

DOI: <https://doi.org/10.17816/uroved625718>

# Дистальная атрезия мочеточника, мегауретер нижнего сегмента удвоенной почки: редкий клинический случай

И.М. Каганцов<sup>1, 2</sup>, Е.А. Кондратьева<sup>1, 2</sup>, Н.А. Кохреидзе<sup>1</sup>, С.А. Караваева<sup>2, 3</sup>, Т.М. Первунина<sup>1</sup><sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург, Россия;<sup>2</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия;<sup>3</sup> Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург, Россия

## АННОТАЦИЯ

Атрезия мочеточника — редкая патология, диагностика которой затруднительна, а единый подход к способу оперативной коррекции не сформирован. В статье продемонстрирован редкий клинический случай пациента с дистальной атрезией мочеточника нефункционирующего нижнего сегмента удвоенной почки, а также представлена примененная тактика хирургического лечения. Пациентка, 12 лет, с выявленным кистозным образованием забрюшинного пространства. В ходе операции было определено, что данное образование являлось атрезированным, резко расширенным мочеточником нижнего сегмента удвоенной почки. В качестве метода хирургической коррекции была выбрана нижняя геминефруретерэктомия. Атрезия мочеточника редко сочетается с какими-либо другими аномалиями верхних мочевых путей, а представленный клинический случай до этого не был описан в доступной зарубежной и отечественной литературе. Тактика хирургической коррекции атрезии мочеточника включает в себя нефруретерэктомия, уретероуретеростомия, кишечную пластику мочеточника, операцию Боари. В представленном случае выбрана геминефруретерэктомия по причине выраженной гипоплазии нижнего сегмента удвоенной почки, а также практически полного отсутствия его паренхимы. При обследовании пациентов с кистозными образованиями забрюшинного пространства необходимо помнить о возможности наличия атрезии мочеточника, которая может сопровождаться другими аномалиями верхних мочевых путей.

**Ключевые слова:** атрезия мочеточника; удвоение почки; геминефруретерэктомия; кистозное образование.

## Как цитировать

Каганцов И.М., Кондратьева Е.А., Кохреидзе Н.А., Караваева С.А., Первунина Т.М. Дистальная атрезия мочеточника, мегауретер нижнего сегмента удвоенной почки: редкий клинический случай // Урологические ведомости. 2024. Т. 14. № 1. С. 109–115. DOI: <https://doi.org/10.17816/uroved625718>

DOI: <https://doi.org/10.17816/uroved625718>

# Distal ureteral atresia, megaureter of a lower pole of a duplicated kidney: the rare clinical case

Iliya M. Kagantsov<sup>1, 2</sup>, Evgeniia A. Kondrateva<sup>1, 2</sup>, Nadezhda A. Kokhreidze<sup>1</sup>, Svetlana A. Karavaeva<sup>2, 3</sup>, Tatiana M. Pervunina<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia;

<sup>2</sup> North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia;

<sup>3</sup> Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center for High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia

## ABSTRACT

Ureteral atresia is a rare pathology, the diagnosis of which is difficult, and a unified approach to the method of surgical correction has not been formed. The aim of this study is to demonstrate a rare clinical case of a patient with distal ureteral atresia of a non-functioning lower pole of a duplicated kidney, and also to present the method of surgical treatment. A 12-year-old female patient was diagnosed with a cystic formation of the retroperitoneal space. During the operation, it was determined that this cyst was an atretic, dilated ureter of a lower pole of the duplicated kidney. Lower heminefrureterectomy was chosen as the method of surgical correction. Ureteral atresia is rarely combined with any other anomalies of the upper urinary tract, and the presented clinical case has not previously been described in the available foreign and Russian literature. The methods of surgical correction of ureteral atresia include nephroureterectomy, ureteroureterostomy, intestinal ureteroplasty, and Boari procedure. In the presented case, heminefrureterectomy was chosen because of severe hypoplasia of the lower pole of the duplicated kidney and the almost complete absence of its parenchyma. When examining patients with cystic formations of the retroperitoneal space, it is necessary to remember about the ureteral atresia, which may be accompanied by other anomalies of the upper urinary tract.

