



УДК 616.61-007-053.1-091/-092-07-08

СТАРЕЦ Е.А., НИКИТИНА Н.А., КАЛАШНИКОВА Е.А., ГАЛИЧ С.Р., СОЧИНСКАЯ Т.В., СОЧИНСКИЙ А.В.
Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ВЗАИМОРАСПОЛОЖЕНИЯ И ПОВОРОТА ПОЧЕК: ЧАСТОТА, ЭТИОПАТОГЕНЕЗ, ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, КЛИНИКА, ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА

Резюме. В статье представлены литературные данные о частоте, этиопатогенезе, основных клинических проявлениях, динамике физического развития, современных методах пренатальной и постнатальной диагностики и лечения, а также о профилактике врожденных пороков взаиморасположения почек (дистопии почек по отношению друг к другу) — подковообразной почки.

Ключевые слова: аномалии почек, дистопия почек, подковообразная почка.

В эту группу заболеваний объединены дистопия почек по отношению к скелетным образованиям (торакальная, подвздошная, тазовая и поясничная дистопия, нефроптоз, неправильная ротация почки) и по отношению друг к другу (пороки взаиморасположения — перекрестная дистопия).

Дистопия (эктопия) почки — врожденная дислокация почки выше или ниже возможных крайних пределов. Возникает в результате незавершенности эмбриональной миграции почки или ее порочного направления.

Различают торакальную, поясничную, подвздошную и тазовую дистопию (рис. 1). Дистопированная почка уплощена, часто имеет дольчатый характер. Лоханка обычно имеет причудливую форму и лежит спереди, чашечки находятся медиально от лоханки и направлены к позвоночнику. Мочеточник отходит латерально или срединно от передней поверхности лоханки, а жировая капсула часто отсутствует. Дистопированная почка может иметь до 6 добавочных сосудов.

Дистопия может быть одно- или двусторонней, простой (гомолатеральной) или перекрестной (гетеролатеральной). При этом устья мочеточников расположены в обычных местах.

В МКБ-10 в разделе Q63 «Другие врожденные пороки развития почек» выделены: Q63.1 (частично сращенная и подковообразная почка) и Q63.2 (эктопическая почка, включающая врожденное смещение почки и неправильный поворот почки).

Частота односторонней дистопии почки, по данным аутопсии, составляет от 1 : 660 до 1 : 1000, в среднем 1 на 800 новорожденных, чаще встречается поясничная, преимущественно у мальчиков. Левая почка дистопирована чаще правой. Двусторонняя дистопия встречается редко. Частота перекрестной дистопии почки составляет от 1 на 10 000 до 1 на 12 000 новорожденных. По данным В.Н. Демидова и соавт., соотношение тазовой, подвздошной и поясничной дистопии почек составляет 1,7 : 1,4 : 1,0.

Этиология и патогенез. Порок является следствием нарушения нормального перемещения почки из таза вверх в поясничную область. Нарушение перемещения почки вверх может сопровождаться отсутствием ее ротации, вследствие чего ворота почки оказываются расположенными на ее наружной или передней поверхности.

Пренатальная диагностика. УЗ-поиск дистопированной почки осуществляют в случае отсутствия экотени почки в типичном месте (подозрение на агенезию почки). С этой целью проводится тщательное ультразвуковое обследование брюшной полости и таза внутриутробного ребенка.

Адрес для переписки с авторами:
Никитина Н.А.
E-mail: nnikitina_2015@mail.ua

© Старец Е.А., Никитина Н.А., Калашникова Е.А., Галич С.Р., Сочинская Т.В., Сочинский А.В., 2015
© «Здоровье ребенка», 2015
© Заславский А.Ю., 2015

Диагностика **тазової дистопії** сложна в зв'язі з розположенням почки в петлях кишечника. Дистопірованні почки чаще определяються як довгачаті, плоскі, овальної або шаровидної форми, зменшених розмірів. Судини дистопірованої почки численні, артерії відходять від аорти, від загальної підвздошної і підчревної артерій; має до 5–6 добавочних судин, кількість яких більше при більш низькому розположенні почки.

