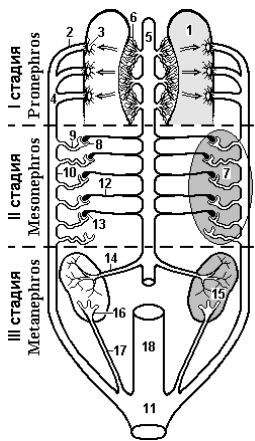


ЭМБРИОГЕНЕЗ

В процессе онтогенеза и филогенеза органы мочевого выделения проходят три стадии развития: пронефрос, мезонефрос и метанефрос.

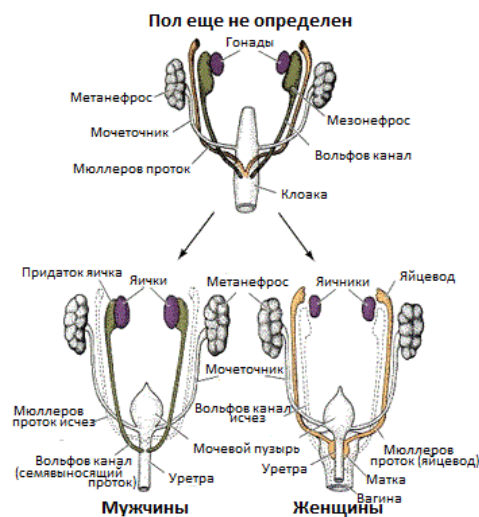


Пронефрос (предпочка) является онтогенетическим остатком выделительной системы низших позвоночных. Это парное рудиментарное образование, не функционирующее у человека, развивается из 8-10 передних нефротомов (сегментных ножек) тела зародыша. Предпочка человека не имеет клубочков, её канальцы не связаны ни с кровеносной системой, ни с целомом (полостью тела). На 4-й неделе эмбрионального развития (длина эмбриона - менее 6 мм) пронефрос редуцируется полностью.

Ещё до его полной редукции, на 3-4-й неделе эмбриогенеза, закладывается мезонефрос (первичная почка). Поскольку мезонефрос развивается из туловищных нефротомов, его называют также туловищной почкой. Это образование, расположенное каудальнее пронефроса, уже имеет функционирующие клубочки с короткими канальцами, которые соединяются с парными мезонефральными (или вольфовыми) протоками, растущими в каудальном направлении, достигая клоаки. Кроме этого, развивается второй (пара-нефральный) парный мюллеров проток, соединяющий брюшную полость с уrogenитальным синусом.

Первичная почка человека наиболее активно функционирует примерно с 4-й по 8-ю неделю эмбрионального развития. Начиная с 3-го месяца гестации наблюдается постепенная регрессия первичной почки с дегенеративными изменениями канальцев. Лишь с 5-го месяца эмбрионального развития первичная почка редуцируется полностью. В дальнейшем в мочевую систему встраивается только мочеточниковый зачаток - производное вольфова протока.

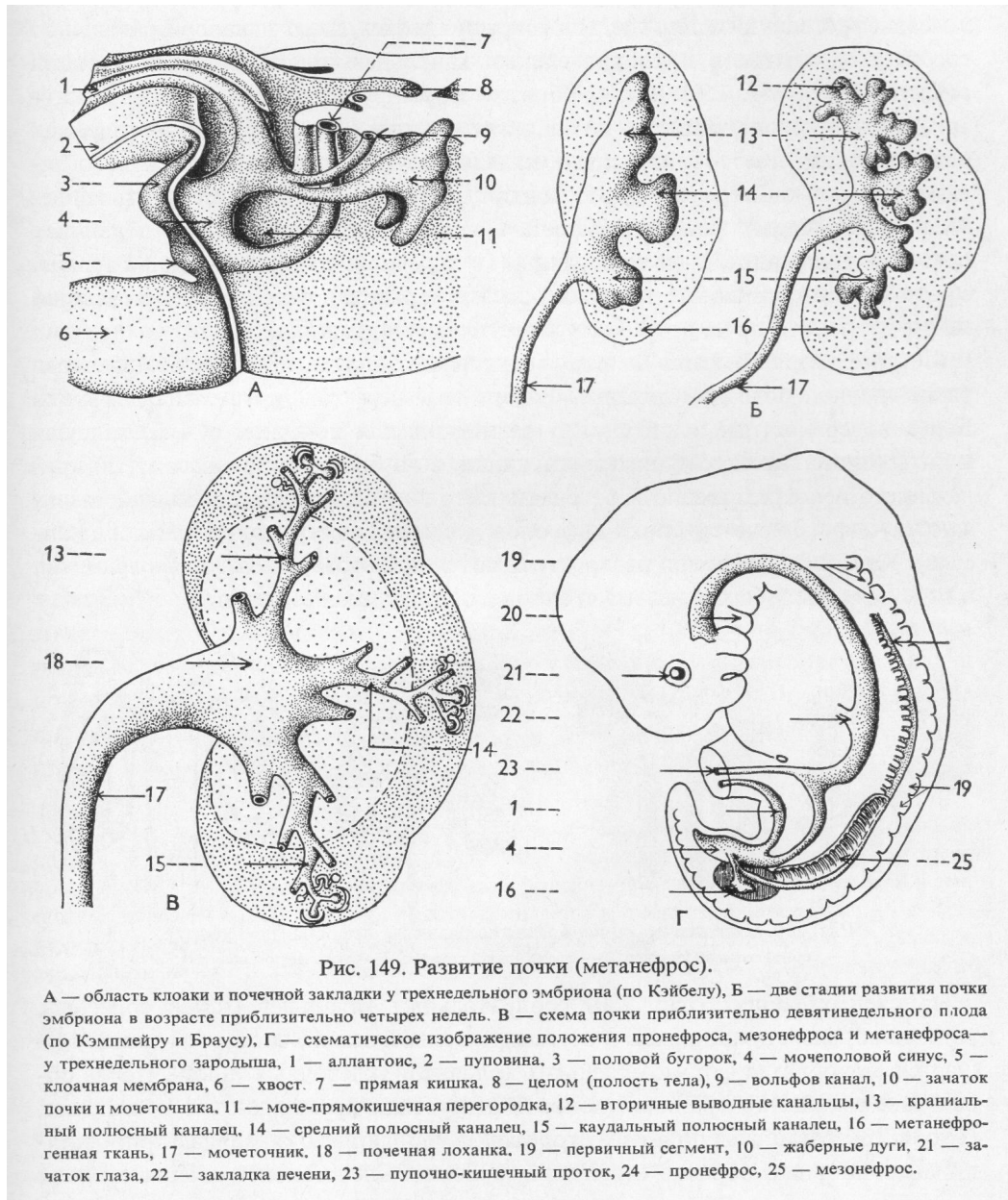
Некоторые элементы первичной почки участвуют в формировании структур половой системы. Вольфовы протоки дают начало выводным протокам яичек мужских особей, мюллеровы протоки - матке, маточным трубам и влагалищу женских особей. Рудименты вольфовых и мюллеровых протоков сохраняются примерно у трети мужчин и женщин в виде так называемых гидатид яичек и гидатид яичников.



На рисунке сверху — недифференцированное, бипотентное состояние половой системы человека, примерно на 6-й неделе внутриутробного развития. Присутствуют зачатки мужских половых органов (Вольфов канал) и женских половых органов (Мюллеров канал). Гонады могут встать на любой путь развития. Развитие половой системы тесно связано с развитием мочевыделительной системы, довольно сложным многоступенчатым процессом, о котором мы немного писали тут. Вольфов канал развивается как вырост мезонефроса – предшественника почки у позвоночных. Сам мезонефрос потом редуцируется, а в почку взрослого человека превращается метанефрос.

В нижней части рисунка – дифференцированное состояние, слева – мужской вариант, справа – женский. На 6-й неделе эмбрионального развития активируется ген Sry (пол плода определяется наличием Y-хромосомы, а точнее белка SRY (sex-determining region Y)), и начинается развитие гонад по женскому или по мужскому типу. Если гонады стали яичниками (слева), они начинают вырабатывать антимюллеров гормон, под действием которого мюллеров проток исчезает. Мезонефрос превращается в придаток яичка, а Вольфов канал – в семявыносящий проток. В отсутствие белка SRY гонады становятся яичниками. В этом случае исчезает Вольфов канал, а Мюллеров проток дает начало матке и яйцеводам (яйцевод на стадии эмбрионального развития превращается в Фаллопиевы трубы). На рисунке показана более ранняя стадия, но со временем они соединят яичники и матку. Редукция ненужных органов в основном закончится к 11-й неделе эмбрионального развития.

Метанефрос (окончательная, или тазовая, почка).

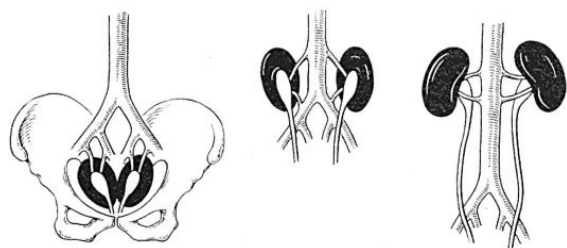


Эмбрион 5 недель гестации.

Метанефрос закладывается в конце 1-го месяца эмбриогенеза из двух зачатков: метанефрогенного тяжа (ткань несегментированной мезодермы), называемого также метанефрогенной бластемой, и материала мезонефральных (вольфовых) протоков, которые каудально впадают в клоаку, а в верхних отделах образуют расширения (дивертикулы), врастающие в мета-нефрогенную бластему. Из широкой части дивертикула образуется лоханка формирующейся почки, выросты стенки которой дают начало генерациям чашечек и собирательных трубочек, а в метанефрогенной ткани бластемы начинают дифференцироваться канальцы нефронов. Одни концы канальцев присоединяются к собирательным трубкам, а другие контактируют с терминальными отделами почечной артерии - артериолами, ветвления которых образуют клубочки капилляров почечных телец, то есть гломерулы. На 8-9-й неделе начинают дифференцироваться клетки проксимальных и дистальных извитых почечных канальцев. На 14-16-й неделе эмбриогенеза все отделы нефрона уже сформированы полностью; одновременно развивается интерстициальная ткань, сосудистая система и иннервация почки. С возникновением капилляров почечных клубочков нефроны приобретают фильтрационную способность, а при образовании тонкой петли нефрона (петли Генле) и других канальцев - реабсорбционную. Нарушения кровоснабжения и развития метанефрогенной бластемы приводят к развитию аномалий величины почек (аплазии и гипоплазии).

Мочеточниковый зачаток (образовавшийся ещё на 5-6-й неделе эмбриогенеза из материала вольфовых протоков) растёт в двух направлениях. Краниально он соединяется с метанефросом, делится, давая начало росту лоханки, чашечек, а затем - и собирательных канальцев, прорастая метанефрогенную бластему и стимулируя развитие почки. Каудальный конец мочеточникового зачатка постепенно достигает урогенитального синуса, отделяется от клоаки и трансформируется в мочеточниково-пузырный сегмент. Меняя тубулярную форму на форму листка, мочеточники открываются в просвет мочевого пузыря точечными отверстиями. Во внутриутробном периоде эти отверстия затянуты тонкой плёнкой (мембраной Хвалла); если эта мембрана сохраняется после рождения ребёнка, это может клинически проявиться формированием уретероцеле или уретерогидронефроза.

Сначала окончательные почки расположены низко в тазовой области вблизи друг от друга выводными протоками кпереди. На 7-8-й неделе (длина эмбриона составляет 13-25 мм) начинается процесс восхождения почек. Почки кровоснабжаются множественными сосудами, отходящими от тазовых ветвей аорты, за счёт образования новых артериальных стволов. Из стенки аорты появляется выпячивание, которое вырастает в крупный ствол, врастающий в паренхиму почки и обеспечивающий её кровоснабжение. Прежние артерии, снабжавшие кровью почечный зачаток, облитерируются и рассасываются. Укорачиваясь, новые артериальные стволы, вырастающие из аорты, подтягивают почку вверх и несколько ротируют. Затем образуются новые сосуды, и почки, как по лестнице, продолжают восхождение и ротацию.



Процесс восхождения и ротации почек (по Исакову Ю.Ф., 2006)

Нарушения эмбриогенеза на столь раннем этапе внутриутробного развития могут заканчиваться аплазией или агенезией одного органа либо вести к формированию различных видов аномалий положения - дистопий. Кроме того, примерно у трети людей сохраняются аберрантные (добавочные) сосуды, нередко вызывая сдавление мочеточника.

Близкое расположение метанефрогенных бластем нередко приводит к различным аномалиям взаимоотношения почек. Нарушения в процессе соединения двух зачатков (фильтрационно-реабсорбционного и мочевого) способствуют развитию аномалий структуры, к которым относят кистозные аномалии (такие как поликистоз и солитарная киста почки). Кроме того, к аномалиям структуры принадлежат удвоения почек, причиной которых служит расщепление мочеточникового зачатка перед его врастанием в метанефрогенную бластему.

Нарушения развития мочевого аппарата метанефроса формируют разнообразные обструктивные пороки на уровне от собирательных канальцев до устья мочеточника. Именно поэтому пороки развития чаще локализуются в местах состыковки зачатков (на супрауретеральном или на мочеточниково-пузырном уровне). Супрауретеральные нарушения проявляются мегаполикаликозом, гидрокаликозом и гидронефрозом. Полное отсутствие экскреторного канала ведёт к развитию мультикистоза. Все эти ткани и органы образуются из зачатков мезодермальной ткани, проходя сложные процессы закладки, развития и дифференцировки.

Параллельно и ниже (каудальнее) происходит состыковка мезодермальных тканей с энтодермальным образованием хвостовой кишки - мочевым пузырём. Вследствие этого пороки развития на уровне мочеточниково-пузырного сегмента, проявляющиеся различными видами уретерогидронефрозов, также часты и разнообразны.

Мочевой пузырь

Мочевой пузырь формируется в течение 2-го месяца эмбриогенеза. При этом в клоаку во фронтальной плоскости внедряется уроректальная складка, удлинение которой приводит к разделению мочевого синуса и прямой кишки у эмбрионов 6-7 нед. Нарушения в разделении этих структур ведут к образованию различных свищей, связывающих мочеполовую систему и прямую кишку. Иногда в процессе развития положение половых бугорков, залегающих под формирующимся мочевым пузырём, меняется, что на 4-7-й неделе гестации (длина эмбриона достигает 6-13 мм) приводит к нарушению замыкания, то есть формирования передней стенки мочевого пузыря, и к слабому росту покрывающей их мезодермы, из которой образована клоачная мембрана. Мембрана рвётся, разрыв распространяется вверх по брюшной стенке. Именно с этими нарушениями связано развитие такого порока, как экстрофия мочевого пузыря.