**Keywords:** ureteral atresia; duplicated kidney; heminefrureterectomy; cystic formation.

## To cite this article

Kagantsov IM, Kondrateva EA, Kokhreidze NA, Karavaeva SA, Pervunina TM. Distal ureteral atresia, megaureter of a lower pole of a duplicated kidney: the rare clinical case. *Urology reports (St. Petersburg)*. 2024;14(1):109–115. DOI: <https://doi.org/10.17816/uroved625718>

Received: 16.01.2024

Accepted: 09.02.2024

Published: 29.03.2024

## ВВЕДЕНИЕ

Атрезия мочеточника — это редкая патология, происхождение которой связывают либо с неадекватным кровоснабжением мочеточника, либо с нарушением его канализации во время эмбрионального развития. Чаще всего атрезия мочеточника сопровождается дисплазией или мультикистозной трансформацией почки, а ассоциация с какой-либо другой урологической аномалией является чрезвычайно редкой. В связи с этим в настоящее время не существует четко выработанной схемы лечения таких пациентов, а выбираемая хирургическая тактика индивидуальна и разнообразна.

*Цель* — продемонстрировать редкий клинический случай пациента с дистальной атрезией мочеточника нефункционирующего нижнего сегмента удвоенной почки, а также представить примененную тактику хирургического лечения.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка, девочка 12 лет, была обследована в гинекологическом отделении по поводу случайно выявленного по данным ультразвукового исследования кистозного образования брюшной полости (предположительно параовариальная киста). При этом никаких клинических проявлений, обострений инфекции мочевой системы у ребенка не было. По данным диагностической лапароскопии киста яичника не найдена, визуализировано пролабирующее в брюшную полость образование в забрюшинном пространстве. Ребенок был дообследован: по данным компьютерной томографии-урографии

забрюшинно определялось жидкостное образование, не накапливающее контраст, располагавшееся около правого мочеточника, с нечеткими границами (рис. 1). При этом со стороны правой почки какой-либо патологии не определялось. По данным цистографии выявлено, что контуры мочевого пузыря ровные, четкие, дивертикулы, затеки контрастного вещества, пузырно-мочеточниковый рефлюкс не определены.

Ребенок был взят в операционную с диагнозом «кистозное образование малого таза». Выполнено лапароскопическое выделение образования (размер тазовой части которого достигал размеров  $10 \times 7 \times 5$  см), выявлено, что оно слепо заканчивается на уровне круглой связки матки (рис. 2–4). При дальнейшем выделении кистозного образования в проксимальном направлении определяется его тесное прилежание к правому мочеточнику, сужение и распространение по направлению к почке. Выполнен доступ к правой почке и ее воротам, после чего выявлено, что кистозное образование является атрезированным, резко расширенным мочеточником нижнего сегмента удвоенной правой почки (рис. 5). Сам нижний сегмент гипоплазирован, размерами  $12 \times 10 \times 10$  мм, практически с отсутствующей паренхимой. В связи с этим было решено выполнить нижнюю геминефруретерэктомию. Окончательный вид извлеченного препарата представлен на рис. 6, схема патологии — на рис. 7. Послеоперационный период протекал гладко, обострений инфекции мочевой системы у пациентки не было, лабораторные показатели почечного обмена в норме, по данным ультразвукового исследования в раннем послеоперационном периоде со стороны оставшегося верхнего сегмента правой почки патологии не выявлено.



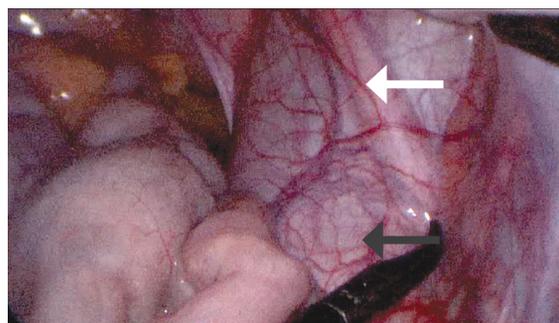
**Рис. 1.** Компьютерная томография-урография (фронтальный и сагиттальный срез), отсроченная фаза. Визуализируется кистозное образование (указаны размеры), располагающееся вдоль нижней трети правого мочеточника, не накапливающее контраст

