

## ВИПАДКИ З ПРАКТИКИ

УДК: 616.61-003.4-007.17-053.1-036-053.31

DOI: 10.24061/2413-4260. XIV.4.54.2024.27

*М. Кісельова*<sup>1</sup>, *М. Кушнір*<sup>2</sup>, *Р. Дуб*<sup>2</sup>

Львівський національний медичний університет  
імені Данила Галицького<sup>1</sup>,  
Львівський обласний центр дитячої медицини<sup>2</sup>  
(м. Львів, Україна)

## КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК МУЛЬТИКІСТОЗНОЇ ДИСПЛАЗІЇ ЛІВОЇ НИРКИ У НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ – НАУКОВО-ПРИКЛАДНІ РЕАЛІЇ

### Резюме

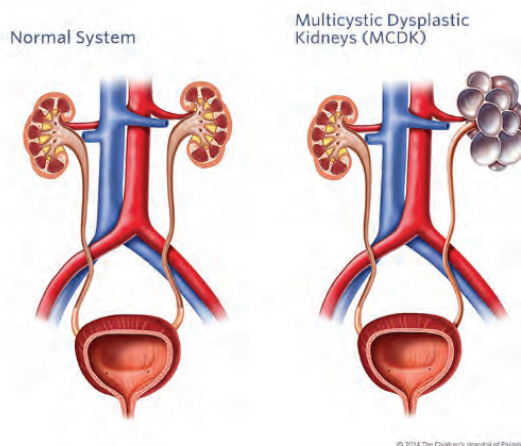
*Клінічна картина вроджених аномалій нирок і сечовидільної системи може варіювати від ізольованих ниркових аномалій до синдромальних фенотипів. Сучасні складові менеджменту вроджених аномалій нирок і сечовидільних шляхів, описані у статті на прикладі клінічного випадку вродженої полікістозної дисплазії лівої нирки, допоможуть поглибити науково-прикладні компетентності лікарів, які входять у мультидисциплінарну команду медичного процесу цієї вродженої аномалії розвитку, а також батьків або осіб, відповідальних за дитину.*

**Ключові слова:** *вроджена полікістозна дисплазія лівої нирки; вроджені аномалії нирок і сечовидільної системи; новонароджені.*

Працюючи з пацієнтом, кожному лікарю необхідно добре продумувати, систематизувати, обґрунтувати для досягнення мети план, який необхідно реалізувати відповідно до потреб хворого, з наступною оцінкою результатів діагностичного пошуку, лікувального менеджменту та прогнозу. Всі складові медичного процесу, головним учасником якого є пацієнт, мають бути не тільки детально задокументовані, але й у доступній формі доведені до відома до членів сім'ї / особи, які здійснюють догляд, адже ці особи після належного навчання стануть повноцінними членами мультидисциплінарної команди з лікування і подальшого спостереження, вивчення і виконання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги пацієнту. Крім того, бажано, аби надавачі медичних послуг розміщували інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів захворювань у доступних для пацієнтів місцях,

а також на своїх веб-сайтах та офіційних сторінках закладів охорони здоров'я.

Незважаючи на сучасні технології й можливості медико-генетичного консультування, надання медичної допомоги жінкам репродуктивного віку, природжені вади розвитку продовжують посідати чільні місця у структурі перинатальної захворюваності і смертності. Так у 2022-2023 рр. у Львівській області було зареєстровано 78 природжених вад розвитку з 15489 дітей, народжених живими. Серед 84 дітей, що померли до року життя, 19 % дітей мали важкі ізольовані чи комбіновані вади розвитку, серед яких зустрічається мультикістозна дисплазія нирки (лат. *dysplasia renum multicystica*, англ. *multicystic dysplastic kidney*), що визначається як велика група генетично детермінованих захворювань, – різновид порушення розвитку нирок, видимим проявом якого є множинні кісти різного розміру та відсутність нормальної чашково-мискової системи (рис 1.)



**Рис. 1. Порівняльний вигляд нормальної будови органів сечовидільної системи (зліва) та мультикістозної дисплазії (справа)**

Загалом кістозні захворювання нирок є поширеною причиною термінальної стадії хвороби нирок у дітей, із загальною захворюваністю приблизно 4 випадки на 10000 пологів [1]. Мультикістозна дисплазія нирок належить до спорадичного генетичного чи спадкового роз-

ладу. Частіше зустрічається одностороння форма 1/4300 живонароджених дітей, якщо вада уражає дві нирки, вона має несприятливий прогноз для життя. [2]. Успадковується за аутосомно-домінантним типом, тобто діти пацієнта мають 50 % ризик наслідування даного захво-

рювання. Частота розвитку становить 1:400-1:1000. Захворюваність у Фінляндії складає 7-8 / 1000000. Причиною захворювання є мутація генів PKD1 або PKD2 [3]. Група вроджених аномалій нирок і сечовидільного тракту (CACUT) являє собою різноманітне об'єднання структурних вад розвитку, що виникають внаслідок порушення на будь-якому етапі ембріонального розвитку нирки та сечовивідних шляхів. Це основна причина гострих пошкоджень нирок у дитячому віці (~40 %) з частотою 3-6 уражених дітей на 1000 пологів [4].

