

**УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ**

НОРАМАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ ПЛОДА

Визуализация почек в норме:

- трансабдоминально с 16-18 нед беременности;
- трансвагинально с 12-13 нед беременности.

Оценка почек включает их:

- расположение;
- размеры;
- форма;
- эхогенность.

Надпочечники – визуализация после 20-22 нед беременности;

- локализуются выше и медиальнее почек;
- в продольном сечении имеют сердцевидную или треугольную форму.

Размеры надпочечника составляют $\frac{1}{3}$ часть размера почки

НОРМАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ ПЛОДА

В норме отношение площадей поперечного сечения области почек и позвоночника и поперечного сечения живота плода не превышает 1\3.

Мочеточники в норме не визуализируются.

Мочевой пузырь – визуализация является обязательным этапом при обследовании мочевыводящих путей плода.

Визуализация мочевого пузыря:

- при трансвагинальном исследовании – с 11-12 нед беременности;
- при трансабдоминальном исследовании – после 12 нед беременности.

Мочевой пузырь визуализируется в нижних отделах брюшной полости плода, как анэхогенное образование, округлой или грушевидной формы.

Объем мочевого пузыря в 32 нед – 10 мм;

в 40 нед – 40 мм.

Для исключения мегацистика в ранние сроки проводят оценку продольного размера мочевого пузыря.

Мегацистиком в 10-14 нед беременности является увеличение продольного размера мочевого пузыря плода до 8 мм и более.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Частота врожденных пороков органов мочевого тракта составляет в среднем 6 случаев на 1000 новорожденных.

Их доля среди всех пренатально обнаруживаемых пороков достигает 26%.

Врожденные пороки мочевыводящей системы являются одним из наиболее часто диагностируемых при ультразвуковом исследовании

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Агенезия почек

Определение. Агенезия почек означает полное отсутствие обеих почек.

Возникновение этого порока обусловлено нарушением в последовательной цепи процессов нормального эмбриогенеза от пронефроса к метанефросу.

Частота. Частота двусторонней агенезии почек составляет в среднем 1 случай на 4500 новорожденных и в 2 раза чаще обнаруживается у мальчиков.

Основные принципы диагностики.

Патогномоничная триада эхографических признаков:

- отсутствие эхотени почек;
- отсутствие эхотени мочевого пузыря;
- выраженное маловодие.

Маловодие относится к поздним проявлениям и может обнаруживаться после 16-18 нед беременности. В некоторых случаях маловодие не отмечается до 26 нед.

Точность диагностики 69 -73%

Агенезия почек

Генетика. Агенезия почек чаще всего бывает спорадической, но может сочетаться с различными аномалиями смежных органов.

Прямыми последствиями маловодия являются:

- гипоплазия легких;
- скелетные и лицевые деформации;
- задержка внутриутробного развития.

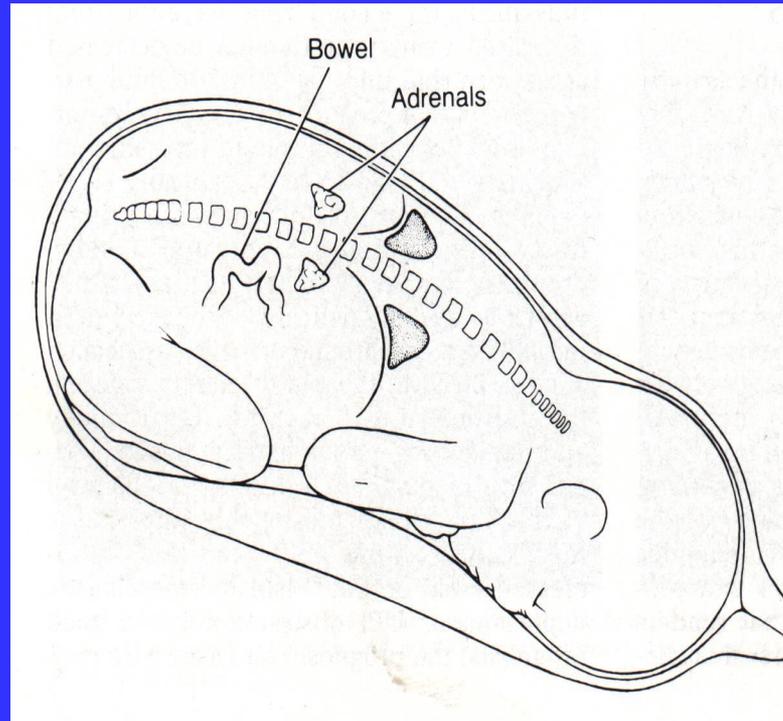
Другие сочетанные аномалии:

- врожденные пороки сердца;
- пороки скелетно - мышечной и центральной нервной систем;
- пороки желудочно - кишечного тракта.