При **торакальній дистопії** почка візуалізується над діафрагмою і звичайно входить в склад діафрагмальної грижі; мочеточник при цьому удлинен, почечна артерія відходить від грудної частини аорти. Торакальна дистопія часто поєднується з секвестрацією легких.

При **поясничній дистопії** почка розположена нижче звичайного рівня. При занадто низькому розположенні почки, коли її нижній полюс визначається на рівні підвздошної кістки, почка приймає майже горизонтальне положення.

При **тазовій дистопії** почка розположена глибоко в малому тазу, знаходячись між прямою кишкою і сечовим міхуром у хлопчиків і між маткою і прямою кишкою у дівочок; вона, як правило, гіпоплазована, має овальну, округлу або неправильну форму. Продольна вісь почки часто перпендикулярна до осі тіла. Крайне

рідко зустрічається тазова дистопія єдиної почки.

Тактика ведення вагітності і родорозрешення при ізольованій формі не має особливостей. Здійснюється ретельний пошук поєднаних аномалій. Жінці рекомендується проведення постнатального нефрологічного обстеження дитини.

Сочетання з іншими пороками. Можливо поєднання тазової дистопії з поперековою або підвздошною дистопією контралатеральної почки.

Клініка. Дистопія почки може бути бессимптомною, але може проявлятися відчуттям тиску і болем у животі, попереку, дизуричними явищами, дисменореєю, а також симптомами здавлення оточуючих органів і нервових сплетень.

Дистопірована почка частіше (87,5 %) підвержена різним захворюванням (гідронефроз, пієлонефрит, мочекаменна хвороба і др.).

Поперекову дистопію необхідно диференціювати з опухлею і нефроптозом, підвздошну дистопію — з опухлею або кистою.

Рання неонатальна і постнатальна діагностика. При виявленні при пальпації щільного округлого утворення в животі проводять УЗ-дослідження, при якому визначають локалізацію, форму, розміри, структуру, будову дистопірованої почки. Діагностично цінними є екскреторна урографія, радіоізотопна скінтиграфія, ангіографія (рис. 2, 3). Від нефроптоза дистопія почки відрізняється стійким аномальним положенням, кровопостачанням, коротким мочеточником, фіксацією і порушенням ротации.

Лікування. При відсутності клінічних проявів дистопія почки в лікуванні не потребує. Лікування дистопірованої почки ведуть за звичайними схемами. Нефункціонуючу дистопіровану почку при наявності другої здорової звичайно видаляють. Можлива коригувальна операція по підняттю і фіксації почки з метою відновлення уродинаміки.

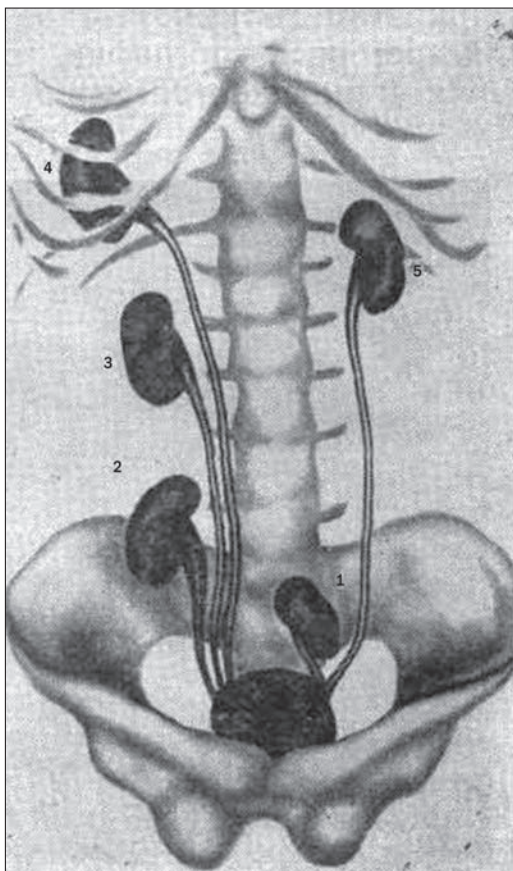


Рисунок 1. Аномалії розположення почек:
1 — тазова дистопія; 2 — підвздошня; 3 — пояснична; 4 — внутрігрудна; 5 — нормальне розположення (схема)



Рисунок 2. Тазова дистопія. Екскреторна урограма

Прогноз. Чаше благоприятний.

