

Министерство здравоохранения Украины
Запорожский государственный медицинский университет
Харьковская медицинская академия последипломного образования

АНОМАЛИИ ПОЧЕК

Учебное пособие

для практических занятий и самостоятельной работы
студентов иностранных граждан 5-6 курсов медицинского факультета

Запорожье
2016

*Утверждено на заседании Центрального методического совета
Запорожского государственного медицинского университета
(протокол № 3 от 10.03.2016 г.)*

Рецензенты:

*Дмитряков В. А. д. мед. н., профессор кафедры педиатрии ФПО
Недельская С. Н. д. мед. н., профессор, зав. кафедрой факультетской
педиатрии*

Авторы сотрудники кафедры детской хирургии ЗДМУ:

*Спахи О. В. д.мед.н., профессор
Лятуринская О. В. к.мед.н., доцент
Запорожченко А.Г. к .мед.н., доцент*

**Авторы сотрудники кафедры общей, детской и онкологической
урологии ХМАПО:**

*Бухмин А.В. к.мед.н., доцент
Россихин В.В. д.мед.н., профессор
Кривошей А.В. к.мед.н., ассистент кафедры педиатрии ХМАПО*

<p>Аномалии почек : учеб. пособие для практ. занятий и самостоятельной работы студентов иностранных граждан 5-6 курсов мед. фак. / О. В. Спахи, О. В. Лятуринская, А. Г. Запорожченко [и др.]. – Запорожье : [ЗГМУ], 2016. – 119 с.</p>
--

Учебно-методическое пособие посвящено аномалиям развития почек: количества, положения, величины, взаимоотношения и структуры почечной паренхимы, а также принципам их диагностики и лечения. Изложенный материал поможет при подготовке к практическим занятиям и самостоятельной работе учебной дисциплины "Детская хирургия", согласно тематическому плану практических занятий по модулю 5,6 для студентов V-VI курсов высших учебных заведений III-IV уровня аккредитации по кредитно-модульной системе обучения, а так же врачей-интернов детских хирургов.

СОДЕРЖАНИЕ

Вступление.....	4
I. Классификация аномалий почек	5
1. Аномалии расположения почек	7
2. Аномалии количества почек	35
3. Аномалии величины почек	56
4. Аномалии структуры почек	57
II. Проверка начального уровня знаний	97
III. Перечень необходимых практических навыков	97
IV. Вопросы самостоятельной подготовки	98
V. Ситуационные задания	106
VI. Контрольные вопросы	116
VII. Литература	118

Вступление

Аномалии развития мочевыделительной системы, диагностика, разработка способов оптимального лечения и профилактика их осложнений представляют одну из самых актуальных проблем в детской урологии. Данные аномалии занимают четвёртое место в структуре врождённых пороков развития, а за последние десятилетия их распространённость значительно увеличилась (И.В. Антонова, 2010; О.И. Аполихин, 2011).

Аномалии почек выявляются у 20-45 % общего числа детей с урологическими заболеваниями, а аномалии мочеточников составляют 22% аномалий мочеполовой системы.

Вследствие этого в детской урологии аномалии развития почек имеют большое значение не только из-за их частоты, но и из-за связанных с ними неблагоприятных последствий: развития инфекции мочевыделительных путей, развитие рефлюкснефропатии и как следствие хронической почечной недостаточности.

Авторы надеются, что представленный в учебно – методическом пособии материал будет способствовать более глубокому пониманию врачей этиологии и патогенеза, особенностей клинической картины и современной диагностики, тонкостей дифференциальной диагностики, сроков и принципов лечения и предупреждения осложнений этих заболеваний.

Аномалия (anomalía от греч. "отклонение") - врожденное отклонение от структуры и/или функции, присущей данному биологическому виду. Аномалии мочевой системы наиболее распространены и составляют около 40% врожденных пороков развития.

Выделяют следующие группы аномалии развития почек:

Классификация аномалий почек

Аномалии почечных сосудов:

Аномалии количества:

добавочная почечная артерия

двойная почечная артерия

множественные артерии

Аномалии положения:

поясничная

подвздошная

тазовая дистопия почечных артерий

Аномалии формы и структуры артериальных стволов:

аневризмы почечных артерий

фибромускулярный стеноз почечных артерий

коленообразная почечная артерия

Врожденные артериовенозные фистулы

Врожденные изменения почечных вен:

аномалии правой почечной вены (множественные вены, впадение вены яичка в почечную вену справа)

аномалии левой почечной вены (кольцевидная левая почечная вена, ретроаортальная левая почечная вена, экстракавальное впадение левой почечной вены)

-Аномалии количества почек:

Аплазия

Удвоение почки - полное и неполное

Добавочная, третья почка

-Аномалии величины почек - гипоплазия (рудиментарная, карликовая почка).

-Аномалии расположения и формы почек:

Дистопия:

односторонняя (грудная, поясничная, подвздошная, тазовая)

перекрестная

Сращение почек:

одностороннее (I-образная почка)

двустороннее симметричное - подковообразная, галетообразная почка,
ассимметричное - L- и S-образные почки

-Аномалии структуры почки:

Диспастическая почка

Мультикистозная почка

Поликистоз почек:

поликистоз взрослых

поликситоз детского возраста

Солитарные кисты почек:

простая

дермоидная

Парапельвикальная киста, чашечные и лоханочные кисты

Чашечно-медуллярные аномалии:

мегакаликс

полимегакаликс

губчатая почка

-Сочетанные аномалии почек:

с пузырно-мочеточниковым рефлюксом

с инфравезикальной обструкцией

с пузырно-мочеточниковым рефлюксом и инфравезикальной обструкцией

с аномалиями других органов и систем

Аномалии расположения почек

К данной группе аномалий относят: несвойственное размещение почек - дистопии, разные виды сращения почек, нарушения формы, величины и вида, а так же количественные аномалии: отсутствие, наличие дополнительной почки, удвоения, утроения почек и тому подобное.

Дистопия почки

Является следствием прекращения эмбриофетальной миграции и ротации постоянной почки, приостановки роста мочеточника и сосудов, которые удерживают почку на месте ранних этапов ее миграции. Частота дистопии почки составляет 1 на 600-1000 новорожденных. Данная аномалия более характерна для мальчиков. В 2-3 раза чаще наблюдается дистопия левой почки. Приблизительно в 14 % случаев встречается дистопия врожденно единственной почки. Наследуется патология - аутосомно-рецессивным путём.

В норме расположения почки достаточно переменные. В большинстве случаев правая почка размещена в пределах XII грудного - II поясничного позвонков, а левая - XII грудного - II - III поясничных позвонков. Миграция постоянной почки начинается одновременно с началом гистогенеза постоянной почки, на 8-10-й неделе внутриутробного развития.

Эмбрионный поворот вокруг вертикальной оси на 90° почка совершает после прохождения бифуркации аорты (Рис. 1). Незавершенная ротация - это обязательный признак любой дистопии почки, исключение представляет только торакальная. Гетеролатеральная дистопия возникает после прохождения бифуркации аорты. Дистопированная почка всегда ротирована кнаружи - почечный синус и лоханка расположены на передней или латеральной поверхности почки, чашечки ориентированы в сторону позвоночного столба т.е. медиально.

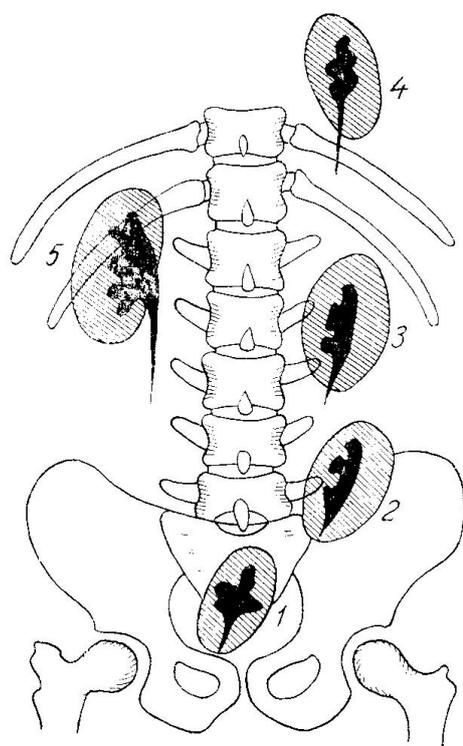


Рис 1. Схема миграции и ротации почки.

Когда почка находится в тазу, ее ворота направлены вперед и медиально. Чашечки при этом сначала смотрят внутрь, потом вперед, а когда почка достигает места нормальной локализации, то направлены кнаружи.

Причинами задержки эмбриональной миграции почки могут явиться нарушения развития мочеточника, а так же рост и редукция сосудов

питающих почку. В результате почка остаётся фиксированной эмбриональными сосудами, которые питали почку на ранних этапах развития.

Дистопия почки часто сочетается с функциональными и морфологическими нарушениями контралатеральной почки, а также с аномалиями других органов и систем. Обусловлено это тем, что в момент миграции почки формируются и другие системы организма, на которые действуют те же неблагоприятные факторы. Довольно часто дистопированная почка сочетается с патологией органов половой системы: аплазией влагалища и матки, отсутствием придатков матки, врожденной гематометрой, двурогой маткой, а так же с аномалиями развития пищеварительной системы и опорно-двигательного аппарата.

Масса и величина дистопированной почки обычная или незначительно уменьшена, имеет дольчатую структуру. Почка сплющена в передне-заднем направлении. Форма дистопированной почки овальная, грушеобразная, а при тазовой дистопии бесформенная. Отличительной особенностью является отсутствие паранефральной клетчатки. При поясничной и торакальной дистопии анатомия почечной лоханки и чашечек не изменена. Мочеточник обычно широкий, прямой и укорочен, но при торакальной дистопии мочеточник длиннее обычного. В ряде наблюдений мочеточник вступает в конфликт с сосудами, что приводит к нарушению уродинамики. Кровоснабжение почки рассыпчатое. Кровеносные сосуды отходят от брюшной аорты, бифуркации аорты, общей или внешней подвздошной, средней крестцовой и нижней подчревной артерии. Это приводит к ограничению подвижности дистопированной почки. При этом функциональная способность и гистологическая структура почки не отличаются от нормальной.

Классификация дистопий почки по Girard

<p>I. Односторонняя дистопия (вторая почка расположена нормально):</p>	<p>1.</p>	<p>а) поясничная б) подвздошная в) тазовая г) торакальная</p>
	<p>2.</p>	<p>Перекрестная (почки расположены на одной стороне, причем дистопированная - ниже и отдельно от нормальной почки)</p>
<p>II. Дистопия единственной почки при отсутствии (аплазии) другой:</p>	<p>1.</p>	<p>а) поясничная б) подвздошная в) тазовая</p>
	<p>2.</p>	<p>Перекрестная дистопия (почка расположена на стороне, противоположной устью мочеточника)</p>
<p>III. Дистопия обеих почек:</p>	<p>1.</p>	<p>а) поясничная б) подвздошная в) тазовая</p>
	<p>2.</p>	<p>Перекрестная дистопия (обе почки расположены на стороне, противоположной устью своего мочеточника, при этом мочеточники перекрещиваются между собой)</p>
	<p>3.</p>	<p>Несимметричная двусторонняя дистопия (одна из почек размещена в тазовом участке, а другая - в поясничной или подвздошной области)</p>

Тазовая дистопия почки

При тазовой дистопии почка располагается забрюшинно в малом тазе, ниже бифуркации аорты у мальчиков - между прямой кишкой и задней стенкой мочевого пузыря у девочек - между прямой кишкой и задней стенкой матки. Верхний конец почки покрыт брюшиной, нижний лежит на тазовой диафрагме. Средняя часть тазово дистопированной почки, в зависимости от пола, контактирует с предстательной железой или задним сводом влагалища и маткой. Почка может также размещаться медиально, во впадине крестцовой кости. На задней поверхности почки можно наблюдать вдавление от лобкового симфиза. Между вогнутостью крестцовой кости и почкой может находиться жировая клетчатка, крестцовое нервное сплетение, пирамидальные и крестцово-копчиковые мышцы.

При тазовой дистопии почка в большинстве случаев бывает уменьшена в размерах, атрофичная, консистенции дряблая, масса почки у взрослого человека достигает 100г. Ворота почки повернуты вперёд, однако при недоразвитии почки ворота не дифференцируются, а чашечки направлены прямо и вперёд. Лоханка такой почки рудиментарная, горизонтальные и вертикальные размеры одинаковые. В некоторых случаях лоханка вообще отсутствует. Мочеточник резко укорочен - до нескольких сантиметров. Сама почка фиксирована сосудами рассыпчатого типа (Рис. 2).



Рис 2. Тазовая дистопия левой почки (схема).

В кровоснабжение тазово дистопированной почки выделяют 4 группы почечных сосудов. Артерии питающие почку отходят:

1. от аорты, чаще всего от ее бифуркации;
2. от бифуркации аорты и ее веток, которые расположены ниже от подвздошных сосудов;
3. от аорты и больших ветвей соседних артерий;
4. только от тазовых артерий.

Такое сложное кровоснабжение тазово дистопированной почки обусловлено особенностью эмбриогенеза. Если в период внутриутробного развития в течение первых 2 месяцев почка не поднимается вверх, то ее временное кровоснабжение становится постоянным. При этом сосуды в почку входят не только со стороны ворот, но и со всех других сторон (Рис.3).



Рис 3. КТ 3D - Тазовая дистопия правой почки

Чаще всего тазовая дистопия почки протекает бессимптомно. Однако при сборе анамнеза у таких пациентов удаётся выявить ряд характерных жалоб.

Основным симптомом является боль, которую отмечают 70% пациентов. Боль возникает при изменении положение тела, физической

нагрузке или метеоризме. Характер боли разнообразен. Наблюдаются как тупые, так и постоянные (как при остром животе) или приступообразные боли в нижних отделах брюшной полости и в крестцовой области. Частыми симптомами дистопий является микрогематурия и артериальная гипертония.

Возникновение болевого синдрома при тазовой дистопии связано с тем, что сосуды часто образуют вокруг почек сложные сплетения, а в некоторых случаях охватывают и мочеточник. Это вызывает давление на тазовое нервное симпатичное сплетение, на разветвление подвздошных сосудов, прямую кишку, мочевой пузырь и матку, что может усложнять ход беременности и родов. Кроме того дистопированная почка сдавливает соседние органы, а те, в свою очередь, - почку. У девочек и женщин болевой синдром часто усиливается на фоне менструации. У девушек часто наблюдается дисменорея. Бессимптомное течение часто диагностируется во время беременности. Однако тазовая дистопия не является фатальным препятствием для нормального хода беременности и родов. Запрет беременности, «профилактическое» его прерывание или «профилактическая» нефрэктомия является не оправданными.

В результате сдавления прямой кишкой возможны неприятные ощущения в этом участке и склонность к запорам. Кроме этого, тазовая дистопия почки может проявляться дизурическими явлениями - полакиурией, странгурией, затруднённым и болезненным мочеиспусканием. Редко наблюдается отёк, вазомоторные нарушения, цианоз или бледность кожи нижних конечностей. Иногда у пациентов отмечается тошнота, гастралгия, аэроколия.

Ни одна другая аномалия развития не приводит к такому числу диагностических ошибок как тазовая дистопия почки. В ряде наблюдений тазовая дистопия почки симулировала клиническую картину острой хирургической или гинекологической патологии.

При анализе литературы было выявлено, что при тазовой дистопии почки ошибочно диагностировались: острый и хронический аппендицит, опухоли и кисты яичников, матки, пиосальпинкс, периметрит, апоплексия яичника, внематочная беременность, илеоцекальный абсцесс, терминальный илеит (болезнь Крона), спастический колит, спаечная болезнь, ретроперитонеальная опухоль, ретикулосаркома малого таза, опухоль неопущенного яичка, аневризма аорты, блуждающая почка, конкремент тазового отдела мочеточника, туберкулез лимфатических узлов.

Среди заболеваний тазово дистопированной почки наиболее часто встречаются хронический пиелонефрит, гидронефроз. Описаны случаи конкременты лоханки и мочеточника, пионефроз, паранефрит, артериальная гипертензия (Рис.4).

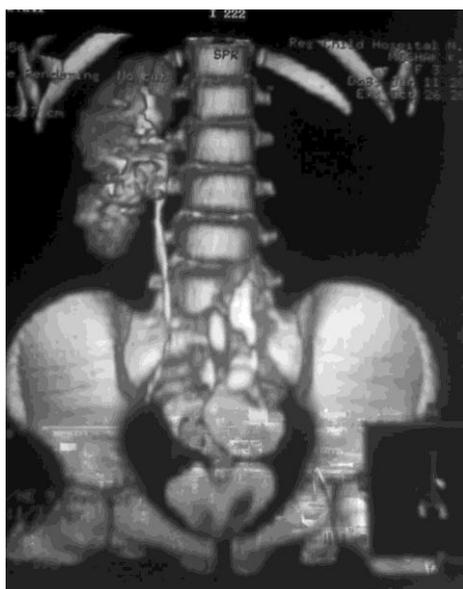


Рис. 4 КТ 3D - гидронефроз тазово дистопированной левой почки.

Недостаточная выраженность или отсутствие жировой клетчатки обуславливает развитие тупой травмы дистопированной почки которая может сопровождается обильной кровопотерей.

При диагностике тазовой дистопии почки имеет значение оценка жалоб, которые предъявляет ребёноа. Объективное обследование дает возможность пропальпировать дистопированную почку. При этом может

определяться «пальпаторная альбуминурия». После 3-5-минутной пальпации брюшной полости исследуют мочу. При дистопии почки после ее пальпации в моче появляется белок и растет количество эритроцитов. При ректальном обследовании - почка определяется в виде плотного, малоподвижного, часто болезненного образования.

Диагностика. В современных условиях ведущим методом диагностики дистопированной почки является ультразвуковое исследование (Рис.5-6), при этом аномалию можно обнаружить при внутриутробном сканировании плода.

Для получения акустического окна при визуализации почки необходимо помнить, что поясничную дистопию почку визуализируют со стороны спины и живота, подвздошную - спереди справа и слева от пупка, тазовую со стороны мочевого пузыря, при торакальной датчик ставят в участке межреберья над диафрагмой или со стороны печени или селезенки.



Рис. 5. УЗИ - Тазовая дистопия левой почки



Рис.6. УЗИ - Тазовая дистопия правой почки

При проведении экскреторной урографии выявляются ряд характерных признаков тазовой дистопии почки (Рис. 7), а именно:

- ◆ Отсутствие контура почки в типичном месте
- ◆ Низкое, вертикальное положение печени
- ◆ Незавершенный поворот почки
- ◆ Латеральное положение лоханки
- ◆ Медиальное положение чашечек
- ◆ Короткий мочеточник
- ◆ Наложение лоханки и чашечек на кости таза

а**б**

Рис. 7. Экскреторная урография – а. Тазовая дистопия правой почки
б. Тазовая дистопия левой почки

При необходимости проведения оперативного вмешательства и обнажения тазово дистопированной почки оптимальным является внебрюшинный паховоповздошный доступ. Широкое выделение париетальной тазовой брюшины от брюшной и тазовой фасции прилегающих мышц и широкая экстраперитонизация мочевого пузыря создают условия для доступа к лоханке, мочеточнику и сосудам. В случае выполнения нефрэктомии для облегчения перевязки и пересечения сосудов, которые подходят к задней и нижней поверхности почки, необходимо широко мобилизовать внешнюю и внутреннюю подвздошные артерии, а также подтянуть вверх почку.

Поясничная, повздошная дистопия почки

Поясничная дистопия - это самая частая форма данной аномалии. Артерии такой почки отходит от аорты на уровне II - III поясничных позвонков (Рис. 8). При повздошной дистопии наблюдается более выраженная ротация лоханки (Рис. 9). Последняя расположена в надчревной ямке, между IV и V поясничными позвонками. Продольная ось такой почки параллельная *lin. innominatae*. Почка так же может размещаться на крыльях подвздошной кости, подвздошно-копчиковом соединении, *m. psoas* и *a. iliaca communis*.

При более срединном расположении почка локализуется между общими повздошными сосудами прикрывая общую повздошную артерию и симпатичное тазовое кольцо. Латерально от нее идут паховые сосуды, а спереди - прямая кишка.

Дистопированную почку легко пропальпировать через переднюю брюшную стенку в виде плотного, малоподвижного образования.



Рис. 8. Экскреторная урограмма. Поясничная дистопия правой почки.



Рис. 9 Экскреторная урограмма. Повздошная дистопия правой почки.

Дистопию почки необходимо дифференцировать с нефроптозом. При нефроптозе почка подвижная, без усилий перемещается в подреберье.