Агенезия почек отмечена при ХА и тератогенных воздействиях (кокаин, талидомид, щелочные агенты, краснуха, диабет, варфарин).

Диф. Диагноз. Агенезию почек следует дифференцировать с выраженной гипоплазией почек, при которой также отмечается маловодие и может не визуализироваться мочевой пузырь.

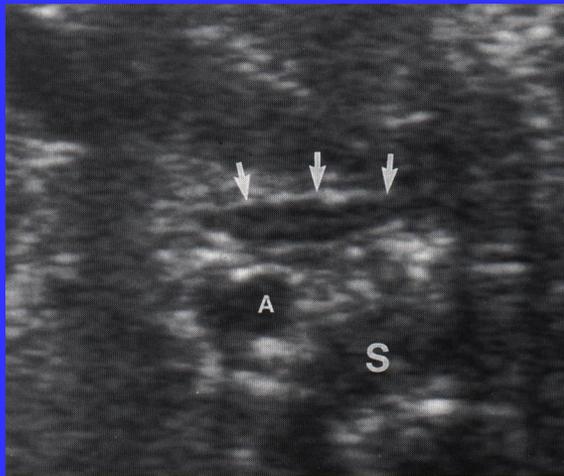
Агенезия почек



Схематическое изображение агенезии почек

Агенезия почек

Поперечное сечение туловища плода



Надпочечник (стрелки)

Почка отсутствует

Агензия почек

20 нед беременности

18 нед беременности

Агенезия почек



Агенезия почек. При ЦДК отмечается отсутствие почечных артерий

Односторонняя почечная агенезия

Определение. Под односторонней почечной агенезии подразумевают наличие только одной почки. В этих случаях должна быть исключена эктопия почки.

Частота. Одностороннюю почечную агенезию обнаруживают приблизительно в одном случае на 1500 экскреторных урографий и в одном из 1000 патологоанатомических исследований.

Основные принципы диагностики. Пренатальная ультразвуковая диагностика осуществляется значительно реже, чем данный порок встречается.

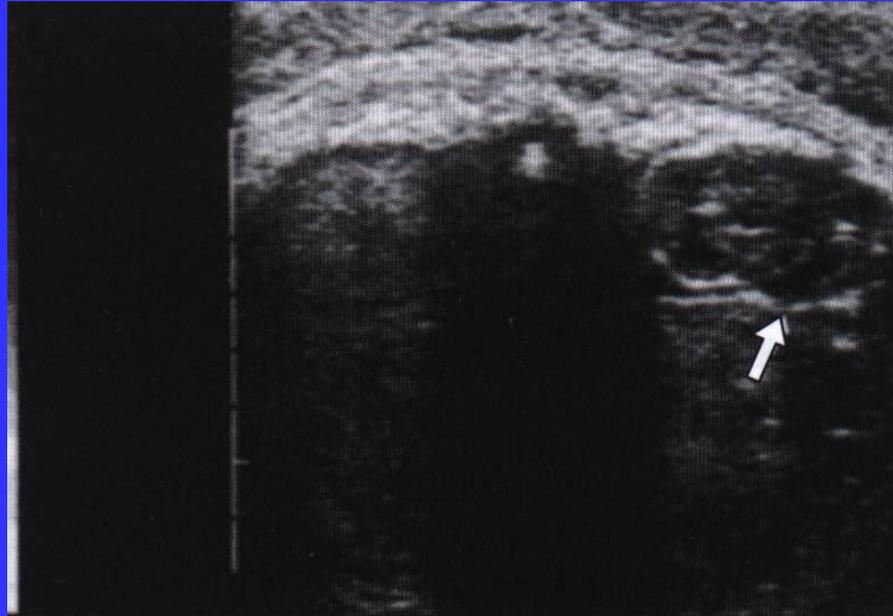
При односторонней почечной агенезии, как правило, сохраняется нормальное количество амниотической жидкости, визуализируется мочевого пузыря, а надпочечник может быть принят за почку.