**Fig. 1.** Computed tomography urography (frontal and sagittal section), delayed phase. A cystic formation is visualized (dimensions are indicated), located along the lower third of the right ureter, which does not accumulate contrast



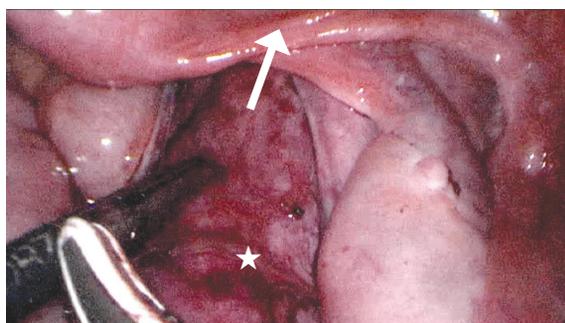
**Рис. 2.** Интраоперационный вид пролабирующего в брюшную полость забрюшинного образования (указано стрелкой)

**Fig. 2.** Intraoperative view of a retroperitoneal formation protruding into the abdominal cavity (indicated by an arrow)



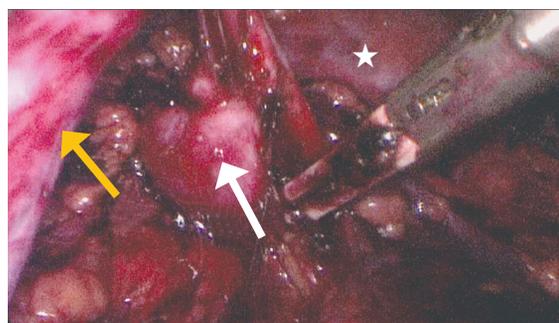
**Рис. 3.** Вид обнаруженного забрюшинного кистозного образования (черная стрелка), по передней стенке которого визуализируется правый мочеточник (белая стрелка)

**Fig. 3.** Type of detected retroperitoneal cystic formation (indicated by a black arrow), along the anterior wall of which the right ureter is visualized (indicated by an arrow with a contour)



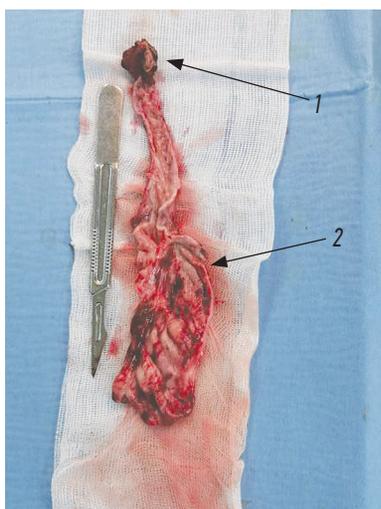
**Рис. 4.** Интраоперационный вид частично выделенного атрезированного мочеточника (звездочка). Стрелкой указана круглая связка матки, на уровне которой визуализировалась атрезия

**Fig. 4.** Intraoperative view of a partially exposed atretic ureter (indicated by an asterisk). The arrow indicates the round ligament of the uterus, at the level of which atresia was visualized



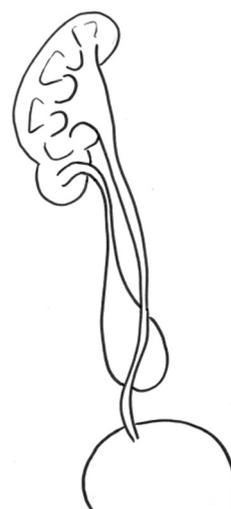
**Рис. 5.** Вид выделенного гипоплазированного нижнего сегмента удвоенной правой почки (белая стрелка). Верхний сегмент указан звездочкой, атрезированный мочеточник нижнего сегмента — желтой стрелкой

**Fig. 5.** View of the isolated hypoplastic lower segment of the doubled right kidney (indicated by a white arrow). The upper segment is indicated by an asterisk, the atretic ureter of the lower segment is indicated by a yellow arrow



**Рис. 6.** Окончательный вид извлеченного препарата. 1 — резко гипоплазированный нижний сегмент удвоенной правой почки; 2 — атрезированный мочеточник (слизистая оболочка)

