

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

Перекрестная дистопия правой почки с кистозной дисплазией нефункционирующей левой почки, ассоциированной с уретероцеле

Г.И. Кузовлева^{1,2}, В.В. Рогожина², О.В. Староверов¹, Э.К. Айрян^{1,2},
Н.А. Хватынец^{1,2}, В.В. Ростовская²

¹ Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва, Россия;

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Аннотация

Перекрестная дистопия — редкий тип врожденной аномалии, характеризуется смещением почки на противоположную сторону, вследствие чего обе почки оказываются расположенными с одной стороны и примерно в 85 % таких случаев может наблюдаться слияние их паренхимы. В литературе мы не встретили описания случаев из практики, когда ортотопическая кистозно-дисплазированная почка с отсутствием функции, ассоциированная с патологией уретеро-везикального сегмента (уретероцеле), была сращена с нижним полюсом перекрестно дистопированной нормально сформированной почкой.

У пациентки 8 сут жизни на основании ультразвуковых данных установлен предварительный диагноз: «Агенезия правой почки, удвоение левой почки, кистозная дисплазия, уретерогидронефроз нижней половины удвоенной левой почки, уретероцеле слева». Проведена цистоуретроскопия, правое устье расположено в типичном месте, правильно сформировано, слева — уретероцеле, занимающее половину объема мочевого пузыря. Проведен первый этап лечения: с помощью гольмиевого лазера сформировано искусственное устье в уретероцеле с целью восстановления оттока мочи и функции нижней половины предположительно удвоенной левой почки. В возрасте 9 мес. проведена компьютерная томография органов мочевой системы, диагностирована перекрестная дистопия правой почки со сращением нижним полюсом с кистозно-дисплазированной ортотопической левой почкой. Проведена лапароскопическая нефруретерэктомия нефункционирующей ортотопической почки с кистозно-измененной паренхимой.

После выписки из стационара данные контрольного обследования свидетельствуют о полной клинической ремиссии и социальной адаптации пациентки. Перекрестная дистопия почки со сращением с кистозно-дисплазированной почкой и сформированным уретероцеле — редкая врожденная аномалия, требующая своевременного обследования в условиях специализированной клиники и составления индивидуального плана лечения, основанного на преобладающей урологической аномалии и функциональном статусе почки. Хирургическое пособие должно быть ориентировано на симптоматическую урологическую проблему с акцентом на сохранение функции почек.

Ключевые слова: урология; перекрестная дистопия; кистозная дисплазия; уретероцеле; нефруретерэктомия; дети.

Как цитировать:

Кузовлева Г.И., Рогожина В.В., Староверов О.В., Айрян Э.К., Хватынец Н.А., Ростовская В.В. Перекрестная дистопия правой почки с кистозной дисплазией нефункционирующей левой почки, ассоциированной с уретероцеле // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2023. Т. 13, № 1. С. 95–104. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

Cross-fused dystopia of the right kidney with cystic dysplasia of the non-functioning left kidney associated with an ureterocele

Galina I. Kuzovleva^{1,2}, Veronika V. Rogozhina², Oleg V. Staroverov¹, Eduard K. Ayryan^{1,2}, Nikolay A. Khvatynets^{1,2}, Vera V. Rostovskaya²

¹ Speransky Children's Hospital No. 9, Moscow, Russia;

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

Abstract

Cross-dystopia is a rare type of congenital anomaly and is characterized by a displacement of the kidney to the opposite side; as a result, they are both located on the same side, and in approximately 85% of such cases, a fusion of the parenchyma of two kidneys can be observed. We have not found reports of cases in which a nonfunctioning orthotopic cystic dysplastic kidney associated with ureterovesical segment pathology (ureterocele) was fused with the lower pole of a cross-dystopian normally formed kidney in the literature. The patient, 8 days old, had a preliminary diagnosis of agenesis of the right kidney, doubling of the left kidney, cystic dysplasia, doubled left kidney with an ureterohydronephrosis in the lower half and ureterocele. To restore the urine outflow and function of the lower half of the presumably doubled left kidney, a cystourethroscopy was performed. In a typical place on the right, there was a correctly formed ureteral orifice, i.e., an ureterocele on the left, which occupies half of the bladder volume. With a holmium laser, an artificial orifice was formed in the ureterocele to restore the urine passage. At 9 months old, tomography urinary tract was performed, which revealed cross-dystopia of the right kidney with a fusion of the lower pole and a cystic dysplastic orthotopic left kidney. Laparoscopic nephroureterectomy of a non-functioning orthotopic kidney was performed.

The control examination indicated complete clinical remission and social adaptation of the patient after discharge. Cross-dystopia of the kidney with fusion, cystic dysplastic kidney, and a ureterocele are rare congenital anomalies that require timely examination in a specialized clinic and drawing up an individual treatment plan. The surgical method should focus on a symptomatic urological problem, emphasizing preserving kidney function.

Keywords: urology; cross-dystopia; cystic dysplasia; ureterocele; nephroureterectomy; children.

