

УДК 616.617-007.63-007.272-08

О.В. Спахи, А.Д. Кокоркин

Диагностика и лечение мультикистозной дисплазии почек у детей раннего возраста

Запорожский государственный медицинский университет, Украина

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2016.3(75):129-131; doi10.15574/SP.2016.75.129

Цель: изучить эффективность разных методов диагностики и лечения мультикистозной дисплазии почек у детей раннего возраста.

Пациенты и методы. Наблюдали 25 детей с мультикистозом: 11 (44%) девочек и 14 (56%) мальчиков. Основную группу составили 15 детей, которым диагноз был верифицирован пренатально по данным УЗИ, средние сроки проведения которого составили $23 \pm 0,5$ недели гестации. Контрольную группу составили 10 пациентов, которым диагноз дисплазии установлен при наличии рецидивирующего пиелонефрита по результатам УЗИ. У пациентов группы контроля отсутствовало документальное подтверждение пренатального УЗ-скрининга. В 80% случаев диагноз мультикистоза устанавливался в момент обращения в клинику с явлениями пиелонефрита.

Результаты. В контрольной группе нефрэктомия выполнена 3 (30%) детям. Основными показаниями к операции были наличие рецидивирующего пиелонефрита на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса III степени в пораженную почку. У 70% детей контрольной группы отмечали явление гиповаскуляризации, с сохранностью почечного кровотока в магистральной и сегментарных артериях. В таких случаях использовали тактику динамического наблюдения, которая оправдала себя в большинстве случаев: уменьшение дилатации мочевых путей при отсутствии рецидива пиелонефритов в течение следующего года наблюдений.

Выводы. Использование МРТ для ранней дифференциальной диагностики мультикистозной дисплазии почек с пороками верхних мочевых путей, сопровождающимися выраженным расширением полостной системы, повышает эффективность выявления порока до 95%. Динамическое наблюдение у детей с пренатально выявленной дисплазией почек оправдано и в 80% случаев позволило воздержаться от нефрэктомии.

Ключевые слова: мультикистозная дисплазия почек, дети, диагностика, лечение.

Материал и методы исследования

Мультикистозная дисплазия почек (МДП) встречается до 20% наблюдений всех кистозных аномалий почек. Данный порок представлен тонкостенными кистами различного размера, между которыми отсутствует паренхима [1]. По данным литературы, частота одностороннего поражения составляет 1:4000, двустороннего — 1:36000 новорожденных [1,2,4]. Основным методом верификации МДП является пренатальная ультразвуковая диагностика. Это исследование имеет свои недостатки, так как на ранних этапах развития плода не во всех случаях возможно провести дифференциальную диагностику с другими пороками почек и верхних мочевых путей, сопровождающихся расширением полостной системы мочевых путей, особенно при двусторонней локализации порока. Мультикистозная дисплазия почек при ее двусторонней локализации относится к т.н. «фатальным» порокам развития, что требует прерывания беременности. Наиболее эффективным методом диагностики мультикистозной почки в пренатальном периоде является магнитно-резонансная томография (МРТ), которая позволяет верифицировать наличие паренхимы пораженной почки и повлиять на тактику ведения беременности.

По мнению зарубежных авторов, основным показанием для проведения оргауноносящей операции у пациентов с МДП является синдром сдавления органов брюшной полости объемным образованием, протекающим с болевым синдромом, и наличие рефлюкса в пораженную почку с признаками хронического пиелонефрита [6–9]. Клинические наблюдения зарубежных авторов подчеркивают тезис, что мультикистозная почка подвергается регрессу в 60% случаев и не требует хирургического вмешательства [3,5]. В доступной отечественной литературе нами не обнаружено сведений об анализе применения МРТ с целью ранней диагностики мультикистозной дисплазии почек.

Цель работы: изучить эффективность различных методов диагностики и лечения мультикистозной дисплазии почек у детей раннего возраста.

Наблюдали и обследовали 25 детей с МДП: 11 (44%) девочек и 14 (56%) мальчиков. Распределение детей в группах было следующим: основная группа — 15 детей, которым диагноз мультикистозной дисплазии верифицирован пренатально по данным скринингового УЗИ, средние сроки проведения которого составили $23 \pm 0,5$ недели гестации. В четырех случаях при отсутствии визуализации паренхимы почек по данным УЗИ плода, двустороннем характере поражения, наличии олигогидроамниона использовали МРТ плода (средние сроки проведения данного исследования составили $21 \pm 0,5$ недели). По результатам МРТ диагноз двусторонней МДП во всех случаях был исключен, что повлияло на изменение тактики ведения беременности и дальнейшее наблюдение.