Очікуваним питанням від батьків дитини стане пояснення причин розвитку мультикістозної дисплазії нирки, варіантом відповіді на яке може бути наступне: приблизно на 5 тижні вагітності зачаток тканини, що утворює сечовід, з'єднується з тканиною, яка утворює нирку. Якщо цей процес відбувається з порушенням, то утворюється нирка, яка складається з численних кіст і називається мультикістозно зміненою ниркою. Через відсутність зв'язку із сечоводом хвора нирка не може виводити сечу і функціонувати. Разом з тим, членам сім'ї/особі, відповідальній за дитину, необхідно пояснити, що мультикістоз нирок – це генетичний і/або спадковий розлад розвитку, що характеризується утворенням кіст у нирках, які можуть збільшуватися у розмірах та порушувати функцію нирок [1].

Патологія розвитку нирок діагностується найчастіше пренатально за допомогою УЗД, що може візуалізувати збільшення нирок, порівняно з їх нормою, множинні ехонегативні порожнисті утвори, розмірами від точкових до 2-7 мм в діаметрі. Кісти займають майже всю паренхіму нирок. У залишковій паренхімі – вогнищеве або дифузне підвищення ехогенності. У кожній п'ятій хворій дитині знаходять кісти у печінці. [5] Однак, на ранніх етапах розвитку плода не у всіх випадках можливо провести диференціальну діагностику з іншими вадами нирок і верхніх сечових шляхів, що призводять до розширення порожнинної системи сечових шляхів, особливо, у разі двосторонньої локалізації вади, за допомогою УЗД. Ниркові аномалії виявляються у 10-20 % пренатальних ультразвукових досліджень [6]. Ці аномалії найчастіше описуються як двосторонні збільшені та/або гіперехогенні нирки і можуть бути об'єднані у три основні групи. До першої належать спадкові гепатorenальні фіброкістози (СГФ) – комплекс моногенних захворювань, що характеризуються фіброкістозними аномаліями нирок та дисгенезією порто-біліарного тракту – розлади, пов'язані з мутаціями в генах, що кодують білки, які функціонують у первинному циліумі або центросомі і, таким чином, СГФ вважаються нирковою підгрупою більшої групи розладів циліопатії [7] До другої групи належать вроджені аномалії розвитку нирок і сечовивідних шляхів (САКУТ) – спектр порушень, які можуть проявлятися гіпоплазією нирок, обструкцією сечовідно-мискового з'єднання, первинним мегауретером, міхурово-сечоводним рефлюксом, обструкцією міхурово-сечовідного з'єднання або задніх клапанів сечівника, з або без супутньої кістозної хвороби нирок [8]. До останньої групи належать пацієнти з хромосомними або синдромними порушеннями. Клінічна картина у всіх групах може варіювати від легкого до важкого перебігу з ангідрозом та легеневою гіпоплазією, що спричи-

няють значну перинатальну смертність [9]. З точки зору сонографічної візуалізації ці різноманітні розлади часто імітують або фенокопіюють один одного.

З метою підвищення ефективності виявлення вади до 95 % уточнюючим методом візуалізації в сумнівних випадках може бути використання МРТ для ранньої диференційної діагностики мультикістозної дисплазії нирок з вадами верхніх сечових шляхів, які супроводжуються виразним розширенням порожнинної системи [10]. Крім того, МРТ у пренатальному періоді дозволяє не тільки діагностувати мультикістозну нирку, але й верифікувати паренхіму ураженої нирки, що дає підстави вважати пренатальне МРТ ефективним методом діагностики мультикістозної нирки, що визначатиме тактику ведення вагітності і розродження.

Батькам дитини лікар УЗД має повідомити про те, що у більшості випадків відбувається інволюція кісти, а залишкова тканина нирки іноді занадто мала, щоб її можна було виявити за допомогою стандартних візуалізаційних досліджень. Друга нирка зазвичай нормальна за будовою, однак її розміри більші в результаті компенсаторної гіпертрофії. Мультикістозна дисплазія нирки може проявлятися болем у нирках, кров'ю у сечі, артеріальною гіпертензією та іншими проблемами з нирками. Лікування дитини з природженим полікістозом нирок зазвичай спрямоване на полегшення симптомів та утримання нирок у функціональному стані [11].