На экскреторной урограмме при нефроптозе мочеточник может иметь несколько изгибов, а при смещении почки вниз ЧЛС поворачивается чашечками книзу.

На аортографии (или селективной почечной артериографии по Сельдингеру) в первой фазе циркуляции контрастного вещества, когда выявляются почечные артерии и их ветви определяется рентгенологический симптом нефроптоза - симптом плакучей ивы или метёлки. При опущенной почке угол между аортой и почечной артерией становится острым, её ветви ориентируются вниз, создавая впечатление ветвей дерева плакучей ивы или метелки.

Для дистопии почки характерным является незавершенный поворот, а на снимках проведенных в положении лёжа и стоя ЧЛС почки не смещается. На ангиографии визуализируются короткие почечные сосуды, которые отходят ниже типичного места расположения.

Клиника.

Чаще всего дистопированные почки детей не беспокоят. Клинические проявления возникают при сопутствующих заболеваниях - гидронефрозе, пиелонефрите, мочекаменной болезни. В некоторых наблюдениях отмечаются постоянные и даже интенсивные боли. При поясничной дистопии боль может локализоваться в подреберье, где достаточно легко можно пропальпировать объёмное образование, которое принимают за опухоль или нефроптоз. При повздошной дистопии болевой синдром обусловлен давлением почки на соседние органы, нервные сплетения и нарушением уродинамики. Боль вследствие нарушения моторики кишечника имеет как механическое (давление почки на кишечник), так и рефлекторное происхождение. При этом может наблюдаться тошнота, рвота, гастралгия, аэроколия. У девочек приступы боли совпадают с периодом менструации.

Оперативные вмешательства на дистопированной почке технически относительно несложны, поскольку лоханка расположена на её передней поверхности.

При этом необходимо помнить об атипичном расположении кровеносных сосудов почки. Для обнажения поясничной и повздошной дистопованных почек предложен внебрюшинный надпузырный доступ. Нижним срединным вскрытием от пупка к симфизу рассекается кожа, подкожная клетчатка, апоневроз. Тупо раздвигаются мышцы. Проводится экстраперитонизация мочевого пузыря, который печеночными зеркалами отводят к симфизу. Брюшину смещают вверх. Это дает возможность подойти к дистопированной почке. После окончания операции брюшину целесообразно фиксировать 2 кетгутовыми швами к верхушке мочевого пузыря.

Торакальна (наддиафрагмальная, краниальная) дистопия почки.

Торакальная дистопия почки возникает при избыточной эмбриофетальной миграции почки в полость грудной клетки на фоне врожденной диафрагмальной грыжи. Слева встречается в 2 раза чаще, чем справа.

Для данной аномалии является характерным завершённая эмбриональная ротация, длинный мочеточник и отхождение почечных сосудов от грудного отдела аорты. Торакальная дистопия почки – почка располагается в грудной полости. Данная аномалия является редкой и встречается в основном слева. Часто может проявляться появлением болей особенно после приема еды. Диагностируется данная патология обычно случайно.

Клинически данная аномалия может не проявляться. Однако в связи с атипичным размещением почки наблюдается и атипичная локализация и распространение боли. Одним из проявлений может быть боль за грудиной, часто возникающая после еды. Обнаруживается аномалия случайно при рентгенологических обследованиях, как образование над диафрагмой. Иногда при этом ошибочно ставится диагноз опухоли легкого или диафрагмальная грыжа. Установить правильный диагноз помогают экскреторная урография и ультразвуковое исследование, которое не обнаруживает почку на обычном месте.

Торакально дистопированная почка может осложняться пиелонефритом, мочекаменной болезнью, гидронефрозом, туберкулезом и тому подобное.

Диагностируется торакальная дистопия почки практически всегда случайно. На рентгенологических снимках визуализируется округлая, плотная тень в заднем средостении. В связи с этим данную аномалию можно ошибочно принять за новообразование легких или средостение, кисту или абсцесс легких, осумковавшийся плеврит. Иногда структуру "опухоли" устанавливают после гистологического исследования. Экскреторная урограмма

и компьютерная томография с контрастным усилением почек позволяют избежать подобных диагностических ошибок.

Гетеролатеральна (перекрестная) односторонняя или двусторонняя дистопия почек

При данной аномалии развития одна или обе почки расположены на стороне, противоположной месту впадения их мочеточников в мочевой пузырь. При односторонней перекрестной дистопии нормальная почка имеет обычную форму, размеры и расположена на типичном уровне (Рис. 10).

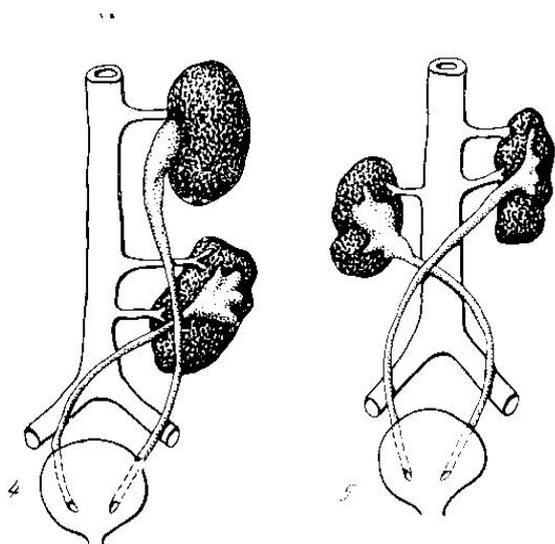


Рис. 10 Перекрестная односторонняя и двусторонняя дистопия почек (схема).

При перекрестной дистопии почка расположена ниже и медиальнее основной. Она может быть увеличена и как правило не полностью ротирована.

Мочеточник перекрещивается с позвоночником, имеет S-образную форму и соединяется с мочевым пузырем на месте своей эмбриологической закладки.

Мочеточник перегибается через аорту и нижнюю полую вену, иногда проходит над ними или между ними.

Обе почки при перекрестной дистопии являются самостоятельными органами. Этим перекрестная дистопия отличается от асимметричного сращения почек.

При размещении почки ниже бифуркации аорты о её дистопии (гомо- или гетеролатеральная), судят по отношению почки к средней линии тела.

Кровоснабжение почки при перекрестной дистопии довольно сложное. Артерии, питающие почку, всегда множественные и часто перекрещиваются с мочеточником.

Если дистопия возникает на поздних этапах эмбриогенеза, то почечные сосуды отходят от магистральных на той стороне, где почка должна располагаться, но несколько ниже. Если миграция почки возникла на ранних стадиях эмбриогенеза, то сосуды, питающие почку, отходят от аорты на стороне расположения почки.

Клиника. Клинических признаков, характерных для перекрестной дистопии почки не существует. Могут появляться постоянные тупые или периодические боли в проекции дистопированной почки. В случае перекрестной дистопии боль локализуется в подреберной области и иррадирует в паховую на противоположной стороне. Дистопированная почка хорошо пальпируется, и её часто принимают за опухоль брюшной полости.

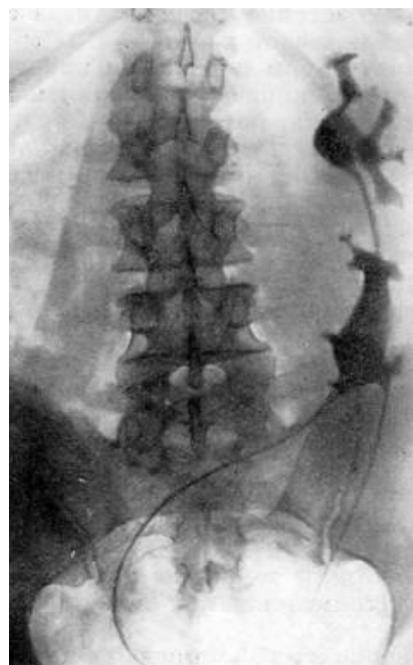
Необходимо знать, что перекрестная дистопия почки почти всегда сопровождается аномалиями развития мочевого пузыря и половых органов, среди которых крипторхизм и гипоспадия встречаются наиболее часто.

Диагностика перекрестной дистопии почки относительно несложная. Экскреторная урограмма позволяет выявить аномально расположенную

чашечко-лоханочную систему почки, проследить ход мочеточника. Снимки обязательно необходимо выполнять в положении лёжа и стоя (Рис. 11-12).

Более информативную картину даёт мультиспиральная КТ с контрастным усилением, позволяющая определить кровоснабжение в почке в нефрографической фазе и отсутствие сращения между дистопированной и нормальной почками (Рис. 13).

Чаще всего перекрестная дистопия осложняется хроническим пиелонефритом.



б

а



Рис. 11. Экскреторная урограмма. а-Перекрестная дистопия правой левой почки. б-Перекрестная дистопия левой почки



Рис.12 Цистограмма. ПМР в перекрестно дистопированную правую почку

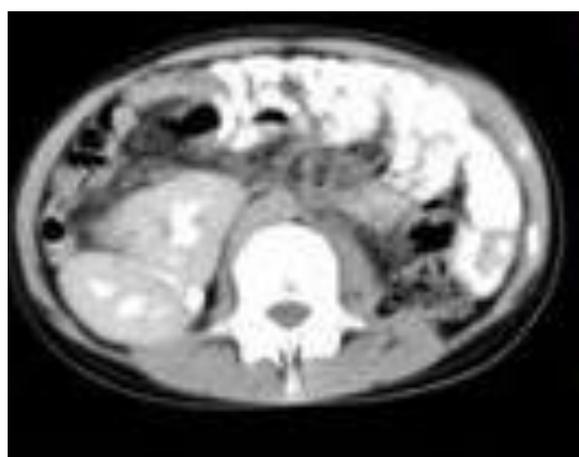


Рис.13 КТ. Перекрестная дистопия правой почки

Сращение почек

Данная аномалия развития характеризуется тем, что обе почки соединены между собой в один орган, а от чашечно-лоханочных систем отходят отдельные мочеточники. Мочеточники впадают в мочевой пузырь в месте их эмбриональной закладки. В зависимости от формы и величины обеих половин сросшихся почек, а также их положения относительно срединной линии тела различают симметричные и асимметричные сращения.

При симметричных сращениях почки соединены между собой одноименными полюсами или воротами (подково- и галетообразная почки). При асимметричном сращении почки соединены между собой разными полюсами, при этом одна из почек находится на противоположной стороне (L- , S- и I- образные почки). Данные аномалии развития встречаются достаточно часто сравнительно с другими составляя приблизительно 40% среди всех врожденных пороков развития (Рис. 14).

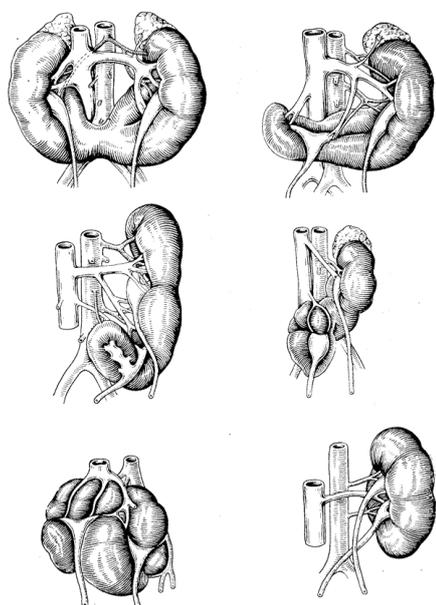


Рис. 14. Виды сращения почек (схема): подковообразная, L- , S- образные почки, галетообразная почка, I-образная почка.

Подковообразная почка образуется при сращении почек нижними (в 90 %) или верхними (в 10 %) полюсами. Встречается с частотой 1:400-1:500 у новорожденных детей, в 2,5 раза чаще у мальчиков и в соотношении 1:425 при патологоанатомических вскрытиях (Рис. 15).

Приблизительно в 60% случаев подковообразная почка сочетается с врожденными аномалиями других органов.

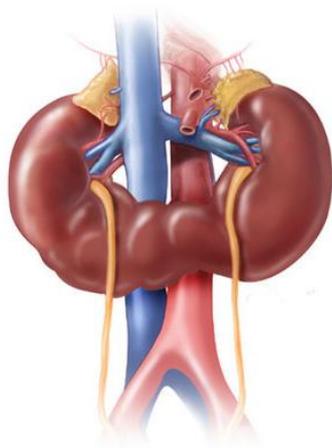


Рис. 15 Подковообразная почка

Подковообразная почки располагается ниже, чем обычно. В почке сохраняется дольчатое строение паренхимы. Каждая из половин подковообразной почки деформирована и имеет вытянутый вид, диско- или шаровидную форму. Обычно при гистологическом исследовании выявляется тканевая дисплазия.

Лоханки такой почки направлены вперёд или латерально и имеют внутреннее или позадипочечное расположение.

Одна из лоханок такой почки может чётко не дифференцироваться. Чашечки расширены и размещены атипично. Ворота почки расположены на её передней поверхности.

Мочеточники перегибаются через перешеек. Это может приводить к затруднению оттока мочи из лоханки.

При этом так же может наблюдаться обструкция лоханочно мочеточникового сегмента и любого другого происхождения.

Описаны разные варианты формы и расположения чашечно-лоханочной системы подковообразной почки. Часто диагностируется удвоение одной или обеих ее половин (Рис 16).

а



б



Рис.16. КТ 3D – а-Удвоение ЧЛС левой половины подковообразной почки б- Обструкция левого мочеточника подковообразной почки в зоне лоханочно мочеточникового сегмента.

Кровоснабжение подковообразной почки обеспечивают две, три, а иногда и больше артерий, которые отходят от аорты или общей подвздошной артерии. При этом каждая половина подковообразной почки имеет собственное кровообращение. Особенностью является затруднённый венозный отток (Рис.17).

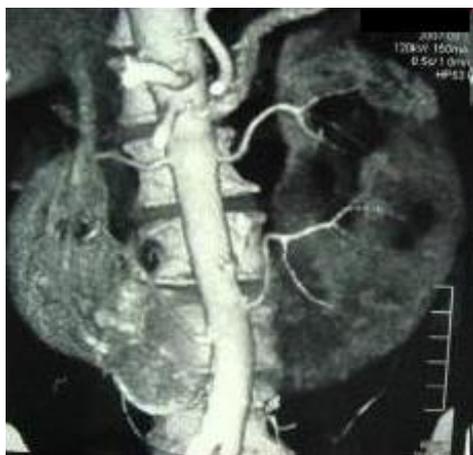


Рис. 17. КТ 3D реконструкция, выявлено anomальное кровоснабжение подковообразной почки, в том числе – аномально отходящие сосуды левой половины подковообразной почки.

Обычно здоровая подковообразная почка себя не проявляет, а диагноз ставится как случайная клиническая находка.

Самым распространённым симптомом этой аномалии являются ощущения дискомфорта в области живота, а также боль в пояснице, над лоном или около пупка.

Боль, как правило, усиливается при изменении положения туловища и при физических нагрузках. Возможны диспептические расстройства: тошнота, вздутие живота, спастический колит, хронические запоры. Вызывается это давлением перешейка подковообразной почки на брюшной отдел аорты, соседние органы, окружающее ее нервное сплетение и нарушением уродинамики (Синдром Мартынова-Ровзинга).

В результате сдавливания нижней полой вены могут появляться признаки венозного застоя - отеки и онемения нижних конечностей, а иногда асцит.

В случае сдавливания аорты возникают симптомы, характерные для клиники коарктации. В результате нарушения кровообращения развивается нефрогенная гипертония.

При проведении объективного осмотра, можно пропальпировать подковообразную почку в виде плотного малоподвижного образования. При пальпации ощущается пульсация брюшных сосудов. В клиническом анализе мочи периодически выявляется макрогематурия, которую можно объяснить венозной гипертонией.

Диагностика. При ультразвуковой визуализации для подковообразной почки характерным является: смещение почки книзу, сближение нижних полюсов почки с тенью позвоночника, более вытянутую форму и

незавершенную ротацию чашечно-лоханочной системы (Рис. 18). Данная аномалия развития почки диагностируется при антенатальном УЗИ плода.

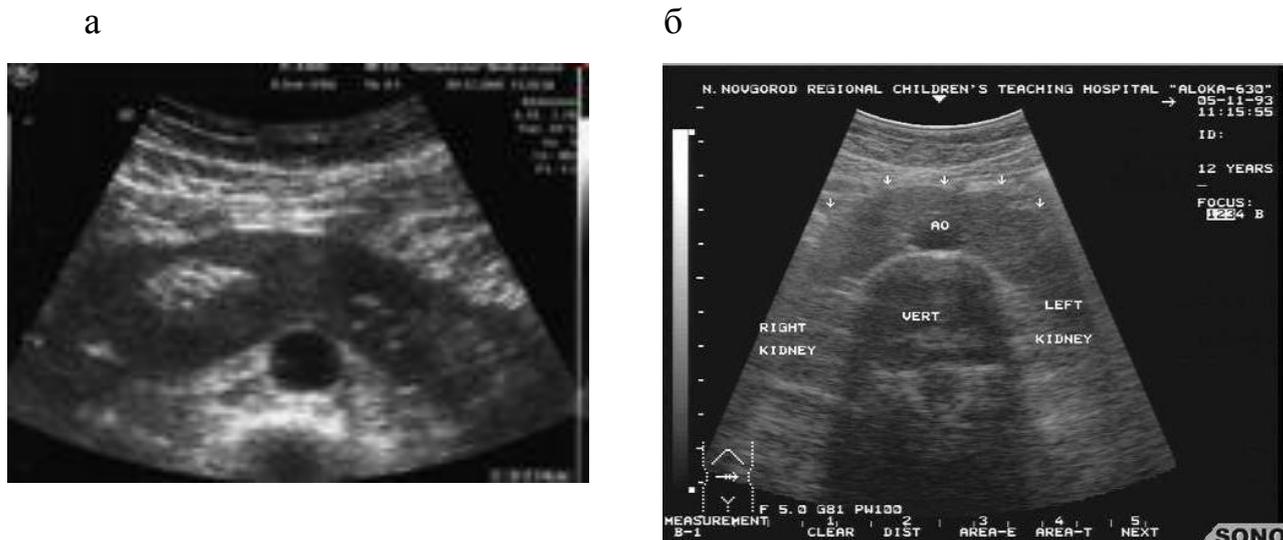


Рис. 18. УЗИ подковообразной почки. Визуализируется левая и правая половина почки и перешеек.

При проведении рентгенологического исследования на обзорном снимке можно увидеть характерные признаки подковообразной почки, а именно: тень почек выглядит как подкова, вогнутая сторона которой обращена книзу. Тень больших размеров, расположена низко, близко к позвонкам. Продольные оси почки идут в косом направлении, нижние полюсы сходятся у позвонков. Определяется низкое и вертикальное расположение печени (рис. 19).



Рис. 19. Подковообразная почка (обзорный снимок)

На экскреторной урограмме определяется «двойное изображение» лоханки и расположение чашечек по обе стороны от продольной оси лоханки и мочеточника. Нижние чашечки включены в «поясничный прямоугольник». Наблюдается изменение угла между продольными осями обеих лоханок, сокращение угла «поясничного» треугольника менее 64° , смещение обеих лоханок по одну сторону от позвоночника, низкое расположение и сближение лоханок. Мочеточники контрастируются в виде «цветочной вазы» (Рис. 20).



Рис. 20. Экскреторная урография, подковообразная почка.

Ценную информацию об особенностях анатомического строения подковообразной почки дает мультиспиральная КТ (Рис. 21).



Рис. 21. Мультиспиральная КТ и 3D реконструкция подковообразной почки.

Осложнения.

Наиболее часто осложнения подковообразной почки обусловлены нарушением уродинамики, приводящие к развитию гидронефроза, присоединению вторичной инфекции и образованию нефролитиаза.

Факторами, препятствующими оттоку мочи из лоханки, служат: высокое отхождение мочеточника («Шпора»), положение мочеточника над почкой или перешейком, отхождение мочеточника от лоханки под острым углом, фиксированные перегибы мочеточника, эмбриональные и приобретенные стриктуры мочеточника, сдавливание мочеточника добавочными сосудами, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, нефролитиаз

Крайне редко (примерно в 2% случаев) наблюдаются опухоли подковообразной почки

Лечение. При отсутствии жалоб, нарушения уродинамики и функции почки дети обычно не требуют специального лечения. При обнаружении этой аномалии развития показано динамическое диспансерное наблюдение.

При возникновении воспалительного процесса назначается лечение пиелонефрита согласно протоколам лечения.

В случаях диагностики выраженного нарушения уродинамики (гидронефроз, уретерогидронефроз), образования конкрементов, выраженном болевом синдроме прибегают к хирургическим методам лечения.

