

## ГИДРОНЕФРОТИЧЕСКАЯ ФОРМА МУЛЬТИКИСТОЗНОЙ ДИСПАЗИИ ПОЧКИ

Абдуллин А.К., Строчкова С.Е., Дауталинова Т.В., Нургалиева Г.С.,  
Абакаева А.Б., Увайдельдинова Г.С.

**П**редставлены данные литературы о редком пороке развития – мультикистозной дисплазии почки. Приводим собственное клиническое наблюдение гидронефротической формы мультикистозной дисплазии почки у ребенка. Рассмотрены основные методы диагностики данной патологии: ультразвуковая диагностика с доплерометрией, МСКТ, МРТ, нефросцинтиграфия. Описана дифференциальная диагностика мультикистозной дисплазии почки с гидронефрозом.

ГКП на ПХВ “Городская детская больница №2”.  
г. Астана, Казахстан.

Ключевые слова: почка, мультикистозная дисплазия, гидронефроз, УЗИ.

## HYDRONEPHROTIC FORM OF MULTICYSTIC DYSPLASTIC KIDNEY

Abdullin A.K., Strochkova S.E., Dautalinova T.V., Nurgalieva G.S.,  
Abakaeva A.B., Uvaideldinova G.S.

**T**he literature data about a rare congenital abnormality - multicystic dysplastic kidney is presented. Our own observation of hydronephrotic multicystic dysplastic kidney form in a child is demonstrated. The main diagnostic methods of this disease are reviewed: ultrasound with Doppler, MSCT, MRI, nephroscintigraphy. Differential diagnosis of multicystosis dysplastic kidney and hydronephrosis is described.

Municipal children's Hospital №2.  
Astana, Kazakhstan.

Keywords: kidney, multicystic dysplasia, hydronephrosis, ultrasound.

**М**ультикистозная дисплазия почки – редкий порок развития, относящийся по классификации к порокам развития структуры почечной паренхимы. Данный порок развивается вследствие очагового отсутствия слияния зачатков мезонефрогенной и метанефронной бластемы, отсутствия закладки экскреторного аппарата при сохранении секреторного аппарата почки, с развитием ретенционных кист [1]. При этом отсутствует или резко недоразвит юктагломерулярный аппарат (ЮГА). По международной классификации болезней десятого пересмотра мультикистозная почка имеет код Q61.4.

В 1936 году Schwartz подробно описал «одностороннюю мультикистозную почку» по результатам обследования семимесячного мальчика с подозрением на опухоль Вильмса и терминальной стадией гидронефроза. Изменение в почке он описал как наличие множественных разных по размеру кист, напоминающих "гроздь винограда". Впоследствии в 1964 году Pathak и Williams добавили к описанию данной патологии термин “дисплазия”, ссылаясь на

наличие в пораженной почке эмбриональной мезенхимы и примитивных почечных компонентов [2].

Мультикистозная дисплазия почек (МКДП) составляет примерно 1,5% от всех пороков развития структуры почек. По оценке последних данных МКДП встречается в соотношении 1:2500-1:4000 у новорожденных [3]. Чаще встречается слева, заболеваемость выше у мальчиков. В большинстве случаев МКДП носит спорадический характер, хотя в литературе имеются сообщения о семьях, в которых отмечается аутосомно-доминантный тип наследования МКДП [2].

Этиология МКДП до конца не изучена. Многие исследователи предполагают, что именно нарушение оттока мочи вследствие обструкции мочевыводительных путей является основным фактором, вызывающим развитие дисплазии.

Так в 1975 году Felson и Cussen рассматривали данную патологию как терминальную стадию гидронефроза вследствие атрезии мочеточника или почечной лоханки [2]. Shibata и

Nagata, проведя тщательные морфологические исследования в области нарушения структуры почек, показали, что формирование обструкции мочевыводящих путей на ранних этапах внутриутробного развития приводит к образованию множественных кист, а формирование обструкции в поздние сроки антенатального периода приводит к развитию гидронефроза [4]. В последнее время как этиологические факторы рассматриваются мутации в генах EYA1, SIX1, WNT, WT-1, GNF, AT2 и PAX2, которые ведут к нарушению нефрогенеза [5].