Таким чином, інтерпретацію отриманих даних УЗД нирок плода батькам «внутрішньоутробної дитини» надаватиме лікар УЗД, а пізніше лікар, що веде вагітність на амбулаторному етапі – це буде підтвердженням мультидисциплінарної роботи ведення клінічного випадку вже на амбулаторному етапі медичної допомоги. Важливо акцентувати увагу батьків з пренатально виявленою дисплазією нирок на динамічне спостереження за дитиною, що в 80 % випадків дозволяє утриматися від нефректомії [12]. У 50 % дітей з мультикістозом, з плином часу, відбувається всихання органу і поступове припинення росту нирки, внаслідок чого паренхіма заміщується сполучною тканиною, і нирка поступово зморщується. Подібний перебіг хвороби найбільш сприятливий для людини. У разі мутації гена PKD2 захворювання має більш м'який перебіг; потреба в діалізі у таких пацієнтів виникає в середньому у віці 69 років, тоді як у тих, хто має мутацію гена PKD1 середній вік початку діалізу складає 53 роки. У 85 % пацієнтів із полікістозом нирок захворювання викликається мутацією гена PKD1 [13].

До основних питань, які можуть чути члени мультидисциплінарної лікарської команди від батьків дитини з пренатально діагностованою мультикістозною дисплазією нирок, належать: Який спосіб народження дитини кращий? Чи зможу я годувати дитину грудьми? Що очікує нашу дитину після народження? Чи дитину будуть переводити в іншу клініку? Що очікує нашу дитину в майбутньому?

Допомогти лікарям, дотичним до менеджменту новонародженого з вродженою полікістозною дисплазією нирок, структурувати послідовність бесід із всебічного інформування батьків дитини з даною патологією нирок, розробити пам'ятку для батьків, допоможе представлення клінічного випадку вродженої аномалії розвитку нирки та сечовивідних шляхів.

**Мета:** Описати особливості клінічного менеджменту випадку вродженої аномалії розвитку нирки та сечовивідних шляхів для поглиблення прикладних знань лікарів, що входять до складу мультидисциплінарної команди ведення медичного процесу природженої мультикістозної дисплазії лівої нирки у новонародженої дитини.

### Клінічний випадок

**Анамнез захворювання:** Дитина народилася з масою тіла 3450 г, довжиною 54 см. Оцінка за шкалою Апгар 8/8 балів. Після народження знаходилася у відділенні новонароджених перинатального центру з діагнозом: Кістозна дисплазія нирки, одностороння. Вроджений мегауретер. Відкрите овальне вікно. Ізольоване поширення лівого бокового шлуночка на рівні заднього та скроньового рогу.

Дитина народилася від II вагітності, I пологів у терміні 38 тижнів. Пологи шляхом операції кесарського розтину. Особливості даної вагітності: Істміко-цервікальна недостатність, корегована песарієм. Обтяжений спадковий анамнез по материнській лінії. У мами вроджена вада нирок (лівобічний мультикістоз).

На 4 добу дитина була виписана додому з рекомендаціями дообстеження та лікування вродженої вади лівої нирки. На 16 день життя батьки з дитиною звернулися до приймального відділення клінічного центру дитячої медицини для подальшого обстеження та лікування. Дитина вигодовувалася адаптованою сумішшю у зв'язку з антибіотикотерапією з приводу пневмонії у матері.

Новонароджений хлопчик у віці 16 днів був госпіталізований у центр постінтенсивного виходжування новонароджених та недоношених дітей надкластерного клінічного центру дитячої медицини для стаціонарного

лікування та дообстеження за скеруванням лікаря первинної ланки.

**Діагноз:** Інші уточнені вроджені вади розвитку нирки: гігантський мультикістоз лівої нирки з компресією органів черевної порожнини. Мегауретер зліва. Інший кандидоз новонародженого. Відкрите овальне вікно.

**Дані об'єктивного обстеження:** Температура – 36,6 °С, маса тіла при поступленні – 3630 г, ЧД – 60/хв., ЧСС-160 уд./хв., SpO<sub>2</sub>-98 %, ОГ – 35 см, ОЖ – 41 см.

При поступленні у центр постінтенсивного виходжування новонароджених та недоношених дітей надкластерного клінічного центру дитячої медицини загальний стан дитини середньої важкості, зумовлений вродженою вадою нирки. При огляді дитина неспокійна. Шкірні покриви субіктеричні, сухі. Видимі слизові оболонки блідо-рожеві, білий наліт в ротовій порожнині. Верхнє тім'ячко – 3,0 x 3,0 см, на рівні кісток черепа. Дихання самостійне, неутруднене, ЧД-54 за хв. Для забезпечення достатньої оксигенації крові – 92-95 % потребує оксигенотерапії через носові канюлі, швидкість потоку – 1 л/хв.

Аускультативно над легеньми вислуховувалося везикулярне дихання на всьому протязі легень з обох сторін. Тони серця ритмічні, звучні, ЧСС-146 уд/хв. Гемодинаміка: за оцінкою середнього артеріального тиску (44 мм рт ст), стану периферичної перфузії, визначеної за допомогою перевірки симптому «білої плями» – 2,5 сек.; наповнення, симетричності, напруження, ритмічності пульсу на променевих артеріях; зовнішньої температури дистальних частин тіла – стабільна, пульсація на стегнових артеріях добра, симетрична.

Живіт збільшений в об'ємі, виражено здутий, з чітко контурованими лініями меж збільшення, візуалізується венозна сітка на передній черевній стінці, м'який при пальпації. (рис. 2.).



