НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ, ИЛЛЮСТРИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИМИ НАБЛЮДЕНИЯМИ

doi : 10.52485/19986173_2021_4_187
УДК 616.6-053.2-056.7

[1] Батаева Е.П., [2] Тимошенкова И.В., [2] Зеленева А.Ю.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

[1] Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 672000, Россия, Забайкальский край, г. Чита, ул. Горького, 39 а;
[2] ГУЗ «Краевая детская клиническая больница», 672027, г. Чита, ул. Новобульварная, 20

Резюме. *В предлагаемой статье представлен современный обзор литературы, освещающий распространенность, возможные причины, факторы риска антенатального периода развития, клинические, лабораторные, инструментальные проявления, принципы диагностики и тактики ведения детей с врожденными пороками развития почек и мочевыводящих путей. Данный обзор проиллюстрирован клиническим примером редкой сочетанной аномалии органов мочевой системы у ребенка раннего возраста, своевременная диагностика которой представляла определенные трудности.*
Ключевые слова: *врожденные пороки развития, почки, мочевыводящие пути, органы мочевой системы, ребенок, нефросклероз*

[1] Bataeva E.P., [2] Timoshenkova I.V. , [2] Zeleneva A.Y.

CONGENITAL ANOMALIES OF THE URINARY SYSTEM: FEATURES OF DIAGNOSTIC

[1] Chita State Medical Academy, 39A Gorky str., Chita, Russia, 672000;
[2] Regional children's clinical hospital, 20 Novobulvarnaya str., Chita, Russia, 672027

Summary*: This article presents a modern literature review, highlighting the prevalence, possible causes, factors of risk of the antenatal period of development, clinical, laboratory, instrumental implications and the principles of current diagnosis and management of children with conformational abnormalities of the kidneys and urinary tract. This review is illustrated by a clinical example of a rare combined anomaly of the urinary organs and was some difficulties.*
Key words: *congenital malformations, urinary tract, organs of the urinary syste1m, child, nephrosclerosis*

Несмотря на успешное развитие пренатальной диагностики и возможности раннего хирургического вмешательства, врожденные аномалии (пороки) развития органов мочевой системы (ВАР, ВПР ОМС) по-прежнему являются одной из основных причин развития ренальной почечной недостаточности в детском и взрослом возрасте, а также органическим фоном для развития хронических заболеваний почек и мочевыводящих путей (МВП).

Врожденные пороки развития мочевой системы – это устойчивые анатомические аномалии формирования почек и/или мочевыводящих путей, возникшие под действием тератогенных факторов или генетических мутаций. В структуре всех пренатально диагностируемых врожденных пороков аномалии мочевой системы составляют 15-17%, а после рождения при всей вариабельности состоят на одном из первых мест и, по данным разных авторов и регионов, составляют от 20 до 50% [1, 2]. По Забайкальскому краю частота врожденных структурных нарушений органов мочевой системы имеет тенденцию к росту от 14,8% до 19,2% в течение 5 лет, стабильно занимает 2 место после врожденных пороков сердца и сосудов, что сопоставимо с общероссийской статистикой. По данным ГУЗ КДКБ за 2015-2016 г.г., ВАР ОМС выявлены у 5-14% новорожденных [3]. Знание факторов риска, клинических и лабораторных критериев врожденных пороков развития ОМС специалистами любого уровня, вне зависимости от специальности, позволят снизить процент их

формирования, увеличить число своевременно выявленных случаев, изменив тем самым прогноз и исход большинства случаев.

Почки и выводящие пути у человека формируются в несколько этапов – пронефрос (предпочка), мезонефрос (промежуточная почка), метанефрос (окончательная почка) – и имеют 2 особенности: образование органов мочевыводящей системы (МВС) происходит из двух разных участков мезодермы, которые затем соединяются. Вторая заключается в закладке и развитии почек в каудальной части эмбриона, а в дальнейшем – перемещении их из полости таза в поясничную область и осуществлении поворота вокруг своей продольной оси. Это имеет существенное клиническое значение для прогнозирования той или иной врожденной патологии, дальнейшего планирования течения беременности и тактики ведения будущих пациентов, определения предполагаемого (иногда с точностью до недели) периода времени возникновения уже сформированной аномалии, предположения вероятных причин.

Например, на 3-4 неделе ВУР могут образоваться ренальная агенезия с отсутствием гомолатеральных половых желез, легких, надпочечников, билатеральная агенезия, синдром Поттера; на 5-6 неделе – почечная агенезия, рудиментарный мочеточник, уроректальные протоки; 8-9 неделе соответствует организация мультикистозной почки, клапана задней уретры, уретероцеле; с 10-11 неделей связывают появление пороков развития лоханок и чашечек. В более поздние сроки формируются различные варианты дисплазий, детские и взрослые типы кистозной болезни [4]. Нефрогенез завершается примерно к 34-36 неделе внутриутробного развития (ВУР), после рождения новых нефронов не образуется, но их полноценное созревание происходит до дошкольного возраста. У недоношенных в течение 40 дней после рождения продолжается интенсивное развитие нефронов, но они являются дефектными, стареют в ускоренном темпе и часто не достигают степени зрелости доношенного ребенка. Количество их составляет, в зависимости от гестационного возраста, от 200 тысяч в каждой почке у детей с экстремально низкой массой тела, при норме от 800 тыс. до 1 млн, что является фактором риска развития хронической болезни почек во взрослом возрасте [5].

