

Чуб О.І.^{1,2} , Решетняк С.О.³ , Думанський Ю.В.⁴ , Мальцев А.В.³ 

¹Медичний центр «Рішон», м. Харків, Україна

²Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків, Україна

³Навчально-науковий медичний центр «Університетська клініка» Харківського національного медичного університету, м. Харків, Україна

⁴Інститут експериментальної патології, онкології і радіобіології ім. Р.Є. Кавецького НАН України, м. Київ, Україна

Гідронефротична форма мультикістозної дисплазії нирки, що ускладнилась септичним пієлонефритом: клінічний випадок у дорослої людини

For citation: Počki. 2022;11(2):113-120. doi: 10.22141/2307-1257.11.2.2022.369

Резюме. Мультикістозна диспластична нирка (МКДН) — це рідкісна вада розвитку структури ниркової паренхіми, що характеризується наявністю множинних не сполучених між собою кіст різного розміру, розділених диспластичною паренхімою, які поглинають кору нирки, що призводить до розвитку нефункціонуючої нирки з відсутністю нормальної архітектоніки чашко-мискової системи. Захворюваність на МКДН становить приблизно 1 : 4300 новонароджених, при цьому чоловіки хворіють частіше, ніж жінки. У пацієнтів із МКДН було описано безліч супутніх аномалій сечовивідних шляхів, частіше — контралатеральної нирки. Найбільш значущим урологічним дефектом є міхурово-сечовідний рефлюкс контралатеральної нирки. У нашому клінічному випадку саме мультикістозна диспластична нирка ускладнилась гідронефротичною трансформацією і септичним обструктивним пієлонефритом, що розвинулись на тлі не діагностованого вазоренального конфлікту.

Ключові слова: мультикістозна диспластична нирка; гідронефроз; ускладнений пієлонефрит; нефротомія; антибактеріальні препарати

Кістозні захворювання нирок у дорослих — це гетерогенна група захворювань, що характеризуються наявністю множинних кіст у нирках [1]. Ці захворювання класифікують на спадкові, набуті або кістозні хвороби, що розвиваються, на підставі їх патогенезу. **Спадкові захворювання** включають автосомно-домінантний полікістоз нирок, медулярно-кістозну хворобу нирок, хворобу фон Гіппеля — Ліндау і туберозний склероз. **Набуті стани** включають кістозну хворобу нирок, що розвивається в пацієнтів з термінальною стадією ниркової недостатності. **Кістозні захворювання нирок, що розвиваються**, включають локалізовану кістозну хворобу нирок, мультикістозну диспластичну нирку й медулярну губчасту нирку. Останніми роками виявлено багато молекулярних і клітинних механізмів, що беруть участь у патогенезі кістозних захворювань нирок

[2–4]. Спадкові кістозні захворювання нирок характеризуються генетичними мутаціями, які призводять до дефектів у структурі й порушення функції первинних війок епітеліальних клітин ниркових каналців, аномальної проліферації епітелію каналців і підвищеної секреції рідини, що в кінцевому підсумку призводить до розвитку кіст нирки. Краще розуміння цих патофізіологічних механізмів на сьогодні є основою для розробки більш цільового лікування цих розладів. Візуалізація поперечного зрізу надає корисну інформацію щодо діагностики, спостереження, прогнозування й оцінки відповіді на лікування при кістозних захворюваннях нирок [1, 5, 6]. Диференціальну діагностику кістозних захворювань нирок подано в табл. 1.

Мультикістозна диспластична нирка (МКДН) — це дисплазія нирок, що характеризується наявністю мно-

© 2022. The Authors. This is an open access article under the terms of the [Creative Commons Attribution 4.0 International License, CC BY](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which allows others to freely distribute the published article, with the obligatory reference to the authors of original works and original publication in this journal.

Для кореспонденції: Чуб Ольга Ігорівна, кандидат медичних наук, нефролог, доцент кафедри кардіології, терапії та нефрології, Харківська медична академія післядипломної освіти, вул. Амосова, 58, м. Харків, 61176, Україна; e-mail: redact@i.ua

For correspondence: Olga Chub, PhD, nephrologist, assistant professor, Dep. of Cardiology, Therapy and Nephrology, Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Amosova st., 58, Kharkiv, 61176, Ukraine; e-mail: redact@i.ua

Full list of authors information is available at the end of the article.