Уретра

На 4-7-й неделе гестации (длина эмбриона - 6-13 мм) под влиянием тестостерона фетальных яичек происходит дифференцировка зачаточного эпителия нижних мочевых путей и замыкание уретрального жёлоба. Этот процесс может нарушаться: если нижняя стенка уретры не сформируется в дистальных отделах, то для оттока мочи образуются свищи различной локализации. Отсутствие дистальной уретры приводит к грубой рубцовой деформации кавернозных тел и искривлению полового члена. Так формируется наиболее распространённый порок мочевой системы - гипоспадия.

Практическое значение имеют и изменения, происходящие с мочевым протоком - урахусом, который служит у эмбриона и плода для отведения первичной мочи в околоплодные воды. Это аллантаидный стебель - трубчатое образование, исходящее из верхушки мочевого пузыря и идущее к пупку. В норме на 20-й неделе внутриутробного развития (плод длиной 25 см массой 340 г) урахус облитерируется и превращается в срединную пупочную связку.

АНОМАЛИИ

Количественные аномалии почек

• АГЕНЕЗИЯ

Агенезия почек двусторонняя - редкий несовместимый с жизнью порок развития (по данным Поттера, 1946г - выявлен в 20 случаях на 5000 вскрытий мертворожденных, по данным Белла, 1952г - выявлен только 10 из 4512 мертворожденных). 75% из них - мальчики. Несмотря на то что иногда плод может существовать в течение нескольких суток, чаще всего двусторонняя агенезия почек наблюдается у мертворожденных. В 3/4 наблюдений развитие порока сопровождается маловодием, ягодичным предлежанием и заканчивается преждевременными родами.

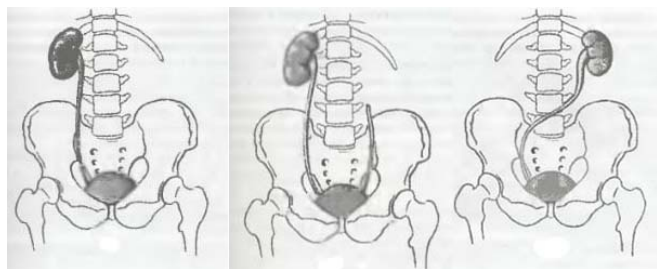
Для детей с двусторонней агенезией почек характерны некоторые черты, составляющие так называемое лицо Поттера (уплощенный нос, западающий подбородок, эпикант, гипертелоризм, микрогнатия, мягкие деформированные низко расположенные ушные раковины). Лицо имеет настолько типично старческое выражение, что диагноз двусторонней патологии почек можно выставить только по этому симптому. Такое лицо специфично не только для двусторонней агенезии (20% фенотипа Поттера), но и для двусторонней гипопластической дисплазии почек, аутосомно-рецессивному поликистозу (ювенильному поликистозу).

Практически у всех детей имеется также двусторонняя гипоплазия легких, реже - другие большие аномалии - чаще конечностей. Типична округлая форма или отсутствие надпочечников. Примерно у 1/5 детей имеются аномалии мочевого пузыря, уретры, отсутствие гонад. Новорожденные погибают от дыхательной недостаточности, обусловленной пневмотораксом.

УЗИ: антенатальная диагностика - о двусторонней агенезии почек следует подумать, если при УЗИ определяется маловодие и не удается визуализировать почки и мочевой пузырь плода.

Агенезия почек односторонняя - эта аномалия является результатом отсутствия или остановки развития вольфова протока на соответствующей половине мочевого тракта. Во многих случаях при агенезии почки отсутствует и семявыносящий проток, что подтверждает этиологическую роль врожденного отсутствия вольфова протока

У большинства лиц с аплазией почки отсутствуют мочеточник, его устье и в 10% случаев соответствующая половина мочепузырного треугольника. Однако у 15% больных с агенезией почки на стороне поражения выявляются нижняя треть мочеточника и его устье. Значительно реже единственная почка гетеролатерально дистопирована.



В 5% случаев отсутствует надпочечник на стороне агенезии почки. Ассоциация односторонней агенезии почки наиболее часто с атрезией пищевода, дефектом межжелудочковой перегородки, также со Spina bifida и менингомиелоцеле.

У 2/3 девочек с односторонней агенезией почки наблюдаются аномалии половых желез на стороне поражения, у мальчиков яичко гомолатеральной стороны может быть гипоплазировано или отсутствует.

Контрлатеральная почка имеет признаки викарной (компенсаторной) гипертрофии - увеличена, без видимых структурных изменений паренхимы.

УЗИ: с учетом факта, что почка может не визуализироваться помимо агенезии еще при ряде состояний: гипоплазия с дисплазией, вторично-сморщенная почка, дистопия - в заключении применяется такой термин, как "Невизуализируемая правая/левая почка". Для контрлатеральной почки используется следующий способ заключения: "Увеличение размеров левой/правой почки без видимых структурных изменений (вероятно викарная гипертрофия).



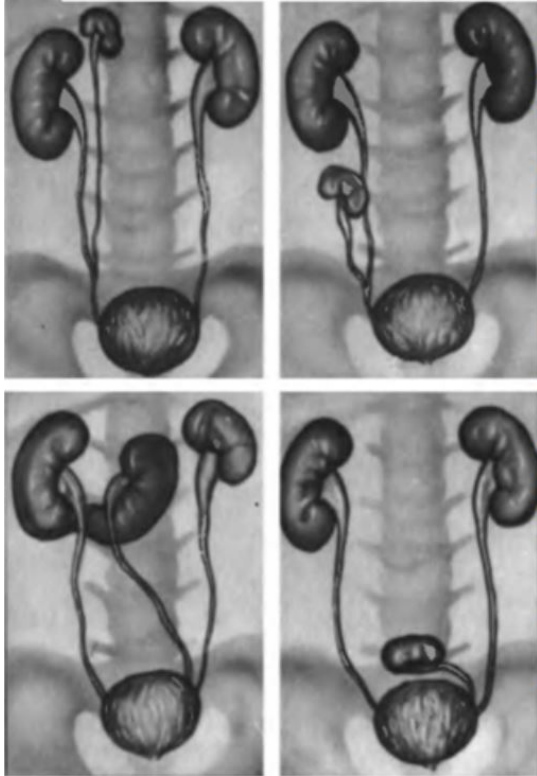
Видеоклип: В видеопримере левая почка визуализируется в типичном месте, правая - не визуализируется.

Заключение: Невизуализируемая правая почка. Увеличение размеров левой почки без видимых структурных изменений (вероятно викарная гипертрофия).

Отсутствие признаков викарной гипертрофии должно заставить выполнить более детальный поиск невизуализируемой почки. При невизуализируемой в типичном месте почки необходимо выполнить детальный поиск почки по ходу эмбриональной миграции с обеих сторон (гомолатерально - на случай гомолатеральной дистопии, гетеролатерально - на случай гетеролатеральной дистопии.). Удобнее всего такой поиск производить, начиная от зоны типичной локализации из передне-бокового доступ и по ходу подвздошно-поясничной мышцы вниз и обязательным поиском в полости малого таза позади и выше мочевого пузыря.

• Добавочная почка

Почка добавочная (син.: почка третья) - дополнительная почка нормального строения с отдельной выделительной и сосудистой системами. Это редкая аномалия - встречается в 1,5-2% всех аномалий почек. Возникновение порока связано со следующими двумя факторами: в одной из метанефрогенных бластем образование двух очагов индукции дифференциации, обусловленное внедрением в нее двух протоков метанефроса; необычно быстрый темп дифференциации, приводящий к тому, что вокруг каждого из очагов дифференцирующей индукции возникает вполне самостоятельная в анатомическом отношении почка. Почка покрыта собственной фиброзной капсулой, имеет самостоятельную систему кровоснабжения, лоханочно-чашечную систему и мочеточник. Иногда добавочная и основная почки соединены между собой фиброзным тяжем. Мочеточник добавочной почки может впадать в мочевой пузырь отдельным устьем или сливаться с мочеточником основной почки на его протяжении, также может встречаться эктопия устья с развитием эктопического уретероцеле, также встречается шейечная или внепузырная эктопия устья мочеточника, проявляющаяся постоянным недержанием (подтеканием) мочи. Добавочная почка по объему может быть почти равной основной почке, но обычно значительно меньше ее, и расположена ниже нормальной (в подвздошной области, в тазу, впереди лобкового симфиза). Гистологическая структура третьей почки не отличается от нормальной, а ее функциональная способность зависит от ее размеров. Этот порок развития всегда односторонний - контрлатеральная почка обычно бывает развита нормально.



Локализация добавочной почки (Лопаткин Н.А., Люлько А.В, 1987 г)

УЗИ: Добавочная почка визуализируется как отдельная почка в собственной капсуле, часто срастается с нормально расположенной почкой в различных вариантах.



Видеофрагмент: Левая почка расположена типично, обычных размеров, формы и структуры. Справа визуализируются две уменьшенных почки, сращенные между собой, структура их не изменена.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина может соответствовать аномалии количества почек (добавочная почка справа).

• Удвоение почек

Наиболее распространенная аномалия почек (1:150 новорожденных). Встречается чаще у девочек (3:1). Аномалия связана с формированием 2 мочеточников из двух мочеточниковых ростков, либо расщеплением единственного мочеточникового ростка. Аномалия может быть чаще односторонней и двусторонней.

Часто удвоенная почка удлинена, может быть подчеркнута ее дольчатое строение. Чаще верхний сегмент менее развит по сравнению с нижним, объясняют это тем, что росток мочеточника дренирующего верхний сегмент позже достигает метанефрогенной бластемы и на его долю приходится меньшая ее часть.

Удвоение почки может быть полным и неполным.

В обоих случаях имеется удвоение ЧЛС (2 лоханки и впадающие в них чашечки).

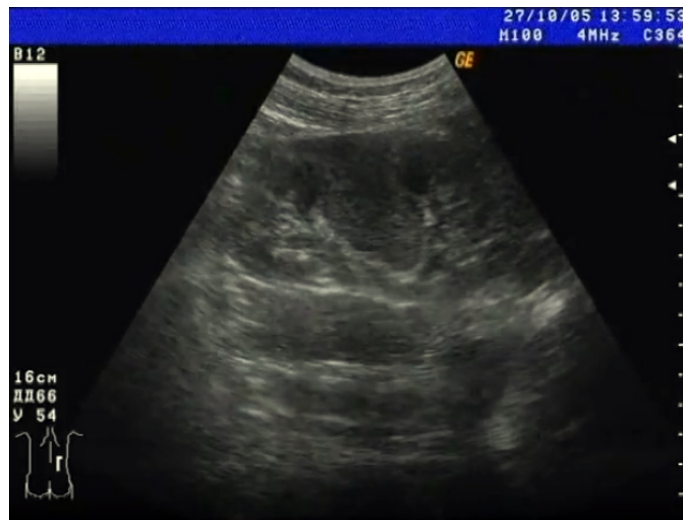
Полное удвоение - характеризуется наличием двух мочеточников, которые открываются в мочевом пузыре двумя отдельными устьями. Устье добавочного мочеточника (дренирующего верхний сегмент удвоенной почки) открывается в мочевом пузыре ниже основного (внутрипузырная эктопия устья), в большинстве случаев при этом возникает обструкция и эктопическое уретероцеле, уретерогидронефроз верхнего сегмента удвоенной почки. В основном устье из-за изменения его конфигурации имеющимся уретероцеле создаются предпосылки для пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР).

Неполное удвоение - 2 комплекса ЧЛС дренируются двумя мочеточниками, которые соединяются на любом уровне от ворот почек до интрамурального отдела. Чаще мочеточник в н/3 один, а место слияния двух мочеточников в проекции их в/3 или ср/3. Неполное удвоение почки клинически бессимптомно и не служит предпосылкой для присоединения осложнений.

Эхографически неполное удвоение почки характеризуется расщепленным строением почечного синуса за счет паренхиматозной перемычки (дифференцировать при этом непосредственно два комплекса ЧЛС в большинстве случаев не представляется возможным), также часто (но не обязательно) отмечается удлинение удвоенной почки по сравнению с неудвоенной (обычно заметно при односторонней аномалии). В заключение выводы о неполном варианте удвоения не выносятся, о неполном варианте удвоения говорит отсутствие уретероцеле и уретерогидронефроза.

Расщепленное строение почечного синуса - далеко не всегда четкий эхографически признак - то есть наличие расщепленного строения почечного синуса не гарантирует удвоения почки, в то время как при слабо выраженном расщеплении почечного синуса также рентгенологически может быть доказано неполное удвоение почки - поэтому в заключение выносится лишь подозрение о наличии удвоения.

Неполное удвоение почки



Видеофрагмент: На видеофрагменте демонстрируется удвоение почки у того же пациента, которого представлен рентген-снимок (экскреторная урограмма, в/венное контрастирование).

ОПИСАНИЕ: строение почечного синуса расщепленное, просвет ЧЛС не дифференцируется.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Нельзя исключить аномалию развития - удвоение правой почки - без уретероцеле, признаков нарушения уродинамики и структурных изменений паренхимы.