Профілактика направлена на предотвращение воздействия тератогенных факторов с 16-го по 70-й день гестации.

К порокам взаиморасположения (дистопия почек по отношению друг к другу) относятся различные формы сращения противоположных почек. Сращение почек возникает в результате ненормального слияния парных метанефрогенных бластем, которое происходит на ранних этапах их дифференциации. В дальнейшем весь путь эмбриофетальной миграции (перемещение в поясничную область и ротацию) почки прodelьвают уже в сросшемся состоянии.

При недостаточном повороте почек лоханки обращены кпереди, при чрезмерном — кзади.

Форма сращенных почек разнообразна: подковообразная, L-, S-, I-, H-образная, бесформенная и галетообразная (рис. 4).



Рисунок 3. Тазовая дистопия (аортограмма)

Подковообразная почка

Согласно МКБ 10 в рубрике Q63 «Другие врожденные пороки» развития почки выделяется Q63.1 «Дольковая, сращенная и подковообразная почка».

Частота. Наиболее часто (90 %) встречается подковообразная почка: от 1 случая на 335 вскрытий до 1 на 1800. Соотношение встречаемости у плодов мужского и женского пола определяется как 2 : 1.

Этиология и патогенез. Б.Я. Резник с соавт. (1994) указывают на хромосомные aberrации при этом пороке: трисомии 8, 18 и 6p. Первое описание подковообразной почки принадлежит Беранжери де Капри (1522).

Подковообразная почка образуется вследствие сращения обеих почек своими верхними или нижними (в 90 % случаев) полюсами (рис. 5).

Подковообразная почка помещается на средней линии тела впереди позвоночника и брюшных сосудов (аорты и полых вены) ниже уровня нормального расположения почек. Место соединения почек, перешеек, в 15 % случаев представляет собой соединительнотканное образование, в остальных — паренхиматозное. Каждая половина подковообразной почки имеет все признаки дистопии.

Пренатальная диагностика основана на выявлении подковообразной формы почки при УЗИ. Наибо-

