

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России)



КАФЕДРА ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

**Учебно-методическое пособие для клинических ординаторов, интернов, врачей
ультразвуковой диагностики**

Краснодар

2016

УДК: 618.19-006

(075)

Рецензенты:

к.м.н., заведующая отделением лучевой диагностики Краевой клинической больницы №2,
Каранадзе Елена Николаевна

заведующий отделением ультразвуковой диагностики Краснодарской городской
клинической больницы скорой медицинской помощи, Морозов Андрей Вячеславович

Учебно-методическое пособие подготовлено на основе программы по специальности «ультразвуковая диагностика» МЗ РФ (2013г) и предназначено для клинических ординаторов, интернов, врачей ультразвуковой диагностики. Сведения, изложенные в учебно-методическом пособии, необходимы для получения базовых знаний по специальности в разделе ультразвуковой диагностики врожденных пороков развития центральной нервной системы у плода и новорожденного ребенка

Учебно-методическое пособие рекомендовано к изданию ЦМС Кубанского государственного медицинского университета (протокол № 9 от 18.05.2016 г.)

Предисловие

Целью данного учебно-методического пособия является систематизация знаний по ультразвуковой семиотике и стандартизация практических навыков ультразвукового исследования врожденных пороков развития мочевыделительной системы у плода и у новорожденного ребенка.

Структура издания соответствует учебной программе по специальности «ультразвуковая диагностика». В каждом разделе, посвященном различным врожденным порокам развития мочевыделительной системы у плода-новорожденного ребенка рассматриваются эхографические критерии ультразвуковой диагностики и сроки выявления пороков при внутриутробном развитии, в также в период новорожденности. Представлена классификация врожденных пороков мочевыделительной системы, описаны наиболее информативные эхографические признаки и ультразвуковые изображения врожденных пороков развития мочевыделительной системы у новорожденного с кратким описанием наиболее информативных признаков каждого порока, верифицирующие патологию, выявленную при ультразвуковом исследовании. В издании имеется список основной и дополнительной литературы.

Данное пособие может быть рекомендовано как для подготовки к практическим занятиям по специальности «ультразвуковая диагностика», так и для использования сертифицированными специалистами в повседневной клинической практике.

Учебно-методическое пособие предназначено для клинических ординаторов и интернов, врачей ультразвуковой диагностики.

Введение

Повсеместное ухудшение экологической обстановки, техногенные катастрофы и другие неблагоприятные факторы внешней среды закономерно влекут за собой рост в популяции врожденных пороков развития различных органов и систем, в том числе, и аномалии развития мочевыделительной системы, которые составляют более трети всех врожденных пороков развития. Предположение о наличии порока развития почек и мочеточников может возникнуть при мочевоом синдроме, у детей с неблагоприятной наследственностью в отношении врожденных пороков развития мочевыделительной системы. Сегодня спектр диагностических исследований мочевыделительной системы достаточно широк, однако необходимо рационально и экономически обоснованно его применение. Возможности комплексной диагностики врожденных пороков мочевыделительной системы различны. Согласно диагностической концепции, выбор адекватного метода диагностики должен сопровождаться наименьшим ятрогенным воздействием, наиболее полно реализуя свои диагностические возможности. Новорожденные дети составляют основной контингент больных, обследуемых при подозрении на наличие врожденных пороков мочевыделительной системы, поэтому очень важно, чтобы методы диагностики не обладали нежелательными воздействиями на растущий организм. Наиболее приемлемым методом диагностики, лишенных побочных эффектов на организм ребенка является ультразвуковой метод, который позволяет диагностировать врожденные пороки мочевыделительной системы, но и оценить характер патологического состояния и осложнений. Диагностические возможности ультразвукового метода велики, но не всегда реализуются в полном объеме. Недостаточный опыт врача, проводящего исследование, незнание механизмов формирования порока, отсутствие знаний ультразвуковой анатомии мочевыделительной системы, низкий уровень класса ультразвукового оборудования, не всегда позволяют правильно выявить и точно определить врожденный порок развития мочевыделительной системы. Это диктует необходимость более качественного обучения и глубоких знаний врожденных пороков развития мочевыделительной системы как нозологической формы, и требует понимания механизмов и этапов эмбриоморфогенеза почек и мочеточников. В ситуации, когда возможности ультразвукового исследования мочевыделительной системы ограничены необходимо выбрать правильное направление диагностического поиска и дальнейшего алгоритма исследования.

Принципы использования методов лучевой диагностики:

- Рациональность
- Реализация диагностического объема
- Экономическая обоснованность
- Отсутствие или минимум побочных воздействий на организм

ТЕМА 1

ЭТАПЫ МОРФОГЕНЕЗА ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Развитие мочевыделительной системы протекает в несколько этапов и начинается с формирования головной почки или пронефроса. Пронефрос существует с третьей по шестую неделю эмбрионального развития, имеет примитивные канальцы, лишенные клубочков, которые сливаются в единый проток пронефроса (вольфов проток). Вольфов проток развивается в направлении к каудальному концу и впадает в первичную клоаку. Каудальный конец пронефроса имеет выпячивание (дивертикул), из которого в последующем развивается мочеточник и чашечно-лоханочная система, собирающие трубочки окончательной почки. Вольфов проток обладает важной функцией – после слияния с метанефросом возможна полная дифференциация тканей и формирование окончательной почки. Если слияние протока с нефрогенной бластемой не происходит, то формируется один из самых тяжелых пороков развития мочевыделительной системы – аплазия почки. На сроке от 4-х до 15-ти недель пронефрос редуцируется и более каудально формируется мезонефрос. Стадия мезонефроса длится с 4-ой по 15-ю неделю беременности. В этот период формируются клубочки, протоки канальцев, которые сливаются и впадают в единый выводной проток мезонефроса. В непосредственной близости от него формируется мюллеров канал, который у особей женского пола принимает участие в формировании внутренних половых органов, чем объясняется высокая частота сочетания пороков развития почек и женских половых органов. Постоянная почка формируется из метанефрогенной бластемы и эмбрионального мочеточника. Постепенно в результате индукции со стороны протока метанефроса из малодифференцированной метанефрогенной бластемы формируется окончательная почка. Метанефрос делится с образованием ампуловидных выпячиваний, которые являются праобразом чашек и лоханки. Параллельно с этим в метанефрогенной ткани появляются канальцеподобные структуры, не имеющие сообщения с протоком метанефроса. Происходит удлинение зачатков почечных канальцев, они приобретают извитый дугообразный ход, но сообщения с отростками протока метанефроса не имеют. В дальнейшем, удлиненные почечные канальцы принимают строение, близкое к обычному нефрону: проксимальные концы приобретают форму капсулы Шумлянско-Боумана. В эту зону внедряются артериальные капиллярные сосуды, принимающие вид почечного клубочка. На завершающем этапе происходит формирование собирающих трубочек, образование извитых канальцев и петли Генле, приобретает зрелый вид внутрипочечная капиллярная сосудистая сеть. Параллельно с описанными процессами наблюдается сложная миграция метанефрогенной бластемы и ее выводящих путей к месту анатомического почечного ложа. Почки зародыша начинают смещаться из каудального отдела (из области малого таза) сначала кпереди и к 9-10-й

неделе достигают бифуркации аорты. В дальнейшем они ротируют приблизительно на 90° вокруг вертикальной оси и медленно смещаются вверх и погружаются в толщу забрюшинной клетчатки. Миграция может прерваться на любом этапе, тем самым обусловив развитие различных пороков положения почки (дистопия, нарушение ротации). Крайне редко эмбриофетальная миграция почки не завершается в нормальном месте и тогда окончательная почка смещается в грудную клетку – формируется грудная дистопия или в сторону органов малого таза, формируя тазовую дистопию.

