

Уролитиаза и хетеролатерална дистопия на бъбрека със срастване – клиничен случай

О. Гъцев, К. Петкова, И. Салтиров

Клиника Ендоурология и ЕКЛ
Катедра Урология и нефрология
Военномедицинска академия - гр. София

Management of urolithiasis in crossed fused inferior renal ectopia – a case report

O. Gatsev, K. Petkova, I. Saltirov

Clinic of Endourology and SWL
Department of Urology and Nephrology
Military Medical Academy of Sofia

РЕЗЮМЕ

Въведение: Хетеролатералната дистопия на бъбрека със срастване е рядка вродена аномалия, при която двата бъбрека са разположени унилатерално и са срастнали с долния или горния си полюс. Поради абнормната анатомия, уролитиазата е често срещана при тази аномалия, но е свързана с някои предизвикателства в лечението поради липсата на стандартизиран терапевтичен алгоритъм.

Клиничен случай: 74 г. пациент с оплаквания от периодична болка в лява лумбална област и макроскопска хематурия. На извършените образни изследвания се установи хетеролатерална дистопия на десния бъбрек със срастване вляво и конкремент в средна трета на уретера дрениращ каудалната ектопична бъбречна система. Въпреки абнормната локализация на средна трета на уретера, при пациентът беше извършена семиригидна уретероскопия с Холмиум лазер литотрипсия на конкремента.

Заклучение: В клиничната практика хетеролатералната дистопия със срастване се открива инцидентно или по повод усложнения. Ендоурологичните методи са лечението на избор при пациенти с вродени аномалии на отделителната система и уролитиаза, като рентгеновоконтрастните изследвания са от основно значение за вземането на терапевтично решение и избор на метод.

Ключови думи: вродени аномалии, двоен бъбрек, уретероскопия, уролитиаза

ABSTRACT

Introduction: Crossed fused renal ectopia (CFRE) is a rare congenital anomaly – both kidneys are unilaterally located and connected in their lower or upper poles. Urolithiasis is common in CFRE due to the abnormal anatomy and its treatment is often challenging due to the lack of standardized therapeutic approach.

Case report: We present a case of 74 years old patient with symptoms of recurrent left lumbar pain and macroscopic hematuria. Imaging studies revealed presence of left CFRE with stone located in the middle part of ureter draining the caudal ectopic kidney. Despite the abnormal location of the ureter, a semi-rigid ureterorenoscopy with Holmium laser stone lithotripsy was successfully performed.

Conclusion: In clinical practice, CFRE is diagnosed incidentally or due to complications. Endourological methods are the treatment of choice in patients with urolithiasis and congenital anomalies of the urinary system. X-ray contrast studies are essential for therapeutic decision making.

Key words: congenital anomalies, double kidney, ureterorenoscopy, urolithiasis

ВЪВЕДЕНИЕ

Хетеролатералната дистопия на бъбрека със срастване е втората най-честа бъбречна вродена малформация, срещаща се при 0,01% от новородените [1]. Двата бъбрека са разположени унилатерално от срединната линия и в 90% от случаите са свързани помежду си с единия или двата полюса. В литерату-

рата са описани четири различни варианта на хетеролатерална дистопия със срастване, проявяващи се с различна клинична картина. Анормалната бъбречна позиция и кръвоснабдяване възпрепятстват нормалния дренаж на урината към пикочния мехур, което е предразполагащ фактор за инфекции на отделителната система и уролитиаза. Поради особеностите в анатомичното положение на уретерите и морфоло-

гията на кухинната система на бъбреците, лечението на уролитиаза при този вид аномалии не е стандартизирано, а рентгеноконтрастните изследвания са от ключово значение за определяне на терапевтичния подход.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме клиничен случай на 74 годишен пациент, постъпващ в клиниката с оплаквания от периодична болка в лява лумбална област. Пациентът е с анамнеза за бъбречно-каменна болест. През 2016 г. по повод макроскопска хематурия с болкова симптоматика ехографски е установен двоен бъбрек с хидронефроза и конкремент в пиелоуретералния сегмент в долна група чашки на каудалната кухинна система на бъбрека. По показания е извършена екстракорпорална литотрипсия на конкремента в пиелоуретралния сегмент, като следоперативно пациентът е елиминирал спонтанно фрагментите и е без данни за обструкция на бъбрека.