жинних, не сполучених між собою кіст різного розміру, розділених диспластичною паренхімою, які поглинають кору нирки, що призводить до розвитку нефункціонуючої нирки з відсутністю нормальної архітекτονіки чашко-мискової системи. Це рідкісна вада розвитку, яка за класифікацією належить до вад розвитку структури ниркової паренхіми, що пов'язано з атрезією системи зачатків сечоводу на метанефральній стадії розвитку матки з порушенням нормального нефрогенезу [7]. Захворюваність на МКДН становить приблизно 1 : 4300 новонароджених, при цьому чоловіки хворіють частіше, ніж жінки. МКДН може бути сімейним захворюванням, але найчастіше виникає спорадично. Більшість випадків МКДН виявляються під час ультразвукового дослідження плода, і про них повідомляють вже на 15-му тижні вагітності. Дослідження показали, що

МКДН виникає у 53 % випадків у лівій нирці й у 47 % випадків — у правій нирці [7–9].

МКДН може бути односторонньою, двосторонньою або сегментарною і може додатково класифікуватися як проста чи складна. Проста МКДН визначається як одностороння дисплазія з нормальною контралатеральною ниркою, але з компенсаторною гіпертрофією контралатеральної нирки і без супутніх сечостатевих аномалій. Складна МКДН визначається як двостороння дисплазія контралатеральної нирки або сечостатеві аномалії. МКДН можуть бути пов'язані з низкою інших дефектів, що включають ротаційні або позиційні аномалії, гіпоплазію, ділянку дисплазії, міхурово-сечовідний рефлюкс, уретероцеле, обструкцію мисково-сечовідного сегмента. Міхурово-сечовідний рефлюкс є найбільш поширеною нирковою аномалією в пацієнтів

Таблиця 1. Диференціальна діагностика кістозних захворювань нирок

Захворювання	Тип успадкування	Сімейний анамнез	Клінічні прояви
Автосомно-рецесивний полікістоз нирок	АР	Брати і сестри (25 %)	~ 1 із 20 000. Неонатальна смертність у 30 %; фенотип Поттера; біліарна дисгенезія (вроджений фіброз печінки, дилатація внутрішньопечінкових жовчних проток), що призводить до портальної гіпертензії і холангіту
Ниркові кісти й MODY5	АД	De novo мутації (часто делеції) у 50 %	Ниркові кісти або вади розвитку у 90 %, цукровий діабет — у 45 %, гіпомагніємія — у 40 %, аномалії розвитку сечостатевих шляхів — у 20 %, гіперурикемія — у 20 %, підвищення рівня печінкових ферментів — у 15 %
Комплекс туберозного склерозу	АД	Відсутній у двох третин сімей	~ 1 із 10 000 живонароджених. Ураження шкіри (ангіофіброми обличчя, навколонігтьова фіброма, гіпомеланотичні плями, шагреневі плями) > 90 %; церебральна патологія (кортикальний бугор, субependимальна гігантоклітинна астроцитоматоз) — 90 %; ниркова (полікістоз нирок, ангіоміоліптоми) — 50–70 %; гамартоми сітківки — 50 %; лімфангіолейоміоматоз
PKD1-TSC contiguous gene syndrome	АД	Часто спонтанна поява	Тяжкий АДПКН у ранньому віці, полікістозні нирки з нирковими ангіоміоліптомами, часто з'являється після першого року життя
Хвороба фон Гіппеля — Ліндау	АД	Мутації de novo у 20 %	~ 1 із 36 000. Мозочкова й спінальна гемангіобластома; ангіоми сітківки; серозні цистаденоми й нейроендокринні пухлини підшлункової залози; феохромоцитоматоз; карцинома нирок
Медулярно-кістозна хвороба нирок	АД	Рідко	Повільно прогресуюче захворювання нирок; медулярні кісти (але рідко в сім'ях із МКХН 2-го типу [тепер відомий як ADTKD-UMOD]); гіперурикемія і подагра при медулярно-кістозній хворобі нирок 2-го типу (тепер відома як ADTKD-UMOD); нирки від маленького до нормального розміру
Медулярна губчаста нирка	Невідомо	Повідомляється про сімейну кластеризацію	~1 на 5000. Медулярний нефрокальциноз; камені в нирках
Прості ниркові кісти	Набуті	Ні	Звичайні; збільшення кількості й розмірів з віком; нормальна функція нирок; нирки нормального розміру
Набута кістозна хвороба нирок	Набуті	Ні	Часто зустрічається в пацієнтів з хронічною нирковою недостатністю; множинні кісти, пов'язані з нормальними або зменшеними розмірами нирок

Примітки: АР — автосомно-рецесивний; АД — автосомно-домінантний; MODY5 — цукровий діабет дорослого типу в молодих; МКХН — медулярно-кістозна хвороба нирок; АДПКН — автосомно-домінантний полікістоз нирок.

