



ВПР мочевыводящей системы

Выполнила:
Студентка 219 группы
Жемухова М.А.

План:

Введение

Классификация

- I. Аномалии количества почек;
- II. Аномалии положения почек;
- III. Аномалии величины почек;
- IV. Аномалии взаимоотношения почек;
- V. Аномалии структуры почек.

Заключение

Список литературы

Введение

Пороки развития почек и мочевыводящих путей могут быть единичными или множественными. Иногда они настолько тяжелы, что не совместимы с жизнью (например, двусторонняя аплазия почек), тогда как у других людей они не проявляют себя клинически в течение всей жизни. Однако в большинстве случаев при аномалиях почек имеет место нарушение оттока мочи из этого органа и нарушение внутривнепочечной гемодинамики, что является патогенетическим фактором для развития пиелонефрита, камнеобразования, гидронефроза и других патологических процессов. Обычно пороки почек диагностируют при прогрессировании этих осложнений.

Классификация

Разнообразие пороков развития почек и многообразие их клинических проявлений делает необходимым их систематизацию, что нужно как для выбора метода их распознавания, так и для определения особенностей лечения.

Одна из первых классификаций пороков развития почек принадлежит отечественному урологу И. Х. Дзирне, который выделял:

1. врожденное отсутствие одной из почек (аплазию);
2. врожденное недоразвитие почки (гипоплазию);
3. S- образную почку и др.;
4. врожденное ненормальное положение почек (дистопию).

В классификации И. Х. Дзирне нашли отражение все известные к тому времени пороки развития этого органа.

Э.И. Гимпельсон все пороки развития почек объединил в четыре основные группы:

1. аномалии количества;
2. аномалии положения;
3. аномалии взаимоотношения;
4. аномалии структуры.

Принцип этой классификации заложен в основу всех современных классификаций пороков развития почек.

В нашей стране с целью унификации многочисленных классификаций аномалий почек на II Всесоюзном съезде урологов была принята классификация, которая включала VI групп пороков развития, в том числе аномалии почечных сосудов и сочетанные аномалии почек.



I. АНОМАЛИИ КОЛИЧЕСТВА ПОЧЕК

Аплазия

▣ **Аплазия** (греческое а- отрицание + plasis формирование, образование) — одно из проявлений врожденных пороков развития, характеризующееся отсутствием всего органа, его части, участка ткани, части тела или всего зародыша. Как синоним часто употребляется термин «агенезия» (греческое genesis происхождение, возникновение).

Частота *агенезии* почки составляет 1:1000 новорождённых. При этом пороке отсутствуют и орган, и его ножка - сосуды с мочеточником.

▣ **Двусторонняя агенезия (арения)**, несовместимая с жизнью, встречается в 4-5 раз реже. Этот порок, как правило, сочетается с пороками развития половых органов, прямой кишки, ануса и спинного мозга .

▣ **Односторонняя агенезия** почки клинически долгое время протекает бессимптомно, при этом единственная почка компенсаторно гипертрофируется и полностью обеспечивает выделительную функцию. Однако повышенная нагрузка на единственную почку способствует развитию таких осложнений, как пиелонефрит и уролитиаз. Заболевание диагностируют по данным УЗИ, экскреторной урографии, КТ и ангиографии. Консервативное лечение порока проводят в случае присоединения осложнений.



