

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно- Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации



Кафедра урологии, андрологии и сексологии ИПО

Зав.кафедрой – д.м.н., доцент Капсаргин Ф.П

РЕФЕРАТ

Аномалии развития почек

Выполнил:
Клинический ординатор
Джумаев Мухсинджон Максудович

2020 год

СОДЕРЖАНИЕ

Определение	3
Общие сведения	3
Причины и классификация аномалий развития почек.....	3
Симптомы аномалий развития почек.....	4
Диагностика аномалий развития почек	5
Лечение, прогноз и профилактика аномалий развития почек.....	5
Классификация	6
Аномалии почечных сосудов.....	6
Аномалии количества почек	7
Аномалии величины почек.....	7
Аномалии расположения и формы почек.....	7
Аномалии структуры почек	7
Сочетанные аномалии почек.....	8
Аномалии почечных сосудов.....	8
Аномалии количества почек	11
Аномалия величины почек.....	14
Аномалия расположения и формы почек	15
ЛИТЕРАТУРА :.....	18

Определение

Аномалии развития почек – внутриутробное нарушение формирования почек, обусловленное генетическими мутациями и воздействием тератогенных факторов на плод в первом триместре беременности. Проявляются болями в поясничной области, приступами почечной колики, повышением температуры, общей слабостью, изменениями в моче и крови. Диагностируются при помощи УЗИ с доплерографией, экскреторной урографии, КТ, МРТ, лабораторных анализов и иных методик. Лечение аномалий развития почек включает уросептики, антибиотики, гипотензивные препараты. По показаниям проводится удаление добавочной почки, удаление кисты и другие операции.

Общие сведения

Аномалии развития почек – самые распространенные пороки развития. На их долю приходится 30-40% всех врожденных аномалий. Наиболее часто встречается удвоение почек и поликистоз, последний нередко сопровождается кистозной дисплазией соседних органов. Имеются гендерные различия по некоторым порокам. Так, варианты аплазии чаще встречаются у мальчиков, а удвоение почек – в два раза чаще у девочек. Прогноз при данной патологии в большинстве случаев достаточно благоприятный за исключением тяжелых сочетанных пороков и двухсторонних аномалий. Актуальность пороков мочевыделительной системы в педиатрии определяется их весомой долей в структуре всех врожденных заболеваний и важностью фильтрационной функции почек, потеря которых требует трансплантации органа со всеми ее сложностями.

Причины и классификация аномалий развития почек

Как и любые пороки, аномалии развития почек формируются внутриутробно вследствие неправильной закладки, дифференцировки тканей и персистенции клеток эмбриональных структур. Патологии могут возникать в результате воздействия на плод вредных факторов: лекарственных препаратов (антибиотиков, ингибиторов АПФ), радиации, инфекционных

агентов. Если причиной является генетическая поломка, аномалии развития почек сочетаются с пороками другой локализации, образуя различные синдромы. В зависимости от того, какой именно процесс нарушается, речь может идти о дисплазии, дистопии и других аномалиях.

Аномалии развития почек делятся на аномалии количества, структуры, положения и аномалии сосудов. Аномалии количества включают одно- и двустороннюю агенезию и аплазию почки, а также удвоение и третью добавочную почку. Аномалии структуры иначе называются дисплазиями и представляют собой неправильное развитие почечной ткани. К ним относятся все кистозные образования. Аномалии положения могут выражаться в дистопии, то есть расположении органа в нетипичном месте, обычно ниже поясничной области. Такие аномалии развития почек часто сочетаются с другими пороками мочеполовой системы.

Симптомы аномалий развития почек

Неправильно развитая или расположенная почка клинически ничем не проявляет себя, патология часто обнаруживается случайно. Двусторонние пороки обычно заметны в короткие сроки после рождения из-за недостаточной функции органа. Наиболее грубые аномалии развития почек (агенезия) даже в одностороннем варианте часто приводят к летальному исходу в первые месяцы и годы жизни не только по причине выраженной почечной недостаточности, но и потому, что почти всегда сопровождаются пороками развития скелета и различных органов.