із МКДН, що зустрічається приблизно у 25 % випадків. Двостороння МКДН несумісна з життям [10–12].

При односторонньому ураженні мультикістозна нирка може не мати клінічної симптоматики й бути випадковою знахідкою.

Клінічний випадок гідронефротичної форми мультикістозної дисплазії нирки, що ускладнилась септичним пієлонефритом, у дорослої людини

Пацієнтка М., 40 років, звернулась на консультацію зі скаргами на лихоманку до 40 °С, нудоту, блювання, наростаючу загальну слабкість, неприємні відчуття в правому боці. Вищезазначені скарги турбують упродовж тижня, самостійно приймала антибіотик ципрофлоксацин 1 г на добу, знеболюючі, антипіретики. Без належного ефекту.

З анамнезу життя відомо: 10 років тому пацієнтка була госпіталізована зі схожими скаргами, діагностовано кісти нирок, стеноз пієлоуретерального сегмента. Була проведена люмботомія, пластика пієлоуретерального сегмента. Виписана, зі слів пацієнтки, у стабільному стані. Після чого упродовж 10 років не обстежувалась, не лікувалась.

Об'єктивно: стан середньої тяжкості — тяжкий, продуктивному контакту пацієнтка доступна, проте на питання відповідає дещо із затримкою. Шкіра бліда. Пальпаторно болючість у правій здухвинній ділянці. Симптом подразнення поперекових м'язів праворуч позитивний. Оцінка показників життєдіяльності: артеріальний тиск 100/70 мм рт.ст., частота серцевих скорочень — 110 уд/хв, частота дихальних рухів — 25/хв.

При ультразвуковому дослідженні: права нирка значно збільшена в розмірах, має численні кістозні порожнини, максимальний розмір до 8,5 × 8,3 см. Уміст

кістозних порожнин — ехо-позитивний. Кортико-медулярна диференціація не простежується. Нирковий синус і паренхіма не диференціюються (рис. 1, 2). Ліва нирка збільшена в розмірах, її об'єм становить 410 см³. Кортико-медулярна диференціація збережена. Товщина паренхіми 26 мм. Чашко-мисковий комплекс — без особливостей.

Дані лабораторних обстежень подано в табл. 2.

З огляду на те, що пацієнтка упродовж 5 діб приймала антибіотик ципрофлоксацин у дозі 1 г, бактеріологічне дослідження крові й сечі є недоцільним.

З урахуванням скарг, даних анамнезу й обстежень був встановлений попередній діагноз: гідронефротична форма мультикістозної дисплазії правої нирки. Ускладнений обструктивний пієлонефрит. Уросепсис.

Пацієнтці в терміновому порядку проведена черешкірна перкутанна нефростомія справа під ультразвуковим і рентгеноскопичним контролем. Під час і після операції ускладнень не зареєстровано. За добу по дренажу евакуйовано до 1000 мл гнійного вмісту, який досліджено бактеріологічно. Виявлено комбінацію збудників, а саме *P.aeruginosa* 10⁷ КУО/мл і *Enterococcus faecalis* 10⁵ КУО/мл.

Згідно з керівництвами ЕАУ з лікування урологічних інфекцій 2022 року, препаратами вибору для лікування ускладнених інфекцій сечових шляхів із системними симптомами є комбінація аміноглікозидів і В-лактамних антибіотиків (рис. 3) [13].

Призначена терапія: гентаміцин 80 мг внутрішньом'язово 2 рази на добу, цефтріаксон в/в краплинно 4 г на добу. Дезінтоксикаційна і симптоматична терапія.

Уже на другу добу після нефростомії і початку антибактеріальної терапії стан пацієнтки мав значну позитивну динаміку: регрес симптомів інтоксикації, максимальна температура тіла не перевищувала 37,8 °С, постоми — гнійний вміст. На 10-ту добу лікування — стан