Седем месеца по-късно от датата на изписване по повод болка в лява лумбална област пациентът е хоспитализиран в клиниката. При постъпването е в добро общо състояние с лабораторни изследвания в рамките на референтните стойности за възрастта и стерилна урокултура.

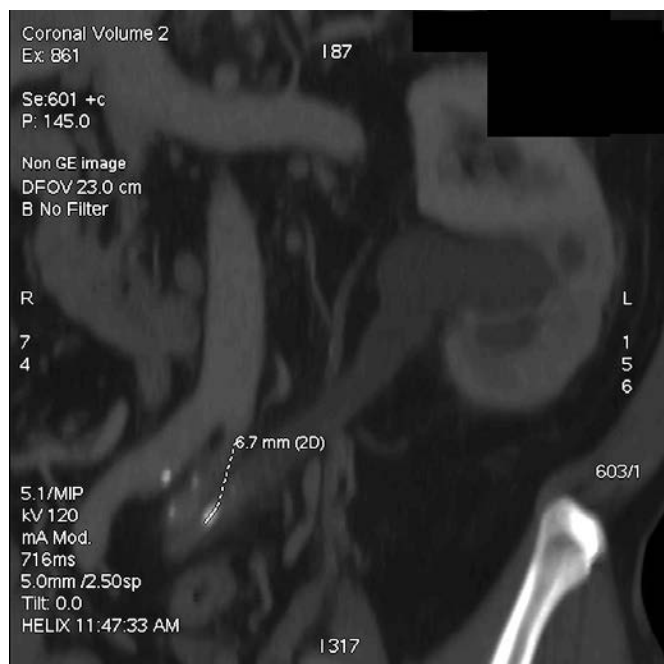
От ехографското изследване се установява в ляво двоен бъбрек с хидронефроза на каудално разположения. При направената компютърна аксиална томография (КАТ) на абдомен и малък таз - нативно и с интравенозно въвеждане на контрастна материя с коронарна и 3D реконструкция на образа се установяват:

- Лява хетеролатерална дистопия на бъбрека със срастване - един краниално разположен бъбрек на типично място и един каудално разположен ектопичен бъбрек с наличие на два уретера, като двата бъбрека са срастнали с долния и горния си полюс (Фиг. 1, Фиг. 2).
- Хидронефроза и хидроуретер на каудално разположения ектопичен бъбрек (IIIта-IVта степен).
- Уретеролитиаза на уретера дрениращ каудалната ектопична бъбречна система, като същия се проследява дилатиран по цялото си протежение, преминаващ вдясно от нивото на бифуркацията на абдоминалната аорта (Фиг. 3). По хода на уретера в средната му 1/3 се визуализира калциевоплътен

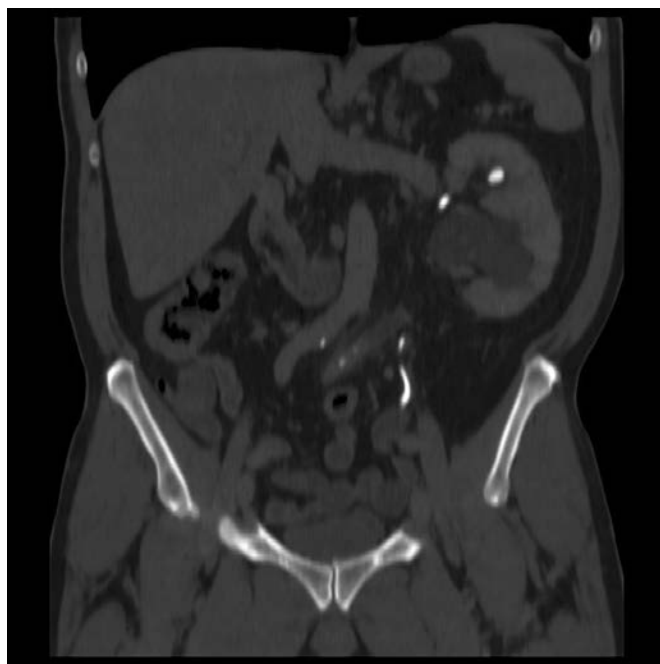


Фиг. 1 и Фиг. 2 Коронарна и сагитална КАТ нативна проекция на корем и малък таз показваща левостранна хетеролатерална дистопия на бъбрека със срастване