To cite this article:

Kuzovleva GI, Rogozhina VV, Staroverov OV, Ayryan EK, Khvatynets NA, Rostovskaya VV. Cross-fused dystopia of the right kidney with cystic dysplasia of the non-functioning left kidney associated with an ureterocele. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2023;13(1):95–104. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

在无功能的左肾囊性发育不良伴有输尿管疝的情况下的右肾交叉性异位肾

Galina I. Kuzovleva^{1,2}, Veronika V. Rogozhina², Oleg V. Staroverov¹, Eduard K. Ayryan^{1,2}, Nikolay A. Khvatynets^{1,2}, Vera V. Rostovskaya²

¹ Speransky Children's Hospital No. 9, Moscow, Russia;

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

简评

右肾交叉性异位肾是一种罕见的先天性异常，其特点是一侧肾脏横过中线，跑到另外一侧，所以两个肾脏都在同一侧，大约85%的交叉异位肾与其对侧的正常肾脏相融合。在以前发表的文章中，我们没有看到任何囊性发育不良伴有输尿管疝的无功能正位肾脏与交叉性异位肾的正常形成肾脏的下极融合的病例。

根据超声检查结果为一个出生后第8天的孩子作出初步诊断：右肾缺如、左侧重复肾、囊性发育不良、左侧重复肾下半部的输尿管肾积水、左侧输尿管疝。进行了膀胱尿道镜检查，右侧输尿管口位于典型位置，形状正确，左侧有输尿管疝，其体积占膀胱的一半。进行了第一阶段的治疗：使用钬激光在输尿管疝中形成一个人造输尿管口，以恢复尿液流出和假定左侧重复肾的下半部的功能。9个月大的时候，进行了泌尿器官的计算机断层扫描，诊断出右肾交叉性异位肾，其下极与囊性发育不良的正位左肾融合。对有肾实质囊性的无功能正位肾脏进行了腹腔镜肾输尿管切除术。

出院后，随访检查表明患者的临床症状完全缓解和社会适应能力。交叉肾囊肿融合囊性发育不良肾和形成的输尿管囊肿伴有输尿管疝的与囊性发育不良的肾脏相融合的交叉性异位肾是一种罕见的先天性异常，需要及时到专业诊所进行检查，并根据主要的泌尿系统异常和肾脏的功能状况制定个体化治疗方案。手术治疗应集中在有症状的泌尿系统问题，重点是保护肾脏功能。

关键词：泌尿科；交叉性异位肾；囊性发育不良；输尿管疝；肾输尿管切除术；儿童。

引用本文：

Kuzovleva GI, Rogozhina VV, Staroverov OV, Ayryan EK, Khvatynets NA, Rostovskaya VV. 在无功能的左肾囊性发育不良伴有输尿管疝的情况下的右肾交叉性异位肾. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2023;13(1):95–104. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1488>

收到: 17.01.2023

接受: 22.02.2023

发布日期: 28.03.2023

ВВЕДЕНИЕ

Перекрестная дистопия почки — редкий тип врожденной аномалии, характеризуется смещением почки на противоположную сторону. Протекает бессимптомно, диагностируется случайно при ультразвуковом исследовании (УЗИ), может быть предрасполагающим фактором развития инфекции мочевых путей, малигнизации. Наименее распространенная форма — дистопированная почка, расположена сверху и нижним полюсом сращена с верхним полюсом ортотопической почки.

Кистозной трансформации обычно подвержена паренхима перекрестно эктопированной почки при нормально сформированной ортотопической.

Представляем клинический случай нормально сформированной перекрестно дистопированной почки со сращением ее нижним полюсом с кистозно дисплазированной ортотопической почкой, ассоциированной с уретероцеле.

ОПИСАНИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

В Детскую городскую клиническую больницу № 9 им. Г.Н. Сперанского Москвы госпитализирована девочка 8 сут жизни. Из анамнеза известно, что беременность наступила в результате экстракорпорального оплодотворения (мужской фактор), роды преждевременные на 35–36-й неделе, оперативные путем кесарева сечения. Пренатально во втором триместре была диагностирована агенезия правой почки, кистозная дисплазия левой. В связи с риском развития острого почечного повреждения переведена из родильного дома для обследования и определения тактики лечения.

По данным УЗИ мочевыделительной системы выявлены эхопризнаки агенезии правой почки, викарной гипертрофии единственной левой почки с ровными, четкими контурами, с очаговой кистозной трансформацией ее нижнего полюса (анэхогенные округлые образования диаметром 2–20 мм) при хорошей кортико-медуллярной дифференцировке паренхимы верхнего, с расширением левого мочеточника на всем протяжении до 11–12 мм, уретероцеле слева с тонкими стенками, размерами 18 × 22 мм. Правая почка в типичном месте не определялась, мочеточник не визуализировался.

На основании ультразвуковых данных установлен предварительный диагноз: «Агенезия правой почки, удвоение левой почки, кистозная дисплазия и уретерогидронефроз нижней половины удвоенной (?) левой почки, уретероцеле слева».

С целью восстановления оттока мочи и функции нижней половины предположительно удвоенной левой почки была проведена цистоуретроскопия. При цистоскопии справа в типичном месте расположено правильно сформированное устье мочеточника, свободно проходимо для проводника. Слева выявлено больших размеров

уретероцеле, занимающее 1/2 объема мочевого пузыря. Устье левого мочеточника визуализировать не удалось. С помощью гольмиевого лазера в уретероцеле, ближе к шейке мочевого пузыря, сформировано искусственное устье, через него введен цистоскоп, визуализирован вход в нерасширенный мочеточник. Мочевой пузырь дренирован постоянным уретральным катетером Фолея 6 Ch/Fr.