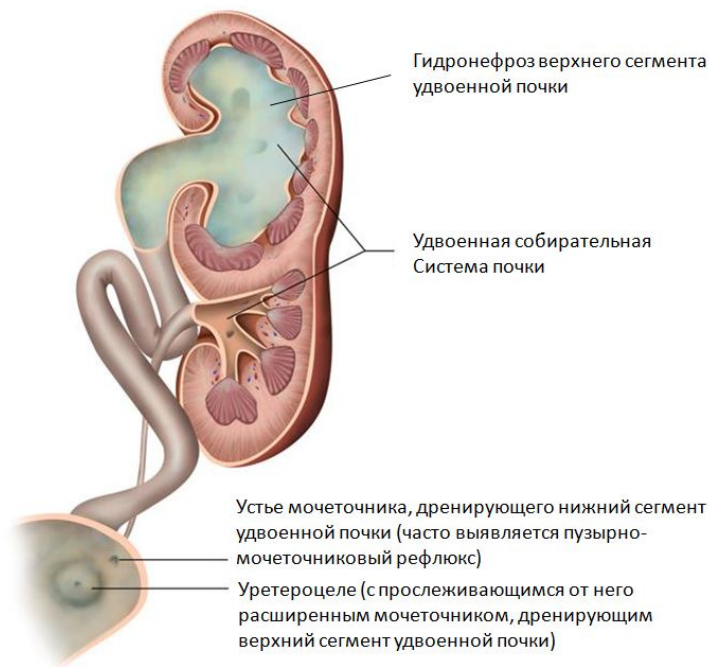


Видеофрагмент:

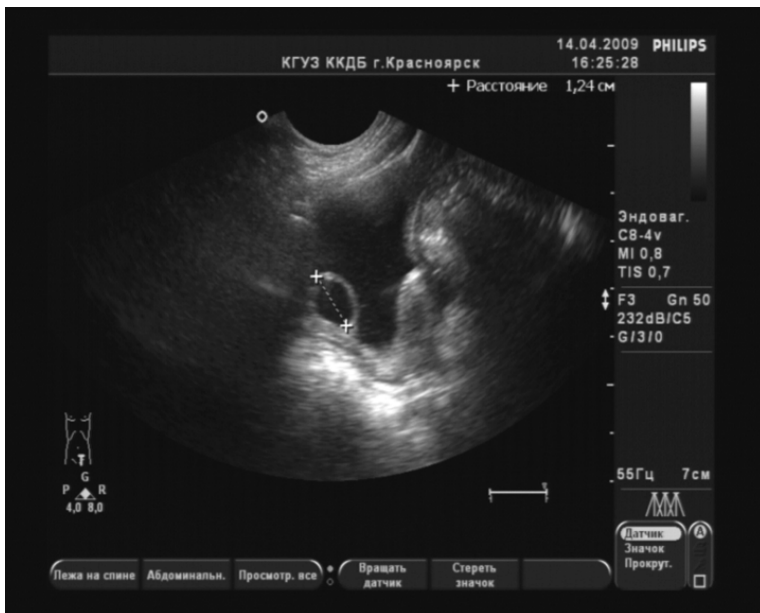
ОПИСАНИЕ: строение почечного синуса слева типичное, справа расщепленное, просвет ЧЛС сомкнут.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Нельзя исключить аномалию развития - удвоение правой почки - без уретероцеле, признаков нарушения уродинамики и структурных изменений паренхимы.

Полное удвоение почки - характеризуется набором изменений, при наличии сочетания которых можно без сомнений при ультразвуковом исследовании заключать о полном удвоении почки. К ним относятся: уретероцеле с прослеживаемым от него расширением мочеточника, дренирующего верхний сегмент удвоенной (с расщепленным строением собирательной системы) почки с гидронефрозом верхнего сегмента.

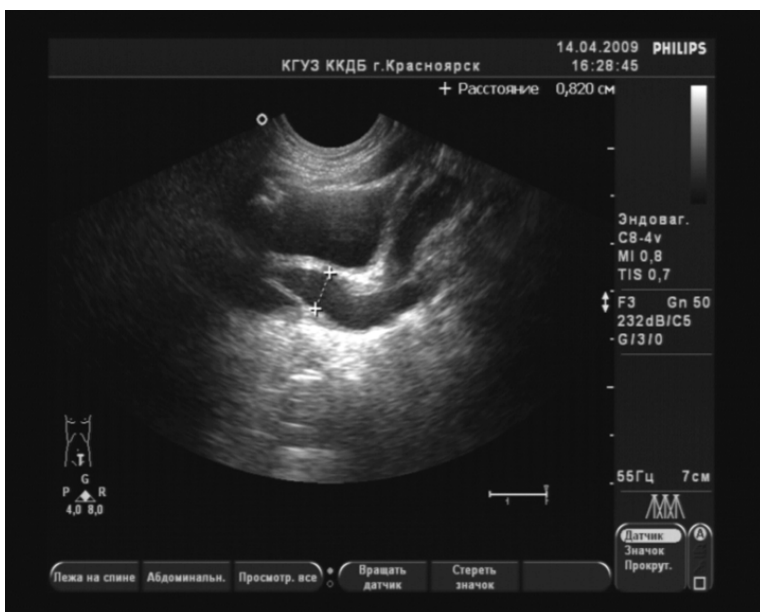


ПМР в мочеточник, дренирующий нижний сегмент удвоенной почки не является обязательным компонентом аномалии, и даже при его наличии часто не определяется при ультразвуковом исследовании, хотя и может обусловить изменчивое во время исследования нестойкое расширение полостной системы нижнего сегмента удвоенной почки.

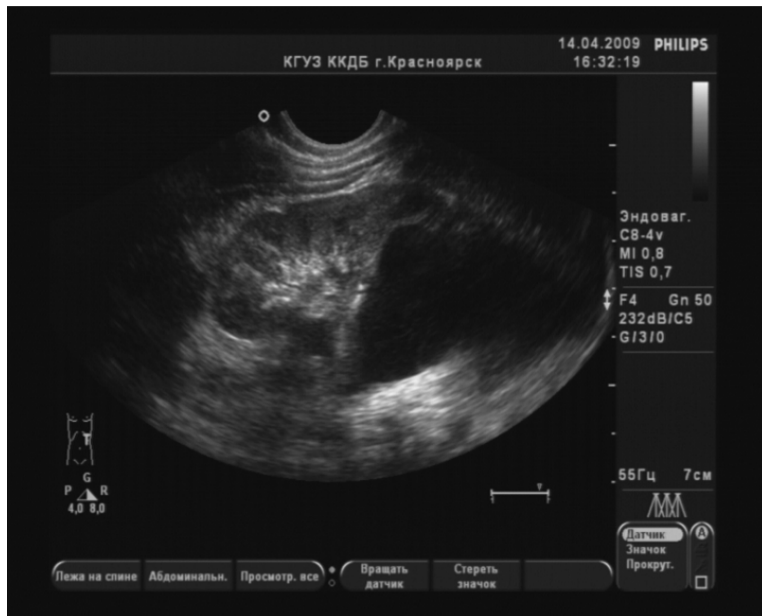


Уретероцеле

Описание: в проекции устья мочеточника - анэхогенное образование с ровными четкими тонкими гиперэхогенными стенками.

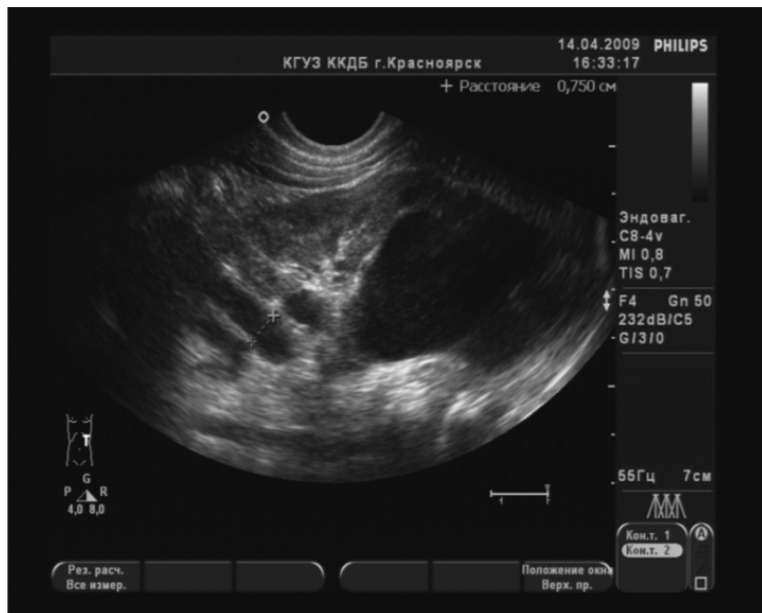


Расширенный мочеточник, прослеживающийся от уретероцеле вверх.



Гидронефроз верхней половины удвоенной почки

Описание: просвет ЧЛС верхней половины почки расширен, без четкой дифференциации на лоханку и чашечки.



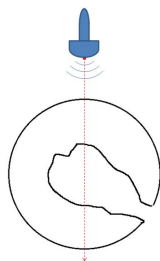
Расширенный в верхней трети мочеточник, прослеживается от расширенной собирательной системы верхней половины почки, в большинстве случаев можно уверенно констатировать отсутствие сужения пиело-уретерального сегмента

Наличие указанных компонентов: уретероцеле, дилатация мочеточника, дренирующего расширенную собирательную систему верхней половины почки - позволяет сформировать уверенное ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина может соответствовать аномалии развития - полному удвоению почки с уретероцеле, уретерогидронефрозом верхней половины удвоенной почки.

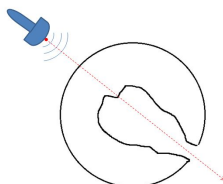
Вторым компонентом заключения является вывод о наличии гидронефротической трансформации. Довольно часто гидронефротическая трансформация значительно выражена, при этом паренхима верхнего сегмента почки значительно истончена, кортико-медуллярная дифференциация значительно сглажена/отсутствует, эхогенность паренхимы повышена, ангиоархитектоника паренхимы обеднена/отсутствует. ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Выраженное истончение и диффузные изменения паренхимы верхнего сегмента удвоенной почки (признаки выраженной гидронефротической трансформации).

МИФЫ об ультразвуковой диагностике удвоения почек

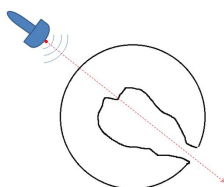
1. Существующие источники преимущественно описывают в качестве главного эхографического признака удвоения почки наличие "паренхиматозной перемычки" (которая вдается в почечный синус и придает ему расщепленный вид), при этом часто указывается что "полная перемычка делит почечный синус полностью и свидетельствует о полном удвоении, неполная разделяет почечный синус частично и свидетельствует от неполном удвоении".



[Видеокалип:](#) "Полная" паренхиматозная перемычка за счет некорректного скана.



[Видеокалип:](#) Тот же пациент - в анатомически корректном скане в плоскости ворот почки паренхиматозная перемычка не является полной.



[Видеокалип:](#) Полная паренхиматозная перемычка в анатомически корректном скане.

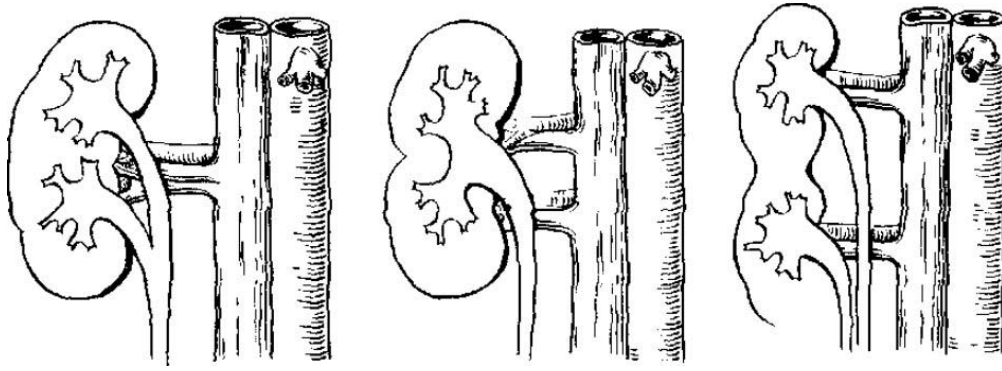
Однако, во первых, согласно данным об эмбриональном развитии 2 мочеточника индуцируют развитие метанефрогенной бластемы и из них первично развиваются два комплекса ЧЛС, поэтому первично именно расщепленное строение почечного синуса за счет наличия двух комплексов ЧЛС, в то время как паренхиматозная перемычка это просто тканый компонент, заполняющий пространство между половинами расщепленного почечного синуса.

Кроме этого, паренхиматозная перемычка в большинстве случаев не является полной, как правило полной она является чаще за счет анатомически некорректного скана мимо плоскости ворот почки (см. видео-клипы выше), и лишь в редких случаях (третий видео-клип) действительно почечный синус разделен полностью (что, впрочем, не говорит о полном удвоении почки, а говорит лишь о выраженности расщепления почечного синуса).

Во вторых, о полном удвоении эхографически можно судить только по сочетанию обязательных элементов этой аномалии - *уретероцеле, уретерогидронефроза верхней половины удвоенной почки (или окончательно полный вариант этой аномалии доказывается рентгенологически - на основании наличия двух мочеточников, дренирующих почку и цистоскопически - на основании наличия двух устьев мочеточников на стороне удвоения)*, при наличии же любого расщепления почечного синуса на две половины эхографически правомочно только подозрение на удвоение - "нельзя исключить аномалию развития - удвоение почки".

2. Часть источников утверждает, что полное удвоение почки можно подтвердить/исключить при ЦДК по наличию/отсутствию удвоенной сосудистой почечной ножки.

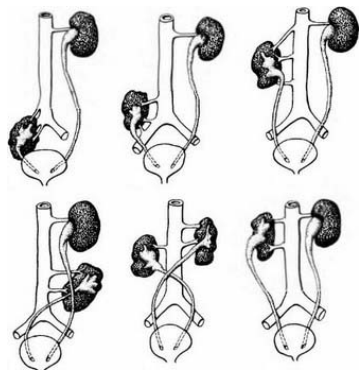
Согласно данным о эмбриональном развитии к 7-8 неделям гестации почка уже сформирована (в том числе уже на этом этапе окончательно удвоена) и находится в тазовой части эмбриона и начинает мигрировать вверх, сосуды при этом "новые" образуются путем неоваскулогенеза, "старые" редуцируются. Таким образом отсутствует какая-либо связь между удвоением почки и количеством почечных сосудов. Практически, чем длинее почка - тем больше шансов, что в процессе миграции почки редуцируются не все сосуды, а с тем учетом, что удвоенная почка часто удлинена - в сочетании с ней действительно встречается удвоение почечных сосудов, однако наличие удвоенных почечных сосудов ни в коем случае не позволяет сделать вывод о наличии удвоения почки, равно как и наличие только одной почечной артерии не позволяет отрицать удвоение почки. Ниже на схеме показаны все возможные сочетания строения собирательной и сосудистой систем почки.



Аномалии положения почек

• **Дистопия почки** - это врожденное абnormallye ее положение. Причиной этого порока является нарушение эмбриональной миграции и ротации почки из таза в поясничную область. Процесс поворота на 90° вокруг продольной оси почки начинает происходить после того, как почка поднялась выше бифуркации аорты, поэтому прекращение миграции на ранних этапах всегда сочетается с неполной ротацией. Чем ниже расположена почка, тем больше нарушен процесс ее ротации. При этом почечный синус и лоханка обращены не медиально, а вперед или латерально. Процесс поворота почки может быть неполным, даже когда почка расположена на своем месте.