Точность соблюдения методики обследования почек плода позволяет повысить выявляемость данного порока.

Ложноположительный результат диагностики при дистопии почки.

Сочетанные аномалии. Односторонняя агенезия почки может сочетаться с единственной артерией пуповины, аномалиями половых органов и агенезией надпочечников.

Односторонняя почечная агенезия



Поперечное сечение туловища плода при агенезии правой почки.

Левая почка указана стрелкой

Поликистозная болезнь почек инфантильного типа

Определение. Аутосомно – рецессивная поликистозная болезнь почек (АРПБП) варьирует от классического летального варианта до инфантильной, ювенильной и даже взрослой формы. При АРПБП инфантильного типа отмечается вторичная дилатация и гиперплазия нормально сформированных собирательных канальцев почек.

Почки поражаются симметрично, при этом кистозные повреждения представлены образованиями размерами 1-2 мм, которые при ультразвуковом исследовании не визуализируются.

Частота. Частота АРПБП составляет 1,3 – 5,9 случаев на 1000 новорожденных.

Основные принципы диагностики.

Основные эхографические критерии:

- Увеличенные гиперэхогенные почки,
- отсутствие эхотени мочевого пузыря,
- маловодие.

Диагностика возможна с середины второго триместра беременности.

Поликистозная болезнь почек инфантильного типа

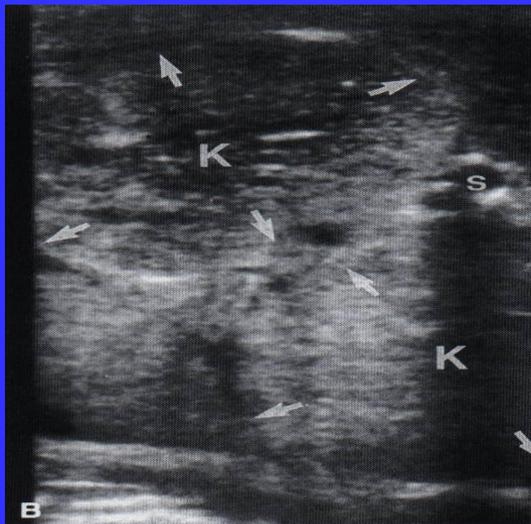


Продольное сечение
плода



Поперечное сечение плода

Поликистозная болезнь почек инфантильного типа



Поперечное сечение плода



Этот же плод

Мультикистозная дисплазия почек

Определение. Мультикистозная дисплазия почек это врожденная патология, заключающаяся в замещении почечной ткани несообщающимися кистами. Кисты обычно представляют собой терминальные отделы собирательных трубочек и могут быть окружены зонами соединительной и миксоматозной ткани. При мультикистозной дисплазии почек чаще всего мочеточник и лоханка атрезированы или отсутствуют.

Частота. Чаще это односторонний процесс и поэтому часто протекает латентно, что затрудняет диагностику. Частота двусторонней мультикистозной дисплазии почек 1 случай на 10 000 родов.

Основные принципы диагностики.

При мультикистозной дисплазии односторонней:

- почка значительно увеличена;
- привычная форма и нормальная ткань отсутствуют;
- в структуре почки множественные кисты с анэхогенным содержимым, размеры кист различных размеров и зависят от срока беременности. К концу беременности – 3,5-4 см.;
- мочевого пузыря визуализируется.

Мультикистозная дисплазия почек

При двустороннем процессе мочевого пузыря не визуализируется и, как правило, отмечается маловодие.

Ультразвуковая пренатальная диагностика мультикистозной дисплазии почек возможна со второй половины беременности.

Генетика. Кистозная дисплазия почек может наблюдаться при различных хромосомных дефектах, генных и метаболических нарушениях. А также тератогенных воздействиях.

Целесообразно проведение пренатального кариотипирования.

Мультикистозная дисплазия почек



Беременность 24 нед.
Поперечное сечение –
МДП справа



Беременность 33 нед.
Продольное сечение –
МДП слева



Выраженный гидронефроз
справа, симулирующий МДП

Поликистозная болезнь почек взрослого типа

Данный порок редко диагностируется в пренатальном периоде и чаще проявляется у взрослых.

Определение. Поликистозная болезнь почек взрослого типа – аутосомно – доминантное заболевание с замещением паренхимы почек множественными кистами разного диаметра. Кисты соответствуют как расширенным собирательным протокам, так и другим канальцевым отделам нефрона.