Гипоплазия, добавочная почка, удвоение и поликистоз почек могут проявляться симптомами пиелонефрита, который возникает в результате нарушения оттока мочи. Ребёнок жалуется на боли в поясничной области, может наблюдаться повышение температуры и признаки интоксикации. Аномалии развития почек часто сопровождаются артериальной гипертензией, поскольку почки участвуют в регуляции артериального давления (ренин-ангиотензиновая система). Одним из клинических признаков добавочной почки является недержание мочи. Также возможны

приступы почечной колики. Пациент или его родители могут предъявлять жалобы на изменения в моче: появление крови, мутная моча, моча цвета «мясных помоев».

Диагностика аномалий развития почек

Пренатальная диагностика многих аномалий развития почек возможна с 13-17 недели беременности, когда можно заподозрить порок по отсутствию закладки в месте расположения почки либо заметить отсутствие мочевого пузыря, что также является косвенным признаком аномалий почек. Клиническая диагностика осуществляется при наличии симптомов со стороны мочевыделительной системы. В этом случае педиатр назначает анализы мочи и крови, чтобы оценить функцию почек и выявить признаки воспаления. Также можно обнаружить возбудителя вторичного пиелонефрита для проведения прицельной антибиотикотерапии.

Аномалии развития почек подтверждаются при помощи инструментальных методов обследования. Проводится УЗИ-диагностика, которая выявляет аномалии количества, положения и позволяет заподозрить дисплазии почек. Экскреторная урография оценивает мочевыделительную функцию, строение чашечно-лоханочной системы и может указать на признаки гидронефроза, а также количественные аномалии. Допплерография показывает состояние сосудов почек, поскольку их неправильное развитие также встречается. Кроме того, проводится КТ и МРТ при неоднозначных результатах УЗИ и при подозрении на поликистоз.

Лечение, прогноз и профилактика аномалий развития почек

При отсутствии клинических признаков лечение не требуется. Консервативная терапия включает антибиотики для лечения инфекционного поражения почек, гипотензивные препараты, уросептики. Хирургическое вмешательство показано при выраженном стенозе чашечно-лоханочной системы, дистопии и любых других аномалиях развития почек в случае, если методы консервативной терапии оказываются неэффективными. Проводится удаление добавочной или удвоенной почки, стентирование сосудов и

почечных лоханок. Удаление кист не требует оперативного вмешательства с использованием открытого доступа, содержимое эвакуируется путём прокола в процессе эндоскопической операции.

Прогноз при аномалиях развития почек чаще благоприятный. Как уже было сказано, функции мочевыделительной системы часто остаются в норме. Медикаментозное и оперативное лечение также быстро приводят к улучшению состояния ребёнка. Исключение составляют грубые сочетанные пороки и двусторонние аномалии, при которых может потребоваться трансплантация почки и регулярный гемодиализ. Профилактика аномалий развития почек проводится во время беременности. Необходимо соблюдение диеты, исключение вредных привычек и коррекция соматического статуса.

Классификация

Аномалии почечных сосудов

- Аномалии количества: солитарная почечная артерия; сегментарные почечные артерии (двойная, множественные).
- Аномалии положения: поясничная; подвздошная; тазовая дистопия почечных артерий.
- Аномалии формы и структуры артериальных стволов: аневризмы почечных артерий (одно- и двусторонние); 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, рет-роаортальная левая почечная вена, экстракавальное впадение левой почечной вены).

Аномалии количества почек

- Аплазия .
- Удвоение почки (полное и неполное).
- Добавочная, третья почка.

Аномалии величины почек

- Гипоплазия почки.

Аномалии расположения и формы почек

- Дистопия почек:
односторонняя (грудная, поясничная, подвздошная, тазовая);
перекрестная.
- Сращение почек: одностороннее (L-образная почка);
двустороннее (подковообразная, галетообразная, асимметричные - L- и S-образные почки).