Количество и разнообразие факторов, влияющих на возникновение ВАР ОМС в те или иные гестационные периоды, неуклонно растет, что, несомненно, отражается на стабильном увеличении частоты пороков мочевой системы. Среди них отмечаются ухудшение репродуктивного здоровья женщин, агрессивное антропогенное воздействие на окружающую среду, рост числа инфекций, в том числе внутриутробных, доступность и прием множества лекарственных препаратов, влияющих на развитие эмбриона и плода и многие другие. Клиническая значимость пороков весьма вариабельна: от незначительных анатомических изменений, не вызывающих функциональных нарушений, до тяжелых врожденных структурно-функциональных аномалий, приводящих к прогрессирующей почечной недостаточности, либо вообще несовместимых с жизнью с рождения [5, 6]. В современной классификации отмечают 5 основных типов врожденных нарушений ОМС (Европейская ассоциация урологов, 2010 г.): тип I – поликистозные заболевания почек, тип II – врожденные аномалии почек и мочевого тракта. Непосредственно врожденные пороки развития почек и мочевого тракта подразделяют на несколько основных групп: A: 1) Агенезия и дисплазия почек – спорадическая одно- или двусторонняя, синдромальная, несиндромальная; 2) Дисплазия – спорадическая одно- или двусторонняя, синдромальная, несиндромальная, множественные врожденные пороки развития, наследственная дисплазия. B – различные виды гипоплазии почки – простая одно- или двусторонняя, олигомеганефротическая, «кортикальная», сниженное число нефронов (недоношенные с экстремально низкой массой тела при рождении). C – аномалия формы, положения и числа: ротация почки, почечная эктопия (слившиеся почки, добавочные, в сочетании с A, B или D). D – аномалии мочеточников и мочеиспускательного канала – аномалии пиелоуретрального сегмента, удвоение/раздвоение мочеточников, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, первичный мегауретер, эктопия мочеточника (задний клапан уретры, в сочетании с A, B, C.

К III типу причислены тубуло-интерстициальные синдромы/кисты; к IV – кистозные неоплазмы и неоппластические кисты; к V типу – смешанные кисты.

К количественным порокам относятся: агенезия, аплазия, добавочная почка, удвоение; к позиционным – дистопия, нефроптоз, ротация; к нарушенным формам – подковообразная, галетообразная, L, S-образные почки. Аномалии расположения проявляются гомолатеральной (торакальной, поясничной, подвздошной и тазовой) или гетеролатеральной (перекрестной) дистопией почки. Отдельную группу составляют пороки с изменением калибра, формы, количества мочеточников, мочевого пузыря и уретры; изменения артериальных, венозных, лимфатических почечных сосудов, а также нарушения иннервации ОМС, нередко с синдромом нейрогенного мочевого пузыря.

Кистозные аномалии представлены поликистозом, мультикистозом, солитарной кистой, мультилокулярной кистой, губчатой почкой, чашечковым дивертикулом почки, сочетающимся с ЧЛС. Мультикистозная дисплазия – аномалия, при которой почка с одной или двух сторон замещена кистами и полностью лишена паренхимы, мочеточник может отсутствовать, двусторонний процесс делает ребенка нежизнеспособным с рождения. Аномально развитые почки имеют особенности динамики мочи, кровообращения, иннервации, либо их приобретают в последующем, характеризуются снижением местных иммунных свойств уроэпителия и интерстиция, опять же приводящие к вторичной инфекции, формируя и поддерживая порочный круг [1, 4, 6].

Особую группу пороков ОМС составляют обструктивные уропатии (ОУ) – всевозможные изменения уродинамики вследствие нарушения оттока мочи за счет тех или иных структурных аномалий мочевого тракта, по причине не только их значительной распространенности в популяции – до 50% от всех выявленных ВАР ОМС, но и закономерным, подчас неизбежным вовлечением почки в патологический процесс, сопровождающийся повышением давления в чашечно-лоханочной системе (ЧЛС), иногда вторичным камнеобразованием, рецидивирующим микробно-воспалительным процессом, с последующим транформированием действующей почечной ткани в нефункционирующую соединительную с развитием нефросклероза, закономерной заместительной терапией, трансплантацией почки [2]. Среди них отмечают аномалии мочеточников (удвоения, эктопии), аномалии мочевого пузыря, уретры (дивертикул, задний клапан, уретероцеле и т. п.), пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз, уретерогидронефроз и др., которые помимо перечисленных осложнений способны привести к гиперактивности, снижению эластичности и мышечной недостаточности мочевого пузыря.