Мультикистозное поражение почек может быть односторонним или двухсторонним, в последнем случае состояние несовместимо с жизнью. При одностороннем поражении мультикистозная почка может не давать клинической симптоматики и быть случайной находкой. По данным литературы в 25-30% случаев МКДП может сочетаться с патологией контралатеральной почки. Из клинических симптомов чаще всего описываются односторонние постоянные боли в области поясницы, периодические повышения температуры тела, головные боли, в некоторых случаях повышение артериального давления [2].

Дисплазия является гистологическим диагнозом, основывающимся на наличии примитивных каналов и метапластического хряща. Болезнь может поражать как часть почки, так и весь орган. При макроскопическом осмотре почка неправильной формы, с множественными кистами разных размеров в виде "грозди винограда". Почечная артерия и вены, как правило, гипоплазированы. Мочеточник может отсутствовать, но в большинстве случаев отмечается его атрезия.

Отличительные черты почечной дисплазии: наличие примитивных протоков, окруженных ожерельем соединительной ткани, прегломерул эмбрионального типа, редуцированных разветвлений собирательных трубочек с кистозной дилатацией и примитивными канальцами. Примитивные канальца преимущественно содержат цилиндрический эпителий; может встречаться кубический эпителий, реснитчатый, цилиндрический и плоский эпителий. Ряд исследователей отмечают также утолщение базальной мембраны в примитивных канальцах в 64% случаев [2].

В пособии по детской урологии "PEDIATRIC UROLOGY, SECOND EDITION" 2010 года выпуска авторы указывают на наличие трёх морфологических типов МКДП:

1) кистозная дисплазия почек с небольшими кистами и с наличием избыточной диспластической стромы;

2) дисплазия с большим количеством кист и минимальным количеством стромы (данный вариант является типичным для МКДП);

3) наличие почечной лоханки при дисплазии называют гидронефротической формой МКДП.

Так как мультикистозная дисплазия почек является врожденным пороком развития, её ранняя диагностика важна уже в период внутриутробного развития плода. По литературным данным МКДП может быть диагностирована с 15-16-й недели внутриутробного развития плода, в среднем – в 21-32 недели [2]. Основным аспектом ультразвуковой диагностики МКДП является определение степени аномального развития почек с ответом на следующие вопросы: насколько изменен размер почки (т.е. выходят ли размеры почек за пределы 5-го и 95-го перцентилей); в какой степени увеличена ее экзогенность (незначительно по сравнению с экзогенностью печени или сопоставима с экзогенностью костей), выявляются ли в почечной паренхиме кисты, являются ли они множественными, сообщаются ли они между собой; имеются ли аномалии развития других органов и систем; каков объем амниотической жидкости [6].

Для МКДП характерны следующие эхографические признаки: при одностороннем поражении почки отмечаются ее значительное увеличение, неправильная форма, наличие множества тонкостенных, хаотично расположенных, различного диаметра кист, не сообщающихся между собой. Почечная паренхима не дифференцируется. Чашечно-лоханочный комплекс и мочеточник не визуализируются. Мочевой пузырь определяется. Объем амниотической жидкости находится в пределах нормы. Небольшие участки паренхимы, расположенной между кистами, обычно гиперэхогенны, а при цветовом доплеровском картировании кровотоков в них не определяется. Может повышаться экзогенность контралатеральной почки, а так же выявляться её викарная гипертрофия. Двустороннее поражение характеризуется описанными выше изменениями, наблюдающимися в обеих почках, а также не визуализирующимся мочевым пузырем и выраженным маловодием (Синдром Potter II). Доплерометрическое исследование почечной артерии на стороне поражения может показать отсутствие или уменьшение кровотока [7]. Также может наблюдаться дистопия мультикистозной почки.

Дифференциальная диагностика МКДП должна проводиться с гидронефрозом. Для гидронефроза характерно сохранение бобовидной формы, при МКДП такая форма, как правило, нарушена. При гидронефрозе расширенные почечные полости (которые могут напоминать кисты) сообщаются между собой и медиально-расширенной лоханкой, они расположены в области чашечно-лоханочного комплекса и окружены почечной паренхимой. При ЦДК кровотоков определяется в почечной артерии и в сохранен-

ной паренхиме между расширенными почечными полостями.