При повторном УЗИ мочевой системы через 3 сут после вмешательства диаметр левого мочеточника уменьшился до 6 мм, сокращения размеров чашечно-лоханочной системы нижней половины левой удвоенной почки (?) не произошло. Возникло предположение, что при эхографии мы видим не элементы расширенной собирательной системы, а кистозные образования, тем более что достоверно определить наличие паренхимы в области нижнего полюса почки при УЗИ не удалось.

Пациентка выписана домой на постоянном уретральном катетере на медицинскую паузу для продленной декомпрессии мочевых путей.

Амбулаторно получала уросептическую терапию, однако в возрасте 9 мес. была госпитализирована по экстренным показаниям в связи с клиникой фебрильной инфекции мочевых путей. При цистографии данных о наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса не получено.

Была проведена компьютерная томография (КТ) органов мочевой системы с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и 3D-реконструкцией. КТ-картина соответствовала перекрестной дистопии правой почки со сращением нижним полюсом с кистозно-дисплазированной левой почкой. На серии томограмм в аксиальной проекции до и после контрастного усиления визуализация правых почечной артерии и вены отсутствовала. Слева в типичном месте располагалась почка, увеличенная в размерах до 53 × 37 × 44 мм, определялись два ее фрагмента: верхний — эктопическая почка, с сохраненной паренхимой и отсутствием расширения чашечно-лоханочной системы, мочеточник прослеживается на всем протяжении с наличием перекреста на уровне бифуркации аорты и впадением в мочевой пузырь справа; нижний — ортотопическая почка, размерами 24 × 18 мм, диспластичная, с отсутствием паренхимы и наличием кист диаметром 3–8 мм. К 7-й минуте контрастирование левого мочеточника не получено (рис. 1).

В условиях операционной проведена повторная цистоскопия (рис. 2), уретра проходима для операционного цистоскопа 9,5 Ch. В мочевом пузыре справа в типичном месте расположено устье, проходимо для проводника (устье перекрестно дистопированной правой почки). Слева расположено спавшееся уретероцеле, в основании которого визуализировано искусственное устье. На стенке спавшегося уретероцеле также расположено естественное левое устье, через которое по проводнику в мочеточник введен катетер 5 Ch/Fr.

Под рентгенологическим контролем (С-дуга) проведена ретроградная уретеропиелогрфия — по раннее

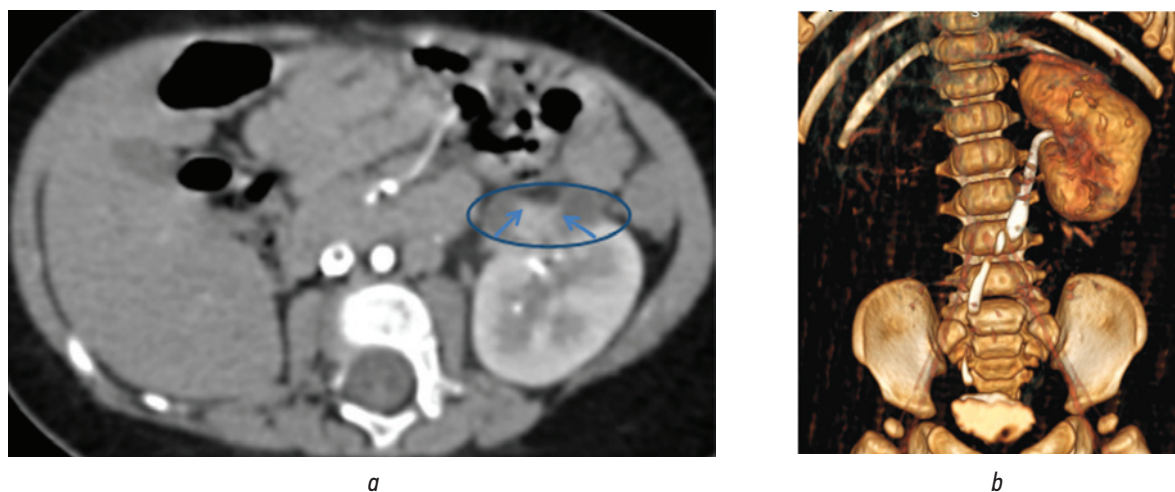


Рис. 1. Компьютерная томография: *a* — аксиальная проекция (кистозные элементы внутри эллипса); *b* — 3D-реконструкция
Fig. 1. Computed tomography: *a* — axial projection (cystic elements inside ellipse); *b* — 3D reconstruction