Контрольную группу составили 10 пациентов, которым диагноз МДП установлен при наличии рецидивирующего пиелонефрита по результатам УЗИ. У пациентов группы контроля отсутствовало документальное подтверждение пренатального УЗ-скрининга. В 80% случаев диагноз МДП устанавливался в момент обращения в клинику с явлениями пиелонефрита. Средний возраст детей контрольной группы при госпитализации составил $3 \pm 0,41$ месяца. Диагноз порока устанавливался по результатам двукратного УЗИ (в день поступления и через 7–10 дней после купирования пиелонефрита). В ходе лечения сравнивали динамику показателей УЗИ почек и мочевого пузыря, показатели доплерографии артериальных почечных сосудов, результаты микционной цистографии и экскреторной урографии.

Пренатальное УЗИ проводилось на аппарате «Logic 400 CL» фирмы General Electric (США) с использованием мультичастотных датчиков с частотой 3,5–9 МГц и трансвагинальных датчиков с частотой 5,5–7 МГц. МРТ плода проводилась на магнитно-резонансном томографе Airis Mate фирмы HITACHI (Япония) с напряженностью катушки 1,5 Т. Исследование плода проводилось в режи-

мах T1, T2 и STIR. Использовались быстрые импульсные последовательности: single-shot fast spin-echo и half-Fourier acquisition turbo spin-echo). Это позволяло замедлить движения плода и получить серию изображений за время однократной задержки дыхания беременной.

Постнатальное ультразвуковое исследование проводилось на сканерах Sonoace 800 EX фирмы Medison (Корея) и HD II XE фирмы Philips (США) с использованием мультимодальных конвексных датчиков с частотой 3–5 МГц и мультимодальных линейных датчиков с частотой от 3 до 9 МГц.

Статистическую обработку полученного материала осуществляли с помощью статистического пакета лицензионной программы STATISTICA® for Windows 6.0 (Stat Soft Inc., № AXXR712D833214FAN5).

Результаты исследования и их обсуждение

В контрольной группе оргауноносящая операция выполнена у 3(30%) детей. Основными показаниями к операции являлись наличие рецидивирующего пиелонефрита на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса III степени в пораженную почку. Клиническая картина заболевания была сопоставима с результатами доплерографии. Во всех трех случаях отмечали отсутствие почечного кровотока на уровне магистральной почечной артерии с явлениями аваскуляризации пораженного органа. У 70% детей в контрольной группе отмечали явление гиповаскуляризации, т.е. сохранение почечного кровотока в магистральной и сегментарных артериях. В таких случаях использовали тактику динамического наблюдения, которая оправдала себя в большинстве случаев: уменьшение дилатации мочевых путей при отсутствии рецидива пиелонефритов в течение последующего года наблюдений.

В основной группе диагноз двухсторонней МДП по результатам пренатальной УЗИ был заподозрен у 4 (26,7%) плодов, поэтому в качестве экспертного метода использовали МРТ. По результатам МРТ диагноз двухсторонней МДП был изменен на двухсторонний гидронефроз IV степени. Диагноз гидронефроза был подтвержден результатами доплерографии: наличие артериального почечного кровотока во всех участках с наличием индекса резистентности артериальных почечных сосудов более 0,7. Дальнейшее лечение гидронефроза было этапным. Первоначально выполнялась пункционная нефростомия. Через 2–3 месяца приступали к следующему этапу — пластике пиелоуретрального сегмента по Хайнсу—Андерсону. Результаты операций оценили через год. Двукратные рецидивы пиелонефрита в отдаленном послеоперационном периоде наблюдали у одного больного, при этом у ребенка сохранялась дилатация мочевых путей с увеличением размеров почки. В остальных случаях наступило сокращение степени дилатации мочеточника и лоханки, а размеры почки достигли физиологической нормы.

В основной группе односторонняя МДП выявлена в 11(73,3%) случаях. Нефрэктомия выполнена у 3(20%) детей. Показанием к операциям были рецидивирующие пиелонефриты, пузырно-мочеточниковый рефлюкс в пораженную почку, угроза формирования вторично сморщенной почки с явлениями аваскуляризации по результатам доплерографии и увеличение в размерах пораженного органа. При сохранности почечного кровотока использовали выжидательную тактику. В отдаленном периоде у 80% детей отмечалось уменьшение размеров пораженной мультикистозной почки за счет склерозирования кистозных полостей при сохранении функции противоположной почки. Наиболее важным критерием сохранности почки явилось отсутствие рецидивов пиелонефрита. Было решено воздержаться от удаления пораженного органа.