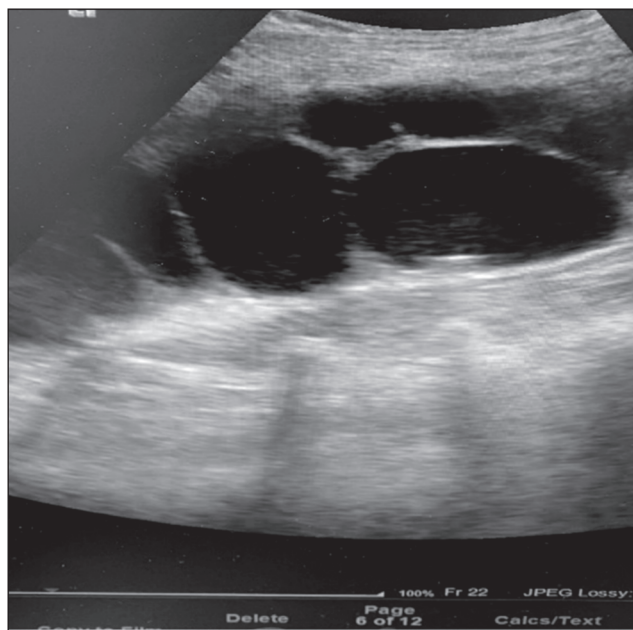


Рисунок 1. УЗД правої нирки. Візуалізуються численні кісти, наповнені гнійним вмістом. Термінальний гідронефроз правої нирки

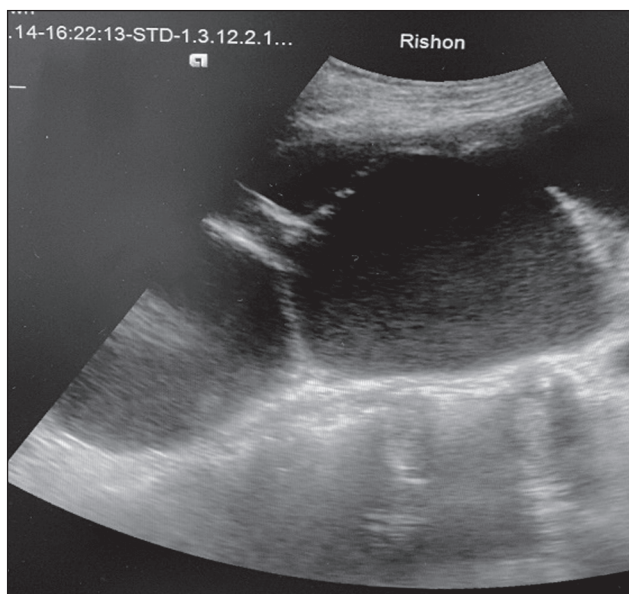


Рисунок 2. УЗД правої нирки. Максимальний розмір кіст до 8,5 × 8,3 см

пацієнтки задовільний, скарг не має. Температура тіла стабільно нормальна, повний регрес інтоксикаційного й болювого синдромів. Динаміка лабораторних показників подана в табл. 3.

Пацієнтці проведена комп'ютерна томографія нирок з уведенням контрастної речовини. Стан після правобічної нефростомії. У правій нирці — множинні кістозні структури. Ниркова паренхіма витончена до 2 мм, архітектоніка порушена, відзначається слабе нерівномірне контрастування паренхіми нирки. Функція нирки не простежується. Сечовід не візуалізується. Надходження контрастної речовини до чашко-мискової системи й сечоводу немає. При проведенні ангіографії ниркових судин виявлено: права ниркова артерія відходить від черевного відділу аорти в типовому місці, діаметр 1,5 мм, аберантна нижньополярна ниркова артерія справа відходить

нижче на 60 мм по передній частині аорти, діаметр 1,3 мм, і живить нижній полюс правої нирки. Ліва нирка та її ангіоархітектоніка — без особливостей (рис. 4–7).

Заключний клінічний діагноз: гідронефротична форма мультикістозної дисплазії правої нирки. Ускладнений обструктивний пієлонефрит. Уросепсис.

Вроджена аномалія розвитку судин правої нирки: аберантна нижньополярна ниркова артерія справа. Вазоренальний конфлікт. Стеноз мисково-сечовідного сегмента правої нирки.

Виписана із стаціонару в задовільному стані з рекомендаціями щодо подальшого хірургічного лікування — нефректомії правої нирки через 1 місяць.

У подальшому в плановому порядку після передопераційної підготовки виконана лапароскопічна нефректомія справа. Час операції становив 68 хв. Рівень

Таблиця 2. Результати обстежень до лікування

Показник (кров)	Результат	Показник (сеча)	Результат
Лейкоцити	16,51 × 10 ⁹ кл/л	Колір	Солом'яний
Гемоглобін	132 г/л	Прозорість	Каламутна
Тромбоцити	411 × 10 ⁹ кл/л	Питома вага	1006
Нейтрофіли	73,7 %	pH	6
Нейтрофіли (абс.)	12,17 × 10 ⁹ кл/л	Білок	0,3 г/л
Лімфоцити	9 %	Нітрити	Не виявлені
Моноцити	14,8 %	Лейкоцити	3830,6/мкл
Еозинофіли	0,2 %	Еритроцити	26,2/мкл
Базофіли	0,6 %	Епітелій	Неплаский 1,6/мкл
ШОЕ	52 мм/год	Циліндри	Гіалінові 2,31/мкл
СРБ	373 мг/л	Бактерії	3418,3/мкл
Біохімія крові			
Креатинін	180 мкмоль/л	Печінкові ферменти	Норма
Сечовина	19 ммоль/л	Калій	4,8 ммоль/л
Натрій	140 ммоль/л	Бікарбонати	18,6

