

Vícečetný tumor podkovovité ledviny s odlišným histologickým typem

MUDr. Šárka Šachová

Urologické oddělení, Nemocnice Pardubického kraje, Orlickoústecká nemocnice, Ústí nad Orlicí

Podkovovitá ledvina je nejčastější tvarová anomálie ledviny, která spočívá ve spojení obou ledvin pomocí parenchymového můstku. Incidence se pohybuje mezi 0,15–0,25 %. Podkovovité ledviny jsou predisponovány v důsledku anatomických poměrů ke vzniku nefrolitiázy a mají vyšší riziko rozvoje některých tumorů. Operační řešení tumorů podkovovité ledviny je specifické, vhodné je dbát na předoperační plánování s použitím pokročilých zobrazovacích metod a pomocných perioperačních metod k minimalizaci komplikací.

Klíčová slova: podkovovitá ledvina, ren arcuatus, nádor ledvin, chirurgické aspekty.

Multiple horseshoe kidney tumors with different histological type

Horseshoe kidney is the most common shape anomaly of the kidney, which consists in the connection of both kidneys by means of a parenchymal bridge. The incidence is between 0,15–0,25 %. Horseshoe kidneys are predisposed to nephrolithiasis due to anatomical conditions and have a higher risk of developing some type of tumors. Surgical treatment of horseshoe kidney tumors is specific with a help of preoperative planning using advanced imaging methods and auxiliary perioperative methods to minimize complications.

Key words: horseshoe kidney, kidney tumor, surgical management.

Úvod

Podkovovitá ledvina je nejčastější tvarová anomálie ledviny, která spočívá ve spojení obou ledvin pomocí parenchymového můstku. Vzniká mezi 4.–6. týdnem prenatalního vývoje spojením embryonálních základů ledvin. Incidence se pohybuje mezi 0,15–0,25 % (1, 2, 3), častěji postihuje muže než ženy. Výskyt podkovovité ledviny je častěji spojen s některými genetickými syndromy – Edwardsův syndrom (67 %), Turnerův syndrom (14–20 %), Downův syndrom (1 %).

Výskyt podkovovité ledviny není přímo spojen s žádným genetickým defektem, avšak v jejím výskytu může hrát roli několik genetických faktorů. Patří mezi ně abnormální migrace nefrogenních buněk přes

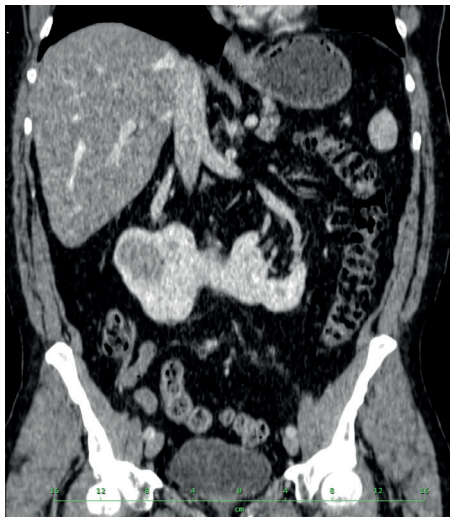
primitivní pruh nebo změny v nitroděložním prostředí teratogenními léky, jako je thalidomid, konzumace alkoholu a strukturální faktory (5, 6, 7).

Zvláštnosti chirurgické léčby jsou dány hlavně těmito anatomickými odlišnostmi: umístěním, orientací a cévním zásobením (8). Během embryonálního vývoje je výstup ledviny spojen s 90° mediální rotací. Kvůli istmu je výstup ledviny často zadržen dolní mezenterickou tepnou v úrovni L3, nicméně podkovovitou ledvinu lze nalézt také níže v břiše a pánvi. Právě kvůli istmu podkovovité ledviny trpí malrotací, a proto musejí močovody procházet přes istmus nebo dolů po předním povrchu ledvin, což může způsobit problémy s odtokem moči a její stagnací (9, 10). Spojení ledviny je nejčastější v oblasti