Таким образом, по результатам исследования установлено, что мультикистозная дисплазия почек сохраняет все признаки трудно корригируемого врожденного порока почек и мочевых путей. Большинство авторов считает мультикистоз «фатальным пороком», подчеркивая тем самым необходимость оперативного лечения. Нам представляется целесообразным при принятии решения о необходимости выполнения оргауноносящей операции опираться на результаты в динамике МРТ, УЗИ и доплерографии.

По результатам собственного исследования тактика динамического наблюдения МДП оказалась эффективной у 70–80% детей раннего возраста. Основным критерием при выборе такой тактики явилась клиника заболевания (отсутствие рецидива пиелонефритов) и положительная динамика по результатам УЗИ (сокращение дилатации мочевых путей и размеров почки до показателей физиологической нормы). При принятии решения о необходимости нефрэктомии исходили из показателей клиники — упорные рецидивы пиелонефритов на фоне рефлюкса в пораженную почку и результатов УЗИ и доплерографии (аваскуляризация).

Очевидна также диагностическая ценность экспертных возможностей МРТ, которая позволила избежать прерывания беременности в четырех случаях двухсторонней МДП почек плода. Первоначальный диагноз мультикистозной дисплазии был исключен.

Выводы

1. Использование МРТ для ранней дифференциальной диагностики мультикистозной дисплазии почек с пороками верхних мочевых путей, сопровождающимся выраженным расширением полостной системы, повышает эффективность выявления порока до 95%.

2. Динамическое наблюдение у детей с пренатально выявленной МДП оправдано и в 80% случаев позволяет воздержаться от выполнения оргауноносящей операции.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дерюгина Л. А. «Фатальные» пороки почек и мочевыделительной системы плода. Пренатальная диагностика — трудные решения [Электронный ресурс] / Л. А. Дерюгина, А. А. Чураков, Е. И. Краснова // Современные проблемы науки и образования. — 2012. — № 2. — URL : <http://www.science-education.ru/ru/article/view?id=5927>. — Название с экрана.
2. Модель оказания урологической помощи новорожденным и детям раннего возраста / Левитская М. В., Меновщикова Л. Б., Мокрушна О. Г.

- [и др.] // Вестник совр. клин. медицины. — 2013. — Т. 3, № 6. — С. 40–44.
3. Эргашев Б. Б. Современный подход к диагностике и выбору метода лечения мультикистоза почек у новорожденных и грудных детей / Б. Б. Эргашев // Саратовский науч.-мед. журн. — 2007. — № 2 (16). — С. 23–25.
4. Cardona-Grau D. Update on Multicystic Dysplastic Kidney / D. Cardona-Grau, B. A. Kogan // Curr Urol Rep. — 2015. — Vol. 16 (10). — P. 67. doi: 10.1007/s11934—015—0541—7.

5. Conservative Management of Segmental Multicystic Dysplastic Kidney in Children / Han J. H., Lee Y. S., Kim M. J. [et al.] // Urology. — 2015. — Vol. 86 (5). — P. 1013—8. doi: 10.1016/j.urology.2015.07.031. Epub 2015 Aug 12.
6. Multicystic dysplastic kidney complicated by pyelonephritis / Cooper C. J., Said S., Khalillullah S. [et al.] // Am. J. Case Rep. — 2013. — Oct. 14. — Vol. 14. — P. 412—5. doi: 10.12659/AJCR.889557. eCollection 2013.
7. Multicystic dysplastic kidney: a retrospective study / Sharada S., Vijaya-kumar M., Nageswaran P. [et al.] // Indian Pediatr. — 2014. — Vol. 51 (8). — P. 6413. PMID:25128997.
8. Natural history of vesicoureteral reflux associated with kidney anomalies / Guarino N., Grazia M., Casamassima S. [et al.] // Urology. — 2005. — Vol. 65. — P. 1208—11.
9. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children / Kuwertz—Broeking E., Brinkmann O. A., Von Lengerke H.—J. [et al.] // BJU Int. — 2004. — Vol. 93— P. 388—92.