Нарушения на любом этапе морфогенеза может привести к формированию пороков развития почек и иметь в дальнейшем различные по своей тяжести последствия.

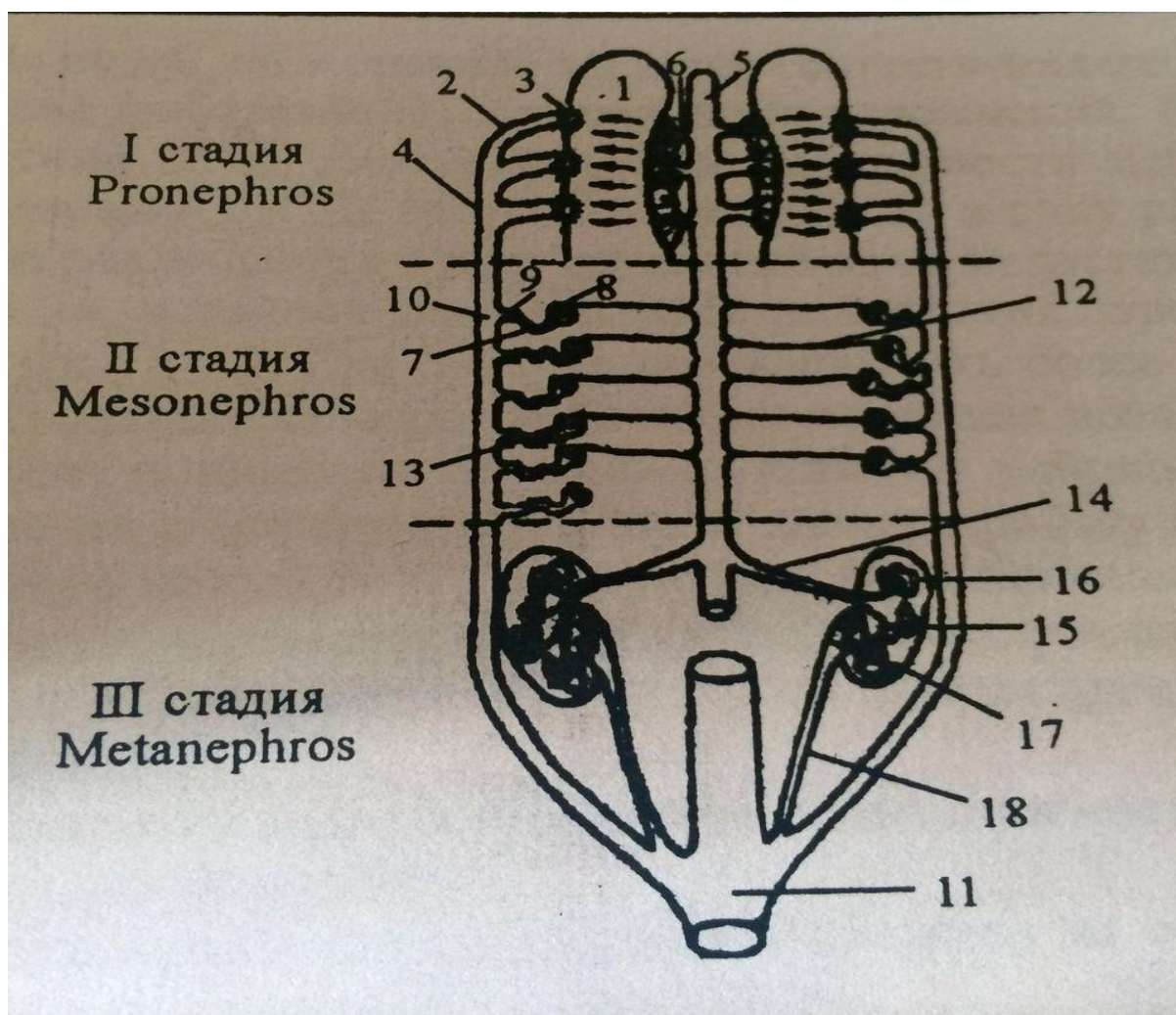


Рис. 1. Схема развития почек и мочеточников

1 – полость тела; 2 – протонефридии; 3 – нефростома; 4 – выводной проток пронефроса; 5 – аорта; 6 – сосудистый клубочек; 7 – метанефридии; 8 – капсула мезонефроса; 9 – проточек мезонефроса; 10 – Вольфов проток; 11 – клоака; 12 – приносящий сосуд; 13 – клубочек мезонефроса; 14 – почечная

артерия; 15 – почечное тельце; 16 – почечные протоки; 17 – почечная лоханка; 18 – мочеточник.

ТЕМА 2

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Создание классификации врожденных пороков развития почек и мочеточников имеет большие сложности и длительную историю. Попытки создания всеобъемлющих классификаций приводили к значительной перегруженности, детализации, что существенно затрудняло их практическое использование. На сегодняшний день разработана классификация, в которой обобщен имеющийся многолетний опыт, учтены клинико-функциональные особенности врожденных пороков развития, а также общность их морфогенетического происхождения.

В современной классификации выделяют 3 основных клинико-функциональных типа врожденных пороков развития мочевыделительной системы:

1. **Первый тип** – пороки развития, которые не вызывают функциональные нарушения и не служат причиной возникновения осложнений. Такие пороки не имеют самостоятельного клинического значения и вероятность развития болезни при их наличии не выше, чем при нормальном развитии почек. Как правило, их выявляют случайно при скрининг-исследовании;
2. **Второй тип** – пороки развития, которые создают определенные предпосылки для развития заболеваний и осложнений, хотя сами по себе не вызывают снижения функции почек и не считаются патологией. При таких пороках вероятность развития заболеваний значительно выше, чем при нормально развитых почках;
3. **Третий тип** – пороки развития, которые вызывают значительные нарушения гомеостаза и относятся к врожденным (наследственным) болезням почек и мочеточников. Такие пороки уже сами по себе представляют серьезную угрозу жизни пациента.

Принадлежность пороков развития мочевыделительной системы к определенному клинико-функциональному типу не является статичной и может изменяться в течение жизни больного. Применение современных методов лечения делает возможным переход врожденного порока развития мочевыделительной системы третьего типа во второй. Существенную роль в определении типа врожденного порока развития мочевыделительной системы имеет состояние кровоснабжения паренхимы почки. Снижение

васкуляризации паренхимы такой почки с развитием зон ишемии создает крайне неблагоприятные условия и способствует развитию склерозирования с последующим снижением функции. Факторами, влияющими на типопринадлежность, являются морфо-анатомические изменения, которые не заканчиваются с рождением, а продолжают развиваться в пораженной почке в течение всей жизни пациента (например, поликистоз).

Также выделяют классы врожденных пороков развития мочевыделительной системы, деление на которые осуществляется с учетом общности их морфо-эмбрионального развития.