**Рис. 2. Зовнішній вигляд живота дитини з вродженою мультикістозною дисплазією нирки: збільшений в об'ємі, виражено здутий, з чітко контурованими лініями меж збільшення, візуалізується венозна сітка на передній черевній стінці.**

Перистальтика вислуховується справа. Пупкове кільце епітелізується. Печінка: край заокруглений, еластичної консистенції, виступає з-під правого краю реберної дуги на 2 см. Статеві органи за чоловічим типом, яєчка опущені в калитку. Сечовиділення активне, достатнє. Випорожнення самостійні, без патологічних

домішок. Під час перебування у центрі постінтенсивного виходжування новонароджених та недоношених дітей надкластерного клінічного центру дитячої медицини дитині було виконано перелік досліджень, обстежень та проведено консультації вузьких спеціалістів:

Дані лабораторних досліджень:

Таблиця 1

**Гемограма дитини під час перебування у центрі постінтенсивного виходжування новонароджених та недоношених дітей надкластерного клінічного центру дитячої медицини**

Клітини крові	Показники норми (0-1 міс.)	Вік дитини 16 днів	Вік дитини 21 день
Еритроцити $10^{12/l}$	3,9-6,2	4,73	4,42
Гемоглобін (Hb) г/л	160-230	160	154
Лейкоцити $10^9/l$	10,0-28,0	11,39	9,97
Тромбоцити $10^9/l$	150-400	314	326
Нейтрофіли сегментоядерні, %	30-55	27	17
Паличкоядерні нейтрофіли, %	1-5	1	7
Еозинофіли, %	1-5	0	5
Лімфоцити, %	45-65	60	57
Моноцити, %	До 8	6	20

Незначна нейтропенія за показником сегментоядерних нейтрофілів та моноцитоз в гемограмі у динаміці пояснюється наявністю кандидозної інфекції, що мала місце з першого дня госпіталізації, та патологічною мікробною колонізацією слизових носа, ока, зіву та пупка.

Посів з пупка 16 день життя: *St. aureus*.

Посів з носа 16 день життя: *St. aureus*, *Haemophilus influenzae*.

Посів з ока 16 день життя: *Candida albicans*.

Посів з зіву 16 день життя: *Candida albicans*, *St. aureus*, *Haemophilus influenzae*.

Посів сечі 16 день життя: патогенної флори не виявлено.

Посів крові 16 день життя: кров стерильна.

За результатами оцінки показників загального аналізу сечі ознаки інфекції сечових шляхів не виявлені.

**Біохімічний аналіз крові на 17 день життя дитини:** сечовина – 2,57 ммоль/л (норма); креатинін 63,8 ммоль/л – підвищений показник (норма 0,035-0,06 ммоль/л) сигналізує про розвиток ниркової недостатності у дитини.

Рівень глюкози становив 6,23 ммоль/л, білірубину (загального) – 166,0 мкмоль/л – підвищений показник; АсАТ- 26,5 Од/л, АлАТ- 16,0 Од/л, білок загальний – 52,7 г/л, СРБ – (–) негативний.

**Біохімічний аналіз крові на 22 день життя:** сечовина – 1,91 ммоль/л, креатинін – 75,3 ммоль/л, у динаміці показник збільшився; глюкоза – 4,76 ммоль/л, білірубін (загальний) – 107,8 мкмоль/л, зменшився в динаміці; АсАТ- 27,2 Од/л, (норма) АлАТ- 14,7 Од/л (норма), білок загальний – 60,3 г/л, СРБ – (–) від'ємний.

Таблиця 2

**Показники загального аналізу сечі дитини з вродженою мультикістозною дисплазією нирок**

Дата	колір	прозор.	білок	епітелій	лейкоц.	еритроц.	слиз
16 днів	с\ж	прозора	немає	1-2 в п\з	3-5 в п\з	0-1 в п\з	+
21 днів	с\ж	прозора	немає	2-3 в п\з	4-7 в п\з		+
22 днів	с\ж	прозора	немає	0-1 в п\з	1-3 в п\з	0-1 в п\з	немає

**Рентгенографія органів грудної клітки та органів черевної порожнини на 17 день життя (рис. 3).**

На перший день госпіталізації дитині провели УЗД внутрішніх органів та органів сечовидільної системи (рис. 4).



**Рис. 3. Рентгенографія органів грудної клітки та органів черевної порожнини на 17 день життя: вогнищевих чи інфільтративних тіней не виявлено. Легеневий малюнок посилений по нижньо-медіальних відділах. Діафрагма контурується. Синуси вільні. Черевна порожнина збільшена в розмірах, петлі кишківника нерівномірно пневматизовані, різко зміщені у праву половину черевної порожнини. Вільного повітря в черевній порожнині не виявлено.**



Рис. 4. УЗД внутрішніх органів та органів сечовидільної системи на 16 день життя.