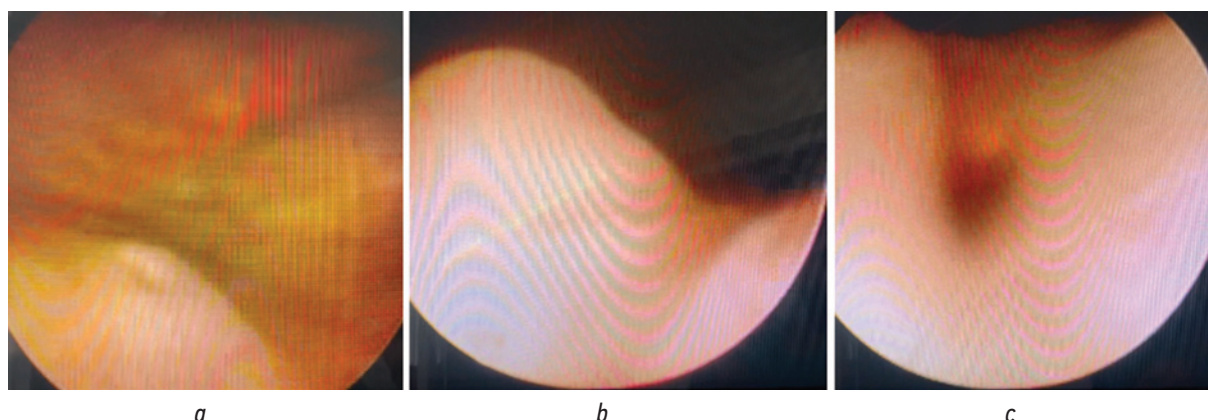


Рис. 2. Цистоскопическая картина после рассечения уретоцеле: *a* — устье правой перекрестно дистопированной почки; *b* — спавшееся уретоцеле; *c* — искусственно созданное устье левого мочеточника в основании уретоцеле
Fig. 2. Cystoscopic picture after dissection of the ureterocele: *a* — the mouth of the right cross-dystopian kidney; *b* — dormant ureterocele; *c* — artificially created mouth of the left ureter at the base of the ureterocele

установленному мочеточниковому катетеру введено 5 мл контрастного вещества (йопромид), получено контрастирование мочеточника и собирательной системы левой почки без четкой дифференциации лоханки и чашечек (рис. 3).

Форма порока у данного пациента схематично представлена на рис. 4.

Учитывая тяжесть порока, осложненного инфекцией мочевых путей, сформулированы показания для лапароскопической нефруретерэктомии нефункционирующей ортотопической почки с кистозно-измененной паренхимой. Перед операцией проведена установка высокого стента 5 Ch/Fg в лоханку правой перекрестно дистопированной почки для ее идентификации. При лапароскопии диагноз подтвержден. Ортотопическая левая почка представлена конгломератом кист, размерами 3–10 мм, интимно связанных с паренхимой перекрестно дистопированной правой почки в области нижнего полюса. Выделены два мочеточника, один из которых, катетеризированный стентом, от правой почки нормального диаметра (рис. 5).



Рис. 3. Ретроградная уретеропиелография с контрастированием мочеточника и собирательной системы левой ортотопической нефункционирующей почки
Fig. 3. Retrograde ureteropyelography with a contrast of the ureter and the collecting system of the left orthotopic non-functioning kidney

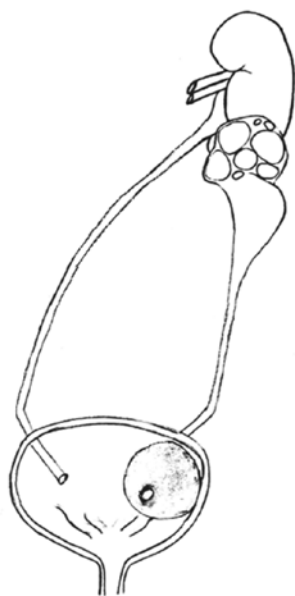


Рис. 4. Схема порока — гетеролатеральная (перекрестная) дистопия правой почки со сращением с нефункционирующей кистозно-измененной ортотопической левой почкой, ассоциированной с уретероцеле

Fig. 4. The scheme of the defect is a heterolateral (cross) dystopia of the right kidney with fusion with a nonfunctioning cystically altered orthotopic left kidney associated with a ureterocele

Мочеточник кистозно-измененной левой почки диаметром 3–4 мм, с истонченной стенкой, выделен на протяжении от лоханки до места впадения в мочевой пузырь, иссечен. Кистозно-измененная левая почка прецизионно отделена от перекрестно эктопированной и удалена.

Послеоперационный период протекал гладко. Мочеточниковый стент удален на 5-е сутки. Пациентка получала антибактериальную терапию в течение 7 сут. После выписки из стационара проводилось противорецидивное лечение уросептиками в течение 2 мес.

Морфологическая картина биопсийного материала соответствовала установленному диагнозу, отмечена гипоплазия мышечных слоев и перимускулярный склероз стенки левого мочеточника.

Через год после операции при УЗИ: забрюшинно слева определяется правая дистопированная почка, увеличенная в размерах до 70 × 40 × 45 мм, собирательная система почки и мочеточник не расширены. Кортико-медуллярная дифференцировка выражена хорошо, толщина паренхимы 16–17–16 мм. При доплеровском исследовании кровотока не обеднен, прослеживается до капсулы. По данным статической нефросцинтиграфии с Технемек, 99mTc-ДМСА (меченый технецием димеркаптосукцинат, ОАО "Диамед", Россия) — паренхима почки без достоверных очаговых изменений. Объем функционирующей паренхимы не снижен. Индекс интегрального захвата радиофармпрепарата (РФП) — 96. Воспалительных изменений в анализах мочи не выявлено. В настоящее время ребенок полностью социально адаптирован и находится под наблюдением.