В структуре врожденных ОУ по Забайкальскому краю лидируют различные нарушения проходимости чашечно-лоханочного сегмента, сопровождающиеся гидронефрозом, что составляет 53-35,7%, уретерогидронефрозом (22-24,3%), пиелоэктазией (25-16,8%). На долю других пороков приходятся кистозные аномалии – мультикистоз (от 11 до 7,3%), далее по убывающей – другие варианты дисплазий (10-6,7%), агенезия почек (чаще одно-, очень редко – двухсторонняя, от 6 до 4%), гипоплазиям уделено от 14 до 9,3% (2017 г.) в общей структуре пороков мочевой системы. Обструктивные уропатии, по современным представлениям, входят в состав CACUT-синдрома – врожденных анатомических аномалий почек и мочевого тракта. При наличии ВПР почек и обструктивных уропатий, входящих в состав CACUT-синдрома, вероятно снижение почечных функций, которое в настоящее время обозначается терминами «хроническая болезнь почек» (ХБП) или «почечная недостаточность». В случае возникновения острого повреждения почек (ОПП) при наличии ХБП уместно использовать формулировку «ОПП на фоне ХБП» [3, 7].

Возможность прогнозирования и своевременной диагностики врожденных пороков развития ОМС у детей в рамках развития профилактической и превентивной нефрологии позволяет оптимально предотвратить появление на свет нежизнеспособного ребенка, ребенка-инвалида, либо предупредить необратимые разрушительные последствия для органа и организма в целом после рождения. Среди очевидных признаков возможных аномалий органов мочеобразования и мочеотделения следует отметить ранее упомянутые нарушения

течения беременности, а именно, внутриутробное инфицирование плода, в т. ч. TORCH-инфекциями, воздействие разного рода физических и химических факторов окружающей среды, различных профессиональных вредностей; отравления, прием некоторых лекарственных препаратов (антибиотиков, ингибиторов АПФ (ангиотензин превращающего фермента) и др.), употребление алкоголя, наркотиков, курение табака, его суррогатов, употребление в пищу некачественных, генномодифицированных продуктов питания, особенно на ранних сроках гестации, признаки хориоамнионита, синдромы задержки развития плода (СЗРП) и гестационной артериальной гипертензии, возраст матерей старше 40, либо моложе 16 лет. Немаловажным критерием дисфункции мочевой системы у плода являются анормальное количество околоплодных вод (много-, и особенно, маловодие), преждевременные роды. Несомненно, не следует недооценивать роль наследственности, так, при анализе семейного анамнеза доказан факт формирования врожденных заболеваний ОМС у детей с наличием заболеваний почек среди родственников, особенно у матерей [8, 9].

Пренатальная диагностика большого количества аномалий развития почек и мочевого тракта возможна с 13-17 недели беременности, когда порок можно предположить по отсутствию закладки в месте расположения почки либо заметить отсутствие мочевого пузыря, что также является косвенным признаком аномалии почек, этому же периоду соответствует начало продукции мочи. Обструкция, выявленная в эмбриональном периоде, с большой долей вероятности приводит в последующем к формированию дисплазий, гипоплазий, обструктивным, кистозным изменениям в почках. Антенатальное препятствие к нормальной уродинамике, возникшее в более поздние сроки гестации (20-24 неделя), ведет к формированию гидронефроза, уретерогидронефроза, образованию урином. При селективном ультразвуковом скрининге беременных частота «обструктивных» пороков составляет 34:1000. Около 1% новорожденных имеет пренатально диагностированный гидронефроз или значительное расширение чашечно-лоханочной системы [1, 8]. По данным статистических исследований, ВАР МВС выявляются в 1 триместре беременности в 10,5% случаев, во 2 триместре – у 28,2% плодов, в 3 триместре нарушения структуры ОМС обнаруживаются у 52,5% будущих детей.

Своевременному обозначению прогрессии патологического процесса в почке и раннему выявлению начала нефросклероза на фоне ВАР почек и МВП уже в течение нескольких десятков лет уделяется пристальное внимание. Выявлено немало факторов риска, определяющих вероятность острого повреждения почек, а при длительном процессе – замещения почечной ткани соединительной: оценка уровней лизосомального фермента N-ацетил-β-D-глюкозаминидазы мочи, находящегося преимущественно в эпителии проксимальных канальцев почек, свидетельствующего о начале слущивания или разрушения эпителия канальцев; нтерлейкина-18, который секретируется и практически целиком расщепляется в почечных проксимальных канальцах, появляясь за 24 часа до повышения креатинина [9, 10]. Цистатин С в крови и мочи известен как важный маркер оценки фильтрационной функции почек у детей; углеводный антиген 19-9 в моче – еще один существенный критерий повреждения почек обструктивного характера. Расшифровано более 200 генов, ответственных за ростовые и транскрипционные факторы, а также за молекулы адгезии [10, 11].

К сожалению, клиническая диагностика позволяет выявить не более 25% патологии почек у детей первого года жизни и около 55% – до 5 лет, что еще раз подчеркивает необходимость проведения качественного ультразвукового скрининга почек в пренатальном периоде и в первые месяцы жизни. Обязательны антенатальная оценка степени дилатации коллекторной системы почки (максимальная передне-задняя величина в поперечной плоскости почечной лоханки), которая соразмерно увеличивается по мере роста плода; определение контуров, объема структур, заполненных водой, объема паренхимы почек, что дает возможность рассчитать их абсолютные размеры, средний объем, диаметр. Необходимым является и характеристика кровотока с выявлением нарушения васкуляризации, оцениваниваемой посредством энергетического допплеровского

картирования. Импульсно-волновая допплерометрия позволяет оценить почечную гемодинамику, а с помощью трехмерной допплерографической ангиографии можно судить о структуре почки и распределении в ней сосудов. Оценка амниотической жидкости, мочи плода, плазмы – это также перспективный маркер структурно-функционального состояния ОМС плода.