Діагностика та лікування мультикістозної дисплазії нирок у дітей раннього віку

О.В. Спакхі, О.Д. Кокоркін

Запорізький державний медичний університет, Україна

Мета: вивчити ефективність різних методів діагностики і лікування мультикістозної дисплазії нирок у дітей раннього віку.

Пацієнти і методи. Спостерігали 25 дітей із мультикістозом: 11 (44%) дівчаток і 14 (56%) хлопчиків. Основну групу склали 15 дітей, яким діагноз був верифікований пренатально за даними УЗД, середні терміни проведення якого склали $23 \pm 0,5$ тижні гестації. Контрольну групу склали 10 пацієнтів, яким діагноз дисплазії встановлений за наявністю рецидивного пієлонефриту за результатами УЗД. У пацієнтів групи контролю було відсутнє документальне підтвердження пренатального УЗ-скринінгу. У 80% випадків діагноз мультикістозу встановлювався в момент звернення до клініки з явищами пієлонефриту.

Результати. У контрольній групі нефректомія виконана у 3 (30%) дітей. Основними показаннями до операції були наявність рецидивного пієлонефриту на тлі міхурово-сечовідного рефлюксу III ступеня в уражену нирку. У 70% дітей контрольної групи відзначали явище гіповаскуляризації, зі збереженням ниркового кровотоку в магістральній і сегментарних артеріях. У таких випадках використовували тактику динамічного спостереження, яка виправдала себе у більшості випадків: зменшення дилатації сечових шляхів за відсутності рецидиву пієлонефритів протягом наступного року спостережень.

Висновки. Використання МРТ для ранньої диференційної діагностики мультикістозної дисплазії нирок з вадами верхніх сечових шляхів, які супроводжуються виразним розширенням порожнинної системи, підвищує ефективність виявлення вади до 95%. Динамічне спостереження у дітей з пренатально виявленою дисплазією нирок виправдано і в 80% випадків дозволило утриматися від нефректомії.

Ключові слова: мультикістозна дисплазія нирок, діти, діагностика, лікування.

Diagnostic and treatment of multicystic displastic kidney in infants

O.V. Spakhi, O.D. Kokorkin

Zaporozhye State Medical University, Ukraine

Multicystic renal dysplasia (MRD) occurs in 20% of cystic kidney abnormalities structure, data presented flaw thin-walled cysts of varying size, between which there is no parenchyma. According, to the literature the frequency of unilateral destruction — 1:4000, bilateral — 1:36,000 newborns. The basic method of verification multicystic renal dysplasia today — is a prenatal ultrasound diagnosis.

Objective: to study the efficiency of various methods of diagnosis and treatment of kidney multicystic dysplasia in infants.

Materials and methods: observed and examined 25 children with MCD: 11 (44%) girls and 14 (56%) boys. Distribution of children in groups was as follows: the main group — 15 children who are diagnosed prenatally MCD verified according to a screening ultrasound, the average dates of which amounted to $23 \pm 0,5$ weeks gestation. The control group consisted of 10 patients who diagnosed MCD installed in the presence of recurrent pyelonephritis the results of ultrasound. Patients in the control group there was no documentation of prenatal ultrasound screening. In 80% of cases diagnosed MCD set at the time of treatment to the clinic with symptoms of pyelonephritis.

Results and discussion as the results of the study, the control group fatal organ operations. Success in 3 (30%) children. The main indication for surgery was the presence of recurrent pyelonephritis on the background of cystic — ureter reflux III level in the affected kidney. In 70% of children in the control group observed of hipovascularisation, with preservation of renal blood flow in the main and segmental arteries. In such cases, follow-up using tactics that paid off in most cases, reduce urinary tract dilatation in the absence of pyelonephritis recurrence over the next year of observation.

Conclusions the use of MRI for early differential diagnosis of multicystic renal dysplasia impaired upper urinary tract accompanied by severe abdominal expansion system increases the efficiency of detection of defects to 95%. Dynamic observation in children with prenatally diagnosed MDC justified and 80% of the allowed refrain from fatal organ operation.

Keywords: multicystic renal dysplasia, children, diagnosis, treatment.

Сведения об авторах:

Спакхі Олег Владимирович — д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії і анестезіології Запорізького державного медичного університету.

Адрес: г. Запоріжжє, пр. Леніна, 70.

Кокоркін Алексей Дмитриевич — ассистент каф. дитячої хірургії і анестезіології Запорізького державного медичного університету.

Адрес: г. Запоріжжє, пр. Леніна, 70; тел. (+38 061) 764-35-71

Статья поступила в редакцию 14.03.2016 г.