**Права нирка:** розміри 5,7 x 2,2 см. Паренхіма однорідна, 1 см. Кортико-медулярна диференціація збережена. Чашково-мискова система не розширена. **Ліва нирка:** у проекції множинні анехогенні утворення розмірами 2,1-7,4 см. паренхіма не візуалізується. Кортико-медулярна диференціація не візуалізується. **Сечовід:** зліва звивистої форми, дилатований від 1,6 до 2,2 см. **Сечовий міхур:** з чіткими рівними контурами, вміст однорідний. **Висновок:** Сонографічна картина може відповідати мультикістозу лівої нирки, мегауретеру зліва.

**Нейросонографія у віці 17 днів:** Сонографічна картина може відповідати кистам правого судинного сплетіння.

**Аудіограма, виконана у віці 22 днів життя:** отоакустична емісія, викликана клацанням, пройдена з обох сторін.

**Консультація офтальмолога у віці 18 днів:** Зіниці OD\OS поширені достатньо. Оптичні середовища прозорі. Очне дно відповідає віку.

**Консультація невролога 22 дні життя:** заключення: в неврологічному статусі на момент огляду патологічних змін не виявлено.

**Консультація генетика у віці 21 дні життя:** про банд має ВВР сечовивідної системи: мультикістоз лівої нирки.

За результатами генетичного секвенування можливо звизначити наступне:

Аутосомно-домінантна полікістозна ниркова хвороба, гепаторенальна фіброкістозна хвороба може проявлятися в перинатальному періоді, у дитинстві

або в молодому віці й викликається переважно мутаціями двох генів – PKD1 (78 % випадків) та PKD2 (15 % випадків), а решта 5-10 % випадків зумовлені рідкісними мутаціями в інших локусах. У порівнянні з цим, аутосомно-домінантна полікістозна дисплазія зустрічається рідше, з частотою 1 на 26 500 живонароджених. Захворювання викликається переважно мутаціями в гені PKHD1. При найтяжчому антенатальному прояві аутосомно-домінантна полікістозна хвороба характеризується двобічно збільшеними ехогенними нирками та олігогідрамніоном, з 21 % перинатальної смертності через гіпоплазію легень. Пацієнти, які вижили, зазвичай досягають дорослого віку, завдяки медичним досягненням у галузі дитячої ниркової замісної терапії та трансплантації нирки [14]. Більш рідкісні форми гепаторенальної кістозної ниркової дисплазії нирок, NPHP, JBTS, MKS та BBS, яким властиві не лише кістозні ураження нирок, але й кістозні захворювання нирок, можуть мати місце різноманітні позаниркові ознаки включаючи полідактилію, потиличне енцефалоцеле, фіброз печінки, ожиріння та дегенерацію сітківки.

Клінічна картина вроджених аномалій нирок і сечовидільної системи може варіювати від ізольованих ниркових аномалій до синдромальних фенотипів. Спостерігається сімейна кластеризація. У виникненні CAKUT беруть участь понад 50 генів. Найпоширеніші мутації стосуються 12 генів, наприклад, BMP7, CDC51, CHD11, EYA1, GATA3, HNF1B, PAX2, RET, ROBO2, SALL1, SIX2 та SIX5. Однак, одногенні мутації можуть зустрічатися від 10 % до 20 % випадків CAKUT

[14]. Крім того, варіанти кількості копій (CNV), тобто дуплікації або делеції геномних сегментів, лежать в основі 5-10 % випадків вроджених аномалій нирок і сечовидільної системи.

**Консультація нефролога у віці 20 днів життя:** у дитини з обтяженим анамнезом (у мами мультикістоз лівої нирки, вторинний хронічний пієлонефрит) діагностовано мультикістоз лівої нирки. На даний час функція правої нирки збережена. Рекомендовано: лікування в уролога, моніторинг аналізу сечі, ниркової функції.

**Консультація уролога у віці 16 днів життя:** заключення: вроджена вада розвитку лівої нирки: мультикістоз?

**Консультація уролога у віці 20 днів життя:** у дитини діагностовано важку вроджену ваду розвитку органів сечової системи – гігантський мультикістоз лівої нирки із компресією органів черевної порожнини.

Рекомендовано:

1. Дообстеження: цистографія.
2. Лівобічна нефректомія в умовно-ургентному порядку.

**Ехо-КГ у віці 16 днів:** камери серця не розширені. Дефектів перегородок не виявлено. ВОВ-3-4 мм. Артеріальна протока в стадії закриття. Хід магістральних судин правильний. Функція і структура клапанів добра. Скоротливість міокарда добра. Фракція викиду- 68 %. У черевній аорті пульсуючий кровотік. даних за коарктацію аорти немає. Рідини в перикарді та плевральних порожнинах немає. Висновок: Даних за ВВС, КоАо немає. ВОВ- гемодинамічно незначиме.