Клинически предположить наличие ВПР ОМС возможно при учете диагностических признаков как со стороны мочевыделительной системы, так и общих неспецифических симптомов и синдромов, которые могут отражать факт наличия самой аномалии, а также осложнений, вплоть до хронической почечной недостаточности. Это могут быть боли в области живота и/или поясницы, не связанные с приемом пищи или актом дефекации (беспокойство у детей грудного и раннего возраста, как эквивалент боли), причем появление болевого синдрома может быть связано с растяжением ЧЛС вследствие гидродинамического удара из-за рефлюкса мочи, нарушения ее оттока ввиду наличия какого-либо препятствия ее нормальной динамике и формирования гидронефротической трансформации почки, либо факт воспаления с последующим растяжением лоханки, чашечек и ответным спазмом, отеком стенок лоханки. Появление боли при разгибании туловища характерно для подковообразной почки (синдром Мартынова-Ровзинга), что объясняется давлением перешейка аномальной почки на нервное сплетение аорты. Боли в животе, либо пояснице, появляющиеся непосредственно перед-, в процессе, после акта мочеиспускания, причем рецидивирующего характера, могут появляться при активном пузырно-мочеточниковом рефлюксе. Также возможны приступы почечной колики, наличие симптома пальпируемой опухоли в виде малоподвижного образования с одной, обеих сторон от позвоночника, либо синдром увеличенного живота, а иногда возникновение легких болезненных ощущений вследствие давления на соседние органы во время пальпации. Немотивированные, необъяснимые эпизоды повышения температуры, как правило, до фебрильных значений, чаще во второй половине дня, служит весьма патогномоничным критерием пузырно-мочеточникого-лоханочного рефлюкса [1].

Признаки хронической интоксикации, артериальной гипертензии, анемический синдром могут явиться симптомами почечной недостаточности, хронического пиелонефрита на фоне любого порока МВС. Стойкое повышение артериального давления на руках, иногда без каких-либо субъективных ощущений, является критерием, требующим исключения врожденного стеноза почечной артерии – аномалии, которая рано или поздно (в зависимости от степени стеноза) приводит к нефросклерозу. Далеко не на последнем месте в плане своевременного обнаружения врожденных деструкций мочевой системы состоит синдром дизурических расстройств: редкие (олигокиурия), напротив, учащенные (поллакиурия), двух-, трехфазные мочеиспускания (повторное выделение мочи, редко меньшей, чаще равной, а иногда и большей по объему порции, чем первая), натуживание, беспокойство при произвольном акте извержения мочи, неполноценная мочевая струя, выделения гноя или крови из мочеиспускательного канала, недержание мочи во время ночного, дневного сна, неудержание ее порций в период бодрствования, при минимальных физических нагрузках, смехе и т. д. Все это может свидетельствовать о сформированных у ребенка ПМР или иных структурных нарушений МВП: меатостенозе, дивертикуле мочевого пузыря, добавочной почке, клапане уретры и многих других [9]. Стоит отметить, что пузырно-мочеточниково-лоханочный рефлюкс, представляющий собой ретроградное попадание мочи из мочевого пузыря в мочеточник, лоханку и клапаны задней уретры – наиболее распространенные врожденные причины инфравезикальной обструкции у детей, при этом иногда имеющие достаточно скудные клинико-лабораторные проявления, поздний дебют инструментальных признаков, одновременно скорое влияние этой обструкции на мочевой пузырь и почки с потенциально серьёзными последствиями – рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей и рубцовые изменения в почечной паренхиме [12, 13]. Несмотря на снижение смертности при врожденном клапане задней уретры за последние годы, ухудшение функции

почек с развитием почечной недостаточности до достижения подросткового возраста по-прежнему являются неуправляемым фактом.

Помимо этого, родители детей с врожденными аномалиями развития ОМС, осложненных пиелонефритом, циститом, могут предъявлять жалобы на визуальные изменения физических параметров мочи: нарушение прозрачности, цвета, появление стороннего, неприятного запаха, например, непривычного для маленького ребенка интенсивного запаха аммиака, что, вероятно, связано с присоединением бактериального воспаления и способностью многих микроорганизмом продуцировать аммиак. Ряд неких редких нехарактерных симптомов таким же образом не должен оставаться без внимания любым специалистом первичного, специального звеньев и правильно интерпретироваться. Так, при сдавлении нижней полой вены перешейком подковообразной почки может проявиться венозная гипертензия нижней половины тела с развитием отека нижних конечностей и даже асцита в дальнейшем. В результате сдавления аорты аномальной, например, гидронефротической почкой могут иметь место боли в нижних конечностях и чувство онемения в них.

Наиболее частым и первым проявлением большинства врожденных аномалий развития органов мочеобразования и мочеотделения, согласно большинству практических источников, является дебют мочевой инфекции, следовательно, после постановки диагнозов: инфекция мочевыводящих (мочевых) путей (ИМВП), пиелонефрит, цистит, уретрит, ИМВП без установленной локализации, либо бессимптомная бактериурия, ребенок уже с первого эпизода нуждается в длительном ответственном диспансерном наблюдении, с постановкой и решением вопроса о проведении рентгено-, радиоизотопно-уронефрологического обследования в перспективе с целью исключения врожденных пороков развития [9].

