

К вопросу о врожденном гидронефрозе.

Проф. В. Л. Боголюбова.

Причинами развития гидронефроза, как известно, являются разнообразные препятствия для оттока мочи, возникающие в том или другом отделе мочевых путей, начиная от почки и кончая мочеиспускательным каналом. В зависимости от того, представляются ли эти препятствия врожденными, или приобретенными, различают две формы гидронефроза — врожденную и приобретенную, причем, однако, не всегда можно провести точную границу между обоими этими формами. По данным Küster'a на 530 сл. гидронефроза в 336 сл. имелся приобретенный гидронефроз и в 194 сл., по всей вероятности, — врожденный.

Врожденный гидронефроз возникает на почве приращенных аномалий в области мочевого тракта, создающих препятствия для оттока мочи. В зависимости от характера и значительности подобных препятствий он может развиваться еще в периоде утробной жизни, в первое время после рождения ребенка или в позднейшие периоды его жизни. Препятствия для оттока мочи могут быть в некоторых случаях настолько значительны, что дети уже при рождении имеют ясно выраженный гидронефроз и являются нежизнеспособными или живут недолго. Иногда гидронефротические опухоли бывают при этом так велики, что являются серьезными препятствиями при родах. Тяжелые случаи приращенного гидронефроза комбинируются, кроме того, с другими врожденными уродствами, которые в свою очередь дурно влияют на жизнеспособность плода. В более редких случаях врожденный гидронефроз наблюдается в обеих почках. Так, напр., в случ. Жуковского у маленькой девочки оказался двусторонний гидронефроз, возникший на почве интересной аномалии в расположении мочеточников: обе почки имели по два мочеточника, причем каждая почка была разделена на два этажа, из которых каждый имел по мочеточнику; два из них, шедшие от нижних отделов почек, проходили в мочевой пузырь, открываясь в нижней части его, а два другие мочеточника, шедшие из верхних этажей, оканчивались в пузыре слепыми концами, соответственно чему у ребенка имелся гидронефроз в верхних отделах обеих почек.

Кроме подобного рода ранних врожденных гидронефрозов, развивающихся в утробной жизни, или вообще проявляющихся в детском возрасте, мы различаем еще позднее врожденные гидронефрозы, возникающие у взрослых субъектов также на почве врожденных аномалий мочевого тракта, препятствующих оттоку мочи (каковы, напр., легкие сужения, перегибы, сдавления мочеточников и проч.), но выраженные вначале в столь легкой степени, что они ведут к развитию гидронефроза

весьма постепенно, уже в позднем возрасте. Многие из гидронефрозов, развивающиеся у взрослых субъектов, обязаны своим происхождением подобным врожденным аномалиям. Следует при этом сказать, что нередко в таких случаях бывает трудно или даже невозможно провести границу между врожденными и приобретенными гидронефрозами.

Что касается характера тех врожденных аномалий, которые ведут к развитию врожденных гидронефрозов, то они весьма разнообразны и могут иметь место по всему протяжению мочевого тракта. Наиболее часто подобные аномалии наблюдаются в мочеточниках. Таким образом наиболее частой и, можно сказать, обычной причиной развития врожденных гидронефрозов являются врожденные изменения со стороны мочеточников. В эту группу должны быть прежде всего отнесены врожденные препятствия для оттока мочи, находящиеся в просвете мочеточника, куда принадлежат врожденные сужения, зарощения, клапаны или заслонки, находящиеся в мочеточниках.

Врожденные сужения и зарощения (атрезии) мочеточника могут встречаться на всем его протяжении, но преимущественно в местах физиологических сужений, особенно у места отхождения мочеточника от лоханки. В пузырном устье мочеточника также наблюдаются врожденные сужения и зарощения. Мочеточник может слепо заканчиваться в стенке мочевого пузыря или не доходя до самой пузырной стенки и т. д. Причинами врожденных сужений являются аномалии в развитии мочеточников или существование в утробной жизни какого-либо болезненного процесса.