Примітки: тут і в табл. 3: ШОЕ — швидкість осідання еритроцитів; СРБ — С-реактивний білок.

Recommendations	Stength rating
Use the combination of: • amoxicillin plus an aminoglycoside; • a second generation cephalosporin plus an aminoglycoside; • a third generation cephalosporin intravenously as empirical treatment of complicated UTI with systemic symptoms.	Strong
Only use ciprofloxacin proved that the local resistance percentages are < 10 % when: • the entire treatment is given orally; • patients do not require hospitalization; • patient has an anaphilaxis for beta-lactam antimicrobials.	Strong
Do not use ciprofloxacin and other fluoroquinolones for the empirical treatment of complicated UTI in patients from urology department or when patients have used fluoroquinolones in the last six months.	Strong
Manage any urological abnormality and/or underlying complication factors.	Strong

Рисунок 3. Рекомендована терапія ускладнених інфекцій сечових шляхів із системними симптомами (EAU 2022)

інтраопераційної крововтрати — 20 мл. Інтра- і після-операційних ускладнень не зареєстровано.

Гістологічне дослідження: макропрепарат — нирка розміром 12 × 8,5 × 3,5 см, на поверхні тканина неоднорідна, сіро-багряного кольору, з поверхні на більшому протязі визначаються множинні кісти діаметром від 0,2 до 1,5 см сірого кольору, на розрізі вміст серозний, з домішкою пластових мас, стінка гладка, сірого кольору. На розрізі паренхіма різко витончена до 0,2 см, практично не простежується, сіро-білого кольору, визначаються множинні, кістоподібні порожнини, у діаметрі від 1 до 8 см, внутрішня стінка кіст гладка, сірого

кольору, заповнена серозним вмістом, з жовтуватим відтінком.

Мікропрепарат: у досліджуваних препаратах, забарвлених гематоксилін-еозином, тканина нирки представлена безліччю кіст різної величини, розташованих по всій тканині нирки, вистелених сплошним епітелієм. Відзначаються дрібні ділянки з тканини нирки, що зберіглася, з невеликою кількістю клубочків і каналців. У стромі лімфогістіоцитарна інфільтрація. Миска з осередками розростання сполучної тканини, лімфогістіоцитарною інфільтрацією.

Висновок: мультикістозна дисплазія правої нирки.

Таблиця 3. Динаміка лабораторних показників на тлі терапії

Показник	5-та доба	Кінець в/в лікування	При виписці
Кров			
Лейкоцити	10,5 × 10 ⁹ кл/л	8,4 × 10 ⁹ кл/л	7,1 × 10 ⁹ кл/л
Гемоглобін	130 г/л	130 г/л	126 г/л
Тромбоцити	450 × 10 ⁹ кл/л	398 × 10 ⁹ кл/л	390 × 10 ⁹ кл/л
Нейтрофіли	72,4 %	65,2 %	60,4 %
Лімфоцити	10 %	15 %	21 %
ШОЕ	50 мм/год	45 мм/год	40 мм/год
СРБ	180 мг/л	62 мг/л	28 мг/л
Креатинін	164 мкмоль/л	144 мкмоль/л	118 мкмоль/л
Сечовина	14 ммоль/л	10 ммоль/л	6,8 ммоль/л
Бікарбонати	19,6	21,2	21,6
Сеча			
Питома вага	1010	1016	1015
pH	6	5,5	6
Білок	0,3 г/л	0,2 г/л	0,2 г/л
Нітрити	Не виявлені	Не виявлені	Не виявлені
Лейкоцити	3830,6/мкл	1/2 поля зору	8–10 у п/зору
Еритроцити	26,2/мкл	8–10 у п/зору	1–2 у п/зору
Циліндри	Гіалінові 2,31/мкл	Гіалінові 0–1	Гіалінові 0–1
Бактерії	3418,3/мкл	Багато ++++	Не виявлено



Рисунок 4. Мультикістозна диспластична права нирка. Стан після нефростомії. Вікарна гіпертрофія лівої нирки

