



Wodonercze czy kielichonercze – diagnostyka różnicowa zastoju moczu w układzie moczowym

Hydronephrosis or megacalycosis – differential diagnosis of urinary tract obstruction

Agnieszka Szmigielska¹, Grażyna Krzemień¹, Marta Bombińska², Maria Mazur², Stanisław Warchol³, Teresa Dudek-Warchol³

¹Department of Pediatric Nephrology, Medical University of Warsaw

²Studenckie Koło Naukowe, Department of Pediatric Nephrology, Medical University of Warsaw

³Department of Pediatric Urology, Medical University of Warsaw

STRESZCZENIE

WSTĘP: Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego wymaga diagnostyki różnicowej. W różnicowaniu wodonercza należy brać uwagę kielichonercze. Wrodzone kielichonercze jest rzadką wadą nerek związaną z poszerzeniem kielichów bez cech zwężenia moczowodu. Anomalia dotyczy z reguły jednej nerki i nie upośledza jej funkcji.

OPIS PRZYPADKU: W pracy przedstawiono przypadek chłopca z zakażeniem układu moczowego i poszerzeniem układu kielichowo-miedniczkowego w badaniu USG. Na podstawie cystografii mikcyjnej wykluczono odpływ pęcherzowo-moczowodowy. Scyntygrafia dynamiczna nerek wykazała lewostronne wodonercze. Rozpoznanie kielichonercza postawiono po wykonaniu urografii tomografii komputerowej.

WNIOSKI: Rozpoznanie kielichonercza pozwala uniknąć niepotrzebnej diagnostyki i leczenia pacjenta.

SŁOWA KLUCZOWE

kielichonercze, wodonercze, zakażenie układu moczowego, cystografia mikcyjna, urografia tomografii komputerowej

ABSTRACT

INTRODUCTION: Dilatation of the collecting system requires differential diagnosis. Megacalycosis should be considered in the differential diagnosis of congenital hydronephrosis. Congenital megacalycosis is a rare condition consisting of caliceal dilatation without ureteral obstruction. The abnormality is usually unilateral and kidney function is normal.

Received: 11.02.2017

Revised: 18.02.2017

Accepted: 20.02.2017

Published online: 28.04.2017

Adres do korespondencji: Dr n. med. Agnieszka Szmigielska, Department of Pediatric Nephrology, Medical University of Warsaw, ul. Żwirki Wigury 63 a, 02-091 Warszawa, tel. +48 22 317 96 56, e-mail: agnieszka.szmigielska@wum.edu.pl

Copyright © Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
www.annales.sum.edu.pl



CASE PRESENTATION: We report a male patient with urinary tract infection and dilatation of collecting system in the left kidney detected in ultrasound. Voiding cystourethrography ruled out vesicoureteral reflux. Dynamic renal scintigraphy showed hydronephrosis. Megacalycosis was suggested by lower-dose computed tomography urography.
CONCLUSION: The diagnosis of megacalycosis prevented unnecessary diagnostic procedures and treatment.

KEY WORDS

megacalycosis, hydronephrosis, urinary tract infection, voiding cystourethrography, lower-dose computed tomography urography

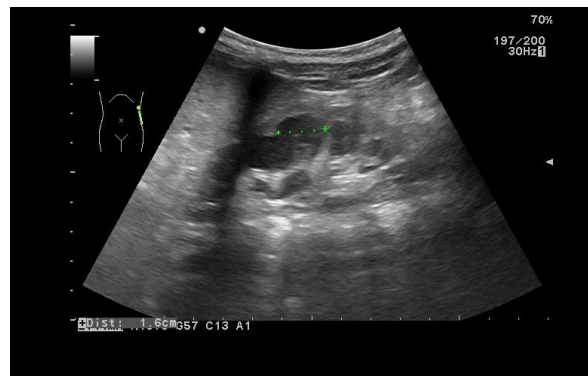
WSTĘP

Kielichonercze (*megacalycosis*) jest bardzo rzadką anomalią rozwojową układu moczowego, opisaną po raz pierwszy w 1963 przez Puigverta [1]. Dotychczas (2015) zaprezentowano w literaturze około 100 przypadków pacjentów z tą wadą wrodzoną [2]. Kielichonercze oznacza nieobstrukcyjne poszerzenie kielichów, któremu może towarzyszyć zwiększenie ich liczby. W wadzie tej miedniczka nerkowa nie jest poszerzona, a połączenie miedniczkowo-moczowodowe nie wykazuje cech zwężenia. Kora nerki wokół poszerzonych kielichów ma prawidłową grubość, piramidy nerkowe są sierpowato zwężone. Nieposzerzone cewki zbiorcze są znacznie krótsze i ułożone poprzecznie w stosunku do podstawy piramid. Patogeneza wady nie jest znana. Kimche i Lask uważają, że poszerzenie kielichów może być związane z zaburzeniem motoryki, podobnie jak w achalazji [3]. Kielichonercze występuje częściej u chłopców niż u dziewczynek (6:1). Opisane przypadki dotyczyły jedynie dzieci rasy Kaukaskiej [4]. Najczęściej jest to wada izolowana. Obecność obustronnego kielichonercza stwierdza się w zespole Schinzel-Giedion, w którym oprócz wady nerek występują nieprawidłowości budowy twarzy i szkieletu oraz nadmierne owłosienie [5]. U dzieci z kielichonerczem czynność nerek jest prawidłowa. Wada najczęściej nie daje objawów klinicznych, ale może predysponować do nawracających zakażeń układu moczowego i kamicy układu moczowego na skutek zastojów moczu w poszerzonych kielichach [6].

