

# Rzadki przypadek złożonej wrodzonej wady górnych dróg moczowych i serca

Rare case of the complex congenital upper urinary tract and heart malformation

Marek Urban, Krzysztof Bar, Janusz Ciechan

Katedra i Klinika Urologii Akademii Medycznej w Lublinie (Department of Urology, Medical Academy of Lublin, Poland)

---

### Streszczenie

Wady wrodzone układu moczowego stanowią jedne z najczęściej występujących anomalii rozwojowych. Szczególnie miejsce wśród nich zajmują wady złożone. Autorzy opisują rzadki przypadek wrodzonej złożonej wady górnych dróg moczowych z towarzyszącą wadą serca.

**Słowa kluczowe:** wada wrodzona, nerka podkowiasta, moczowód rozdwojony, odpływ pęcherzowo-moczowodowy

### Summary

Congenital malformations of the urinary tract are among the most frequently occurring development anomalies. Complex defects take up a particular place among them. The authors describe a rare case of congenital complex urinary tract malformation with accompanying heart defect.

**Key words:** congenital malformation, horseshoe kidney, duplicated ureter, vesicouretral reflux

---

## Wstęp

Zaburzenia rozwojowe dróg moczowych należą do najbardziej rozpowszechnionych wad wrodzonych. Mogą one stanowić izolowane anomalie, lecz stosunkowo często współistnieją z wadami innych narządów. Większość z nich jest klinicznie nieistotna, cięższe postacie natomiast objawiają się klinicznie i stopniowo prowadzą do trwałego uszkodzenia nerek oraz następstw ogólnoustrojowych. Około połowa zaburzeń rozwojowych układu moczowego dotyczy nerek i górnych dróg moczowych [1].

Wady nerek mogą się wiązać z nieprawidłową ich liczbą, położeniem, rotacją, wielkością, budową, kształtem i unaczynieniem. Wady moczowodów mogą dotyczyć ich liczby, budowy, położenia oraz ujścia pęcherzowego. Ta różnorodność wad wynika z mnogości czynników oddziałujących i wpływających na rozwój narządów tworzących układ moczowy.

Wczesne i właściwe rozpoznanie stwarza szansę trwałego wyleczenia. Dotyczy to szczególnie wad złożonych,

## Introduction

Development disturbances of the urinary tract are the most common congenital malformations. They can be isolated anomalies although quite frequently they can co-exist with defects of another organ. The majority of them are clinically insignificant, however more severe types are clinically manifested and gradually lead to irreversible kidney damage and systemic consequences. About half of the urinary tract development disturbances refer to the kidneys and the upper part of the urinary tract [1].

Kidney defects may be connected with incorrect number, placement, rotation, size, structure, shape and vascularisation. The defects of the ureter may refer to the number, structure, placement and the bladder orifice. The variety of defects is due to the multiplicity of factors acting on and influencing the development of the organs forming the urinary system.

Early and appropriate diagnosis gives a chance for a permanent cure. This particularly refers to complex de-

których następstwa mogą być wyjątkowo ciężkie. Ponadto z wadami złożonymi wiążą się duże trudności diagnostyczne i problemy lecznicze. Zbyt późne rozpoznanie lub przeoczenie niektórych anomalii składających się na wady złożone naraża pacjenta na wiele operacji, których efekt może być niepewny.

Autorzy przedstawiają rzadki przypadek złożonej wady górnych dróg moczowych z towarzyszącą wadą serca, dla którego nie znaleźli odpowiednika w dostępnej literaturze.

## Opis przypadku

Dziewięcioletnią dziewczynkę skierowano do kliniki z powodu nawracających infekcji dróg moczowych. Poprzednio leczono ją na oddziale pediatricznym, jednakże bez osiągnięcia poprawy i wykrycia przyczyny nawrotów. W wieku 4 lat przeżyła udaną operację kardiochirurgiczną, której celem było usunięcie defektu przegrody przedsionkowo-komorowej (ASD II°, *atrial septal defect II°*).

Po przeprowadzeniu badania przedmiotowego stwierdzono niedożywienie; zarówno waga (23 kg), jak i wzrost (126 cm) odbiegały od norm przewidywanych dla wieku.