Задержка физического развития может выступить единственным проявлением ВАР органов мочевой системы, являясь как следствием хронического воспаления в почках, мочевом тракте на фоне аномалии, так и синдромом синдромокомплекса хронической почечной недостаточности на этом фоне, поэтому совершенно оправданным является выделение большого количества учебного времени педиатрическими кафедрами медвузов в рамках теоретических и практических дисциплин, а в последующем – и специалистами первичного звена при проведении профилактических и лечебных осмотров оценке ФР детей и подростков.

Выявление у ребенка при любом объективном осмотре возможных стигм дизэмбриогенеза со стороны кожи, костной, хрящевой ткани лицевого, мозгового черепа, конечностей, пальцев рук и ног, несомненно, должно насторожить педиатра в плане параллелизма их формирования с аномалиями органов мочевой системы.

Состояние кожи – цвет, влажность, эластичность – также показатели здоровья почек, поэтому бледность, особенно лица, серый колорит, сухость, шелушение, желтушность, налет на ней в виде уремического инея в тяжелых случаях и т. п. не должны исключать возможность наличия пороков почек, МВП, их осложнений. Отеки на лице, особенно веках, нижних конечностях, в тяжелых случаях – паховой области, пояснице, наличие жидкости в свободных полостях – также свидетельство вероятной врожденной почечной патологии, и при исключении гломеруло- и тубулопатий, необходимо допустить течение хронического бактериального воспаления в мочевом тракте, хронической почечной недостаточности на фоне ВАР.

У новорожденных детей с учетом низкого уровня функциональных возможностей органов нередко врожденные пороки почек и мочевого тракта проявляются острой почечной недостаточностью. У данной категории детей должное внимание необходимо уделять низким показателям физических параметров внутриутробного развития, оценке по шкале Апгар, наличию пастозностей, отеков, факту и длительности олигурии после рождения. Сочетание указанных симптомов у детей первого месяца жизни почти в 90% случаев указывает на врожденную патологию почек [5, 6].

При выявлении каких-либо из перечисленных признаков, в обязательном порядке проводится лабораторная, УЗИ-диагностика, допплерография с целью выявления аномалий, в т. ч. и сосудов, нарушений уродинамики и начальных этапов склеротических изменений почек. Последующим этапом диагностики является микционная цистоуретерография, позволяющая увидеть изменение структуры, частично – функции мочевого пузыря, наличие пузырно-мочеточникого рефлюкса, состояние ЧЛС, в случае его обнаружения. При помощи экскреторной урографии оцениваются форма, размеры, расположение, функции почек, наличие патологических дополнений. Статическая и динамическая нефросцинтиграфия, радиоизотопная ренография составляют представление о структурных нарушениях, этапном функционировании каждой почки. В дальнейшем, при необходимости, уместно проведение уродинамических исследований: урофлуометрия, профилометрия, характеризующих объёмную скорость потока мочи и других физиологических параметров во время акта мочеиспускания, информацию о сократительной способности детрузора и проходимости уретры. Кроме того, при неоднозначных результатах УЗИ, сомнительных результатах рентгеноконтрастных обследований, при подозрении на кистозную трансформацию, сопутствующий нефролитиаз и др., проводятся компьютерная томография КТ и магнитно-резонансная томография (МРТ).

Из лабораторных, помимо общеклинических анализов крови и мочи, в обязательном порядке проводят биохимический анализ крови (креатинин, мочевина, мочевая кислота, электролиты и т. д.), оценку кислотно-щелочного состояния, у детей с обструктивной уропатией выявляют микроальбуминурию, соотношение альбумины/креатинин с целью ранней диагностики нефросклероза. Для расчета скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца используют показатели роста, креатинина крови, возрастной коэффициент. Бактериальный посев мочи с определением чувствительности микрофлоры к антибиотикам – «золотой стандарт» диагностики микробного воспаления.

Многокомпонентность и сложность ВАР ОМС определяет как тяжесть, так и вариабельность клинико-лабораторных проявлений: один порок развития мочевой системы нередко маскирует другой, отвлекая на себя внимание клиницистов и инструменталистов, так как на поверхности клинико-диагностического поиска проявляется только часть сложной аномалии развития, что может существенно повлиять на прогноз. Известно, что у детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом поликистоз и гидронефроз почек встречаются чаще, чем другие пороки почек. Подковообразная почка подвержена в большей степени травме, наслоению микробного воспаления, камнеобразованию, гидронефрозу, поэтому иногда изначально можно обнаружить именно указанные патологические состояния, а основные структурные нарушения – уже при более глубоком обследовании больного. Нередко почечные пороки сочетаются с пороками другой локализации, образуя различные генетические мультиорганные синдромы, что, наоборот, в указанных случаях помогает тщательно изучить больного на предмет аномалии мочевого тракта. Так, например, VACTER-ассоциация (позвоночные дефекты, анальная атрезия, трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода или без нее, аномалии лучевой кости, МВС), синдромы «чернослива живота» (миотония мышц желудка, крипторхизм, гидронефроз и/или пузырно-мочеточниковый рефлюкс и/или мегауретер, аномалии уретры); Жубера (порок развития головного мозга – семейная агенезия червя мозжечка с адизморфизмом, диффузной мышечной гипотонией, атаксией, часто стволовыми нарушениями, глазодвигательной апраксией в сочетании с ретинальными аномалиями, хориоретинальными колобомами, полидактилией, различной почечной патологией); Меккеля-Грубера (цилиопатия, поликистоз почек, аномалия развития ЦНС (затылочное энцефалоцеле), фиброз печени, полидактилия) и многие другие [1, 4].