Двусторонняя
агенезия

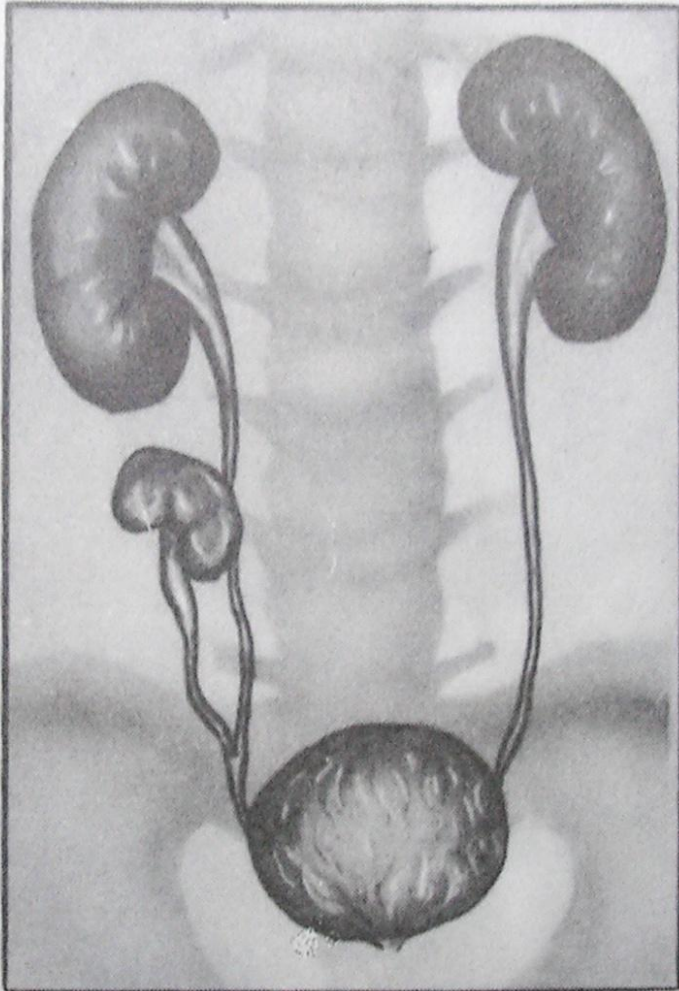


Односторонняя агенезия
с наличием мочеточника



Односторонняя агенезия
без мочеточника

Добавочная почка



-Редкая аномалия. В мировой литературе описаны случаи трёх или четырёх почек, полностью изолированных друг от друга. Добавочная почка имеет свою сосудистую сеть, фиброзную и жировую капсулы, а также мочеточник, впадающий в мочеточник основной почки либо открывающийся самостоятельным устьем в мочевой пузырь.

Порок обычно диагностируют во время урологического обследования, выполняемого по поводу развития различных осложнений (таких как вторичный гидронефроз, уролитиаз, опухолевидное образование и недержание мочи).

При упорном течении пиелонефрита, не поддающегося медикаментозному лечению, рекомендуют удаление поражённой добавочной почки.



II. АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ **ПОЧЕК**

Тазовая дистопия

Редка, но её клиническое значение существенно. При выраженной степени тазовой дистопии почка расположена глубоко: у мальчиков - между прямой кишкой и мочевым пузырём, у девочек - между прямой кишкой и маткой. Верхний полюс почки покрыт брюшиной, нижний - лежит на тазовой диафрагме. Возможно сращение дистопированных почек.

Болевой синдром, как правило, присутствует у всех больных. Постоянная или периодическая боль локализуется в нижней части живота. У девочек-подростков болевой синдром нередко совпадает с периодом менструаций. У половины больных течение тазовой дистопии осложнено вторичным гидронефрозом

При ректальном исследовании почку обнаруживают как опухолевидное образование в полости малого таза. Диагноз подтверждают данными УЗИ и экскреторной урографии.

Лечение направлено на санацию пиелонефрита и восстановление адекватной уродинамики. Необычность топографии и васкуляризации такого аномального органа делают операции на "тазовой" почке технически очень сложными, что сводит к минимуму количество органосохраняющих реконструктивных операций.



