеточников / А.В. Айвазян, А.М. Войно-Ясенецкий. – М.: Наука, 1988. – С. 186-221.
11. Cromie W.J. Implications of prenatal ultrasound screening in the incidence of major genitourinary malformations / W.J. Cromie, K. Lee, K. Houde [et al.] // *J. Urol.* – 2001. – Vol. 165, № 5. – P. 1677-1680.
12. Дерюгина Л.А. Расстройства уродинамики нижних мочевых путей у плодов / Л.А. Дерюгина // *Дет. хирург.* – 2007. – № 3. – С. 30-34.
13. Damen-Elias H.A. Congenital renal tract anomalies: outcome and follow-up of 402 cases detected antenatally between 1986 and 2001 / H.A. Damen-Elias, T.P. De Jong, R.H. Stigter [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2005. – Vol. 25, № 2. – P. 134-143.
14. Чехонацкая М.Л. Пренатальная дифференциальная диагностика пороков развития мочевыделительной системы плода / М.Л. Чехонацкая, П.В. Глыбочко, В.Н. Демидов // *Уролог.* – 2005. – № 4. – С. 69-72.
15. Кондрашова С.П. Пренатальная ультразвуковая диагностика пороков развития мочеполовой системы: рук-во для врачей / С.П. Кондрашова, Е.И. Юшко, А.Н. Чуканов [и др.]. – Минск, 2007. – 48 с.
16. Herndon C.D. Antenatal hydronephrosis: differential diagnosis, evaluation, and treatment options / C.D. Herndon // *Scientific World J.* – 2006. – № 6. – P. 2345-2365.
17. Halachmi S. Prenatal urology consultation / S. Halachmi // *Harefuah.* – 2003. – Vol. 142, № 8-9. – P. 628-631, 644.
18. Yoshida J. Mass screening for early detection of congenital kidney and urinary tract abnormalities in infancy / J. Yoshida, M. Tsuchiya, N. Tatsuma [et al.] // *Pediatr. Int.* – 2003. – Vol. 45, № 2. – P. 142-149.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ПРЕДПОСЫЛКИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ПОДКОВООБРАЗНОЙ ПОЧКИ

Резюме. В статье представлены данные о причинах развития подковообразной почки, различных вариантах срачивания ее сегментов, особенностях кровоснабжения, клинической картине и диагностике данной аномалии. Авторами предложен алгоритм обнаружения сопутствующих пороков развития и их сочетание в определенные наследственные заболевания.

Ключевые слова: подковообразная почка, плоды, морфогенез, пороки развития.

MORPHOLOGICAL PRECONDITIONS OF HORSESHOE KIDNEY OCCURRENCE

Abstract. The article presents the data concerning the causes of horseshoe kidney development, various variants of its segments adhesion, peculiarities of the blood supply, clinical manifestation and diagnosis of this abnormality. The authors suggested the algorithm to detect associated malformations of development and their combination in certain hereditary diseases.

Key words: horseshoe kidney, fetuses, morphogenesis, developmental malformations.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 04.02.2015 р.

Рецензент – проф. Федорук О.С. (Чернівці)