Галетообразная почка принадлежит к симметричным аномалиям, имеет вид плоско-овального образования, которое локализуется в малом тазе за лоном и встречается исключительно редко (1:26 000 аутопсий). Галетообразная почка формируется в результате соединения полюсов почки или медиальными поверхностями до того, как начинается их ротация. После сращения почек прекращается их перемещение кверху. Таким образом, почка размещается в области лобкового симфиза или полости таза. Корковое

вещество расположено циркулярно, большая часть почечной паренхимы такой почки лежит по одну сторону от средней линии. Лоханка расположена на передней поверхности почки, мочеточники укорочены. Каждая половина почки имеет свою лоханку и мочеточник.

Мочеточники расположены на передне-медиальной поверхности органа. Иногда отмечается неодинаковое по величине развитие каждой половины такой почки: левая половина больше правой.

Кровоснабжение осуществляется многочисленными сосудами, которые отходят от бифуркации аорты и в разных местах впадают в почечную паренхиму. Таким образом, сосудистая ножка часто имеет рассыпной тип и локализуется на задней поверхности почки.

Клинически галетообразная почки проявляется редко. Аномалию обнаруживают во время пальпации живота живота как объёмное пальпируемое образование или при проведении УЗИ (Рис. 22). Ректальный осмотр помогает диагностике - на уровне лона пальпируется плотное, умеренно болезненное образование с четкими краями и неправильной формой.

Виявить галетообразную почку можно и во время перинатальной диагностики при этом диагноз необходимо подтвердить после рождения ребенка.

Характерной рентгенологической картиной является необычное положение, симметричные, атипичной формы чашечки и коханки (Рис. 23).

Осложнение донной аномалии сходны с осложнениями, возникающими при подковообразной почке.

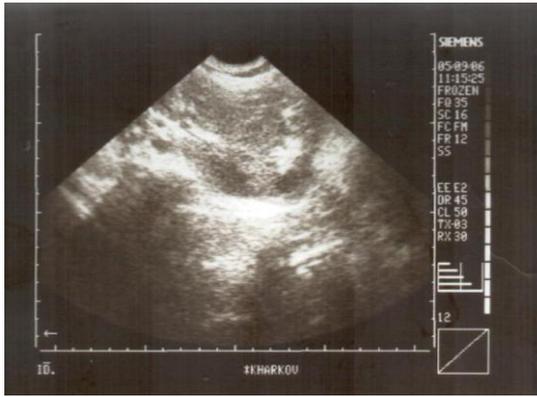


Рис. 22. УЗИ- галетообразная почка

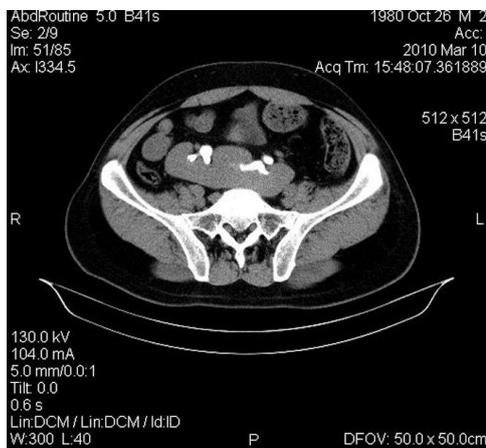


Рис. 23. КТ - галетообразная почка (случайная находка)

Аномалии количества почек.

К данной аномалии развития принадлежат полное отсутствие почек, единственная почка, одностороннее или двустороннее удвоение почки, и добавочная третья почка.

Агенезия почек. При аплазии (дисгенезии) почки оказывается фиброзная ткань с беспорядочным вкраплением, клубочки отсутствуют. Понятие агенезия и аплазия почки отличаются морфологически, хотя в клиническом отношении существенной разницы между ними нет. Термин "единственная (солитарна) почка" неправилен так как касается не патологической, а контралатеральной почки. Поэтому в практической работе целесообразно использовать только один термин, а именно "аплазия".

Порок, характеризуется отсутствием или выраженной гипоплазией почек. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Средняя частота односторонней агенезии 1 на 1500 рождений, двусторонняя агенезия встречается с частотой 3,5 на 10000 рождений. Среди детских аутопсий частота двусторонней гипоплазии составляет 0,8%, односторонней - 0,5%. Чаще поражаются мальчики – М2 : Ж1.

Этиология и патогенез. Этиологически данный порок неоднороден, возможно его мультифакториальное происхождение. В большинстве случаев агенезия и гипоплазия почек встречается спорадически. К тератогенным факторам относят: краснуху, кокаин, щелочи. Отмечено увеличение случаев данного порока развития среди детей матерей с диабетом. Агенезия почек часто сочетается с другими ВПР и является составной частью известных комплексов множественных врожденных пороков развития (синдром каудальной регрессии и др.). Сочетанные пороки при двусторонней агенезии почек присутствуют практически всегда. ДАП описана более чем при 140 синдромах с множественными пороками развития.

Изолированная арения – следствие нарушения дифференцировки нефрогенной бластемы. Тератогенетический терминационный период*(ТТП) этой формы порока – до 7 недели эмбриональной жизни.

Арения в сочетании с агенезией половых органов возникает вследствие отсутствия дифференцировки нефрогенного края. ТТП такой формы порока – до 24-26 дня эмбриональной жизни.

Арения в сочетании с полным или частичным удвоением матки и влагалища возникает в результате нарушения дифференцировки мезонефрогенного протока и уретральной трубки. ТТП данной формы порока – до 6 недели эмбриональной жизни.

Развитие гипоплазии почек связано с уменьшением количества ветвей, возникающих при делении уретральной трубки. ТТП гипоплазии почек - до 8-ой недели эмбриональной жизни.

** Тератогенетический терминационный период – это предельный срок, в течение которого повреждающие (тератогенные) факторы могут вызвать порок развития какого-либо органа. Этот период соответствует периоду формирования органа. Причем в эмбриогенезе каждый орган имеет свой период повышенной чувствительности к повреждающему действию средовых факторов. Для большинства органов сроки максимальной чувствительности приходятся на период эмбриогенеза (от 16-го дня после оплодотворения до конца 8-ой недели внутриутробного развития). В более поздние сроки чувствительность к тератогенным воздействиям снижается. Наиболее длительным периодом чувствительности обладает нервная система и половые органы.*

Клиническая характеристика

При двусторонней агенезии почек вследствие нарушения у плода экскреции жидкости развивается маловодие, что в свою очередь приводит к компрессии плода. Это и является основным патогенетическим звеном в формировании характерной клинической картины агенезии почек. Для детей с этой патологией характерны следующие лицевые дизморфии: выступающие лобные бугры, деформированные низко расположенные ушные раковины, широкий плоский нос, микрогнатия, гипертелоризм глаз, эпикант, одутловатость лица - "лицо Поттер" (рис. 24).



Рис. 24. "лицо Поттер".

Вследствие маловодия и компрессии плода, наряду с типичным лицом, практически у 100% детей с данным пороком наблюдаются вторичная гипоплазия легких и деформация нижних конечностей (вывих тазобедренных суставов, косолапость). Имеется чрезмерная складчатость кожи и увеличение

размера живота. Почти половина детей с агенезией почек рождаются недоношенными. Порок летальный.

Односторонняя агенезия почки часто не сопровождается клиническими проявлениями или экстраренальными аномалиями, дающими выраженные патологические изменения, и диагностируется случайно. В некоторых случаях единственная почка может быть компенсаторно увеличена или порочно развита, описаны ее дисплазия, эктопия и удвоение.

На стороне поражения одновременно с отсутствием почки наблюдается отсутствие мочеточника, части мочевого пузыря и половой железы. Встречается достаточно часто и преимущественно у мальчиков. Нередко сочетается с другими тяжелыми аномалиями, которые могут привести к смерти плода или ребенка: Аномалии сердца, атрезия пищевода, миеломенингоцеле, *spina bifida*, одностороннее отсутствие или атрофия надпочечника, аномалии мочевого пузыря. Приблизительно у 25% мальчиков и у 70% девочек регистрируются различные аномалии половых органов.

Клиническое значение односторонней аплазии почки обусловлено повышенной опасностью травм или заболеваний контралатеральной почки и возможностью ее ошибочного удаления во время оперативных вмешательств.

Пренатальный диагноз агенезии почек вызывает большие трудности в ранние сроки беременности. Для дифференциальной диагностики в ранние сроки беременности целесообразно использовать при трансвагинальном сканировании цветное доплеровское картирование для идентификации почечных артерий, которые отсутствуют при агенезии почек.

При ультразвуковом исследовании двусторонней агенезии почек обычно устанавливается при обнаружении характерной триады признаков: маловодие (может обнаруживаться после 16-18 нед); отсутствие эхотени мочевого пузыря; отсутствие изображения почек.

В литературе сообщалось, что агенезию почек у плода возможно диагностировать с помощью эхографии в 13-17 нед беременности. Так, М.

Bronshtein и соавт. приводят описание пренатальной диагностики двусторонней агенезии почек в 14 нед у 5 плодов. При этом авторы отметили во всех случаях нормальное количество амниотической жидкости на 14 нед беременности.

Согласно результатам мультицентрового исследования, проведенного в 17 европейских странах в 1995-1999 гг., установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики составила 78,2%.

При одностороннем нарушении сохраняется нормальное количество околоплодных вод и визуализируется эхотень мочевого пузыря. Изображение надпочечника или даже почечного ложа может быть ошибочно принято за изображение почки. Косвенным признаком, указывающим на одностороннюю агенезию, может служить компенсаторное увеличение контралатеральной почки (Рис 25 - 26).

При доплерометрии в случае односторонней почечной агенезии почечная артерия со стороны поражения не визуализируется (Рис. 27).



Рис. 25. УЗИ Агенезия почки плода



Рис. 26. УЗИ Аненезия левой почки, 1 – надпочечник плода

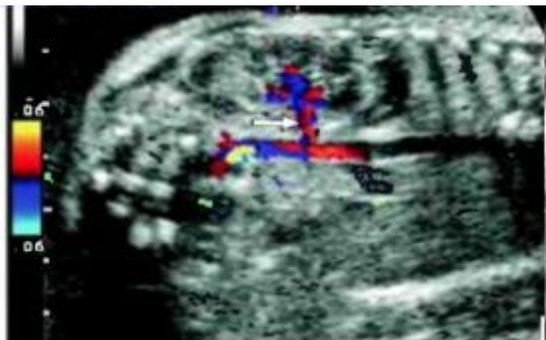


Рис. 27. Допплерометрия почечная артерия на стороне поражения не визуализируется.

Диагностика. Достоверным диагностическим методом выявления аплазии почки является ультразвуковое обследование. Почка не обнаруживается в типичном месте, а также в местах возможной дислокации. Экскреторная урография Рис. 28 – 29 (у новорожденных, на фоне анурии и почечной недостаточности, может не дать результата). Инструментальные обследования не убедительны (при цистоскопии отсутствие устья мочеточника может быть результатом не только аплазии почки, но и эктопии устья).

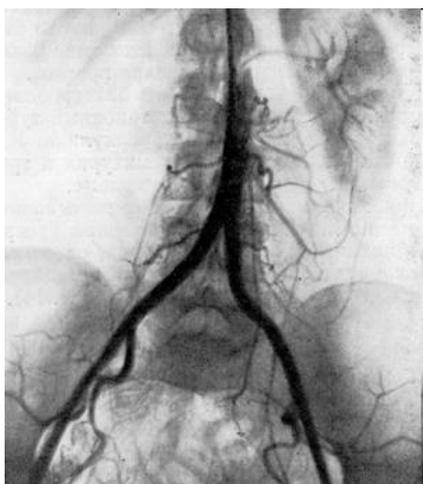


Рис. 28. Ангиография сосудов почек, агенезия правой почки



Рис. 29. Экскреторная урография Агенезия правой почки

Прогноз при двусторонней агенезии почек летальный. При обнаружении ДАП целесообразно рекомендовать прерывание беременности на любом сроке. Даже если нет возможности точно установить (отличить двустороннюю агенезию от выраженной двусторонней гипоплазии или дисплазии). Беременность следует прерывать, так как эти состояния связаны с выраженным маловодием и его фатальными последствиями и почечной недостаточностью. Предварительно необходимо провести кариотипирование для исключения хромосомных аномалий.

Обязательным должно являться патологоанатомическое исследование для исключения синдромальной патологии.

Дополнительная (третья) почка

Дополнительная (третья) почка встречается чрезвычайно редко. Описано около сотни случаев этой аномалии. При данной аномалии, кроме двух нормальных почек, есть еще одна. Это совсем самостоятельный орган с собственным кровоснабжением и мочеточником. Аномалия развивается в результате расщепления нефрогенной бластемы или из ткани отдельной метанефротической бластемы.

Дополнительная почка с одинаковой частотой размещается справа и слева, сразу же под основным органом. Между ними есть жировая клетчатка. Дополнительная почка небольших размеров, с диспластической паренхимой. Нередко она деформирована, долькового строения и дистопована. Мочеточник иногда сливается с мочеточником основной почки. Если же он идет самостоятельно, то открывается в мочевом пузыре отдельным устьем латеральнее и выше основных отверстий. Возможна его эктопия вплоть до внепузырного размещения. Иногда он заканчивается слепо.

Диагноз устанавливают на основании данных экскреторной урографии, ретроградной пиелографии, аортографии. Лечение (при необходимости) заключается в нефрэктомии добавочной почки.

Дополнительная почка часто сочетается с врождёнными аномалиями основных почек.

Клиническое значение данной аномалии возникает при шейечной или внепузырной эктопии устья мочеточника с постоянным недержанием мочи либо при поражении добавочной почки воспалительным или опухолевым процессом.

Диагноз верифицируют с помощью УЗИ, внутривенной урографии, скинтиграфии, цистоскопии (наблюдаются три устья). Анатомическую самостоятельность дополнительной третьей почки можно подтвердить в нефрографической стадии аортографии и на эхографии.

Осложнение. Кроме инфекционного воспаления, описаны случаи гидронефроза, уролитиаза, опухолевой трансформации.

Лечение неосложнённой третьей почки не требуется. В случаях стойкого пиелонефрита, неподдающегося консервативной терапии, рекомендуется нефрэктомия.

Удвоение почек.

Удвоение почки – наиболее часто встречающаяся аномалия количества почек у детей. Удвоение почек. аномалия с аутосомно-рецессивным типом наследования. По данным секционных наблюдений она встречается в 1 случае на 150 аутопсий; у женщин в 2 раза чаще, чем у мужчин. Бывает односторонней (89%) или двусторонней (11%). Удвоенная почка, в отличие от дополнительной покрыта единой капсулой. Она разделена поперечной бороздой на верхний и нижний сегменты, каждый из которых имеет свою чашечно-лоханочную систему. Описаны также случаи утроения почки, и даже обнаруживали с одной стороны четыре лоханки.

Возникновение аномалии связано с расщеплением мочеточникового зачатка в самом начале или на пути перед врастанием его в нефрогенную бластему. При вросании двух мочеточниковых выростов в нефрогенную бластему формируется две чашечно-лоханочной системы, но полного разделения бластем не происходит, и поэтому почка покрыта общей фиброзной капсулой (Рис. 30).

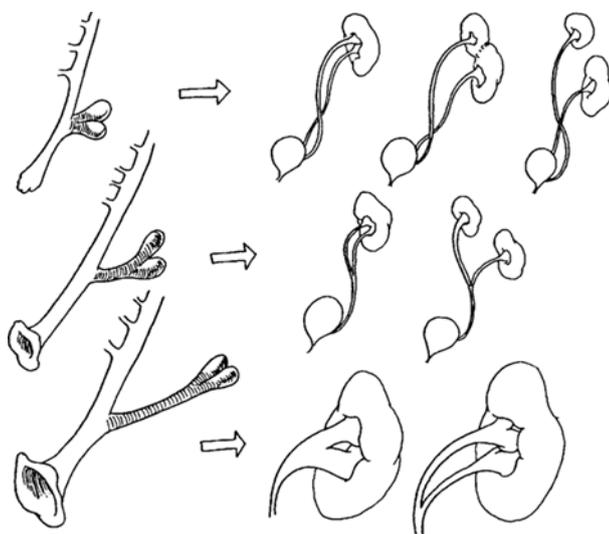


Рис. 30. Эмбриогенез удвоенной почки

Каждая из половин удвоенной почки имеет своё кровоснабжение. Почечные сосуды могут отходить отдельно от аорты, а могут - общим стволом, разделяясь в почечном синусе или рядом. Некоторые

внутрипочечные артерии переходят с одной половины на другую, что может иметь большое значение при резекции почки.

Удвоенная почка увеличена в продольном направлении и более тяжелая сравнительно с нормальной на 20-25 %. Нередко при этом сохраняется дольчатое строение.

Различают полное и неполное удвоение почек. Полное удвоение характеризуется тем, что каждая чашечно-лоханочная система обеспечена самостоятельным кровоснабжением (две почечных артерии), лимфообращением и имеет свой мочеточник. Величина почечных артерий соответствует почечной массе. Однако следует помнить, что в удвоенной почке существуют зоны "наложения" внутрикорковых артерий - некоторые из них могут переходить из одной половины удвоенной почки в другую. Иногда на почке между сегментами можно увидеть раздельную борозду, однако в большинстве случаев её определить не удаётся.

Чашечки и лоханка нижнего сегмента почки почти не отличаются от нормы. В верхнем сегменте чашечек мало, они уменьшены и соединяются в небольшую лоханку. Верхний сегмент почки всегда меньшего размера, представлен гипо- или диспластической паренхимой, выделительная функция снижена. То есть, как правило, верхняя чашечно-лоханочная система недоразвита, а нижняя приближается к норме. Это обуславливает более частое поражение патологическим процессом именно верхнего сегмента удвоенной почки.

При отсутствии осложнений суммарная функция удвоенной почки не нарушена. Однако функция верхней половины почти всегда имеет сниженную функциональную способность не только количественно, но и качественно.

Оба мочеточника удвоенной почки идут рядом в одной фасциальном влагалище и каждый из них открывается автономно в мочевом пузыре. Перед впадением в мочевой пузырь мочеточники 2 раза взаимно перекрещиваются.

Первый раз на уровне нижнего полюса удвоенной почки, второй - в малом тазе. Наблюдаются случаи с более частым перекрещиванием мочеточников.

По закону Weigert - Meier устье мочеточника, который отходит от верхней лоханки, открывается в мочевом пузыре ниже и медиальнее. В наиболее выраженных случаях может наблюдаться его внепузырная эктопия. Длинный интрамуральный отдел этого мочеточника часто приводит к затрудненному оттоку мочи. Как результат возникает уретерогидронефроз верхнего сегмента вплоть до полной потери его функции. Часто это осложнение является причиной развития уретероцеле. Мочеточник нижнего сегмента, напротив, открывается в мочевом пузыре выше и латеральнее. В связи с этим короткий интрамуральный отдел мочеточника нижней половины удвоенной почки является предпосылкой развития ПМР, который при удвоении почки почти всегда происходит в её нижнюю половину. Однако в подавляющем большинстве наблюдений эвакуаторная функция является нормальной (Рис. 31 - 34).

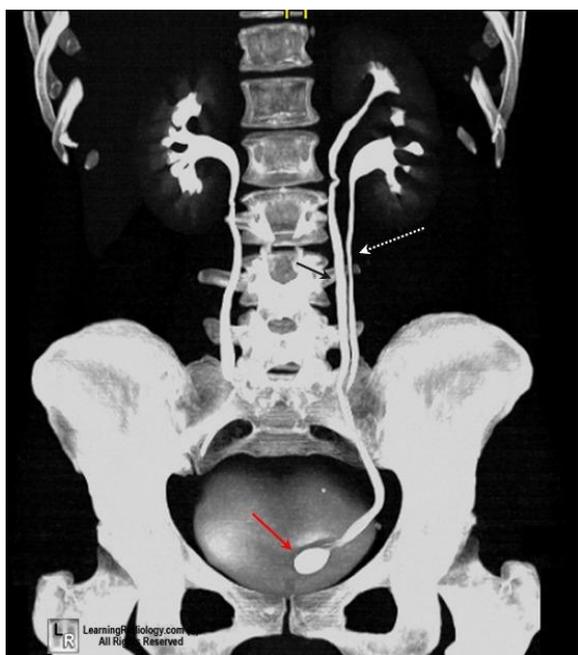


Рис. 31. КТ удвоение левой почки, уретероцеле слева.