За підсумками суб'єктивної та об'єктивної симптоматики, що демонструвала дитина з вродженою мультикістозною дисплазією нирок, з тенденцією до розвитку гострої ниркової недостатності, результатів лабораторно-інструментальних досліджень, проведених консультацій вузькими спеціалістами, відповідальним лікарем було узагальнено і підсумовано всі дані, вибудовано подальшу тактику лікування та спостереження за дитиною, а саме: дитина має перебувати під спостереженням дитячого лікаря-уролога. Найчастіше захворювання регресує, залишаючи пацієнта з однією ниркою. Якщо кісти збільшуються в об'ємі, потрібне оперативне лікування (нефректомія).

Сучасні складові менеджменту вроджених аномалій нирок і сечовидільних шляхів регламентують, що: будь-яка антенатальна підозра/діагноз вродженої дисплазії нирки має бути підтверджена неонатальним ультразвуковим дослідженням (УЗД), уникаючи рутинного використання подальших візуалізацій, якщо не виявлено інших аномалій нирок/сечовивідних шляхів, у тому числі, МРТ. Нефректомію при кістах великих розмірів у даний час можна виконати за допомогою лапароскопічної методики. Основним показанням для проведення операції з видалення пошкодженого кістами органу у пацієнтів із мультикістозною дисплазією нирок є синдром здавлення органів черевної порожнини об'ємним утворенням, що протікає з больовим синдромом, і наявність рефлюксу в уражену нирку з ознаками хронічного пієлонефриту.

Можливими ускладненнями вродженої кістозної дисплазії нирок можуть бути: здавлення життєво важливих

органів, розташованих в черевній порожнині. нагноєння кіст, їх подальше запалення і розрив, можливий перитоніт підвищення артеріального тиску, лікувати яке неможливо за допомогою медикаментозного лікування.

За даними Nan J. H., Lee Y. S., Kim M. J. et al. [15], мультикістозна нирка зазнає регресу в 60 % випадків і не потребує хірургічного втручання.

Вроджена одиночна нирка без додаткових аномалій може зазнавати компенсаторного збільшення, яке слід оцінити за допомогою УЗД. Необхідно регулярно проводити аналіз сечі, але не аналізи крові чи генетичний аналіз при встановленні діагнозу у немовлят та у дітей з компенсаторним збільшенням одиночної нирки. Слід шукати позаниркові вади розвитку, особливо вади розвитку статевих шляхів в осіб жіночої статі. Слід уникати надмірного споживання білків і солі, а заняття спортом не повинні обмежуватись. Дітям із дисплазованою ниркою або одиночною ниркою рекомендоване довічне спостереження, яке повинно бути адаптоване до стратифікації ризику, а саме: низький ризик вродженої одиночної нирки з компенсаторним збільшенням; середній ризик вродженої одиночної нирки без компенсаторного збільшення та/або додаткової вродженої аномалії нирок і сечовидільного тракту; високий ризик зниження швидкості клубочкової фільтрації та/або протеїнурія, та/або артеріальна гіпертензія. Дітям з низьким ризиком необхідно періодично проводити УЗД, аналіз сечі та вимірювання артеріального тиску; у дітей із середнім ризиком рекомендовано також вимірювати креатинін сироватки крові; у дітей із високим ризиком графік замісної терапії повинен бути адаптований відповідно до функції нирок та клінічних даних.

**Прогноз:** На першому році життя у дитини можуть з'явитися закрепи при тиску на животики, непритомність при здавлюванні порожнистої вени. Графік подальшого спостереження за дітьми з вродженими аномаліями нирок визначається стратифікацією ризику, як показано нижче: низький ризик: довжина нирки > 50-го перцентилу в перші 2 роки життя та  $\geq$  95-го перцентилу в подальшому, а також відсутність іпсилатеральної вродженої аномалії нирки та сечовидільних шляхів; середній ризик: САКУТ без компенсаторного збільшення нирок, та/або з іпсилатеральним збільшенням нирок і сечовидільної системи: зменшення вродженої дисплазованої нирки (тобто середнє значення швидкості клубочкової фільтрації для віку – 1 SD у дітей молодше 2 років, < 90 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup> у дітей старше 2 років, < 90 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup> у дітей молодше 2 років та/або протеїнурія та/або артеріальна гіпертензія. [1].

Діти з низьким ризиком можуть спостерігатися педіатрами загальної практики (за умови, що це можливо на основі місцевої системи охорони здоров'я), у той час як діти з групи середнього ризику, які потребують спеціалізованого нагляду, повинні перебувати під наглядом дитячого нефролога, а ті, хто з високим ризиком, повинні спостерігатися в дитячих нефрологічних відділеннях. У всіх класах ризику жінки з САКУТ повинні проходити УЗД органів черевної порожнини після телархе і до менархе, для оцінки стану генітального апарату. Крім того, у всіх класах ризику спостереження повинно бути про-

довжуватись у підлітковому віці. Нарешті, перехід пацієнтів від педіатричного до дорослого лікаря має бути ретельно спланований, оскільки це критичний період з точки зору підтримки функції нирок [1].

## Висновки

1. Менеджмент новонароджених немовлят з полікістозною дисплазією нирки необхідно здійснювати мультидисциплінарною командою компетентних фахівців, які забезпечуватимуть лікування, спостереження, профілактику і всебічну поінформованість батьків/осіб, відповідальних за дитину, про цю вроджену аномалію розвитку нирок, починаючи з етапу антенатального консультування.