Аномалии структуры почек

- Дисплазия почки.
- Мультикистоз почки.
- Поликистоз почек: поликистоз взрослых; поликистоз детского возраста.
- Солитарные кисты почек: простая; дермоидная.
- Парапельвикальная киста.
- Дивертикул чашечки или лоханки.
- Чашечно-медуллярные аномалии: губчатая почка; мегакаликс, полимегакаликс.

Сочетанные аномалии почек

- С пузырно-мочеточниковым рефлюксом.
- С инфравезикальной обструкцией.
- С пузырно-мочеточниковым рефлюксом и инфравезикальной обструкцией.
- С аномалиями других органов и систем.

Аномалии почечных сосудов

Аномалии количества. К ним относятся кровоснабжение почки солитарной и сегментарными артериями.

■ **Солитарная почечная артерия** - это единый артериальный ствол, отходящий от аорты, а затем делящийся на соответствующие почечные артерии. Данный порок развития кровоснабжения почек является казуистикой.

В норме каждая почка кровоснабжается одним отдельным артериальным стволом, отходящим от аорты. Увеличение их количества следует отнести к сегментарному рассыпному типу строения почечных артерий. В литературе, в том числе учебной, часто одну из двух артерий, кровоснабжающих почку, особенно если она меньшего диаметра, называют *добавочной*. Однако в анатомии добавочной, или аберрантной, артерией считается та, которая осуществляет кровоснабжение определенного участка органа в дополнение к основной артерии. Обе эти артерии образуют между собой широкую сеть анастомозов в их общем сосудистом бассейне. Две или более артерии почки кровоснабжают каждая один определенный ее сегмент и не образуют между собой в процессе деления анастомозов.

Таким образом, при наличии двух или нескольких артериальных сосудов почки каждый из них является для нее основным, а не добавочным. Лигирование любого из них приводит к некрозу соответствующего участка почечной паренхимы, и это не следует делать

при выполнении корригирующих операций при гидронефрозе, обусловленном нижнеполярными сосудами почки, если не планируется ее резекция.

С этих позиций аномальным следует считать количество почечных артерий больше одной, то есть сегментарный тип кровоснабжения органа. Наличие двух артериальных стволов вне зависимости от их калибра - **двойная (удвоенная) почечная артерия**, а при их большем количестве - **множественный тип строения артерий почки**. Как правило, данный порок развития сопровождается аналогичным строением почечных вен. Чаще всего он сочетается с аномалиями расположения и количества почек (удвоенная, дистопированная, подковообразная почка), но может наблюдаться и при нормальном строении органа.

▪ **Аномалии положения почечных сосудов** - порок развития, характеризующийся атипичным отхождением почечной артерии от аорты и определяющий вид дистопии почки. Выделяют *поясничную* (при низком отхождении почечной артерии от аорты), *подвздошную* (при отхождении от общей подвздошной артерии) и *тазовую* (при отхождении от внутренней подвздошной артерии) дистопию.

Аномалии формы и структуры. Аневризма почечной артерии - локальное расширение артерии, обусловленное отсутствием в ее стенке мышечных волокон. Данная аномалия, как правило, носит односторонний характер. Аневризма почечной артерии может проявиться артериальной гипертензией, тромбоэмболией с развитием инфаркта почки, а при ее разрыве - массивным внутренним кровотечением. При аневризме почечной артерии показано хирургическое лечение. Производят резекцию аневризмы, ушивание дефекта сосудистой стенки

или пластику почечной артерии синтетическими материалами.

Фибромускулярный стеноз - аномалия почечных артерий, обусловленная избыточным содержанием в сосудистой стенке фиброзной и

мышечной ткани Данный порок развития чаще встречается у женщин, нередко сочетается с нефроптозом и может носить двусторонний характер. Заболевание приводит к сужению просвета почечной артерии, что является причиной развития артериальной гипертензии. Ее особенностью при фибромускулярном стенозе является высокое диастолическое и низкое пульсовое давление, а также рефрактерность к гипотензивной терапии. Диагноз устанавливают на основании почечной ангиографии, мультиспиральной компьютерной ангиографии и радиоизотопного исследования почек. Выполняют селективный забор крови из почечных сосудов для определения концентрации ренина. Лечение оперативное. Проводится баллонная дилатация (расширение) стеноза почечной артерии и/или установка артериального стента. При невозможности или неэффективности ангиопластики или стентирования выполняют реконструктивную операцию - *протезирование почечной артерии*.