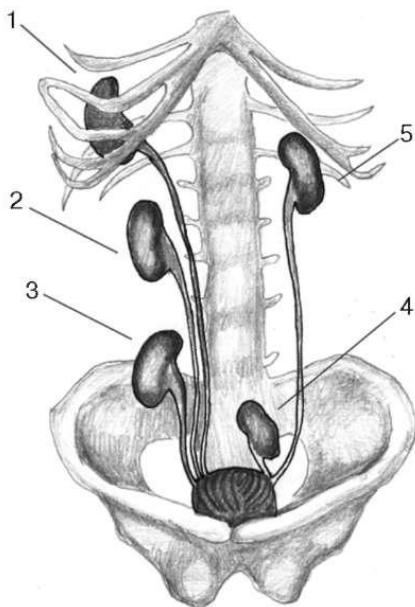
Дистопия почки без смещения на противоположную сторону называется гомолатеральной. Гораздо реже во время миграции в поясничную область почка смещается на противоположную сторону, и тогда развивается перекрестная (гетеролатеральная) дистопия.



• Гомолатеральная дистопия

Одно-, двусторонняя.

По месту расположения дистопия делится на: грудную, поясничную, подвздошную, тазовую.



Виды дистопии почек:

- 1 - торакальная
- 2 - поясничная
- 3 - подвздошная
- 4 - тазовая
- 5 - нормально расположенная левая почка

Грудная дистопия почки встречается крайне редко и всегда сопровождается диафрагмальной грыжей (при истинной грыже диафрагма смещена вверх без нарушения ее целостности, при ложной диафрагмальной грыже содержимое брюшной полости или забрюшинного пространства смещается через дефект в диафрагме).

Поясничная дистопия почки характеризуется более низким, чем обычно расположением, но почка визуализируется из поясничного доступа, при этом нижний ее полюс как правило расположен ниже крыла подвздошной кости.

Низкое расположение почки основывается на следующих критериях:

- лежа верхний полюс дистопированной почки ниже контрлатеральной более чем на 3 см,
- лежа тень XII ребра выше верхнего полюса дистопированной почки,
- лежа верхний полюс почки ниже купола диафрагмы более чем на 5-6 см.



[Видеокалип: Поясничный доступ](#)

Описание: Слева тень XII ребра пересекает почку на границе в/3 и ср/3, справа тень XII ребра на 1-1,5 см выше верхнего полюса почки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии положения правой почки (поясничная дистопия).

Подвздошная дистопия характеризуется еще более низким, чем при поясничной дистопии расположением почки, при этом почка совсем не визуализируется из поясничного доступа, визуализируется трансабдоминальным доступом на уровне подвздошно-поясничной мышцы, примерно на уровне пупка.



[Видеокалип: Доступ через переднюю брюшную стенку](#)

Описание: Правая почка визуализируется на уровне подвздошно-поясничной мышцы в косо-вертикальном положении.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии положения правой почки (подвздошная дистопия)

Тазовая дистопия - почка расположена в полости малого таза - позади или на уровне дна мочевого пузыря, довольно часто - практически срединно, под бифуркацией аорты.



[Видеокалип: Передние доступы](#)

Описание: левая почка расположена типично (визуализация из передне-бокового доступа), в зоне типичного расположения правая почка не визуализируется, визуализируется в полости малого таза через переднюю брюшную стенку практически в срединном положении на уровне бифуркации аорты (видна позади почки).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии положения правой почки (тазовая дистопия).

Чем ниже расположена почка, тем менее она дифференцирована и имеет черты эмбрионального строения, в том числе неправильную форму (не бобовидную, а в форме толстой лепешки - что характерно для тазовой дистопии, подвздошно-дистопированная уже ближе к бобовидной форме, только с признаками незавершенной эмбриональной ротации). Мочеточник отходит от лоханки кпереди и латерально.

Дистопированная почка кровоснабжается сосудами, отходящими низко от аорты, от подвздошной артерии, среднекрестцовой или брыжеечной артерии - *аномально низкое отхождение почечных артерий является итоговым диагностическим рентгенологическим критерием.*

• **Нефроптоз** - необходимо отличать врожденную дистопию почки от приобретенной патологической подвижности. При патологической подвижности в положении лежа почка расположена в обычной позиции, опущение возникает только в вертикальном положении пациента.

• **Незавершенная эмбриональная ротация** - в норме ворота почки направлены кпереди-медиально, при незавершенной ротации ворота почки направлены точно кпереди или кпереди-латерально.



[Видеоклип:](#) Поясничный доступ, поперечное сканирование.

Описание:

Ворота правой почки направлены типично - кпереди-медиально.

Ворота левой почки направлены нетипично - кпереди-латерально.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии положения левой почки (незавершенная эмбриональная ротация).

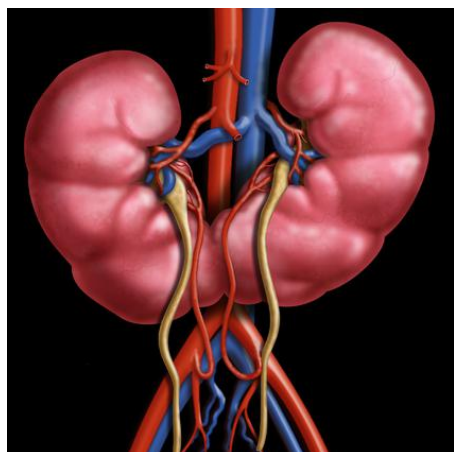
• **Перекрестная (гетеролатеральная) дистопия** характеризуется смещением одной или обеих почек на противоположную сторону, поэтому она может быть односторонней и двусторонней. Перекрестная (гетеролатеральная) дистопия возникает после того, как почка сместилась вверх выше бифуркации аорты. При этом виде аномалии дистопированная почка является анатомически и функционально самостоятельным органом, полностью закончившим свое развитие.

Аномалии сращения почек

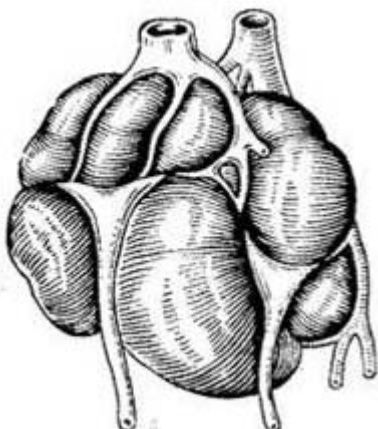
Это аномалии, для которой характерно соединение двух противоположных почек в один орган. Происходит это по причине слияния двух метанефрогенных бластем на самом раннем этапе эмбрионального развития - до начала миграции почек из каудальных отделов зародыша. В результате нарушаются процессы миграции почки в поясничную область и ее ротации. Поэтому сросшиеся почки всегда дистопированы. Вращение же протоков метанефроса происходит без нарушений, поэтому гистологическое строение почек не нарушено, а мочеточники всегда впадают в мочевой пузырь в типичном месте.

Сращение может быть односторонним - I-образная почка и двусторонним - подковообразная, галетообразная или комообразная, L-образная почки. S-образная почка, по ряду мнений, также относится к одностороннему сращению почек.

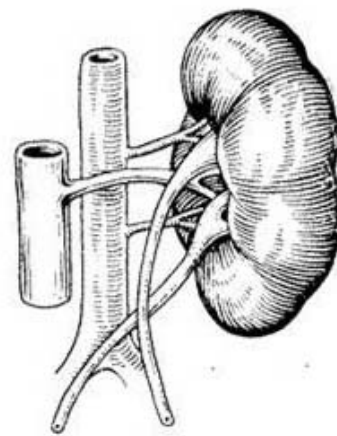
При симметричном сращении почки могут соединяться своими нижними полюсами, редко - верхними, образуя так называемую подковообразную почку, или всей поверхностью почки, создавая галетообразную или комообразную почку.



Подковообразная почка



Комообразная почка



Галетообразная почка

• **Подковообразная почка** - в 90 % наблюдений отмечается сращение нижними сегментами, а в 10 % - верхними. Подковообразная почка всегда имеет аномальное кровоснабжение (множественные сосуды). Необычно строение почечных чашечек: верхняя группа развита больше, нижняя недоразвита.

Эхографическая диагностика подковообразной почки с точки зрения идентификации аномалии не представляет трудностей - визуализация перешейка кпереди от аорты в эпигастрии, соединяющего обе почки является 100%-ым признаком этой аномалии (показан в начале видеоклипа, приведенного ниже). Однако выявляемость этой аномалии, особенно у взрослых пациентов, далеко не 100%-ая, так как в стандарте исследования отсутствует попытка визуализации перешейка в эпигастрии, и с тем учетом, что почки расположены в практически обычной позиции, эту аномалию можно пропустить (не заметить). Признаками, позволяющими заподозрить подковообразную почку из стандартных сканов, являются: во первых, изменение положения почек, в том смысле, что почки расположены несколько ниже обычного и развернуты нижними полюсами друг к другу при визуализации из поясничного доступа (угол между продольными осями почек открыт кверху, в то время, как в норме он открыт книзу), также можно отметить нечеткую изменчивую визуализацию нижних полюсов почек (57-60 секунды клипа, приведенного ниже - нижние полюса почек нечетко визуализируются, так как не слепо заканчиваются, как должно быть в норме, а переходят в паренхиматозный перешеек) - наиболее четко переход нижнего полюса в перешеек из поясничного доступа заметен при поперечном сканировании (1мин17сек - 1мин24сек видеоклипа, приведенного ниже), в нем виден перешеек, скрывающийся за тенью позвоночника - поэтому так важно помнить об обязательном этапе визуализации почек в поперечном скане (из поясничного доступа) с четкой визуализацией слепо заканчивающегося нижнего полюса. При выявлении выше указанных подозрительных признаков, даже сомнительных, следует опять перевернуть пациента в положение на спине и сделать попытку визуализации перешейка подковообразной почки.



[Видеоклип:](#)

Положение почек: почки ротированы нижними полюсами друг к другу, сращены нижними полюсами с перешейком, расположенным кпереди от аорты в мезогастррии толщиной 10 мм.

Собирательная система: строение почечных синусов типичное, просвет ЧЛС сомкнут.

Паренхима: с обеих сторон дифференциация от окружающих тканей - четкая, дифференциация паренхима - почечный синус - четкая, кортико-медуллярная дифференциация - четкая, корковый слой обычной эхогенности, гомогенной структуры, пирамидки обычной формы и структуры.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии развития - подковообразная почка - без признаков нарушений уродинамики и структурных изменений паренхимы.

Заболевания в подковообразной почке возникают гораздо чаще, чем в нормальной почке - 75-80% наблюдений. Наиболее часто возникает гидронефроз - 41,7%, мочекаменная болезнь - 23,6%, пиелонефрит - 19,4%, артериальная гипертензия 15,2%. При выявлении гидронефроза пластику пиелоуретерального сегмента обычно сочетают с резекцией перешейка.



[Видеоклип:](#)

Положение почек: почки ротированы нижними полюсами друг к другу, сращены нижними полюсами перешейком расположенным кпереди от аорты в мезогастррии толщиной 11 мм.

Собирательная система: строение почечного синуса справа типичное, слева расщепленное, просвет ЧЛС сомкнут.

Паренхима: с обеих сторон дифференциация от окружающих тканей - четкая, дифференциация паренхима - почечный синус - четкая, кортико-медуллярная дифференциация - четкая, корковый слой обычной эхогенности, гомогенной структуры, пирамидки обычной формы и структуры.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии развития - подковообразная почка, не исключается удвоение левой половины подковообразной почки - без признаков нарушений уродинамики и структурных изменений паренхимы.



Видеолип:

Положение почек: почки ротированы нижними полюсами друг к другу, сращены нижними полюсами перешейком расположенным кпереди от аорты в мезогастрии толщиной 10 мм.

Собирающая система: строение почечных синусов типичное, просвет ЧЛС:

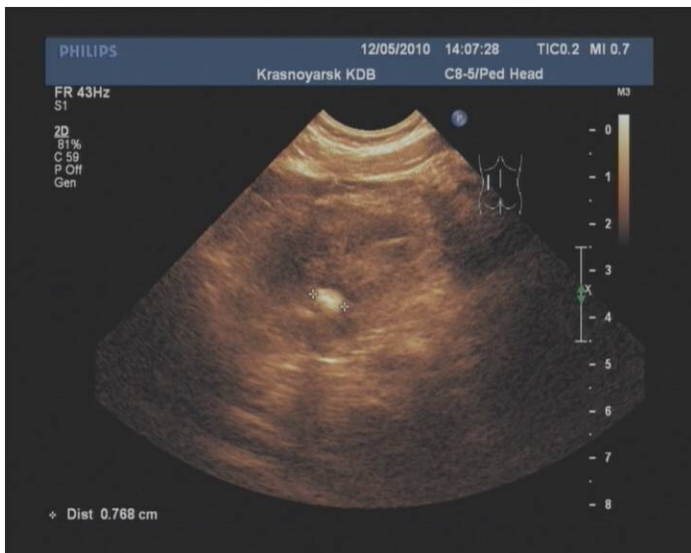
- справа лоханка смешанного типа шириной 6 мм (N до 6 мм), чашечки - не расширены
- слева лоханка смешанного типа шириной 15 мм (N до 6 мм), чашечки - расширены все группы до 8-10 мм.

Паренхима: с обеих сторон дифференциация от окружающих тканей - четкая, дифференциация паренхима - почечный синус - четкая, кортико-медуллярная дифференциация - четкая, корковый слой обычной эхогенности, гомогенной структуры, пирамидки обычной формы и структуры.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии развития - подковообразная почка. Пиелокаликоектазия слева. Истончения и диффузных изменений паренхимы почек не выявлено (отсутствуют данные в пользу гидронефротической трансформации).