Классификация врожденных пороков развития почек и мочеточников

(Войно-Ясенецкий А.М., Айвазян А.В., 1988)

Класс I. Врожденные пороки количества почек

- Аплазия почки
- Удвоение почек
- Третья добавочная почка

Класс II. Врожденные пороки структуры почек

- Общее недоразвитие почки
- Врожденная гиперплазия почки
- Кортикальные кистозные поражения почек
- Медуллярные кистозные поражения почек
- Пороки развития клубочков (врожденные гломерулопатии)
- Пороки развития канальцев (врожденные тубулопатии)
- Врожденные дисплазии почечной паренхимы

Класс III. Врожденные пороки взаиморасположения почек

- Симметричное сращение почек
- Асимметричное сращение почек

Класс IV. Врожденные пороки положения почек

- Дистопия почек
- Нарушения вертикальной ротации

Класс V. Врожденные пороки развития чашечно-лоханочной системы и мочеточников

- Пороки развития чашечно-лоханочной системы
- Пороки развития пиелоретерального сегмента
- Пороки развития мочеточников
- Пороки развития пузырно-мочеточникового соустья

Класс VI. Комбинированные врожденные пороки развития почек и мочеточников

ТЕМА 3

Класс I. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ КОЛИЧЕСТВА ПОЧЕК

Аплазия (агенезия) почки

Аплазия (агенезия) почки является достаточно распространенным пороком развития мочевыделительной системы. Аплазия почки часто сочетается с врожденными пороками развития других органов и систем. У женщин, отмечается значительная частота сочетания аплазии почки с врожденными пороками развития половых органов (общее недоразвитие внутренних половых органов, двурогая и седловидная матка). Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью. Выявление двусторонней аплазии у плода в любом сроке беременности требует прерывания. Односторонняя аплазия почки относится к первому клинко-функциональному типу врожденных пороков развития мочевыделительной системы, т.е. не оказывает отрицательного воздействия на функцию мочевыделительной системы в целом, и не имеет клинических проявлений. Функциональную нагрузку берет на себя единственная контрлатеральная почка, что приводит к ее компенсаторной гипертрофии. При этом важным моментом при проведении ультразвукового обследования является оценка состояния единственной почки и ее уязвимости в плане развития заболеваний.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ), вопрос об аплазии почки возникает и обоснован отсутствием почки при попытке локации ее в месте анатомической проекции. Диагностический поиск в этой ситуации должен идти в нескольких направлениях. Во-первых, необходимо исключить дистопию почки. Для этого проводится УЗИ в местах возможного атипичного расположения почки – в поясничном отделе, в малом тазу, в грудном отделе. В пользу дистопии может указывать отсутствие викарной гипертрофии контрлатеральной почки. Выявление пассажа мочи из устьев мочеточников при обследовании в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК) также подтверждает наличие второй почки. Во-вторых, при проведении диагностического поиска следует считать исключение вторично сморщенной почки, которая в силу значительного уменьшения размеров и выраженного уплотнения тканей с трудом дифференцируется в толще паранефральной клетчатки. В пользу вторично сморщенной почки свидетельствуют указания в анамнезе, клинко-лабораторные проявления заболевания почек (патологический мочевой осадок, артериальная гипертензия и т.д.). Викарная гипертрофия контрлатеральной почки может отсутствовать. Допплерография почечного кровотока является дополнительным методом, позволяющим оценить

состояние главных почечных артерий (отсутствие, атипичное отхождение). После УЗИ мочевыделительной системы необходимо проведение дополнительных исследований для верификации выявленной патологии (внутривенная урография, радиоизотопная сцинтиграфия - РИС, рентгеновская компьютерная - РКТ и магнитно-резонансная томография - МРТ). В многочисленной литературе, посвященной изучению диагностики врожденных пороков развития мочевыделительной системы (ВПРМВС) существует мнение о высокой подверженности единственной почки различным хроническим заболеваниям. На наш взгляд, такое мнение коллег, как показывает многолетняя практика работы в этом направлении, по-видимому, следует считать преувеличенным. Однако, при травматическом повреждении единственной почки исход может быть фатальным.

Основные наиболее информативные эхографические признаки аплазии почки:

- Почка не визуализируется в анатомической проекции и в местах наиболее частой дистопии
- Викарная гипертрофия контрлатеральной почки
- Отсутствие пассажа мочи из устья мочеточника
- Исключение сморщенной почки
- Отсутствие гомолатеральной главной почечной артерии
- Отсутствие клинико-лабораторных проявлений

Удвоение почки

Удвоение почки – один из наиболее распространенных врожденных пороков развития почек. Данный вид порока относится ко второму клинико-функциональному типу врожденных пороков развития мочевыделительной системы. Такой тип врожденного порока не является патологией, однако повышает вероятность развития различных заболеваний воспалительного и не воспалительного характера (пиелонефриты, гломерулонефриты, гидронефроза, мочекаменная болезнь и т.д.). Риск развития осложнений значительно возрастает при двустороннем удвоении почек. В этиологии и патогенезе этого порока лежит формирование двух или более очагов индукции в метанефрогенной бластеме. Вследствие этого вокруг каждого очага индукции формируется самостоятельный фрагментлоханочной системы, но полного анатомического разделения метанефрогенной бластемы не происходит и окончательная удвоенная почка покрывается общей фиброзной капсулой.

При УЗИ в случае удвоения почки выявляется увеличенная в размерах почка (длина удвоенной почки на 2 см и более превышает аналогичный размер контрлатеральной почки), изображение чашечно-лоханочного комплекса (ЧЛК) пересекается паренхиматозной перемычкой, расположение которой может быть различным – чаще в верхней или средней трети, значительно реже – в нижней трети. При полном удвоении почки и наличии двух

гомолатеральных мочеточников можно наблюдать поступление мочи из трех устьев. Допплерография помогает выявлять удвоение почечной артерии, причем сосуды представлены равнозначными стволами. Выявление ВПРМВС в виде удвоенной почки при УЗИ не составляет труда, но верификация порока может быть при экскреторной урографии (ЭУГ), которое позволяет оценить состояние полостной системы. При развитии заболеваний в паренхиме удвоенной почки эхографическая картина приобретает черты, свойственные данной патологии. В дифференциально-диагностическом аспекте следует исключить солидное образование, имитирующее паренхиматозную перемышку. В этом случае, почка не будет иметь увеличенные размеры, экзогенность солидного образования будет отличаться от экзогенности здоровой почечной паренхимы, при ЦДК выявляется интранодулярный, несегментарный тип кровоснабжения.

Основные наиболее информативные эхографические признаки удвоения почки:

- Размеры увеличены более, чем на 2 см по сравнению с контрлатеральной почкой
- Чашечно-лоханочная система пересекается паренхиматозной перемышкой
- Выявление добавочных мочеточников
- Удвоение гомолатеральной почечной артерии
- Возможны клинико-лабораторные проявления

Третья добавочная почка

Наличие данного порока обусловлено формированием в нефрогенной бластеме двух очагов индукции, которые обладая высокими темпами дифференциации, приводит к возникновению самостоятельных в анатомическом отношении почек, имеющих собственную фиброзную капсулу. Этот порок развития встречается крайне редко – в литературе описано не более 100 наблюдений. При УЗИ третья добавочная почка имеет обычное строение, размеры ее могут быть нормальными или несколько уменьшенными. Располагается такая почка с сохранением продольной ориентации или под небольшим углом. Иногда основная и добавочная почки соединены между собой фиброзным тяжем. Достоверный диагноз третьей почки возможен тогда, когда удастся установить ее полную автономность или в случае ее дистопии. Третья добавочная почка относится ко Пклинико-функциональному типу пороков развития и чаще подвержена различным заболеваниям, чем здоровая почка.

Основные наиболее информативные эхографические признаки третьей добавочной почки:

- Размеры почки в пределах нормы или несколько уменьшены
- Почка сохраняет обычную архитектонику

- Почка имеет собственный мочеточник
- Возможны клинико-лабораторные проявления

Класс II. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СТРУКТУРЫ ПОЧКИ

Врожденные пороки развития структуры почки являются следствием дефектов дифференциации метанефрогенной бластемы. Поскольку нарушения могут возникнуть на различных этапах дифференциации, пороки данной группы характеризуются значительным полиморфизмом.