В редких случаях, когда данные сонографии плода сомнительны, может быть полезным проведение магнитно-резонансного обследования. Мультикистозная дисплазия почек проявляется потерей анатомической, бобовидной формы; как правило, отмечается увеличение органа с наличием нескольких, беспорядочно расположенных кист различного размера. Кисты дают высокоинтенсивный сигнал на T2-взвешенных изображениях, локализируются вне чашечно-лоханочной системы. Почечная паренхима визуализируется небольшими островками между кистами [8].

Аналогичные изменения выявляются и при компьютерной томографии: функция почки не определяется, накопление контрастного вещества происходит лишь в незначительных участках измененной почечной паренхимы. В сосудистом режиме отмечаются признаки гипоплазии почечной артерии, либо она не визуализируется вовсе. При гидронефротическом варианте мультикистозной дисплазии почка содержит одну или несколько мелких кист, расположенных вокруг большой центральной кисты, представляющей собой элементарную расширенную собирательную систему.

Почечная скintiграфия с Tc99 примерно в 75% случаев показывает отсутствие накопления радиоизотопа в пораженной почке. Однако в некоторых случаях можно увидеть накопление препарата в небольших регионах почечной паренхимы. Часто это может быть продемонстрировано только после компьютерной обработки. Иногда скintiграфические изображения почек с МКДП могут выглядеть подобно изображениям при гидронефрозе [9].

При экскреторной урографии, как правило, функция и контуры пораженной почки не визуализируются, но она позволяет оценить состояние контралатеральной почки, так как почти в 40% наблюдений контралатеральный орган подвергается гидронефротической трансформации [10].

При цистоскопии можно выявить отсутствие устья мочеточника на пораженной стороне; однако, чаще всего оно присутствует, но при ретроградной пиелографии отмечается атрезия мочеточника.

Таким образом, при односторонней МКДП оправдано проведение ante- и постнатального обследования всей мочевыделительной системы.

**Ниже приводим собственное наблюдение.**

В стационар на плановое обследование обращается мама ребёнка И. – мальчик, возраст 2 мес. 16 дней. На момент поступления со слов мамы жалоб нет. Из анамнеза: при плановом

УЗИ матери в срок 28 недель беременности у плода выявлена мультикистозная дисплазия левой почки. После рождения на контрольном УЗИ почек выявлена гидронефротическая трансформация слева. Ребенок от 2 беременности, 2х родов. Беременность протекала на фоне анемии. Рост при рождении 55 см, вес 4540 гр. Роды физиологические, в срок 39 недель. В развитии соответствует возрасту. Наследственность не отягощена. Объективный статус: общее состояние удовлетворительное. Самочувствие удовлетворительное. Живот в акте дыхания не участвует, ассиметричен. При пальпации: живот в правой половине мягкий, в левой половине живота пальпируется образование округлой формы, плотной консистенции, размерами 10 x 9 см., безболезненное. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул кашицеобразный. Лабораторные данные в пределах возрастной нормы. При ультразвуковом исследовании в стационаре отмечается: правая почка расположена в типичном месте. Форма бобовидная. Капсула сохранена. Контур ровный, чёткий. Размер 75 x 37 мм. Ширина паренхимы - 15 мм., гипозоногенная, дифференцировка слоев сохранена. Лоханка расширена до 5,5 мм. Дыхательная экскурсия сохранена. В проекции левой почки лоцируются множественные анэзоногенные образования с четкими ровными контурами, размерами в диаметре от 20 до 26 мм, самое крупное - размером 94 x 91 мм, почечная паренхима не дифференцируется. Почечный синус не прослеживается. Мочевой пузырь пуст (Рис. 3).