2. Основним показанням для проведення операції з видалення пошкодженого кістами органу у пацієнтів із мультикістозною дисплазією нирок є синдром здавлення органів черевної порожнини об'ємним утворенням, що протікає з больовим синдромом, наявністю рефлюксу в уражену нирку з ознаками хронічного пієлонефриту,

нагноєння кіст, їх подальше запалення і розрив, перитоніт, підвищення артеріального тиску, лікувати які консервативно неможливо.

3. Новонароджені немовлята з вродженою мультикістозною дисплазією нирок мають бути під постійним, динамічним спостереженням дитячого нефролога до повноліття, який за підсумком стратифікації ризику розвитку ускладнень може виконати уточнення зі спостереження за дітьми з вродженою дисплазією нирок. Діти з низьким ризиком можуть спостерігатися педіатрами, лікарями загальної практики сімейної медицини амбулаторно, у той час як діти із середнім ризиком повинні перебувати під наглядом педіатра-нефролога, а діти з високим ризиком – у дитячих нефрологічних відділеннях.

## Перспективи подальших досліджень:

Доповнювати існуючі дані досвіду клінічного перебігу і менеджменту вродженої полікістозної дисплазії нирок серією випадків з метою поглиблення існуючих науково-практичних даних з даної вродженої проблеми розвитку.

## Література:

1. La Scola C, Ammenti A, Bertulli C, Bodria M, Brugnara M, Camilla R, et al. Management of the congenital solitary kidney: consensus recommendations of the Italian Society of Pediatric Nephrology. *Pediatric Nephrology*. 2022;37(9):2185-207. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00467-022-05528-y>
2. Свінціцький АС, редактор. Внутрішні хвороби. Підручник, заснований на принципах доказової медицини 2018/19. Полікістозна ниркова дисплазія [Інтернет]. 2019 [цитовано 2024 Лип 7]. Доступно: <https://empendium.com/ua/manual/chapter/B72.V.K.5>
3. Lumiaho A. Настанова 00228. Кісти нирок на засадах доказової медицини. DUODECIM Medical Publications; 2017 [оновлення 2017 Січ 23; цитовано 2024 Тра 3]. 6 с. Доступно: <https://guidelines.moz.gov.ua/documents/3116>
4. Cardona-Grau D, Kogan BA. Update on Multicystic Dysplastic Kidney. *Curr Urol Rep* [Internet]. 2015 [cited 2024 Jul 1];16:67. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11934-015-0541-7> DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11934-015-0541-7>
5. Nicolaou N, Renkema KY, Bongers EM, Giles RH, Knoers NV. Genetic, environmental, and epigenetic factors involved in CAKUT. *Nat Rev Nephrol*. 2015;11(12):720-31. DOI: <https://doi.org/10.1038/nrneph.2015.140>
6. Irfan A, O'Hare E, Jelin E. Fetal interventions for congenital renal anomalies. *Transl Pediatr*. 2021;10(5):1506-17. DOI: <https://doi.org/10.21037/tp-2020-fs-05>
7. Little MH, editor. Kidney development, disease, repair and regeneration. Academic Press: Elsevier; 2016. 595 p. O'Connor AK, Guay-Woodford LM. Chapter 20. Polycystic kidney diseases and other hepatorenal fibrocystic diseases: clinical phenotypes, molecular pathobiology, and variation between mouse and man. p. 241-64. DOI: <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-800102-8.00020-5>
8. Morr AK, Mosimann B, Tschumi S, Surbek D, Raio L. Differential diagnosis and prognosis of fetuses with bilateral enlarged, hyperechogenic kidneys: renal volume and amniotic fluid volume with advancing gestation. *Z Geburtshilfe Neonatol*. 2022;226(2):98-103. DOI: <https://doi.org/10.1055/a-1586-5493>
9. Aulbert W, Kemper MJ. Severe antenatally diagnosed renal disorders: background, prognosis and practical approach. *Pediatr Nephrol*. 2016;31(4):563-74. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00467-015-3140-4>
10. Спахи ОВ, Кокоркин ОД. Диагностика и лечение мультикистозной дисплазии почек у детей раннего возраста. Современная педиатрия. 2016;3:129-31. DOI: <https://doi.org/10.15574/SP.2016.75.129>
11. Cooper CJ, Said S, Khalillullah S, Salameh HJ, Hernandez GT. Multicystic dysplastic kidney complicated by pyelonephritis. *Am J Case Rep*. 2013;14:412-5. DOI: <https://doi.org/10.12659/ajcr.889557>
12. Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, Sciuc J, Freund S, Bulla M, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Int*. 2004;93(3):388-92. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1464-410x.2003.04623.x>
13. Sharada S, Vijayakumar M, Nageswaran P, Ekambaram S, Udani A. Multicystic dysplastic kidney: a retrospective study. *Indian Pediatr*. 2014;51(8):641-3. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13312-014-0467-z>
14. Bergmann C, Guay-Woodford LM, Harris PC, Horie S, Peters DJM, et al. Polycystic kidney disease. *Nat Rev Dis Primers* [Internet]. 2018 [cited 2024 Jun 7];4(1):50. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41572-018-0047-y>
15. Torres VE, Harris PC. Mechanisms of disease: autosomal dominant and recessive polycystic kidney diseases. *Nat Clin Pract Nephrol*. 2006;2(1):40-55. DOI: <https://doi.org/10.1038/ncpneph0070>
16. Denamur E, Delezoide AL, Alberti C, Bourillon A, Gubler MC, Bouvier R, et al. Genotype-phenotype correlations in fetuses and neonates with autosomal recessive polycystic kidney disease. *Kidney Int*. 2010;77(4):350-8. DOI: <https://doi.org/10.1038/ki.2009.440>
17. Burgmaier K, Kilian S, Bammens B, Benzing T, Billing H, Buscher A, et al. Clinical courses and complications of young adults with autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD). *Sci Rep* [Internet]. 2019 [cited 2024 Jul 1];9(1):7919. Available from: <https://www.nature.com/articles/s41598-019-43488-w> DOI: <https://doi.org/10.1038/s41598-019-43488-w>
18. Han JH, Lee YS, Kim M-J, Lee M-J, Im YJ, Kim SW, et al. Conservative Management of Segmental Multicystic Dysplastic Kidney in Children. *Urology*. 2015;86(5):1013-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.urology.2015.07.031>