Jednak w badaniu przedmiotowym oraz echokardiograficznym nie wykryto nieprawidłowości. Natomiast dodatnie posiewy moczu potwierdziły infekcję dróg moczowych. Wykonana urografia ujawniła obecność podkowiastej nerki z podwójnym układem kielichowo-miedniczkowym po stronie lewej, w którym dolna część nerki była hipoplastyczna (ryc. 1). Na podstawie tego badania nie stwierdzono przeszkody w górnych drogach moczowych. Cystografia mikcyjna pozwoliła natomiast na rozpoznanie odpływu pęcherzowo-moczowodowego drugiego stopnia do górnej części nerki po stronie lewej oraz trze-

facts, whose consequences can be exceptionally severe. Moreover, complex defects provide huge diagnostic difficulties and therapeutic problems. A diagnosis established too late or overlooking some anomalies that make up complex defects exposes the patient to a number of operations, the effects of which can be uncertain.

The authors present a rare case of complex defects of the urinary tract with accompanying heart defect, for which they did not find an analogue in the available literature.

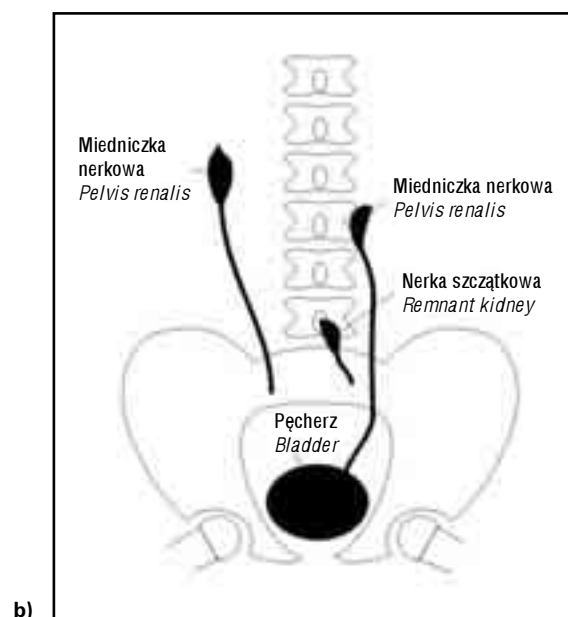
## Description of the case

A nine-year-old girl was referred to the clinic because of recurrent infections of the urinary tract. Previously she had been treated in the Paediatric Department, however without a change for the better and without revealing the cause of the recurrence. At the age of 4 she had had successful cardiosurgery performed because of a defect of the atrioventricular septum (ASD II°).

After the physical examination that was carried out malnutrition was stated; both weight (23 kg) and height (126 cm) were below standards characteristic for her age. However, on the basis of the objective and echocardiographic examinations no abnormalities were detected.