**Fig. 6.** The final view of the extracted specimen. 1 — sharply hypoplastic lower segment of the double right kidney; 2 — atretic ureter (mucosa)



**Рис. 7.** Схематическое изображение описанной патологии

**Fig. 7.** Schematic representation of the described pathology

## ОБСУЖДЕНИЕ

Атрезия мочеточника, сама по себе являясь редкой патологией, чаще всего сопровождается мультикистозной трансформацией или дисплазией почки, сочетание ее с другими аномалиями развития верхних мочевых путей — единичные казуистические наблюдения. Например, в статье S. Zundel и соавт. [1] описан клинический случай новорожденной девочки с аплазией левой почки и дистальной атрезией мочеточника единственной правой почки. В работе M. Morozumi и соавт. [2] описан еще более редкий клинический случай дистальной атрезии мочеточника перекрестно дистопированной почки, слившейся с контрлатеральной. Диагностика данной аномалии весьма затруднительна по причине ее редкости. W. Shuiqing и соавт. [3] описали клинический случай 19-месячной девочки, которой изначально была выполнена пиелопластика в связи с выявленным гидронефрозом, а затем по причине обострения пиелонефрита после пережатия нефростомы ребенку была проведена антеградная уретеропиелография и выявлена дистальная атрезия мочеточника [3]. Выделяют проксимальную и дистальную формы данной патологии, последняя встречается чаще. Клинические проявления при этом либо отсутствуют, либо возможны обострения пиелонефрита. Ультразвуковая визуализация — первая ступень диагностики, при которой определяется кистозное образование в забрюшинном пространстве, являющееся расширенным мочеточником. Хирургическими подходами к лечению атрезии мочеточника при отсутствии функции почки является нефруретерэктомия, а при наличии функции — пиелоуретеро- или уретероуретеростомия [4]. Например, к уретероуретеростомии прибегли авторы во главе с M. Morozumi у 10-летнего пациента с дистальной атрезией мочеточника перекрестно дистопированной почки [2]. Результат данной операции признан хорошим, с адекватной уродинамикой верхних мочевых путей в послеоперационном периоде, а также рентгенологически подтвержденной сохранной функцией пораженной почки. При дистальной атрезии мочеточника также возможно применение операции Боари с использованием лоскута из стенки мочевого пузыря [3]. Кишечную пластику мочеточника также рассматривали, как альтернативную тактику хирургического лечения атрезии мочеточника [1]. Представленный в данной статье клинический случай служит редким примером сочетания дистальной атрезии мочеточника и полного удвоения почки. В доступной зарубежной и отечественной литературе не найдены схожие клинические наблюдения.

Удвоение почек может сопровождаться различными обструктивными уropатиями (обструктивный мегауретер, эктопия устья мочеточника, уретероцеле), однако таким патологиям более подвержен верхний сегмент удвоенной почки, функция которого в большинстве случаев хуже, чем нижнего [5, 6]. Данная особенность связана

с законом Вейгерта – Мейера, согласно которому устье мочеточника верхнего сегмента удвоенной почки располагается каудально и медиально, а нижнего — краниально и латерально. Такое анатомическое взаимоотношение связано с особенностями эмбрионального развития двух зачатков мочеточников и дальнейшей ротацией почки. Редкими клиническими наблюдениями являются случаи пациентов с нарушением закона Вейгерта – Мейера, например, с обструктивным мегауретером нижнего сегмента удвоенной почки [7]. При этом хирургическая тактика лечения обструктивных уropатий удвоенной почки весьма разнообразна, включая геминефрэктомию, уретероуретеростомию, реимплантацию мочеточника, эндоскопическое трансуретральное рассечение уретероцеле и др. [6]. У представленного пациента удвоение почки сопровождалось дистальной атрезией мочеточника нижнего сегмента, что характеризуется полной потерей его функции. Именно поэтому оперативная тактика в виде выполнения геминефрэктомии кажется нам наиболее целесообразной. Кроме того, резкая дилатация и структурная перестройка стенки атрезированного мочеточника делала применение органосохраняющей операции неприемлемым. В представленном случае задействованным сегментом оказался нижний, что встречается достаточно редко. Описанное наблюдение, кроме того, демонстрирует трудность постановки корректного диагноза в дооперационном периоде, в том числе в связи с отсутствием накопления контраста в атрезированном мочеточнике по данным рентгеноурологического обследования. С такой сложностью сталкивались и другие авторы [1, 3].

