

COLOR ATLAS OF DERMATOLOGY



THIRD EDITION

Gary White MD

*Associate Clinical Professor
University of California, San Diego, California, USA*

Г. Уайт

АТЛАС ПО ДЕРМАТОЛОГИИ



**Перевод с английского
проф. Н.Г. Кочергина**

**Под редакцией
проф. О.Л. Иванова,
проф. Н.Г. Кочергина**



**Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2014**

ЧАСТЬ 1. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ

Клинический случай 1

Клиническая картина

Экскреторная урография (ЭУ). У женщины средних лет заподозрено образование правой почки.

Данные лучевых методов диагностики

У пациентки с полным удвоением почек при ЭУ (рис. 1.1) видно объемное образование в верхнем полюсе правой почки (стрелки), смещающее книзу чашечно-лоханочную систему остальной части почки. Это признаки обструкции чашечно-лоханочной системы верхнего полюса почки. Мочеточник нижнего сегмента удвоенной почки отклонен в латеральном направлении (указатели) расширенным мочеточником верхнего сегмента (мочеточник полностью не контрастируется).

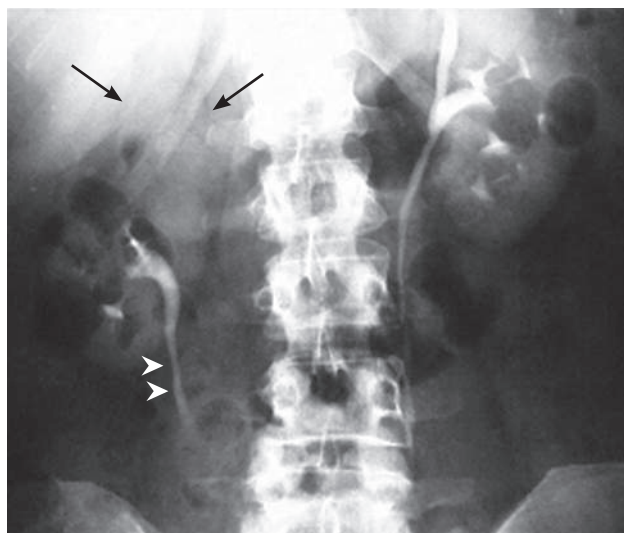


Рис. 1.1. Экскреторная фаза внутривенной пиелограммы. Прищельный рентгеновский снимок почек.

Диагноз

Полное удвоение правой почки с обструкцией верхнего сегмента.

Дифференциальная диагностика

- Опухоль почки.
- Опухоль надпочечника.

Обсуждение

Теоретическое обоснование

Удвоение мочеточников чаще присутствует у женщин и обычно бывает односторонним. Эктопированное устье мочеточника у женщин может располагаться ниже наружного сфинктера уретры, а у мужчин — над сфинктером (чаще в заднем отделе уретры). У женщин в большинстве случаев эктопия мочеточников сочетается с их удвоением, а у мужчин чаще отмечают эктопию единственного мочеточника не удвоенной почки.

Клинические данные

Удвоение чашечно-лоханочной системы часто выявляют во время обследования по поводу инфекции мочевых путей (ИМП). Нередко обнаруживают пузырно-мочеточниковый рефлюкс в нижний отдел мочеточника. Для верхнего отдела мочеточника характерна обструкция (вследствие аномального пузырно-мочеточникового соустья или уретероцеле), которая проявляется болью и ИМП.

При постоянном недержании мочи у маленьких девочек, которые находятся в возрасте, когда дети уже обычно удерживают мочу, показано обследование, направленное на поиск эктопированного устья мочеточника, расположенного ниже наружного сфинктера уретры.