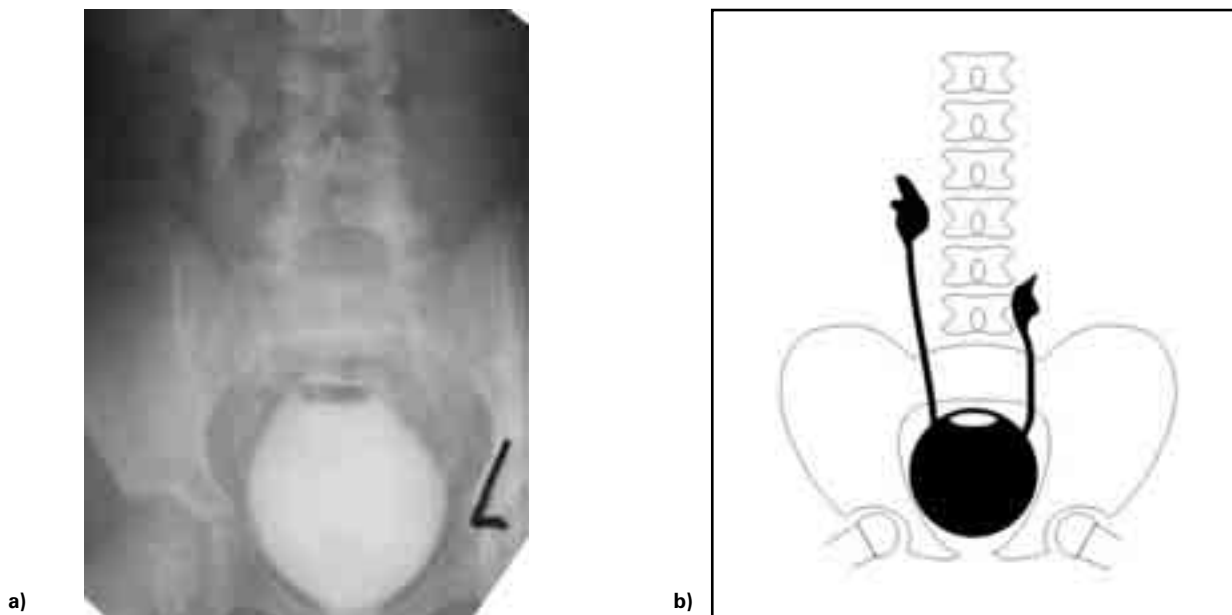
On the other hand, positive urine culture confirmed an infection of the urinary tract. The performed urography revealed the presence of a horseshoe kidney with a double renal collecting system on the left side, in which the lower part of the kidney was hypoplastic (Fig. 1). No obstruction in the upper part of the urinary tract was stated.

Voiding cystography allowed for the diagnosis of vesicouretral reflux II° to the upper part of the kidney



Rycina 1. Urografia. Podkowiasta nerka z podwójnym układem kielichowo-miedniczkowym po stronie lewej z niedorozwiniętym dolnym segmentem (a — zdjęcie, b — schemat)

Figure 1. Urography. Horseshoe kidney with double renal collecting system on the left side with hypoplastic lower part of the kidney (a — picture, b — scheme)



**Rycina 2. Cystografia mikcyjna. Odpływ pęcherzowo-moczowodowy drugiego stopnia do górnej części nerki po stronie lewej oraz trzeciego stopnia po stronie prawej (a — zdjęcie, b — schemat)**  
**Figure 2. Voiding cystography. Vesicoureteral reflux grade two to the upper part of the kidney on the left side and grade three on the right side (a — picture, b — scheme)**

kiego stopnia po stronie prawej (ryc. 2). W cystoskopii uwidoczniono lewe ujście moczowodowe w kształcie stadionu i prawe ujście podkowiaste. Podjęto decyzję przeprowadzenia operacji przeciwoptywowej. W trakcie operacji stwierdzono po stronie lewej rozdwojony moczowód. Moczowody łączyły się prawie pod kątem prostym w niewielkiej odległości od pęcherza. Moczowód prawy oraz wspólny końcowy odcinek rozdwojonego moczowodu lewego przeszczepiono według metody Leadbettera-Politano. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Badania kontrolne przeprowadzono co 3 miesiące. Po roku wykonano urografię, cystografię mikcyjną, analizę i posiew moczu oraz określono stężenie kreatyniny.

Zdjęcia urograficzne uwidocznily obecność podkowiastej nerki z pojedynczym moczowodem po stronie lewej, nie była widoczna natomiast nerka hipoplastyczna (ryc. 3).

Cystografia mikcyjna nie wykazała odpływów pęcherzowo-moczowodowych. Wyniki badań laboratoryjnych mieściły się w granicach norm.

## Dyskusja

Wady nerek i górnych dróg moczowych stanowią około 50% zaburzeń rozwojowych układu moczowego. Jedną z częściej spotykanych wad nerek jest nerka podkowiasta. Ocenia się, że wada ta dotyczy około 0,25% populacji [2].