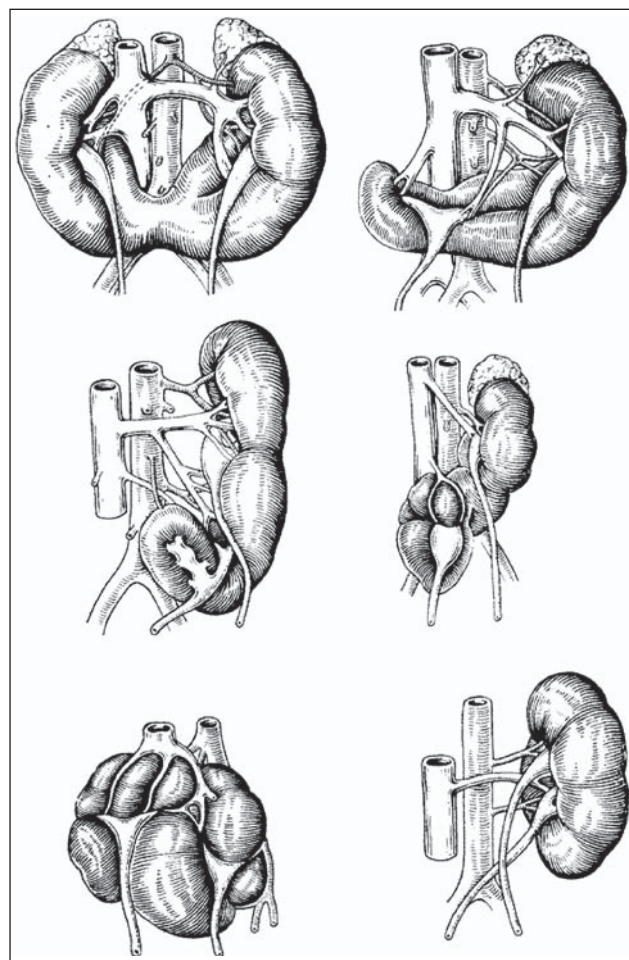


Рисунок 4. Схема пороков развития почек по М. Бределю

лее ранний срок ультразвуковой диагностики (УЗД) порока описан В.Н. Демидовым — 15 недель и 2 дня беременности, однако чаще всего подковообразную почку удается диагностировать в 24 недели. При этом визуализируется два верхних полюса почек и их общая нижняя часть. Порок часто сочетается с дисплазией и дистопией почек. Подковообразная почка нередко локализуется ниже обычного месторасположения почек, поэтому при УЗИ почечные ямки выглядят пустыми, но сохраняется нормальное количество околоплодных вод и изображение мочевого пузыря.

Пренатальная диагностика указанного порока затруднена, что объясняют двумя основными причинами — небольшим размером перешейка и его малым акустическим отличием от смежных органов. Кроме того, порок часто сочетается с более грубыми аномалиями развития. Так, в исследованиях С. Isaksen и соавт. ни в одном из 15 случаев подковообразной почки пренатальный диагноз не был установлен, а все беременности были прерваны из-за множественных пороков развития. Исключения составляют только случаи сочетания подковообразной почки с другими пороками мочевыводящей системы. Например, при сочетании подковообразной почки и мультикистоза пренатальная диагностика значительно облегчается за счет диагностики мультикистоза, что позволяет диагностировать порок уже в начале II триместра.

Тактика ведения беременности и родоразрешения. Наличие подковообразной почки в изолированном варианте не влияет на тактику ведения беременности и родоразрешение. При обнаружении мультикистоза подковообразной почки до 22 недель беременности показано прерывание беременности по медицинским показаниям в связи с летальностью этого вида порока, а в случаях доношивания беременности оперативное родоразрешение в интересах плода не осуществляют.

Сочетание с другими пороками. Среди сочетанной патологии при подковообразной почке наиболее часто отмечаются другие пороки мочеполовой системы (удвоение мочеточников, их обструкция, рефлюкс, мультикистозная дисплазия почек, гипоспадия, не-

опущение яичек, двурогая матка), а также множественные врожденные пороки и различные синдромы (Эдвардса, Арнольда — Киари, Тернера, Кабуки). Дополнительно могут выявляться пороки сердца, лица, скелета, омфалоцеле, неиммунная водянка и другие.

Клиника. Подковообразная почка может проявлять себя в раннем возрасте болями в животе, чаще в околопупочной области. Могут быть симптомы со стороны пищеварительной системы, дизурические и диспептические явления. В дальнейшем развивается астенизация, неврастения, истерия. При пальпации живота в мезогастральной области определяется гладкая, плотная, малоподвижная опухоль, усиленная пульсация аорты. В старшем возрасте может формироваться венозный стаз нижних конечностей и тазовых органов, а также гипертрофия стенки левого желудочка сердца.

Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика. Лабораторная диагностика выявляет микрогематурию и протеинурию. Диагноз подковообразной почки подтверждается ультразвуковой эхотомоскопией, экскреторной урографией и почечной ангиографией (рис. 6–8).