Гидронефроз левой половины подковообразной почки, конкремент в лоханке

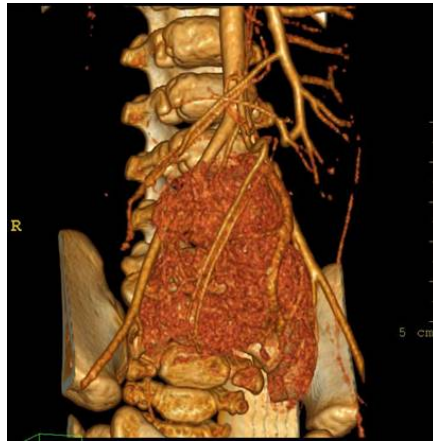
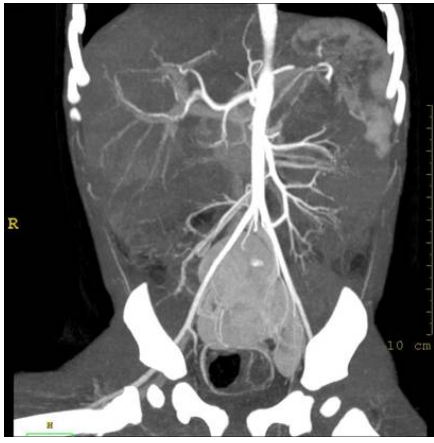


Тот же случай, конкремент в лоханке

• **Галетообразная (сращение почек воротами) и комообразная (сращение почек в бесформенное образование) почка** имеет общее корковое вещество и фиброзную капсулу, крайне редкий порок развития встречается 1 раз на 26 000 вскрытий. Почка при этой аномалии располагается низко - на уровне L III-IV, лоханки направлены кпереди.

В отличие от подковообразной почки, при этих формах аномалии сращения эхографически не заметить аномалию нельзя, так в типичных местах почки не визуализируются, и тогда обязательно производится поиск почки по всему пути эмбрионального следования почки от полости малого таза до типичного места расположения почки с обеих сторон, в том числе по срединной линии в полости малого таза и выше, включая эпигастрий.

Ниже приведен пример комообразной почки (КТ и ниже - видеоклип).



[Видеоклип: Комообразная почка](#)

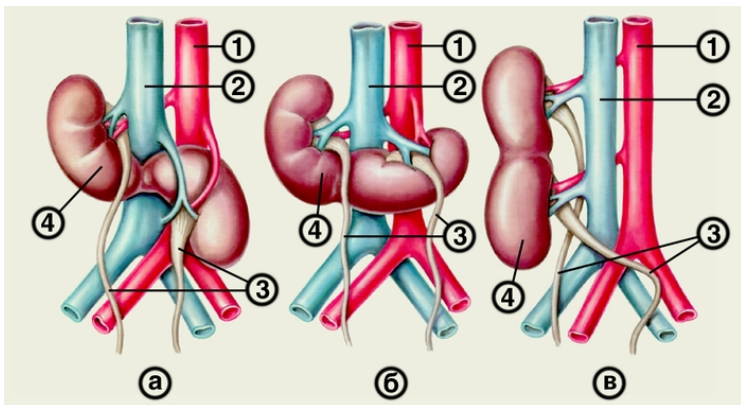
Почка неправильной формы расположена ниже бифуркации аорты, структура паренхимы ее без видимых изменений, в других локализациях почки не визуализируются.

• **Асимметричное сращение** характеризуется расположением одной из почек гетеролатерально. Происходит это по двум причинам: сращение метанефрогенных бластем со смещением одной на противоположную сторону или врастание протоков метанефроса в одну метанефрогенную бластему и редукцию контрлатеральной бластемы.

L-образная почка возникает при сращении нижнего полюса одной почки и верхнего полюса другой, а также поперечном расположении одной из них. S-образная почка образуется при соединении нижнего полюса одной с верхним полюсом другой при их расположении ближе к вертикальному. При S-образной почке лоханки одной половины почки обращены латерально, второй - медиально. Фактически эхографически по форме очень трудно бывает отличить L- от S-образной почки, помогает отличить их друг от друга только направление ворот (смотри схемы ниже) - в ряде случаев эхографически и вовсе невозможно отличить эти формы сращения, в таком случае можно заключить как "Невизуализируемая, н-р, правая почка. УЗ-картина может соответствовать аномалии сращения слева - четко дифференцировать форму сращения эхографически не представляется возможным".

В случае, если эмбриональная ротация завершена и чашечки обеих почек направлены в одну сторону, такую почку называют I-образной.

Эхографический алгоритм при невизуализируемой почке в типичной позиции подразумевает сначала ее поиск гомолатерально (на той же стороне) по пути эмбрионального следования почки от полости малого таза до типичного места расположения, а затем, если почка не найдена, должен быть произведен поиск гетеролатерально (на противоположной стороне), особенно внимательно в области нижнего полюса визуализируемой почки (именно с ним сращена нетипично расположенная почка), также следует помнить о том, что нижняя половина L-, I- и S-образной почки часто имеет меньшие размеры и часто менее четкую структуру паренхимы.



а - S-образная почка

б - L-образная почка

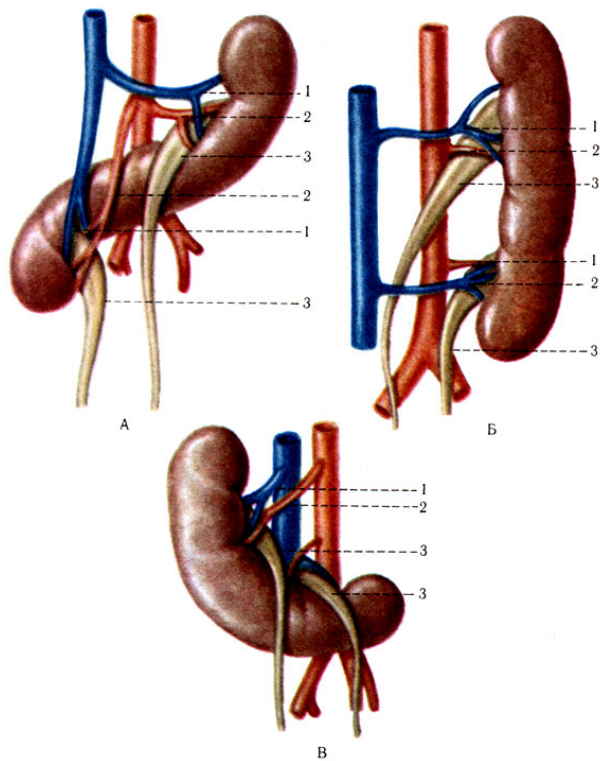
в - I-образная почка

1. Аорта

2. Нижняя полая вена

3. Мочеточники

4. Почка



А - S-образная почка

Б - I-образная почка

В - L-образная почка



[Видеофрагмент:](#) L-образная правая почка

Расположение: слева почка не визуализируется в типичном месте и по ходу эмбриональной миграции, справа визуализируется L-образная почка, левая почка уменьшенных размеров визуализируется в поперечном положении, сращена с нижним полюсом правой почки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Невизуализируемая левая почка. УЗ-картина может соответствовать аномалии развития - L-образная почка справа.



[Видеофрагмент:](#)

Расположение: справа почка не визуализируется в типичном месте и по ходу эмбриональной миграции, слева визуализируется I-образная почка (почки сращены полюсами, ворота обеих половин направлены кпереди).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Невизуализируемая правая почка. УЗ-картина может соответствовать аномалии развития - I-образная почка слева.

Конкремент чашечки - в виде гиперэхогенного сигнала максимальным размером 7 мм с выраженной эхотенью.

Аномалии чашечно-лоханочной системы

• Мегакаликоз

Мегакаликоз - это врожденное локальное неретенционное (необструктивное) расширение чашечки. Если расширены все группы чашечек, то данный порок называется полимегакаликоз. Лоханка и мочеточник при этом имеют нормальное строение. Причинами возникновения мегакаликоза являются гипоплазия мальпигиевых пирамид, а также дисплазия мышц чашечек. При мегакаликозе нет задержки мочи в чашечках, что отличает его от ретенционных гидрокаликозов (гидронефроза). Выявляется мегакаликоз при УЗИ в виде жидкостных образований в мозговом веществе почки (в виде расширенной собирательной системы, но без расширения лоханки). Однако провести дифференциальный диагноз с кистами и гидронефрозом можно только при экскреторной урографии - характерным для мегакаликоза является полное опорожнение чашечек от контрастного вещества на отсроченных снимках (30-60 мин). Неосложненный мегакаликоз не требует лечения. Наиболее частыми осложнениями мегаликоза являются пиелонефрит, нефролитиаз.

• Дивертикул чашечки

Известны два анатомических варианта: в крайних сегментах почки, чаще в верхних, образуются небольшие дивертикулы диаметром от 0,1 до нескольких сантиметров, связанные с малыми чашечками. В среднем сегменте почки выявляются более крупные дивертикулы, сообщающиеся с лоханкой или средней чашечкой.

Полость дивертикула выстлана переходно-клеточным эпителием, в его стенке могут быть и мышечные элементы. Дивертикул чашечки почки связан с чашечно-лоханочной системой узким коротким каналом.

Дивертикул чашечки почки образуются на 5-6 неделе эмбрионального развития, когда первичные почечные артерии отдают веточки к почкам. В связи с этим ведущую роль в их этиологии отводят локальным порокам развития почечных артерий. Аномалия артериального кровоснабжения почки обычно сочетается с редукцией собирательных трубочек к чашечкам четвертого порядка, утрачивающим способность к морфогенезу и расширяющимися под давлением мочи.

Некоторые авторы допускают приобретенный характер развития дивертикула чашечки почки, особенно при опорожнении в чашечно-лоханочную систему мелкого абсцесса паренхимы почки, а также в результате пиелотубулярного рефлюкса и воспалительного стеноза шейки малой чашечки.

Частота обнаружения дивертикулов чашечки почки одинакова у мужчин и женщин, в левой и правой почках, и составляет 2,1-4,4 на 1000 экскреторных урографий.

Клинически дивертикул чашечки почки проявляется при развитии осложнений в виде камнеобразования или воспаления.

Основным методом диагностики дивертикула чашечки почки считается экскреторная урография, которая позволяет получить информацию о протяженности, диаметре шейки дивертикула чашечки почки и других анатомических деталях. Кроме того, при экскреторной урографии в вертикальном положении больного можно выявить горизонтальный уровень жидкости при феномене "кальциевого молока" (заполнение полости дивертикула чашечки почки нежной коллоидальной мелкодисперсной взвесью карбоната или фосфата кальция, карбоната, оксалата или карбоната и трифосфата кальция).

К эхографическим признакам дивертикула чашечки почки относятся:

- анэхогенное округлое образование с ровными четкими контурами.
- при наличии феномена "кальциевого молочка" определяется сочетание эконегативного и эхопозитивного компонентов в полости дивертикула с горизонтальным уровнем, подвижным при полипозиционном исследовании.

Фактически большинство эхографически выявляемых кист с кальциевым молочком является дивертикулом чашечки, такая киста не является подозрительной онкологически.



• Парапельвикальная киста

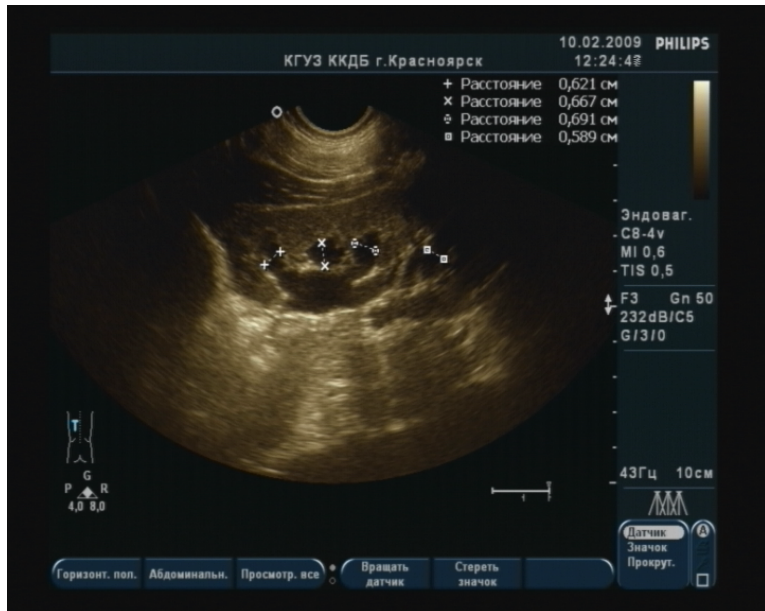
Округлое кистозное замкнутое образование, располагающееся в почечном синусе. Парапельвикальная киста никогда не входит в мозговой слой - она всегда ограничена областью почечного синуса. Этим парапельвикальная киста отличается от кистозных образований мозгового вещества. Наименее противоречивая гипотеза возникновения данных кист сводится к тому, что они образуются вследствие полного отщепления одной из ветвей краниального конца протока метанефроса у места первых его делений, т. е. в месте будущей лоханки. Отщепившаяся замкнутая ветвь, располагающаяся непосредственно у лоханки, не врастает в метанефрогенную бластему и не обладает индуцирующим действием. Поэтому лишённые секреторных элементов парапельвикальные кисты медленно растут и не достигают таких размеров, как солитарные кисты.

Клинически парапельвикальные кисты чаще не проявляют себя. И только нарушая почечную гемодинамику и уродинамику, могут вызывать тупую ноющую боль в поясничной области, артериальную гипертензию, гематурию.

• Синдром Фрейля

Иначе эту патологию называют врожденным изолированным гидрокаликозом. Расширение группы малых чашечек происходит из-за сдавления шейки большой чашечки аномальным сосудом. Чаще фиксируется верхний синдром Фрейли (когда расширяется верхняя группа чашечек), значительно реже - нижний синдром Фрейли.

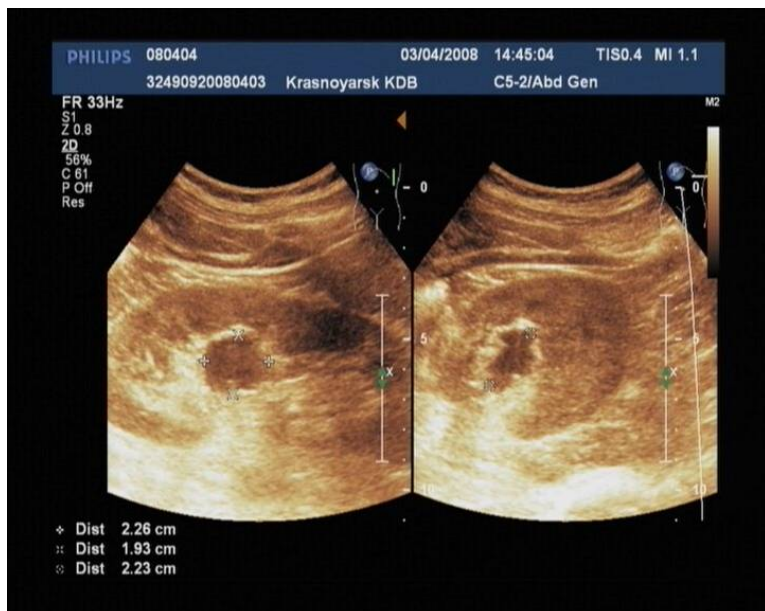
Эхографически: изолированная дилатация верхней группы чашечек, иногда чашечки сливаются в единое анэхогенное образование каплевидной формы, острой шейкой "уходящее" в почечный синус.