Anomalię tę rozpoznał po raz pierwszy w czasie autopsji w 1521 roku De Capri, a dokładniej opisał i zilustrował ją Botallo w 1564 roku [3]. Polega ona na zróżnicowaniu się dwóch nerek w linii pośrodkowej ciała. W zdecydowanej większości przypadków (95%) nerki łączą się ze sobą dolnymi biegunami, a łącząca je tkanka (cieśń)

on the left side and III° on the right side (Fig. 2). The cystoscopy revealed the left uretral orifice in the shape of the stadium and the right side horseshoe ostium. It was decided that the child should undergo antireflux operation. During the operation a duplicated ureter was found on the left side. The ureter united almost perpendicular at a small distance from the bladder. The right ureter and the common final part of the left du-



**Rycina 3. Urografia po leczeniu. Podkowiasta nerka z pojedynczym moczowodem po stronie lewej**  
**Figure 3. Urography after treatment. Horseshoe kidney with single ureter on the left side**

zbudowana jest z mięszu nerkowego lub — rzadziej — z tkanki włóknistej. Zazwyczaj nerki tworzące nerkę podkowiastą są równej wielkości.

Nerka podkowiasta stosunkowo często towarzyszy wadom rozwojowym innych narządów, a także może współistnieć z różnymi anomaliami układu moczowopłciowego [1, 4].

Według obserwacji Boatmana i wsp. w około 10% przypadków nerce podkowiastej towarzyszy zdwojenie moczowodu [4]. Jest to najpowszechniej występująca wada moczowodu, której rzeczywistą częstość trudno określić, gdyż dane przedstawione przez różnych autorów znacznie się różnią.

Zdwojenie moczowodu może być całkowite (*ureter duplex* — moczowód podwójny) lub częściowe, gdy dwa moczowody łączą się ze sobą (*ureter fissus cranialis* — moczowód rozdwojony) i wspólnie uchodzą do pęcherza. Istnieje jeszcze trzecia, występująca wyjątkowo, postać zdwojenia, tak zwany *ureter fissus caudalis*, polegająca na rozdwojeniu pojedynczego moczowodu w kierunku dopęcherzowym w kształcie odwróconej litery Y.

Ze zdwojeniem moczowodu (z wyjątkiem *ureter fissus caudalis*) wiąże się powstanie podwójnego układu kielichowo-miedniczkowego nerki. Obie części podwójnej nerki otacza jedna torebka i przeważnie posiadają wspólne unaczynienie [1]. W przedstawionym przez autorów przypadku lewa nerka tworząca nerkę podkowiastą posiadała podwójny układ kielichowo-miedniczkowy, drenowany przez rozdwojony moczowód.

Połączenie moczowodów po stronie lewej znajdowało się w odcinku przypęcherzowym. Jednakże dolna część podwójnej nerki zlokalizowana w cieśni była niedorozwinięta (hipoplastyczna), położona nisko, sprawiając wrażenie odrębnego narządu (nerki dodatkowej).

Dodatkowo, ujawniono odpływ pęcherzowo-moczowodowy do obydwu nerek, który stosunkowo często może towarzyszyć nerce podkowiastej. Pitts i Muecke oraz Segura i wsp. odnotowali współistnienie obydwu anomalii u ponad 50% badanych osób z nerką podkowiastą [5, 6].

U chorej opisanej przez autorów zaskakujący był jednak fakt, że mimo niskiego połączenia moczowodów po stronie lewej, wsteczny odpływ pęcherzowo-moczowodowy występował tylko do górnej części podwójnej nerki, a nie, jak należałoby się spodziewać, do obydwu części. Przyczyną takiego stanu było, stwierdzone w trakcie operacji, bardzo nietypowe połączenie obydwu moczowodów, w którym dolny moczowód „uchodził” do górnego pod kątem zbliżonym do prostego, zamiast zwykle obserwowanego połączenia pod kątem ostrym w kształcie litery Y. Sytuacja taka sprzyjała zmniejszeniu oporów w odpływie moczu do moczowodu drenującego górną część nerki, natomiast znacznie zwiększone były opory odpływu do moczowodu dolnego.

Wszystkie powyższe anomalie utworzyły nietypową wadę złożoną, którą autorzy postanowili opisać.

plicated ureter were transplanted using the Leadbetter-Politano method. The postoperative period revealed no complications. The follow-up examination was performed every 3 months. A year later urography, voiding cystography, uroanalysis and urine culture were carried out and the level of creatinine was determined.

The urographic picture revealed the presence of the horseshoe kidney with a single ureter on the left side, however hypoplastic kidney was not visible (Fig. 3).