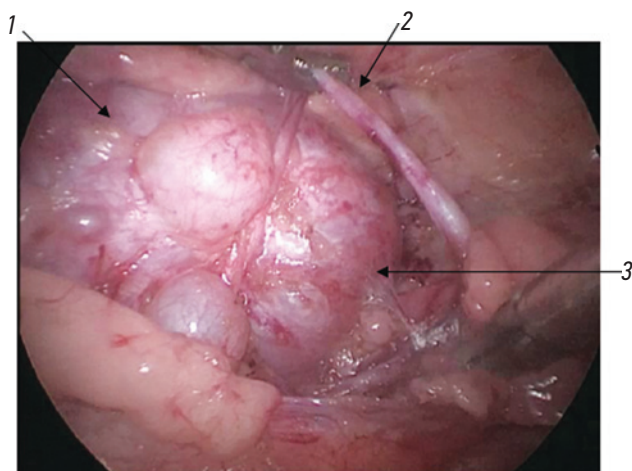


Рис. 5. Лапароскопическая картина: 1 — левая кистозно-дисплазированная почка; 2 — левый мочеточник; 3 — нижний полюс правой дистопированной почки

Fig. 5. Laparoscopic picture: 1 — left cystic dysplastic kidney; 2 — left ureter; 3 — lower pole of the right dystopian kidney

ОБСУЖДЕНИЕ

Термин «дистопия (эктопия) почки» — подразумевает аномальное (неправильное) ее положение. Дистопия может быть гомолатеральной или перекрестной (гетеролатеральной) без сращения и со сращением почек.

Перекрестная дистопия — редкий тип врожденной аномалии, характеризуется смещением почки на противоположную сторону, вследствие чего обе почки оказываются расположенными с одной стороны и примерно в 85 % таких случаев может наблюдаться слияние их паренхимы [1].

Дистопии возникают на ранних этапах внутриутробного развития при нарушении нормального восхождения постоянной или окончательной почки из таза в поясничную область (к 8-й неделе гестации). Точный механизм развития аномалий слияния почек до конца не изучен, было выдвинуто несколько теорий. Механическая теория предполагает, что ненормальное положение артерии пуповины может привести к аномальной миграции одной из почек в контралатеральную сторону, следуя по пути наименьшего сопротивления (перекрестная почечная эктопия). Согласно теории аномального каудального вращения слияние происходит из-за бокового сгибания и вращения хвостового конца эмбриона, нарушающего взаиморасположение метанефрогенной бластемы (нефрогенных тяжей) и зачатка мочеточника, являющегося ответвлением мезонефрального протока [2]. Дистальный изогнутый конец позвоночного столба позволяет одному из мочеточниковых зачатков пересечь среднюю линию и приводит к его внедрению в несегментированную метанефрическую мезодерму противоположной стороны. Определенное значение в формировании данного порока могут иметь тератогенные и генетические факторы,

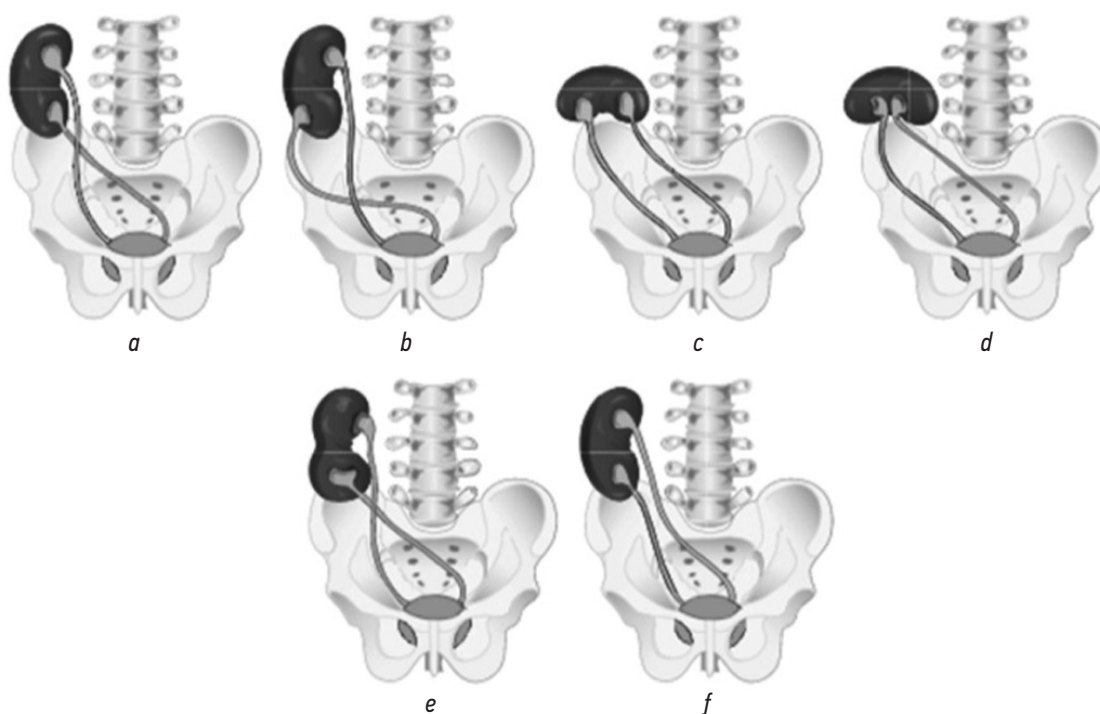


Рис. 6. Подтипы сращения при перекрестной эктопии почек по классификации McDonald and McClellan [7]: (a) нижняя перекрестно-сросшаяся почечная эктопия; (b) сигмовидная или S-образная почка; (c) комовидная почка; (d) дисковидная почка; (e) L-образная почка; (f) верхняя перекрестно-сросшаяся почечная эктопия

Fig. 6. Six anatomical variations (types) of crossed fused renal ectopia, McDonald and McClellan classification: (a) inferior crossed renal ectopia, (b) sigmoid or S-shaped kidney, (c) lump kidney, (d) disc kidney, (e) L-shaped kidney, and (f) superior crossed fused renal ectopia

поскольку некоторые аномалии слияния почек встречаются у однояйцевых близнецов и сибсов [3].