Врожденные артериовенозные фистулы - порок развития почечных сосудов, при котором имеются патологические соустья между сосудами артериальной и венозной систем кровообращения. Артериовенозные фистулы, как правило, локализуются в дугообразных и дольковых артериях почки. Заболевание зачастую протекает бессимптомно. Возможными клиническими проявлениями его могут быть гематурия, альбуминурия и варикоцеле на соответствующей стороне. Основным методом диагностики артериовенозных фистул является почечная ангиография (рис. 5.3). Лечение заключается в эндоваскулярной окклюзии (эмболизации) патологических соустьев специальными эмболами.

Врожденное изменение почечных вен. Аномалии правой почечной вены наблюдаются исключительно редко. Среди них наиболее часто встречаются *увеличения числа венозных стволов (удвоение, утроение)*. Пороки развития левой почечной вены представлены *аномалиями ее количества, формы и положения*.

Добавочные и множественные вены почек встречаются в 17-20 % случаев. Клиническое их значение состоит в том, что те из них, которые идут к нижнему полюсу почки, сопровождая соответствующую артерию, перекрещиваются с мочеточником, тем самым вызывая нарушение оттока мочи из почки и развитие гидронефроза.

К аномалиям формы и расположения относят *кольцевидную* (проходит двумя стволами вокруг аорты), *ретроаортальную* (проходит позади аорты и впадает в нижнюю полую вену на уровне II-IV поясничных позвонков) *экстракаваль-ную* (впадает не в нижнюю полую, а чаще в левую общую подвздошную вену) почечные вены. Диагноз основывается на данных венокавографии, селективной почечной венографии. В случаях выраженной венозной гипертензии прибегают к операции - наложению анастомоза между левой яичковой и общей подвздошной венами.

В большинстве случаев аномальные сосуды почек никак себя не проявляют и часто являются случайной находкой при обследовании пациентов, однако информация о них крайне важна при планировании оперативных вмешательств. Клинически пороки развития почечных сосудов проявляются в тех случаях, когда служат причиной нарушения оттока мочи из почек. Диагноз устанавливается на основании доплеровского ультразвукового сканирования, аорто- и венокавографии, мультиспиральной КТ и МРТ.

Аномалии количества почек

Аплазия - врожденное отсутствие одной или обеих почек и почечных сосудов. Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью. Аплазия одной почки встречается относительно часто - у 4-8 % больных с аномалиями почек. Она возникает вследствие недоразвития метанефрогенной ткани. В половине случаев на стороне аплазии почки отсутствует и соответствующий

мочеточник, в остальных случаях дистальный его конец заканчивается слепо (рис. 5.4).

Аплазия почки сочетается с аномалиями половых органов у 70 % девочек и у 20 % мальчиков. У мальчиков заболевание встречается в 2 раза чаще.

Информация о наличии единственной почки у пациента крайне важна, так как развитие в ней заболеваний всегда требует особой тактики лечения. Единственная почка функционально более приспособлена к влиянию различных отрицательных факторов. При почечной аплазии всегда наблюдается ее компенсаторная (викарная) гипертрофия.

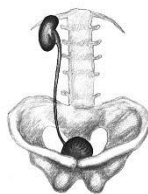


Рис. Аплазия левой почки и мочеточника

Экскреторная урография иУЗИ позволяют обнаружить единственную, увеличенную в размерах почку. Характерным признаком заболевания является отсутствие почечных сосудов на стороне аплазии, поэтому диагноз достоверно устанавливается на основании методов, позволяющих доказать отсутствие не только почек, но и ее сосудов (почечная ангиография, мультиспиральная компьютерная и магнитно-резонансная ангиография). Цистоскопическая картина характеризуется отсутствием соответствующей половины межмочеточниковой складки и устья мочеточника. При слепо оканчивающемся мочеточнике его устье гипотрофировано, сокращение и выделение мочи отсутствуют. Такая разновидность порока подтверждается катетеризацией мочеточника с выполнением ретроградной урете-рографии.