Общее недоразвитие почки

В этой группе рассматриваются два порока развития: карликовая и истинно гипоплазированная почка. Общим для них является недоразвитие метанефрогенной бластемы. Различия заключаются в недостатке исходного материала (малой массе метанефрогенной бластеме). Карликовая почка формируется идентично нормальной почке с сохранением пропорций, однако все ее структуры уменьшены в размерах (Клинико-функциональный тип). При истинной гипоплазии почка уменьшена в размерах, имеет порочную чашечно-лоханочную систему и сосудистую сеть, многие нефроны недоразвиты, могут наблюдаться участки дисплазии и дермоидных образований. В функциональном плане такая почка неполноценна. Двусторонняя гипоплазия относится к III клинико-функциональному типу пороков развития, односторонняя – ко второму. Предположение о наличии врожденных пороков развития почки в виде общего недоразвития возникает при выявлении уменьшенной в размерах почки. Контрлатеральная почка при этом увеличена в размерах за счет компенсаторной гипертрофии. Карликовая почка при УЗИ сохраняет пропорции и строение нормальной почки. Важным эхографическим признаком карликовой почки является обычная эхогенность кортикального слоя и отсутствие очагов дисэмбриогенеза. Гипоплазированная почка может иметь отчетливые отклонения в строении чашечно-лоханочной системы, как неоднородность, дивертикулы чашек в виде округлых анэхогенных структур. Возможно выявление очагов дисэмбриогенеза в виде очагов высокой плотности с акустической тенью различной интенсивности. Дифференциальный диагноз пороков развития, как карликовая и гипоплазированная почка необходимо проводить с вторично сморщенной почкой (нефросклерозом), что представляет большую сложность. Основными эхографическими признаками, помимо уменьшения размеров почки, является наличие признаков склеротических изменений – неровность контуров почки, неоднородность чашечно-лоханочного комплекса, и самое главное, значительное повышение эхогенности кортикального слоя. Окончательное суждение о характере патологии возможно при комплексном обследовании с

учетом анамнеза, клинико-лабораторных показателей, ультразвукового, рентгенологического и радионуклидного обследования.

Основные наиболее информативные эхографические признаки общего недоразвития почки (карликовая и истинно гипоплазированная почка):

Карликовая почка:

- Нормальная архитектоника при уменьшенных размерах
- Викарная гиперплазия контрлатеральной почки
- Неизменная эхогенность кортикального слоя
- Не имеет клинико-лабораторных проявлений

Истинно гипоплазированная почка:

- Нормальная архитектоника нарушена
- Размеры уменьшены
- Порочная сосудистая сеть
- Наличие очагов дисэмбриогенеза
- Повышенная эхогенность кортикального слоя
- Часто имеет клинико-лабораторные изменения

Врожденная гиперплазия почки

Особенностью пороков, объединенных в данную группу, является чрезмерное развитие почечной ткани или отдельных структур. Функциональное состояние почки при этом не страдает. Диффузная врожденная гиперплазия на эхограммах характеризуется выявлением значительно увеличенной в размерах почки по сравнению с контрлатеральной. Архитектоника ее не нарушена, эхогенность кортикального слоя нормальная. Дифференциация на корковый и медуллярный слои сохранена, чашечно-лоханочная система нормальная. Контрлатеральная почка при этом гипоплазирована или отсутствует. УЗИ не позволяет дифференцировать врожденную диффузную гиперплазию и компенсаторную гипертрофию почки, поскольку отличия их касаются морфологического строения. Диффузная врожденная гиперплазия почек характеризуется изначально большим, чем в норме, числом почечных клубочков (большей массой метанефрогенной бластемы). Компенсаторно гипертрофированная почка имеет нормальное число нефронов, которые гипертрофируются, увеличивается масса канальцевого эпителия, количество внутривисцеральных сосудов. Диффузная гиперплазия почек относится к Клинико-функциональному типу ВПРМВС и не представляет угрозы для здоровья и жизни пациента.

Локальная гиперплазия (синонимы: добавочная долька почки, медуллярная гиперплазия почки) относится к Иклинико-функциональному типу пороков развития почки. Подозрение на наличие локальной гиперплазии почки возникает при выявлении на эхограмме локальной деформации контура почки в сочетании с изменением в паренхиме. Иногда данный порок приобретает вид умеренно эхоплотного включения в паренхиме с частичным проникновением в ЧЛК. В некоторых литературных данных, такие эхографически выявленные изменения в паренхиме почки расцениваются как гипертрофия колонны Бертини. Выявление таких изменений в паренхиме почки требует соблюдения значительной онконастороженности, поскольку единственным достоверным эхографическим признаком врожденного характера выявленной патологии является его изоэхогенность. При невозможности проведения гистографического или эластографического анализа для объективной оценки плотности образования, необходимо провести дополнительно радиоизотопное исследование (РИИ), РКТ и МРТ с контрастированием. Медуллярная гиперплазия почки характеризуется удвоением одной или нескольких почечных пирамид или избыточным развитием одной из пирамид. При УЗИ в толще паренхимы почки в месте проекции почечных пирамид определяется структура, значительно большая по размерам, чем обычная нормальная пирамида, имеющая анэхогенную структуру. Как правило, этот порок является случайной диагностической находкой и не сопровождается клинико-лабораторными проявлениями. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с кортикальной кистой малого размера. Также следует соблюдать онконастороженность, так как сходную эхографическую картину могут иметь опухоли почечной паренхимы. Такие пациенты должны находиться под динамическим ультразвуковым наблюдением для оценки изменений в образовании.

Эхографические признаки врожденной гиперплазии почки (диффузная, локальная):

Диффузная врожденная гиперплазия почки:

- Увеличена в размерах
- Имеет нормальную архитектуру
- Контралатеральная почка отсутствует или гипоплазирована
- Клинико-лабораторные проявления отсутствуют

Локальная гиперплазия почки:

- Локальное изменение контура в сочетании с местными изменениями в паренхиме
- В проекции пирамиды визуализируется анэхогенная структура (гиперплазия пирамиды)
- Показано динамическое наблюдение

- Клинико-лабораторные проявления отсутствуют

Кортикальные кистозные изменения почек

Кортикальные кистозные изменения почек включают врожденные пороки развития почек в виде поликистоза, мультикистоза и солитарной кисты почки. Суть пороков данной группы состоит в том, что во время эмбрионального развития не происходит слияния первичных канальцевметанефрогенной бластемы с выростами протока метанефроса. В остальном нефрон начинает функционировать нормально и, не имея выхода в мочевыводящие пути, превращается в ретенционную кисту. При мультикистозе подобные изменения касаются всех или большинства нефронов, в результате почка становится афункциональной. Двусторонний мультикистоз является врожденным пороком развития почек, несовместимым с жизнью (III клинико-функциональный тип). Односторонний мультикистоз встречается в 1,5% всех пороков развития почек и относится ко II клинико-функциональному типу. Часто сочетается с атрезией мочеточника. Эхографически визуализируется почка, увеличенная в размерах с неровными, четкими контурами. Вся паренхима ее выполнена множественными анэхогенными разнокалиберными структурами округлой формы с дорсальным усилением эхосигнала. ЧЛК не дифференцируется. При УЗИ терминальная стадия гидронефроза со значительным расширением ЧЛК бывает трудно отличима от мультикистоза. Дифференциально-диагностическим эхографическим критерием гидронефро-за будет выявление соединения лоханки с отдельными чашечками, визуализация прилоханочного отдела мочеточника.

