

# Аномалии развития почек



КГБУЗ «ГКБ №10»  
2016





☞ *Аномалии индивидуального развития* – совокупность отклонений от нормального строения организма, возникающих в процессе внутриутробного или, реже, послеродового развития.



# Классификация аномалий почек

(Н. А. Лопаткин, 1987 г.)

---

Выделяют пять групп аномалий почек:

- ✓ Аномалии почечных сосудов
- ✓ Аномалии количества почек
- ✓ Аномалии расположения, величины и формы почек
- ✓ Аномалии структуры почек
- ✓ Сочетанные аномалии почек

# Аномалии почечных сосудов

## Аномалии почечных артерий



Аномалии артерий и вен почки могут сопутствовать тем или иным аномалиям почки (например, подковообразной почке, поликистозу и др.) или проявляться самостоятельно.

- ☞ Аномалии почечных артерий. По предложению Н. А. Лопаткина они объединены в четыре группы:
- ☞ 1) **аномалии количества**: добавочная почечная артерия; двойная почечная артерия; множественные артерии и **положения**: поясничная, подвздошная и тазовая дистопия почечных артерий - в зависимости от уровня отхождения от аорты.
- ☞ 2) **формы и структуры**: а) коленообразная почечная артерия; б) аневризмы почечных артерий (одно- и двухсторонняя); в) фибромускулярный стеноз почечной артерии.

Из аномалий количества наиболее часто встречается добавочная почечная артерия, которая имеет меньший калибр и соединяет с аортой верхний или нижний полюс почки, реже - двойная почечная артерия (обе одинакового размера) и множественные артерии (при дистопии почки).

- ☞ 3) **врожденные артерио-венозные фистулы**

Клиническое значение эти варианты аномалии почечных артерий приобретают, если они нарушают отток мочи из почечной лоханки, осложняют оперативный доступ к почечной лоханке либо оказываются причиной вазоренальной артериальной гипертензии или кровотечения.



# Аномалии почечных сосудов

## Аномалии почечных вен



Исключительно редко наблюдаются аномалии правой почечной вены:

- ∞ а) множественные вены;
- ∞ б) впадение вены яичка в почечную вену справа.

Среди аномалий левой почечной вены выделяют:

- ∞ а) кольцевидная левая почечная вена;
- ∞ б) ретроаортальная левая почечная вена;
- ∞ в) экстракавальное впадение левой почечной вены.

Из аномалий количества выделяют добавочную почечную и множественные почечные вены. Кольцевидную почечную вену можно отнести к аномалиям формы и расположения почечных вен. Поскольку ее задняя ветвь имеет не горизонтальное (как передняя), а косое (вниз) направление и проходит позади аорты, затрудненный отток по ней обуславливает застойную венозную гипертензию в почке. В результате повышается давление и в передней ветви. Именно таким может быть патогенез почечного кровотечения и варикозного расширения вен семенного канатика в некоторых случаях.