Часто также наблюдаются врожденные клапаны или заслонки в мочеточниках, состоящие преимущественно из удвоений слизистой оболочки и обращенные свободным краем в просвет мочеточника. При множественных и сильно выраженных складках мочеточники могут быть разделены рядом перегородок на значительно растянутые и совершенно непроходимые камеры. Подобные самые разнообразные складки слизистой оболочки в мочеточниках были найдены, по Федорову, у новорожденных в 50% всех случаев.

Далее причинами, вызывающими развитие врожденного гидронефроза, являются препятствия на почве уклонений в положении и ходе мочеточников, создающие сужение мочеточников и вместе с тем затруднения для оттока мочи. Такими врожденными препятствиями являются перегибы, искривления и перекручивания мочеточников вокруг своей оси. Как указывает проф. Федоров, подобные изменения встречаются чаще всего при подковообразной и дистопированной почках и при перекрестах мочеточников. Особенное значение имеют аномальные почечные сосуды, которые, при некоторых условиях, могут служить причиной развития врожденного гидронефроза (перегибы, сдавления мочеточников). Равным образом и добавочные мочеточники могут также быть первичным этиологическим моментом, вызывающим врожденный гидронефроз (перекрест мочеточников со сдавлением или перегибом одного из них).

Аномалии в отхождении мочеточников могут также играть роль в этиологии врожденного гидронефроза. Если, при выходе из почечной лоханки, мочеточник образует с нею острый угол, то он сдавливается на подобие клапана при переполнении лоханки мочей и таким образом служит препятствием для оттока мочи. Равным образом сток мочи зат-

рудняется и в том случае, когда мочеточник, вместо впадения в самую глубокую часть почечной лоханки, прикрепляется к верхней части ее.

Аномальные отношения пузырного конца мочеточников могут в известных случаях тоже являться причиной развития врожденного гидронефроза. Мочеточник может заканчиваться слепо в стенке мочевого пузыря или не доходя до нее, или же в особой полости, обособленной или сообщающейся с мочевым пузырем, уретрой, или открывающейся наружу. Аномальные окончания пузырного конца мочеточников сопровождаются обычно его сужением.

В очень редких случаях развитие врожденного гидронефроза происходит вследствие сдавления мочеточников эмбриональными остатками (напр., кистовидно перерожденными остатками Müller'овых ходов—Reliquet, остатками Wolff'овых или Müller'овых ходов—Launay, Müller'ова канала—Duvall).

Гораздо реже, чем врожденные изменения мочеточников, причиной развития врожденного гидронефроза являются врожденные изменения мочеиспускательного канала (дивертикулы, клапанообразные складки слизистой оболочки, фимоз) или мочевого пузыря (кистозное расширение нижних отрезков мочеточников или выпадение их в мочевой пузырь—ureteroceles). Препятствия, находящиеся в уретре или мочевом пузыре, большей частью ведут к двусторонней пиэлоэктазии или двустороннему гидронефрозу.

Лично нам пришлось наблюдать и оперировать следующий случай раннего врожденного гидронефроза:

Больной Л. В., 5½ мес., подкидыш, был принят в Детскую клинику Института 11/XI 1924 г. из Дома Охраны Матери и Младенца по поводу опухоли в полости живота, каковая опухоль стала прощупываться на III месяце жизни ребенка.

Ребенок представляется правильно развитым, никаких видимых пороков развития, в частности по отношению к наружным мочеполовым органам, не имеет. Отмечается бледная окраска покровов и плохо развитый подкожный жировой слой. Вес при поступлении в Детскую клинику—3300,0, а за время пребывания в клинике ребенок прибавился в весе на 840,0. Температура, стул, сон, аппетит—нормальны. Реакция Pirquet и Wassermann'a—отрицательные. Исследование мочи ничего патологического не дало. Мочеиспускание нормального типа. Исследование крови: гемоглобина—75%, лейкоцитов—19.200, эритроцитов—4.760.000; лимфоцитов 71%, юных форм—5%, переходных 5%, палочкоядерных—10%, сегментоядерных—9%. Со стороны легких и сердца отклонений от нормы нет. Живот очень вздут и выдается над грудной клеткой при горизонтальном положении ребенка. В правой половине брюшной полости прощупывается эластической консистенции опухоль, передний (внутренний) край которой почти доходит до края прямых мышц, верхняя граница располагается на 1½ пальца ниже реберной дуги, нижняя прощупывается пальца на 2 ниже пупка. Опухоль глубоко вдается в правую поясничную область и дает ballotement rénal.