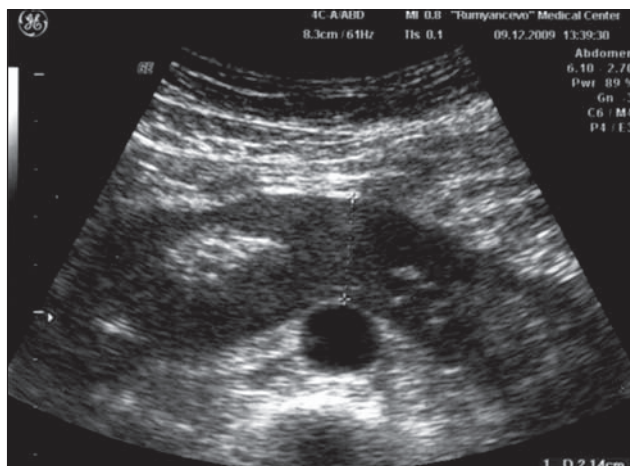


Рисунок 6. Подковообразная почка. Трансабдоминальное УЗИ, поперечный срез

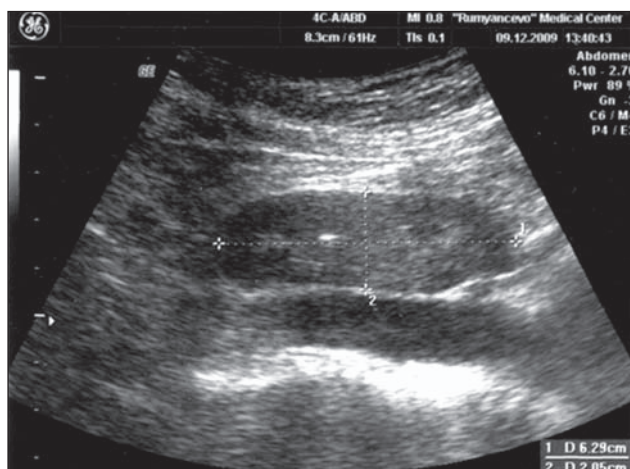


Рисунок 7. Подковообразная почка. Трансабдоминальное УЗИ, продольный срез через перешеек



Рисунок 5. Подковообразная почка (анатомический препарат)

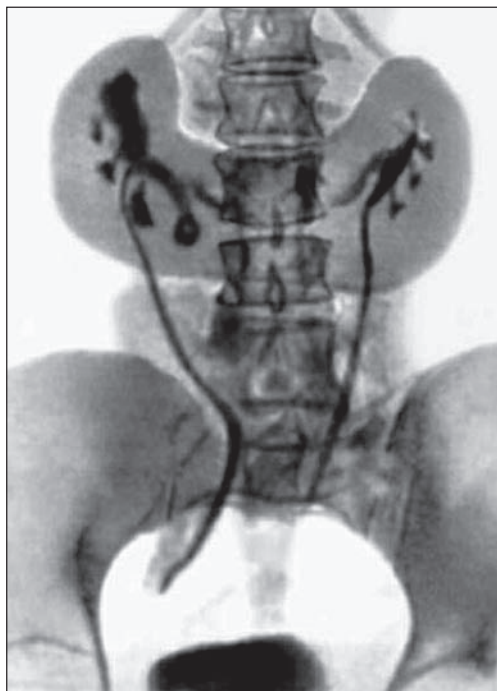


Рисунок 8. Подковообразная почка. Экскреторная урограмма

Лечение. Не пораженная патологическим процессом и не причиняющая боли подковообразная почка не требует лечения. Если доказано, что причиной боли в животе является давление перешейка на нервные сплетения, показана операция рассечения перешейка.

При наличии опухоли или гидронефроза одной половины аномальной почки показана геминефрэктомия, при камнях — пиелотомия.

Прогноз. Благоприятный при сохранной функции почки. В редких наблюдениях изолированных подковообразных почек постнатально проводится хирургическое реконструктивное лечение. У этих детей отмечается повышенный риск постнатального развития опухолей мочевыделительной системы, в том числе опухоли Вильмса.

Профилактика. Предотвращение воздействия тератогенных факторов в период с 16-го по 70-й день,

преимущественно на 30-й день гестации. С учетом возможного наследственного генеза порока — родовая диагностика у беременных с отягощенным нефрологическим анамнезом.

