

А.Н.Федотов, Ж.В.Шейх, И.Е.Тюрин, Т.Д.Сафонова

МЕДУЛЛЯРНАЯ ГУБЧАТАЯ ПОЧКА: КЛИНИЧЕСКИЕ И РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ; Москва

Контактное лицо: Федотов Алексей Николаевич: Wolverville@mail.ru

Резюме

Медуллярная губчатая почка – доброкачественная врожденная аномалия, характеризующаяся образованием двусторонних диффузно расположенных кист вследствие изменений строения околопочечных терминальных собирательных протоков. Этиология неизвестна, но приблизительно в 5 % случаев имеет место генетическая предрасположенность по аутосомно-доминантному типу наследования. Представлено клиническое наблюдение – медуллярная губчатая почка у женщины 69 лет с макрогематурией. Представленное клиническое наблюдение представляет определенный интерес в связи с редкостью данной патологии и трудностью её распознавания как врачами-рентгенологами (вследствие неспецифичности результатов КТ), так и лечащими врачами (вследствие скудной клинической картины).

Цель: повышение осведомленности практикующих врачей-рентгенологов о КТ-признаках медуллярной губчатой почки. **Материал и методы:** приведены данные литературы, а также собственное наблюдение аномалии развития - медуллярной губчатой почки.

Результаты: описаны возможности КТ в диагностике медуллярной губчатой почки

Заключение: КТ является не единственным, но важным методом диагностики медуллярной губчатой почки и знание патофизиологии и рентгенологических ее проявлений позволит вовремя поставить правильный диагноз и назначить соответствующее лечение.

Ключевые слова: губчатая почка, компьютерная томография, нефрокальциноз

Для цитирования: Федотов А.Н., Шейх Ж.В., Тюрин И.Е., Сафонова Т.Д. Медуллярная губчатая почка: клинические и рентгенологические проявления // Клинический вестник ФМБЦ им. А.И. Бурназяна 2022. № 4. С. 52–55. DOI: 10.33266/2782-6430-2022-4-52-55

A.N. Fedotov, Zh.V. Sheikh, I.E. Tyurin, T.D. Safonova

Medullary Sponge Kidney: Clinical and Radiological Manifestations

Burnasyan State Research Center - Federal Medical Biophysical Center of Federal Medical Biological Agency

Contact person: Fedotov Alersey Nicolaevich: Wolverville@mail.ru

Abstract

The paper describes a case of medullary sponge kidney with gross hematuria in a 69-year old woman. The case is of interest due to the rarity of the disease and the difficulty of recognition for both the radiologist (the results of computed tomography are non – specific), and for the attending physician (due to the poor clinical finding). Medullary sponge kidney is a benign congenital abnormality characterized by the formation of diffuse, bilateral medullary cysts caused by abnormalities in pericalyceal terminal collecting duct. The etiology is unknown, but in approximately 5 % of cases there is a genetic predisposition, according to the autosomal dominant type of inheritance. Literature review and a case study of medullary sponge kidney are presented. CT urography is one of the methods of choice in this pathology, and its value is especially great in recognizing the causes of complications of the disease, such as nephrolithiasis and macrohematuria.

Purpose: to increase the awareness of practicing radiologists about CT signs of medullary spongy kidney.

Material and methods: the data from the literature, as well as our own observation of the developmental abnormality - medullary spongy kidney - are presented.

Results: CT scan capabilities in the diagnosis of medullary spongy kidney are described.

Conclusion: CT is not the only, but an important method of diagnosis of medullary spongy kidney and knowledge of its pathophysiology and radiological manifestations will allow to make a correct diagnosis in time and prescribe the appropriate treatment.

Keywords: spongy kidney, computer tomography, nephrocalcinosis

Fedotov AN, Sheikh ZhV, Tyurin IE, Safonova TD. Medullary Sponge Kidney: Clinical and Radiological Manifestations. A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center Clinical Bulletin. 2022.4:52-55. (In Russian) DOI: 10.33266/2782-6430-2022-4-52-55

Введение

Медуллярная губчатая почка – это доброкачественная врожденная аномалия, впервые описанная в 1939 году итальянским рентгенологом Ленардуцци [1], характеризующаяся кистозным расширением околопочечных терминальных собирательных протоков. Данная патология встречается редко и

преимущественно в сочетании с другими аутоиммунными заболеваниями и врожденными аномалиями [2]. Клинические признаки чаще всего проявляются при развитии осложнений губчатой почки (мочекаменная болезнь, гематурия), что дает основание направить пациента на рентгенологическое исследование для уточнения основного заболевания.