2/I 1925 года ребенку была произведена мною, под эфирным наркозом, операция нефрэктомии в зав. мною Хирургической клинике Института. Продолжительность операции 25 минут. Поясничным разрезом обнажена почечная опухоль, оказавшаяся гидронефрозом, и удалена, после чего в рану вставлен небольшой выводник, а остальная часть раны закрыта швами. Послеоперационное течение совершенно гладкое. Через 10 дней после операции ребенок был переведен обратно в Детскую клинику. Впоследствии нам пришлось видеть его несколько раз,—поясничная рана у него хорошо зажила, и ребенок был совершенно здоров. В дальнейшем, через несколько месяцев, ребенок погиб от кори. По нашей просьбе труп его был вскрыт помощником прозектора при кафедре анатомии д-ром М. Д. Ланковым, который отпрепаровал мочеполовые органы ребенка и доставил нам этот препарат, исследование которого в значительной степени дополнило и выяснило патологические изменения, найденные в удаленной почке.

Последняя представляла собою опухоль грушевидной формы, с голову новорожденного младенца величиною, наполненную водянистой, прозрачной, бесцветной жидкостью. Большая часть опухоли состояла из растянутой лоханки, представлявшей тонкостенный соединительнотканый мешок с гладкой наружной и внутренней поверхностью. Растянутая почка, в виде истонченного, атрофированного слоя почечной ткани, подковообразно охватывала растянутую лоханку. Поверхность ее состояла из отдельных флюктурирующих бугроватостей. Внутри полость почки представлялась разделенной перегородками на отдельные полости, сообщавшиеся с полостью лоханки. Участок мочеточника, удаленный вместе с почкой, имел вид тонкого тяжа, едва пропускавшего самый тонкий нитевидный буж.

Отпрепарованная при вскрытии ребенка, оставшая часть правого мочеточника представляла своеобразные изменения: в верхней части мочеточника имелось кистовидное расширение, величиной с грецкий орех. Ниже расширение это переходило в тонкий облитерированный тяж, в 3 сант. длиною, с небольшим колбообразным, не имевшим просвета, утолщением, которое затем непосредственно переходило в мочеточник нормального вида, с хорошо выраженным просветом. Тонкий буж, введенный в эту часть мочеточника, совершенно свободно проходил в мочевой пузырь. Пузырные отверстия обоих мочеточников были нормальны. Остальной мочеполовой аппарат ребенка—левая почка, мочеточник, мочевой пузырь и проч.—ничего патологического не представлял.

Микроскопическое исследование удаленной почки и правого мочеточника показало следующее (микроскопические препараты были просмотрены проф. И. П. Васильевым): паренхима удаленной гидронефротической почки представляет резко выраженные явления атрофии; клубочки—эмбрионального типа, мочевые канальцы расширены; имеется значительное развитие соединительной ткани в виде тяжей и полос, в области которых местами еще сохранились клубочки; мочевые канальцы являются сдавленными и постепенно исчезают, на их же месте развивается грануляционная ткань; стенки тонкостенного гидронефротического мешка состоят из плотной соединительной ткани.

Микроскопическое исследование кистовидного расширения в верхней части правого мочеточника обнаружило, что стенки этой полости имеют строение коркового вещества надпочечника со следами выраженными его слоями—*zona glomerulosa*, *fasciculata* и *reticularis*. Внутренние слои клеточных элементов, обращенные к полости кистовидного расширения, представляются резко уплотненными и содержат в довольно большом количестве кровяной пигмент. Мозговое вещество надпочечника отсутствует, корковое вещество окружено снаружи жировой клетчаткой, в которой имеется много сосудов и нервов.

Микроскопическое исследование тяжа с колбообразным утолщением, расположенного ниже кистовидного расширения, показало, что как тяж, так и утолщение состоят из плотной, склерозированной соединительной ткани.