Патологическая анатомия

Считают, что индукция паренхимы почек происходит при контакте зачатка мочеточника с метанефрогенной бластемой. Зачаток мочеточника берет начало от мезонефрального протока [предшественника гартнерова протока (продольного протока придатка яичника), расположенного на латеральной стенке влагалища у женщин и семявыносящих протоков, семявыбрасывающих протоков и семенных пузырьков у мужчин]. При неполном удвоении почек присутствует удвоенная почечная лоханка, а отдельные собирательные системы нижнего и верхнего полюсов почки на уровне лоханочно-мочеточникового сегмента (ЛМС), или ниже него сливаются с образованием одного мочеточника, впадающего в мочевой пузырь. При полном удвоении две отдельные



Рис. 1.2. Компьютерная томограмма с контрастированием той же пациентки, что и на рис. 1.1: А — чашечно-лоханочная система верхней половины почки с истонченной вследствие обструкции и атрофии паренхимой (указатель); Б — на компьютерной томограмме определяются нормальная чашечно-лоханочная система нижней половины почки и смещенный в медиальном направлении мочеточник нижнего полюса почки (звездочка); В — на этом срезе при компьютерной томографии расширенный мочеточник верхней половины почки (звездочка) смещает мочеточник нижней половины в латеральном направлении (стрелка).

чашечно-лоханочные системы (т.е. верхняя и нижняя) впадают в отдельные мочеточники, которые заканчиваются в мочевом пузыре отдельными устьями. Согласно правилу Вейгерта–Мейера, устье мочеточника верхней лоханки располагается в мочевом пузыре ниже и медиальнее устья мочеточника нижней лоханки. Отмечена склонность чашечно-лоханочной системы верхнего полюса почки к обструкции, а системы нижнего полюса — к развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса и обструкции ЛМС. Устье мочеточника верхнего сегмента может быть эктопировано и/или заканчиваться уртероцеле (рис. 1.2).

Данные методов визуализации

Рентгенография

- Опухоль верхнего полюса почки должна сильнее накапливать контрастное вещество, чем в данном случае. Кроме того, при опухоли должна происходить экскреция контрастного вещества из образования верхнего полюса.
- Такая рентгенологическая картина может быть характерна для образования надпочечника, поэтому необходимо применение компьютерной томографии.
- При полном удвоении почки отмечают отклонение нижней части почки обструктивной верхней половиной почки (см. симптом «увядшая лилия» на рис. 1.3).
- Расширенный верхний сегмент мочеточника способствует отклонению прилежащего нижнего отдела мочеточника в латеральном направлении (указатели на рис. 1.1 и стрелки на рис. 1.3).

- Полное удвоение не всегда четко визуализируется при ЭУ, поэтому при наличии симптомов, вызывающих подозрение на полное удвоение, например, при постоянном подтекании мочи у молодой женщины, необходимо провести компьютерную томографию (КТ) с ЭУ, даже при отсутствии патологических изменений по данным ЭУ.

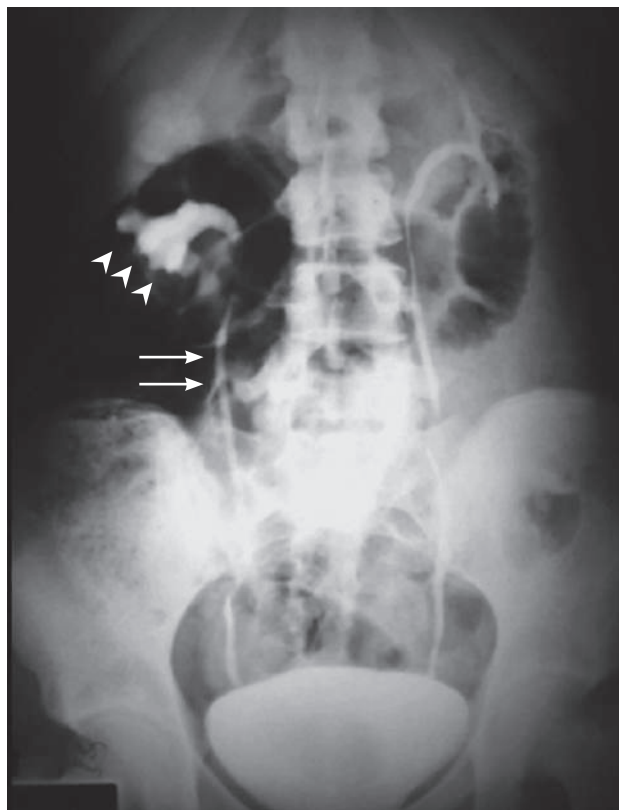


Рис. 1.3. Экскреторная фаза экскреторной урографии. Чашечки нижней половины почки (указатели) смещены книзу, формируя картину «увядшей лилии». Обратите внимание на латеральное смещение мочеточника нижнего полюса (стрелки). Предоставлено Theodore Keats, M.D.