Удвоение почки - наиболее распространенная аномалия количества почек, встречается в одном случае на 150 аутопсий. У женщин данный порок развития наблюдается в 2 раза чаще.

Как правило, каждая из половин удвоенной почки имеет свое кровоснабжение. Характерным для такой аномалии является анатомо-функциональная асимметрия. Верхняя половина чаще бывает менее развита. Симметрия органа или преобладание в развитии верхней половины встречается значительно реже.

Удвоение почки может быть *одно-* и *двусторонним*, а также *полным* и *неполным*. Полное удвоение подразумевает наличие двух чашечно-лоханочных систем, двух мочеточников, открывающихся двумя устьями в мочевом пузыре (*ureter duplex*). При неполном удвоении мочеточники в конечном итоге сливаются в один и открываются одним устьем в мочевом пузыре (*ureter fissus*).

Нередко полное удвоение почки сопровождается аномалией развития нижнего отдела одного из мочеточников: его внутриили внепузырной эктопией (открытие в уретру или влагалище), образованием уретероцеле или несостоятельностью пузырно-мочеточникового соустья с развитием рефлюкса. Характерным признаком эктопии является постоянное подтекание мочи при сохраненном нормальном мочеиспускании. Удвоенная почка, не пораженная каким-либо заболеванием, не вызывает клинических проявлений и обнаруживается у пациентов при случайном обследовании. Однако она чаще, чем нормальная, подвержена различным заболеваниям, таким как пиелонефрит, мочекаменная болезнь, гидронефроз, нефроптоз, новообразования.

Постановка диагноза не представляет сложности и заключается в проведении УЗИ, экскреторной урографии, КТ, МРТ и эндоскопических (цистоскопия, катетеризация мочеточников) методов исследования.

Оперативное лечение выполняют только при наличии нарушений уродинамики, связанной с аномальным ходом мочеточников, а также других заболеваний удвоенной почки.

Добавочная почка - крайне редкая аномалия количества почек. Третья почка имеет собственную систему кровоснабжения, фиброзную и жировую

капсулы и мочеточник. Последний впадает в мочеточник основной почки либо открывается самостоятельным устьем в мочевом пузыре, а в ряде случаев он может быть эктопированным. Размеры добавочной почки значительно уменьшены.

Диагноз устанавливается на основании тех же методов, что и при других аномалиях почек. Развитие в добавочной почке таких осложнений, как хронический пиелонефрит, мочекаменная болезнь и других, служит показанием к выполнению нефрэктомии.

Аномалия величины почек

Гипоплазия почки (карликовая почка) - врожденное уменьшение органа в размере с нормальным морфологическим строением почечной паренхимы без нарушения ее функции. Данный порок развития, как правило, сочетается с увеличением контрлатеральной почки. Гипоплазия чаще бывает односторонней, значительно реже - наблюдается с обеих сторон.

Односторонняя почечная гипоплазия клинически может не проявляться, однако в аномальной почке патологические процессы развиваются гораздо чаще. *Двусторонняя* гипоплазия сопровождается симптомами артериальной гипертензии и почечной недостаточности, выраженность которых зависит от степени врожденного дефекта и осложнений, возникающих главным образом вследствие присоединения инфекции.

Диагноз обычно устанавливают на основании данных ультразвуковой диагностики, экскреторной урографии, КТ и радиоизотопного сканирования. Особые трудности представляет дифференциальная диагностика гипоплазии от *дисплазии* и *сморщенной в результате нефросклероза почки*. В отличие от дисплазии, данная аномалия характеризуется нормальным строением почечных сосудов, чашечно-лоханочной системы и мочеточника. Нефросклероз чаще является исходом хронического пиелонефрита или

развивается в результате гипертонической болезни. Рубцовое перерождение почки сопровождается характерной деформацией ее контура и чашечек.