Материалы и методы

Приведены данные литературы, а также собственное наблюдение аномалии развития - медуллярной губчатой почки.

Результаты

Описаны возможности КТ в диагностике медуллярной губчатой почки.

Клиническое наблюдение

Пациентка Н, 69 лет поступила в приемное отделение ГКБ им. С.П.Боткина в январе 2020 года с макрогематурией и подозрением на острый геморрагический цистит. Из анамнеза известно, что впервые гематурия появилась около 5 лет назад. Со слов пациентки, также 2-3 года назад имело место отхождение конкремента из почки. Кроме того, в анамнезе больной, имеются указания на аутоиммунный тиреоидит и болезнь Шегрена.

На момент госпитализации предъявляла жалобы на слабость и кровь в моче (со сгустками). При первичном осмотре: общее состояние средней тяжести.



В приёмном отделении проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) почек и надпочечников, мочевого пузыря.

УЗИ почек при поступлении: симптом гиперэхогенных пирамидок; нарушения уродинамики не выявлено; в правой почке – киста размером 10x8 мм, в мочевом пузыре - единичный мелкий сгусток размером 12x6 мм.

В анализе мочи была выявлена бактериурия, проводилась антибактериальная, противовоспалительная терапия. Пациентка переведена в урологическое отделение ГКБ им.С.П.Боткина. В дальнейшем гематурия несколько раз повторялась на фоне приема пациенткой антикоагулянтных препаратов, имел место эпизод мочеиспускания с примесью крови в моче.

Повторно выполнено УЗИ почек и надпочечников, УЗИ мочевого пузыря: симптом гиперэхогенных пирамид - двухсторонний нефрокальциноз; мелкие кисты размерами до 6 мм в паренхиме правой почки. Рекомендовано проведение КТ абдоминальной области.

При КТ-исследовании абдоминальной области: почки обычных размеров и формы расположены в типичном месте, структура паренхимы истончена и неоднородна за счет множественных мелких жидкостных образований в обеих почках, не накапливающих контрастный препарат, наибольшими размерами до 10x9мм в правой почке. Чашечно-лоханочная система (ЧЛС) справа расширена - чашечки до 8 мм, лоханка до 15мм, слева - чашечки до 6 мм, лоханка до 15 мм. В синусах обеих почек визуализируются множественные включения известковой плотности неправильной формы, частично сливающиеся между собой: справа примерными размерами до 11x4 мм плотностью около 650 НУ, слева примерными размерами до 21x10 мм плотностью около 950 НУ. Накопительная и выделительная функции обеих почек сохранены, своевременны, синхронны. Заключение: Простые кисты обеих почек. Губчатая почка. Вышеописанные

Рис. 1. Рис. 1 (А – коронарная проекция, В - аксиальная проекция, С – объемная реконструкция). КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства от 31.01.2020, нативное исследование. В синусах обеих почек визуализируются множественные включения известковой плотности неправильной формы, частично сливающиеся между собой.

Fig. 1 (A - coronal projection, B - axial projection, C - volumetric reconstruction). CT scan of the abdominal cavity and retroperitoneal space from 31.01.2020, native. In the sinuses of both kidneys, multiple inclusions of calcareous density of irregular shape are visualized, partially growing together.

включениях известковой плотности следует дифференцировать между нефрокальцинозом и нефролитиазом. Каликопиелоектазия с обеих сторон.

Через месяц пациентке произведена уретероскопия, при которой в мочевом пузыре, мочеточниках и лоханках обеих почек патологических образований не выявлено, но при ревизии верхних чашечек левой почки выявлен конкремент, в связи с чем выполнена трансуретральная уретеролитоэкстракция. Самостоятельное мочеиспускание восстановилось. В дальнейшем стационарном лечении пациентка не нуждается, в удовлетворительном состоянии выписывается из стационара.