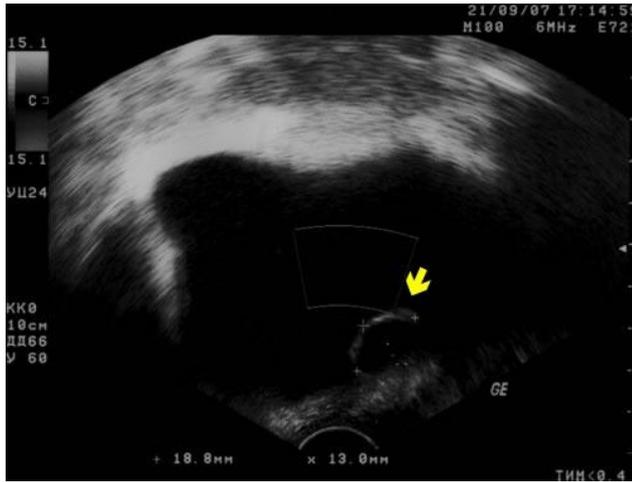


Рис. 32. УЗИ – уретероцеле слева



Рис. 33. КТ с контрастным усилением Уретерогидронефроз верхней половины удвоенной правой почки.



Рис. 34. КТ Внепузырная эктопия устья мочеточника верхней половины удвоенной правой почки

При неполном удвоении обе половины почечной паренхимы имеют общую сосудистую ножку (Рис. 35).

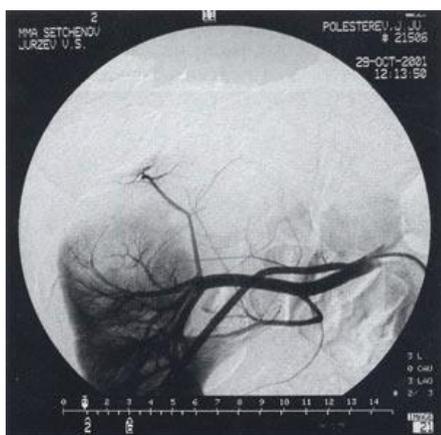


Рис. 35. Аортография сосудов правой почки. Артерия кровоснабжающая верхнюю половину удвоенной почки отходит от почечной артерии, кровоснабжающей нижнюю половину удвоенной почки.

Мочеточники верхнего и нижнего сегмента почки могут сливаться на любом уровне (fusus). Вследствие асинхронного сокращения мочеточников в месте слияния могут возникать мочеточниково-мочеточниковый рефлюкс. При этом чем ниже располагается бифуркация мочеточников, тем более выражена несогласованность перистальтики его ветвей. При этом более

интенсивная регургитация мочи происходит в нижний сегмент удвоенной почки.

Иногда на месте соединения за счет того, что мочеточник от верхнего сегмента соединяется со вторым мочеточником под острым углом, образуется сужение и, соответственно, нарушается уродинамика. Чаще затруднен пассаж из верхнего сегмента почки, которая приводит к гидронефротической трансформации верхней половины удвоенной почки.

Клинически удвоенная почка без осложнений преимущественно ничем себя не манифестирует.

Симптомы удвоения почки. Недоразвитая верхняя половина удвоенной почки по своему морфологическому строению напоминает дисплазию. Наличие паренхиматозной почечной дисплазии в сочетании с нарушениями уродинамики за счёт расщепления мочеточника создаёт предпосылки для возникновения в аномальной почке заболеваний. Наиболее часто при удвоении почки встречается хронический (53,3%) и острый (19,8%) пиелонефрит, мочекаменная болезнь (30,8%), гидронефроз одной из половин (19,7%).

Объективно при односторонней аномалии наблюдается патологическая подвижность удвоенной почки. У некоторых пациентов бывает микрогематурия. При нарушении уродинамики обнаруживают признаки обструктивной уропатии - ощущения тяжести или тупую боль в животе или пояснице. Эктопия устья мочеточника вне сфинктеров мочевого пузыря сопровождается так называемым недержанием мочи - постоянным подтеканием ее при сохраненных позывах и нормальном акте мочеиспускания.

Диагноз удвоенной почки ставят на основании ультразвукового исследования, экскреторной урографии компьютерной и магниторезонансной томографии, цистоскопии.

Пренатальной ультразвуковая диагностика удвоения почек возможна в сроки от 26 до 38 нед. Наиболее характерными пренатальными ультразвуковыми признаками являются увеличение одной почки по сравнению с другой, наличие гипоэхогенной прослойки, разделяющей оба сегмента органа, а также расщепление чашечного комплекса при наличии в ней небольшого количества жидкости. При пренатальном обнаружении удвоения почек необходимо рекомендовать проведение комплексного постнатального нефрологического обследования. Дальнейшая тактика ведения пациентов зависит от степени выраженности и тяжести осложнений (гидронефроз, уретерогидронефроз, ПМР, эктопия устья мочеточника и т.д.). При необходимости осуществляется удаление добавочной почки или реконструктивное вмешательство.

Однако УЗИ при диагностике удвоении почек не всегда надежно, поскольку можно не обнаружить расщепление чашечно-лоханочной системы. В то же время при отсутствии срединной группы чашечек создается впечатление удвоения. Более точным признаком данной аномалии является увеличение удвоенной почки свыше 1,5см сравнительно с нормой или контрлатеральной почкой при односторонней патологии(Рис. 36 - 39).



Рис. 36. Удвоение почек плода

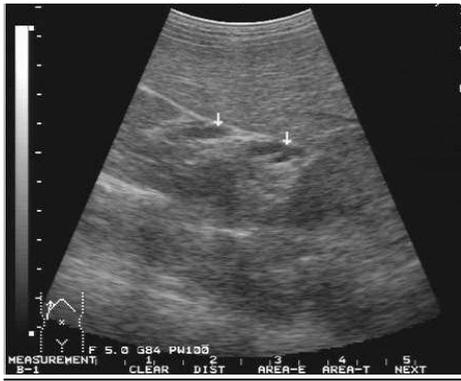


Рис. 37. УЗИ Удвоение правой почки



Рис. 38. УЗИ Удвоение ЧЛС левой почки

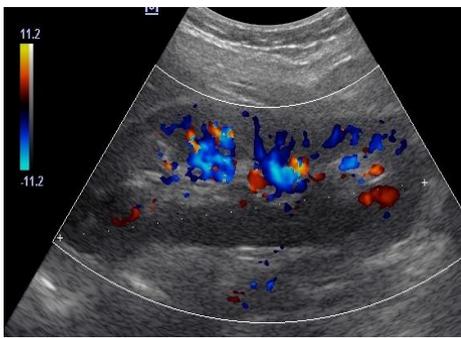


Рис. 39 Допплерография сосудов удвоенной почки

Объективные диагностические результаты с оценкой уродинамики дает экскреторная урография. При этом отмечается увеличение размеров почки в длину, ось почки расположена практически параллельно позвоночному столбу, наблюдается умеренное смещение ЧЛС книзу, визуализируется удвоенная ЧЛС (Рис. 40 - 43). Однако в случае резкого снижения функции верхнего сегмента его чашечно-лоханочная система может не визуализироваться даже на отсроченных снимках. Определённые трудности при этом могут наблюдаться при внепузырной эктопии устья верхней

половины удвоенной почки, поскольку бывает затруднительно определить сторону поражения.



Рис. 40. Экскреторная урография Удвоение правой почки



Рис. 41. Экскреторная урография Удвоение правой почки



Рис. 42. Экскреторная урография Удвоение правой почки, гидронефроз слева.



Рис. 43. Удвоение левой почки. Ficus на уровне верхней и средней трети мочеточника

Удвоение почки можно подтвердить при проведении цистоскопии, когда визуализируются два устья мочеточника на одной стороне. Однако при слиянии мочеточников выше устья и в случае эктопии мочеточника цистоскопия оказывается неэффективной (Рис. 44).



Рис. 44. Цистоскопия. Визуализируются два устья мочеточника.

В плане диагностики используют также компьютерную и магнитно – резонансную томографию почек (Рис. 45).



Рис. 45. КТ 3D Удвоение правой почки

Осложнение. Наиболее частое осложнение, встречаемое при удвоении почек это пиелонефрит. Реже у лиц с удвоенной почкой наблюдается мочекоменная болезнь. Нарушение уродинамики в ряде случаев приводит к развитию гидронефроза или уретерогидронефроза одной из её половин. Хотя описаны случаи туберкулёзного поражения почки, подобных наблюдений в клинической практике мы не встречали.

Эктопия добавочного отверстия мочеточника, чаще встречается у лиц женского пола, и является редким осложнением. За более чем 20-ти летний период работы нами было встречено 5 таких больных, причём в одном

наблюдении патология была двухсторонней. При сборе анамнеза диагноз эктопии устья мочеточника верхней половины удвоенной почки нередко можно поставить на основании жалоб на недержание мочи. У таких пациентов в независимости от времени суток моча постоянно подтекает при сохранённом позыве к мочеиспусканию и нормальном акте мочеиспускания. При осмотре области наружного отверстия мочеиспускательного канала и влагалища после внутривенного введения 0,4 % раствора индигокармина можно увидеть редкое поступление окрашенной мочи из эктопированного наружного отверстия мочеточника. Определив отверстие эктопированного мочеточника, следует для подтверждения предполагаемого диагноза применить ретроградную урографию. Однако данный вид исследования в большинстве случаев технически не выполним ввиду выраженного стенозирования эктопированного мочеточника (Рис. 46).

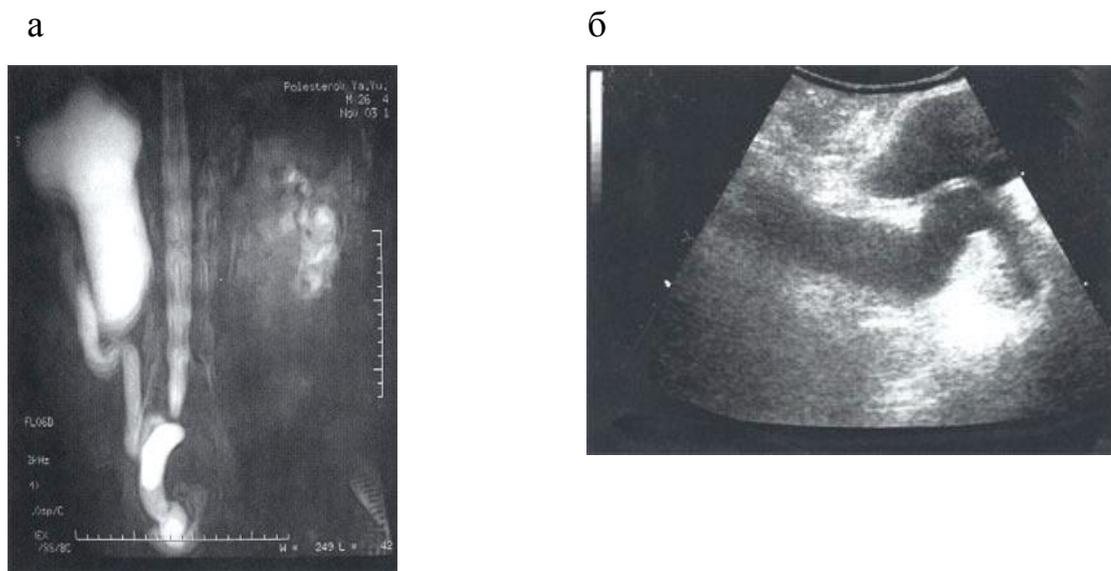


Рис. 46. а-Уретерогидронефроз верхней половины удвоенной почки, эктопия устья верхней половины почки в приедверие влагалища.

б-Узи тоже наблюдение. Расширенный мочеточник верхней половины удвоенной почки, идущий мимо мочевого пузыря в сторону промежности.

Лечение удвоенной почки требует индивидуального подхода к каждому конкретному пациенту. При отсутствии нарушения уродинамики и воспалительных процессов требуется исключительно динамическое наблюдение.

Практически все осложнения при удвоенной почке имеют такие же клинические проявления, как и при нормально развитой. Наиболее распространяемым осложнением при удваивании почек является пиелонефрит и относительно высокая частота гнойных форм пиелонефрита.

Особенностью является то, что гнойно-некротические очаги локализуются в одной из половин удвоенной почки, в то время как другая остаётся не поражённой. Эта особенность объясняется наличием зон относительной ишемии в паренхиме удвоенной почки.

В процессе проводимого лечения пиелонефрита необходимо учесть возможность нарушения оттока мочи из одной или обеих половин удвоенной почки. Необходимо помнить, что нельзя катетеризовать мочеточник или ставить мочеточниковый стент при удвоенной почки с расщепленным мочеточником.

Даже если удастся провести мочеточниковый катетер (стент) именно в необходимую половину, то он может помешать пассажу мочи из другого сегмента удвоенной почки. В таких случаях лучше выполнять пункционную или открытую нефростомию, с устранением причин нарушения оттока мочи.

При мочекаменной болезни удвоенной почки конкременты обычно локализуются в лоханке нижней половины почки или её мочеточнике. Диагностические проблемы возникают при обтурации рентгеноконтрастным камнем одного из мочеточников выше места их слияния.

Когда функции обоих сегментов сохранены вначале проводится консервативная терапия, а при её неэффективности выполняют

органосберегающие операции. Если конкремент локализуется в верхней половине удвоенной почки или ее мочеточнике оправданной является проведение геминефруретеректомии.

В случаях наличия ПМР вначале применяют консервативные методы лечения и эндоскопическую коррекцию. При их неэффективности ПМР в один или оба мочеточника ликвидируют оперативно - проводят неимплантацию пораженного мочеточника в мочевой пузырь с антирефлюксной защитой или антирефлюксную операцию "единым блоком" по Кэну или Политано - Лидбеттеру. Операция "единым блоком" не нарушает питания обоих мочеточников при их разъединении в предстательном отделе, где они чаще всего размещены в одном адвентициальном футляре.

При гидронефрозе одной из половин почки выполняют мочеточниково – лоханочный или межмочеточниковые анастомозы. При полной потере функции одного из сегментов почки, при частых рецидивах и стойком ходе пиелонефрита выполняют геминефруретеректомию.

Аномалии величины почек.

Гипоплазия почки - патология относится к довольно редким аномалиям. Наблюдается гипоплазия почки реже, чем аплазия. Гипоплазия почки - это уменьшение ее размеров. Сам орган при этом абсолютно нормален, т.е. здоров. Как и другие аномалии почки, эта патология обычно является случайной находкой. Проявления гипоплазии почки обычно встречаются при присоединении к ней инфекции, когда развивается пиелонефрит.

Различают нормонефроническую и олигомеганефроническую гипоплазию почек.

Нормонефроническая гипоплазия характеризуется уменьшением массы и нормальной структурой органа. Для установления морфологического диагноза необходимо наличие двух признаков: 1) редукция массы почки должна составлять более половины при одностороннем поражении и 1/3 - при двустороннем; 2) уменьшение количества чашечек до 5-ти и менее (при норме более 10). Односторонняя гипоплазия часто клинически не проявляется и диагностируется случайно. Однако в гипоплазированной почке чаще, чем в нормальной развиваются различные заболевания, главным образом вследствие присоединения инфекции. Двусторонняя гипоплазия часто сопровождается симптомами гипертензии, полиурии, почечной недостаточности.

Олигомеганефроническая гипоплазия (олигомеганефрония) характеризуется уменьшением массы, количества долек и клубочков с увеличением размеров последних. Кроме этого микроскопически выявляется гипертрофия юкстагломерулярного аппарата, дилатация и гипертрофия проксимальных канальцев, умеренный интерстициальный фиброз. Данный порок развития чаще бывает односторонним, значительно реже - двусторонним. Клинически симптомы данной формы гипоплазии могут выявляться в первые недели жизни: рвота, обезвоживание, полиурия, гипертензия, почечная недостаточность. Выраженность симптомов зависит от степени врожденного дефекта и сопутствующих осложнений. Больные умирают чаще в возрасте 10-20 лет. При выраженной степени гипоплазии, особенно при присоединении инфекции или развитии склероза, ребенок может погибнуть в раннем детстве.

Лечение. Хирургическое – трансплантация почек. При решении вопроса о лечении гипоплазированной почки следует исходить из степени нарушения ее функции. К нефрэктомии необходимо прибегать при полной убежденности в отсутствии эффекта от консервативного лечения антибактериальной и гипотензивной терапии.

Аномалии структуры почки

Почечные дисплазии - гетерогенная группа заболеваний, связанная с нарушением развития почечной ткани и занимают заметное место среди пороков развития мочевой системы. Встречается один раз на 1000 аутопсии.

Отмечается врожденное уменьшение почки в размерах с порочным развитием паренхимы и снижением почечной функции.

При этой аномалии в одних случаях наблюдается только дефицит паренхимы без гистологического изменения нефронов – простая гипоплазия почек. В других наблюдениях нарушается соотношение эмбриональных структур, а так же строение, дифференциация и созревание нефронов. Такая аномалия называется дисплазией почечной ткани.

Для ее свойственное нарушение структуры паренхимы почек на клеточном и субклеточном уровнях с морфологическими признаками нестабильности цитомембран и ослаблением и дискоординацией иммунных реакций. Последнее содействует развитию иммунопатологических реакций и их хронитизации процесса. Кроме того, диспластической ткани свойственная сниженная чувствительность к действию медикаментов или негативная реакция на них.

Морфологически в основе дисплазии лежит нарушение дифференцировки нефрогенной бластемы и ветвей мочеточникового ростка, с наличием эмбриональных структур в виде очагов недифференцированной мезенхимы, а также примитивных протоков и канальцев. Мезенхима, представленная полипотентными камбиальными клетками и коллагеновыми волокнами, может образовывать дизонтогенетические дериваты гиалинового хряща и гладкомышечных волокон.

Исходя из морфологических проявлений, различают простые и кистозные дисплазии, по локализации - кортикальные, медуллярные,

кортико-медуллярные. В зависимости от распространенности выделяют очаговые, сегментарные, тотальные дисплазии. Основное значение в развитии дисплазии почек имеют генетические нарушения (57%), значительно меньше доля тератогенного влияния (16%), и почти у трети больных факторы, приведшие к дисплазии, неизвестны.

Простая гипоплазия почек

Простая (нормонефрогенная) гипоплазия (малая, карликовая почка) - это уменьшенная в размерах почка до 2/3 или 1/3 ее нормальной величины с сохранением гистологического строения и всех функций. Называют такую почку еще миниатюрой. Возникает она в результате нарушения развития метанефрогенной бластемы или при недостаточном ее кровоснабжении. Эта аномалия бывает одно- и реже двусторонней.

При односторонней гипоплазии контралатеральная почка викарно гипертрофована, а ЧЛС компенсаторно расширена.

В карликовой почки четко определяются кортикальный и мозговой слои. Размеры и количество чашечек уменьшены. Лоханка гипоплазована, имеет треугольную или ампулярную форму. Мочеточник преимущественно не изменен. Почечная артерия недоразвитая. Иногда возможно аномальное строение лоханки и мочеточника и врожденные сужения в лоханочно мочеточниковом сегменте, приводящим к развитию гидронефроза.

Простая гипоплазия может сочетаться с другими аномалиями мочевыделительной и половой системы (дистопия или удвоение контралатеральной почки, экстрофия мочевого пузыря, гипоспадия, крипторхизм), а также врожденными аномалиями опорно-двигательного аппарата, желудочно-кишечного канала, сердечно-сосудистой, нервной и других систем.

Клинические признаки при односторонней простой гипоплазии отсутствуют, а сама аномалия чаще всего диагностируется случайно. Редко

больные жалуются на боли в поясничной области и ещё реже на развитие артериальной гипертензии. В случае двусторонней патологии отмечается снижение функциональной способности почек. При этом дети с раннего возраста отстают в физическом развитии, появляются артериальная гипертензия и другие признаки хронической почечной недостаточности.

Диагноз устанавливают на основе внутривенной урографии, УЗИ и радионуклидного сканирования. При этом в отличие от вторично сморщенной почки функциональные показатели не нарушены (Рис. 47). Наблюдаются только уменьшенные размеры органа. Почечная ангиография регистрирует равномерное уменьшение всех почечных сосудов.

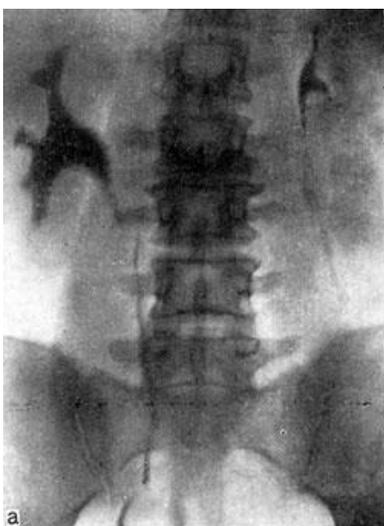


Рис. 47. Экскреторная урограмма. Левая почка гипоплазирована.

