

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тюменский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)

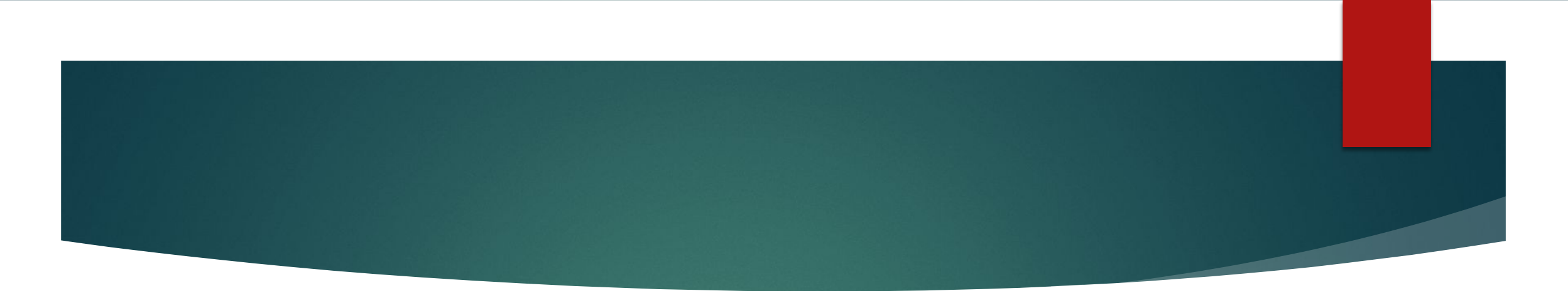
Кафедра биологии – теоретическая

МАР и ВПР мочевыводящей системы

МАР И ВПР МОЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

ВЫПОЛНИЛА: КУРТЯНИК АНГЕЛИНА НИКОЛАЕВНА,
СТУДЕНКА 212 ГРУППЫ ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА
ПРОВЕРИЛА: БАЯНОВА АННА ЕВГЕНЬЕВНА,

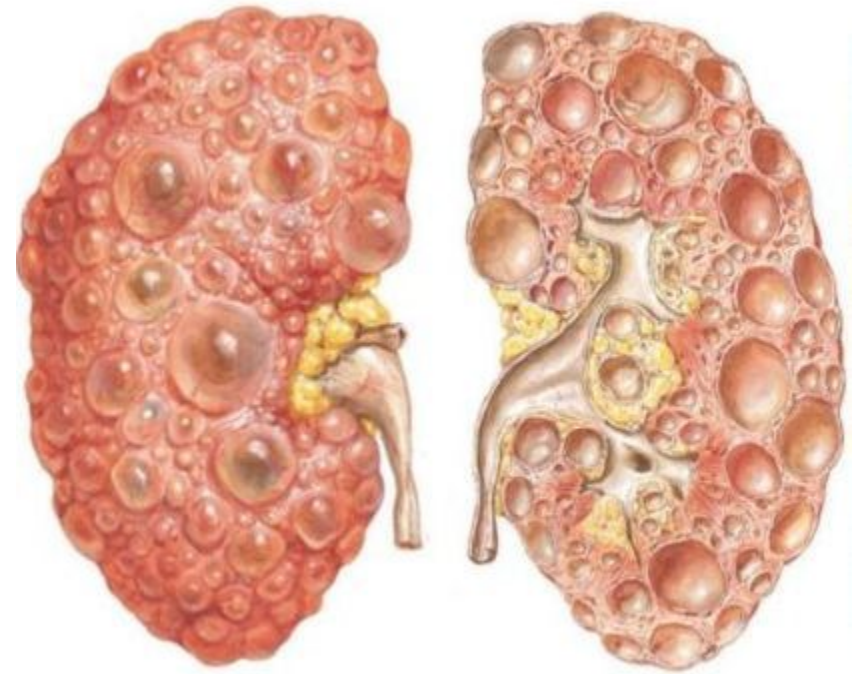
ПРЕПОДАВАТЕЛЬ

- 
- ▶ Среди всего разнообразия врожденных пороков развития аномалии почек и мочевыводящих путей являются ведущими и составляют до 20-50% всех выявляемых пороков развития плода. Обычно они выявляются на скрининговом УЗИ, проводимом в сроки 18-20 неделю беременности. Ежегодно в России около 1000 детей до 18 лет признаются инвалидами вследствие заболеваний мочеполовой системы. Значительный вклад в формирование инвалидности вносят врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей, которые, в частности, являются основной причиной почечной недостаточности.
 - ▶ Врожденные пороки развития почек и мочевых путей включают различные структурные и функциональные аномалии, от незначительных нарушений почечной уродинамики до заболеваний, несовместимых с жизнью.