Подвздошная дистопия

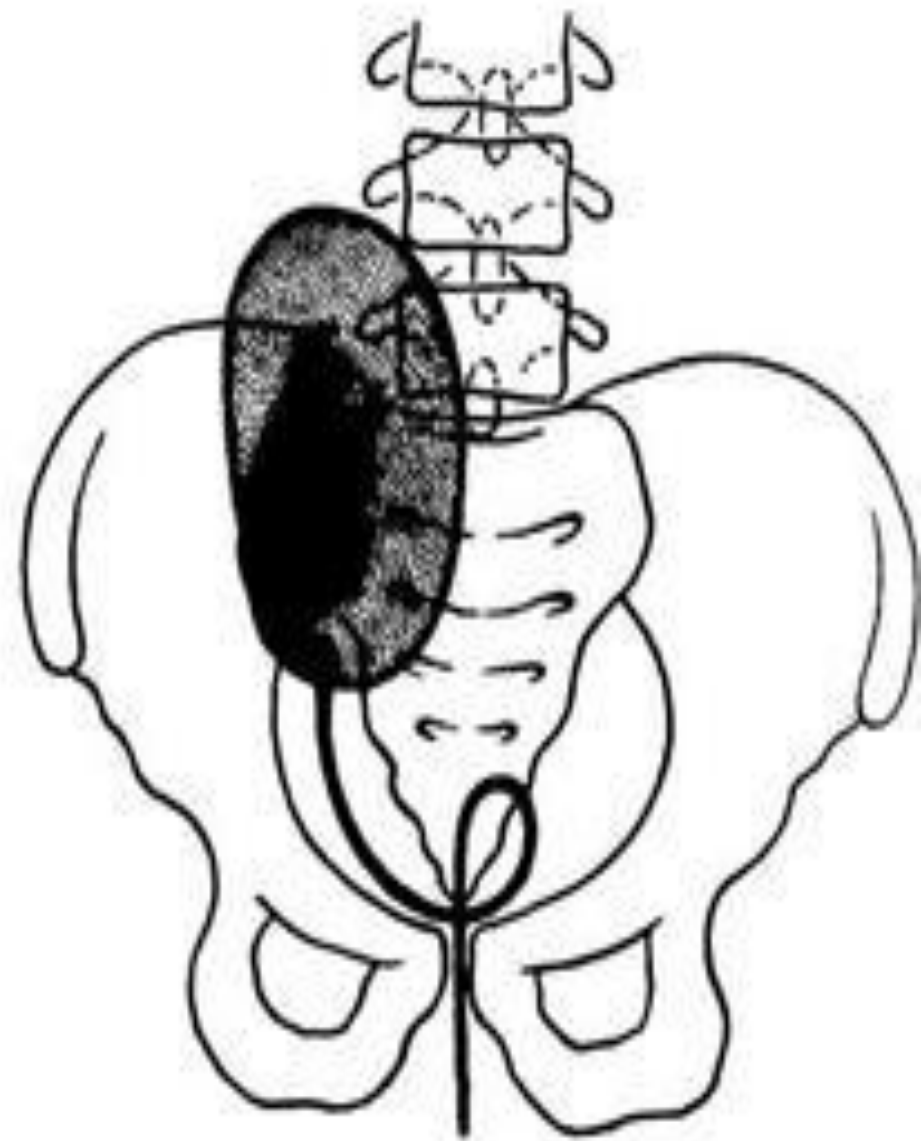
При *подвздошной дистопии* почка расположена ниже гребня подвздошной кости. Почка всегда имеет уплощенную форму, а паранефральная клетчатка отсутствует. Почечные артерии, отходящие от общей подвздошной артерии, обычно множественные.

Клинически порок проявляется болевым абдоминальным синдромом, обусловленным давлением дистопированной почки на нервные сплетения и нарушениями уродинамики. Боли могут быть связаны и с механическим или рефлекторным нарушением моторики желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и сопровождаться тошнотой, рвотой, отрыжкой и подобными симптомами.

К наиболее типичным осложнениям относят вторичный гидронефроз и вторичный хронический пиелонефрит.

Диагностика заболевания включает общие анализы крови и мочи, специальные урологические исследования, УЗИ и экскреторную урографию.

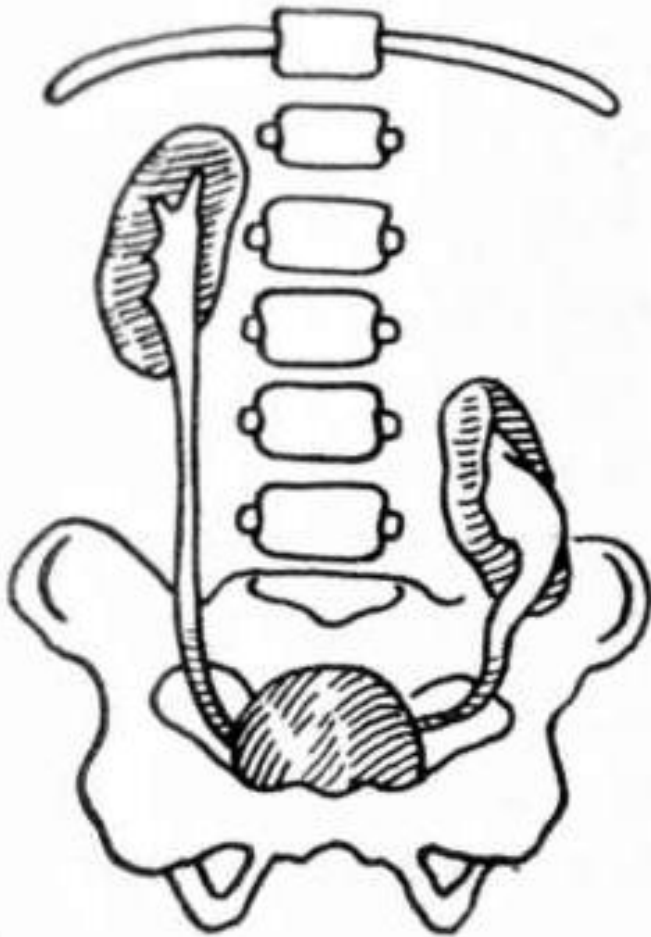
Лечение заключается в санации пиелонефрита, операции показаны больным с выраженной гидронефротической трансформацией.