Наиболее частыми осложнениями простой гипоплазии почки является пиелонефрит, мочекаменная болезнь, нефрогенная гипертензия.

Лечение неосложнённой односторонней аномалии не требуется. При возникновении осложнений проводят соответствующую этиотропную терапию. При неэффективности консервативного лечения рекомендуется нефруретерэктомия. Гипоплазия почки иногда сочетается с пузырно мочеточниковым рефлюксом, который может нуждаться в коррекции.

В случаях, когда невозможно обеспечить метаболическое равновесие и нормальное развитие ребенка, важнейшим этапом лечения является

трансплантация почки. Отдаленные результаты ее при данной патологии благоприятные.

Апластическая гипоплазия (Рудиментарная почка) – вариант тяжёлой формы простой гипоплазии. Развитие почки остановилось на раннем этапе эмбрионального периода; и на месте почки находят небольшую склеротическую массу размером 1-3 см или даже меньше, в которой, при гистологическом исследовании, обнаруживают остатки недоразвитых клубочков и канальцев и гладкомышечные волокна.

Аплазия почек может ассоциироваться с аномалией гениталий, вызванной агенезией или гипоплазией целого уrogenитального гребня (ridge) или же мезонефроса.

В 50% наблюдений при односторонней патологии наблюдается микроальбуминурия в сочетании или нет артериальной гипертензии. Аплазия и гипоплазия почек чаще наблюдается у детей, рожденных с малым весом для гестационного возраста. Поэтому все дети с единственной функционирующей почкой, особенно с низкой массой тела при рождении, должны наблюдаться в динамике относительно протеинурии, артериального давления и функции почек.

Диагностика. При рентгенологическом, ультразвуковом и радионуклеидном обследовании аномальная почка не выявляется.

Наблюдаемые осложнения - пиелонефрит, мочекаменная болезнь. В случае развития осложнений лечение оперативное – нефруретерэктомия.

Дисплазии почек

Олигомеганефротическая гипоплазия - особая форма дисплазии, которая характеризуется нарушением дифференцирования почечной ткани с уменьшенным количеством нефрона и увеличением их размеров и постепенным развитием интерстициального фиброзного процесса. Считают, что она связана с тератогенным действием на 14-20-й неделе беременности, в

результате которой останавливается процесс нефрогенеза на стадии образования аркад.

Почки размещены ниже обычного положения. Размеры и масса их уменьшены. Поверхность бугристая. Ткань плотная. Граница между кортикальным и медулярным слоеми нечеткая. Количество почечных пирамид уменьшено до 5 - 6. Мочевыводящие пути и сосудистая система не изменена. При микроскопии гломерулы гипертрофированы в 2 - 2,5 раза. Количество их значительно уменьшено. Проксимальные извилистые канальцы расширены с видоизмененным эпителием. Длина нефрона увеличена. Отмечается гипертрофия подоцитов и изменение их протоплазмы. Нарушенное строение юкстагломерулярного аппарата. Постепенно наступает гиалинизация клубочков и развивается фиброз паренхимы, которая приводит к дистрофии и дальнейшему уменьшению почек.

Олигомеганефротическая гипоплазия - это двусторонний процесс. Однако описанные случаи олигомеганефротической гипоплазии с одной стороны и аплазия почки с контралатеральной стороны.

В одном случае наблюдался семейный синдром с многочисленными врождёнными аномалиями, в другом наблюдении олигомеганефротическая гипоплазия сочеталась с односторонней простой гипоплазией почки.

Клинически выделяются два варианта болезни. Первый проявляется сразу после рождения. Он наблюдается в 40% случаев. Чаще болеют мальчики. Дети рождаются с малой массой нередко от матерей возрастом свыше 35 лет. С двухмесячного возраста появляются признаки болезни. Развивается дегидратация, стойкая анорексия. Периодически повышается температура тела. Масса детей не нарастает, наступает гипотрофия. Увеличивается протеинурия. К концу года симптоматика уменьшается, но появляются полидипсия и полиурия.

Приостанавливается рост, наступает деформация скелета. Повышается артериальное давление, уменьшается клиренс креатинина, нарастают

азотемия и анемия. Невзирая на это, состояние может на несколько лет стабилизироваться. Однако любые вредные провокационные факторы приводят к развитию ацидоза и уремии.

При втором клиническом варианте симптомы болезни появляются позже. Поскольку степень гипоплазии неодинакова у разных пациентов, то время появления первых симптомов и их выраженность тоже отличаются. Нарастают признаки ХНН с развитием синдрома потери соли, анемии, ацидоза и тому подобное. Возможны лейкоцитурия, гематурия.

Диагноз ставят на основе внутривенной урографии, при которой обнаруживают низкое размещение и уменьшение величины почек, плохое контрастирование чашечно-лоханочной системы. Подобные изменения наблюдаются при УЗИ. Аномалия подтверждается морфологически при биопсии почки.

Осложнение. На фоне олигонефротической гипоплазии часто развиваются другие нефропатии.

Лечение симптоматическое, программный гемодиализ и трансплантация почки.

Простая тотальная дисплазия в литературе нередко описывается как гипопластическая дисплазия. Среди всех врожденных пороков развития мочевой системы она составляет 2,7%.

Гипопластический вариант характеризуется двухсторонним поражением, ранним проявлением мочевого синдрома, отличающегося мозаицизмом, и ранним развитием хронической почечной недостаточности.

При морфологическом исследовании отмечается уменьшение массы почек на 2/3-1/3, имеется дольчатая поверхность, не всегда четко выражено деление на слои, иногда отмечается некоторое расширение или гипоплазия мочеточников. Микроскопически обнаруживаются примитивные структуры: многие клубочки уменьшены в размерах, сосудистые петли атрофичны, капсула утолщена. Форма клубочков может быть S-образная или

кольцевидная, многие из них гиалинизированы и склерозированы. Клубочки располагаются гроздьевидно, окружены рыхлой соединительной тканью с очаговыми скоплениями лимфоидных и гистиоцитарных клеток. В мозговом слое присутствует много примитивных протоков и канальцев, которые являются незрелыми образованиями различных стадий эмбрионального развития. Примитивные протоки, в основном, выявляются в юкстамедуллярной зоне, представляют собой остатки мезонефрогенного протока. Характерной особенностью является наличие вокруг них теней из гладкомышечных клеток и соединительнотканых волокон. Наличие примитивных структур отражает задержку созревания нефрона.

Для диагностики важное значение имеет случайное выявление заболевания, наличие множественных стигм дизэмбриогенеза, некоторое отставание в физическом развитии.

Кроме того, следует отметить, что гипопластическая дисплазия может быть выявлена на фоне интеркуррентного заболевания, при этом экстраренальные синдромы могут отсутствовать или быть слабо выражены. Мочевой синдром проявляется гематурией с умеренной протеинурией. Проявления этого заболевания весьма неоднородны. Нередко может быть протеинурический вариант со значительной потерей белка, но отечный синдром бывает сравнительно редко, даже при значительной протеинурии, а нефротический синдром характеризуется как неполный. Динамическое наблюдение за ребенком показывает, что клиническая картина в последующем характеризуется нефротическим синдромом, наличием тубулоинтерстициальных изменений, нередко с наслоением инфекции мочевыводящих путей.

Характерно для детей с гипопластической дисплазией развитие гипоиммунных или иммунодефицитных состояний, чем объясняется присоединение тяжелых и частых интеркуррентных заболеваний с прогрессированием патологического процесса в почках. Важной

особенностью этой нефропатии является отсутствие повышенного артериального давления, чаще встречается гипотензия. Повышение артериального давления происходит уже при развитии хронической почечной недостаточности.

Дифференциальный диагноз проводят с наследственным нефритом, интерстициальным нефритом, различными формами гломерулонефрита. С целью установления окончательного диагноза показано проведение биопсии почек.

Течение заболевания торпидное, нет цикличности или волнообразного характера проявлений, медикаментозная терапия, как правило, малоэффективна.

Лечение симптоматическое. Прогноз серьезный, с ранним развитием хронической почечной недостаточности и необходимостью организации заместительной терапии - гемодиализа или перитонеального диализа, трансплантации почки.

Ренально-колобомный синдром - является собой аутосомно-доминантное заболевание, которое характеризуется аномалиями развития почек и колобомой оптического диска (Рис. 48). Аномалии почек и глаз имеют место у всех пациентов, но тип и тяжесть их могут значительно отличаться. Наиболее выраженными являются поражение стороны почек: гипоплазия и везикоуретральный рефлюкс, что может привести к почечной недостаточности. Меньше чем у 20% пациентов наблюдаются такие аномалии, как аномалия Арнольда - Киари, судорожный синдром, люксация суставов. Идентифицирована новая мутация аксона 2 PAX2 гена, который вызывает этот синдром и ассоциируется с мультикистозной дисплазией почек. Мутация PAX2 гена может играть роль также в развитии ранней обструкции мочеточников.

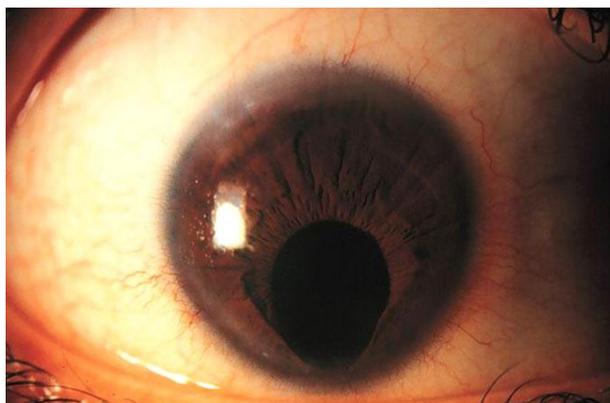


Рис. 48 Колобома радужки

Характерно повышение частоты интеркуррентных заболеваний, что объясняется иммунодефицитным состоянием. У некоторых детей наблюдается артериальная гипотония или тенденция к ней. Общий анализ мочи целесообразно делать на высоте интеркуррентной болезни и тогда можно выявить гематурию и умеренную протеинурию. Иногда наблюдается вариант со значительной потерей белка, описана ассоциация с нефротическим синдромом, чувствительным к стероидам. При этом отёчный синдром в большей части отсутствует или слабо выражен. В связи с особенностью строения коллагена ткани почек с мочой повышается экскреция оксилизингликозидов. Возможные признаки нестабильности клеточных мембран: фосфолипидурия, усиленное выведение этаноламина и кристаллообразующих анионов (оксалатов, фосфатов), нарастания в моче полярных липидов, а также оказывается и ослаблена антикристаллообразующая ее способность. У всех больных снижены тубулярные функции: наблюдается водно-электролитный дисбаланс, выраженная бикарбонатурия и снижение кислотной и аммониевой образующей функции канальцев. В результате этих нарушений развивается метаболический ацидоз.

Болезнь имеет торпидное течение, вследствие которого ещё в детском возрасте появляется хроническая почечная недостаточность.

Данная аномалия нередко сочетается с врожденными obstructивными аномалиями или дисметаболической нефропатией. В таких случаях характерны рецидивы абдоминального синдрома.

Гипопластическую дисплазию можно заподозрить при хроническом протекании воспалительных процессов почек с подавляющим поражением тубулярных функций. Для ее подтверждения необходимо ультразвуковое и морфобиоптическое исследование.

Осложнение. Гипопластическая дисплазия способствует развитию гломерулонефрита, абактериального или бактериального пиелонефрита, которые приобретают хроническое течение. При этом появляются соответствующие изменения в анализах мочи и крови.

Для гломерулонефрита характерно нарушение тубулярных функций. В то время как при обычных гломерулонефритах на первый план выступает снижение клубочковой фильтрации.

Лечение гипопластической дисплазии не разработано. Есть попытки использования тканевых гормонов роста, которые способствуют дальнейшей дифференцировки почечной паренхимы. Так же возможно её самовольное дозревание в постнатальном периоде. Рекомендуют применять мембраностабилизаторы, антиоксиданты и антиагреганты, поскольку почти у всех больных повышен мембранолиз и нарушенный гемостаз. При сопутствующей анатомической аномалии обязательна ее хирургическая коррекция. Для лечения гломерулонефрита на фоне гипопластической дисплазии используют иммунодепрессанты, антикоагулянты и антиагреганты. Нестероидные противовоспалительные препараты (в частности индометацин) и кортикостероиды приводят к ухудшению состояния и развитию острой декомпенсации почечных функций. В случае инфекции мочевых путей применяют антибактериальные препараты, которые производят минимальное токсичное действие на паренхиму почек. Появление первых признаков хронической почечной недостаточности требует

немедленного разрешения вопроса заместительной терапии (гемодиализ или трансплантация почки), поскольку при гипопластической дисплазии возможна неожиданная катастрофическая потеря деятельности почек, что возникает или на фоне интеркуррентных инфекций, или без любой другой причины, тем более что результаты пересадки почки у таких больных являются успешными.

Простая очаговая дисплазия диагностируется, как правило, при проведении нефробиопсии или аутопсии. Клинические проявления заболевания отсутствуют.

При морфологическом исследовании существенного изменения массы почки отмечается. В некоторых случаях наблюдается уменьшение толщины коры. Диагностируется данная нефропатия на основании гистологических изменений выявляемых при микроскопии. Простая очаговая дисплазия характеризуется наличием преимущественно в коре почек скоплений примитивных клубочков и канальцев, окруженных соединительнотканными волокнами и гладко-мышечными клетками, иногда обнаруживают хрящевую ткань. Характерен полиморфизм эпителия извитых канальцев, где смежные клетки отличаются по размерам, конфигурации, набору и числу внутриклеточных органелл. У части детей в почках могут быть расширенные просветы канальцев. Возможно обнаружение и клубочковых кист, но их количество незначительно. В строме определяются мононуклеары мезенхимального вида.

Диагностика очень тяжелая. Она возможна только при морфобиопсийном исследовании при условии, что материал берут из разных мест кортикального слоя почек.

Осложнение. При данной аномалии чаще возникают гломерулонефрит или тубулоинтерстициальный нефрит, которые приобретают хронический характер течения и заканчиваются хронической почечной недостаточностью.

Лечение симптоматическое. При потере почечных функций заместительная терапия.

Простая сегментарная дисплазия (почка Ask-Upmark) встречается достаточно редко (0,02% всех аутопсий). Основой данной патологии является остановка нефрогенеза в одной или нескольких частях почки, которая клинически проявляется нарастанием артериальной гипертензии и развитием хронической почечной недостаточности.

Аномалия возникает в результате тератогенных влияний на плод. При этом наблюдается недоразвитие артериальных веток в некоторых почечных сегментах. Недостаточное кровоснабжение приводит к нарушенной дифференциации и гипоплазии последних. Поверхность почек, в месте локализации гипопластических сегментов, вогнутая, мозговой слой в этих местах утончён. Микроскопически обнаруживают примитивные мезонефрогенные протоки, окруженные клетками гладкомышечных волокон и вкраплениями гиалинового хряща. Клубочки гиалинозно и склеротически изменены. Канальцы местами спадаются, прямые их отделы распространены с атрофированным эпителием. В интерстиции - клеточная инфильтрация и фиброзные разрастания.

Патогенетическое значение могут иметь повышенная экспрессия фактора роста фибробластов и их рецепторов в примитивных канальцах.

Клиника. Основной симптом - тяжелая артериальная гипертензия, которая возникает уже в преддошкольном и школьном возрасте. Тревожат головные боли. Появляются судороги. Быстро развиваются сосудистые изменения на глазном дне. Среди причин тяжелой артериальной гипертензии сегментарная дисплазия почек занимает главное место. При двусторонней патологии дети отстают в физическом развитии. В некоторых случаях наблюдаются боли живота. Может пальпироваться опухолевидная масса в

брюшной полости. В анализах мочи доминирует протеинурия на фоне микрогематурии и умеренная лейкоцитурия - "лимфоцитарный гломерулит".

Сегментарная гипоплазия может сочетать с обструктивными уропатиями и ганглионейробластомой.

Диагностика. При ультразвуковом и рентгенологическом обследовании видны неравные контуры почек, утончения кортикального слоя, деформация чашечно-лоханочной системы. При выполнении сцинтиграфии обнаруживают диспластическо-фиброзные изменения в местах кортикального слоя, что отвечают участкам вогнутой поверхности.

Локализацию и размеры гипопластических частей почки уточняет при ангиографическом исследовании.

Осложнение - приобретённый пиелонефрит. Достаточно быстро развивается хроническая почечная недостаточность. При этом на первый план выступают признаки тубулоинтерстициальной недостаточности: полиурия с полидипсией, нарушается амонио- и ацидогенез. Развивается анемия.

Лечение - симптоматическое. При хирургическом лечении удаляют диспластических участки, то есть проводят парциальную нефрэктомияю.

Кистозные дисплазии почек

В зависимости от распространенности различают тотальную, очаговую и сегментарную формы кистозной дисплазии.

Среди тотальных форм кистозной дисплазии выделяют апластический, гипопластический, гиперпластический и мультикистозный варианты.

Апластическая кистозная дисплазия (мультикистоз рудиментарной почки) составляет 3,5% среди всех врожденных пороков мочевой системы и 19% среди всех форм кистозной дисплазии. Мультикистозная почка является врожденной аномалией, при которой почечная паренхима замещается

кистами различного размера. На аутопсии мультикистозная почка обнаруживается в 0,03% наблюдений. Данная аномалия обычно односторонняя; двусторонняя локализация отмечается в 20% случаев. Мальчики болеют почти в 2 раза чаще, чем девочки.

Мультикистозная почка формируется при нарушении эмбриогенеза на 4-6-й неделе беременности. В основе патогенеза мультикистозной почки лежит атрезия лоханочно-мочеточникового соустья в период эмбрионального развития. Происходит неполное слияние мезонефроса (зачатка экскреторного аппарата) и метанефрогенной ткани (зачатка секреторного аппарата будущей почки). Кроме того, возможно изолированное развитие секреторного аппарата постоянной почки при полной агенезии ее экскреторных элементов. В обоих случаях развивающаяся метанефрогенная ткань некоторое время продуцирует мочу, которая не выводится, а скапливается в канальцах, приводя к их перерастяжению и постепенному превращению в кисты. Содержимое кист представляет собой фильтрат давно функционировавших клубочков.

Выделяют два варианта мультикистозных почек: 1) большой конгломерат кист различного размера массой до 100-250г; 2) комок соединительной ткани с одной небольшой или несколькими мелкими кистами массой более 10-20г.

Почки значительно уменьшены в размере, представляют собой бесформенное образование из кист диаметром 2-5мм, практически полностью отсутствует почечная паренхима, мочеточника нет или имеется его атрезия. Микроскопически выявляется большое количество кист, как клубочковых, так и канальцевых, а также примитивные протоки и очажки хрящевой ткани. Двустороннее поражение несовместимо с жизнью. Односторонняя рудиментарная почка часто выявляется при случайном обследовании, при этом и вторая почка часто бывает аномальной.

Клиническая картина определяется состоянием второй почки, в которой нередко развивается пиелонефрит в связи с наличием в ней дисплазии. Клинически мультикистозная почка может не проявляться и иногда обнаруживается только при вскрытии. Часто мультикистозная почка выявляется случайно при обследовании, производимом по поводу заболеваний контрлатеральной почки, а также при ультразвуковом обследовании по поводу различных заболеваний, не относящихся к мочевой системе.

Скудность клинических проявлений затрудняет дооперационную диагностику мультикистозной почки. Для нее характерно отсутствие контрастирования при экскреторной эхографии, а также неспособность накапливать радиофармпрепараты.

Наиболее ценную информацию при диагностике мультикистозной почки обеспечивает УЗИ. На сканограммах размеры почки увеличены или уменьшены. Паренхима полностью замещена множественными кистами различной формы и величины, разделенными местами довольно толстыми перегородками. Между кистами располагается соединительная ткань, в которой могут определяться хрящевые включения и кальцификаты.

При мультикистозе почки плода обычно значительно увеличены, контур их неровный, нормальная ткань практически отсутствует, центральный (чашечный) эхо-комплекс не определяется. Паренхима почек представлена множеством кист с гладкой внутренней поверхностью и однородным жидким содержимым. Величина кист в конце беременности может достигать 0,8-4,0см. При одностороннем поражении почек изменений со стороны околоплодных вод и мочевого пузыря не обнаруживается. При двустороннем - наряду с кистами отмечается полное отсутствие околоплодных вод и изображения мочевого пузыря. Иногда при мультикистозе поражается лишь часть почки. Следует отметить, что такой

сегментарный вариант заболевания всегда бывает односторонним и часто расценивается как многокамерная киста (Рис. 49 - 51).