- конкремент с аксиален диаметър 6,7 мм.
 - На късната урографска фаза (10 мин.):
 - Каудално разположената ектопична пиелокаликсна система и уретер не визуализират отделяне на контрастна материя.
 - Краниално разположената пиелокаликсна система и уретер отделят нормално контрастна материя, като дрениращия уретер се проследява с нормална ширина по цялото си протежение до вливането си в пикочния мехур (Фиг. 4).
- Под спинална анестезия се извърши ендоскопско изследване на пикочния мехур като при огледа, уре-



Фиг. 3 КТ данни за хидронефроза и хидроуретер с конкремент в средна трета на уретера на каудално разположения ектопичен бъбрек



Фиг. 4 Краниално разположения бъбрек отделя нормално контрастна материя като дрениращата пиелокаликсна система и уретер се визуализират с нормална ширина по цялото си протежение до вливането в пикочния мехур.

терните остии се намериха разположени на типично място. Извърши се уретерореноскопия с 6,4/7,8 Fr семиригиден уретерореноскоп Olympus:

□ При ретроградна апликация на контрастна материя в левия уретерален остиум се установи един уретер, дрениращ краниално разположения бъбрек (Фиг. 5). С ендоскоп се достигна до същия, като при извършването на семиригидната уретерореноскопия не се установи уретер дрениращ каудално разположения ектопичен бъбрек. Уретерът се интубира с уретерален стент JJ 6 Fr 26 см.

□ При ретроградна апликация на контрастна материя в десния уретерален остиум се установи проходима дистална част, като на нивото на сакроилиачната става уретерът преминава срединната линия на тялото и каудално разположения ектопичен бъбрек. Въведе се хидрофилен обезопасителен водач до кухинната система, по който се проникна със семиригиден уретероскоп до конкремента в средна трета на уретера. Извърши се Holmium:YAG лазер литотрипсия на конкремента, като уретерът се интубира с уретерален стент JJ 4,8 Fr 28 см (Фиг. 6, Фиг. 7).

Постоперативният период протече без усложне-

ния и пациента бе изписан в добро общо състояние на 2ри постоперативен ден. Уретерните стентове бяха свалени на 1ви следоперативен месец и на контролните образни изследвания – ехография и обзорна рентгенография, не бяха установени остатъчни фрагменти от конкремента.

ОБСЪЖДАНЕ

Хетеролатералната дистопия на бъбрека със срастване се среща при около 1:1000 раждания с отношение мъже:жени 3:2. Десностранната ектопия е по-често срещана от левостранната [2]. Аномалията е резултат от нарушено развитие на уретерната пъпка и метанефритната бластема между 4-8 гестационна седмица на бременността. Предполага се, че е свързана с каудална ротация на ембриона, подкрепено от голямата честота на пациенти със сколиоза. Описани са и други малформации свързани с този вид аномалия включващи гръбначни дефекти, анална атрезия, трахеоезофагеална фистула, аномалии на крайниците (VACTERL), сърдечно-съдови дефекти [3]. Доказан е автозомно-доминантен модел на унаследяване [4].

В зависимост от разположението на двата бъбрека хетеролатералната дистопия със срастване има след-



Фиг. 5 Ретроградна уретеропиелография на краниално разположения бъбрек.

ната класификация [5]:

- хетеролатерална дистопия със срастване към долния полюс
- хетеролатерална дистопия със срастване към горния полюс
- S-образен бъбрек
- L-образен бъбрек
- галетообразен бъбрек
- безформен бъбрек

Най-често срещаният вид аномалия е хетеролатерална дистопия със срастване към долния полюс, описан в настоящия клиничен случай. Това състояние възниква, когато долният полюс на типично разположения бъбрек е свързан с горния полюс на кръстосания. Вторият най-разпространен вариант е S-образната форма, която представлява типично разположен бъбрек, като кръстосания се намира под неговия долен полюс със срастване [6,7].

В литературата няма описани специфични препоръки за лечение на уролитиаза при този вид аномалия, като подходът трябва да бъде индивидуален, съобразно анатомичното и функционално състояние на отделителната система [8,9]. Компютърната аксиална томография (КАТ) с интравенозен контраст е метод



Фиг. 6 Интубираният уретер с обезопасителен хидрофилен водач и семиригиден уретерореноскоп въведен до наличния рентгенопозитивен конкремент на нивото на сакроилиачната става преди Holmium:YAG лазерната дезинтеграция.