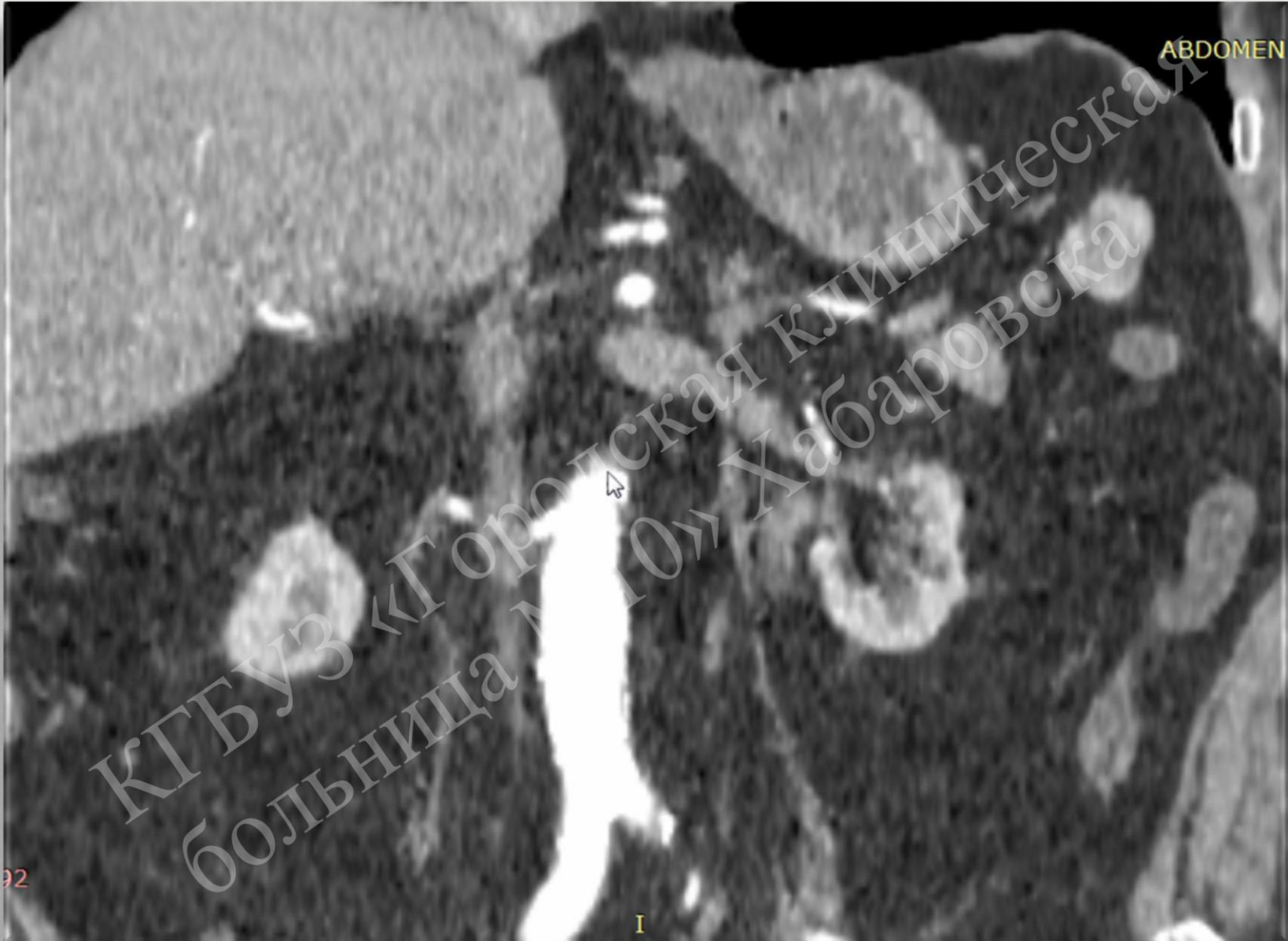






КТБУЗ «Городская клиническая  
больница №1, Хабаровска»