Тактика лечения врожденных нарушений органов мочеобразования и мочеотделения зависит от характера структурных модификаций, сопутствующей патологии, наличия бактериального воспаления в мочевом тракте, присутствия и степени обструкции, состояния почечных функций и заключается в мероприятиях, направленных на борьбу и профилактику

обострений хронической мочевой инфекции, лечении рефлюкс-нефропатии, коррекции АД, дисфункции мочевого пузыря с постоянным мониторингом анатомического и функционального состояния верхнего мочевого тракта, при необходимости – заместительной терапии. Оперативная коррекция структурных аномалий проводится с целью восстановления полноценной уродинамики, функционального состояния почки и мочевыводящих органов [3]. Допустимо антенатальное оперативное вмешательство, заключающееся в обеспечении адекватного объема амниотической жидкости, оптимизирующее функции почек и мочевого пузыря, развитие легочной ткани. Сегодня вмешательство в состояние плода, везико-амниотическое шунтирование, обычно применяется ограниченно и только у мальчиков с благоприятными показателями мочевого обмена, которые имеют двусторонний гидронефроз из-за инфравезикальной обструкции и развитый олигогидрамнион (до 25 недели гестации), и в том случае, когда имеется угроза для их жизни [1].

Нефропротективная терапия является дискутабельной проблемой, направлена на улучшение кровообращения, клеточной энергообеспеченности почечной паренхимы, а большинство лекарственных препаратов, предлагаемых в качестве нефропротективных, за исключением ингибиторов АПФ, имеют недостаточную доказательную базу [6]. При развитии хронической почечной недостаточности проводятся патогенетическая, симптоматическая или заместительная терапия, трансплантация почек. В случае появления мочекаменной болезни используют консервативное либо оперативное лечение. Адекватность терапии оценивают по купированию воспалительного процесса, частоте возникновения обострений, отсутствию или уменьшению признаков обструкции выводящих путей, сохранности почечных функций.

Важными составляющими профилактики ВАР ОМС являются проведение оздоровительных мероприятий: соответствующая подготовка девушек фертильного возраста, минимизация воздействия вредных факторов на плод, правильное ведение беременности, детальный сбор анамнеза ребенка, эффективное наблюдение за детьми, рожденными от матерей группы риска по развитию врожденной патологии, внимательный физикальный осмотр пациента вне зависимости от возраста и клинической ситуации с оценкой физических параметров роста и развития, контроль над своевременностью лабораторной и инструментальной диагностики в необходимые декретированные сроки, детальная оценка результатов.

Представляемый клинический случай сочетанной врожденной аномалии почек наглядно демонстрирует сложность своевременной диагностики и предполагает многоэтапность ее формирования в антенатальном периоде.

Диана К., 3 года, поступила в отделение нефрологии 14.11.20 г. с целью проведения планового обследования с диагнозом: Кистозная дисплазия левой почки. Вторичный пиелонефрит, хроническое течение, период частичной клинико-лабораторной ремиссии. ХБП 2 ст. ВПС (врожденный порок сердца) – дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). ХСН (хроническая сердечная недостаточность) I ст.

Впервые патологические изменения со стороны почек выявлены во время 3 скринингового исследования беременной – обнаружена мультикистозная дисплазия левой почки плода, определен патологический сброс крови из правого в левый желудочек сердца. Настоящая беременность первая, протекала без особенностей (по данным медицинских документов, информации, полученной от матери) до 34 недели, роды – на сроке 35-36 недель, в связи с преждевременным отхождением околоплодных вод (ПИОВ) (со слов мамы, накануне дня рождения получила травму спины при падении на землю), после чего произошло излитие околоплодных вод, роды через естественные родовые пути в родильном отделении. Вес при рождении – 2650 гр., длина тела – 45 см, оценка по шкале Апгар – 7-7 баллов. Вскармливание – искусственное с первого дня. В 2 месяца девочка перенесла оперативное вмешательство по поводу ВАР сердца – коррекция ДМЖП (национальный медицинский исследовательский центр (НМИЦ) им. Е.Н. Мешалкина, г. Новосибирск). Вакцинация с 1 года (БЦЖ-м, АДС-м), позже специфическая профилактика заболеваний

осуществлялась по индивидуальному графику. Наследственность отягощена по заболеваниям органов мочевой системы по линии мамы (пиелонефрит).

После рождения состояние ребенка средней степени тяжести за счет гемодинамических, неврологических нарушений. При эхографическом исследовании выявлена кистозная трансформация левой почки: обнаружены кисты с неровными, нечеткими контурами в большом количестве. Результаты лабораторных исследований мочи и крови – в пределах возрастной нормы. После стабилизации состояния ребенок выписан домой.