dolního pólu (90 %), pánvičky a močovody jsou obvykle orientovány dopředu a přebíhají ventrálně istmus. Vzácně může istmus spojit horní póly ledviny. Obvykle je ve výši obratlů L3/L4 a většinou leží před vena cava inferior a aortou, vzácně je orientován mezi či za nimi. Močovod může být výše uložený a probíhá poměrně laterálně – pravděpodobně v důsledku abnormální rotace. Cévní zásobení podkovovité ledviny je variabilní (11, 12). V 30 % má každá ledvina jednu renální arterii. Cévní zásobení istmu je také velmi variabilní, obvykle má istmus vlastní cévní zásobení, které může vycházet z renální arterie nebo může mít i vlastní přímou větev z aorty. V 70 % je levostranná ledvina dominantní (13).

Podkovovité ledviny jsou často asymptomatické a bývají náhodným nálezem při

Obr. 1. Předoperační CT



Obr. 2. 3D rekonstrukce



zobrazovacích vyšetřeních. Můžou se manifestovat jako nespecifické bolesti břicha. Komplikace nastávají v důsledku související obstrukce ureteropelvickeho spojení či vezikoureterálního refluxu, jež je nejčastější abnormalitou spojenou s podkovovitými ledvinami a s tím související incidencí nefrolitiázy (30–35 %) (14). Vzhledem k ektopické poloze jsou podkovovité ledviny náchylnější k tupým traumatům. Riziko rozvoje tumoru ledviny není podstatně vyšší než v běžné populaci, histologicky je 50 % tumorů RCC (11). Podkovovité ledviny však mají zvýšenou frekvenci některých dalších nádorů ledvin, včetně nádorů přechodných buněk (3–4× častější), Wilmsova nádoru (2× častěji) a extrémně vysokého nárůstu velmi vzácných nádorů, jako je karcinoid (62–82× častější) (15).

Kazuistika

58letý pacient byl odeslán na urologickou ambulanci pro vedlejší nález na ultrazvuku břicha, který byl požadován z důvodu došetření nekorigované arteriální hypertenze. Následně bylo doplněno CT břicha s nálezem kulovitého ložiska 53 × 46 × 53 mm v pravé části podkovovité ledviny, překaválně za jaterním hilem byla přítomna uzlina velikosti 16 × 11 mm. V rámci předoperačního stagingu byl doplněn rentgenový snímek plic a scintigrafie skeletu, obě vyšetření onkologicky negativní. Na základě indikačního semináře byla doporučena operační revize s otevřenou resekcí pravé části podkovovité ledviny s odstraněním suspektní uzliny dle CT. Stagingové CT hrudníku nebylo časově možné doplnit pro časný termín výkonu. Operační výkon byl proveden transperitoneálně z horizontálního řezu nad pupkem. Primárně byla nutná obtížná preparace a uvolnění ledviny, která ležela v oblasti bifurkace aorty a částečně na ilických cévách. Perioperačně došlo k větší krevní ztrátě (> 1 500 ml) s rozvojem hemoragického šoku v důsledku obtížné preparace cév zásobujících istmus, které pocházely z oblasti ilických cév. Pravostranné hilové cévy byly podvázány a heminefrektomie pravé části podkovovité ledviny byla provedena v linii ischemie, bez nutnosti zaklampování dalších cévních struktur. Samotná resekcí plocha v oblasti istmu byla ošetřena suturou vstřebatelným pleteným vláknem ve dvou vrstvách. Pooperačně se rozvinula infekce močových cest v souvislosti s nutností provedení perioperační ascendentní pyelografie z důvodu obtížné identifikace levostranného močovodu, který neprobíhal zcela typicky. Histologicky byla zastižena duplicita – ložisko velikosti 51 mm chromofobního renálního karcinomu v pravé části podkovovité ledviny s invazí pravostranné hilové žíly (chRCC pT3a pN0 (1/0) cM0) a ložisko 6mm světlobuněčného renálního karcinomu v oblasti istmu, (ccRCC pT1a pN0 cM0 G1). Ve vyšetřované lymfatické uzlině malignita nebyla prokázána. Resekční okraj byl negativní. Jedná se o synchronní tumor ledviny. Pro trvající subfebrilie s odstupem dvou týdnů od operace bylo domlu-