OPIS PRZYPADKU

Chłopiec w wieku 1 i 2/12 został przyjęty do Kliniki Nefrologii w celu diagnostyki wady układu moczowego. Dziecko urodzone z CI, PI, w 37 Hbd siłami natury, z masą ciała 3550 g, ocenione na 10 pkt Apgar. Prenatalne badanie USG było prawidłowe. Wywiad rodzinny w kierunku chorób nerek był pozytywny, u babci stwierdzono zdwojenie układu kielichowo-miedniczkowego w nerce lewej. W trzynastym mie-

siącu życia u chłopca rozpoznano zakażenie układu moczowego o etiologii *E. coli*. W wykonanym wówczas badaniu USG jamy brzusznej stwierdzono: prawidłową nerkę prawą o długości 69 mm; nerkę lewą o długości 70 mm z poszerzonym układem kielichowo-miedniczkowym: miedniczka w wymiarze przednio-tylnym 13 mm, kielich górny poszerzony do 5 mm. Miesiąc później powtórzono badanie USG jamy brzusznej, w którym opisano prawidłową nerkę prawą; w nerce lewej poszerzenie kielichów do 9–13 mm, miedniczka w wymiarze przednio-tylnym 5 mm (ryc. 1).



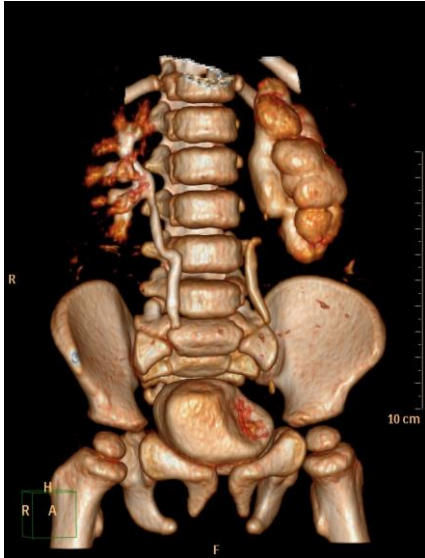
Ryc. 1. USG jamy brzusznej z poszerzeniem lewego układu kielichowo-miedniczkowego.

Fig. 1. Ultrasonography shows dilatation of renal collecting system on left side.

Cystografia mikcyjna była prawidłowa. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono hiperkalcemię (5,2 mEq/L) oraz hiperkalciurię (wskaźnik wapniowo-kreatyninowy – 0,69), stężenie wit. D3 było prawidłowe. Zalecono dietę z ograniczeniem soli i odstawiono wit. D3. W 16 miesiącu życia wykonano scyntygrafię dynamiczną nerek z etylenodicysteiną (EC) znakowaną izotopem technetu (Tc^{99m}), w której opisano wodonercze lewostronne z obniżonym udziałem nerki lewej w oczyszczaniu (41%), wydłużonym czasem tranzytu mięszonego znacznika i objawami częściowo utrudnionego wydalania na poziomie ujścia miedniczkowo-moczowodowego. Ze względu na rozbieżność wyników badań ultrasonograficznych i scyntygrafii nerek wykonano urografię tomografii komputerowej, w której stwierdzono prawidłową nerkę prawą oraz nerkę lewą o długości 86 mm z pojedynczym, poszerzonym układem kielichowo-miedniczkowym: szerokość kie-



lichów 12–16 mm, miedniczka w wymiarze przednio-tylnym 11 mm, mo-czowód prawidłowy (ryc. 2). Rozpoznano kielichonercze lewostronne, zalecono dalszą kontrolę w poradni nefrologicznej.



Ryc. 2. Urografia tomografii komputerowej – kielichonercze nerki lewej.
Fig. 2. Lower-dose computed tomography urography shows megacalyx of left kidney.

DYSKUSJA

Większość anomalii rozwojowych układu moczowego jest wykrywana w prenatalnych badaniach ultrasonograficznych [6]. W przypadku podejrzenia wady u płodu należy koniecznie wykonać badania USG po urodzeniu. U części dzieci anomalie rozwojowe rozpoznawane są w przypadkowym badaniu ultrasonograficznym lub wykonanym z powodu zakażenia układu moczowego. U opisanego chłopca prenatalne badanie USG było prawidłowe, stąd nie stwierdzono wskazań do powtórzenia badania ultrasonograficznego po urodzeniu. Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego w badaniu USG może być związane z odpływem pęcherzowo-moczowodowym, zwężeniem podmiedniczkowym lub przepęcherzowym moczowodu oraz obecnością naczyń dodatkowych, które powodują ucisk na moczowód. W badaniach ultrasonograficznych poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego jest zwykle dobrze widoczne, ale jednoznaczne ustalenie przyczyny zastoju moczu w nerce może być trudne [7].