Поликистоз относится к врожденным порокам развития почек, наследуемым по аутосомно-доминантному типу. Характерным для поликистоза является образование кист в корковом слое почек вследствие нарушения слияния нефронов с собирательными трубочками. Тяжесть клинических проявлений и прогноз болезни зависят от числа нефронов, вовлеченных в процесс. Эхографически визуализируются почки нормальных или незначительно увеличенных размеров, с неровными контурами. Кисты в паренхиме почки визуализируются как жидкостные образования, с характерными для них эхографическими признаками. Кисты в динамике увеличиваются в размерах и начинают сдавливать нормальную паренхиму почки, вызывая функциональные нарушения. Когда в патологический процесс вовлечено большое количество нефронов, прогноз неблагоприятный. Часто на эхограммах можно выявить осложнения в виде нагноения и кровотечения из кист. При нагноении киста утрачивает однородность внутренней эхоструктуры и в просвете кисты визуализируются гиперэхогенные образования. Контур кисты становится менее четким, капсула кисты неравномерно утолщается. Кровоизлияние в полость кисты характеризуется появлением в просвете кисты нежной эхоплотной взвеси,

лишенной акустической тени. Может определяться расширение лоханки и прилоханочного отдела мочеточника в случае обструкции тромбом.

Солитарные кисты почек с возрастом увеличиваются и могут достигать значительных объемов. Клинические проявления и степень воздействия солитарной кисты на функциональное состояние почки может быть различным. В ряде случаев, солитарная киста не имеет клинических проявлений и является случайной диагностической находкой при скрининговых УЗИ. В случае развития осложнений или сопутствующих заболеваний, вызванных наличием солитарной кисты почки, указанный порок относится ко II клинико-функциональному типу. Солитарные кисты больших размеров в обеих почках могут спровоцировать функциональные нарушения. УЗИ позволяет получить полную информацию о форме, количестве, размере, локализации кисты, а также получить информацию о характере влияния кисты на состояние уродинамики. По данным различных авторов точность ультразвуковой диагностики солитарной кисты почки составляет 97-99%. Эхографически солитарная киста имеет вид анэхогенного образования округлой формы с четкими ровными контурами. При больших размерах кисты определяется дорсальное усиление эхосигнала. При ЦДК киста – аваскулярна. Нарушения уродинамики эхографически проявляются как расширение ЧЛС. При кровоизлиянии и нагноении солитарной кисты эхографически в просвете кисты определяется мелкодисперсная подвижная взвесь. Постановка диагноза солитарной кисты при УЗИ затруднено, когда киста имеет небольшие размеры. В этом случае необходимо проявить онконастороженность и рекомендовать динамическое ультразвуковое наблюдение. Озлокачествление солитарных кист встречается крайне редко. Врача должно насторожить появление неравномерного утолщения стенок, пристеночных вегетаций, гиперэхогенных структур в просвете кисты.

Кортикальные кистозные изменения почек:

- Поликистоз
- Мультикистоз
- Солитарная киста

Поликистоз почек:

- Изменения всегда двусторонние
- Размеры почек могут быть значительно увеличены
- Контуров почек неровные
- В проекции почек – множественные анэхогенные образования различного диаметра, в поздней стадии – паренхима не дифференцируется
- Клинико-функциональные нарушения зависят от стадии заболевания

Мультикистоз почек:

- Изменения всегда носят односторонний характер
- Пораженная почка увеличена в размерах, контрлатеральная почка – викарно гипертрофирована
- Чашечно-лоханочная система не дифференцируется
- Вся паренхима почки выполнена кистами различных размеров
- Клинико-лабораторные проявления отсутствуют

Солитарная киста почки:

- Одиночное анэхогенное образование в кортикальном слое почки
- Округлое образование, с четкими ровными контурами и дорсальным усилением эхосигнала
- При ЦДК образование – аваскулярное
- При гигантских размерах образования возможны клинико-лабораторные проявления

Медуллярные кистозные поражения почек

Медуллярные кистозные поражения почек включают два вида порока: медуллярная кистозная болезнь, «губчатая почка». Общим для этих двух видов ВПРМВС является локализация патологических изменений в мозговом слое почки. Порок формируется при нарушениях на стадии эмбриогенеза, когда в метанефрогенную бластему внедряются отростки метанефроса, имеющие кистозные расширения и выпячивания. Почечные канальцы, извитые клубочки, петля Генле при этом имеют нормальное строение. Врожденный порок развития «губчатая почка» - является наследственным, наблюдается преимущественно у лиц мужского пола и почти всегда носит двусторонний характер. Морфологическая суть порока заключается в наличии неравномерно расширенных канальцев, по ходу которых определяются выпячивания, мелкие кисты. Клинические проявления «губчатой почки» могут быть как проявления пиелонефрита, гломерулонефрита, артериальной гипертензии. Эхографически почка имеет нормальные размеры, хорошо дифференцируется ЧЛК. В проекции почечных пирамид визуализируются мелкие, единичные кисты размером от 2 до 7 мм. Также при «губчатой почке» в медуллярном слое могут определяться гиперэхогенные образования небольших размеров (до 3 мм), которые являются результатом осложнения, характерного для «губчатой почки» - это конкременты в просвете расширенных собирательных трубочек. В ряде случаев почечные пирамиды имеют вид эхоплотных округлых образований без акустической тени, что обусловлено формированием в просвете расширенных собирательных трубочек «мягких» конкрементов, состоящих в основном из мукополисахаридов. Больные с «губчатой почкой» требуют динамического наблюдения и профилактики возможных осложнений. Прогноз при «губчатой почке» благоприятный. Более тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом характеризуется медуллярная кистозная болезнь. В настоящее время различают семейный ювенильный нефронофтиз

Фанкони и медуллярную кистозную болезнь, наследуемую по аутосомно-доминантному типу. Оба заболевания характеризуются ранними клиническими проявлениями (полиурия, анемия, азотемия), с быстрым развитием почечной недостаточности и гибелью больных. В отличие от «губчатой почки» собирательные канальцы поражены в меньшей степени, однако мелкие кисты присутствуют в корковом и мозговом веществе. Эхографически при медуллярной кистозной болезни отмечается симметричное уменьшение почек в размерах, контур почки четкий, но неровный. Паренхима истончена, эхогенность ее повышена, при этом ЧЛС слабо дифференцируется.

Медуллярные кистозные поражения почек:

- «губчатая почка»
- Медуллярная кистозная болезнь

«Губчатая почка»:

- Почка нормальных размеров
- Единичные мелкие (2-7 мм) кисты в проекции пирамид
- Микрокальцинаты и «мягкие» камни в проекции пирамид
- Возможны клинические проявления

Медуллярная кистозная болезнь:

- Изменения неспецифичны
- Размеры почек симметрично уменьшены
- Чашечно-лоханочная система плохо дифференцируется
- Паренхима истончена
- Эхогенность кортикального слоя повышена
- Характерны клинико-функциональные нарушения

Пороки развития структурных компонентов почечной паренхимы (клубочков и канальцев)

В данную группу пороков развития почек входят «врожденные гломерулопатии». Нарушения морфогенеза формируются в момент закладки капсулы и почечных клубочков. Наиболее частым клиническим проявлением наследственной гломерулопатии является макрогематурия. Ультразвуковая диагностика наследственной гломерулопатии затруднена, так как отсутствуют специфические эхографические признаки. При развитии хронической почечной недостаточности эхографически визуализируются склеротические изменения, соответствующие степени азотемии.