Мегакаликоз

Собирательная система: справа лоханка смешанного типа шириной 6 мм (N до 8-10 мм), чашечки - расширены все группы до 6-7 мм. В вертикальном положении, после мочеиспускания - без значительной динамики.

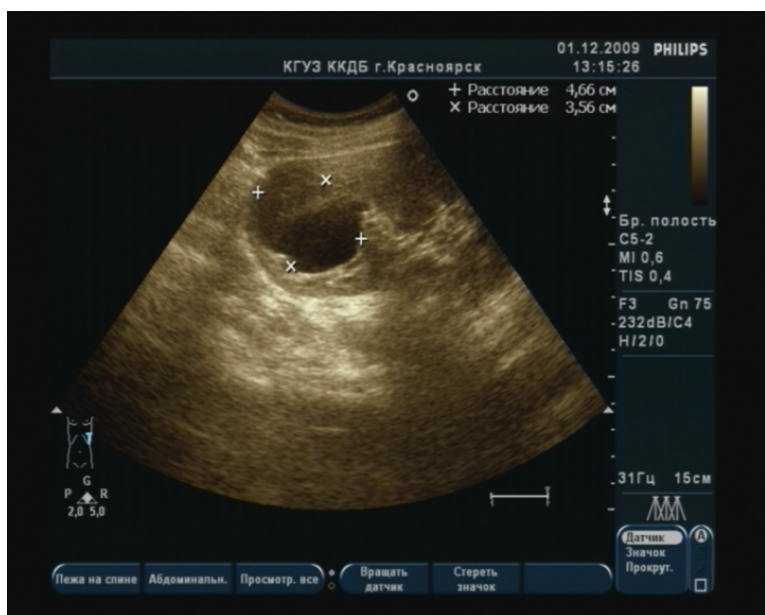
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Каликоэктазия справа.



Парапельвикальная киста

Слева в почечном синусе визуализируется анэхогенное образование с неровными но четкими контурами гомогенной структуры с симптомом дорзального псевдоусиления, аваскулярное при ЦДК.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Объемное образование почечного синуса (эхографически киста).



Дивертикул чашечки

В нижнем полюсе левой почки визуализируется анэхогенное образование с неровными но четкими контурами гомогенной структуры с симптомом дорзального псевдоусиления, аваскулярное при ЦДК.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Объемное образование левой почки (эхографически простая киста).



Видеолип: Дивертикул чашечки

В верхнем полюсе левой почки визуализируется анэхогенное образование размерами 9*8*8 мм округлой формы с ровными четкими контурами, с гиперэхогенным компонентом, образующим горизонтальный уровень, аваскулярное при ЦДК.

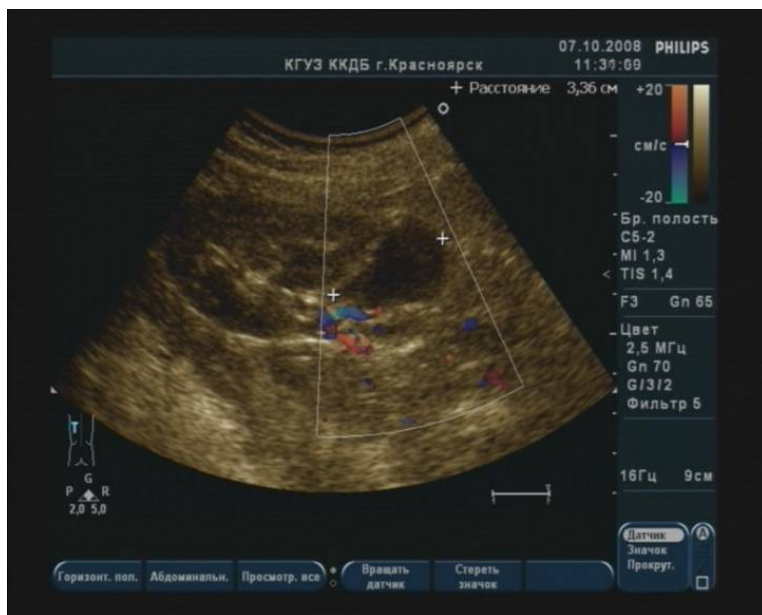
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Объемное образование левой почки (эхографически киста с кальциевым молочком).



Видеолип: Дивертикул чашечки с конкрементом

В среднем сегменте левой почки визуализируется анэхогенное образование округлой формы с неровными но четкими контурами, аваскулярное при ЦДК, в полости - гиперэхогенный подвижный сигнал с эхотенью - конкремент.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Объемное образование левой почки (эхографически киста с конкрементом в полости).



Синдром Фрейля

В верхнем сегменте левой почки визуализируется анэхогенное образование каплевидной формы, с ровными четкими контурами, острой шейкой "уходящее" в почечный синус.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Объемное образование (эхографически - жидкостное) почечного синуса слева.

Следует отметить что при описанных аномалиях собирательной системы почек эхографическое заключение является предварительным, окончательный диагноз уточняется при рентгенологическом контрастном исследовании (экскреторная урография, КТ).

Аномалии развития мочеточников

- Пороки деления протока метанефроса на протяжении
 - Слепое окончание лоханочного или пузырного конца удвоенного, расщепленного мочеточника
 - Дивертикул мочеточника
 - Околочеточниковая киста

Пороки деления протока метанефроса на протяжении - недоступны ультразвуковой диагностике, диагностика этих аномалий целиком осуществляется рентгенологическими методами, в т.ч. КТ.

- **Аномалии хода мочеточника – ретрокавальный, ретроилиакальный**

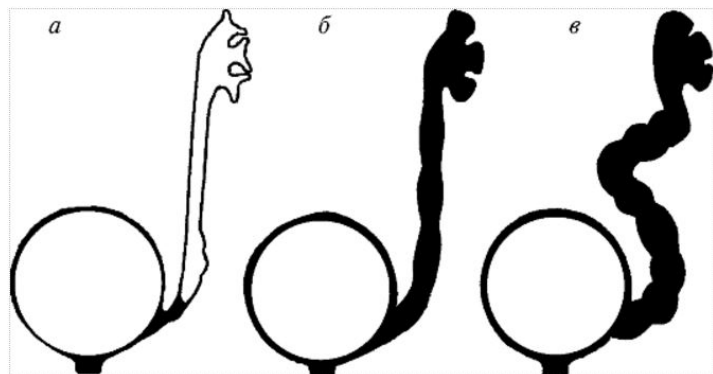
Аномалии хода мочеточников непосредственно недоступны ультразвуковой диагностике, могут вызывать нарушение проходимости мочеточников и проявляться гидронефрозом.

- **Пороки развития мышечного слоя**

Мегауретер (уретерогидронефроз) — значительное расширение мочеточника и коллекторной системы почки, вызванное механической обструкцией пузырно-мочеточникового сегмента, пузырно-мочеточниковым рефлюксом или недоразвитием мышечного слоя стенок мочеточника.

В нормальной состоянии ширина мочеточника у ребенка от трех до пяти миллиметров, мегауретер представляет собой трубку, ширина которой больше, чем 10 мм в диаметре, поэтому и используется термин "мегауретер" ("большой мочеточник").

Различают ахалазию мочеточника, мегауретер и собственно уретерогидронефроз, правильнее рассматривать их не как самостоятельные формы, а как стадии развития единого процесса уретерогидронефроза.



Степени уретерогидронефроза:

а - ахалазия мочеточника

б - мегауретер

в - уретерогидронефроз

В зависимости от причины развития различают *нерефлюксирующий*, *рефлюксирующий* и *пузырнозависимый* мегауретер.

- *Нерефлюксирующий мегауретер*

Нерефлюксирующий мегауретер развивается на фоне патологии мочеточника в дистальном отделе:

- диспластические изменения в мышечном слое - нейро-мышечная дисплазия - необструктивный мегауретер.

- стеноз во внутрипузырном сегменте мочеточника - стриктура мочеточника - обструктивный мегауретер.

Нарушение опорожнения мочеточника приводит к его значительному расширению и извитости, дилатации коллекторной системы почки.

- *Рефлюксирующий мегауретер*

Рефлюксирующий мегауретер возникает вследствие ПМР (пузырно-мочеточникового рефлюкса) - на фоне грубого недоразвития пузырно-мочеточникового сегмента и полной несостоятельности антирефлюксного механизма.

Мочеточник развивается из каудального отдела вольфова протока и растёт к метанефрогенной бластеме, являясь, в свою очередь, индуктором развития почечной ткани. Поэтому при рефлюксирующем мегауретере дисплазия носит распространенный характер, захватывая почки и все мочевые пути.

Рефлюксирующий мегауретер с течением времени вызывает развитие рефлюкс-нефropатии, проявляющейся склеротическими изменениями почечной паренхимы. Присоединяющийся пиелонефрит ускоряет эти процессы.

При двустороннем поражении довольно быстро появляются симптомы ХПН.

- *Пузырнозависимая форма мегауретера*

Пузырнозависимая форма мегауретера связана с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря и инфравезикальной обструкцией. В фазе наполнения мочевого пузыря мочеточники, особенно в дистальной части, значительно расширяются, а после мочеиспускания их диаметр уменьшается. Однако при выраженных нейрогенных нарушениях детрузора и инфравезикальной обструкции, сопровождающихся большим количеством остаточной мочи после опорожнения пузыря, эктазия мочеточников сохраняется.

Дифференцировать **УЗ-методом** виды мегауретера невозможно, за редким исключением визуализации зияющего устья мочеточника или с явным рефлюксом, фиксируемым при ЦДК (рефлюксирующий мегауретер).

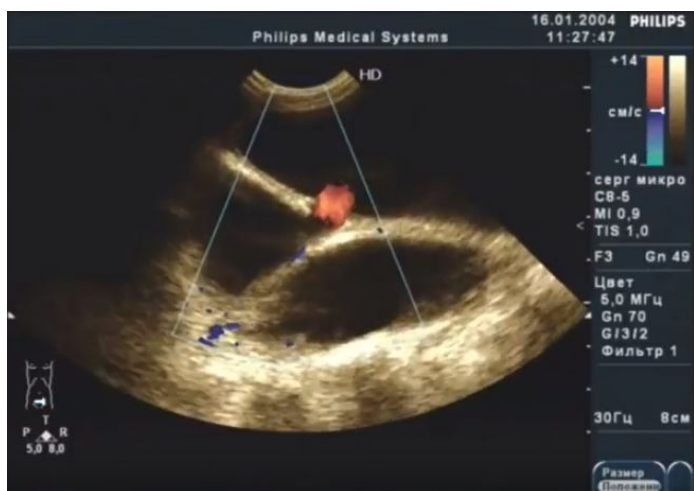
Поэтому описывается расширение мочеточника с указанием расширенных отделов (н/3, ср/3, в/3), наличие извитости, почки оцениваются в рамках гидронефроза (описываются расширение ЧЛС и явления гидронефротической трансформации).



[Видеопример](#)



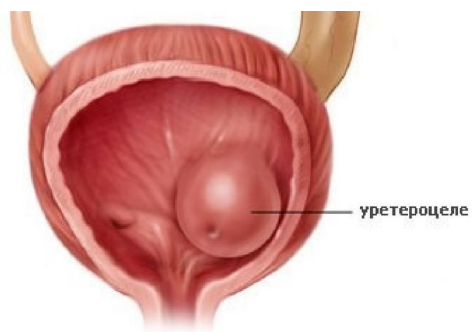
[Видеопример](#)



[Видеоклип](#)

Аномалии пузырно-мочеточникового соустья

- Уретероцеле



Ортопическое уретероцеле - кистовидное выпячивание интрамурального отдела мочеточника в полость мочевого пузыря. В основе заболевания - стеноз устья мочеточника.

Эктопическое уретероцеле - всегда сопровождается удвоением почки и уретерогидронефрозом добавочного сегмента



[Видеоклип](#)

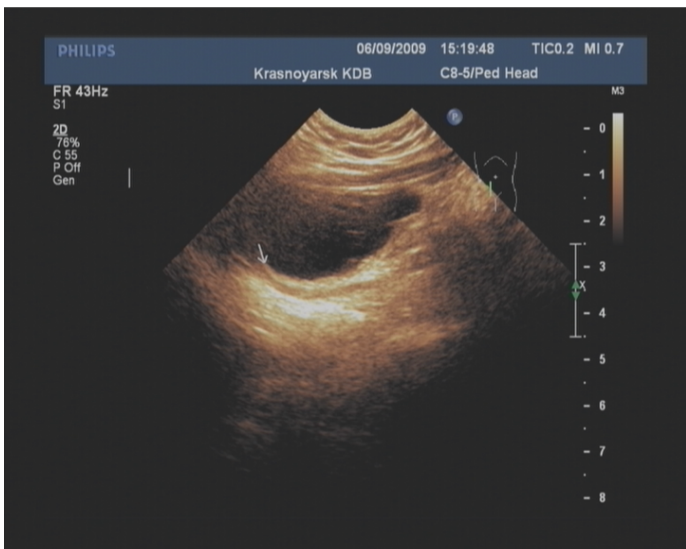


[Видеоклип](#)

• **Эктопия устья мочеточника**

При внутрипузырной форме эктопии порок характеризуется расположением устья мочеточника не на обычном месте (в углу Треугольника Льево), а латеральнее или ближе к средней линии, в области шейки мочевого пузыря.

Реже встречается внепузырные формы эктопии, чаще эктопированным оказывается устье добавочного мочеточника при его удвоении: в уретеру, в преддверие влагалища или шейку матки и крайне редко в прямую кишку.