Лечение больных с гипоплазированной почкой осуществляется при развитии в ней патологических процессов.

Аномалия расположения и формы почек

Аномалия расположения почки - **дистопия** - нахождение почки в не типичной для нее анатомической области. Эта аномалия встречается у одного из 800- 1000 новорожденных. Левая почка оказывается дистопирована чаще, чем правая.

Причиной формирования данного порока развития является нарушение перемещения почки из таза в поясничную область в период внутриутробного развития. Дистопия обусловлена фиксацией почки на ранних этапах эмбрионального развития аномально развитым сосудистым аппаратом или недостаточным ростом мочеточника в длину.

В зависимости от уровня расположения различают *торакальную, поясничную, крестцово-подвздошную и тазовую дистопию*

Аномалии расположения почек могут быть *односторонними* и *двусторонними*. Дистопия почки без смещения ее на противоположную сторону называется *гомолатеральной*. Дистопированная почка при этом располагается на своей стороне, но выше или ниже нормального положения. *Гетеролатеральная (перекрестная) дистопия* - редкий порок развития, выявляемый с частотой 1 : 10 000 аутопсий. Он характеризуется смещением почки на противоположную сторону, вследствие чего обе они оказываются расположенными с одной стороны позвоночника. При перекрестной дистопии оба мочеточника открываются в мочевом пузыре, как и при нормальном расположении почек. Мочепузырный треугольник сохранен.

▪

Дистопированная почка может быть причиной постоянной или периодической боли в соответствующей половине живота, поясничной области, крестце.

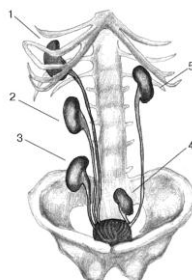


Рис. Виды дистопии почек: 1 - торакальная; 2 - поясничная; 3 - крестцово-подвздошная; 4 - тазовая; 5 - нормально расположенная левая почка

Аномально расположенную почку нередко удается прощупать через переднюю брюшную стенку.

Данная аномалия стоит на первом месте среди причин ошибочно произведенных хирургических вмешательств, так как почку нередко принимают за опухоль, аппендикулярный инфильтрат, патологию женских половых органов и др. В дистопированных почках нередко развиваются пиелонефрит, гидронефроз, мочекаменная болезнь.

Наибольшие трудности в постановке диагноза вызывает тазовая дистопия. Такое расположение почки может проявляться болями внизу живота и симулировать острую хирургическую патологию. Поясничная и подвздошная дистопии, даже не осложненные каким-либо заболеванием, могут проявляться болями в соответствующей области. Боли при наиболее редкой торакальной дистопии почки локализуются за грудиной.

Основными методами диагностики аномалий положения почек являются ультразвуковое, рентгенологическое исследование, КТ и почечная ангиография. Чем ниже находится дистопированная почка, тем более вентрально расположены ее ворота и ротирована кпереди лоханка. При УЗИ и экскреторной урографии почка располагается в нетипичном месте и в результате поворота выглядит уплощенной

При недостаточном контрастировании дистопированной почки, по данным экскреторной урографии, выполняют ретроградную уретеропиелографию

ЛИТЕРАТУРА :

1. “Руководство по урологии” под редакцией Н. А. Лопаткина, издательство “Медицина”, Москва, 1998 г.
2. Современные взгляды на урологию. Н. А. Лопаткина, Н. В. Крылова, Т. М. Соболева.
3. Р. Д. Синельников “Атлас анатомии человека”, издательство “Медицина”, Москва, 1973 г.
4. А. В. Краев “Анатомия человека”, издательство “Медицина”, Москва, 1978г.
5. Н. В. Крылова, Т. М. Соболева “Мочеполовой аппарат”, анатомия в схемах и рисунках, издательство Российского университета дружбы народов, Москва, 1994 г.