Достаточно большую группу составляют врожденные пороки почечных канальцев – тубулопатии. Эхографическая картина почек при врожденных тубулопатиях на доазотемической стадии не имеет специфических признаков. Возможно выявление при витамин-D-резистентном рахите в

паренхиме эхопозитивных включений с акустической тенью, уплотнение почечных пирамид с формированием эхопозитивных включений в проекции сосочков в сочетании со склеротическими изменениями (уменьшение размеров почек, неровностью контуров, истончением и уплотнением паренхимы. Сходные, но менее отчетливые изменения при ультразвуковом исследовании могут наблюдаться при наследственной уратурии и гипероксалатурии, при которых определяются мелкие эхопозитивные включения по периферии ЧЛК в виде ожерелья, а отдельные конкременты могут проникать в просвет чашек и вызывать почечную колику.

Врожденные дисплазии почечной паренхимы

Спорным является вопрос о дисплазиях почечной паренхимы, которые рассматривают как результат гистологических аномалий с признаками незавершенности дифференциации почечных структур в виде остановки на каком-либо этапе морфогенеза или продолжения, но в порочном направлении.

При завершённой порочной дифференцировке в результате нарушения морфогенеза в ткани почки появляются не свойственные ей структуры – фрагменты костной, хрящевой или эпидермоидной ткани. В ряде случаев, формируются дермоидные кисты, которые могут достигать больших размеров и сдавливать мочевыводящие пути. На эхограммах тератомы и дермоидные кисты визуализируются в виде округлых образований с ровными контурами, отчетливой капсулой и неоднородной внутренней структурой. К сожалению, нет патогномичных эхографических признаков, позволяющих провести дифференциальную диагностику между дермоидной кистой и опухолью почки. Поэтому, проявляя онконастороженность, необходимо продолжить обследование больного с впервые выявленным подобным образованием и рекомендовать динамическое УЗ – наблюдение.

В данную группу врожденных пороков развития почек можно включить и почечные ангиомиолипомы. Они выявляются в виде одиночных образований, локализованных в паренхиме почки, округлой формы, эхоплотных, без акустической тени, с гомогенной внутренней структурой (содержат гладко-мышечные волокна, жировые клетки, кровеносные сосуды). Ангиомиолипомы не сопровождаются клиническими проявлениями и не вызывают нарушения функции почек. Существует вероятность озлокачествления ангиомиолипом, поэтому больным рекомендуется динамическое наблюдение.

В случае, когда порочная дифференцировка метанефрогенной бластемы сохраняет способность к дальнейшему развитию, она приобретает черты экспансивного опухолевого роста. Аденомиосаркома почки происходит из зародышевой мезодермы и элементов метанефрогенной ткани, которые продолжают существовать и развиваться в почке. Поэтому к дисплазиям может быть отнесена опухоль Вильмса, которая наблюдается у детей первых

лет жизни. Эхографически опухоль Вильмса имеет вид солитарного образования в проекции нормально расположенной почки, имеет неровные и нечеткие контуры и гетерогенное строение за счет наличия зон кистозного перерождения и геморрагий, микрокальцификатов. Характеризуется ранним метастатическим поражением легких, печени, лимфатических узлов.

Класс III. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ВЗАИМОРАСПОЛОЖЕНИЯ ПОЧЕК

Пороки взаиморасположения почек обусловлены сращением метанефрогенных бластем до момента начала или на ранних этапах миграции из каудального конца зародыша (8-10 неделя эмбрионального развития). В силу этого нарушаются нормальные механизмы миграции и ротации сросшихся почек, т.е. можно говорить о сочетании порока взаиморасположения почек и их положения (дистопии). Выделяют симметричное и асимметричное сращение почек. При симметричном сращении происходит слияние почек либо полюсами (подковообразная почка), либо всей плоскостью соприкосновения (галетообразная почка). Эхографически заподозрить подковообразную почку можно при выявлении почек, расположенных ниже анатомической проекции, с несколько смещенными к срединной линии нижними полюсами. Достоверно проследить паренхиматозный перешеек сросшихся почек на эхограмме трудно, так как мешает газ в кишечнике. В случае, когда почки соединяет фиброзная перемычка, ее выявление при УЗИ затруднено, но визуализация сдавления нижней полой вены и изменение показателей кровотока в ней за счет компрессии перешейком подковообразной почки, возможно. Возможно ретрокавальное расположение перешейка подковообразной почки. Наиболее распространенным заболеванием подковообразной почки является гидронефроз, который развивается вследствие компрессии мочеточника перешейком. Комообразная почка всегда расположена ниже анатомической проекции, визуализируется в виде образования, лежащего впереди от позвоночника, с неровными контурами и трудно дифференцируемыми почечными структурами, часто симулирующего забрюшинное образование, опухоль яичника или кишечника. Встречается данный порок развития очень редко. Диагноз коммообразной почки необходимо верифицировать дополнительными методами (РКТ, МРТ).

Среди асимметричных сращений почек выделяют: L-образную, S-образную и I-образную почку – в зависимости от того, какую конфигурацию приобретают сросшиеся почки.

Класс IV. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ПОЛОЖЕНИЯ ПОЧЕК

Дистопия почек, согласно современной статистике, встречается в 0,13% вскрытий. Миграция почки начинается параллельно с гистогенезом на 8-10-ой неделе внутриутробного развития. Одновременно с миграцией происходит ротация почки вокруг вертикальной оси, которая завершается к моменту достижения органом поясничной области. Прекращение миграции на любом уровне сопровождается незавершенной ротацией и формированием соответствующей длины мочеточника. Иногда направление миграции почки носит патологический характер и в этом случае можно наблюдать гетеролатеральную дистопию, при которой ротация также будет незавершенной. Различают тазовую, подвздошную, поясничную и торакальную дистопии. Предположение о дистопии при УЗИ возникает тогда, когда отсутствует почка в месте анатомической проекции. В данной ситуации необходимо расширить зону обследования и осмотреть места возможной дистопии. Наполненный мочевой пузырь позволяет оценить органы малого таза. Топографо-анатомическое разделение на подвздошную и поясничную дистопии почек носит условный характер. В случае тазовой дистопии почка располагается ниже бифуркации аорты, которая служит четким анатомическим ориентиром, то при поясничной и подвздошной дистопии – выше бифуркации, что позволяет объединить их в одну группу. Размеры дистопированной почки нормальные, архитектоника не нарушена. В случае визуализации лоханки, последняя определяется по передней поверхности почки, что объясняется незавершенностью ротации. Торакальная дистопия почки – крайне редкий порок развития, при котором почка расположена внеплеврально, по задней поверхности грудной клетки. В литературе описано не более 100 случаев данной аномалии развития. Верифицирующим методом аномалии расположения почки рекомендуется ЭУГ, которая позволяет дифференцировать истинную дистопию от нефроптоза – при истинной дистопии почка имеет короткий мочеточник. Гетеролатеральная дистопия характеризуется смещением почки в сторону, противоположную стороне впадения ее мочеточника в мочевой пузырь.

Класс V. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЧАШЕЧНО-ЛОХАНОЧНОЙ СИСТЕМЫ И МОЧЕТОЧНИКОВ

Возможности ультразвуковой диагностики пороков развития ЧЛС следует считать ограниченными. Это обусловлено особенностями ультразвукового изображения почечного синуса, который состоит из совокупности элементов чашечно-лоханочной системы, артериальных, венозных, лимфатических сосудов и жировой ткани. Получая изображения в «серой шкале» невозможно объективно дифференцировать основные составляющие компоненты почечного синуса. Просвет сосуда в поперечном сечении и почечная чашечка представляют собой сходную анэхогенную структуру в проекции почечного синуса. ЦДК представляет определенную помощь в оценке структур почечного синуса и позволяет дифференцировать сосудистые структуры от элементов полостной системы.