Аномалии пиело-уретерального сегмента

- Врожденные сужения пиело-уретерального сегмента (стриктура ПУС)
- Высокое отхождение мочеточника от лоханки
- Клапан в зоне пиело-уретерального сегмента
- Сдавление пиело-уретерального сегмента почечной артерией (пиело-вазальный конфликт)

Аномалии пиело-уретерального сегмента являются одной из групп причин развития гидронефроза.

Гидронефроз - полиэтиологическое заболевание почки, возникающее вследствие стойкого нарушения оттока мочи из почки и характеризующееся расширением чашечно-лоханочной системы, атрофическими изменениями паренхимы и нарушением почечной функции.

В зависимости от уровня расположения препятствия по ходу мочеточника различают *гидронефроз*, когда сужен лоханочно-мочеточниковый сегмент, и *уретерогидронефроз*, когда обструкция локализуется в нижележащих отделах мочеточника и он расширяется вместе с чашечно-лоханочной системой почки.

Можно выделить *врожденные* и *приобретенные* причины гидронефроза:

- К врожденным причинам относят различные аномалии развития почек и мочевых путей.
- Приобретенные причины гидронефроза (конкременты мочеточника, воспалительные и травматические стриктуры мочеточника, ретроперитонеальный фиброз и др.) возникают на каком-то этапе жизни.

Препятствия оттоку мочи, вызывающие гидронефроз (С. П. Федоров):

- 1) располагающиеся в мочевом пузыре и мочеиспускательном канале;
- 2) располагающиеся по ходу мочеточника, но вне его просвета;
- 3) находящиеся в просвете мочеточника;
- 4) возникающие вследствие отклонения положения и хода мочеточника;
- 5) возникающие вследствие каких-либо изменений в стенках мочеточника и лоханки.

Первая группа причин нарушения оттока мочи из почки представлена заболеваниями, приводящими к инфравезикальной обструкции, а также некоторыми поражениями мочевого пузыря. Инфравезикальную обструкцию могут вызывать ДГГЖ, стриктура, опухоль, клапан, дивертикул уретры, фимоз. Уретерогидронефроз возникает также при некоторых функциональных нарушениях детрузора и наружного уретрального сфинктера, проявляющихся атонией мочевого пузыря или детрузорно-сфинктерной диссинергией и имеющих нейрогенную природу. Все указанные факторы способны приводить к двустороннему уретерогидронефрозу и вызывать хроническую почечную недостаточность. К этой группе причин также относятся опухоли, камни и дивертикулы мочевого пузыря.

Вторая группа причин нарушения оттока мочи из почки представлена состояниями, при которых мочеточник сдавливается извне. К такому сдавлению могут привести пороки развития почечных артерий (добавочная нижнеполярная артерия), паравезикальная киста почки, опухоли, исходящие из малого таза, брюшной полости и забрюшинной клетчатки, забрюшинный фиброз (болезнь Ормонда), увеличение забрюшинных лимфатических узлов вследствие заболеваний лимфатической системы и метастатических поражений. Склеротические изменения забрюшинной и тазовой клетчатки вследствие оперативных вмешательств или лучевой терапии также могут привести к сдавлению и нарушению проходимости мочеточника.

К третьей группе причин относятся ретрокавальное и ретроилиакальное расположение мочеточника, его перегиб и перекручивание.

Четвертая группа причин гидронефроза включает дивертикулы, опухоли, клапаны, камни, стриктуры мочеточника разной природы (врожденные, травматические, воспалительные).

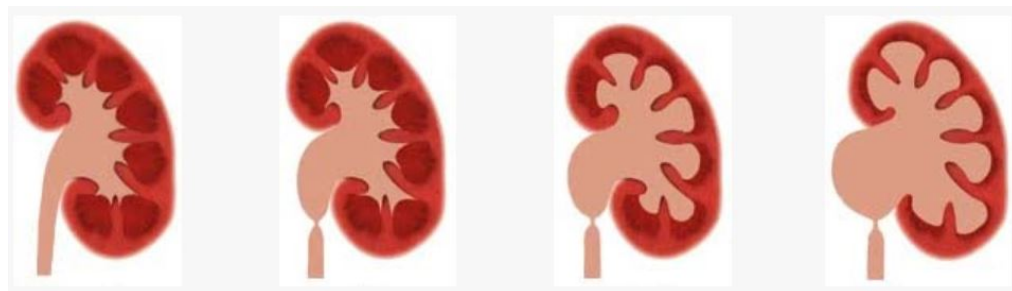
К пятой группе относятся аномалии развития стенки мочеточника и лоханки (мышечные, фиброзные, тотальные и смешанные дисплазии), аномалии интрамурального отдела мочеточника (врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, уретероцеле).

Клинические стадии течения гидронефроза

На I стадии гидронефроза выявляется расширение лоханки почки (пиелозктазия). Функция почки не снижена.

II стадия гидронефроза характеризуется расширением не только лоханки, но и чашечек почки. На этой стадии начинает страдать ткань почки, начинается ее повреждение и атрофия. Функция почки снижается на 20-40%.

III стадия – финал развития гидронефроза (терминальный гидронефроз). Почка полностью атрофируется, перестает функционировать и превращается, по сути, в тонкостенный мешок. Функция почки снижена на 60-80 % или отсутствует.



Норма

Гидронефроз 1 ст

Гидронефроз 2 ст

Гидронефроз 3 ст

В зависимости от выраженности повреждения паренхимы различают 4 степени:

- 1 степени — паренхима сохранена,
- 2 степени — незначительное повреждение паренхимы,
- 3 степени — значительное повреждение,
- 4 степени — отсутствие паренхимы, почка не функционирует.

В отличие от общепринятой клинической классификации гидронефроза по стадиям классификация степени выраженности повреждения паренхимы условная, не распространена в применении.

В отличие от общепринятой клинической классификации гидронефроза по стадиям классификация степени выраженности повреждения паренхимы условная, не распространена в применении.

В ультразвуковой практике принят описательный подход к оценке степени гидронефротической трансформации почки.

Ультразвуковые изменения паренхимы в процессе развития гидронефротической трансформации:

Часто в первую очередь происходит уплощение или деформация пирамидок, более выраженное в области расширенных чашечек, затем присоединяется снижение четкости кортико-медуллярной дифференциации, по мере истончения паренхимы нарастает уплощение пирамидок и нарушение кортико-медуллярной дифференциации, последней стадией сохранной кортико-медуллярной дифференциации является картина слабо гипозоногенных щелевидных пирамидок в области расширенных чашечек.

При полной потере кортико-медуллярной дифференциации как правило повышается эхогенность паренхимы, часто неравномерно с диффузно гетерогенной структурой паренхимы.

В терминальной стадии гидронефротической трансформации паренхима крайне истончена - 2-3-4 мм, может быть гипер- или гипо-эхогенной, как правило однородной структуры.



[Видеоклип](#)



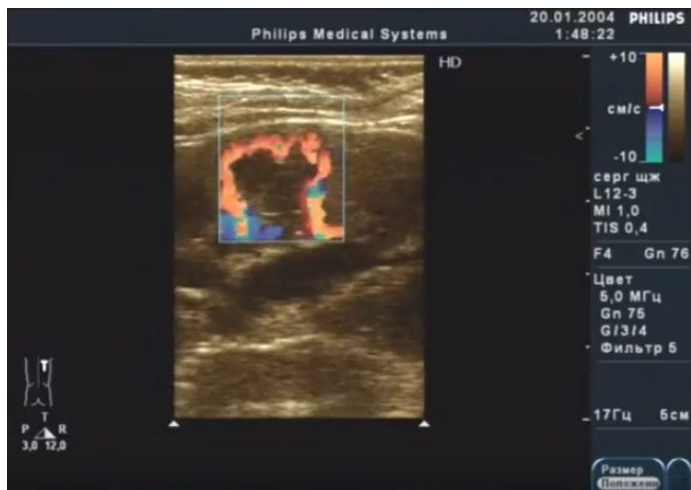
[Видеоклип](#)



[Видеоклип](#)



[Видеоклип](#)



[Видеоклип](#)

Аномалии мочевого пузыря

- Аномалии количества – агенезия, удвоение
- Аномалии положения - экстрофия
- Аномалии строения и формы – дивертикул, мегацистис, микроцистис, персистирование урахуса

Дивертикул

Истинный дивертикул состоит из всех слоев стенки мочевого пузыря. Обычно дивертикул располагается по задне-боковой стенке мочевого пузыря, при периуретеральном расположении часто осложняется пузырно-мочеточниковым рефлюксом. Проявления могут отсутствовать, может быть мочеиспускание в 2 приема: опорожнение мочевого пузыря и дивертикула, часто развивается инфекция мочевыводящих путей.

Непременным условием выявления дивертикула является эффективное наполнение мочевого пузыря.



[Видеоклип](#)

Псевдивертикулез

Ложные дивертикулы - следствие повышения внутрипузырного давления и представляют собой углубления в пределах толщин стенки или выпячивания слизистой через дефект стенки. Наиболее частой причиной инфравезикальной обструкции, приводящей к псевдивертикулезу, является задний клапан уретеры - состоит из гиперплазированных складок слизистой, расположенных в задней уретере на уровне, над или сразу под семенным бугорком. Другие причины: врожденная контрактура шейки мочевого пузыря (болезнь Мориона), дивертикул уретры, врожденный стеноз мочеиспускательного канала. На фоне неустранимой инфравезикальной обструкции присоединяется двусторонний ПМР, хронический пиелонефрит, прогрессирует ХПН.



[Видеоклип](#)



[Видеоклип](#)

Микроцистис



[Видеоклип](#)

Урахус

В норме на 20-й неделе внутриутробного развития (плод длиной 25 см массой 340 г) урахус облитерируется и превращается в срединную пупочную связку. Иногда протяжённость или выраженность его облитерации оказывается недостаточной.

Незаращение урахуса встречается у новорожденных, может быть полным и частичным.

В случае *полного незаращения урахуса* отмечается выделение мочи из пупка при надавливании на область мочевого пузыря. При присоединении инфекции просвет может частично облитерироваться с последующим нагноением и выделением гноя из пупка

При частичном незаращении урахуса возникает: киста урахуса, дивертикул мочевого пузыря или неполный пупочный свищ.

Дивертикул - в случае застой мочи может осложняться воспалительным процессом и кровотечением в мочевой пузырь.

Неполный пупочный свищ может инфицироваться, что проявляется гиперемией, инфильтрацией в области пупка с выделением гноя.



[Видеоклип](#)

Киста урахуса имеет риск нагноения



[Видеоклип](#)

Аномалии структуры почек

Аномалии формирования почечной ткани с дефицитом паренхимы

Гипоплазия почек

Характеризуется как врожденное уменьшение размеров почки/почек. Если из всех разновидностей исключить те, которые включают элементы дисплазии, то к истинной гипоплазии относят *нормонефроническую* и *олигомеганефроническую* гипоплазию.

- *Нормонефроническая гипоплазия (карликовая почка, гипоплазия)* - представляет собой уменьшение размеров (массы) почки при сохранении нормального гистологического строения. Может быть односторонней и двусторонней. Довольно часто гипоплазия сочетается с аномалиями положения - дистопиями.

Клиника: при здоровой второй почки (как правило увеличенной) отсутствует, гипоплазия как правило является случайной находкой.

УЗИ: почка уменьшена в размерах (асимметрия почечной массы более 30%), однако структура паренхимы не изменена - сохранены все виды дифференциации паренхимы, вплоть до кортикомедуллярной. При ЦДК ангиоархитектоника паренхимы не обеднена по сравнению с контрлатеральной почкой.



Видеоклип:

Описание: почка уменьшена в размерах по сравнению с контрлатеральной, структура ее паренхимы не изменена - сравнима с контрлатеральной.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-картина аномалии положения правой почки - подвздошной дистопии. Уменьшение размеров правой почки без видимых структурных изменений паренхимы (вероятно гипоплазия).

- *Олигомеганефроническая гипоплазия* - в отличие от простой гипоплазии - всегда двустороннее уменьшение размеров почек с уменьшением количества функционирующих нефронов и развитием ХПН.

Клиника: диагноз ставится на основании рвоты и лихорадки на первом году жизни, полиурии и полидипсии с 1,5-2-летнего возраста, задержке физического развития, исхода в ХПН.

УЗИ: почка уменьшена в размерах, может быть с неровными контурами, без сохранения нормальной структуры паренхимы - отсутствует кортикомедуллярная дифференциация. При ЦДК может нарастать обеднение ангиоархитектоники паренхимы. Ультразвуковая картина неспецифична, и может быть характера также для двустороннего нефросклероза - часто как исход ГУС, двусторонней гипоплазии с дисплазией.

Аномалии дифференцировки паренхимы (структуры) почек

В группе аномалий дифференцировки паренхимы выделяют бескистозные формы дисплазии и кистозные дисплазии почек

Бескистозные формы дисплазий

Гипопластическая дисплазия (простая тотальная дисплазия, диспластическая гипоплазия, гипоплазия с дисплазией) - представляет собой уменьшение размеров почек с морфологическими признаками дисплазии: наличие примитивных протоков и канальцев (персистирование недоразвитых клубочков и канальцев на разных стадиях эмбрионального развития) и гиалинового хряща.

Клиника: Заболевание обычно выявляется случайно или на фоне интеркуррентных заболеваний и проявляется мочевым синдромом в виде гематурии, умеренной или массивной протеинурии, характерно отсутствие повышения артериального давления. В исходе - ХПН.

УЗИ: почка уменьшена в размерах, может быть с неровными контурами, без сохранения нормальной структуры паренхимы - отсутствует кортикомедуллярная дифференциация. При ЦДК может нарастать обеднение ангиоархитектоники паренхимы. Ультразвуковая картина неспецифична, и может быть характера также для двустороннего нефросклероза, олигомеганефронической гипоплазии.



[Видеолип:](#)

Описание: почки уменьшены в размерах, дифференциация от окружающих тканей - сохранена, паренхима/почечный синус - нечеткая, кортико-медуллярная - отсутствует, структура паренхимы диффузно гетерогенная за счет участков средней и повышенной эхогенности, при ЦДК ангиоархитектоника диффузно обеднена.

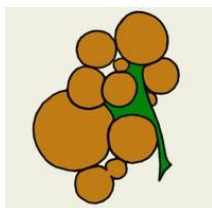
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Уменьшение размеров почек с диффузными изменениями паренхимы (вероятно двусторонняя гипоплазия с дисплазией).