U naszego pacjenta badania USG różniły się pod względem oceny układu kielichowo-miedniczkowego w nerce lewej. Pierwsze badanie mogło sugerować zwężenie podmiedniczkowe moczowodu, drugie kielichonercze. Cystografia mikcyjna wykluczyła odpływ pęcherzowo-moczowodowy. Ze względu na rozbież-

ność badań USG wykonano scyntyografię dynamiczną nerek, która wykazała obniżony udział nerki lewej w oczyszczaniu, wydłużony tranzyt miąższowy znacznika oraz utrudniony odpływ moczu z miedniczki, sugerujący zwężenie podmiedniczkowe moczowodu. Wątpliwości dotyczące rodzaju anomalii rozwojowej układu moczowego i konieczności zaplanowania dalszego leczenia zdecydowały o wykonaniu urografii tomografii komputerowej. Na tej podstawie wykluczono zwężenie podmiedniczkowe moczowodu oraz obecność naczyń dodatkowych i rozpoznano kielichonercze lewostronne. Postępowanie w przypadku zwężenia podmiedniczkowego moczowodu i kielichonercza jest odmienne. Zwężenie podmiedniczkowe moczowodu ze znacznym poszerzeniem układu kielichowo-miedniczkowego w badaniu USG, obniżeniem udziału nerki w oczyszczaniu (< 40%) i zablokowanym odpływem moczu może być wskazaniem do leczenia operacyjnego. W przypadku kielichonercza zwolnienie odpływu znacznika z układu kielichowo-miedniczkowego w scyntygrafii dynamicznej nerek nie jest spowodowane przeszkodą w połączeniu miedniczkowo-moczowodowym, tylko nieprawidłową budową anatomiczną nerki i zaleganiem moczu w poszerzonych kielichach. Ze względu na brak możliwości leczenia operacyjnego wady, zaleca się postępowanie objawowe. Z powodu częstszego występowania zakażeń układu moczowego i kamicy w tej grupie dzieci należy kontrolnie wykonywać badanie moczu. W przypadku kielichonercza czynność nerki jest prawidłowa, natomiast w przypadku wodonercza wraz ze wzrostem ciśnienia w układzie kielichowo-miedniczkowym warstwa korowa nerki ulega stopniowemu zmniejszeniu, co może prowadzić do pogorszenia jej funkcji. U opisanego pacjenta w badaniach laboratoryjnych stwierdzono hiperkalcemię i hiperkalciurię, co pozwoliło wdrożyć odpowiednie postępowanie i zmniejszyć ryzyko kamicy układu moczowego. Kielichonercze jest rzadką wadą układu moczowego o nieznanym sposobie dziedziczenia. Informacja o wadach układu moczowego w rodzinie powinna skłaniać pediatrę do zalecenia kontroli badania USG u dziecka w pierwszym roku życia.

WNIOSKI

1. Ze względu na częste występowanie wad układu moczowego należy dążyć do tego, aby u każdego dziecka w pierwszych latach życia zostało wykonane USG jamy brzusznej.
2. Urografia tomografii komputerowej może być przydatna w diagnostyce trudnych przypadków wodonercza.
3. Kielichonercze należy zawsze brać pod uwagę w różnicowaniu wodonercza.



PIŚMIENNICTWO

1. Puigvert A. Le megacalice. *J. Urol. Nephrol.* 1964; 70: 321–336
2. Kalaitzis C., Patris E., Deligeorgiou E., Sountoulides P., Bantis A., Giannakopoulos S., Touloupidis S. Radiological findings and the clinical importance of megacalycosis. *Res. Rep. Urol.* 2015; 7: 153–155.
3. Kimche D., Lask D. Megacalycosis. *Urology.* 1982; 19(5): 478–481.
4. Kasap B., Kavukeu S., Soylu A., Turkmen M., Cecil M. Megacalycosis: report of two cases. *Pediatr. Nephrol.* 2005; 20(6): 828–830.
5. Minn D., Christmann D., De Saint-Martin A., Alembik Y., Eliot M., Mack G., Fischbach M., Flament J., Veillon F., Dollfus H. Further clinical and sensorial delineation of Schnitzel-Gliedion syndrome: report of two cases. *Am. J. Med. Genet.* 2002; 109(3): 211–217.
6. Young Hun Choi, Jung-Eun Cheon, Woo Sun Kim, In-One Kim. Ultrasonography of hydronephrosis in the newborn: a practical review. *Ultrasonography.* 2016; 35(3): 198–211.
7. Pieretti-Vanmercke R., Pieretti A., Pieretti R.V. Megacalycosis: a rare condition. *Pediatr. Nephrol.* 2009; 24(5): 1077–1079.