Врожденные пороки развития чашечно-лоханочной системы:

- Порок краниального конца метанефрос (дивертикул чашек, парапельвикальная киста)
- Порок мышечной выстилки (врожденная атония, мегакаликоз, мегаполикаликоз)
- Аномалии развития сосудов (синдром нижней чашки, синдром Фраля)

Врожденные пороки развития чашечно-лоханочной системы

Среди пороков развития ЧЛС выделяют пороки развития краниального конца метанефроса (дивертикулы чашки, парапельвикальную кисту), пороки развития мышечной выстилки ЧЛС (врожденная атония ЧЛС, мегакаликоз, мегаполикаликоз), а также пороки, связанные с порочным развитием системы внутрипочечных сосудов, которые приводят к компрессии элементов ЧЛС (синдром Фраля, синдром нижней чашки). Дивертикул чашечки возникает при делении краниального протока метанефроса в том случае, когда будущая чашка не замыкается на мальпигиеву пирамиду. В результате этого возникает замкнутая полость округлой формы, имеющая сообщение с полостной системой посредством узкого хода. При отсутствии осложнений и сопутствующих заболеваний дивертикул чашечки не имеет клинических проявлений. В редких случаях могут отмечаться постоянные ноющие боли в поясничной области, микро- и макрогематурия. Заподозрить дивертикул чашечки при УЗИ почек можно при выявлении округлого анэхогенного образования в проекции ЧЛК. При этом необходимо провести тест для исключения уродинамической ретенции как причины возникновения данного образования. Для этого можно рекомендовать пробу с фурасемидом. Увеличение диаметра выявленного образования вследствие повышения клубочковой фильтрации рассматривают как свидетельство в пользу гилрокаликоза. Принадлежность образования к сосудистому руслу исключают с помощью ЦДК. Окончательное суждение о наличии дивертикула чашечки становится возможным после проведения ЭУГ, которая позволяет объективно оценить строение полостной системы почки.

О наличии у пациента парапельвикальной кисты думают при выявлении анэхогенного образования округлой формы в непосредственной близости от почечной лоханки. Парапельвикальная киста, согласно современным представлениям, является дефектом развития краниального конца метанефроса, когда формируется замкнутая полость вблизи почечной лоханки, не имеющая сообщения ни с ЧЛК, ни с собирательными трубочками, ни с лимфатическими сосудами. По этой причине парапельвикальная киста растет крайне медленно и никогда не достигает значительных размеров в отличие от кортикальных кист. Клиническое

значение парапельвикальная киста приобретает в том случае, если она начинает оказывать компрессионное воздействие на полостную систему почки.

Уродинамические ретенционные изменения могут стать причиной тянущих болей в поясничной области и пиелонефрита. При этом эхографическая картина будет характеризоваться появлением признаков нарушения уродинамики (увеличение просвета чашек), в месте анатомической проекции лоханки – два анэхогенных округлых образования. Провести дифференциацию между умеренно расширенной лоханкой и парапельвикальной кистой достаточно сложно. Лоханку можно идентифицировать, если удастся проследить места впадения чашек, что не всегда удастся технически. ЦДК позволяет исключить аневризматическое расширение почечной артерии в воротах почки. Верифицировать парапельвикальную кисту, выявленную при УЗИ, можно ЭУГ, при которой выявляют характерную деформацию ЧЛС.

Среди врожденных пороков развития мышечного слоя лоханки и чашек необходимо выделить врожденную атонию лоханки, а также мегаполикаликоз. Оба порока (особенно атония лоханки при двустороннем поражении почек) относятся к III клинико-функциональному типу и манифестируют в раннем возрасте, поскольку грубое нарушение уродинамики быстро приводит к развитию осложнений (хронического пиелонефрита) и затем к почечной недостаточности. Врожденную атонию лоханки и чашек необходимо дифференцировать с ретенционными и сосудистыми поражениями. Верифицировать диагноз необходимо при рентгенологическом исследовании.

Аномалии развития сосудистого русла почек с развитием компрессионного воздействия на элементы полостной системы включают синдром Фрейли (синдром верхней чашечки) и менее известный и менее распространенный синдром нижней чашечки. Суть порока заключается в порочном формировании артериальных почечных сосудов, которые приводят к сдавлению шеек верхней и нижней чашек с развитием ретенционных изменений в них. Уростаз в чашечке приводит к возникновению болей в поясничной области на пораженной стороне, микрогематурии и в последующем – развитию хронического пиелонефрита и вторичного камнеобразования. Эхографически выявляют округлое анэхогенное образование в верхней или нижней проекции почечного синуса. ЦДК позволяет оценить связь ретенционных изменений в почечных чашечках с особенностями сосудистого дерева почки. Верифицировать подозрения на возможный порок развития в виде синдрома Фрейли и синдрома нижней чашечки необходимо рентгенологическими методами. При УЗИ можно определить локализацию выявленных образований пороков развития верхней и нижней чашечки, оценить их связь с полостной системой, сосудистым руслом, определить состояние уродинамики.

Парапельвикальная киста:

- Медленный рост
- Развитие осложнений вследствие нарушения уродинамики
- Дифференцировать с расширенной лоханкой и аневризматически расширенной артерией
- Верификация – экскреторная урография, КТ и МРТ

Врожденные пороки пиело-уретерального сегмента

Среди пороков развития мочеточников выделяют две большие группы, в которые объединены пороки пиело-уретерального сегмента мочеточника и пороки собственно мочеточника. К первой группе относятся стриктура и клапан пиело-уретерального сегмента, высокое отхождение мочеточника, аномальный добавочный сосуд, приводящий к компрессии мочеточника, нейромышечная дисплазия данного отдела мочеточника. Все эти пороки формируются на одном и том же этапе эмбрионального развития, что и послужило основанием для их объединения в одну группу. Все эти пороки характеризуются гидронефротической трансформацией, которая может возникнуть уже в период внутриутробного развития. Эхографически выявляют признаки нарушения уродинамики различной степени выраженности.

Врожденные пороки развития мочеточников

Среди врожденных пороков развития мочеточников, наличие которых можно предположить при УЗИ, выделяют атонию, ахалазию, а также пороки, связанные с компрессией мочеточника (ретрокавальный мочеточник, мочеточник, ущемленный овариальной веной). Эхографически при этих пороках визуализируется расширенный мочеточник либо на всем протяжении, либо выше места компрессии. В почке может определяться различной степени выраженности гидронефротическая трансформация, которая уточняется рентгенологическим методом. Начальная стадия порока мочеточников характеризуется расширением лоханки и указывает на полную обратимость изменений, поскольку функция почечной паренхимы сохранена. Терминальная стадия гидронефроза отражает полную утрату функции почки. По мере прогрессирования процесса полостная система постепенно расширяется, приобретая вид анэхогенного овального образования с ровным контуром, по периферии которого определяется истонченная почечная паренхима. В терминальной стадии гидронефротической трансформации паренхима почки не визуализируется. В этой стадии гидронефротическая почка приобретает черты, сходные с кистозными поражениями.

Врожденные пороки развития мочеточниково-пузырного соустья

К врожденным порокам развития мочеточниково-пузырного соустья относятся врожденные пузырно-мочеточниковые рефлюксы (ПМР) и врожденные уретероцеле. Одной из причин врожденного ПМР является

укорочение интрамурального отдела мочеточника. Достоверными эхографическими признаками ПМР считают расширение полостной системы сразу после мочеиспускания. УЗИ позволяет оценить состояние пузырно-мочеточникового соустья, локализацию устьев мочеточников, состояние подслизистого и интрамурального отделов мочеточников.