veno kontrolní CT uropoetického systému s kontrastní látkou za hospitalizace s nálezem tekutinové kolekce 60 × 25 × 15 mm preaortálně v místě resekce. Klinický stav se po antibiotické terapii postupně zlepšil, operační revize nebyla nutná. Dle dispenzárních kontrol prozatím (po roce po operaci) trvá remise onemocnění, renální funkce se stabilizovaly. Pacient bude nadále přísně sledován.

Diskuze

Základem léčby karcinomu ledviny je obecně léčba chirurgická. Dle velikosti nádoru a zvyklostí daného pracoviště volíme operační techniku (otevřenou, laparoskopickou, roboticky-asistovanou), platí snaha o resekcii ledviny s maximálním zachováním funkčního parenchymu, avšak s ohledem na onkologickou bezpečnost. Vzhledem k anatomickým specifikům může být operační výkon na podkovovité ledvině obtížný. Zásadní je předoperační zhodnocení, vhodné je použití zobrazovacích metod i s odloženou fází a trojrozměrnou (3D) rekonstrukcí k posouzení vztahových poměrů tumoru a okolí, posouzení značně variabilního cévního zásobení a průběhů ureterů, eventuálně invaze do kalichopánvičkového systému či hilových struktur. Dle nálezů je třeba zvážit chirurgickou techniku a strategii resekce. Kvůli omezené mobilitě ledviny může být značně náročný přístup k ledvinovému hilu. Dle rozsahu a lokalizace nádoru lze jako operační techniku použít enukleaci, enukleární resekcii či klínovou resekcii. Je nutno odstranit nádor onkologicky bezpečným způsobem s maximálním zachováním funkčního parenchymu. V některých případech je však heminefrektomie vhodnější varianta. Většina výkonů se provádí transperitoneálně, avšak tumory exofyticky rostoucí a periferně uložené by bylo možné řešit i retroperitoneálně a bez nutnosti klampování cévních struktur. Jako pomocnou zobrazovací metodu lze perioperačně využít ultrazvuk k posouzení rozsahu tumoru, hloubky invaze a vztahu k dutému systému. K minimalizaci rozsahu ischemie, krevních ztrát, a tím i ochraně renálních funkcí po selektivním zaklampování přívodné arterie, lze použít nové metody jako ICG fluorescenční angiografii (16).

Roussel ve své studii hodnotí výsledky u 40 pacientů se 43 tumory (3 pacienti měli synchronní tumor ledviny), kteří byli léčeni v letech 1995–2020. Minimálně invazivní přístup byl zvolen u 20 % pacientů, otevřený přístup byl zvolen u 80 % pacientů. U 32,5 % pacientů ze souboru se vyskytly pooperační komplikace, u 7,5 % pacientů byly klasifikovány jako high-grade (Clavien Dindo 3–5). Minimálně invazivní přístup oproti otevřenému přístupu dle této studie nevedl ke snížení počtu operačních a pooperačních komplikací, jak je tomu u anatomicky normálních ledvin (avšak tento údaj je méně relevantní vzhledem k malému souboru pacientů operovaných minimálně invazivně).