Наконец, микроскопическое исследование мочеточника на остальном его протяжении дало картину его обычного строения: внутренняя стенка выстлана многослойным плоским эпителием, местами слущенным, хорошо выражены и остальные слои—гладкая мускулатура мочеточника и наружная соединительнотканная его оболочка.

Рассматривая вышеприведенный случай, мы видим прежде всего, что гидронефроз имел здесь место у ребенка всего нескольких месяцев от роду. Процесс в почке достиг к этому времени уже значительной степени развития, и почка с лоханкой превратилась в большой гидронефротический мешок. Уже на III месяце жизни ребенка опухоль достигла такой величины, что совершенно отчетливо прощупывалась снаружи. В виду всего этого можно думать, что ребенок родился уже с гидронефротической почкой, и что в данном случае имел место не только врожденный гидронефроз, но гидронефроз, который начал развиваться еще в течение внутриутробной жизни ребенка.

Что касается причин, вызвавших развитие гидронефроза, то, как показали препараты, полученные после смерти ребенка, причинами этими были здесь изменения мочеточника, несомненно врожденного характера, послужившие препятствием для оттока мочи из почки.

Эти врожденные изменения мочеточника в наблюдавшемся нами случае, как то следует из всего вышеописанного, были очень своеобразны и заключались не только в частичной облитерации мочеточника, но и в частичном отсутствии или недоразвитии участка его, место которого заняло своеобразное кистовидное образование со стенками, построенными из коркового вещества надпочечника.

Каким же образом можно объяснить те сложные изменения мочеточника, которые наблюдались в нашем случае? Единственно возможное, на наш взгляд, объяснение этого заключается в том, что при эмбриональном развитии плода в области формирующегося мочеточника оказался отщепившийся эмбриональный зачаток надпочечника, который повел затем к возникновению описанного кистовидного образования и послужил препятствием для развития мочеточника на некотором протяжении. Мы знаем, что подобные отщепившиеся зачатки надпочечников нередко встречаются в почках, а также иногда в других, даже отдаленных местах. Так, подобные зачатки могут располагаться в ретроперитонеальной клетчатке вблизи почки, в окружности надпочечника, вдоль *v. suprarenalis* и *v. spermatica interna*, в ретросерозной ткани вплоть до внутренних *genitalia*, в *lig. latum*, вблизи яичников, в семенном канатике, в яичке (resp. его придатке) и т. д. Как правило, в подобных отщепившихся и смещенных надпочечниках встречается только корковое вещество надпочечника (Ulrich).

В виду всего сказанного найденная в нашем случае картина делается вполне понятной, — мы имели отщепившийся и смещенный зачаток надпочечника, который, благодаря своему случайному расположению в области мочеточника, явился препятствием для его нормального развития, послужив таким образом причиной или одной из главных причин, вызвавших гидронефроз у ребенка. К сожалению, невозможность в настоящее время регулярно и в полной мере следить за текущей литературой и отсутствие под рукой некоторых исчерпывающих справочных руководств лишают нас возможности сказать, описаны ли в литературе еще случаи, аналогичные нашему. В доступных мне литературных источниках аналогичных наблюдений я найти не мог. Во всяком случае наше наблюдение должно быть отнесено в группу тех очень редких случаев, где развитие врожденного гидронефроза обязано своим происхождением изменениям в области мочеточника, возникшим вследствие присутствия здесь эмбриональных остатков или образований, каким в нашем случае явился отщепившийся смещенный зачаток надпочечника.

Prof. V. L. Bogolubov (Kazan). Sur l'hydronephrose congénitale.

L'auteur a produit une opération dans un cas d'hydronephrose congénitale chez un enfant âgé de 7 mois. Quelques mois après l'enfant meurt (rongeole). A l'autopsie on trouve une altération congénitale de l'urètre. L'urètre était oblitéré par endroits et remplacé par de kyste à parois provenant d'une substance corticale surrénale par ailleurs (examen microscopique). D'après l'auteur cette formation s'est développée de la part des parties embryonales aberrantes d'une glande surrénale placées sur le trajet de l'urètre et faisant un obstacle pour son fonctionnement normal. Elle a conditionné l'hydronephrose observée.