Поясничная дистопия

Для *поясничной дистопии* типично низкое расположение почки в поясничной области. Характерно, что артериальные сосуды почки отходят от аорты ниже обычного, примерно на уровне II- III поясничных позвонков.

При поясничной дистопии почки необходимость оперативного лечения возникает в случае присоединения осложнений или при сопутствующих аномалиях.



Грудная дистопия



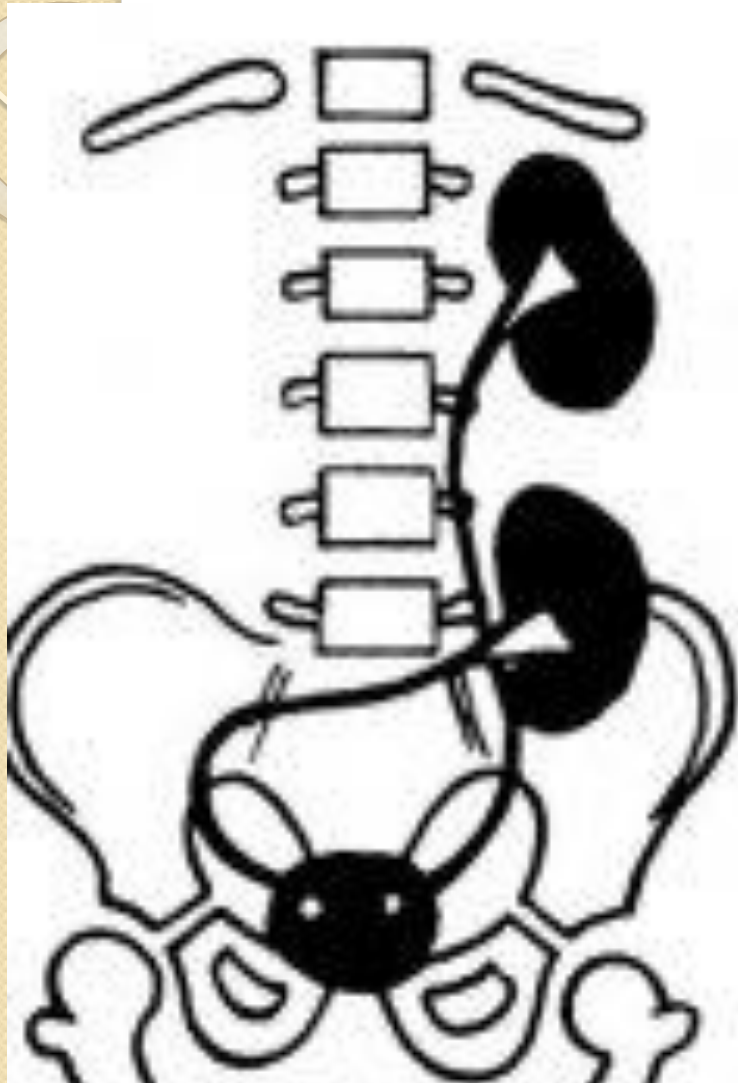
Грудная дистопия - аномалия, при которой почка расположена в грудной полости выше диафрагмы. Этот порок, обычно не вызывающий у больного каких-либо болезненных ощущений, выявляют при рентгенологическом обследовании. Избежать диагностических ошибок позволяет экскреторная урография, необходимая всем больным с округлыми тенями над диафрагмой.

В отличие от других видов дистопий при грудной дистопии длина мочеточника больше нормы и почечные сосуды отходят несколько выше.

Специального лечения этот порок не требует. Оперативное лечение выполняют по показаниям.

Перекрёстная дистопия

Состояние, при котором обе почки расположены с одной стороны позвоночника, а мочеточник нижней из них перекрещивает позвоночный столб и впадает в мочевой пузырь в обычном месте. Кровоснабжение почек при этом пороке весьма вариабельно. Как правило, перекрёстная дистопия сопровождается сращением почек. Клинические проявления аномалии неспецифичны. Диагностику проводят по данным экскреторной урографии, ретроградной пиелографии и почечной ангиографии. В случае присоединения гидронефроза или уролитиаза одну из почек подвергают хирургическому лечению.





III. АНОМАЛИИ ВЕЛИЧИНЫ
ПОЧЕК

Аплазия

Аплазия - отсутствие органа с сохранением его ножки. Порок формируется в раннем эмбриональном периоде до образования нефронов. Клинически порок не проявляется. Заболевание диагностируют по данным УЗИ, экскреторной урографии, КТ, почечной ангиографии и ретроградной пиелографии. В лечении нет необходимости.