Частота. Неизвестна.

Основные принципы диагностики. Ранняя диагностика возможна в 23 нед.

Эхографические критерии:

- множественные кисты значительно меньшего размера чем при мультикистозной болезни почек;
- при одностороннем процессе – мочевого пузыря визуализируется, воды в нормальном количестве;
- при двустороннем процессе – отсутствие эхотени мочевого пузыря, выраженное маловодие.

Генетика. Данный порок ассоциируется с кистами в других органах (печень, поджелудочная железа, селезенка, легкие и т.д.).

Поликистозная болезнь почек взрослого типа



Беременность 23 нед.
Взрослая односторонняя форма
поликистозной болезни почек



Взрослая двусторонняя форма
поликистозной болезни почек

Кистозная дисплазия почек

Определение. Кистозная дисплазия почек возникает вторично по отношению к обструкции мочевыводящих путей, наблюдаемой в ранние сроки.

Причины вызывающие данный порок почек – задние уретральные клапаны и атрезия уретры.

Основные принципы диагностики.

Эхографические признаки:

- почки могут быть увеличены в размерах,
- по периферии почек множественные мелкие кисты;
- выраженное маловодие.

Кистозная дисплазия почек



Кистозная дисплазия почек.
Кисты расположены субкапсулярно

ДИЛАТАЦИЯ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ

ПИЕЛОЭКТАЗИИ

Определение. Пиелозктазия характеризуется избыточным скоплением жидкости и расширением почечной лоханки плода.

Частота. Пиелозктазия является наиболее частой находкой при ультразвуковом исследовании плода. (7,3 – 0,59%).

Основные принципы диагностики. Почки плода необходимо обследовать как при поперечном, так и при продольном сканировании.

При поперечном сканировании необходимо измерять передне – задний размер почечной лоханки, при двустороннем процессе проводить измерение лоханок обеих почек.

Пиелозктазией принято считать расширение почечной лоханки:

- во II триместре беременности – более 5 мм;
- в III триместре – более 8 мм (10 мм).

ГИДРОНЕФРОЗ

Определение. При расширении почечной лоханки плода свыше 10 мм принято говорить о гидронефрозе.

КЛАССИФИКАЦИЯ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ГИДРОНЕФРОЗА У ПЛОДА

(A. Grignon и соавт.)

Степень I (физиологическая дилатация)

Почечная лоханка: передне - задний размер < 1 см.

Чашечки не визуализируются.

Корковый слой не изменен.

Степень II:

Почечная лоханка: 1,0 – 1,5 см.

Чашечки не визуализируются.

Корковый слой не изменен.

ГИДРОНЕФРОЗ

Степень III

Почечная лоханка: передне – задний размер > 1.5 см.

Чашечки: слегка расширены.

Корковый слой не изменен.

Степень IV

Почечная лоханка: передне – задний размер > 1,5 см.

Чашечки: умеренно расширены.

Корковый слой: незначительно изменен.

Степень V

Почечная лоханка: передне – задний размер > 1,5 см.

Чашечки: значительно расширены.

Корковый слой: атрофия

КЛАССИФИКАЦИЯ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ГИДРОНЕФРОЗА У ПЛОДА

(В.Н. Демидов)

Степень I

Расширение чашечно -лоханочной системы не более 0,5 – 0,6 см.

Степень II

Расширение чашечно – лоханочной системы до 1\2 почки.