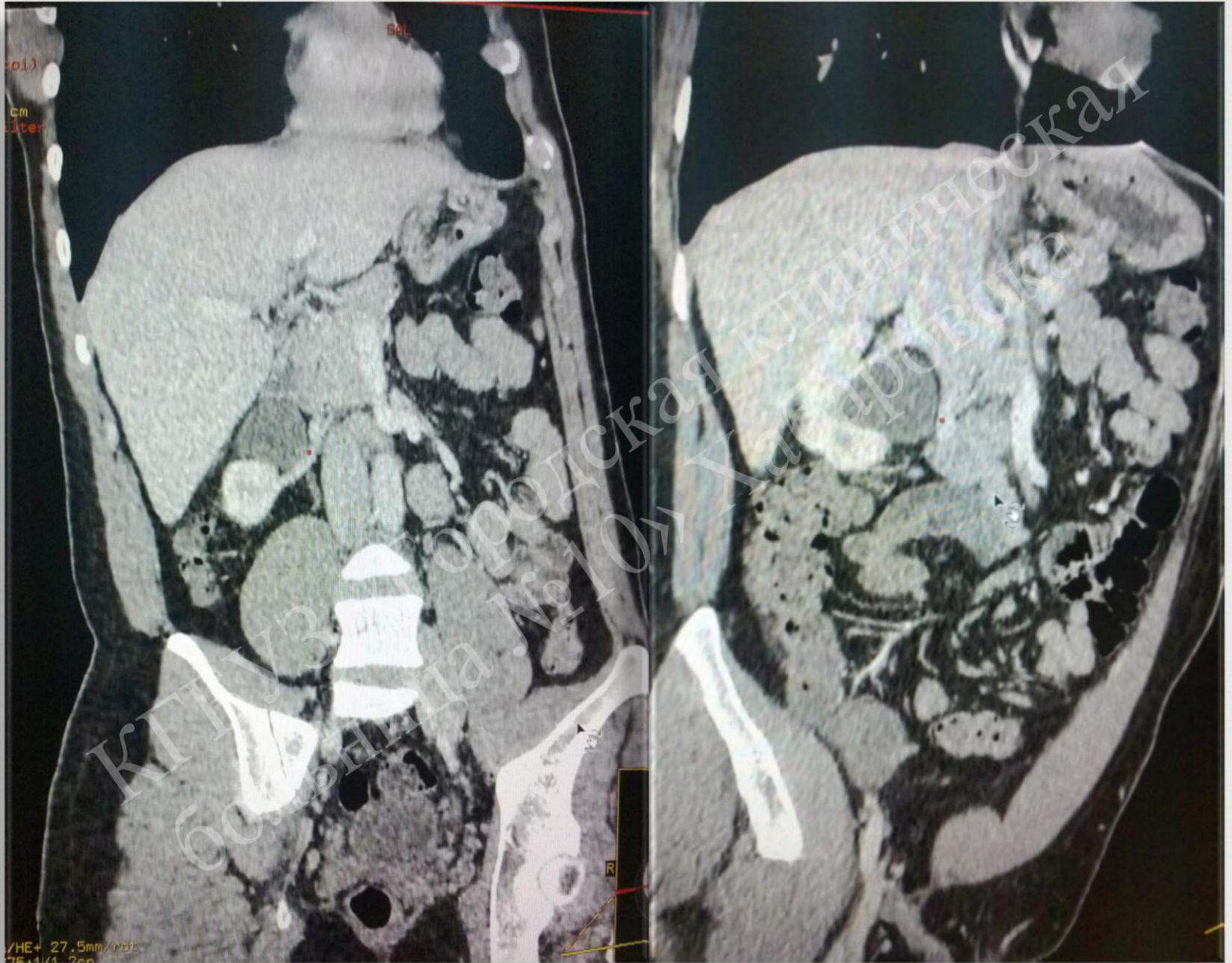
ABDOMEN



02

I







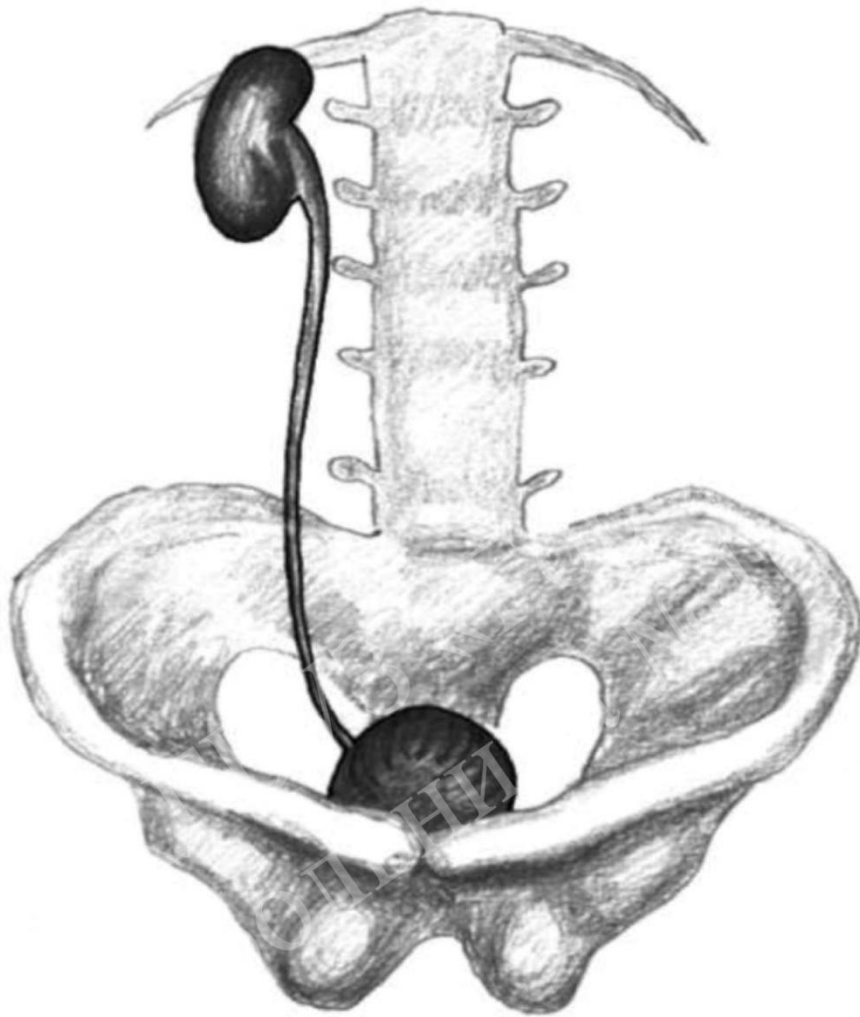
# Аномалии количества

## Агенезия и аплазия



- ❧ Аномалии количества составляют 31 % всех аномалий почек. К этой группе относят агенезию и аплазию, удвоение почки и добавочную (третью) почку. Чаще всего (более 70 % аномалий количества) встречается удвоение почки.
- ❧ Следует различать агенезию и аплазию почки: при агенезии почка отсутствует полностью. У каждого четвертого больного агенезия почки сочетается с аномалией мужских половых органов.
- ❧ При аплазии обнаруживаются рудиментарная сосудистая ножка и комочек паренхимы размером примерно 3×2 см. Такая почка не имеет лоханки и мочу не производит. Однако патологические процессы в области нервных окончаний в окружности этой почки могут обуславливать клиническую симптоматику.
- ❧ И при агенезии, и при аплазии почки общее количество почечной паренхимы бывает таким, каким должно (или могло) быть у конкретного человека при наличии двух почек. Поэтому до присоединения вторичных болезней (чаще всего мочекаменной болезни, хронического пиелонефрита) у этих пациентов не бывает признаков почечной недостаточности.
- ❧ В то же время агенезия или аплазия обеих почек является пороком развития, несовместимым с жизнью.
- ❧ Несмотря на отсутствие специфических симптомов, агенезию и аплазию можно заподозрить, а значит, и выявить при отставании в функциональном развитии детей и склонности их к так называемым простудным болезням и необъяснимым повышениям температуры тела.
- ❧ Характерный симптом аплазии и агенезии почки при цистоскопии - отсутствие устья мочеточника и соответствующей половины мочевого пузыря. На экскреторных урограммах увеличена тень не только функционирующей почки, но и почечной лоханки, поскольку через нее проходит удвоенное количество мочи. Методом выбора при распознавании агенезии и аплазии почки является ангиография.