Фиг. 7 Двустранно интубираните уретери със стендове JJ, след пълната дезинтеграция на конкремента.

на избор при диагностиката на този вид аномалия, поради високата си чувствителност и специфичност [10]. В настоящия клиничен случай КАТ установи наличието на хетеролатерална дистопия със срастване, но уретерът дрениращ ектопичния бъбрек не се визуализира изпълнен с контраст, поради наличната обструкция от конкремента, което не предостави изчерпателна информация относно анатомичната локализация на дистална трета на уретера, което наложи извършването на ретроградно контрастно изследване и на двата уретера.

В описания от нас клиничен случай с епизод на бъбречна колика, макроскопска хематурия и обструкция на ектопичния бъбрек дължаща се на конкремент в уретера, в литературата не се откриха публикации

относно утвърден метод за лечение. Изборът за оперативен подход на бъбречно-каменна болест при този вид аномалия е труден, поради аномалното анатомично разположение, различната по степен малротация на бъбрека и близостта с гръбначния стълб и тънките черва. Съвременните опции за лечение на бъбречните конкременти при хетеролатерална дистопия със срастване като екстракорпорална литотрипсия (SWL) и перкутанна нефролитотрипсия (PCNL), макар и описани не са достатъчно ефективни във всички случаи и в зависимост от типа аномалия представят някои технически предизвикателства в извършването им. SWL е първия избор за лечение на тези камъни, тъй като е най-малко инвазивния терапевтичен метод, но в някои случаи е технически трудно изпълним, поради подлежащите кости и наличието на чревните газове и често се налага повторно лечение за постигане на пълна дезинтеграция на конкремента [11,12,13]. Елиминацията на бъбречните конкременти след литотрипсия също може да бъде затруднена, поради честото наличие на малротация на дистопичния бъбрек и абнормното разположение на уретера. В проучване на Tunc et al., включващо 150 случая с бъбречни конкременти в бъбрек с вродена аномалия, лекувани с SWL, са установени три случая са с хетеролатерална дистопия със срастване [12]. Ефективността на SWL в при тези случаи е 25%. Други проучвания докладват за приложение на PCNL при хетеролатерална дистопия със срастване, но те не споменават страната на PCNL (независимо дали са направени при кръстосани бъбреци или ортотопични бъбреци) и вид хетеролатерална дистопия със срастване [14,15]. Rana и Vijwani съобщават три случая на PCNL, но страната е спомената само в един случай, като PCNL е направена в типично разположения бъбрек, а не в кръстосания [14]. По подобен начин, Gupta et al. са съобщили за четири случая на PCNL, но не се споменава за страната и вида на хетеролатералната дистопия със срастване [15]. Теоретично, PCNL е възможна при ниска ектопия (която е най-честата), при която бъбрекът е напълно кръстосан и не лежи над гръбначния стълб.

Лечението на уролитиазата при пациенти с вродени бъбречни аномалии, като хетеролатералната дистопия със срастване, продължава да поставя предизвикателства пред уролозите, поради аномалната анатомия свързана с труден достъп и следоперативна елиминация. В литературата е преставен клиничен

случай с данни за уретеролитиаза при хетеролатерална дистопия без срастване, при която е извършена SWL на конкремент в уретера на типично разположения бъбрек с последваща елиминация на фрагментите. Авторите са на мнение, че при налична уретеролитиаза на уретера дрениращ кръстосания ектопичен бъбрек флексибилната уретерореноскопия е по-високо ефективен метод за лечение в сравнение с SWL [16]. При използвания от нас минимално-инвазивен метод за лечение на уретеролитиаза на кръстосания ектопичен бъбрек чрез семиригиден уретерореноскоп с Holmium:YAG лазер постигнахме висока ефективност по отношение на достъп и дезинтеграция на конкремента, като в направената литературна справка не се откриха аналогични клинични случаи.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В клиничната практика хетеролатералната дистопия на бъбрека със срастване се открива инцидентно или по повод усложнения свързани с инфекция, обструкция, конкременти или травми. За поставяне на правилна диагноза и вземане на терапевтично решение, е необходимо извършване на рентгеноконтрастно изследване на отделителната система за детайлно установяване на анатомичното и функционално състояние на бъбрека. Ендоурологичните методи са лечението на избор при уролитиаза при вродени аномалии на отделителната система, като изборът на терапевтичен метод се определя от множество фактори като опит на оператора, наличен инструментариум, анатомични особености и функционално състояние на отделителната система, хабитус и придружаващи заболявания на пациента. По тази причина е препоръчително лечението да се извършва в специализирани центрове за лечение на уролитиаза.