Данные экскреторной урографии и цистографии: справа почка бобовидной формы, расположена на уровне Th12-L4, ротирована во фронтальной плоскости. Функция правой почки прослеживается, удовлетворительная. ЧЛК без расширения и деформации, мочеточникходим, пассаж контраста не нарушен. Смещаемость допустимая. Контуры левой почки не визуализируются, функция не прослеживается. В левой половине брюшной полости определяется затенение округлой формы, больших размеров (от 10 ребра до крестцовых позвонков), с четкими контурами, смещающее петли кишечника вправо (расширенные внутрпочечные полости?). При ретроградной цистографии патологических изменений со стороны мочевого пузыря не выявлено (Рис. 2а, 2б).

Из протокола компьютерной томографии брюшного сегмента: компьютерная томография абдоминального сегмента выполнена по стандартной методике с внутривенным контрастным усилением, с последующим построением многоплоскостных реформаций. Надпочечники четко не дифференцируются за счет компрессии левой почкой. Левая почка увеличена в размере за счет наличия множественных кист

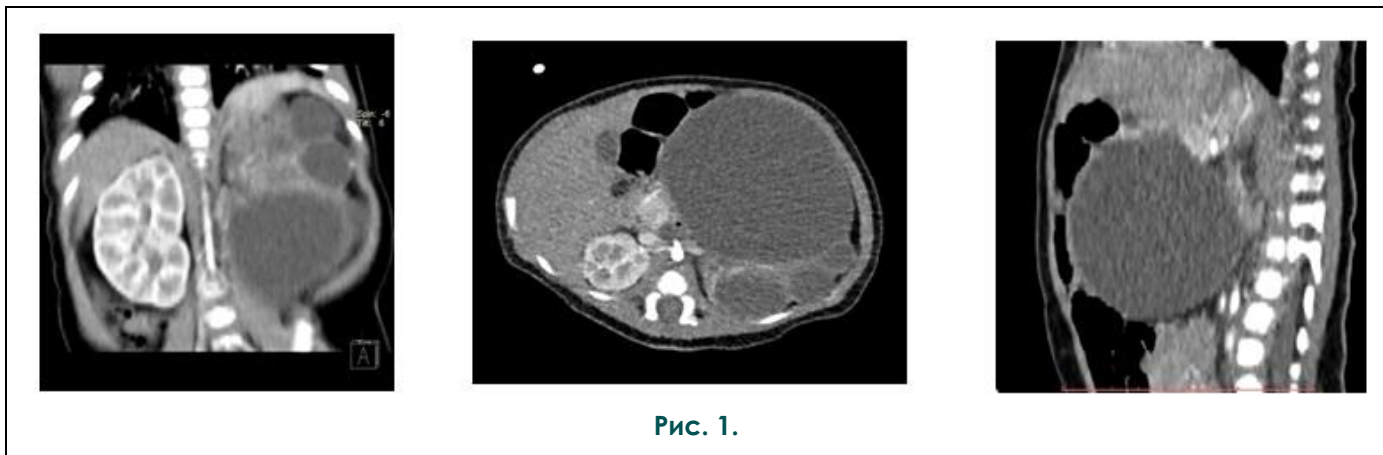


Рис. 1.

Рис. 1. Компьютерная томография с внутривенным контрастированием. МПР.

тозных структур, максимальным размером до 83 x 96 x 96 мм, что вызывает выраженную дислокацию и компрессию соседних органов. Почечная паренхима истончена, архитектура нарушена, отмечается слабое неравномерное контрастирование паренхимы почки. Функция почки не прослеживается. Мочеточник не визуализируется. Поступления контрастного вещества в ЧЛС и мочеточник нет. Слабое выявление почечной ножки. Правая почка: умеренно увеличена, длинник до 78 мм, положение и форма не изменены, контуры ровные, четкие. В выделительную фазу сканирования (на 5-ой минуте) чашечно-лоханочный комплекс не расширен, не деформирован, мочеточник прослеживается на всем протяжении, диаметр не расширен. Паранефральная клетчатка не изменена. Мочевой пузырь законтрастирован (Рис 1).

Из протокола операции: люмботомия слева, вскрыта паранефральная капсула. Ревизия. Левая почка размерами 12 x 8 x 7 см, состоит из грубой белесоватого цвета ткани с множественными кистами от 2 до 20 мм. Лоханка резко расширена, напряжена, мочеточник на

протяжении 3 см от уровня лоханки с просветом, диаметром до 5 мм, дистальнее в виде соединительно-тканного тяжа без просвета. В зоне ворот почки, верхнего полюса – кровеносные сосуды разного калибра. Произведена пункция резко расширенной лоханки, удалено до 420 мл прозрачной желтоватого цвета жидкости. Выполнена нефруретерэктомия.