Перекрестная дистопия почки протекает бессимптомно (клинические признаки присутствуют у менее 1 % пациентов) и, как правило, диагностируется случайно на скрининговом УЗИ, проводимом в декретированные сроки (18–20 нед. беременности), или после рождения [4].

В связи с редкостью патологии (1 : 1000–7500 новорожденных, чаще встречается у мальчиков — 3 : 2) из-за отсутствия при УЗИ одной из почек в типичном месте устанавливают диагноз агенезии или аплазии. Значение ранней диагностики этой аномалии трудно переоценить — перекрестная дистопия почки может быть predisposing фактором обструкции и развития инфекции мочевых путей и, реже, малигнизации [5].

Гетеролатеральная дистопия со сращением почек происходит в 85 % случаев [1], причем перекрестной эктопии чаще подвержена левая почка, прилежащая к нижнему полюсу нормально расположенной правой [6]. По классификации McDonald and McClellan [7], выделяют 6 подтипов сращения при перекрестной дистопии почки (рис. 6) [8].

Шестой (f) подтип (верхняя перекрестно-сросшаяся почечная эктопия) — наименее распространенный — эктопированная почка расположена сверху и ее нижний полюс сливается с верхним полюсом ортотопической почки. В литературе подобная аномалия

с нормальной структурой и функцией почки описана в двух случаях [9].

Мутации в генах, кодирующих ядерный фактор гепатоцитов (*HNFF-1 β /TCF2*), который играет решающую роль в процессе онтогенеза в виде непосредственного участия в развитии нефрона и дифференцировке эпителия; цитопатии, вызывающие, в частности, поликистоз почек и нефронофтиз; внутриутробная обструкция/недостаточность уретеро-везикального соустья приводят к метанефрическим мальформациям [10], в 90 % — к кистозным дисплазиям паренхимы почек [11].

Кистозную дисплазию почек иногда ошибочно приравнивают к мультикистозной трансформации; однако их этиопатогенез, клиническое течение и прогноз различны, поэтому крайне важно различать данные структурные аномалии для выбора правильной тактики лечения. В частности, мультикистоз почки характеризуется отсутствием функционирующей паренхимы, полным отсутствием лоханки или наличием ее в виде щелевидного пространства в области «ворот», отсутствием или атрезией мочеточника, гипоплазией почечных артерии и вены [12]. Кистозной дисплазии со снижением или отсутствием функции чаще подвержена перекрестно дистопированная почка, в то время как контралатеральная, типично расположенная почка, развивается правильно. Только в двух публикациях мы встретили сочетание правильно сформированной эктопической почки и кистозной дисплазии ортотопической [13, 14], однако

в описанных случаях эктопированная почка располагалась типично в области нижнего полюса ортотопической почки.

Кистозная дисплазия почечной паренхимы с отсутствием функции, несмотря на наличие сформированного мочеточника, крайне редко сочетается с уретероцеле — кистозным выбуханием терминального отдела мочеточника. R. Chwalla и соавт. [15] предположили, что уретероцеле имеет обструктивную этиологию из-за замедленной и неполной реабсорбции мембраны, которая отделяет проксимальный отдел первичного мочеточника от мезонефрического протока эмбриона. Формирование уретероцеле и расширение верхних мочевых путей взаимосвязано и приводит к снижению функции почки без ее улучшения во многих случаях после инцизии уретероцеле и восстановления уродинамики в раннем постнатальном периоде [15].

В отечественной и зарубежной литературе мы не встретили описания случаев из практики, когда ортотопическая кистозно-дисплазированная почка с отсутствием функции, ассоциированная с патологией уретеро-везикального сегмента (уретероцеле), была сращена с нижним полюсом перекрестно дистопированной нормально сформированной почки.

Диагностировать столь сложную форму порока можно в условиях специализированных клиник. Наиболее полную картину о форме патологии и особенностях ангиоархитектоники дает КТ с контрастированием. Однако применение этого метода у детей раннего возраста сопряжено с лучевой нагрузкой и необходимостью проведения общей анестезии. Кроме того, морфофункциональная незрелость паренхимы почек не позволяет объективно оценить реálnую функцию у пациентов первых месяцев жизни. Несмотря на это, проведение КТ с контрастированием при первой госпитализации в возрасте 8 дней позволило бы не подвергать ребенка длительному ношению уретрального катетера в надежде на восстановление функции нижней половины предполагаемо удвоенной почки.

Пациентам женского пола необходимо длительное катетерное наблюдение для контроля пассажа мочи из перекрестно дистопированной почки во время беременности.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Перекрестная дистопия почки со сращением с кистозно-дисплазированной ортотопической почкой и сформированным уретероцеле — редкая врожденная аномалия, требующая составления индивидуального плана лечения, основанного на преобладающей урологической аномалии и функциональном статусе. Хирургическое пособие должно быть ориентировано на симптоматическую урологическую проблему с акцентом на сохранение функции почек.