Обсуждение

Губчатая почка (медуллярная губчатая почка, МГП) - доброкачественная врожденная аномалия, характеризующееся расширением собирательных канальцев в одном или нескольких почечных сосочках (внутрипирамидные и внутрипапиллярные кисты), затрагивающее чаще обе, реже - одну почку. Термин «медуллярная губчатая почка» может вводить в заблуждение, так как пораженная почка не всегда похожа на губку. В качестве альтернативных названий предложены «трубчатая эктазия», «кистозная дилатация собирательных канальцев», однако термин «медуллярная губчатая почка» является наиболее часто используемым в медицинской литературе [3]. Истинная распространенность МГП неизвестна из-за неспецифических клинических особенностей заболевания, однако, учитывая задокументированные случаи, его общая распространенность в общей популяции низкая (0,5-1,0%) [2].

Важно различать понятия «медуллярная губчатая почка» и «медуллярный нефрокальциноз», так как МГП является только одной из нескольких причин медуллярного нефрокальциноза, к которым также относятся гиперпаратиреоз, почечно-тубулярный ацидоз 1 типа, саркоидоз, синдром Бернетта [3].

Заболевание обычно протекает бессимптомно, но может сопровождаться гематурией, инфекциями мочевыводящих путей или образованием почечных камней. Диагноз медуллярной губчатой почки устанавливают при возникновении других патологий, таких как пиелонефрит, мочекаменная болезнь, почечно-тубулярный ацидоз 1-го типа. Таким образом, именно структурная неполноценность почечной паренхимы создает предпосылки для клинической манифестации заболевания [4].

В представленном случае основной жалобой пациента было появление в моче крови со сгустками. Большинство пациентов с медуллярной губчатой почкой (в том числе рассматриваемый) не имеют предпосылок к наследственному появлению данной патологии, хотя существует редко встречаемая семейная аутосомно-доминантная форма заболевания [5].

Другая редкая аутосомно-рецессивная форма связана с болезнью Кароли [6]. Кисты в медуллярной губчатой почке обычно имеют размер 1–7 мм и заполнены прозрачным желеобразным содержимым. У 12–20% пациентов в нем происходит концентрация солевого седимента мочи, что приводит к обра-

зованию мелких кальцинатов - нефрокальцинозу. Именно эта высокая плотность кист позволяет заподозрить наличие МГП при визуализирующих исследованиях [3]. В приведенном клиническом случае врач-рентгенолог смог заподозрить у пациентки губчатую почку по характерной картине нефрокальциноза. Часто у пациентов также встречаются гиперкальциурия и гипоцитратурия, что также способствует образованию конкрементов в расширенных протоках [7].

Интраоперационная биопсия сосочков почки позволяет выявить триаду признаков, патогномоничных для медуллярной губчатой почки: недифференцированные интерстициальные клетки, многослойный эпителий собирательных канальцев и их дилатацию. Сосочки увеличены в объеме, расширены, одутловаты, имеют закругленные контуры и мягкую консистенцию. В большинстве случаев конкременты расположены субуротелиально в эктазированных собирательных канальцах, однако в ряде случаев они там не обнаруживаются, а это означает, что их расширение может предшествовать образованию конкрементов. Конкременты чаще состоят из фосфата и оксалата кальция, но реже, также могут содержать в своём составе струвит и мочевую кислоту [8].

Наличие МГП можно заподозрить и по клиническим признакам, но диагноз ставится только по результатам рентгенологического исследования. Как такового, «золотого стандарта» в диагностике МГП нет, но ранее им считали внутривенную пиелографию (ВВП). На рентгенограммах при данной патологии контрастное вещество визуализируется в пределах расширенных сосочковых протоков, по типу «букета цветов» или «гроздей винограда». Эти рентгенографические находки наряду с нефролитиазом, нефрокальцинозом и медуллярными почечными кистами служат основанием для постановки диагноза МГП.

Несмотря на широкое, в течение многих лет, использование ВВП для диагностики МГП, её чувствительность и специфичность оставались дискуссионными [9]. Некоторые сложные случаи могут быть пропущены из-за неправильно выставленных параметров силы тока и напряжения рентгеновской трубки, скопления газов или стула в кишечнике, мешающих визуализации почек, а также низкой чувствительности ВВП к мелким камням.

Была установлена более высокая чувствительность бесконтрастной КТ по сравнению с ВВП при нефролитиазе (чувствительность и специфичность соответственно 97% и 100%, 80% и 96%) [10] и гематурии [11] (в данном исследовании у 86 пациентов с гематурией, после ВВП, не найдшей патологии, была сделана КТ, которая обнаружила патологию у 84 из них).