В возрасте 1 месяца девочка поступила в отделение раннего возраста ГУЗ КДКБ в связи с патологическими изменениями в анализах мочи: лейкоцитурия до 50 в поле зрения, протеинурия, 0,7 мг/дл в разовой порции мочи. После курса антибактериальной терапии проведено полное рентгеноурологическое обследование: при микционной цистоуретерографии изменений со стороны мочевого пузыря и патологических забросов мочи в вышерасположенные этажи мочевого тракта не выявлено; при внутривенной урографии подтверждена кистозная дисплазия левой почки, правая почка визуализирована как имеющая нормальные формы и размеры, контрастирование ее своевременное; почечные лоханки и чашечки, мочевыводящий проток оценены как соответствующие возрастным нормам, и ребенок выписан домой под наблюдение участкового педиатра. При контрольной плановой госпитализации через год мочевой синдром не обнаружен так же, как и в течение истекшего периода наблюдения в условиях поликлиники по месту жительства. Однако, учитывая, что при УЗИ впервые найдены структурные изменения и в правой почке (нечеткость контуров, увеличение размеров ее до 73*32 мм, повышение плотности паренхимы), больной выполнена МСКТ (мультиспиральная компьютерная томография) органов брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, использованием режима 3 D (аппарат компьютерный томограф Aquilion Toshiba, 64 среза) (рис. 1, 2).

Рис. 1. МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с болюсным контрастированием. 3D реконструкция.

Рис. 2. МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с болюсным контрастированием. Аксиальный срез.

Исследование показало, что левая почка, расположенная в типичном месте, выполнена множественными кистами размерами от 3 до 10 мм, контрастирование ее полностью отсутствует. Справа визуализированы 2 почки, сросшиеся между собой нижними полюсами, по типу L-образной почки, отмечена ее ротация, полноценная подвижность, выделение контраста здесь полноценное и своевременное.

Заключение: L-образная почка справа. Мультикистозная почка слева.

В настоящее время девочка находится под наблюдением районного педиатра по месту проживания, по рекомендациям нефролога проводятся профилактика микробно-воспалительных осложнений, регулярный контроль за функциональным состоянием почек, отслеживается динамика размеров и количества кист, планируется очередное обследование в краевом центре с помощью имеющихся инструментальных технологий с целью оценки уродинамики, почечных функций и определения дальнейшей лечебной тактики.

Итак, своевременное прогнозирование врожденных аномалий развития органов мочеобразования и мочеотделения, качественная диагностика, правильная тактика ведения больного с подтвержденной патологией, предотвращение серьезных осложнений, а, главное, профилактика их возникновения является результатом детально собранного анамнеза, внимательно проведенного физикального обследования, компетентной оценки результатов лабораторных тестов и инструментальных данных, внутрисемейного и профессионально-заинтересованного грамотного планирования и ведения беременности. Это мультидисциплинарная проблема, требующая преемственности врачей различных специальностей: генетиков, акушеров-гинекологов, неонатологов, педиатров, урологов, нефрологов, врачей функциональной диагностики.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки.

Вклад каждого из авторов:

Батаева Е.П. – 60% (анализ и интерпретация данных, анализ литературы по теме исследования, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Зеленева А.Ю. – 20% (анализ и интерпретация данных по истории болезни пациента).

Тимошенкова И.В. – 20% (сбор данных инструментального и лабораторного обследования).

Список литературы:

1. Хмелевская И.Г, Бец О.Г., Архипова АГ. Факторы риска и вероятность возникновения острой почечной недостаточности у детей с врожденными пороками развития мочевыделительной системы. Лечащий врач. 2020. 9. 7-10.
2. Кислюк Г.И., Бец О.Г., Буреш Ю.А. Формирование хронической почечной недостаточности у ребенка первых месяцев жизни. Сборник научных статей международной научно-практической конференции «Современный научный потенциал и перспективные направления теоретических и практических аспектов». СПб, 2017. 14–17.
3. Гаймоленко С.Г., Сущенко Р.А., Сидорова А.А., Дручкова С.Л., Мазин А.С. Обструктивные уропатии у новорожденных и детей грудного возраста. Ретроспективный анализ, алгоритм обследования. Забайкальский медицинский журнал. 2021. 1. 31-35.
4. Павлова В.С., Крючко Д.С., Подуровская Ю.Л., Пекарева Н.А. Врожденные пороки развития почек и мочевыводящих путей: анализ современных принципов диагностики и прогностически значимых маркеров поражения почечной ткани. Неонатология. 2018. Т.6. 2. 78-86.
5. Чугунова О.Л., Иванов Д.О., Козлова Е.М. и др. Острое повреждение почек у новорожденных (проект клинических рекомендаций). Неонатология. 2019. 4. 68.
6. Савенкова Н.Д. Педиатрическая классификация и эпидемиология острого повреждения почек. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2018. Т 63. 5. 36-42.
7. Poudel A., Afsahan S., Dixit M. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract NeoReviews. 2016. V. 17. 1. 551-561. doi:10.1016/j.семнефрол.2010.06.004
8. Bekhernia M.R., Bekhernia N., Bainbridge M.N. Gu S et al. Whole-exome sequencing in the molecular diagnosis of individuals with congenital anomalies of the kidney and urinary tract, and identification of a new caucative gene. Genet. Med. 2017. V. 19. 4. 412-420. doi: 10.1038/gim. 2016.131.
9. Батаева Е.П., Зеленева А.Ю. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс у детей – проблемы диагностики. Забайкальский медицинский журнал. 2019. 3. 9-12.
10. Matsuki M., Tanaka T., Maehana T., Kyoda Y. et al. The discrepancy between serum creatinine and cystatin C can predict renal function after treatment for postrenal acute kidney injury: multicepter stady and pooled data analysis. Clin. Exp. Nephrol. 2017. V. 21. 5. 852-857.doi: 10.1007/s10157-016-1377-2.
11. Leem A.Y., Park M.S., Park B.H., Jung W.J. et aL. Value of serum cystatin C measurement in the diagnosis of sepsis-induced kidney injury and prediction of renal function recovery/ Yonsei Med. J. 2017. V. 58. 3. 604-612. doi:10.3349/ymj.2017.58.3.604
12. Lau L., AL-IsmaiLi Z., Harel-Sterling M., Pizzi M. et al. Serum cystatin C for acute kidney injury evalution in children, treated wich aminoglycosides. Pediatr. Nephrol. 2017. V. 32. 1. 163-171. doi: 10.1007/s00467-016-3450-1.
13. Sundin P.O. Sjostrom P., Jones I., Olsson L.A. et al. Measured glomerular filtration rate does not improve prediction of mortality by creatinine. Nephrol. Dial. Transplant. 2017. V. 32. 4. 663-670. doi: 10.1093/ndt/gfx004.

References:

1. Khmelevskaya I.G., Betz O.G., Arkhipova AG. Factors of risk and the likelihood of acute renal failure in children with congenital malformations of the urinary system. Attending physician. 2020. 9. 7-10. in Russian.
2. Kislyuk G. I., Betz O. G., Buresh Yu. A. Formation of chronic renal failure in a child of the first months of life. Collection of scientific articles of the international scientific and practical conference "Modern scientific potential and promising areas of theoretical and practical aspects". St. Petersburg, 2017. 14-17. in Russian.

3. Gaimolenko S.G., Sushchenko R.A., Sidorova A.A., Druchkova S.L., Mazin A.S. Obstructive uropathies in newborns and infants. Retrospective analysis, examination algorithm. Zabaikalsky Medical Journal. 2021. 1. 31-35. in Russian.
4. Pavlova V.S., Kryuchko D.S., Podurovskaya Yu.L., Pekareva N.A. Congenital malformations of the kidneys and urinary tract: analysis of modern principles of diagnosis and prognostically significant markers of renal tissue damage. Neonatology. 2018. Vol.6. 2. 78-86. in Russian.
5. Chugunova O. L., Ivanov D. O., Kozlova E. M., etc. Acute kidney injury in newborns (draft clinical recommendations). Neonatology. 2019. 4. 68. in Russian.
6. Savenkova N.D. Pediatric classification and epidemiology of acute kidney injury. Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. 2018. T 63. 5. 36-42. in Russian.
7. Poudel A., Afsahan S., Dixit M. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. NeoReviews. 2016. V. 17. 1. 551-561. doi:10.1016/j.семнефрол.2010.06.004
8. Bekhernia M.R., Bekhernia N., Bainbridge M.N. Gu S et al. Whole-exome sequencing in the molecular diagnosis of individuals with congenital anomalies of the kidney and urinary tract, and identification of a new caucative gene. Genet. Med. 2017. V. 19. 4. 412-420. doi: 10.1038/gim. 2016.131.
9. Bataeva E.P., Zeleneva A.Yu. Vesicoureteral reflux in children-diagnostic problems. Zabaikalsky Medical Journal. 2019. 3. 9-12. in Russian.
10. Matsuki M., Tanaka T., Maehana T., Kyoda Y. et al. The discrepancy between serum creatinine and cystatin C can predict renal function after treatment for postrenal acute kidney injury: multicepter stady and pooled data analysis. Clin. Exp. Nephrol. 2017. V. 21. 5. 852-857.doi: 10.1007/s10157-016-1377-2.
11. Leem A.Y., Park M.S., Park B.H., Jung W.J. et aL. Value of serum cystatin C measurement in the diagnosis of sepsis-induced kidney injury and prediction of renal function recovery/ Yonsei Med. J. 2017. V. 58. 3. 604-612. doi:10.3349/ymj.2017.58.3.604
12. Lau L., AL-IsmaiLi Z., Harel-Sterling M., Pizzi M. et al. Serum cystatin C for acute kidney injury evalution in children, treated wich aminoglycosides. Pediatr. Nephrol. 2017. V. 32. 1. 163-171. doi: 10.1007/s00467-016-3450-1.
13. Sundin P.O. Sjostrom P., Jones I., Olsson L.A. et al. Measured glomerular filtration rate does not improve prediction of mortality by creatinine. Nephrol. Dial. Transplant. 2017. V. 32. 4. 663-670. doi: 10.1093/ndt/gfx004.