Данные гистологического исследования: макропрепарат - почка размером 11 x 6,5 x 2,5 см, ткань с поверхности неоднородная, серо-багрового цвета, на большем протяжении с поверхности определяются множественные кисты, диаметром от 0,2 до 1,5 см., с поверхности серого цвета, на разрезе содержимое серозное, с примесью хлопьевидных масс, стенка гладкая, серого цвета. На разрезе паренхима резко истончена до 0,3 см, практически не прослеживается, серо-белесого цвета, определяются множественные, кистовидные полости, в диаметре от 1 до 6 см, внутренняя стенка кист гладкая, серого цвета, заполненная серозным содержимым, с желтоватым оттенком (Рис. 4). Лоханка резко расширена до 6 x 7 x 0,7 см, слизистая лоханки серого цвета. В одном из полей зрения

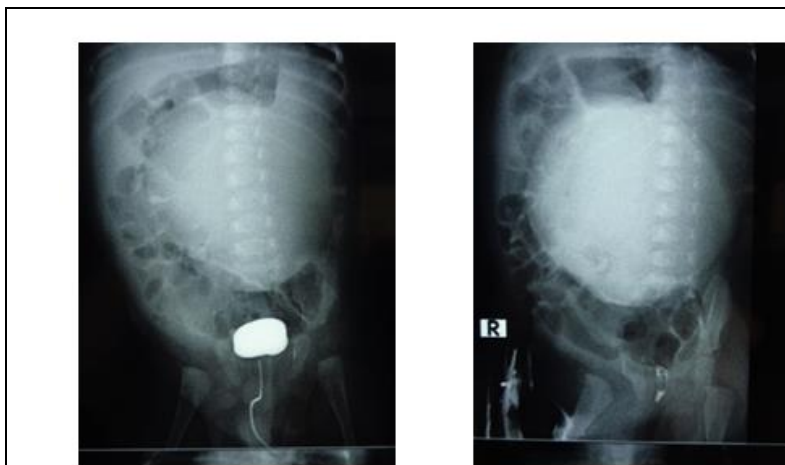


Рис. 2,а.

Рис. 2,а. Микционная цистография.



Рис. 2,б.

Рис. 2,б. Экскреторная урография.



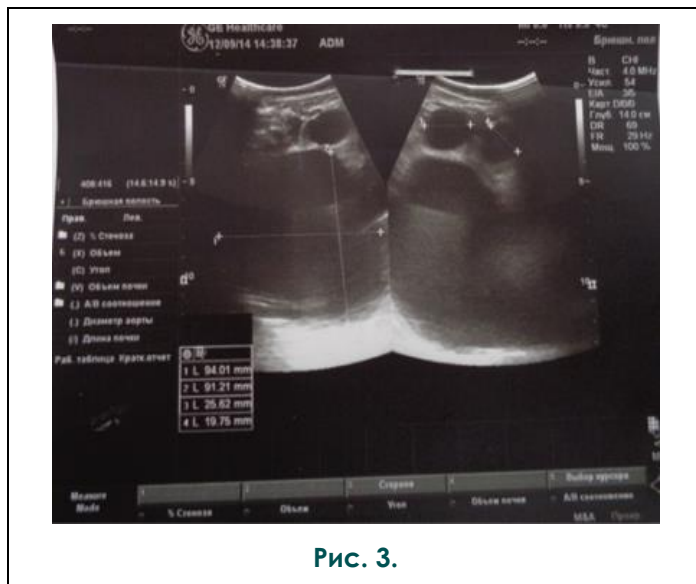


Рис. 3.



Рис. 4.