Европейское общество урогенитальной радиологии рекомендует КТ с контрастированием в качестве скринингового метода визуализации при гематурии – на наличие онкологического заболевания. Однако, этот метод также очень эффективен в обнаружении различных рентгенологических проявлений МГП [12]. На нативных КТ-сериях четко выявляются нефрокальциноз и конкременты. Последующая нефрографическая фаза позволяет в

высоком разрешении увидеть медуллярные кисты и расширенные собирательные каналы почек. Недостатком КТ считается более высокая лучевая нагрузка в сравнении с ВВП, но Koraisly F. et al. было показано, что при диагностике МГП возможно уменьшение силы тока и напряжения рентгеновской трубки без ухудшения визуализации [9].

Исходя из всего вышесказанного, наблюдаемой нами пациентке была проведена именно КТ с внутривенным контрастированием для лучшей визуализации признаков МГП – нефрокальциноза и калликопелэкстатии.

При УЗИ визуализируются гиперэхогенные почечные пирамиды, причём медуллярный нефрокальциноз может как определяться, так и отсутствовать, а гиперэхогенное мозговое вещество создает акустическую тень, что затрудняет правильную интерпретацию исследования. Повышенная эхогенность наблюдается на периферии каждой пирамиды в проекции междолевых сосудов. В обсуждаемом клиническом случае были выявлены два основных паттерна - гиперэхогенные пирамиды и нефрокальциноз, а также несколько небольших кист до 6мм.

УЗ-признаки губчатой почки неспецифичны, аналогичная УЗ-картина может определяться также при подагре, синдроме Шегрена (который наблюдался у нашего пациента), системной красной волчанке, синдроме Леша-Нихана, гиперпаратиреозе, поликистозной болезни почек, гликогенозах, болезни Вильсона-Коновалова, первичном гиперальдостеронизме, псевдо-синдроме Барттера [13]. У некоторых пациентов УЗ-исследование является более чувствительным, чем рентгенологическое при кальцификации мозгового вещества почки [14].

Безусловно, в настоящее время активно развивается такое направление лучевой диагностики, как МР-визуализация, однако этот метод недостаточно чувствителен, чтобы выявить типичные признаки МГП. В зарубежной литературе встречаются единичные работы, где отмечается, что значительная гиперинтенсивность при T2-взвешенных последовательностях с жироподавлением на МРТ-изображениях и выявление кистозных структур на МР-урографии позволяют установить диагноз МГП, но только в купе с данными ВВП или КТ, так как чувствительность к кальцинатам МРТ крайне низкая [14].

Таким образом, диагноз медуллярной губчатой почки у пациента, рассматриваемого в клиническом примере, был установлен на основании клинической картины, компьютерно-томографической картины с визуализацией характерного нефрокальциноза, а также ультразвукового исследования с выявлением гиперэхогенных почечных пирамид и нефрокальциноза.

Заключение

Точная рентгенологическая диагностика медуллярной губчатой почки и ее осложнения – нефролитиаза с помощью компьютерной томографии позволила своевременно провести малое хирургическое вмешательство и выписать пациента с признаками улучшения для дальнейшего наблюдения. Знание КТ - признаков такой достаточно редкой патологии, как медуллярная губчатая почка, позволяет с высокой вероятностью выполнить точную дифференциальную диагностику, даже при наличии скудных клинико-лабораторных данных, помогая врачу-клиницисту поставить верный диагноз.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ /REFERENCES