Гипоплазия

Гипоплазия почки – это врожденная анатомическая патология, когда орган по гистологическому строению считается нормальной, однако ее размеры далеки от границ нормы. Кроме аномальных размеров, уменьшенная почка ничем не отличается от здорового органа и даже способна функционировать в пределах своих миниатюрных размеров.

При условии нормального функционирования негипоплазированной почки у человека не наблюдается каких-либо признаков почечной недостаточности. Уменьшена может быть одна почка или сразу обе.

При односторонней гипоплазии почки больной нуждается в лечении только при наличии патологического процесса в ней. Обычно это пиелонефрит, который нередко осложняется сморщиванием почки и артериальной гипертензией. В этом случае выполняют нефрэктомию (удаление почки).





IV. АНОМАЛИИ
ВЗАИМООТНОШЕНИЯ ПОЧКИ

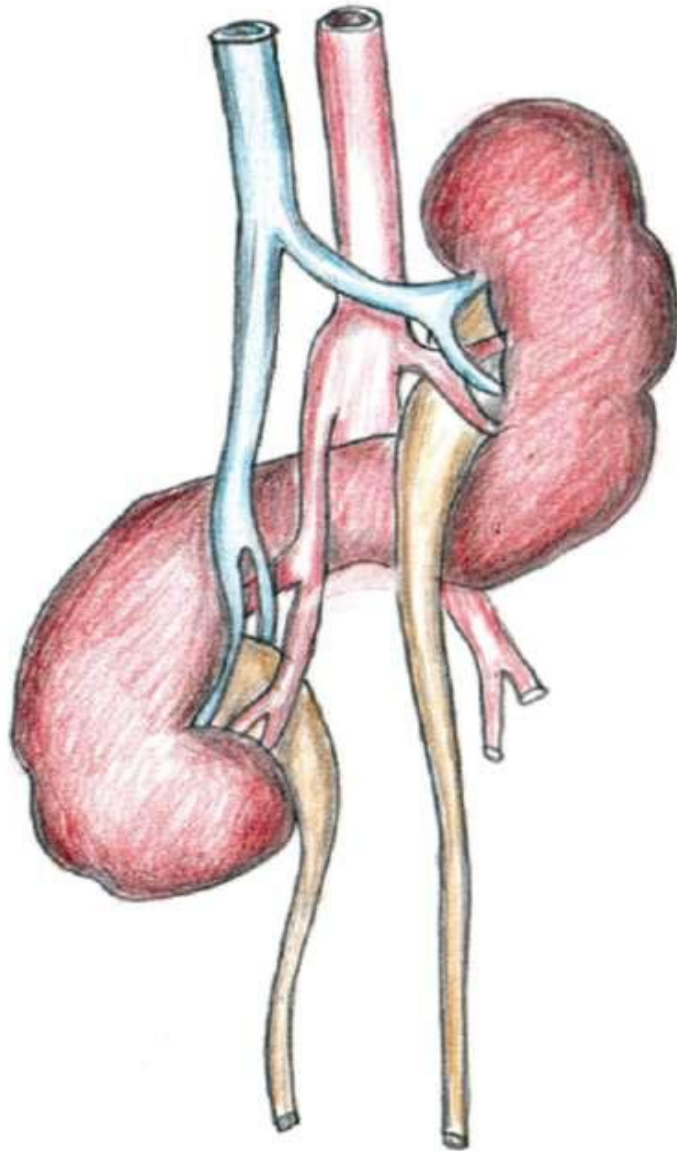
Аномалии взаимоотношения - различные варианты сращений между обеими почками. В зависимости от взаимоотношения продольных осей почек принято различать S-образную, L-образную, I-образную, галетообразную и подковообразную деформации почек.

S-, L-, I-образные деформации образуются при сращении верхнего полюса одной почки с нижним полюсом другой. Частота этих аномалий составляет 1:5000 новорождённых. Как правило, мочеточники впадают в мочевой пузырь в обычном месте. Вследствие топографических особенностей такие аномалии чаще проявляются абдоминальными болями. Наиболее характерные осложнения этих пороков:

- пиелонефрит;
- уролитиаз;
- нарушения уродинамики одного из лоханочно-мочеточниковых сегментов (ЛМС).

Диагностику проводят с помощью УЗИ, экскреторной урографии и ретроградной пиелографии. Иногда показана почечная ангиография. Хирургическое лечение заключается в геминефруретерэктомии по показаниям.

Галетообразная почка



Встречается с частотой 1:26 000 новорождённых. Этот вид аномалий образуется в результате сращения обеих пар полюсов почек или их медиальных поверхностей до начала ротации. После этого восхождение почки становится невозможным.