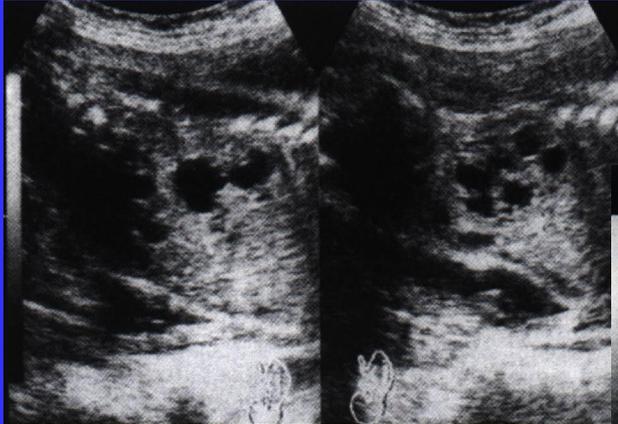
Степень III

Расширение чашечно – лоханочного комплекса более 1\2 почки

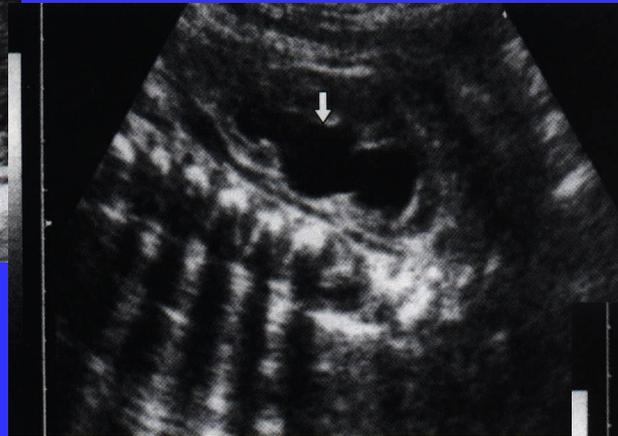
Степень IV

Паренхима почки практически не визуализируется из-за замещения ее жидкостью

ГИДРОНЕФРОЗ



Бер 27 нед.
Гидронефроз II степени
односторонний

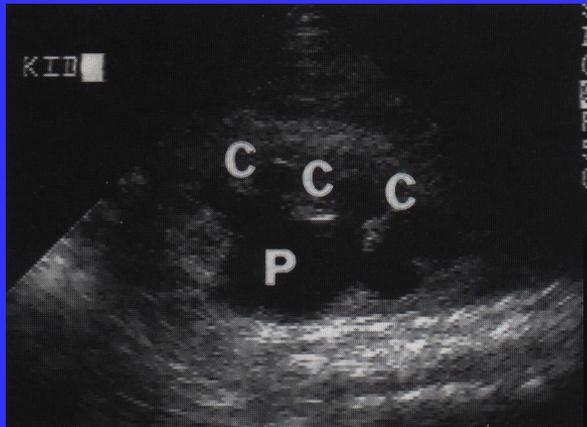


Гидронефроз III
степени
односторонний



Терминальная стадия
правостороннего
гидронефроза

ГИДРОНЕФРОЗ



Умеренный гидронефроз



Выраженный гидронефроз



Терминальная стадия
правостороннего
гидронефроза

ОБСТРУКТИВНАЯ УРОПАТИЯ

Определение. Обструкция мочевого тракта у плода может наблюдаться на любом уровне: высокая обструкция, обструкция на уровне лоханочно – мочеточникового соустья (**ОЛМС**), обструкция на среднем уровне (мочеточник), обструкция на уровне пузырно – мочеточникового соединения (**ОПМС**), низкая обструкция (уретра).

ОЛМС является наиболее частой причиной обструктивной уropатии у плода и составляет в среднем 50% от всех врожденных урологических аномалий.

Основные принципы диагностики и тактики. Основные эхографические признаками **ОЛМС** включают дилатацию почечной лоханки с или без расширения чашечек; мочеточники не визуализируются, мочевого пузыря может иметь обычные размеры или в некоторых случаях не визуализируется.

К ультразвуковым критериям **ОПМС** у плода относят расширение мочеточника и пиелозктазию. Мочевого пузыря обычно имеет нормальные размеры.

Наиболее частой причиной низкой обструкции являются задние уретральные клапаны. При выраженной обструкции наблюдается маловодие, которое может приводить к гипоплазии легких, деформации лицевых структур и конечностей, фиброзу и дисплазии почечной паренхимы.

Эхографически – дилатированная уретра проксимальнее места обструкции, выраженное расширение мочевого пузыря, двустороннее расширение мочеточников и пиелозктазия различной степени тяжести

ОБСТРУКТИВНАЯ УРОПАТИЯ

Основные принципы диагностики и тактики. Основные эхографические признаками **ОЛМС** включают дилатацию почечной лоханки с или без расширения чашечек; мочеточники не визуализируются, мочевого пузырь может иметь обычные размеры или в некоторых случаях не визуализируется.



ОБСТРУКТИВНАЯ УРОПАТИЯ

К ультразвуковым критериям **ОПМС** у плода относят расширение мочеточника и пиелозктазию. Мочевой пузырь обычно имеет нормальные размеры.