[Видеолип:](#)

• Кортикальные кистозные поражения, связанные с нарушением слипания первичных нефронов с протоком метанефроса

- Мультикистоз почки (одно-, двусторонний)



Мультикистозная почка представляет собой конгломерат различного размера тонкостенных кист, между которыми практически отсутствует почечная паренхима - иногда встречаются небольшие участки с мелкими кистами, почка обычно увеличена. Лоханка часто отсутствует или гипоплазирована, но может быть и неизменной, часто облитерирован мочеточник. Встречается всегда односторонний вариант, двусторонний - нежизнеспособный.

Клиническая картина: бессимптомное течение. Требуется оперативное лечение в связи с риском малигнизации.

УЗИ: В проекции почки - скопление анэхогенных тонкостенных образований различных размеров, структуры почечного синуса и паренхимы не дифференцируются, иногда дифференцируется лоханка.



[Видеолип:](#)

- Гипопластическая кистозная дисплазия

Гипопластическая кистозная дисплазия представляет собой порок развития, при котором масса почки уменьшена, различного размера кисты располагаются среди частично сохраненной почечной паренхимы. Лоханка и мочеточник могут быть гипоплазированы. Паренхима с элементами дисплазии как в корковом так и в мозговом слое. Процесс может быть одно- и двусторонним.

Клиническая картина определяется развитием ХПН при двустороннем поражении, при одностороннем может быть бессимптомное течение.

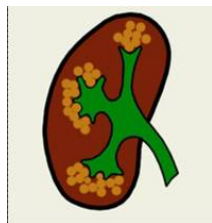


[Видеоклип](#)

- Гиперпластическая кистозная дисплазия

При гиперпластическом типе кистозной дисплазии процесс всегда двусторонний, почки обычно увеличены, с множественными кистами. Лоханка и мочеточник сохранены, в паренхиме явления дисплазии. Данный характер дисплазии часто встречается при синдроме Патау.

• Медуллярные кистозные поражения, связанные с кистозными изменениями или дилатацией первичных собирательных канальцев



- Губчатая почка

Характеризуется неравномерным (в виде псевдокист и дивертикулов) расширением большинства собирательных трубочек почечных пирамидок. Возникает в результате избыточного расширения отдельных участков отростков протока метанефроса при соединении с метанефрогенной бластемой. Почечные клубочки и чашечно-лоханочная система развиты нормально. Порок развития наследуется по частично сцепленному с полом типу. Поэтому встречается почти всегда у мужчин и характеризуется двусторонним поражением. К наиболее частым осложнениям губчатой почки относятся камнеобразование, пиелонефрит, гематурия, артериальная гипертензия. Выявить губчатую почку можно после выполнения обзорного снимка органов мочевой системы, на котором удается увидеть скопления теней конкрементов по форме напоминающие пирамидки. На экскреторных урограммах можно видеть мешкообразные расширения собирательных канальцев. Неосложненная губчатая почка лечения не требует.

- Медуллярная кистозная болезнь (нефронофтиз Фанкони)

Сходным с губчатой почкой эмбриофетальным морфогенезом обладает медуллярная кистозная болезнь, или нефронофтиз Фанкони. В результате структурные изменения при этой аномалии сходны с губчатой почкой. Однако это разные виды пороков развития. В отличие от губчатой почки медуллярная кистозная болезнь наследуется по аутосомно-рецессивному (юношеский нефронофтиз - 50 %) и аутосомно-доминантному (нефронофтиз взрослых - 20 %) типу, имеются поражения клубочкового (гиалиноз) и канальцевого (атрофия эпителия) аппарата, отмечается раннее возникновение хронической почечной недостаточности за счет постепенного сморщивания почек. Симптомами медуллярной кистозной болезни являются полидипсия и полиурия, устойчивая к терапии антидиуретическим гормоном. В дальнейшем присоединяются артериальная гипертензия и симптомы хронической почечной недостаточности.

Ювенильный нефронофтиз — это патология, которая связана с нарушенным строением медуллярной части почки (ее кистозное перерождение), а именно области собирательных трубочек и петли Генле и передается от родителей к ребенку по аутосомно-рецессивному типу. Начинает проявляться заболевание в детском возрасте с 3 или 2 лет, средняя продолжительность жизни с такой патологией составляет 16-20 лет.

Медуллярную кистозную болезнь почек классифицируют на такие типы:

Ювенильный нефронофтиз Фанкони, с сохранной функцией сетчатки глаза;
Синдром Сениора (дистрофические изменения в сетчатке глаз и почечная патология).

УЗИ: медуллярные кистозные поражения вследствие однотипной морфологической картины характеризуются сходной ультразвуковой картиной. Почки как правило нормальных размеров, структура пирамидок изменена за счет неравномерно повышения эхогенности.

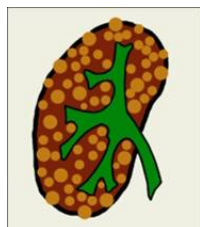


[Видеоклип:](#)

Описание: дифференциация от окружающих тканей - четкая, паренхима/почечный синус - четкая, кортико-медуллярная - четкая, пирамидки обычной формы, неравномерно, больше в периферических отделах повышенной эхогенности

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Диффузные структурные изменения паренхимы почек с поражением медуллярного слоя (УЗ-картина может соответствовать медуллярной кистозной дисплазии)

• Поликистоз почек



Поликистоз почек относится к болезням, в основе которых лежит нарушение структуры органа в результате трансформации определенных частей паренхимы в кисты различного размера.

Проявляется в двух формах:

Поликистоз взрослого типа - с аутомно-доминантным типом наследования

Морфология: процесс всегда двусторонний, почки почти всегда увеличены в размерах, чаще симметрично, в корковом и мозговом слое паренхимы - множественные кисты, от едва заметных мелких, часто достигают 5 см, между кистами - участки паренхимы, содержащие нормальные дифференцированные структуры почечной ткани и элементы чашечно-лоханочной системы. Функционально почки долгие годы сохранены, с возрастом присоединяется артериальная гипертония. Примерно треть пациентов с поликистозом почек страдает поликистозом печени, 10% пациентов имеют кисты в поджелудочной железе, 5% - в селезенке.



[Видеоклип:](#)

Описание: дифференциация от окружающих тканей - четкая, паренхима/почечный синус - четкая, кортико-медуллярная - четкая, пирамидки неправильной формы, неравномерно повышенной эхогенности, в корковом и медуллярном слое - анэхогенные включения и мелкие гиперэхогенные включения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Диффузные структурные изменения паренхимы почек (УЗ-картина может соответствовать поликистозу).



[Видеоклип:](#)

Описание: дифференциация от окружающих тканей - четкая, паренхима/почечный синус - четкая, кортико-медуллярная - четкая, пирамидки неправильной формы, неравномерно повышенной эхогенности, в корковом и медуллярном слое - анэхогенные включения и мелкие гиперэхогенные включения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Диффузные структурные изменения паренхимы почек (УЗ-картина может соответствовать поликистозу/УЗ-картина может соответствовать двусторонней кистозной дисплазии).



[Видеокалип:](#)

Описание: дифференциация от окружающих тканей - четкая, паренхима/почечный синус - четкая, кортико-медуллярная - четкая, пирамидки неправильной формы, неравномерно повышенной эхогенности, в корковом и медуллярном слое - анэхогенные включения и мелкие гиперэхогенные включения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Диффузные структурные изменения паренхимы почек (УЗ-картина может соответствовать поликистозу/УЗ-картина может соответствовать двусторонней кистозной дисплазии).

Ювенильный поликистоз - с аутосомно-рецессивным типом наследования

Морфология: процесс всегда двусторонний, почки значительно увеличены в размерах, на разрезе почки на всем протяжении заняты радиально ориентированными кистами цилиндрической и веретеновидной формы, кортико-медуллярная дифференциация неотчетливая, кисты разграничены скудными прослойками соединительной ткани.

Недостаток амниотической жидкости (маловодие) при наличии громадных почек приводит к характерным изменениям - так называемое лицо Поттера (уплощенный нос, западающий подбородок, эпикант, гипертелоризм, микрогнатия, мягкие деформированные низко расположенные ушные раковины), могут быть аномалии конечностей. Вследствие сдавления легких увеличенными почками происходит гипоплазия легочной ткани, которая при рождении проявляется спонтанным пневмотораксом и дыхательной недостаточностью. Это настолько характерный симптом, что в алгоритме обследования новорожденных со спонтанным пневмотораксом присутствует срочное ультразвуковое исследование почек.

Нефромегалия может уменьшаться на фоне нарастания ХПН и у детей более старшего возраста ювенильный поликистоз может протекать без увеличения почек. Часто проявления в виде гематурии, артериальной гипертензии.



[Видеокалип](#)



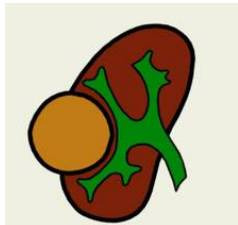
[Видеокалип](#)

Неуточненные формы кистозных дисплазий



[Видеоклип](#)

- Солитарная киста почки

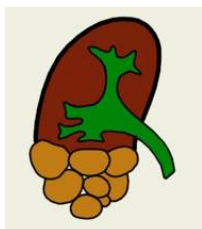


Могут встречаться в виде округлого анэхогенного гомогенного тонкокапсульного образования (простая/типичная киста) или в виде анэхогенного неправильной формы образования, с перегородками или пристеночным эхогенным компонентом или многокамерного (атипичная киста).



[Видеоклип](#)

Мультилокулярная киста (фокальная кистозная дисплазия)



Мультилокулярная киста - представляет собой фокальную форму кистозной дисплазии и характеризуется скоплением кистозных структур как правило в области одного из полюсов почки, объединенных общей капсулой. В капсуле обнаруживаются элементы незрелой метанефрогенной ткани, а в участке прилегающем в здоровой ткани почки нередко возникает малигнизация (нефробластома), в связи с этим при этой аномалии может быть показано оперативное лечение, в т.ч. нефрэктомия.



[Видеолип](#)

• Пороки развития почечных клубочков (врожденные и наследственные гломерулопатии) – наследственный нефрит

Генетически детерминированное нефритоподобное заболевание, проявляющееся гематурией и/или протеинурией, связанное с врожденным дефектом структуры коллагена базальных мембран, часто сочетающееся с патологией слуха (синдром Альпорта), реже зрения, приводящее в большинстве случаев к ХПН

Как и все нефриты, наследственный нефрит не имеет специфической ультразвуковой картины: размеры и структура почек могут быть не изменены, в то же время при декомпенсации процесса размеры почек могут быть увеличены, структура паренхимы диффузно изменена (повышена эхогенность коркового слоя, кортико-медуллярная дифференциация сохранена, структура пирамидок не изменена).

Пороки развития извитых канальцев и петли Генле (врожденные, наследственные тубулопатии)

Тубулопатии представляют собой группу заболеваний, в основе которых лежат нарушения процессов канальцевого транспорта органических веществ или электролитов.

Большинство вариантов ацидоза не изменяет УЗ-картину почек (фосфат-диабет, почечная глюкозурия, несхарный диабет и др.)

Особый интерес представляет собой почечный канальцевый ацидоз, который создает предпосылки для выпадения кальция в осадок в виде солей в мозговом веществе и сосочках почек, к 3-5 годам возникает *двусторонний нефрокальциноз*.



[Видеолип](#)

Туберозный склероз

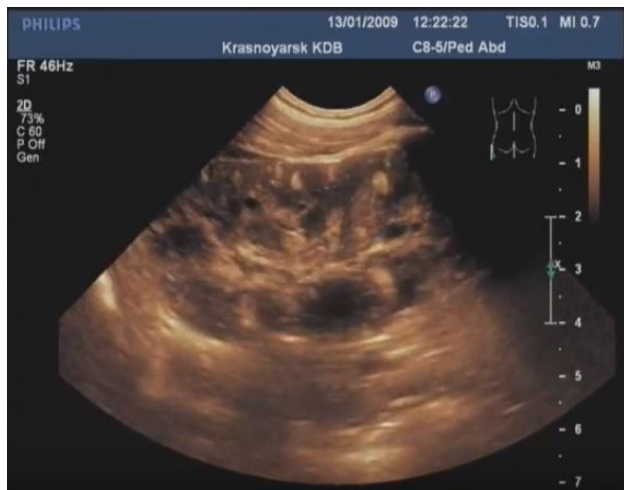
Туберозный склероз — генетически детерминированное заболевание, относится к группе нейроктодермальных нарушений, характеризуется поражением нервной системы, кожи и наличием доброкачественных опухолей (гамартом) в различных органах.

Туберозный склероз наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Наиболее типичной патологией почек при туберозном склерозе являются *ангиомиолипомы* и *кисты*, которые чаще всего бывают множественными и двусторонними; однако встречаются и единичные кисты и ангиомиолипомы с локализацией только в одной почке.

Ангиомиолипомы при туберозном склерозе являются одним из главных диагностических признаков, при условии множественности, а также при двустороннем характере поражения, в то время как спорадические ангиомиолипомы, не связанные с туберозным склерозом, бывают единичными и односторонними. Ангиомиолипомы представляют собой доброкачественные образования, состоящие из аномальных сосудов, гладкомышечных клеток и жировой ткани с локально-инвазивным ростом - на УЗИ выглядят как повышенной эхогенности образования округлой формы с ровными четкими контурами, гомогенной структуры, без эхотени

Кисты почек могут развиваться в любом отделе нефрона, бывают единичными или множественными, часто неотличимыми от кист при поликистозной болезни взрослого типа.



[Видеолип](#)

Автор: Дорощенко Сергей Николаевич

Учебный центр «Проф-мед»
г.Красноярск, ул.Молокова, 37а, оф.3-08
+7 (391) 270-99-62
+7 (923) 783-99-69
prof.med124@gmail.com
www.prof-med24.ru

Курсы первичной специализации и общего усовершенствования по ультразвуковой диагностике,
Ультразвуковая диагностика в ангиологии, Ультразвуковая диагностика заболеваний суставов и другое.

Очное (вечернее) обучение, возможность прослушивания лекций через интернет-трансляции, очная практика.

Удостоверения и сертификаты государственного образца.

ВНИМАНИЕ! СКОРО!!! Осень 2018 г - открытие сайта для врачей ультразвуковой диагностики www.medprinting.ru, где вы сможете ежедневно бесплатно просматривать видео и описания к ним по интересным или типичным диагностическим случаям в ультразвуковой диагностике, а также скачивать обновленные варианты этой и других лекций по ультразвуковой диагностике.