- Lopatkin N.A., Pugachev A.G. Injuries of the Genitourinary Organs. *Det-skaya Urologiya = Children's Urology. A Guide.* Moscow, Meditsina Publ., 1986. P. 424-463 (In Russ.).
- Tsimerman T.R. Kriterii Obosnovaniya Khirurgicheskoy Taktiki pri Zakrytoy Travme Pochek u Detey = Criteria for Substantiating Surgical Tactics for Closed Kidney Injury in Children. Extended Abstract of Candidate's Thesis in Medicine. Moscow Publ., 1987 (In Russ.).
- Belyayeva O.A., Rozinov V.M. Ultrasonic Diagnostics in Traumatology. *Ultrazvukovaya Diagnostika v Detskoj Khirurgii = Ultrasonic Diagnostics in Pediatric Surgery.* Moscow, Profit Publ., 1997. P. 191-206 (In Russ.).
- Goritskiy M.I. Diagnostika i Lecheniye Travmy Pochek u Detey (Khirurgicheskaya Taktika, Spetsialnyye Metody Issledovaniya) = Diagnosis and Treatment of Kidney Injury in Children (Surgical Tactics, Special Research Methods). Extended Abstract of Candidate's Thesis in Medicine. Moscow Publ., 2007 (In Russ.).
- Merrot T., Alessandrini P. Closed Traumas of the Kidney in Children. *Conservative Treatment.* J. Urol. 1996;102:19-22.
- Miele V., Piccolo C., Lucia., Trinci M. Diagnostic Imaging of Blunt Abdominal Trauma in Pediatric Patients. *Radiol. Med.* 2016;121;5:409-430.
- Overs C., Teklali Y., Boillot B. Evolution of the Management of Severe Trauma Kidney Injury and Long-Term Renal Function in Children. *Actuelle Urol.* 2017;48;1:64-71.
- Root J., Abo A., Cohen J. Point-of-Care Ultrasound Evaluation of Severe Renal Trauma in an Adolescent. *J. Urol.* 2018;199;2:552-557.
- Amersorfer E., Haberlik A., Riccabona M. Imaging Assessment of Renal Injuries in Children and Adolescents: CT or Ultrasound? *J. Pediatr. Urol.* 2014;10;5:815-828.
- Canon St., Recicar J., Head B. The Utility of Initial and Follow-Up Ultrasound Reevaluation for Blunt Renal Trauma in Children and Adolescents. *J. Urol.* 2009;181;4:1834-1840.
- Sapozhnikova M.A. Kidney Damage in Closed Abdominal Trauma and Their Complications. *Morfologiya Zakrytoy Travmy Grudi i Zhivota = Morphology of Closed Trauma of the Chest and abdomen.* Moscow, Meditsina Publ., 1986. P. 132-138 (In Russ.).
- Shanpidze V.V. *Tramva Pochki u Detey = Kidney injury in children.* Extended Abstract of Candidate's Thesis in Medicine. Moscow Publ., 1975 (In Russ.).
- Pytel Yu.A., Zolotarev I.I. Kidney Injuries. *Neotlozhnaya Urologiya = Emergency Urology.* Moscow, Meditsina Publ., 1985. P. 124-210 (In Russ.).
- Ustimenko Ye.M. *Travma Pochek = Kidney Injury.* Moscow, Meditsina Publ., 1981 (In Russ.).
- Naumenko A.A. *Ultrazvukovaya Diagnostika Povrezhdeniya Organov Mocheполовой Sistemy = Ultrasound Diagnosis of Damage to the Organs of the Genitourinary System.* Extended Abstract of Candidate's Thesis in Medicine. Moscow Publ., 1992 (In Russ.).
- Mayor B., Gudinchet F., Wicky S. Imaging Evaluation of Blunt Renal Trauma in Children: Diagnostic Accuracy of Intravenous Pyelography and Ultrasonography. *Pediatr. Radiol.* 1995;25;3:214-218.
- Avtandilov G.G. Problems of Studying Patho- and Morphogenesis. *Problemy Patogeneza i Patologoanatomicheskoy Diagnostiki Boleznay v Aspektakh Morfometrii = Problems of Pathogenesis and Pathoanatomical Diagnosis of Diseases in Aspects of Morphometry.* Moscow, Meditsina Publ., 1984. P. 10-27 (In Russ.).
- Bykovskiy V.A., Zarubina S.A. Doppler Ultrasound in Assessing the Severity of Kidney Damage in Children. *Ultrazvukovaya Diagnostika.* 1977;4:10-11 (In Russ.).
- Bykovskiy V.A. *Ultrazvukovaya Diagnostika Ostrogo Piyelonefrita i Yego Khirurgicheskikh Oslozhneniy u Detey = Ultrasound Diagnosis of Acute Pyelonephritis and Its Surgical Complications in Children.* Moscow Publ., 1996 (In Russ.).
- Bykovskiy V.A. The role of Assessing the Morphodynamic Stereotype of Pathology in Abdominal Ultrasound Diagnostics. *Ekhografiya.* 2001;2;2:215-224 (In Russ.).

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Участие авторов. Статья подготовлена с равным участием авторов.

Поступила: 01.08.2022. **Принята к публикации:** 28.08.2022.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Financing. The study had no sponsorship.

Contribution. Article was prepared with equal participation of the authors.

Article received: 01.08.2022. **Accepted for publication:** 28.08.2022