CLINICAL CASE OF MULTICYSTIC DYSPLASIA OF THE LEFT KIDNEY  
IN A NEWBORN CHILD – SCIENTIFIC AND APPLIED REALITIES*M. Kiselyova<sup>1</sup>, M. Kushnir<sup>2</sup>, R. Dub<sup>2</sup>***Danylo Halytsky Lviv National Medical University<sup>1</sup>,  
Lviv Regional Center for Pediatric Medicine<sup>2</sup>  
(Lviv, Ukraine)****Summary.**

The clinical picture of congenital anomalies of the kidneys and urinary tract can vary from isolated renal anomalies to syndromic phenotypes. The modern components of management of congenital anomalies of the kidneys and urinary tract, described in the article on the example of a clinical case of congenital polycystic dysplasia of the left kidney, will help to deepen the scientific and applied competencies of doctors who are part of a multidisciplinary team of medical process of this congenital developmental anomaly, as well as parents or persons responsible for the child.

**Keywords:** Congenital Polycystic Dysplasia of the Left Kidney; Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary System; Newborns.

**Контактна інформація:**

**Кісельова Марія Миколаївна** – доктор медичних наук, професор, завідувачка кафедри педіатрії і неонатології факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького (м. Львів, Україна).

**e-mail:** drmaria@online.ua

**ORCID ID:** <http://orcid.org/0000-0002-9954-5443>

**ScopusAuthor ID:** <https://www.scopus.com/dashboard.uri>

**Researcher ID:** <https://www.webofscience.com/wos/author/record/JQW-3681-2023>

**Кушнір Мирослава Михайлівна** – лікар педіатр-неонатолог, відділення захворювань та реабілітації дітей раннього віку з ліжками постінтенсивного догляду новонароджених Клінічного центру дитячої медицини, територіальний підрозділ «Охматдит» (м. Львів, Україна).

**e-mail:** myroslava.hirniak@gmail.com

**Дуб Роксолана Юріївна** – кікар педіатр – неонатолог, завідувачка відділення захворювань та реабілітації дітей раннього віку з ліжками постінтенсивного догляду новонароджених Клінічного центру дитячої медицини, територіальний підрозділ «Охматдит» (м. Львів, Україна).

**e-mail:** dr.roksoliana@gmail.com

**Contact information:**

**Maria Kiselova** – Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Pediatrics and Neonatology, Faculty of Postgraduate Education, Danylo Halytsky Lviv National Medical University (Lviv, Ukraine).

**e-mail:** drmaria@online.ua

**ORCID ID:** <http://orcid.org/0000-0002-9954-5443>

**ScopusAuthor ID:** <https://www.scopus.com/dashboard.uri>

**Researcher ID:** <https://www.webofscience.com/wos/author/record/JQW-3681-2023>

**Myroslava Kushnir** – Pediatrician-neonatologist, Department of Diseases and Rehabilitation of Young Children with Post-Intensive Care for Newborns, Clinical Center for Pediatric Medicine, territorial division of Okhmatdyt (Lviv, Ukraine).

**e-mail:** myroslava.hirniak@gmail.com

**Roksoliana Dub** – Pediatrician and neonatologist, Head of the Post Intensive Care and Early Childhood Department of the Lviv Regional Center for Children's Medicine (Lviv, Ukraine).

**e-mail:** dr.roksoliana@gmail.com



Надійшло до редакції 10.06.2024 р.

Підписано до друку 15.09.2024 р.