## ВЫВОДЫ

При обследовании пациентов с кистозными образованиями забрюшинного пространства необходимо помнить о возможности наличия атрезии мочеточника, которая может сопровождаться другими аномалиями верхних мочевых путей. В процессе ведения девочек с кистозными образованиями малого таза важную роль играет взаимодействие гинеколога и уролога.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Вклад авторов.** Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Личный вклад каждого автора: И.М. Каганцов — концепция и дизайн исследования, редактирование текста рукописи, выполнение хирургического вмешательства; Е.А. Кондратьева — концепция и дизайн исследования, написание текста рукописи, выполнение хирургического вмешательства, поиск и обзор публикаций по теме исследования; Н.А. Кохреидзе — концепция и дизайн исследования, редактирование текста рукописи; С.А. Караваева; Т.М. Первунина — редактирование текста рукописи.

**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 исследования.

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

## ADDITIONAL INFORMATION

**Authors' contribution.** 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

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Zundel S., Szavay P., Schaefer J.F., et al. Single kidney and ureteral atresia in a newborn girl: a treatment concept // *J Ped Urol*. 2011. Vol. 7, N. 5. P. 576–578. doi: 10.1016/j.jpuro.2011.02.002
2. Morozumi M., Ogawa Y., Fujime M., Kitagawa R. Distal ureteral atresia associated with crossed renal ectopia with fusion: recovery of renal function after release of a 10-year ureteral obstruction // *Int J Urol*. 1997. Vol. 4, N. 5. P. 512–515. doi: 10.1111/j.1442-2042.1997.tb00295.x
3. Shuiqing W., Ran X., Xuan Z., Xiaokun Z. Distal ureteral atresia with ureteropelvic junction obstruction in a female child: a rare case // *Int J Clin Exp Med*. 2015. Vol. 8, N. 1. P. 1472–1474.
4. Blevic C., Conighi M.L., Fasoli L., et al. Proximal ureteral atresia, a rare congenital anomaly — incidental finding: a case report // *J Transl Pediatr*. 2017. Vol. 6, N. 1. P. 67–71. doi: 10.21037/tp.2017.01.02

## REFERENCES

1. Zundel S, Szavay P, Schaefer JF, et al. Single kidney and ureteral atresia in a newborn girl: a treatment concept. *J Ped Urol*. 2011;7(5):576–578. doi: 10.1016/j.jpuro.2011.02.002
2. Morozumi M, Ogawa Y, Fujime M, Kitagawa R. Distal ureteral atresia associated with crossed renal ectopia with fusion: recovery of renal function after release of a 10-year ureteral obstruction. *Int J Urol*. 1997;4(5):512–515. doi: 10.1111/j.1442-2042.1997.tb00295.x
3. Shuiqing W, Ran X, Xuan Z, Xiaokun Z. Distal ureteral atresia with ureteropelvic junction obstruction in a female child: a rare case. *Int J Clin Exp Med*. 2015;8(1):1472–1474.
4. Blevic C, Conighi ML, Fasoli L, et al. Proximal ureteral atresia, a rare congenital anomaly — incidental finding: a case report. *J Transl Pediatr*. 2017;6(1):67–71. doi: 10.21037/tp.2017.01.02

## ОБ АВТОРАХ

**Илья Маркович Каганцов**, д-р мед. наук;  
ORCID: 0000-0002-3957-1615; Scopus Author ID: 55358760000;  
eLibrary SPIN: 7936-8722; e-mail: ilkagan@rambler.ru

for all aspects of the study. Personal contribution of each author: I.M. Kagantsov — concept and design of the study, editing the text of the manuscript, performing surgery; E.A. Kondratyeva — concept and design of the study, writing the text of the manuscript, performing surgery, searching and reviewing publications on the research topic; N.A. Kokhreizde — concept and design of the study, editing the text of the manuscript; S.A. Karavaeva — editing the text of the manuscript; T.M. Pervunina — editing the text of the manuscript.