Классический признак удвоения чашечно-лоханочной системы почки с обструкцией при ЭУ — симптом «увядшей лилии» (см. рис. 1.3). Он возникает в результате давления обструктивной, плохо функционирующей верхней половины почки на нормально функционирующую нижнюю ее часть. Контрастированные при ЭУ чашечки нижней половины почки собраны в гроздь и напоминают увядшие лепестки лилии. Даже при отсутствии экскреции верхней половины почки на нефрограмме будет видно, что реальный размер почки больше, чем размер ее части, дренируемой собирательной системой нижнего полюса.

Компьютерная томография

- КТ-ЭУ — отличный метод выявления всех характерных признаков удвоенной почки с обструкцией (рис. 1.4).

Ультразвуковое исследование

- При обнаружении гидронефроза и гидроуретера верхней половинки почки (как на рис. 1.5, А) нужно заподозрить удвоение чашечно-лоханочной системы с обструкцией. Однако это патологическое состояние можно спутать с простой или парапелвикулярной кистой почки.
- При оценке мочевого пузыря рядом с предполагаемым местом локализации моче-

пузырного треугольника можно выявить расширенный мочеточник (рис. 1.5, Б).

- При эктопии мочеточника может быть видно наполненное жидкостью выпячивание в области латеральной стенки мочевого пузыря, в другом случае эктопированный мочеточник может заканчиваться уретероцеле (см. рис. 1.5, Б).

Лечение

- При наличии симптомов и сохраненном функционировании обеих половин удвоенной почки проводят реимплантацию мочеточников для профилактики дальнейшего повреждения паренхимы в результате рефлюкса или обструкции.
- Длительная обструкция приводит к атрофии верхней половины почки. При минимальном функционировании верхнюю половину почки резецируют вместе с мочеточником.
- Важно исключить двустороннее удвоение почки (обнаруживают в 20% случаев) и точно определить сторону заболевания, чтобы избежать операции на здоровой почке.

Прогноз

- Хороший.

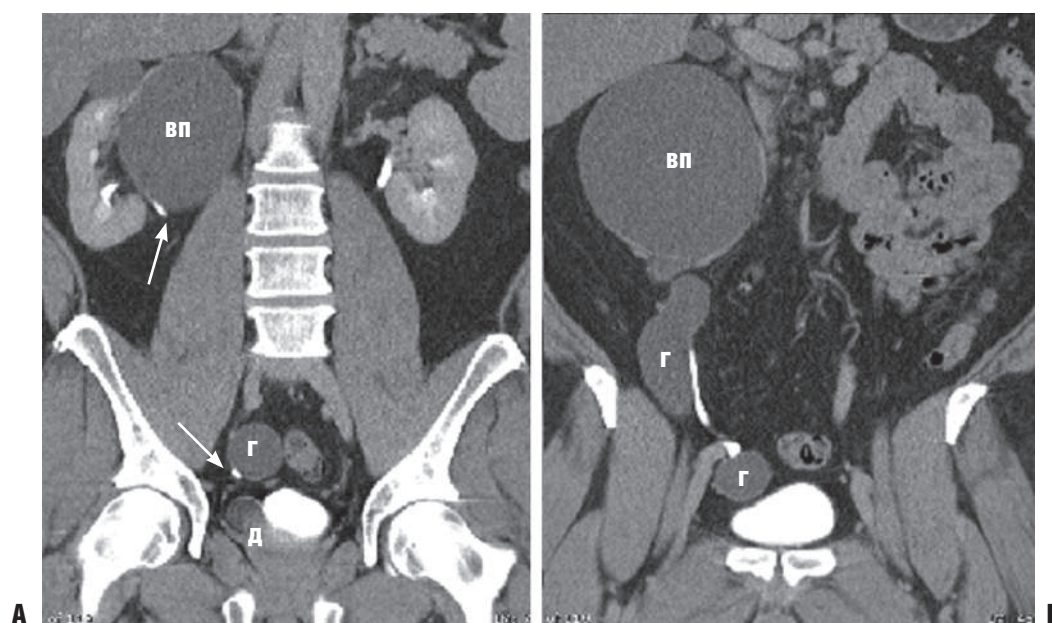


Рис. 1.4. Два различных фронтальных среза при компьютерной томографии с экскреторной урографией в экскреторной фазе: А — гидронефроз верхней половины правой почки (вп) с отклонением мочеточника нижней половины почки в латеральном направлении (стрелки), д — дистальный отдел мочеточника; Б — гидронефроз верхней половины почки (вп) и гидроуретер (г).