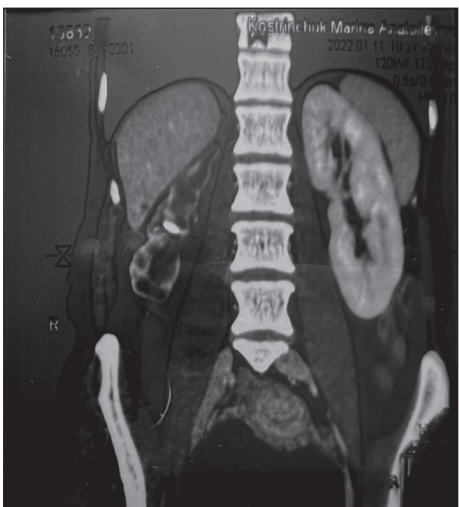


Рисунок 5. Мультикістозна диспластична права нирка. Вікарна гіпертрофія лівої нирки

Обговорення

МКДН зазвичай перебігає безсимптомно й тривалий час може залишатися не діагностованою, до дорослого віку. Більшість людей, які мають МКДН і одну нормально функціонуючу нирку, можуть вести нормальне здорове життя. Мультикістозна диспластична нирка може зберігатися без будь-яких змін, збільшення розмірів або навіть піддаватися спонтанній інволюції [14]. У нашому клінічному випадку в пацієнтки кісти нирок були діагностовані в дорослому віці, при першому епізоді інфекції сечових шляхів (ІСШ).

Деякі дослідження демонструють, що дорослих з неускладненою МКДН краще лікувати консервативно [15]. Існує багато суперечливих даних щодо можливості злоякісного переродження МКДН. Більшість повідомлень про такі випадки були пов'язані з пухлиною Вільмса, нирково-клітинним раком і уротеліальним раком, які розвинулися в пацієнтів із МКДН [12]. Хірургічне втручання при дисплазії нирки потрібне лише тоді, коли збільшена нирка не регресує, викликає обструктивну уропатію, розвивається злоякісне новоутворення або дисплазія нирки стає причиною артеріальної гіпертензії або ІСШ [16]. Оскільки частота ускладнень, таких як артеріальна гіпертензія, злоякісні новоутворення або ІСШ, у випадку МКДН невелика, потреба в хірургічному лікуванні дисплазії нирки виникає доволі рідко. Однак у деяких дослідженнях припускають, що нефункціонуюча МКДН може бути видалена, щоб уникнути ризику розвитку гіпертензії, злоякісного новоутворення та інших ускладнень, однак сама єдина нирка теж є фактором ризику через збільшення частоти контралатеральних аномалій [17]. У нашому клінічному випадку тільки консервативне ведення було неможливим унаслідок обструктивного септичного пієлонефриту нефункціонуючої диспластичної нирки, коли тільки за першу добу після нефростомії було виділено до 1000 мл гнійного вмісту. Крім того, вікарна гіпертрофія лівої

нирки вірогідно вказує на давність процесу, тому епізод пієлонефриту МКДН є фактором ризику розвитку хронічного уросепсису й погіршення функції єдиної функціонуючої нирки до термінальних стадій і необхідності замісної ниркової терапії. Тому подальша нефректомія нефункціонуючої МКДН стала необхідним етапом лікування.

У пацієнтів з МКДН було описано безліч супутніх аномалій сечовивідних шляхів. Найчастішим і потенційно значущим урологічним дефектом є міхурово-сечовідний рефлюкс контралатеральної нирки. Також часто спостерігаються інші аномалії сечовивідних шляхів, такі як обструкція контралатерального мисково-сечовідного сегмента [18]. Наша пацієнтка 10 років тому була прооперована з приводу стенозу мисково-сечовідного сегмента диспластичної нирки, що розвинувся на тлі не діагностованого вазоренального конфлікту — аберантної нижньополарної ниркової артерії справа. Упродовж наступних 10 років вазоренальний конфлікт продовжував бути причиною стенозу мисково-сечовідного сегмента, що тільки погіршувало нормальний пасаж сечі через диспластичну нирку і в кінцевому результаті призвело до гідронефротичної трансформації МКДН з обструктивним септичним пієлонефритом і необхідності нефректомії.

Висновки

Хоча МКДН є рідким захворюванням, скринінгові ультразвукові дослідження можуть запобігти нирковим ускладненням. Крім того, необхідно проводити скринінг на інші супутні аномалії сечових шляхів як у нирці з мультикістозною дисплазією, так і контралатеральній нирці.