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

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

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

5. Mishra K., Elliot C.S. A violation of the Weigert–Meyer law — an ectopic ureter arising from the lower renal pole // *J Clin Urol*. 2016. Vol. 10, N. 3. P. 1–3. doi: 10.1177/2051415815570651
6. Кондратьева Е.А., Каганцов И.М., Караваева С.А., и др. Применение уретероуретеростомии при удвоении почки. Обзор литературы // *Экспериментальная и клиническая урология*. 2022. Т. 15, № 3. С. 148–155. EDN: LLFOBQ doi: 10.29188/2222-8543-2022-15-3-148-155
7. Каганцов И.М., Кондратьева Е.А., Караваева С.А., и др. Обструктивный мегауретер нижнего сегмента удвоенной почки: случай нарушения закона Weigert – Meyer // *Вестник урологии*. 2022. Т. 10, № 3. С. 138–144. EDN: FEVLGA doi: 10.21886/2308-6424-2022-10-3-138-144

5. Mishra K, Elliot CS. A violation of the Weigert–Meyer law — an ectopic ureter arising from the lower renal pole. *J Clin Urol*. 2016;10(3):1–3. doi: 10.1177/2051415815570651
6. Kondrateva EA, Kagantsov IM, Karavaeva SA, et al. Ureteroureterostomy in case of renal duplication. *Experimental and Clinical Urology*. 2022;15(3):148–155. EDN: LLFOBQ doi: 10.29188/2222-8543-2022-15-3-148-155
7. Kagantsov IM, Kondrateva EA, Karavaeva SA, et al. Lower pole obstructive megaureter of duplex kidney: an exception to the Weigert–Meyer rule. *Urology Herald*. 2022;10(3):138–144. EDN: FEVLGA doi: 10.21886/2308-6424-2022-10-3-138-144

## AUTHORS' INFO

**Iliya M. Kagantsov**, MD, Dr. Sci. (Medicine);  
ORCID: 0000-0002-3957-1615; Scopus Author ID: 55358760000;  
eLibrary SPIN: 7936-8722; e-mail: ilkagan@rambler.ru

## ОБ АВТОРАХ

**\*Евгения Александровна Кондратьева**; адрес: Россия, 191014, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2;  
ORCID: 0000-0001-5435-8487; eLibrary SPIN: 4818-9170;  
Scopus Author ID: 58090859300; e-mail: zhenya-muz@mail.ru

**Надежда Анатольевна Кохреидзе**, д-р мед. наук, доцент; eLibrary SPIN: 9382-2225;  
e-mail: kokhreidze\_na@almazovcentre.ru

**Светлана Александровна Караваяева**, д-р мед. наук, профессор;  
ORCID: 0000-0001-5884-9128; eLibrary SPIN: 4224-5532;  
Scopus Author ID: 6603178807;  
e-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru

**Татьяна Михайловна Первунина**, д-р мед. наук;  
ORCID: 0000-0001-9948-7303; eLibrary SPIN: 3288-4986;  
Scopus Author ID: 56572907100; e-mail: ptm.pervunina@yandex.ru

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

## AUTHORS' INFO

**\*Evgeniia A. Kondrateva**; address: 41 Kirochnaya st., Saint Petersburg, 191015, Russia; ORCID: 0000-0001-5435-8487;  
eLibrary SPIN: 4818-9170; Scopus Author ID: 58090859300;  
e-mail: zhenya-muz@mail.ru

**Nadezhda A. Kokhreidze**, MD, Dr. Sci. (Medicine), Assistant Professor; eLibrary SPIN: 9382-2225;  
e-mail: kokhreidze\_na@almazovcentre.ru

**Svetlana A. Karavaeva**, Dr. Sci. (Medicine), Professor; ORCID: 0000-0001-5884-9128; eLibrary SPIN: 4224-5532;  
Scopus Author ID: 6603178807;  
e-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru

**Tatiana M. Pervunina**, Dr. Sci. (Medicine); ORCID: 0000-0001-9948-7303; eLibrary SPIN: 3288-4986;  
Scopus Author ID: 56572907100; e-mail: ptm.pervunina@yandex.ru