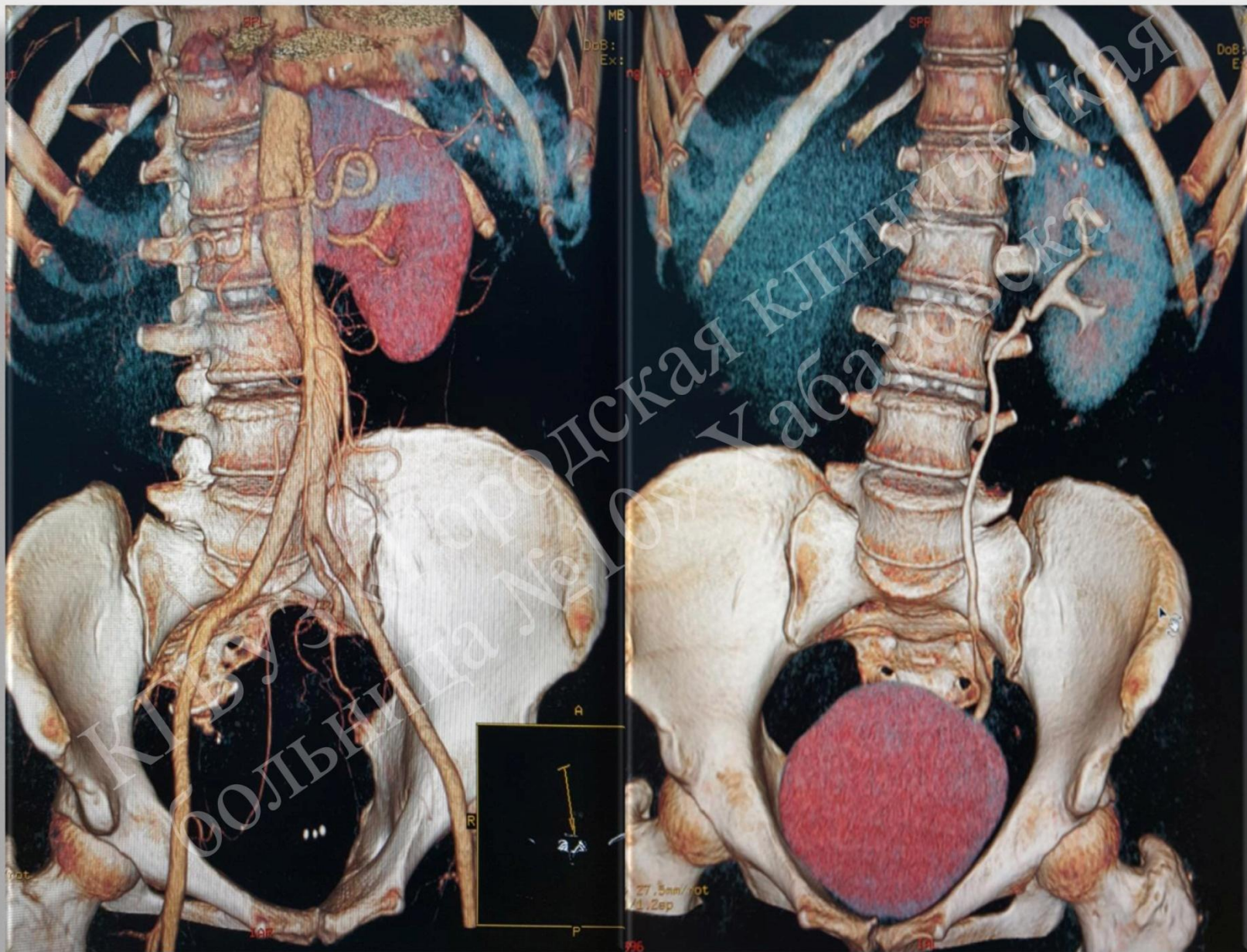


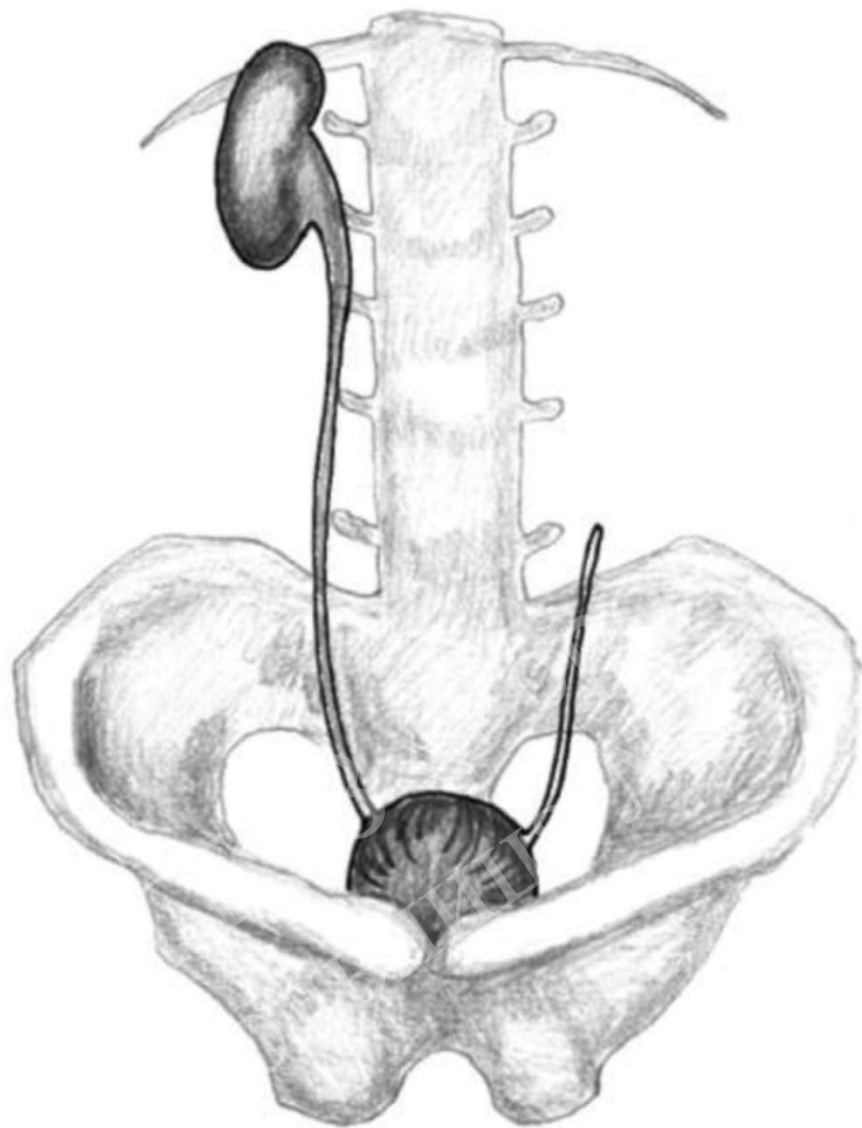