К осложнениям мультикистозной почки следует отнести артериальную гипертензию и инфицирование кистозных полостей.

При двустороннем мультикистозе показано прерывание беременности, а при одностороннем – остаётся дискуссионным вопрос удаление пораженной почки в ближайшее время после рождения ребенка.



Рис. 49. Мультикистоз почки (анатомический препарат)



Рис. 50. УЗИ - Мультикистозная почка у новорожденног.

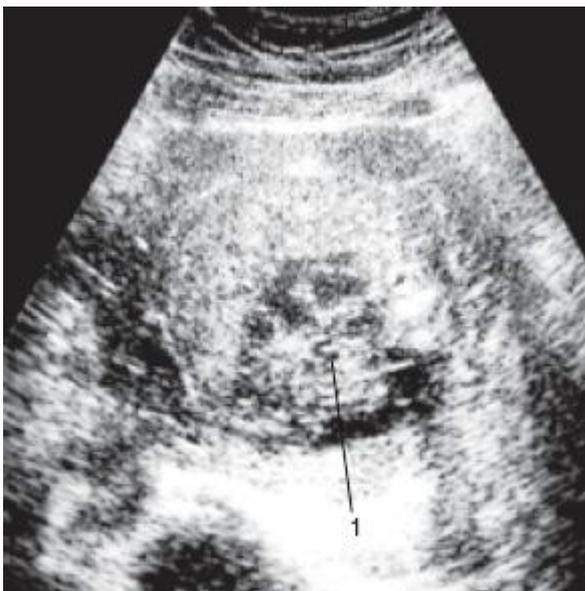


Рис. 51. УЗИ - Мультикистоз правой почки плода

Гипопластическая кистозная дисплазия (мультикистоз гипоплазированной почки) составляет 3,9% среди всех пороков мочевой системы, а среди кистозных дисплазии - 21,2%. Почки уменьшены в размерах и массе. Клубочковые кисты обычно располагаются в субкапсулярной зоне, диаметр их различен и может достигать 3-5 мм. Канальцевые кисты встречаются как в коре, так и в мозговом веществе. Фиброз соединительной ткани и наличие примитивных протоков более значительны в мозговом слое. Кисты больших размеров и представляют собой кистозно расширенные собирательные трубочки. Паренхима почки частично сохранена. Между патологически измененными участками имеются собирательные канальцы нормального строения. Лоханка может быть не изменена, чаще гипоплазирована, как и мочеточник. Гипопластическая кистозная дисплазия часто сочетается с пороками нижних мочевых путей, желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы и других органов (Рис. 52 - 53).

Двустороннее поражение рано приводит к развитию хронической почечной недостаточности. Как правило, при одностороннем варианте данной дисплазии вторая почка имеет те или иные проявления дизэмбриогенеза.

Клиническая картина обусловлена пиелонефритом, развитием хронической почечной недостаточности, темпы прогрессирования которой зависят не только от количества сохранной паренхимы гипоплазированной почки, но и от степени поражения второй негипоплазированной почки, но, как правило, имеющей диспластические элементы.



Рис. 52. Мультикистоз почки кисты больших размеров



Рис. 53. УЗИ - Мультикистоз правой почки.

Гиперпластическая кистозная дисплазия часто сопровождается синдромом Патау (Синдром Патау или трисомия 13 - хромосомное заболевание человека, которое характеризуется наличием в клетках дополнительной хромосомы 13. В связи с тяжелыми врожденными пороками развития большинство детей с синдромом Патау умирают в первые недели или месяцы (95 % — до 1 года). Некоторые больные живут в течение нескольких лет. Более того, в развитых странах отмечаются тенденция увеличения

продолжительности жизни больных синдромом Патау до 5 лет (около 15 % детей) и даже до 10 лет (2 - 3 % детей). Оставшиеся в живых страдают глубокой идиотией). Процесс двусторонний. Почка увеличена в размерах, покрыта множественными кистами. При микроскопии обнаруживают примитивные протоки, кисты в большом количестве в корковом и мозговом слоях. Летальный исход наступает обычно в раннем возрасте.

Мультикистозная дисплазия (мультикистозная почка) представляет собой порок развития, при котором почки увеличены в размерах, имеется большое количество различных по форме и размерам кист (от 5мм до 5см), между которыми паренхима практически отсутствует.

При микроскопии между кистами выявляются примитивные протоки и клубочки, могут встречаться и участки с хрящевой тканью. При двустороннем поражении летальный исход наступает в первые дни жизни. При одностороннем поражении диагноз ставится случайно при пальпации бугристого опухолевидного образования или по результатам УЗИ. При одностороннем мультикистозе могут быть пороки развития со стороны второй почки (нередко гидронефроз), пороки сердца, желудочно-кишечного тракта и др.

Заболевание может проявляться наличием тупых или приступообразных болей в животе, а также в поясничной области. Возможно обнаружение артериальной гипертензии.

В случае выявления мультикистоза проводится нефрэктомия при опасности развития малигнизации.

Медуллярная дисплазия (кистозная дисплазия мозгового вещества, медуллярная кистозная болезнь, нефронофтиз Фанкони) почки обычно уменьшены в размерах, часто сохраняется эмбриональная дольчатость (Рис.54). Корковое вещество истончено, мозговой слой расширен из-за большого количества кист диаметром до 1см, в том числе характерно

кистозное расширение собирательных трубочек. При микроскопии отмечается уменьшение в размерах многих клубочков, часть их гиалинизирована и склерозирована, интерстиций также склерозирован, в строме - лимфоидная инфильтрация.

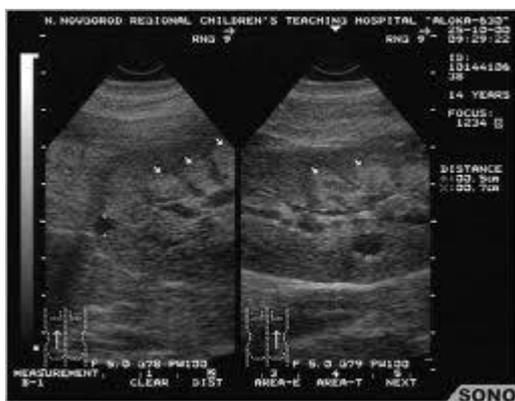


Рис. 54. УЗИ Медулярная кистозная болезнь

Клинические проявления заболевания обычно развиваются после достижения 3-летнего возраста, чаще в возрасте 5-6 лет появляется "симптомокомплекс Фанкони" - полиурия, полидипсия, повышение температуры тела, отставание в физическом развитии, повторные рвоты, дегидратация, ацидоз, анемия, быстрое прогрессирование уремии.

Среди лабораторных признаков характерны гипопроteinемия, мочевого синдром проявляется обычно небольшой протеинурией. В связи с повышенной потерей солей развивается гипонатриемия, гипокалиемия и гипокальциемия.

Развивается ацидоз вследствие значительной бикарбонатурии, нарушение ацидо- и аммионогенеза.

Лечение симптоматическое. При развитии хронической почечной недостаточности показан гемодиализ или перитонеальный диализ и трансплантация почки.

Мультилокулярная киста почки (очаговая кистозная дисплазия почек) - эмбриональный кистозно-диспластический порок развития ограниченного участка почки. В одном из полюсов, чаще в нижнем, образуется многокамерная полость, состоящая из массы мелких кист, не сообщающихся между собой из-за наличия соединительно-тканых перегородок. Мультилокулярная киста хорошо отграничена ограничена капсулой от морфологически полноценной почечной паренхимы. Паренхима может повреждаться вторично вследствие давления, нарушения кровоснабжения.

Мультилокулярная киста характеризуется наличием множества полостей, заполненных серозной или кровянистой жидкостью. Перегородки между кистами не имеют почечной паренхимы, состоят из соединительной ткани, выстланы кубическим эпителием. Киста не сообщается с чашечно-лоханочной системой. Полости отдельных кист не сообщаются друг с другом. Вне мультилокулярной кисты почечная паренхима сохранена, и пораженная почка может хорошо функционировать, чего не наблюдается при мультикистозной почке (рис. 55 - 57).

При мультилокулярной кисте чашечно-лоханочная система развита нормально. Отмечается лишь деформация ее в пораженном полюсе. Лоханка не расширена, мочеточник проходим на всем протяжении. Мультилокулярная киста долгое время протекает бессимптомно. Обнаруживают ее случайно при пальпации брюшной полости. В одном из подреберий выявляют эластичное, неправильной формы, часто бугристое

безболезненное образование. При обследовании больного обнаруживают смещение петель кишок в противоположную образованию сторону. На экскреторных урограммах видна деформированная увеличенная почка. Чашечно-лоханочная система смещена к противоположному полюсу. Определяются овальной формы дефект наполнения лоханки с четкими контурами и серповидная деформация чашки, прилегающей к кисте. Более определенные признаки наблюдают при сочетании экскреторной урографии с ретропневмоперитонеумом. При ангиографическом исследовании в одном из полюсов почки определяется аваскулярный дефект. На остальных участках пораженной почки сосуды обычно расположены нормально.

Клиническая картина характеризуется появлением болевого синдрома различной степени выраженности в животе и в области поясницы вследствие нарушения оттока мочи за счет сдавления большой кистой лоханки или мочеточника. Кроме того, в связи с возможным сдавлением органов брюшной полости возникают симптомы, симулирующие их заболевание.

Порок диагностируют с помощью УЗИ почек. На урограммах определяют дефект паренхимы с оттеснением или раздвиганием чашечек. На ангиограммах дефект наполнения выглядит бессосудистым.

Необходимость в лечебных мероприятиях возникает лишь при развитии осложнений (нефролитиаза, пиелонефрита); при этом выполняют сегментарную резекцию почки или нефрэктомию.



Рис. 55. УЗИ мультилокулярная киста почки.



Рис. 56. УЗИ. Кистозное образование правой почки. Округлое кистозное образование с множеством перегородок в полости образования и единичным кальцинатом.



Рис. 57. Компьютерная томограмма отчетливо выявляются плотная стенка кисты и множество перегородок.

Кортикальная дисплазия (микрокистоз почек, врожденный нефротический синдром финского типа) относится к гломерулярным болезням, причем продукт гена - нефрин - локализован на подоцитах. Недостаточность нефрина вызывает протеинурию еще в антенатальном периоде развития ребенка. Обнаруживаются мелкие гломерулярные и канальцевые кисты диаметром 2-3 мм

Врожденный нефротический синдром финского типа наследуется аутосомно-рецессивным путем

С рождения наблюдается картина нефротического синдрома. Врожденный нефротический синдром "финского" типа является гормонорезистентным, с неблагоприятным прогнозом. Отмечается раннее развитие хронической почечной недостаточности.

Простая (солитарная, серозная, истинная, кортикальная, односторонняя) киста почки - доброкачественное, тонкостенное, объёмное образование, развивающееся из паренхимы почки и содержащее, как правило, серозную жидкость. Из всех предложенных вариантов наименований этого заболевания термин «простая киста» наиболее подходящий, так как подчёркивает доброкачественное их течение, что представляет основную характеристику этих кист.

Эпидемиология. В организме человека вряд ли можно найти орган, в котором чаще, чем в почке формировались бы разнообразные кисты. Из всех кистозных образований наиболее часто встречается простая киста, которую диагностируют, у 3% взрослых урологических больных, преимущественно в возрасте 50 лет и старше, причём у мужчин чаще, чем у женщин в соотношении от 3÷2 до 2÷1. Среди детей простую кисту почки диагностируют в 7–9% случаев. Простые кисты в большинстве случаев локализованы в верхнем и нижнем сегментах почки, причём в последнем - чаще. У детей кисты располагаются с одинаковой частотой в каждом из трёх сегментов органа. В подавляющем большинстве случаев киста бывает врождённой. За последние годы количество пациентов с кистозными заболеваниями почек увеличилось, что связано с внедрением в современную клиническую практику УЗИ и КТ.

Классификация. Клинической практике последних лет используют томографическую классификацию кист почек по Vosniak, согласно которой различают четыре типа кист:

-I тип - простые кисты;

-II тип - осложнённые кисты, но явно доброкачественные;

-III тип - кисты, требующие динамического наблюдения без отрицательной динамики;

-IV тип - осложнённые кисты, требующие гистологического подтверждения;

-V тип - кистозные опухоли.

Такая классификация позволяет не только подразделить кистозные заболевания почек на отдельные группы, но и определить клиническую тактику при них, в том числе и наиболее приемлемый метод лечения. При этом следует отметить, что при всех типах кист, кроме первого, не менее чем в 25% наблюдений возможно раковое поражение их стенок (Spaliviero M et al., 2005).

Этиология и патогенез. Основные теории патогенеза простой кисты почки.

Ретенционно-воспалительная - киста развивается в результате обструкции и воспаления канальцевых и мочевых протоков в период внутриутробного формирования.

Пролиферативно-неопластическая - киста возникает вследствие избыточной пролиферации почечного эпителия (уротелия) с нередким злокачественным превращением.

Эмбриональная - киста развивается из-за дефекта соединения между фильтрационной и секреторной частями метанефронов и экскреторной ткани мезонефральных протоков (вольфов проток); в этих случаях киста возникает из:

зародышевых (примитивных) зачатков нефронов;

зародышевых канальцев, сохранившихся на уровне кистозной стадии развития;

эмбриональных остатков мочеточниковых и лоханочных клеток, включенных в паренхиму.

Подобная группировка теорий патогенеза простой почечной кисты наиболее удачна. Тем не менее, можно отметить, что в каждой группе есть общие процессы, например ретенция. Особенно значима вторая теория, на основе которой можно объяснить процесс злокачественного превращения кисты.

Большинство исследователей считают, что простая киста почки имеет ретенционную природу и возникает вследствие неблагоприятных условий для оттока мочи по собирательным протокам, вызванных обструкцией (чаще склеротической) протока и активной клубочковой секрецией выше места препятствия.

По мнению некоторых авторов патогенез простой кисты включает два основных процесса: канальцевую окклюзию (врожденную или приобретенную) с последующей ретенцией; ишемию почечной ткани.

Сочетание окклюзии в мочевыводящих путях и ишемии в паренхиме почки приводит к более быстрому росту кисты, тогда как при наличии только ретенции (обструкции на уровне канальцев) развитие заболевания происходит медленнее.

Стенка кисты состоит из соединительнотканной капсулы, выстланной плоскоклеточным и кубическим эпителием, со следами хронического воспаления. В паренхиме почки в непосредственной близости от стенки кисты - канальцевая атрофия, склероз межуточной ткани, гиалиноз клубочков, признаки воспаления.

Капсула кисты - неактивная мембрана, жидкость внутри кисты уравнивается с интерстициальной и не взаимодействует с ней.

Диаметр простой кисты обычно не превышает 10 см, хотя описаны гигантские кисты, вмещающие свыше 10л жидкости. Возможно сочетание кисты и опухоли.

Морфологическая особенность простой кисты почки - жидкое прозрачное содержимое соломенно-жёлтого цвета, напоминающее внутритканевую жидкость.

Клиническая картина. Простая киста почки не имеет патогномоничных клинических признаков, а у 70% больных протекает бессимптомно, годами и даже десятилетиями не вызывает никаких клинических проявлений. Именно поэтому на основании только клинических симптомов её невозможно достоверно диагностировать. Нередко простую кисту случайно обнаруживают при обследовании больного по поводу заболевания, не имеющего к ней никакого отношения (другие урологические или неврологические заболевания и прочее). Наиболее характерные симптомы простой кисты почки:

- тупая боль в подреберье или пояснице, усиливающаяся после физической нагрузки;
- пальпируемая опухоль;
- гипертензия;
- тотальная гематурия.

Интенсивность боли зависит от размеров кисты, её локализации, от состояния связочного аппарата почки. Пальпируемое образование в области почки может служить лишь предположительным признаком простой кисты, так как за кисту можно принять истинную опухоль почки или нижний сегмент смещённой почки.

Сочетание простой кисты почки и артериальной гипертензии, которая носит транзиторный характер, встречается в 20% наблюдений. Причины

артериальной гипертензии у больных с простой кистой почки - сдавление кистой магистральных почечных, внутрпочечных сосудов с последующей атрофией паренхимы, лоханки и верхней трети мочеточника и нарушением уродинамики. Точное установление этих моментов во многом определяет выбор метода лечения и уточняет показания к опорожнению кисты независимо от её локализации. Присоединение инфекции способствует развитию пиелонефрита и может играть роль в развитии гипертензии. После опорожнения кист обычно происходит снижение артериального давления и нормализация концентрации ренина плазмы. При нагноении кисты заболевание протекает остро, с высокой температурой тела и усилением болей.

Прогрессирующая простая киста почки вызывает атрофические изменения в паренхиме путём сдавления её и может затруднять пассаж мочи из-за компрессии лоханки, чашечек или верхней трети мочеточника, приводя тем самым к функциональным нарушениям в почках и верхних мочевыводящих путях. Своевременная ликвидация кисты или её опорожнение позволяет спасти почку благодаря высоким пластическим свойствам её паренхимы. Внедрение УЗИ в клиническую практику существенно облегчило диагностику простой кисты почки. Чаще всего выявление её при УЗИ — диагностическая находка, так как показанием к этому исследованию служит подозрение на другие заболевания или профилактический осмотр. Клинические проявления простых кист у детей скудны, и чаще всего их находят при диспансерном ультразвуковом обследовании.

Диагностика. Диагностика простой кисты почки связана с определёнными трудностями из-за неспецифичности субъективных симптомов заболевания и ряда общих признаков с истинной опухолью почки,

поликистозом, дермоидными и паразитарными кистами, гидронефрозом, абсцессом почки.

Внедрение в практику современных методов обследования (УЗИ, КТ, МРТ) позволяет в большинстве случаев установить точный диагноз.

Рутинный рентгеновский метод исследования в последние десятилетия утратил ведущие позиции в диагностике кисты почки. Так, обзорный рентгеновский снимок при простой кисте почки позволяет выявить симптом «увеличенной почечной массы» в виде гомогенного затемнения, когда киста достигает больших размеров и выходит за пределы органа. Однако экскреторная урография, особенно выполненная по инфузионной методике, даёт определённые данные, на основании которых возможно заподозрить простую кисту почки в 70% наблюдений, выявив серповидный дефект лоханки или чашечки либо картину раздвигания чашечек с ровными контурами (симптом «серпа» или симптом «открытой пасти») без их «ампутации».

Применяемая ранее по строгим показаниям, только для дополнения неинформативной экскреторной урографии, ретроградная пиелография на фоне ретропневмоперитонеума в настоящее время практически утратила свое значение.

С помощью статической или динамической сцинтиграфии почек можно выявить различной величины дефекты наполнения, предположить наличие кисты и определить функциональное состояние поражённой почки.

С введением в практику ангиографии точность диагностики простой кисты возросла до 93,6–96%. Однако этот метод в настоящее время применяют редко из-за сложности, большой лучевой нагрузки. Его используют, когда применение более простых и менее инвазивных методов исследования, обладающих такой же информативностью, не исключает опухолевый процесс. К тому же этот метод не лишён диагностических

ошибок, которые достигают 14%, особенно при аваскулярных или гиповаскулярных опухолях.

КТ также не может дать 100% уверенности в достоверности диагноза, особенно при окололоханочных кистах и опухоли в кисте. На компьютерных томограммах простая киста представлена гомогенным образованием с чёткими границами и равномерно пониженной плотностью изображения. Диагностическая ценность КТ составляет 94%.

В последнее время для диагностики объёмных процессов почек широко применяют ультразвуковое сканирование, высокоинформативный метод, особенно при дифференциальной диагностике плотных и жидкостных образований почек. УЗИ позволяет получить структурную картину почки и находящихся в ней образований. Простая киста почки визуализируется как эконегативное, тонкостенное образование округлой или овальной формы, с чёткими и ровными непрерывными контурами с эффектом дорсального усиления соответственно размерам кисты.

Этот метод неинвазивен, не причиняет неудобств больному, легко выполним, не требует подготовки пациента, не зависит от функционального состояния почек, не подвергает обследуемого и обследующего риску облучения, позволяет проводить динамическое наблюдение и использовать его как скрининг-тест. Точность УЗИ при дифференциальной диагностике кист и других объёмных образований почки практически достигает 100%.

Диагностическая точность ультразвукового исследования ниже при окололоханочных кистах, где количество ошибок достигает 11%, а также при нетипичных кистах и кистах меньше 2 см в диаметре. В этих ситуациях решающее значение имеет квалификация и опыт врача, выполняющего ультразвуковое исследование.