Аномалии почек и мочевыводящих путей	Частота встречаемости у новорожденных
Агенезия почек	Односторонняя - 1:1000. Двусторонняя - 1:30 000-50 000
Гипоплазия почек	1:400
Мультикистозная трансформация почек	1:2500-1:5000
Поликистозная болезнь почек	Аутосомно-рецессивная форма - 1:4000. Аутосомно-доминантная форма - 1:10 000
Одиночная киста почки	1,6:1000
Удвоение почки и мочеточников	0,75-4:100 новорожденных
Эктопия почки	1:400-500
Подковообразная почка	0,4-1,6:10 000
Мегауретер	6-10:100 всех врожденных пороков развития мочевыводящей системы
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс	16,2:100 новорожденных с пренатальным гидронефрозом
Обструкция на уровне пиелоуретрального и пузырно-мочеточникового сегментов	1:500-1500
Пиелозктазия почки	1:1500
Гидронефротическая трансформация почки	1:1000
Клапан задней уретры	3:10 000
Уретроцеле	1-25:1000
Экстрофия мочевого пузыря	3,3-5,0:100 000

Поликистозная болезнь почек инфантильного типа

- ▶ Двустороннее симметричное увеличение почек вследствие замещения паренхимы вторично расширенными собирательными канальцами без пролиферации соединительной ткани. Заболевание встречается с частотой 2:110 000 новорожденных и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Основу его составляет первичный дефект собирательных протоков.
- ▶ Сочетанные аномалии встречаются редко.



- ▶ **Диагностика:** при ультразвуковом исследовании обнаруживаются двустороннее увеличения почек на фоне маловодия и отсутствие эхотени мочевого пузыря. Типичная гиперэхогенность почек сопровождается повышенной звукопроводимостью вследствие множественных микроскопических кистозных структур в почечной паренхиме.

Прогноз неблагоприятен. Смерть новорожденных наступает от почечной недостаточности.

Акушерская тактика: прерывание беременности в любом сроке.

Гидронефроз

- ▶ Гидронефроз является результатом обструкции мочевыводящих путей в месте соединения почечной лоханки и мочеточника. Частота его не установлена, так как аномалия представляет спорадический феномен.
- ▶ После рождения в 5 раз чаще диагностируется у лиц мужского пола.
- ▶ Обструкцию лоханочно-мочеточникового соустья диагностируют с помощью эхографии, основываясь на обнаружении расширения почечной лоханки.
При одностороннем процессе прогноз благоприятный. Акушерская тактика зависит от времени обнаружения патологического процесса и степени нарушения функции почек.