Галетообразная почка расположена в малом тазу. Ворот почки в обычном понимании этого термина просто не существует, так как лоханки и мочеточники лежат впереди почечной массы, а сосуды входят в почку по её задней поверхности. Каждая половина почки имеет свой мочеточник.

При такой аномалии велика вероятность присоединения воспалительных осложнений; лечение консервативное.

Подковообразная почка

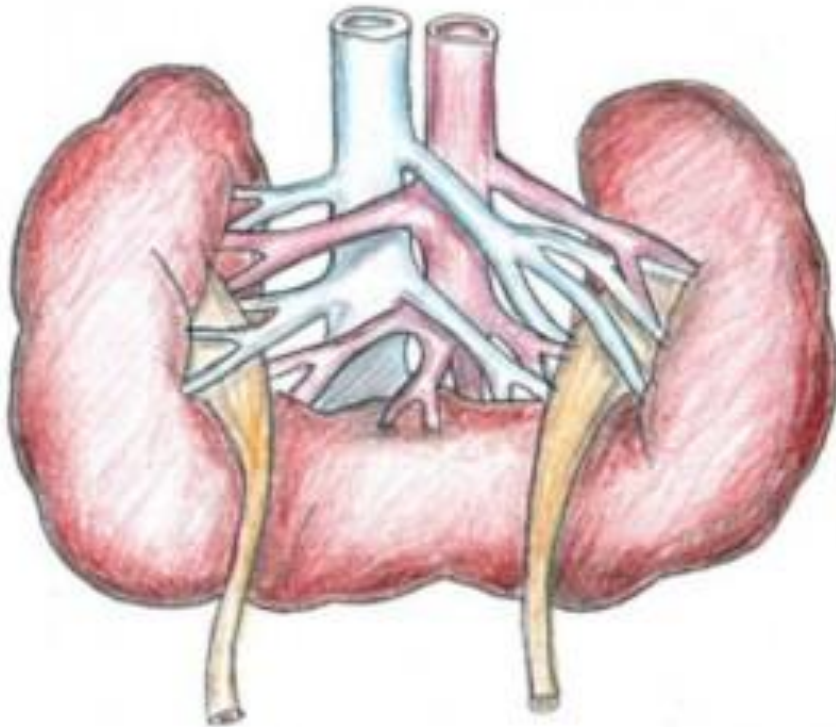
При почки срастаются одноимёнными полюсами (в 90% случаев - нижними). Порок встречается с частотой 1:400 новорождённых. Вследствие малой подвижности подковообразная почка более подвержена травмам. Характерно, что мочеточники при этом пороке перегибаются через паренхиму, что приводит к нарушениям уродинамики на уровне ЛМС. Частые осложнения:

- вторичный пиелонефрит;
- гидронефроз одной из половин подковообразной почки;
- уролитиаз.

Здоровая подковообразная почка иногда проявляется болезненными ощущениями в животе вследствие сдавления других органов.

Изредка наблюдают так называемый *cava-синдром* (синдром сдавления нижней полой вены). Диагностика аномалии строится в основном на данных УЗИ и экскреторной урографии. Наиболее информативна выполненная ангиография.

Консервативное лечение направлено на ликвидацию воспалительного процесса. Показаниями к операции служат выраженная гидронефротическая трансформация и нефрокалькулёз. С широким внедрением в детскую практику дистанционной литотрипсии к операции по этим показаниям приходится прибегать всё реже.





V. АНОМАЛИИ СТРУКТУРЫ
ПОЧЕК

Удвоение почек

Под этим состоянием понимают присутствие в почке двух сегментов, имеющих автономное кровоснабжение и собственные верхние мочевые пути. Это распространённая аномалия мочевой системы у детей: её частота достигает 1:150 новорождённых (девочки поражаются в 2 раза чаще мальчиков).

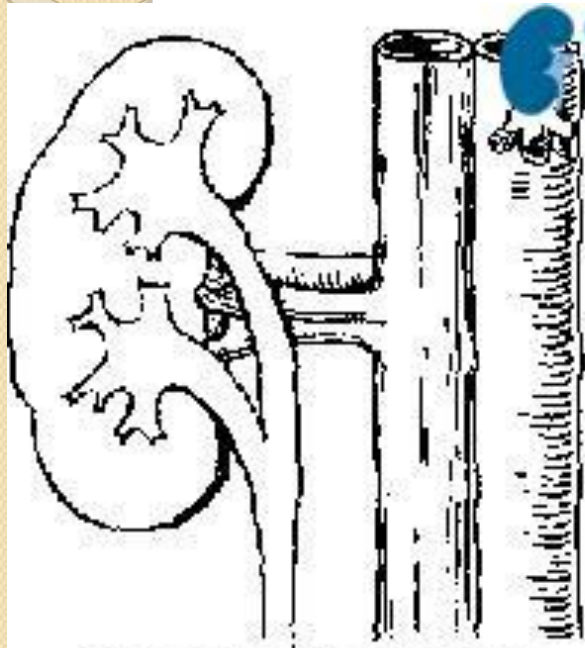
Основными причинами удвоения почек человека являются дефектные гены его родителей или влияние вредных факторов на женский организм во время беременности. Так, в то время как у плода происходит становление мочевыделительных органов, тона этот процесс могут повлиять различные вредные агенты, среди которых:

- применение некоторых лекарственных препаратов во время беременности;
- ионизирующее излучение;
- курение;
- дефицит минеральных веществ и витаминов;
- употребление алкогольных напитков.

Различают полное и неполное удвоение почек. Для неполного удвоения характерно удвоение верхних мочевых путей при одном устье мочеточника. Место слияния удвоенных мочеточников может быть локализовано на разном уровне.

Полное удвоение почек

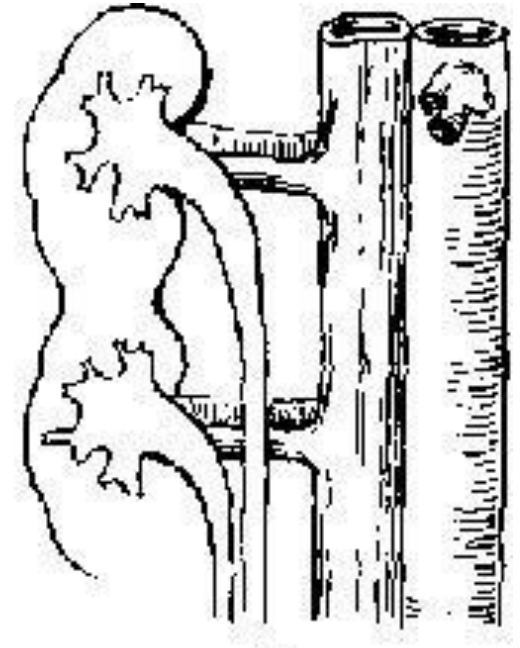
Все о Почких
на Почки.ру



удвоение почечных
лоханок



удвоение почечных
сосудов



полное удвоение
почки

Кистозные аномалии почек

1. **Поликистоз** (аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек взрослых) – это заболевание почек, характеризующееся формированием и постепенным увеличением заполненных жидкостью кист в ткани обеих почек, которое может заканчиваться терминальной почечной недостаточностью. Распространённость: 1:500-1:1000.

Заболевание генетически обусловлено, то есть передаётся по наследству, причём доминантным типом наследования (то есть если заболевание есть у одного из родителей, велика вероятность того, что оно проявится у всех детей пары).

Причина в мутации генов. Существуют варианты мутаций гена поликистоза почек: мутация в коротком плече хромосомы 16; мутация в хромосоме 4. Локализация генных нарушений влияет на естественное течение поликистоза взрослых: при 1-м типе наблюдается быстрый темп развития почечной недостаточности, в то время как при 2-м течение поликистоза благоприятное и развитие терминальной почечной недостаточности происходит уже после 70 лет.

При такой мутации формирование кист начинается внутриутробно и продолжается в течение всей жизни. Как возникает поликистоз почек взрослых и механизм кистообразования в настоящее время окончательно не определены.

Длительное время заболевание ничем себя не проявляет, и кисты могут стать случайной находкой при УЗИ, при этом никаких жалоб человек до определённого времени предъявлять не будет. Как правило, первые симптомы поликистоза почек появляются к 40-50 годам, в редких случаях к 60-70. Основные симптомы неспецифичны, могут сопутствовать многим другим заболеваниям, но клиническая картина в целом в совокупности с результатами лабораторных и инструментальных методов исследования позволяет врачу быстро поставить диагноз.

Анализы:

- Клинический анализ крови. По результатам можно будет определить, есть ли у пациента анемия (часто сопутствующая поликистозу почек), и есть ли воспаление в организме.
- Биохимический анализ крови (особенно стоит обратить внимание на уровень мочевины, креатинина, общего белка, калия, натрия, железа)
- Общий анализ мочи (есть ли воспалительные изменения, наличие крови)
- Посев мочи
- УЗИ почек;
- УЗИ печени и малого таза (у части пациентов поликистоз почек сопровождается кистами печени и яичников)
- ЭКГ (для оценки работы сердца, наличия или отсутствия нарушений ритма).