БИБЛИОГРАФИЯ:

1. Patel TV, Singh AK. Crossed fused ectopia of the kidneys. *Kidney Int.* 2008;73:662.
2. Abeshouse BS, Bhisitkul I. Crossed renal ectopia with and without fusion. *Urol Int.* 1959;9:63–91.
3. Soni HC, Jadav VJ, Sumariya B, et al. Primary malignancy in crossed fused ectopic kidney. *Abdom Imaging.* 2012;37:659–63
4. Rinat C, Farkas A, Frishberg Y. Familial inheritance of crossed fused renal ectopia. *Pediatr Nephrol.* 2001;16:269–70
5. Türkvtan A, Ölçer T., Cumhuri T., Akdur P. Ö. Multidetector

- computed tomographic urography for evaluation of crossed fused renal ectopia. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2008;61(3):149–154.
6. Ramaema D. P., Moloantoa W., Parag Y. Crossed renal ectopia without fusion—an unusual cause of acute abdominal pain: a case report. *Case Reports in Urology*. 2012;2012:4.
 7. Tanagho E. A., McAninch J. W., Smith D. R. *Smith's General Urology*. New York, NY, USA: McGraw-Hill Medical; 2008.
 8. Akdogan L, Oguz A K, Ergun T, Ergun I. The rarest of the rare: crossed fused renal ectopia of the superior ectopia type. *Case Reports in Nephrology*. 2015 Article ID 742419, 4 pages, 2015.
 9. Solanki S, Bhatnagar V, Gupta A K, Kumar R. Crossed fused renal ectopia: Challenges in diagnosis and management. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 2013;18(1):07–10.
 10. Sharma V, Ramesh Babu CS, Gupta OP. Crossed fused renal ectopia: Multidetector computed tomography study. *Int J Anat Res*. 2014;2(2):305–09.
 11. Kato M, Ioritani N, Aizawa M, Inaba Y, Watanabe R, Orikasa S. Extracorporeal shock wave lithotripsy for a ureteral stone in crossed fused renal ectopia. *Int J Urol*. 2000;7:270–3.
 12. Tunc L, Tokgoz H, Tan MO, Kupeli B, Karaoglan U, Bozkirli I. Stones in anomalous kidneys: Results of treatment by shock wave lithotripsy in 150 patients. *Int J Urol*. 2004;11:831–6.
 13. Ghosh B. C., DeSantis M., Kleyner Y., Zak Y. Crossed fused renal ectopia with calculi. *Journal of the American College of Surgeons*. 2008;206(4):p. 753.
 14. Rana AM, Bhojwani JP. Percutaneous nephrolithotomy in renal anomalies of fusion, ectopia, rotation, hypoplasia, and pelvicalyceal aberration: Uniformity in heterogeneity. *J Endourol*. 2009;23:609–14.
 15. Gupta NP, Mishra S, Seth A, Anand A. Percutaneous nephrolithotomy in abnormal kidneys: Single-center experience. *Urology*. 2009;73:710–4.
 16. Resorlu M., Kabar M., Resorlu B., Doluoglu O. G., Kilinc M. F., Karakan T. Retrograde intrarenal surgery in cross-fused ectopic kidney. *Urology*. 2015;85(2):e5–e6.

Адрес за кореспонденция:

Д-р Огнян Гъцев
Военномедицинска академия – София
Катедра Урология и нефрология
Клиника Ендурология и ЕКЛ
Бул. „Георги Софийски“ 3
София 1606
Тел. +359 883490750
e-mail: gatsev@gmail.com
www.urology-vma.bg

Corresponding author:

Dr. Ognyan Gatsev
Military Medical Academy of Sofia
Department of Urology and Nephrology
Clinic of Endourology and SWL
3 “Georgi Sofiski” blvd.
Sofia 1606
Tel. +359 883490750
e-mail: gatsev@gmail.com
www.urology-vma.bg