В последние годы с появлением ультразвуковых сканеров для проведения доплерографии появилась возможность изучения гемодинамики почки. Проведение этого диагностического метода особенно важно при

артериальной гипертензии, так как известна роль кистозных образований почки в её генезе. Существуют два способа оценки доплерограмм: количественный и качественный. При количественном анализе определяют линейную скорость кровотока, умножение которой на площадь просвета сосуда позволяет получить объёмную скорость кровотока на данном уровне. Количественная оценка кровотока в сосудах с помощью метода Допплера подвержена значительным ошибкам, связанным с измерением диаметра сосуда и лимитированием угла инсоляции, при значениях которого более 60 ° ошибка неприемлема. В настоящее время наибольшее распространение получил так называемый качественный анализ доплерограмм, показатели которого не зависят от угла инсоляции и диаметра сосуда. При качественном анализе доплерограмм значение имеет не абсолютная величина скорости движения крови, а соотношение между скоростями кровотока в разные фазы сердечного цикла. К качественным показателям гемодинамики по доплерограмме относят: индекс резистентности; пульсаторный индекс; систоло-диастолическое отношение.

Все эти индексы отражают степени затухания пульсовой волны при прохождении через сосудистую сеть, их используют как показатели периферического сосудистого сопротивления.

Индекс резистентности Пурселота (Ri) рассчитывают по формуле:

$$Ri=(A-B) \div A,$$

где А — максимальный частотный сдвиг в систолу (систолическая скорость),

В — максимальный частотный сдвиг в диастолу (диастолическая скорость).

Верхняя граница нормы Ri=0,7.

Лечение простых кист почек не представляет затруднений. Благодаря ультразвуковой и компьютерной томографической аппаратуре простые кисты почки ликвидируют методом чрескожной пункции кисты с удалением содержимого и введением в её полость склерозирующих веществ, что

большинство специалистов считают неоперативным или консервативным методом.

Классические показания к удалению простой кисты почки:

- молодой или средний возраст пациента;
- киста больших размеров, приводящая к прогрессирующей атрофии паренхимы;
- киста, нарушающая пассаж мочи из почки или верхних мочевыводящих путей;
- инфицированная киста почки;
- боли, вызываемые кистой;
- гематурия из почки со стороны кисты;
- артериальная гипертензия;
- эритремия;
- наличие крови в пунктате из кисты или кровоизлияние в кисту;
- разрыв кисты или опасность такового;
- рак в кисте (на основании радиорентгенологических, эхографических данных или исследования пункционной жидкости из кисты).

За последние годы показания к проведению открытой операции по поводу простой кисты почки значительно сузились. Это произошло благодаря более точной диагностике простой кисты, позволившей расширить показания к чрескожной пункционной аспирации её содержимого, а также внедрению менее инвазивных эндоскопических оперативных методов лечения.

Методы хирургического лечения кист почек:

При выявлении кист небольших размеров пациенты подлежат динамическому ультразвуковому наблюдению и при отсутствии осложнений,

признаков роста и озлокачествления, а также, если пациент не предъявляет жалоб, то лечение не проводится. Также хирургическое лечение не проводится, если пациент имеет тяжелые сопутствующие заболевания, являющиеся противопоказанием к оперативному лечению.

Открытые операции – нефрэктомия, проводятся только при обнаружении рака почки или выраженной атрофии почечной паренхимы, ведущей к нарушению ее функций. В ходе операции проводится удаление или резекция почки, вылушивание кисты или может быть иссечена ее свободная стенка.

Простая чрескожная пункция кисты, с аспирацией ее содержимого, также применяется редко, т.к. после проведения процедуры рецидивы заболевания наблюдаются практически в 100% случаев.

Чрескожная пункция под ультразвуковым наведением с введением в ее полость склерозирующих веществ, является эффективным методом лечения. Рецидивы болезни наблюдаются в течение года после лечения у 8% больных. Метод может быть рекомендован при наличии малых и средних по размеру кист, расположенных в среднем и нижнем сегментах почки, т.е. обращенных к пояснице.

Методика пункции кисты почки:

Процедура достаточно безболезненная, поэтому проводится только местное обезболивание кожи поясницы, где под ультразвуковым контролем производится пункция кисты почки с введением в кисту склерозирующие вещества (70% этанол или раствор доксициклина), вызывающие слипание стенок кисты и предотвращающие ее дальнейший рост.

Лапароскопическое иссечение стенок кисты почки на сегодняшний день, является основным методом лечения этого заболевания. Особенно это касается крупных кист, локализующихся в верхнем сегменте почки или по ее

передней поверхности. Эти операции малотравматичны, т.к. во-первых, удаление кисты производится через 3-4 небольших прокола брюшной стенки (до 1 см), после заживления которых не остается послеоперационных рубцов. А, во-вторых, эффективность лечения обеспечивается эндовидеохирургическим оборудованием, все инструменты оборудованы видеокамерами, которые выводят увеличенное изображение на экран монитора и в ходе вмешательства практически отсутствует повреждение прилежащих тканей. Отдаленные наблюдения за результатами лапароскопического лечения почечных кист показывают отсутствие риска возникновения рецидивов, т.е. метод по праву относится к радикальным способам лечения. К недостаткам метода условно можно отнести необходимость общей анестезии, а также наличие специализированного оборудования и опыта у оперирующих хирургов (что относится ко всем методам лечения).

Выбор метода лечения проводится в каждом случае индивидуально, с учетом возможных рисков и пожеланий пациента.

Поликистоз почек

Особое место среди кистозных дисплазии занимает поликистоз почек, который встречается достаточно часто, имеет наследственную природу и является тяжелым заболеванием. Поликистоз почек всегда двухстороннее заболевание.

Возникновение поликистоза связано с нарушением эмбрионального развития почек, чаще всего в виде отсутствия соединения первичных собирательных канальцев с частью нефрона, развивающегося из метанефрогенной бластомы. Образующиеся при этом слепые канальцы продолжают развиваться, в них накапливается первичная моча, которая растягивает их, вызывая атрофию эпителия. Одновременно разрастается окружающая канальцы соединительная ткань.

Величина кист колеблется в широких пределах: наряду с мелкими, видимыми лишь с помощью лупы или даже микроскопа, встречаются крупные, до нескольких сантиметров в диаметре. Большое количество тонкостенных кист в коре и мозговом слое почек придает им на разрезе вид пчелиных сот. Гистологически кисты представлены расширенными канальцами с кубическим эпителием или имеют вид полостей с толстой соединительнотканной стенкой и резко уплощенным эпителием. Э. Поттер (1971) описал кисты, связанные с расширением полости боуменовой капсулы клубочков, без изменения канальцев. Кисты могут быть пустыми или содержать серозную, белковую жидкость, иногда окрашенную кровяными пигментами, кристаллы мочевой кислоты. Строма почек при поликистозе склерозирована, нередко с очаговой лимфоидноклеточной инфильтрацией, а у детей до 1-го года - с очагами экстрамедуллярного кроветворения. Иногда в строме выявляются островки хряща или гладкомышечные волокна. Количество и вид клубочков и канальцев, расположенных между кистами, могут быть различными.

Поликистоз почек может сопровождаться кистами в других органах. При поликистозе кисты могут развиваться в печени, поджелудочной железе, мозговых оболочках и семенных пузырьках. Это заболевание чаще встречается у женщин.

Болезнь проявляется в двух основных формах, которые отличаются по характеру наследования, клиническим проявлениям, морфологической картине - "инфантильный" и "взрослый" типы.

Поликистоз "инфантильного" типа (мелкокистозная почка) имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Встречается в одном случае на 10-20 000 рождений. Почки значительно увеличены в размерах и массе. В коре и мозговом слое определяются многочисленные кисты цилиндрической и веретенообразной формы. Кисты разграничены скудными прослойками соединительной ткани. Кисты обнаруживаются также в печени и других

органах. Клинические проявления зависят от количества пораженных канальцев. При поражении до 60% канальцев летальный исход от прогрессирующей уремии наступает в первые 6 мес. Результаты О.В.Чумаковой (1999) не подтверждают классические представления о ранней смертности детей с аутосомно-рецессивной формой поликистоза и показывают, что продолжительность их жизни может быть довольно большой, даже при раннем выявлении клинических симптомов. Однако хроническая почечная недостаточность у них развивается раньше, чем при аутосомно-доминантной форме поликистоза. У этих больных в клинической картине ведущую роль играют симптомы поражения печени. В клинике нередко отмечаются микро-, макрогематурия и повышение артериального давления. Поликистоз часто осложняется пиелонефритом с торпидным течением.

При поликистозе "взрослого" типа (крупнокистозная почка) почки почти всегда увеличены в размерах, масса их у взрослых достигает до 1,5 кг и более каждой. В корковом и мозговом веществе имеются многочисленные кисты до 4-5 см в диаметре.

Проявляется поликистоз почек тупыми болями в поясничной области, быстрой утомляемостью при физической нагрузке. У пациента наблюдается полиурия (частое, обильное мочеиспускание), жажда. Вскоре возникает почечная недостаточность. Обычно возникает артериальная гипертензия и присоединяются сердечно-сосудистые расстройства. В моче обнаруживается гематурия (кровь в моче). Застой мочи в кистах способствует развитию в почке инфекции и очень часто развивается пиелонефрит, который способствует ускорению развития почечной недостаточности.

В зависимости от скорости развития хронической почечной недостаточности выделяют три стадии поликистоза почек.

Первая стадия - почечная недостаточность компенсирована возможностями организма. Она проявляется тупыми болями в области почек.

Небольшими общими проявлениями (слабость, периодическая головная боль, утомляемость при физической нагрузке) и незначительным нарушением работы почек.

Вторая стадия или стадия субкомпенсации. Когда компенсаторные возможности организма постепенно истощаются и возникает сухость во рту, жажда, тошнота, головная боль, повышение артериального давления.

Третья стадия - стадия декомпенсации. Возникает постоянная тошнота, рвота, общее ухудшение самочувствия, жажда. Функция почек резко снижена. В крови накапливается большое количество продуктов обмена (мочевина, креатинин), которые почки не способны вывести из организма.

Диагностику поликистоза почки осуществляют на основании жалоб больного. При прощупывании через переднюю брюшную стенку пальпируется увеличенные бугристые почки с двух сторон. Поликистозные почки могут достигать очень больших размеров и даже могут быть видны при осмотре, выпирая через стенку живота, особенно у детей. В анализах мочи находят эритроциты и лейкоциты, удельный вес мочи снижен и не изменяется на протяжении суток. В анализах крови обнаруживают анемию (уменьшение количества красных кровяных клеток), в биохимическом анализе крови обнаруживают повышение количества мочевины и креатинина. При ультразвуковом обследовании обнаруживают увеличенную почку с большим количеством кист разных размеров (Рис. 58). На экскреторных урограммах обнаруживают растянутую и деформированную лоханку за счет сдавления ее кистами (Рис. 59). При контрастном исследовании сосудов почки обнаруживают зоны, в которых нет сосудов и резкое уменьшение количества мелких сосудов в ткани почки.



Рис. 58. УЗИ. Поликистоз почки



Рис. 59. Экскреторная урограмма. Поликистоз почек



Рис. 60. КТ. Поликистоз почек



Рис 61. МРТ Поликистоз почек.

Лечение поликистоза почек. Возможности консервативного лечения поликистоза почек ограничены. Оно направлено на ликвидацию инфекции в мочевых путях, борьбу с анемией и повышенным артериальным давлением. При выраженных болях, обнаружении больших кист, нагноении кист иногда проводят оперативную декомпрессию поликистозной почки. Кисты пунктируют и удаляют содержимое кист. Эта операция называется иглопунктура. Сейчас проводят чрескожную пункцию кист, не выполняя открытой операции на почке. При быстром прогрессировании симптомов почечной недостаточности прогноз неблагоприятный, больной постоянно нуждается в гемодиализе. Часто необходима трансплантация почки.

II. Проверка начального уровня знаний.

1. Какие состояния относятся к аномалиям положения почек?
2. С какой частотой встречается дистопия почек?
3. С какими заболеваниями следует дифференцировать дистопированную почку?
4. Каковы характерные рентгенологические признаки тазовой и поясничной дистопии почки?
5. На каких данных основывается диагноз дистопии почки?
6. Какие виды относят к симметричным формам сращения почек?
7. Перечислить возможные варианты сращения полюсов в подковообразной почке
9. Какое осложнение подковообразной почки занимает первое место?
10. Какие показатели характеризуют на экскреторных урограммах подковообразную почку?
11. Как расположены ворота почки при S-образной почке?
12. Как расположена ворота при L-образной почке?
13. С какими факторами связан патогенез солитарной кисты?
14. Перечислите последовательность этапов пункции кисты и кистографии?
15. Назвать показание/я к операции по поводу солитарной кисты почки?
16. Какой патогенез солитарной кисты почки?
17. Поликистоз почек - это заболевание врожденное или приобретенное?
18. С чем связана этиология мультикистоза почки?
19. Чем характеризуется губчатая почка?

III. Перечень необходимых практических навыков:

1. Уметь собрать анамнез у родителей ребенка с подозрением на аномалию развития мочеполовой системы.

2. Овладеть навыками объективного исследования, оценки клинических признаков и лабораторных данных.
3. Овладеть навыками осмотра наружных половых органов.
4. Уметь интерпретировать клинические, бактериологические, биохимические и специальные анализы крови и мочи.
5. Освоить принципы обоснования показаний к оперативному и консервативному лечению больных с пороками развития мочеполовой систем.
6. Уметь интерпретировать данные ультразвукового исследования почек и мочевого пузыря.
7. Овладеть навыками чтения экскреторных урограмм, цистограмм, ангиограмм больных с пороками развития мочевыделительной системы.
8. Уметь катетеризировать мочевой пузырь.
9. Определить показания к проведению цистоскопии, катетеризации мочеточника.
10. Уметь интерпретировать данные урофлоуметрии, проводить дифференциальный диагноз органической и функциональной инфравезикальной обструкции.
11. Уметь определить основные принципы диспансерного наблюдения детей после операций.
12. Овладеть навыками пальпации почек, определения функциональных проб.
13. Определить показания и дать схему оперативного лечения, тактики медикаментозной терапии детей с врожденными пороками развития почек и мочевых путей.
14. Знать основные принципы диспансерного наблюдения и лечения детей с врожденными пороками развития почек и мочевых путей.

IV. Вопросы для самостоятельной подготовки:

1. Функциональные особенности почек, мочеточников, мочевого пузыря при их пороках развития.

2. Анатомо-морфологические особенности почек и мочевых путей у детей.
3. Особенности предоперационной подготовки и послеоперационного ведения больных с пороками развития мочеполовой системы.
4. Лабораторные методы обследования мочевой системы, используемые для определения степени снижения функции почек.
5. Выявление хронического пиелонефрита у детей с пороками развития мочевыделительной системы
6. Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалий мочеполовой системы.
7. Дифференциальная диагностика функциональной и органической обструкции в зоне пиелоуретерального сегмента.
8. Особенности экскреторной урографии у новорожденных.
9. Подготовка больных к рентгенологическому исследованию.
10. Осложнения рентгенологических и инструментальных методов исследования.
11. Основные методы и способы оперативной коррекции пороков развития почек у детей.
12. Особенности послеоперационного периода у детей с пороками почек.
13. Принципы диспансерного наблюдения детей с врожденными пороками развития почек.
14. Хроническая почечная недостаточность, как следствие хронического пиелонефрита у больных с аномалиями развития мочевыделительной системы.
15. Основные направления профилактики обострений вторичного пиелонефрита.
16. Этиология и патогенез пороков развития мочевого пузыря и уретры.

Вопросы для самоконтроля.

1. К аномалиям положения почек относятся

- а) дистопия гомолатеральная (торакальная, поясничная, подвздошная, тазовая)

- б) нефроптоз
- в) дистопия гетеролатеральная (перекрестная)
- г) только а) и б)
- *д) только а) и в)

2. Дистопии почек встречаются с частотой

- а) 1:600
- *б) 1:800
- в) 1:1000
- г) 1:1200
- д) 1:10000

3. Дистопированную почку необходимо дифференцировать

- а) с фиксированным нефроптозом
- б) с опухолью кишечника
- в) с опухолью женских половых органов
- *г) со всем перечисленным
- д) только а) и в)

4. Характерными рентгенологическими признаками тазовой и поясничной дистопии почки являются

- а) ротация почки
- б) извитой, достаточной длины мочеточник
- в) низко отходящая, короткая сосудистая ножка
- г) только а) и б)
- *д) только а) и в)

5. Почечные артерии подвздошно дистопированной почки имеют все перечисленные характеристики, кроме:

- 1) единичных
 - 2) множественных
 - 3) отходящих от общей подвздошной артерии
 - 4) отходящих под бифуркацией аорты
 - 5) отходящих в месте бифуркации
 - 6) отходящих от различных тазовых артерий
- а) правильно 1, 2 и 6
 - б) правильно 2, 4 и 6
 - в) правильно 1, 3 и 6
 - *г) правильно 2, 3 и 5
 - д) правильно 2, 4 и 5

6. Диагноз дистопии почки основывается на данных

- а) экскреторной урографии
- б) ангиографии
- в) ультразвукового исследования
- г) правильно а) и б)
- *д) правильно все перечисленное

7. Аномалии взаимоотношения почек составляют ко всем почечным аномалиям

- а) 6-8%
- б) 10%
- *в) 13%
- г) 18%
- д) 20%

8. К симметричным формам сращения относят

- а) S-образную почку
- *б) подковообразную и галетообразную почку
- в) L-образную почку
- г) Y-образную почку

9. Возможные варианты сращения полюсов в подковообразной почке

- а) посредством паренхиматозного перешейка нижних полюсов почки
- б) посредством перешейка верхних полюсов почки
- в) сращение только за счет фиброзной ткани
- г) сращение полюсов перешейка позади аорты и нижней полой вены
- *д) ответы а), б), в), г) правильные

10. Среди осложнений подковообразной почки первое место занимает

- а) мочекаменная болезнь
- б) гидронефроз
- *в) пиелонефрит
- г) артериальная гипертензия
- д) гематурия

11. На экскреторных урограммах подковообразная почка характеризуется

- а) ротацией чашечно-лоханочных систем
- б) изменением угла, составленного продольными осями сросшихся почек
- в) наличием симптома "рыболовного крючка"
- *г) правильно а) и б)
- д) все перечисленное

12. При S-образной почке ворота расположены

- *а) медиально
- б) латерально
- в) одни - медиально, другие - краниально
- г) одни - медиально, другие - латерально
- д) краниально

13. При L-образной почке ворота расположены

- а) латерально
- б) медиально
- в) краниально
- *г) одни - медиально, другие - краниально
- д) одни - медиально, другие - латерально

14. Патогенез солитарной кисты связан

- а) с канальцевой окклюзией (врожденной или приобретенной)
- б) с ретенцией мочи

в) с ишемией почечной ткани

г) правильно а) и б)

*д) все перечисленное

15. Пункция кисты и кистография предусматривает определенную последовательность этапов:

1) пункция кисты

2) введение рентгеноконтрастных веществ в полость кисты

3) аспирация содержимого кисты

4) введение в полость кисты склерозирующих растворов

5) цитологическое и бактериологическое исследование

б) эвакуация рентгеноконтрастных веществ из кисты

а) правильно 1, 2, 5, 6, 3 и 4

*б) правильно 1, 3, 5, 2, 6 и 4

в) правильно 1, 2, 3, 6, 4 и 5

г) правильно 1, 3, 2, 6, 5 и 4

д) правильно 1, 2, 3, 5, 6 и 4

16. Показанием к операции по поводу солитарной кисты почки является

а) артериальная гипертензия

б) нагноение кисты

в) нарушение пассажа мочи и хроническая инфекция в почке и верхних мочевых путях

*г) все перечисленное

д) только а) и б)

17. Показаниями к операции по поводу солитарной кисты почки являются

а) постоянные боли

б) гематурия

в) малигнизация стенки кисты

г) сочетание кисты и рака почки

*д) все перечисленное

18. Поликистоз почек - это заболевание

а) врожденное

б) приобретенное

в) одностороннее

г) двустороннее

*д) правильно а) и г)

19. Поликистоз почек встречается

а) в 1:200 аутопсий

б) в 1:300 аутопсий

*в) в 1:350-400 аутопсий

г) в 1:600 аутопсий

д) в 1:800 аутопсий

20. Ангиограммы при поликистозных почках характеризуются

а) бессосудистыми зонами

- б) истонченными и удлинёнными магистральными сосудами
- в) значительным количеством мелких артерий
- г) правильно а) и в)
- *д) правильно а) и б)

21. Показаниями к оперативному лечению при поликистозе почек являются

- а) длительная микрогематурия
- *б) нагноение кист
- в) хронический пиелонефрит
- г) правильно а) и б)
- д) правильно а) и в)