Пацієнти з наявністю множинних кіст (3 і більше без обтяженої спадковості та будь-яка кількість кіст у пацієнтів із сімейною історією) обов'язково мають проходити генетичне тестування на мутації генів PKD1, PKD2, PKHD1, MUC1 і MOD.

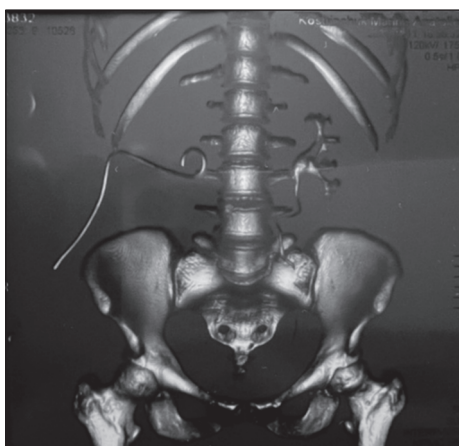


Рисунок 6. Режим урографії. Функція правої нирки не простежується. Сечовід не візуалізується. Надходження контрастної речовини до чашко-мискової системи й сечоводу немає. Стан після нефростомії. Екскреторна функція лівої нирки збережена

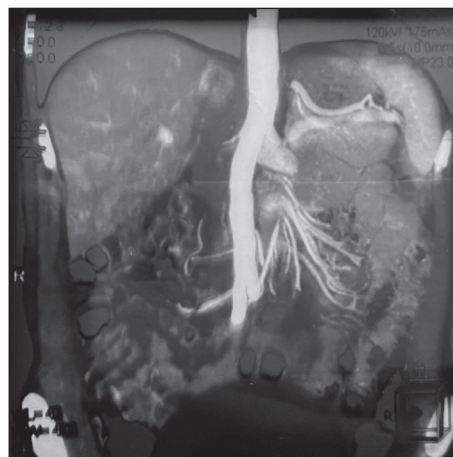


Рисунок 7. Ангіографія ниркових судин. Права ниркова артерія відходить у типовому місці, діаметр 1,5 мм, додаткова ниркова артерія відходить нижче на 60 мм по передній частині аорти, діаметр 1,3 мм, впадає в нижній відділ ниркового синуса/сегмента

Пацієнти з МКДН можуть лікуватися консервативно в разі неускладненого перебігу, а питання щодо нефректомії нефункціонуючої МКДН має вирішуватися індивідуально, з урахуванням клінічних даних пацієнта й оцінки подальших прогнозів якості й тривалості життя.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів і власної фінансової зацікавленості при підготовці статті.

References

- Schreuder MF, Westland R, van Wijk JA. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 2009 Jun;24(6):1810-1818. doi:10.1093/ndt/gfn777.
- Shibata S, Shigeta M, Shu Y, Watanabe T, Nagata M. Initial pathological events in renal dysplasia with urinary tract obstruction in utero. *Virchows Arch*. 2001 Oct;439(4):560-570. doi:10.1007/s004280100420.
- Eckoldt F, Woderich R, Smith RD, Heling KS. Antenatal diagnostic aspects of unilateral multicystic kidney dysplasia--sensitivity, specificity, predictive values, differential diagnoses, associated malformations and consequences. *Fetal Diagn Ther*. 2004 Mar-Apr;19(2):163-169. doi:10.1159/000075143.
- Rahman RC, Amoreo O. Multicystic dysplastic kidney: diagnosis and evolution. *Pediatr Nephrol*. 2005 Jul;20(7):1023. doi:10.1007/s00467-005-1865-1.
- Harris PC, Rossetti S. Determinants of renal disease variability in ADPKD. *Adv Chronic Kidney Dis*. 2010 Mar;17(2):131-139. doi:10.1053/j.ackd.2009.12.004.
- Chapman AB, Devuyst O, Eckardt K-U, et al. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD): Report from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. Edinburgh, Scotland; 2017. 108 p.
- Merrot T, Lumenta DB, Tercier S, Morisson-Lacombe G, Guys JM, Alessandrini P. Multicystic dysplastic kidney with ipsilateral abnormalities of genitourinary tract: experience in children. *Urology*. 2006 Mar;67(3):603-607. doi:10.1016/j.urol.2005.09.062.
- Ismaili K, Avni FE, Alexander M, Schulman C, Collier F, Hall M. Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr*. 2005 Jun;146(6):759-763. doi:10.1016/j.jpeds.2005.01.031.
- Psooy K. Multicystic dysplastic kidney in the neonate: the role of the urologist. *Can Urol Assoc J*. 2010 Apr;4(2):95-97. doi:10.5489/cuaj.10022.
- Schreuder MF, Westland R, van Wijk JA. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 2009 Jun;24(6):1810-1818. doi:10.1093/ndt/gfn777.
- John U, Rudnik-Schöneborn S, Zerres K, Misselwitz J. Kidney growth and renal function in unilateral multicystic dysplastic kidney disease. *Pediatr Nephrol*. 1998 Sep;12(7):567-571. doi:10.1007/s004670050506.
- Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol*. 2009 Feb;24(2):233-241. doi:10.1007/s00467-008-0828-8.
- Bonkat G, Bartoletti R, Bruyère F, et al. EAU Guidelines on Urological Infections. Amsterdam; 2022. 78 p.
- Minevich E, Wacksman J, Phipps L, Lewis AG, Sheldon CA. The importance of accurate diagnosis and early close followup in patients with suspected multicystic dysplastic kidney. *J Urol*. 1997 Sep;158(3 Pt 2):1301-1304. doi:10.1097/00005392-199709000-00169.
- Rottenberg GT, Gordon I, De Bruyn R. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. *Br J Radiol*. 1997 Apr;70(832):347-350. doi:10.1259/bjr.70.832.9166069.
- Ylinen E, Ahonen S, Ala-Houhala M, Wikström S. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney: if and when? *Urology*. 2004 Apr;63(4):768-771; discussion 771-2. doi:10.1016/j.urolgy.2003.11.053.
- Van Eijk L, Cohen-Overbeek TE, den Hollander NS, Nijman JM, Wladimiroff JW. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2002 Feb;19(2):180-183. doi:10.1046/j.0960-7692.2001.00497.x.
- Aytaç B, Sehitoğlu I, Vuruskan H. Multicystic dysplastic kidney: four-year evaluation. *Turk Patoloji Derg*. 2011;27(3):210-214. doi:10.5146/tjpath.2011.01077.