Při parciálních resekcích výkonech dle publikovaných dat bylo bez nutnosti klampování ledvinového hilu provedeno 40 %

výkonů, 50 % výkonů bylo provedeno při zaklampování a 10 % výkonů po selektivním zaklampování přírodních cév. Doba teplé ischemie byla po zaklampování průměrně 20 minut. Enukeace tumoru byla provedena u 27,5 % pacientů, enukleární resekce u 35 % pacientů, klínovitá resekce u 12,5 % pacientů a heminefektomie s rozdělením v oblasti istmu u 10 % pacientů. U žádného pacienta v této studii nedošlo k časnému pooperačnímu selhání ledvin (do 30 dnů od operace), vyšší pokles GF o ≥ 25 % souvisel s velikostí nádoru, stadiem cT a vyšší krevní ztrátou. Přestože v této studii byl pooperační průběh u pacientů po heminefektomii podobný jako u pacientů po resekcích výkonech, je primárně snaha během operačního výkonu o zachování co největšího množství funkčního renálního parenchymu (4).

Závěr

Podkovovitá ledvina je nejčastější tvarová anomálie ledviny, která bývá často náhodným nálezem. Pacienti v porovnání se standardní populací jsou predisponováni častěji k rozvoji nefrolitiázy a infektů. Studie neukazují četnější výskyt renálního karcinomu v podkovovitých ledvinách, avšak v podkovovitých ledvinách je četnější výskyt některých vzácných tumorů. Nejčastějším tumorem zastiženým v podkovovité ledvině je světlobuněčný karcinom ledviny. Vzhledem k anatomickým abnormalitám je velmi důležité pečlivé předoperační zhodnocení a plánování. Výkon může být technicky velmi obtížný a jeho strategie se také odvíjí od zkušeností a zvyklostí chirurga.

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Weizer AZ, Silverstein AD, Auge BK, et al. Determining the incidence of horseshoe kidney from radiographic data at a single institution. *The Journal of Urology*. 2003;170(5):1722-1726.
2. Briones JR, Pareja RR, Martín FS, et al. Incidence of Tumoural Pathology in Horseshoe Kidneys. *European Urology*. 1998;33(2):175-179.
3. Buntley D. Malignancy associated with horseshoe kidney. *Urology*. 1976;8(2):146-148.
4. Roussel E, Tasso G, Campi R, et al. Surgical Management and Outcomes of Renal Tumors Arising from Horseshoe Kidneys: Results from an International Multicenter Collaboration. *Eur Urol*. 2021;79(1):133-140.
5. Cereda A, Carey JC. The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;23(7):81.
6. Ranke MB, Saenger P. Turner's syndrome. *Lancet*.

- 2001;358(9278):309-314.
7. Bhattarai B, Kulkarni AH, Rao ST, Mairpadi A. Anesthetic consideration in downs syndrome – a review. *Nepal Med Coll J*. 2008;10(3):199-203.
8. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, et al. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. *Surg Radiol Anat*. 2014;36(6):517-526.
9. Lallas CD, Pak RW, Pagnani C, et al. The minimally invasive management of ureteropelvic junction obstruction in horseshoe kidneys. *World J Urol*. 2011;29(1):91-95.
10. Glenn JF. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. *N Engl J Med*. 1959;261:684-687.
11. Wein J, et al. Anomalies of the upper urinary tract. *Campbell-Walsh Urology*, volum 4, 9 nt edition. Philadelphia: Saunders Elsevir. 2007;3287-3290.
12. Kawaciuk I. Anomálie pánevičky a močovodu. *Urologie*, 1.

vyd. Praha: Galén 2009;109.

13. Kirkpatrick JJ, Leslie SW. Horseshoe Kidney. 2021 Feb 10. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
14. Pawar AS, Thongprayoon C, Cheungpasitporn W, et al. Incidence and characteristics of kidney stones in patients with horseshoe kidney: A systematic review and meta-analysis. *Urol Ann*. 2018;10(1):87-93.
15. Yap WW, Wah T, Joyce AD. Horseshoe Kidney. In: Smith's Textbook of Endourology: 3rd Edition. 2012;1:702-706.
16. Gadus L, Kocarek J, Chmelik F, et al. Robotic Partial Nephrectomy with Indocyanine Green Fluorescence Navigation. *Contrast Media Mol Imaging*. 2020;2020.
17. Kawaciuk I. Anomálie pánevičky a močovodu. *Urologie*, 1. vyd. Praha: Galén 2009;109.