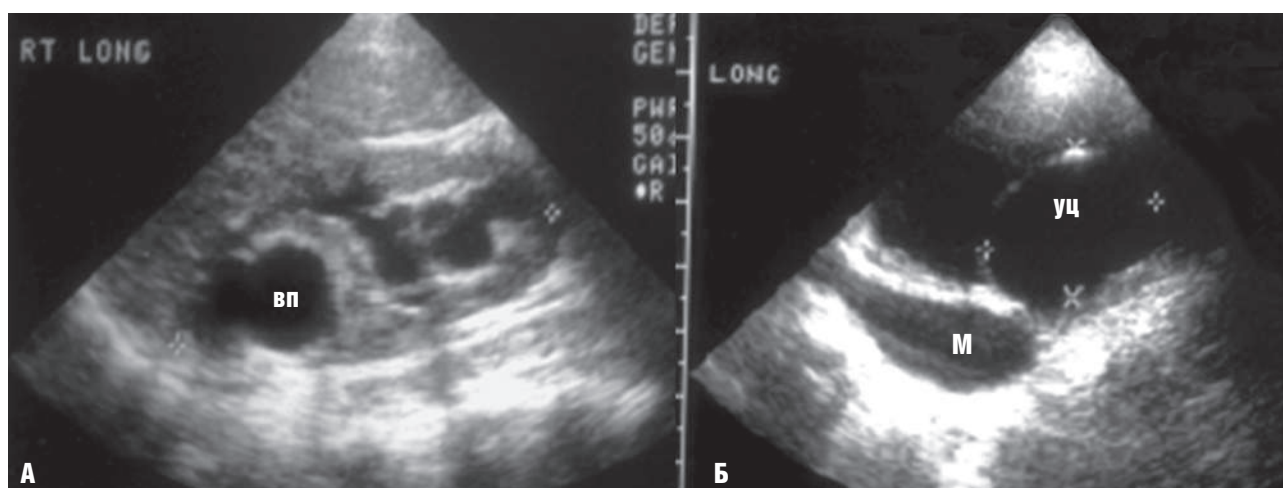


Рис. 1.5. Полное удвоение почки по данным ультразвукового исследования: А — в сагиттальной плоскости при исследовании почки определяется расширенная чашечно-лоханочная система верхней части почки (вп), несоизмерная с таковой нижней половины почки. Это несоответствие позволяет заподозрить полное удвоение почки с обструкцией. Чашечно-лоханочная система нижней половины почки также несколько расширена, вероятнее всего, за счет рефлюкса; Б — на сагиттальном изображении мочевого пузыря определяется расширенный мочеточник (М), заканчивающийся уретероцеле (уц), которое стало причиной обструкции.

Мудрые мысли

- Различия в степени дилатации чашечно-лоханочных систем нижнего и верхнего отделов (см. рис. 1.5) — важный ключ к диагностике полного удвоения почки.

Рекомендуемая литература

Berrocal T., Lopez-Pereira P., Arjonilla A., Gutierrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder and urethra in children: embryologic, radiologic and pathologic features // *Radiographics*. — 2002. — Vol. 22. — Suppl. 5. — P. 1139–1164.

Braverman R.M., Lebowitz R.L. Occult ectopic ureter in girls with urinary incontinence: diagnosis by using CT // *AJR Am. J. Roentgenol.* — 1991. — Vol. 156. — Suppl. 2. — P. 365–366.

Decter R/M. Renal duplication and fusion anomalies // *Pediatr. Clin. North Am.* — 1997. — Vol. 44. — Suppl. 5. — P. 1323–1341.

Wein A. et al. *Campbell-Walsh Urology*. 9th ed. — Philadelphia: Saunders, 2007.

Zissin R., Apter S., Yaffe D. et al. Renal duplication with associated complications in adults: CT findings in 26 cases // *Clin. Radiol.* — 2001. — Vol. 56. — Suppl. 1. — P. 58–63.