ОБСТРУКТИВНАЯ УРОПАТИЯ

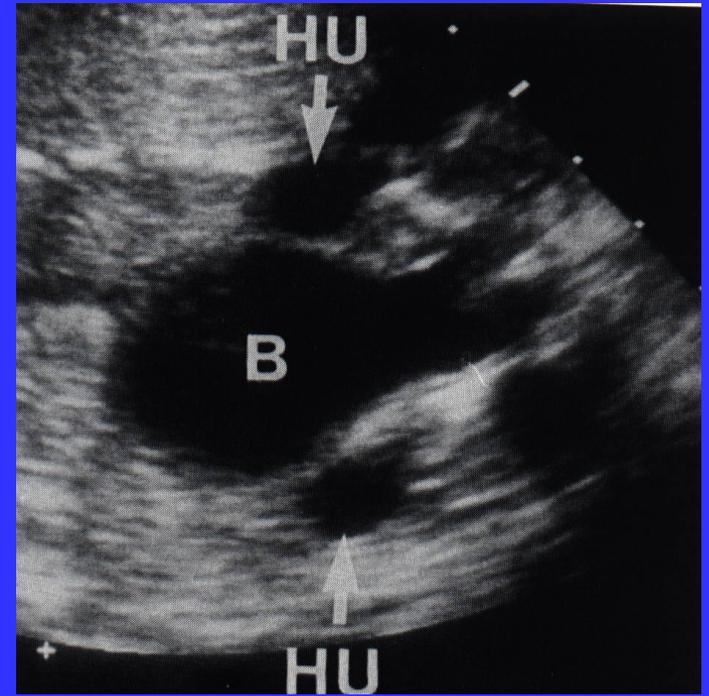
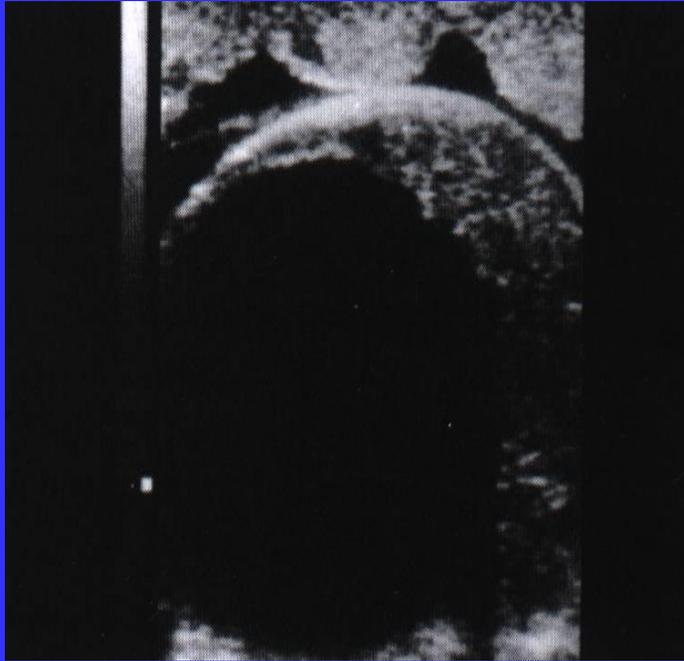
Обструкции на низком уровне чаще вызываются аномалиями уретры:

- атрезия;
- агенезия;
- стриктура;
- стеноз;
- клапаны.

Наиболее частой причиной низкой обструкции являются задние уретральные клапаны. При выраженной обструкции наблюдается маловодие, которое может приводить к гипоплазии легких, деформации лицевых структур и конечностей, фиброзу и дисплазии почечной паренхимы.

Эхографически – дилатированная уретра проксимальнее места обструкции, выраженное расширение мочевого пузыря, двустороннее расширение мочеточников и пиелозктазия различной степени тяжести

ОБСТРУКТИВНАЯ УРОПАТИЯ



Задние уретральные клапаны

СИНДРОМ PRUNE - BELLY

- Синдром Подрезанного Живота (Prune Belly Syndrome) - наследственное состояние, проявляющееся исключительно у мужчин и характеризующееся отсутствием мышц живота, сложными нарушениями строения мочевыводящих путей и наличием билатеральных, неопустившихся в мошонку яичек.
- Название болезни произошло от характерного сморщенного внешнего вида кожи в области живота
- Возможно сочетание с другими пороками костно-мышечной системы (аномалии позвоночника и грудной клетки- сколиоз, лордоз, кифоз, воронкообразная деформация грудной клетки, борозда Филатова, врожденный вывих тазобедренных суставов, косолапость и др.)