**Рис. 3. УЗИ (визуализируются множественные кисты).**

**Рис. 4. Макропрепарат почки.**

определяется фрагмент мочеточника длиной 1,5 см, на разрезе просвет мочеточника несколько расширен до 0,7 см, слизистая серого цвета. Микропрепарат: в исследуемых препаратах, окрашенных гематоксилин-эозином, ткань почки представлена множеством кист разной величины, расположенных по всей ткани почки, выстланных уплощенным эпителием, примитивные эмбриональные структуры, очаги незрелой мезенхимы. Отмечаются мелкие участки с сохранившейся ткани почки с небольшим количеством клубочков и канальцев. Часть клубочков гипоплазирована. В строме лимфогистиоцитарная инфильтрация. Лоханка с очагами разрастания соединительной ткани, лимфогистиоцитарной инфильтрацией. Мочеточник: в

стенке – разрастание соединительной ткани, очаги лимфоидной инфильтрации. Заключение: мультикистозная дисплазия левой почки.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 10-е сутки, рана зажила первичным натяжением. Ребенок выписан под наблюдение участкового педиатра по месту жительства.

Таким образом, на основании анамнеза, клинических данных, данных методов лучевой диагностики, интраоперационных данных и заключения гистологического исследования был выставлен диагноз «гидронефротическая форма мультикистозной дисплазии левой почки».

**Список литературы:**

1. Лопаткин Н.А., Пугачев А.Г. *Детская урология. Руководство.* 1986. 130-148 с.
2. JohnP. Gearhart, RichardC. Rink, PierreD.E. Mouriquand. *Pediatric urology, second edition.* 2010; 218.
3. David FM Thomas, Patrick G Duffy. *Essentials of Paediatric Urology.* 2008; 124-128.
4. Shibata S., Nagata M. *Pathogenesis of human renal dysplasia: an alternative scenario to the major theories.* *Pediatr. Int.* 2003; 45: 605-609.
5. Louis R. Kavoussi, Andrew C. Novick -Campbell -Walsh. *Urology.* 2012; 3182-3188.Tenth
6. Persutte W.H., Hussey M., Chyu J. et al. *Stricking findings*

- concerning the variability in the measurement of the fetal renal collecting system. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000; 15: 186-190.
7. *Пренатальная эхография, под редакцией М.В. Медведева.* 2005; 157-158.
8. *Atlas of Fetal MRI. Edited by Deborah Levine Boca Raton.* 2005; 125-126.
9. *Pediatric Nuclear Medicine/PET Third Edition.* 2007.
10. Winyard P., Chitty L. *Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management.* *Prenat. Diagn.*2001; 2: 924-935.

**References:**

1. Lopatkin N.A., Pugachev A.G. *Paediatric urology. Guidance.* 1986. 130-148 p.
2. JohnP. Gearhart, RichardC. Rink, PierreD.E. Mouriquand. *Pediatric urology, second edition.* 2010; 218.
3. David FM Thomas, Patrick G Duffy. *Essentials of Paediatric Urology.* 2008; 124-128.
4. Shibata S., Nagata M. *Pathogenesis of human renal dysplasia: an alternative scenario to the major theories.* *Pediatr. Int.* 2003; 45: 605-609.
5. Louis R. Kavoussi, Andrew C. Novick -Campbell -Walsh. *Urology.* 2012; 3182-3188.Tenth
6. Persutte W.H., Hussey M., Chyu J. et al. *Stricking findings*

- concerning the variability in the measurement of the fetal renal collecting system. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000; 15: 186-190.
7. *Пренатальная эхография, под редакцией М.В. Медведева.* 2005; 157-158.
8. *Atlas of Fetal MRI. Edited by Deborah Levine Boca Raton.* 2005; 125-126.
9. *Pediatric Nuclear Medicine/PET Third Edition.* 2007.
10. Winyard P., Chitty L. *Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management.* *Prenat. Diagn.*2001; 2: 924-935.

concerning the variability in the measurement of the fetal renal collecting system. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000; 15: 186–190.

**7.** *Prenatal ultrasound*, edited by M.V. Medvedeva. 2005; 157-158.

**8.** *Atlas of Fetal MRI*. Edited by Deborah Levine Boca Raton.

2005; 125-126.

**9.** *Pediatric Nuclear Medicine/PET Third Edition*. 2007.

**10.** Winyard P., Chitty L. *Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management*. *Prenat. Diagn.* 2001; 2: 924–935.