Описание данного клинического случая может способствовать правильной, своевременной диагностике столь редкой патологии, выбору оптимального способа хирургической коррекции и предотвращению возможных осложнений.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого автора: Г.И. Кузовлева — курация, хирургическое лечение пациента, сбор и анализ литературных источников, подготовка и написание текста статьи; В.В. Рогожина — иллюстрация статьи, обзор литературы, сбор и анализ литературных источников, написание текста и редактирование статьи; В.В. Ростовская — обзор литературы, сбор и анализ литературных источников, написание текста и редактирование статьи; О.В. Староверов — написание текста и редактирование статьи; Э.К. Айрян — написание текста и редактирование статьи; Н.А. Хватынец — хирургическое лечение пациента, подготовка и написание текста статьи.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении поисково-аналитической работы и подготовке рукописи.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study. The contributions of each author: G.I. Kuzovleva — curation, surgical treatment of the patient, collection and analysis of literary sources, preparation and writing of the text of the article; V.V. Rogozhina — literature review, collection and analysis of literary sources, writing and editing of the article, illustration of the article; V.V. Rostovskaya — literature review, collection and analysis of literary sources, writing and editing of the article; O.V. Staroverov — writing and editing of the article; E.K. Ayryan — writing and editing of the article; N.A. Khvatynets — surgical treatment of the patient, preparing and writing of the text of the article.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This publication was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Barakat A.J., Drougas J.G. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies // *Urology*. 1991. Vol. 38, No. 4. P. 347–350. DOI: 10.1016/0090-4295(91)80150-6
2. Sarhan O., El Helaly A., Al Otay A., et al. Crossed fused renal ectopia: Diagnosis and prognosis as a single-center experience // *J Pediatr Surg*. 2021. Vol. 56, No. 9. P. 1632–1637. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.08.030
3. Benz-Bohm G. Anomalies of Kidney Rotation, Position and Fusion. Fötter R., editor. *Pediatric uro radiology*. 2nd ed. Berlin: Springer, 2008. P. 81–88. DOI: 10.1007/978-3-540-33005-9_4
4. Guarino N., Tadini B., Camardi P., et al. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia // *J Urol*. 2004. Vol. 172, No. 4-2. P. 1757–1759. DOI: 10.1097/01.ju.0000138376.93343.74
5. Boyan N., Kubat H., Uzum A. Crossed renal ectopia with fusion: Report of two patients // *Clin Anat*. 2007. Vol. 20, No. 6. P. 699–702. DOI: 10.1002/ca.20464
6. Loganathan A.K., Bal H.S. Crossed fused renal ectopia in children: a review of clinical profile, surgical challenges, and outcome // *J Pediatr Urol*. 2019. Vol. 15, No. 4. P. 315–321. DOI: 10.1016/j.jpuro.2019.06.019
7. McDonald J.H., McClellan D.S. Crossed renal ectopia // *Am J Surg*. 1957. Vol. 93, No. 6. P. 995–1002. DOI: 10.1016/0002-9610(57)90680-3
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 Rep Nephrol*. 2015. Vol. 2015. ID 742419. DOI: 10.1155/2015/742419
9. Somiya S., Takahashi T., Ito K., et al. Retrograde ureteroscopic lithotripsy in cross-fused renal ectopia // *IJU Case Rep*. 2021. Vol. 4, No. 4. P. 232–234. DOI: 10.1002/iju5.12295
10. Bernstein J. Developmental abnormalities of the renal parenchyma-renal hypoplasia and dysplasia // *Pathol Ann*. 1968. Vol. 3. P. 213–247.
11. Meyers M.L., Treece A.L., Brown B.P., Vemulakonda V.M. Imaging of fetal cystic kidney disease: multicystic dysplastic kidney versus renal cystic dysplasia // *Pediatr Radiol*. 2020. Vol. 50, No. 13. P. 1921–1933. DOI: 10.1007/s00247-020-04755-5
12. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Кистозные болезни почек у детей (обзор литературы) // *Нефрология*. 2012. Т. 16, № 3–2. С. 34–47. DOI: 10.24884/1561-6274-2012-16-3/2-34-47
13. Tang L., Koshy J., Spevak M.R., et al. Diagnosis of Rare Association of Orthotopic Multicystic Dysplasia with Crossed Fused Renal Ectopia // *Case Rep Urol*. 2014. Vol. 2014. ID 140850. DOI: 10.1155/2014/140850
14. Caldamone A.A., Rabinowitz R. Crossed fused renal ectopia, orthotopic multicystic dysplasia and vaginal agenesis // *J Urol*. 1981. Vol. 126, No. 1. P. 105–107. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)54401-8
15. Chwalla R. Eine bemerkenswerte Anomalie der Harnblase bei einem menschlichen Embryo von 32,5 mm St.Sch.L. // *Virchows Arch path Anat*. 1927. Vol. 263. P. 632–648. DOI: 10.1007/BF01890060