СИНДРОМ PRUNE - BELLY

ОПРЕДЕЛЕНИЕ. Синдром PRUNE – belly представляет сочетание трех основных признаков:

-аплазии мышц брюшной стенки, в том числе аплазии косых мышц;

-пороков развития мочевой системы, определяющие жизнеспособность (мегауретер, гидронефроз, поликистоз почек, аномалии мочевого пузыря, ХПН

-аномалий половых органов (крипторхизм - двусторонний абдоминальный из-за отсутствия сформированного пахового канала, аплазия тестикул, гиподисплазия мошонки, искривленный, псевдогипертрофированный пенис

Частота. Частота синдрома Prune – belly составляет 1 случай на 35 000-50 000 новорожденных.

СИНДРОМ PRUNE - BELLY

- **Классификация.** Клинически выделяют три степени тяжести синдрома:
- легкая – три основных признака; при этом из пороков развития мочевой системы – большой атоничный мочевой пузырь;
- средняя – сочетание симптомов легкой степени и дополнительно - расширение мочеточников;
- тяжелая – все симптомы средней степени тяжести и дополнительно - гидроуретер, гидронефроз, дисплазия почек
- Уретральная обструкция обуславливает выраженное маловодие и также его последствия как гипоплазия легких, скелетные деформации и характерные особенности лица.

СИНДРОМ PRUNE - BELLY

Основные принципы диагностики. Отмечается выраженная дилатация и гипертрофия стенок мочевого пузыря, истонченная перерастянутая передняя брюшная стенка плода.

Результатом синдрома может быть мочевого асцит.

Ранняя пренатальная диагностика. Пренатальная ультразвуковая диагностика возможна с начала второго триместра беременности – выраженное увеличение размеров мочевого пузыря, который занимает большую часть брюшной полости плода.

В случае пренатальной диагностики показано кариотипирование.

Прогноз для плода зависит от степени выраженности порока. Как правило, требуется хирургическое вмешательство в периоде новорожденности – двухсторонняя нефростомия (из-за гидронефроза) и пластика передней брюшной стенки.

СИНДРОМ PRUNE - BELLY



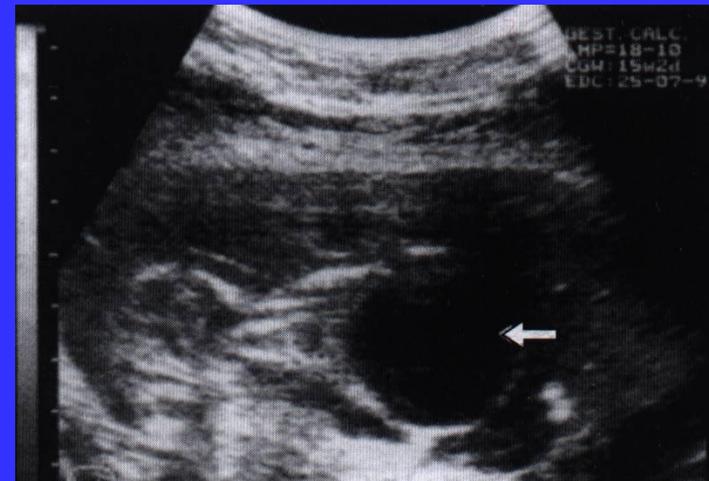
СИНДРОМ PRUNE - BELLY



СИНДРОМ PRUNE - BELLY



Беременность 20 нед. Продольное сканирование плода. Увеличенный мочевой пузырь плода



Беременность 15 нед. Увеличенный мочевой пузырь плода

ГИПЕРЭХОГЕННЫЕ ПОЧКИ

Определение. Под гиперэхогенными почками подразумевают значительное превышение их эхогенности по сравнению с окружающими органами.

Частота. Неизвестна.