22. Мультикистоз почки - это заболевание

- а) одностороннее
- б) двустороннее
- в) врожденное
- г) приобретенное
- *д) правильно а) и в)

23. Этиология мультикистоза почки связана

- а) с отсутствием закладки экскреторного аппарата
- б) с отсутствием соединения зачатков секреторного и экскреторного отделов почки в процессе эмбриогенеза
- в) с неправильной закладкой секреторного аппарата почки
- *г) правильно а) и б)
- д) правильно б) и в)

24. Отличием мультикистоза от поликистоза почек является

- а) одностороннее поражение
- б) двустороннее поражение
- в) наследственный фактор значения не имеет
- г) наследственный фактор имеет значение
- *д) правильно а) и в)

25. Возможны следующие варианты мультикистоза почек

- а) мочеточник не изменен
- б) мочеточник атрофичен и слепо заканчивается не доходя до мочевого пузыря
- в) мочеточник соединяется с мочевым пузырем, но слепо заканчивается в верхнем отделе
- г) мочеточник атрофичен
- *д) правильно б) и в)

26. Мультилокулярная киста почки - это

- а) однокамерная киста
- б) многокамерная киста
- в) не сообщающаяся с лоханкой киста
- г) правильно а) и в)
- *д) правильно б) и в)

27. Лечение мультилокулярной кисты

- а) консервативное
- б) чрезкожная пункция кисты
- *в) нефрэктомия или резекция почки
- г) вылушение всей кисты или иссечение наружных стенок с коагуляцией ее внутрипаренхиматозных стенок и тампонадой их полостей паранефральной клетчаткой
- д) пункция кисты и введение в нее склерозирующих растворов

28. Синонимами термина "губчатая почка" является все перечисленное, кроме

- *а) мультикистоз и поликистоз почки
- б) мультикистоз мозгового вещества
- в) медуллярная губчатая почка
- г) кистозное расширение почечных пирамид
- д) врожденная кистозная дилатация собирательных канальцев почки

29. Губчатая почка характеризуется наличием большого числа мелких кист

- а) в корковом веществе почки
- б) в корковом и мозговом веществе почки
- *в) в почечных пирамидах
- г) в воротах почки
- д) в одном из полюсов почки

30. Для губчатой почки характерно наличие мелких конкрементов

- а) в чашечках
- б) в лоханке
- *в) в полостях кист
- г) в мочеточнике
- д) правильно а) и б)

31. Диагноз "губчатая почка" устанавливают с помощью

- а) ультразвукового исследования
- б) почечной артериографии
- *в) обзорной и экскреторной урографии
- г) динамической нефросцинтиграфии
- д) ретроградной уретеропиелографии

32. Лечение больных с губчатой почкой

- а) специального лечения не требуется
- б) оперативное
- в) оперативное лечение только в случае осложнений, не поддающихся медикаментозному лечению
- г) консервативное
- *д) правильно а) и в)

33. Мегакаликоз является результатом

- а) очагового отсутствия слияния зачатков мезонефрогенной и метанефрогенной бластемы
- *б) медуллярной дисплазии

- в) отсутствия закладки экскреторного аппарата
- г) расщепления мочеточникового зачатка до его вхождения в метанефротическую бластему
- д) недоразвития мочеточникового зачатка

34. Основным методом диагностики мегакаликоза является

- *а) экскреторная урография
- б) ультразвуковое исследование
- в) ретроградная пиелография
- г) динамическая сцинтиграфия
- д) ангиография

35. Лечение неосложненного мегакаликоза

- а) консервативное
- *б) специального лечения не требуется
- в) нефрэктомия
- г) резекция полюса почки
- д) пластические операции

36. Удвоение почки - это наличие

- а) двух лоханок
- б) двух мочеточников
- *в) разделение почки на два сегмента, каждый из которых имеет отдельное кровоснабжение
- г) расщепление мочеточника
- д) правильно а) и б)

37. Удвоение верхних мочевых путей - это

- а) разделение почки на два сегмента, имеющих отдельное кровоснабжение
- б) удвоение лоханки
- в) расщепление мочеточника
- г) удвоение мочеточника
- *д) сочетание б) и г)

38. Парапельвикальные кисты характеризуются тем, что

- а) не сообщаются с лоханкой и чашечками
- б) связаны с лоханкой или чашечками
- в) локализуются в области почечного синуса
- г) не локализуются в области почечного синуса
- *д) правильно а) и в)

39. Удвоенная почка имеет

- а) две самостоятельные почечные артерии
- б) одну общую артерию
- в) один мочеточник
- г) два мочеточника
- *д) правильно а) и г)

40. Закон Вейгерта - Мейера заключается

- а) в перекрещивании мочеточников

- б) в расположении устья мочеточника, отходящего от верхней лоханки
- дистальнее устья мочеточника, отходящего от нижней лоханки
- в) в дистальном расположении устья мочеточника, отходящего от нижней лоханки

*г) правильно а) и б)

д) правильно а) и в)

41. Закон Вейгерта - Мейера действует

- а) при удвоении лоханки
- б) при удвоении почки
- в) при расщеплении мочеточника
- г) при неполном удвоении почки

*д) при удвоении мочеточника

42. Наиболее часто встречающимся осложнением при удвоении мочеточников является

- а) пузырно-мочеточниковый рефлюкс
- б) недержание мочи вследствие эктопии устья мочеточника
- в) гидроуретеронефроз
- г) правильно а) и б)

*д) все перечисленное

43. Ретрокавальное расположение мочеточника является результатом

- а) неправильного эмбрионального развития почки
- б) неправильного эмбрионального развития аорты
- в) неправильного эмбрионального развития задней правой кардиальной вены
- *г) неправильного эмбрионального развития нижней полой вены

д) правильно в) и г)

44. Диагностика ретрокавального мочеточника основывается на данных

- а) экскреторной урографии
- б) аортографии
- в) венокавографии
- г) всего перечисленного

*д) правильно а) и в)

45. Диагностика ретрокавального мочеточника основывается на данных

- *а) ретроградной уретерографии
- б) ультразвукового исследования
- в) сцинтиграфии
- г) правильно а) и б)
- д) правильно б) и в)

V. Ситуационные задачи.

1. К аномалиям положения почек относятся

- а) дистопия гомолатеральная (торакальная, поясничная, подвздошная, тазовая)

б) нефроптоз

в) дистопия гетеролатеральная (перекрестная)

г) только а) и б)

*д) только а) и в)

2. Дистопии почек встречаются с частотой

а) 1:600

*б) 1:800

в) 1:1000

г) 1:1200

д) 1:10000

3. Дистопированную почку необходимо дифференцировать

а) с фиксированным нефроптозом

б) с опухолью кишечника

в) с опухолью женских половых органов

*г) со всем перечисленным

д) только а) и в)

4. Характерными рентгенологическими признаками тазовой и поясничной дистопии почки являются

а) ротация почки

б) извитой, достаточной длины мочеточник

в) низко отходящая, короткая сосудистая ножка

г) только а) и б)

*д) только а) и в)

5. Почечные артерии подвздошно дистропированной почки имеют все перечисленные характеристики, кроме:

1) единичных

2) множественных

3) отходящих от общей подвздошной артерии

4) отходящих под бифуркацией аорты

- 5) отходящих в месте бифуркации
- б) отходящих от различных тазовых артерий
- а) правильно 1, 2 и 6
- б) правильно 2, 4 и 6
- в) правильно 1, 3 и 6
- *г) правильно 2, 3 и 5
- д) правильно 2, 4 и 5

6. Диагноз дистопии почки основывается на данных

- а) экскреторной урографии
- б) ангиографии
- в) ультразвукового исследования
- г) правильно а) и б)
- *д) правильно все перечисленное

7. Аномалии взаимоотношения почек составляют ко всем почечным аномалиям

- а) 6-8%
- б) 10%
- *в) 13%
- г) 18%
- д) 20%

8. К симметричным формам сращения относят

- а) S-образную почку
- *б) подковообразную и галетообразную почку
- в) L-образную почку
- г) Y-образную почку

9. Возможные варианты сращения полюсов в подковообразной почке

- а) посредством паренхиматозного перешейка нижних полюсов почки
- б) посредством перешейка верхних полюсов почки
- в) сращение только за счет фиброзной ткани

г) сращение полюсов перешейка позади аорты и нижней полой вены

*д) ответы а), б), в), г) правильные

10. Среди осложнений подковообразной почки первое место занимает

а) мочекаменная болезнь

б) гидронефроз

*в) пиелонефрит

г) артериальная гипертензия

д) гематурия

11. На экскреторных урограммах подковообразная почка характеризуется

а) ротацией чашечно-лоханочных систем

б) изменением угла, составленного продольными осями сросшихся почек

в) наличием симптома "рыболовного крючка"

*г) правильно а) и б)

д) все перечисленное

12. При S-образной почке ворота расположены

*а) медиально

б) латерально

в) одни - медиально, другие - краниально

г) одни - медиально, другие - латерально

д) краниально

13. При L-образной почке ворота расположены

а) латерально

б) медиально

в) краниально

*г) одни - медиально, другие - краниально

д) одни - медиально, другие - латерально

14. Патогенез солитарной кисты связан

а) с канальцевой окклюзией (врожденной или приобретенной)

- б) с ретенцией мочи
- в) с ишемией почечной ткани
- г) правильно а) и б)
- *д) все перечисленное

15. Пункция кисты и кистография предусматривает определенную последовательность этапов:

- 1) пункция кисты
- 2) введение рентгеноконтрастных веществ в полость кисты
- 3) аспирация содержимого кисты
- 4) введение в полость кисты склерозирующих растворов
- 5) цитологическое и бактериологическое исследование
- 6) эвакуация рентгеноконтрастных веществ из кисты

а) правильно 1, 2, 5, 6, 3 и 4

*б) правильно 1, 3, 5, 2, 6 и 4

в) правильно 1, 2, 3, 6, 4 и 5

г) правильно 1, 3, 2, 6, 5 и 4

д) правильно 1, 2, 3, 5, 6 и 4

16. Показанием к операции по поводу солитарной кисты почки является

а) артериальная гипертензия

б) нагноение кисты

в) нарушение пассажа мочи и хроническая инфекция в почке и верхних мочевых путях

*г) все перечисленное

д) только а) и б)

17. Показаниями к операции по поводу солитарной кисты почки являются

а) постоянные боли

б) гематурия

в) малигнизация стенки кисты

г) сочетание кисты и рака почки

*д) все перечисленное

18. Поликистоз почек - это заболевание

а) врожденное

б) приобретенное

в) одностороннее

г) двустороннее

*д) правильно а) и г)

19. Поликистоз почек встречается

а) в 1:200 аутопсий

б) в 1:300 аутопсий

*в) в 1:350-400 аутопсий

г) в 1:600 аутопсий

д) в 1:800 аутопсий

20. Ангиограммы при поликистозных почках характеризуются

а) бессосудистыми зонами

б) истонченными и удлинненными магистральными сосудами

в) значительным количеством мелких артерий

г) правильно а) и в)

*д) правильно а) и б)

21. Показаниями к оперативному лечению при поликистозе почек являются

а) длительная микрогематурия

*б) нагноение кист

в) хронический пиелонефрит

г) правильно а) и б)

д) правильно а) и в)

22. Мультикистоз почки - это заболевание

а) одностороннее

- б) двустороннее
- в) врожденное
- г) приобретенное
- *д) правильно а) и в)

23. Этиология мультикистоза почки связана

- а) с отсутствием закладки экскреторного аппарата
- б) с отсутствием соединения зачатков секреторного и экскреторного отделов почки в процессе эмбриогенеза
- в) с неправильной закладкой секреторного аппарата почки
- *г) правильно а) и б)
- д) правильно б) и в)

24. Отличием мультикистоза от поликистоза почек является

- а) одностороннее поражение
- б) двустороннее поражение
- в) наследственный фактор значения не имеет
- г) наследственный фактор имеет значение
- *д) правильно а) и в)

25. Возможны следующие варианты мультикистоза почек

- а) мочеточник не изменен
- б) мочеточник атрофичен и слепо заканчивается не доходя до мочевого пузыря
- в) мочеточник соединяется с мочевым пузырем, но слепо заканчивается в верхнем отделе
- г) мочеточник атрофичен
- *д) правильно б) и в)

26. Мультилокулярная киста почки - это

- а) однокамерная киста
- б) многокамерная киста
- в) не сообщающаяся с лоханкой киста

г) правильно а) и в)

*д) правильно б) и в)

27. Лечение мультилокулярной кисты

а) консервативное

б) чрезкожная пункция кисты

*в) нефрэктомия или резекция почки

г) вылушение всей кисты или иссечение наружных стенок с коагуляцией ее внутрипаренхиматозных стенок и тампонадой их полостей паранефральной клетчаткой

д) пункция кисты и введение в нее склерозирующих растворов

28. Синонимами термина "губчатая почка" является все перечисленное, кроме

*а) мультикистоз и поликистоз почки

б) мультикистоз мозгового вещества

в) медуллярная губчатая почка

г) кистозное расширение почечных пирамид

д) врожденная кистозная дилатация собирательных канальцев почки

29. Губчатая почка характеризуется наличием большого числа мелких кист

а) в корковом веществе почки

б) в корковом и мозговом веществе почки

*в) в почечных пирамидах

г) в воротах почки

д) в одном из полюсов почки

30. Для губчатой почки характерно наличие мелких конкрементов

а) в чашечках

б) в лоханке

*в) в полостях кист

г) в мочеточнике

д) правильно а) и б)

31. Диагноз "губчатая почка" устанавливают с помощью

- а) ультразвукового исследования
- б) почечной артериографии
- *в) обзорной и экскреторной урографии
- г) динамической нефросцинтиграфии
- д) ретроградной уретеропиелогрaфии

32. Лечение больных с губчатой почкой

- а) специального лечения не требуется
- б) оперативное
- в) оперативное лечение только в случае осложнений, не поддающихся медикаментозному лечению
- г) консервативное
- *д) правильно а) и в)

33. Мегакаликоз является результатом

- а) очагового отсутствия слияния зачатков мезонефрогенной и метанефрогенной бластемы
- *б) медуллярной дисплазии
- в) отсутствия закладки экскреторного аппарата
- г) расщепления мочеточникового зачатка до его вхождения в метанефротическую бластему
- д) недоразвития мочеточникового зачатка

34. Основным методом диагностики мегакаликоза является

- *а) экскреторная урография
- б) ультразвуковое исследование
- в) ретроградная пиелогрaфия
- г) динамическая сцинтиграфия
- д) ангиография

35. Лечение неосложненного мегакаликоза

- а) консервативное

*б) специального лечения не требуется

в) нефрэктомия

г) резекция полюса почки

д) пластические операции

36. Удвоение почки - это наличие

а) двух лоханок

б) двух мочеточников

*в) разделение почки на два сегмента, каждый из которых имеет отдельное кровоснабжение

г) расщепление мочеточника

д) правильно а) и б)

37. Удвоение верхних мочевых путей - это

а) разделение почки на два сегмента, имеющих отдельное кровоснабжение

б) удвоение лоханки

в) расщепление мочеточника

г) удвоение мочеточника

*д) сочетание б) и г)

38. Парапелъвикальные кисты характеризуются тем, что

а) не сообщаются с лоханкой и чашечками

б) связаны с лоханкой или чашечками

в) локализуются в области почечного синуса

г) не локализуются в области почечного синуса

*д) правильно а) и в)

39. Удвоенная почка имеет

а) две самостоятельные почечные артерии

б) одну общую артерию

в) один мочеточник

г) два мочеточника

*д) правильно а) и г)

40. Закон Вейгерта - Мейера заключается

- а) в перекрещивании мочеточников
- б) в расположении устья мочеточника, отходящего от верхней лоханки дистальнее устья мочеточника, отходящего от нижней лоханки
- в) в дистальном расположении устья мочеточника, отходящего от нижней лоханки
- *г) правильно а) и б)
- д) правильно а) и в)
- г) только а) и б)
- *д) только а) и в

VI. Контрольные вопросы:

1. Показания к оперативному лечению пороков развития мочеточников.
2. Способы оперативного лечения при гидронефрозе, удвоении, мегауретере, уретероцеле.
3. Современная классификация врожденных пороков развития почек.
4. Основные клинические проявления пороков развития почек.
5. Способы диагностики и дифференциальной диагностики пороков развития почек.
6. Основные оперативные вмешательства при гидронефрозе, удвоении почек, гипоплазии, дистопии и подковообразной почке.
7. Особенности до- и послеоперационного ведения больных с врожденными пороками развития почек и мочевых путей.
8. Современная классификация врожденных пороков развития почек и мочеточников.
9. Особенности физиологии и анатомии почек у новорожденных.
10. Основные клинические проявления врожденных пороков развития мочеполовой системы.
11. Показания к оперативному лечению при пороках развития почек, мочеточников, мочевого пузыря, уретры.

12. Основные лабораторные методы исследования используемые при диагностике пороков развития мочеполовой систем
13. Способы оперативного лечения при гидронефрозе, удвоении, мегауретере, уретероцеле.
14. Возможные осложнения после оперативного лечения при пороках развития мочеточников.
15. Современная классификация врожденных пороков развития почек.
16. Основные клинические проявления пороков развития почек.
17. Способы диагностики и дифференциальной диагностики пороков развития почек.
18. Основные оперативные вмешательства при гидронефрозе, удвоении почек, гипоплазии, дистопии и подковообразной почке.
19. Особенности до- и послеоперационного ведения больных с врожденными пороками развития почек и мочевых путей.
20. Современная классификация врожденных пороков развития почек и мочеточников.
21. Особенности физиологии и анатомии почек у новорожденных.
22. Основные клинические проявления врожденных пороков развития мочеполовой системы.
23. Показания к оперативному лечению при пороках развития почек, мочеточников, мочевого пузыря, уретры.
24. Основные лабораторные методы исследования, используемые при диагностике пороков развития мочеполовой системы.

VII. Литература

1. Айвазян А.В., Войно-Ясенецкий А.М. Пороки развития почек и мочеточников.- М.: Наука, 1988.- 488 с.
2. Антонова И.В., Богачева Е. В., Китаева Ю. Ю. Роль экзогенных факторов в формировании врожденных пороков развития (обзор). Экология человека. -2011. -№6. – С 12 -23.
3. Аполихин О.И., Сивков А.В., Москалева Н.Г., Солнцева Т.В., Комарова В.А. Анализ уронефрологической заболеваемости и смертности в Российской Федерации за десятилетний период (2002-2012 гг.) по данным официальной статистики. Экспериментальная и клиническая урология, 2014. - N 2. - С.4 - 12.
4. Возианов А.Ф., Сейсмивский Д.А., Бекмуратов У. Болезни мочевого пузыря у детей.- К.: Здоров'я, 1992.- 216 с.
5. Возіанов О.Ф., Сейсмівський Д.Л., Бліхар В.Є. Вроджені вади сечових шляхів у дітей.- Тернопіль: Укрмедкнига, 2000.- 220 с.
6. Возіанов С.О., Гжегоцький М.Р., Шуляк О.В., Петришин Ю.С., Мисоковець О.Г., Строй О.О. Урологія.- Львів: Світ, 2003.- 304 с.
7. Возіанов О.Ф., Люлько О.В. Атлас – керівництво з урології: у 3т.-2-е вид., переробл. та доп.- Дніпропетровськ: РВА “Дніпро-VAL”, 2001.- Т.1-3
8. Капшитар Ю.Т. Особливості урологічної патології дитячого віку. Навчальний посібник.- Полтава, 2006- 120 с.
9. Карпенко В.С., Хрипта Ф.П., Романенко А.М. Гидронефроз.- К.: Здоров'я, 1992.- 240с.
10. Лопаткин Н.А., Пугачев А.Г. Детская урология. Руководство. М.: Медицина, 1986.- 495 с.
11. Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы.- Киев: Здоров'я, 1987.- 415 с.

12. Соловьев А.Е. Этюды детской урологии. Монография для студентов медицинских вузов, врачей интернов, детских урологов, хирургов, педиатров. Запорожье, 2001.-106 с.
13. Thomas D. , Duffy P.G., Rickwood A. Essentials of Paediatric Urology. Informa UK Ltd. – 2008. – 387p.
14. Frank J.D., Gearhart J.P., Snyder III H.M. Operative Pediatric Urology. Churchill Livingstone. London. – 2009. – 293 p.
15. Stringer M.D., Keith T. Oldham K.T., Mouriquand P.D.E. Pediatric Surgery and Urology. Long-term Outcomes. Cambridge University Press. – 2009. – 1078p.
16. Puri P., Höllwarth M. E. Pediatric Surgery. With 589 color figures in 666 separate illustrations. Springer-Verlag Berlin Heidelberg. – 2010. – 635p.