Список литературы

1. Богатирьова Р.В. Міжрегіональна програма пренатального генетичного моніторингу природжених вад розвитку «Реплікація» // ПАГ. — 1998. — № 5. — С. 60-62.
2. Врожденные пороки развития: Практик. руководство / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич, Е.Л. Холодкова, Н.А. Никитина, Е.А. Калашникова. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.
3. Гельдт В.Г., Кузовлева Г.И. Диагностика пороков мочевыделительной системы у новорожденных и грудных детей // Пед. — 2006. — № 1. — С. 87-94.
4. Калмин О.В., Калмина О.А. Аннотированный перечень аномалий развития органов и частей тела человека: Учебно-методическое пособие. — Пенза: Изд. ПГУ, 2000. — 192 с.
5. Лазюк Г.И. Этиология и патогенез врожденных пороков развития // Тератология человека: Рук-во для врачей / Под ред. Г.И. Лазюка. — М.: Медицина, 1991. — С. 18-46.
6. Майборода Т.А. Пренатальна діагностика вроджених вад розвитку плода // Ультразвукова перинатальна діагностика. — 2000. — № 13. — С. 87-93.
7. Минков И.П. Мониторинг врожденных пороков развития: Их пренатальная диагностика, роль в патологии у детей и пути профилактики // Перинатология та педіатрія. — 2000. — № 1. — С. 8-14.
8. Рудень В.В. Удосконалення системи первинної профілактики природжених вад розвитку людини через механізм використання психології її споживача просвітньої інформації // Вісн. наук. досл. — 2000. — № 4. — С. 4-6.
9. Рудень В.В. Модель управління системою інформаційно-просвітнього забезпечення населення основами медико-генетичних знань з питань попередження виникнення та розвитку природжених вад // Ліки України. — 2000. — № 2 (43). — С. 17-20.
10. Рудень В.В. Профілактика природжених вад розвитку. — Львів: Ліга-Прес, 2002. — 228 с.
11. Сорокман Т.В., Швигар Л.В. Генетичний моніторинг. Частина І. Проблеми епідеміології уроджених вад розвитку // Здоровье ребенка. — 2007. — № 3 (6). — С. 109-111.
12. Шадлун Д.Р. Шляхи зниження перинатальної смертності на сучасному стані // ПАГ. — 2000. — № 1. — С. 108-110.
13. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. Пренатальна діагностика вроджених пороков розвитку плода: Пер. с англ. — М.: Медицина, 1997. — 448 с.
14. www.androlog.net
15. www.androlog-urolog.ru
16. www.medsys.ru
17. www.professornikolaev.ru

Получено 03.11.15 ■

Старець О.О., Нікітіна Н.О., Калашнікова К.А., Галіч С.Р., Сочинська Т.В., Сочинський А.В.
Одеський національний медичний університет,
кафедра пропедевтики педіатрії

УРОДЖЕНІ АНОМАЛІЇ ВЗАЄМОРОЗТАШУВАННЯ І ПОВОРОТА НИРОК: ЧАСТОТА, ЕТІОПАТОГЕНЕЗ, ПРЕНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА, КЛІНІКА, ФІЗИЧНИЙ РОЗВИТОК, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОФІЛАКТИКА

Резюме. У статті представлені літературні дані щодо частоти, етіопатогенезу, основних клінічних проявів, динаміки фізичного розвитку, сучасних методів пренатальної і постнатальної діагностики й лікування, а також профілактики уроджених аномалій взаєморозташування нирок (дистопія нирок відносно одна одної) — підковоподібної нирки.

Ключові слова: аномалії нирок, дистопія нирок, підковоподібна нирка.

Starets O.O., Nikitina N.O., Kalashnikova K.A., Halich S.R., Sochyńska T.V., Sochyński A.V.
Odessa National Medical University, Department
of Propedeutics of Pediatrics, Odessa, Ukraine

CONGENITAL ANOMALIES OF KIDNEY POSITION AND ROTATION: THE PREVALENCE, ETIOPATHOGENESIS, PRENATAL DIAGNOSIS, CLINICAL PICTURE, PHYSICAL DEVELOPMENT, DIAGNOSIS, TREATMENT AND PREVENTION

Summary. The article presents the literature data on the prevalence, etiopathogenesis, main clinical manifestations, the dynamics of physical development, modern methods of prenatal and postnatal diagnosis and treatment, as well as prevention of congenital anomalies of kidney position (dystopia of kidneys in relation to each other) — horseshoe kidney.

Key words: kidney abnormalities, kidney dystopia, horseshoe kidney.