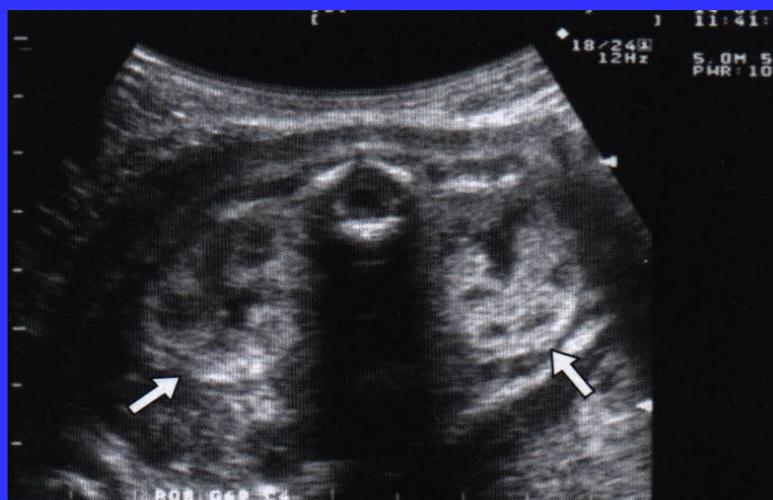
Основные принципы диагностики. Почки плода следует называть гиперэхогенными в тех случаях, когда их эхогенность приближается к эхогенности костей.

Естественное течение. У большинства плодов с гиперэхогенными почками при динамическом наблюдении выявляются различные аномалии почек (дисплазия, мультикистозные изменения, гидронефроз и др.).

У 21% плодов нормальные перинатальные исходы, в постнатальном периоде при ультразвуковом обследовании изменений почек не обнаруживается.

Пренатальная тактика и прогноз. Сочетание гиперэхогенных почек и маловодия – неблагоприятный перинатальный исход.

ГИПЕРЭХОГЕННЫЕ ПОЧКИ



Беременность 22 нед. Гиперэхогенные почки плода

АНОМАЛИИ КЛОАКИ

Определение. Аномалии клоаки представляют собой редкий комплекс пороков мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта.

Клоакальная экстрофия, обозначаемая также названиями: пузырьно-кишечная расщелина, эктопическая клоака, висцеральная эктопия, осложненная экстрофия мочевого пузыря, расщелина брюшной стенки, — является наиболее тяжелой формой аномалии брюшной стенки.

Он включает в себя грыжу пупочного канатика наверху, открывающиеся наружу кишечник и мочевой пузырь — внизу. Мочевой пузырь расщеплен на две части по средней линии участком кишечной слизистой, причем каждый «полупузырь» имеет выходное отверстие мочеточника.

Кишечная слизистая, расположенная между половинами мочевого пузыря, гистологически представляет собой илеоцекальную область и может иметь несколько отверстий (до четырех).

АНОМАЛИИ КЛОАКИ

- Эмбриологически аномалии клоаки являются дефектом образования мочепрямокишечной перегородки.
- **Частота.** Частота аномалий клоаки у плода не известна, у новорожденных – 1 случай на 20 000 родов.
- **Классификация.** Аномалии клоаки подразделяют на классическую экстрофию клоаки и вариант экстрофии клоаки.
- При экстрофии клоаки большой кишечник и мочевой пузырь, состоящий из двух частей, экстрофированы. Каждая часть мочевого мочевого пузыря имеет мочеточниковое отверстие. Анус обычно не перфорирован.
- Вариант экстрофии клоаки может быть подразделен на мочевой, кишечный и смешанный (мочевой пузырь и кишечник) типы.

АНОМАЛИИ КЛОАКИ

- Во всех случаях имеются также аномалии половых органов. У мальчиков это неопущение яичек, расщепленный половой член, каждая половина которого имеет еще и эписпадию и тесно соединена с широко «расставленными» лонными областями.
- У девочек обычно расщеплен клитор, удвоено влагалище и имеется двурогая матка.

АНОМАЛИИ КЛОАКИ

- **Основные принципы диагностики.** Уровень АФП значительно повышен, так как экстрофированные органы не покрыты кожей.
- **Эхографические признаки.** Асцит, внутрибрюшные кистозные образования и сочетанные аномалии (омфалоцеле, эктопия и агенезия почек, трахеопищеводная фистула, атрезия двенадцатиперстной кишки. миеломенингоцеле)
Ультразвуковая диагностика экстрофии мочевого пузыря возможна со второго триместра беременности: отсутствие эхотени мочевого пузыря в месте обычного расположения; размеры и структура почек нормальные.

АНОМАЛИИ КЛОАКИ



Беременность 31 нед. Поперечное сечение туловища плода при удвоении мочевого пузыря