REFERENCES

1. Barakat AJ, Drougas JG. Occurrence of congenital abnormalities of kidney and urinary tract in 13,775 autopsies. *Urology*. 1991;38(4):347–350. DOI: 10.1016/0090-4295(91)80150-6
2. Sarhan O, El Helaly A, Al Otay A, et al. Crossed fused renal ectopia: Diagnosis and prognosis as a single-center experience. *J Pediatr Surg*. 2021;56(9):1632–1637. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.08.030
3. Benz-Bohm G. Anomalies of Kidney Rotation, Position and Fusion. Fötter R., editor. *Pediatric uro radiology*. 2nd ed. Berlin: Springer, 2008. P. 81–88. DOI: 10.1007/978-3-540-33005-9_4
4. Guarino N, Tadini B, Camardi P, et al. The incidence of associated urological abnormalities in children with renal ectopia. *J Urol*. 2004;172(4-2):1757–1759. DOI: 10.1097/01.ju.0000138376.93343.74
5. Boyan N, Kubat H, Uzum A. Crossed renal ectopia with fusion: Report of two patients. *Clin Anat*. 2007;20(6):699–702. DOI: 10.1002/ca.20464
6. Loganathan AK, Bal HS. Crossed fused renal ectopia in children: a review of clinical profile, surgical challenges, and outcome. *J Pediatr Urol*. 2019;15(4):315–321. DOI: 10.1016/j.jpuro.2019.06.019
7. McDonald JH, McClellan DS. Crossed renal ectopia. *Am J Surg*. 1957;93(6):995–1002. DOI: 10.1016/0002-9610(57)90680-3
8. Akdogan L, Oguz AK, Ergun T, Ergun I. The Rarest of the Rare: Crossed Fused Renal Ectopia of the Superior Ectopia Type. *Case Rep Nephrol*. 2015;2015:742419. DOI: 10.1155/2015/742419
9. Somiya S, Takahashi T, Ito K, et al. Retrograde ureteroscopic lithotripsy in cross-fused renal ectopia. *IJU Case Rep*. 2021;4(4):232–234. DOI: 10.1002/iju5.12295
10. Bernstein J. Developmental abnormalities of the renal parenchyma-renal hypoplasia and dysplasia. *Pathol Ann*. 1968;3:213–247.
11. Meyers ML, Treece AL, Brown BP, Vemulakonda VM. Imaging of fetal cystic kidney disease: multicystic dysplastic kidney versus renal cystic dysplasia. *Pediatr Radiol*. 2020;50(13):1921–1933. DOI: 10.1007/s00247-020-04755-5
12. Андреева EF, Савенкова ND. Cystic kidney disease in childhood (review of literature). *Nephrology (Saint-Petersburg)*. 2012;16(3-2):34–47. (In Russ.) DOI: 10.24884/1561-6274-2012-16-3/2-34-47
13. Tang L, Koshy J, Spevak MR, et al. Diagnosis of Rare Association of Orthotopic Multicystic Dysplasia with Crossed Fused Renal Ectopia. *Case Rep Urol*. 2014;2014:140850. DOI: 10.1155/2014/140850
14. Caldamone AA, Rabinowitz R. Crossed fused renal ectopia, orthotopic multicystic dysplasia and vaginal agenesis. *J Urol*. 1981;126(1):105–107. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)54401-8
15. Chwalla R. Eine bemerkenswerte Anomalie der Harnblase bei einem menschlichen Embryo von 32,5 mm St.Sch.L. *Virchows Arch path Anat*. 1927;263:632–648. DOI: 10.1007/BF01890060

ОБ АВТОРАХ

Галина Игоревна Кузовлева, канд. мед. наук, врач – детский уролог-андролог; ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. проф. Л.П. Александрова; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5957-7037>; eLibrary SPIN: 7990-4317; e-mail: dr.gala@mail.ru

***Вероника Владимировна Рогожина**, студентка; адрес: Россия, 119991, Москва, ул. Трубевская, д. 8/2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9229-8745>; e-mail: rogozhina_v_v@student.sechenov.com

Олег Васильевич Староверов, канд. мед. наук, заведующий отделением урологии-андрологии № 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9528-7056>; eLibrary SPIN: 5517-1191; e-mail: staroverov2002@mail.ru

Эдуард Каренович Айрян, канд. мед. наук, доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. проф. Л.П. Александрова; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8267-0205>; eLibrary SPIN: 9226-2200; e-mail: edikayryan@mail.ru

Николай Алексеевич Хватынец, канд. мед. наук, врач – детский уролог-андролог; ассистент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. проф. Л.П. Александрова; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9007-6265>; eLibrary SPIN: 9082-7118; e-mail: dr.khvatynets@mail.ru

Вера Васильевна Ростовская, д-р мед. наук, профессор кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. проф. Л.П. Александрова; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3718-8911>; eLibrary SPIN: 6989-5041; e-mail: rostovskaya_vera@mail.ru

AUTHORS INFO

Galina I. Kuzovleva, MD, Cand. Sci. (Med.), paediatric urologist; assistant of the L.P. Alexandrov Department of pediatric surgery, urology and andrology; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5957-7037>; eLibrary SPIN: 7990-4317; e-mail: dr.gala@mail.ru

***Veronika V. Rogozhina**, student; address: 8/2 Trubetskaya st., Moscow, 119991, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9229-8745>; e-mail: rogozhina_v_v@student.sechenov.com

Oleg V. Staroverov, MD, Cand. Sci. (Med.), head of urological and andrological Department No. 2; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9528-7056>; eLibrary SPIN: 5517-1191; e-mail: staroverov2002@mail.ru

Eduard K. Ayryan, MD, Cand. Sci. (Med), assistant professor of the L.P. Alexandrov Department of Pediatric Surgery, Urology and Andrology; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8267-0205>; eLibrary SPIN: 9226-2200; e-mail: edikayryan@mail.ru

Nikolay A. Khvatynets, MD, Cand. Sci. (Med), pediatric urologist; assistant of the L.P. Alexandrov Department of Pediatric Surgery, Urology and Andrology; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9007-6265>; eLibrary SPIN: 9082-7118; e-mail: dr.khvatynets@mail.ru

Vera V. Rostovskaya, MD, Dr. Sci. (Med.), professor of the Department of Pediatric Surgery, Urology and Andrology; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3718-8911>; eLibrary SPIN: 6989-5041; e-mail: rostovskaya_vera@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author