Отримано/Received 28.05.2022

Рецензовано/Revised 09.06.2022

Прийнято до друку/Accepted 15.06.2022 ■

Information about authors

Olga Chub, PhD, nephrologist, Assistant at the Department of Cardiology, Therapy and Nephrology, Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine; <https://orcid.org/0000-0002-7279-1935>.

Sergii Reshetniak, urologist, Training and Research Medical Complex "The University Clinic" KhNMU, Kharkiv, Ukraine; <https://orcid.org/0000-0001-6760-4309>.

Yurii V. Dumanskiy, Dr. Sci. (Medicine), Prof., Cor. Member of the NAMS of Ukraine, Leading Researcher of the Institute of Experimental Pathology, Oncology and Radiobiology of R. E. Kavetskiy, Kyiv, Ukraine; <https://orcid.org/0000-0003-2293-0869>.

Andrii Maltsev, Dr. Sci. (Medicine), Prof Department of Urology of the Kharkiv National Medical University, Head of Department Training and Research Medical Complex "The University Clinic" KhNMU, Kharkiv, Ukraine; <https://orcid.org/0000-0001-8704-8063>.

Conflicts of interests. Authors declare the absence of any conflicts of interests and their own financial interest that might be construed to influence the results or interpretation of their manuscript.

O.I. Chub^{1,2}, S.O. Reshetniak³, Yu.V. Dumanskiy⁴, A.V. Maltsev³

¹Medical Center "Rishon", Kharkiv, Ukraine

²Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

³Training and Research Medical Complex "The University Clinic" of Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine

⁴Institute of Experimental Pathology, Oncology and Radiobiology of R. E. Kavetskiy, Kyiv, Ukraine

Clinical case of hydronephrotic form of multicystic dysplastic kidney complicated by pyelonephritis in adults

Abstract. Multicystic dysplastic kidney (MCDK) is a renal dysplasia characterized by the presence of multiple cysts that are non-communicating, varying in size, separated by dysplastic parenchyma that consume the renal cortex resulting in a non-functional kidney with the absence of a normal pelvocaliceal system. The incidence of MCDK is approximately 1 : 4300 of live births, with males being affected more often than females. Many concurrent urinary tract abnormalities have been described in pa-

tients with MCDK. The most common and potentially significant urologic defect seen is vesico-ureteral reflux to the contralateral kidney. In our clinical case, multicystic dysplastic kidney complicated by hydronephrotic transformation and septic obstructive pyelonephritis, which developed on the base of undiagnosed vasorenal conflict.

Keywords: multicystic dysplastic kidney; hydronephrosis; complicated pyelonephritis; nephrostomy; antibacterial agents