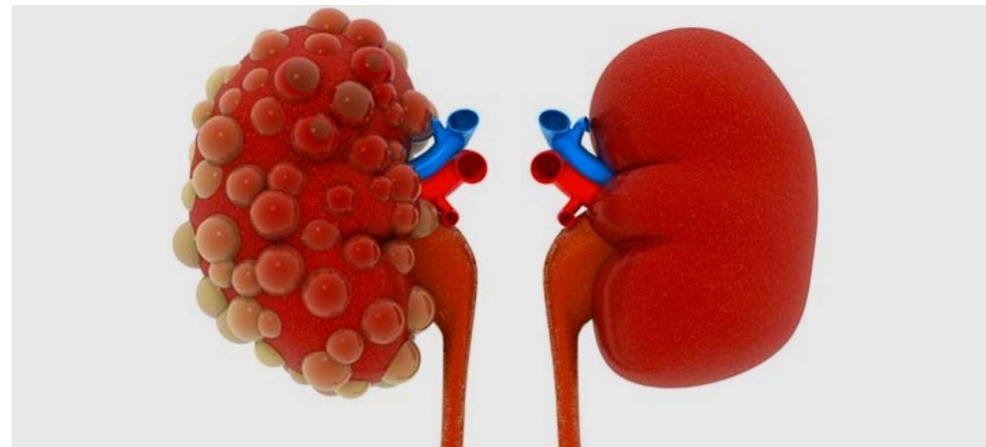
Мультикистоз

- ▶ Врожденная почечная аномалия, проявляющаяся кистозным перерождением почечной паренхимы вследствие первичного расширения почечных канальцев. Процесс может носить двусторонний, односторонний и сегментарный характер. Прогноз: двусторонний процесс, в большинстве наблюдений, приводит к летальному исходу.
Акушерская тактика: при двустороннем процессе, диагностированном в ранние сроки беременности, рекомендуется прерывание беременности; односторонний процесс при нормальном кариотипе и без сочетанных аномалий не влияет на акушерскую тактику.

Поликистозная болезнь почек взрослого типа

- ▶ Характеризуется замещением паренхимы почки многочисленными кистами разных размеров, которые образуются вследствие расширения собирательных канальцев и других канальцевых сегментов нефрона. Кисты сосуществуют с интактной почечной тканью. Почки поражены с двух сторон и увеличены, но односторонний процесс может быть первым проявлением заболевания. Клинически поликистоз взрослого типа сочетается с кистозными изменениями печени, поджелудочной железы, селезенки, легких, яичников и придатков яичек.
- ▶ Этиология неизвестна. Тип наследования обуславливает 50% риск развития болезни. Ее генетический фокус расположен в 16 паре хромосом. Частота: один из 1000 человек носит мутантный ген.

- ▶ Прогноз: поликистоз почек относится к хроническим заболеваниям, первые симптомы его могут появиться в любом возрасте. Средний возраст начала клинических проявлений (боли в поясничной области, увеличение почек, почечная недостаточность и уремия) — 35 лет. Гипертензия регистрируется у 50—70% больных.



Факторы риска развития врожденных пороков развития почек и мочевыводящих путей

- ▶ Предшествующие исследования показали связь заболеваний с различными материнскими факторами, включающими уже существующий или гестационный сахарный диабет; острые респираторные инфекции в течение беременности, протекающие с фебрилитетом; пожилой возраст матери; почечные заболевания матери; принимаемые во время беременности лекарственные препараты, в особенности нестероидные противовоспалительные и ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента.

Диагностика

Нормальные уровни сывороточного цистатина С у человека обусловлены непрерывной скоростью его синтеза и постоянной скоростью его элиминации из организма преимущественно почками.

Уровень цистатина С повышается либо при патологии, обусловленной увеличением его синтеза, либо при снижении его выведения.

Возраст	Цистатин С, мг/л	
	мужчины	женщины
0-1 мес	1,49-2,85	1,49-2,85
1-5 мес	1,01-1,92	1,01-1,92
5-12 мес	0,75-1,53	0,75-1,53
1-2 года	0,77-1,85	0,60-1,20
2-19 лет	0,62-1,11	0,62-1,11
19-50 лет	0,5-1,2	0,5-1,2

Литература

- ▶ Гарманова Т.Н. Генетические причины врожденных заболеваний почек и верхних мочевыводящих путей. // Экспер. и клин. урология. 2016. № 2. С. 118-124.
- ▶ Меновщикова Л.Б., Шадеркина В.А., Гарманова Т.Н., Бондаренко С.Г. и др. Клинические рекомендации по детской урологии-андрологии. М. : Уромедиа, 2017. 68 с.
- ▶ Эрман М.В., Балацкий С.Ю. Врожденные аномалии развития почек у детей. СПб. : ИнформМед, 2015. С. 148-164.
- ▶ Хаматханова Е.М., Кучеров Ю.И., Фролова О.Г., Дегтярев Д.Н. и др. Пути совершенствования качества медицинской помощи при врожденных пороках развития // Акуш. и гин. 2011. № 4. С. 79-84.