Miction cystography did not reveal any vesicouretral refluxes. The results of the laboratory examination were normal.

## Discussion

The defects of the kidney and the upper urinary tract constitute about 50% of the development defects. A horseshoe kidney is one of the most frequently encountered kidney malformations. It is estimated that about 0.25% of the population is affected by this defect [2].

This anomaly was diagnosed for the first time during autopsy in 1521 by De Capri and it was described and illustrated by Bottalo in 1564 [3]. The anomaly is created by two kidneys fused in the median line of the body. In the majority of the cases (95%) the kidneys are united with inferior poles and the tissue uniting them (isthmus) is composed of renal parenchyma or rarely of fibrous tissue. Usually the kidneys forming the horseshoe kidney are of equal size.

The horseshoe kidney quite often accompanies the development defects of other organs. It can also co-exist with other anomalies of the urogenital system [1, 4].

According to the observations of Boatman and colleagues, in about 10% cases the horseshoe kidney is accompanied by ureteral duplication [4]. It is the most commonly occurring defect of the ureter. However, the actual frequency of the occurrence of this disease is difficult to determine because data presented by different authors are quite contrasting.

The ureter duplication can be complete (*ureter duplex*) or partial, when two ureters unite with each other (*ureter fissus cranialis*) and together they open into the bladder. There is also the third, exceptional form of duplication, the so-called *ureter fissus caudalis*, in which the single ureter is duplicated in the introvesical direction in the shape of an inverted letter Y.

The formation of the double collecting system (except *ureter fissus caudalis*) is connected with duplication of the ureter. Both parts of the double kidney are surrounded by one capsule and usually have common vascularisation [1]. In the case presented by us, the left kidney forming the horseshoe kidney contained a double collecting system drained by the duplicated ureter.

The connection of the ureters in the right side was located in the paravesical region. However, the lower part of the duplicated kidney located in the isthmus was hypoplastic, located low, creating the impression of a separate organ (additional kidney).

**Piśmiennictwo (References)**

1. Rzehak K. i wsp. Wady wrodzone nerek i dróg moczowych. W: Zieliński J., Leńko J. (red.). Urologia kliniczna. PZWL, Warszawa 1993; 104–197.
2. Campbell M.F. Anomalies of the kidney. W: Campbell M.F., Harrison J.H. Urology. W.B. Saunders Co., Philadelphia 1970; 1447–1452.
3. Bauer S.B., Perlmutter A.D., Retik A.B. Anomalies of the upper urinary tract. W: Campbell's Urology. W.B. Saunders Co., Philadelphia 1992; 1357–1442.
4. Boatman D.L., Kolln C.P., Flocks R.H. Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. J. Urol. 1972; 107: 205.
5. Pitts W.R., Muecke E.C. Horseshoe Kidneys: A 40 year experience. J. Urol. 1975; 113: 743.
6. Segura J.W., Kelalis P.P., Burke E.G. Horseshoe kidney in children. J. Urol. 1972; 108: 333.

**Adres do korespondencji (Address for correspondence):**

lek. med. Marek Urban  
Klinika Urologii Akademii Medycznej  
ul. Jaczewskiego 8  
20-954 Lublin  
tel.: (+48 81) 742-55-72

Praca wpłynęła do Redakcji: 10.06.2002 r.

Additionally, vesicouretral reflux in both kidneys was revealed, which can accompany the horseshoe kidney quite often. Pitts and Muecke together with Segura and colleagues noted the co-existence of both anomalies in more than 50% of patients with the horseshoe kidney [5, 6].

In our patient it was astonishing that despite the low connection of the ureter on the left side, the regressive vesicouretral reflux occurred only up to the superior part of the duplicated kidney and not, as should be expected, both sides. As was stated intraoperatively, the reason for this condition was a very atypical connection of two ureters in which the lower ureter "drained" to the upper one at an angle similar to a right angle, instead of the usually observed connection at an acute angle in the shape of the letter Y. These circumstances were favourable to the decrease of obstruction in the urine reflux to the ureter draining the upper part of the kidney. Yet, the obstructions of the reflux to the lower ureter were much increased. All the above anomalies formed an atypical complex defect, which we decided to describe.