- Лечение:

При поликистозе почек проводится симптоматическая терапия. К общим рекомендациям относится исключение чрезмерных и длительных нагрузок, профилактика хронических инфекций (кариеса, ОРВИ, тонзиллита, синуситов и др.), соблюдение высококалорийной, богатой витаминами диеты с ограничением белка и поваренной соли.

При развитии пиелонефрита назначается курсовое лечение антибиотиками и уроантисептиками. В случае макрогематурии проводится гемостатическая терапия; при снижении диуреза показан прием диуретиков; при артериальной гипертензии – гипотензивных средств.

В компенсированной стадии поликистоза почек может выполняться вскрытие и опорожнение крупных кист. Это приводит к уменьшению размеров почек, улучшению их кровообращения и функций. В терминальных стадиях, при почечной недостаточности ставится вопрос о хроническом гемодиализе и трансплантации почки.



**ПОЛИКИСТОЗ
ПОЧКИ**



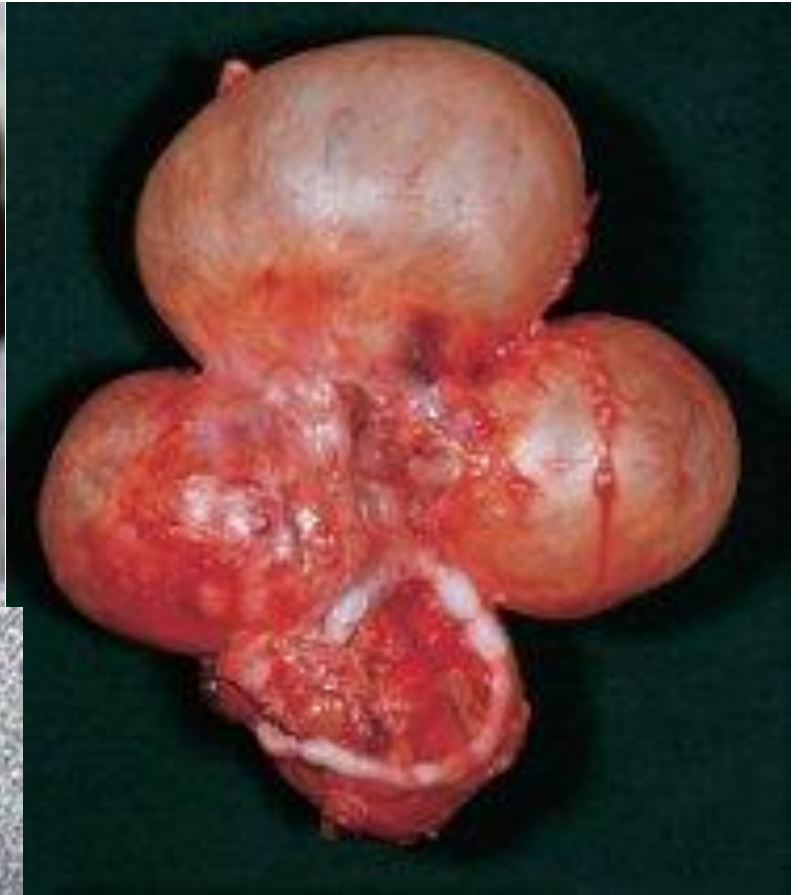
**нормальна
почка**



Urolog-Me.ru

2. Мультикистоз - довольно редкая, но тяжёлая дисплазия почечной ткани. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Чаще всего это врождённое заболевание, при котором поражаются одна или две почки. При одностороннем процессе патология не выявляется вплоть до наступления старшего возраста, поскольку функцию выведения берёт на себя другая, здоровая почка. Помимо почек, кистозной деформации могут подвергаться другие органы — печень или лёгкие.

Обычно порок диагностируют при УЗИ. Лечение заключается в нефрэктомии почки, целиком состоящей из кист и фиброзной ткани ("гроздь винограда"). По литературным данным, возможно самопроизвольное рассасывание мультикистозных почек в процессе жизни организма.



Губчатая почка

Редкая врождённая аномалия, в генезе которой до сих пор много неясного, но считается, что развитие аномалии связано с расширением и формированием множественных мелких кист из собирательных трубочек. Диагноз устанавливают по результатам экскреторной урографии (патогномоничный симптом - "букет цветов" в зоне пирамид). При отсутствии осложнений лечения не проводят.



Список литературы:

- http://studopedia.ru/15_32496_okrashivanie-volos-krasitelyami-tretye-gruppi.html
- http://vmede.org/sait/?page=6&id=Urologiya_PED_razin_2011&menu=Urologiya_PED_razin_2011
- <http://www.eurolab.ua/encyclopedia/3800/32792/>