УЗИ мочевого пузыря необходимо проводить при объеме мочи в нем около 200-300 мл, необходимый для оценки ПМР. Выявление атипично расположенного устья позволяет предположить несостоятельность антирефлюксной функции. При умеренной выраженности ПМР на УЗИ определяется небольшое периодическое расширение нижнего отдела мочеточника, связанного с его объемной перегрузкой. По мере прогрессирования ПМР и при увеличении регургитирующего объема мочи из мочевого пузыря просвет мочеточника начинает зиять, отмечается стойкая дилатация. При врожденном уретероцеле в силу недоразвития мышечного аппарата интрамурального и околопузырного отделов мочеточника происходит смещение этих участков мочеточников в мочевой пузырь с образованием на конце мочеточника кистовидного расширения. Диагностика ПМР не вызывает затруднения: в полости мочевого пузыря в месте проекции устья мочеточника определяется округлой формы образование высокой плотности, однородной структуры. В момент поступления струи мочи из устья мочеточника можно наблюдать турбулентное движение жидкости, которое особенно хорошо визуализируется в режиме ЦДК. Возможно развитие уродинамических нарушений верхних мочевыводящих путей.

Рекомендуемая литература

Основная:

1. Врожденные пороки развития. Пренатальная диагностика и тактика. Под редакцией М.В. Медведева, М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000.С. 121-143.
2. Ультразвуковая анатомия здорового ребенка. Под редакцией И.В. Дворяковского, М.: ООО «Фирма Стром», 2009.С.217-261.

Дополнительная:

1. Допплерографическая оценка состояния уродинамики при обструктивных уропатиях у детей: Автореф. Дис. к.м.н.- 2001.С.24.
2. Детская ультразвуковая диагностика. Под общей редакцией М.И. Пыкова, К.В. Ватолина, М.: Видар-М, 2001.С.393-411.
3. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности. Под редакцией М.В. Медведева, М.: «Реальное время», 2000.С.103.
4. Ультразвуковая диагностика в неотложной детской практике. Под редакцией А.Ю. Васильева, М.: Геотар-Медиа», 2010.С.378-627.

Использованная литература:

1. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Под редакцией В.В. Митькова, М.В. Медведева. М.: Видар, 2003.С.175.
2. Диагностический ультразвук. Под редакцией А.В.Зубарева, «Реальное время»,1999.С.50-75.
3. Клиническая ультразвуковая диагностика. Под редакцией А.Н. Щупакова, А.М. Литвякова. Учебное пособие.-Мн.:Книжный дом,2004.С.290-309.
4. Ультразвуковая диагностика в детской практике. Под редакцией А.Ю.Васильева, Е.Б.Ольховой.М.: «Геотар-Медиа»,2007.С.131-152.
5. Ультразвуковая диагностика болезней новорожденных. Под редакцией Г.Г. Шанько.М.:Минск,2001.С.53-59.

Список сокращений

УЗИ – ультразвуковое исследование

ВПРМВС – врожденные пороки развития мочевыделительной системы

РКТ – рентгеновская компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ЭУГ – экскреторная урография

РИС – радиоизотопная скintiграфия

ЧЛК – чашечно-лоханочный комплекс

ЧЛС – чашечно-лоханочная система

РИИ – радиоизотопные исследования

Оглавление

Этапы морфогенеза почек и мочевыводящих путей.....	5
Классификация врожденных пороков развития.....	7
Класс I. Врожденные пороки количества почек.....	9
Аплазия (агенезия) почки.....	9
Удвоение почки.....	10
Третья и добавочная почка.....	11
Класс II. Врожденные пороки развития структуры почек.....	12
Общее недоразвитие почки.....	12
Врожденная гиперплазия почки.....	13
Кортикальные кистозные изменения почек.....	14
Медуллярные кистозные поражения почек.....	17
Пороки развития структурных компонентов почечной паренхимы (клубочков и канальцев).....	18
Врожденные дисплазии почечной паренхимы.....	19
Класс III. Врожденные пороки взаиморасположения почек.....	20
Класс IV. Врожденные пороки положения почек.....	20
Класс V. Врожденные пороки развития чашечно-лоханочной системы и мочеточников.....	21
Врожденные пороки развития чашечно-лоханочной системы.....	22
Врожденные пороки пиело-уретерального сегмента.....	23
Врожденные пороки развития мочеточников.....	24
Врожденные пороки развития мочеточниково-пузырного соустья..	24

Литература.....	25
Список сокращений.....	26

ПЕРЕЧЕНЬ ОБУЧАЮЩИХ ЗАДАНИЙ

1. Тактика при двустороннем мультикистозе почек плода ?
 - а. УЗИ в динамике
 - б. пролонгирование беременности после кордоцентеза
 - в. амниоперфузия
 - г. прерывание беременностиПравильный: г.
2. Тактика при одностороннем мультикистозе почек плода ?
 - а. прерывание беременности
 - б. пролонгирование беременности
 - в. кариотипированиеПравильный: б.
3. УЗ-картина мультикистоза почек плода характеризуется:
 - а. визуализацией множества мелких кист (1-2 мм) в пирамидках
 - б. визуализацией множества кист в пирамидках от 8 до 25 мм
 - в. визуализацией единичных кист в паренхимеПравильный: б.
4. УЗ-картина поликистоза почек характеризуется ?
 - а. визуализацией множества кист в пирамидках от 8 до 25 мм
 - б. визуализацией множества мелких кист (1-2 мм) в пирамидках
 - в. визуализацией единичных кист в паренхимеПравильный: б.
5. У новорожденных детей выявляется мультикистоз почек ?
 - а. двусторонний
 - б. двустороннийПравильный: б.
6. В норме мочеточники у плода-новорожденного визуализируются в виде
 - а. линейных гиперэхогенных образований
 - б. линейных анэхогенных образований
 - в. не визуализируютсяПравильный: в.
7. Мегауретер сочетается с:

- а. поликистозом почки
- б. мультикистозом почки
- в. гипоплазией почки
- г. гидронефрозом почки

Правильный: г.

8. Основным критерий, используемый для дифференциальной диагностики мультикистоза почек от обструкции мочеточниково-лоханочного соединения ?

- а. количество кистозных образований
- б. визуализация паренхимы почек
- в. уменьшение размеров мочевого пузыря

Правильный: б.

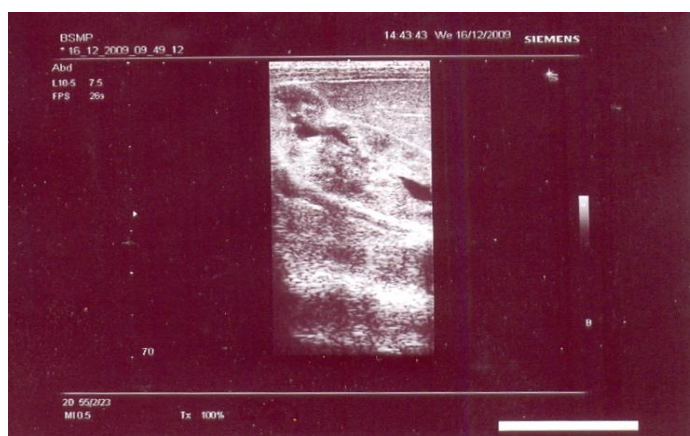
Задача №1 Какой орган изображен на эхограмме?

Ответ: почка



Задача №2 Какой врожденный порок развития почек изображен на эхограмме?

Ответ: удвоение почки



Задача №3 В каком режиме проводится УЗИ почек ? Что позволяет оценить данный режим ультразвукового исследования ?

Ответ: в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК), который позволяет оценить почечный кровоток

Ошибка! Недопустимый объект гиперссылки.