Агенезия  
левой почки и  
мочеточника



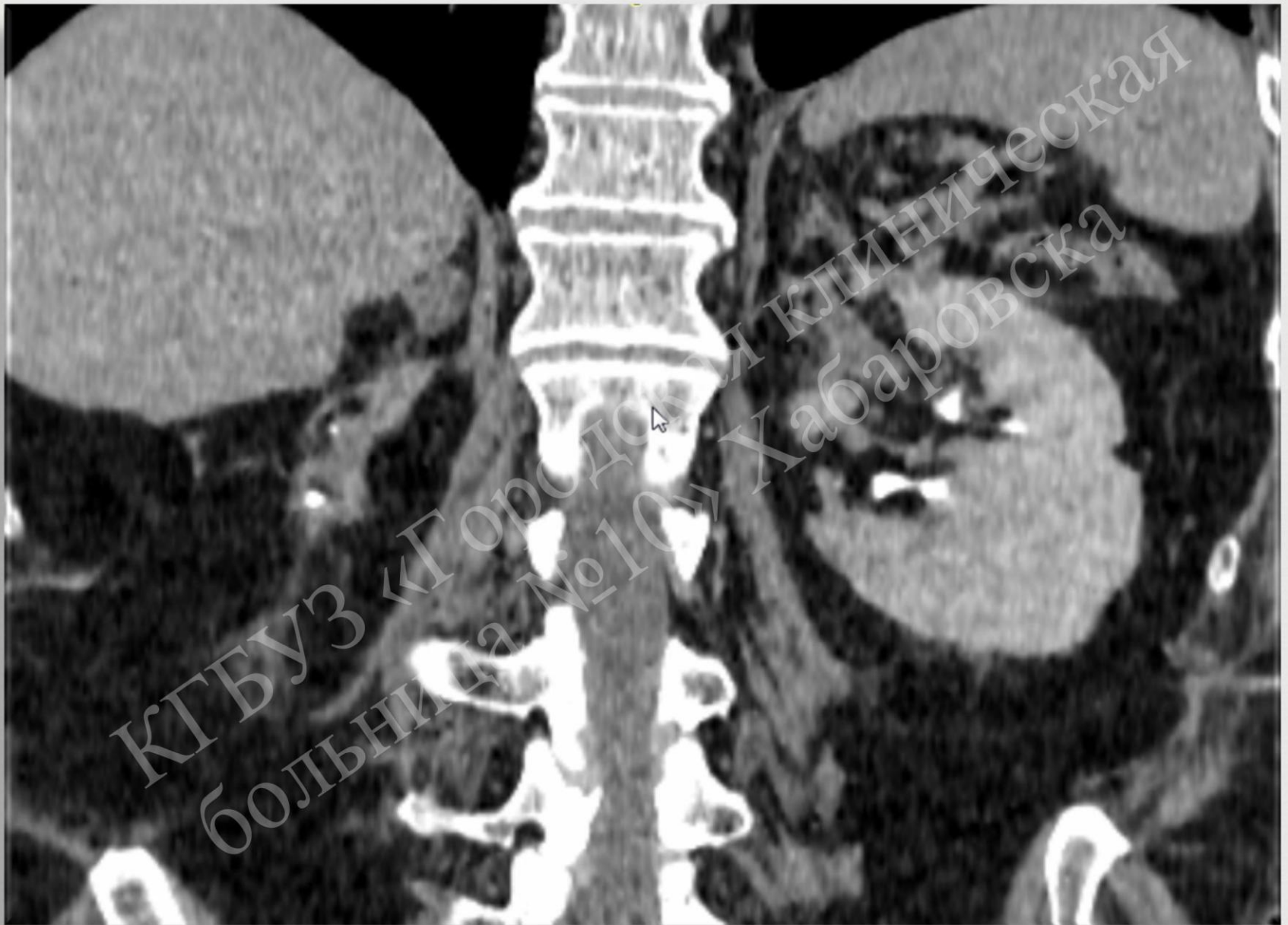




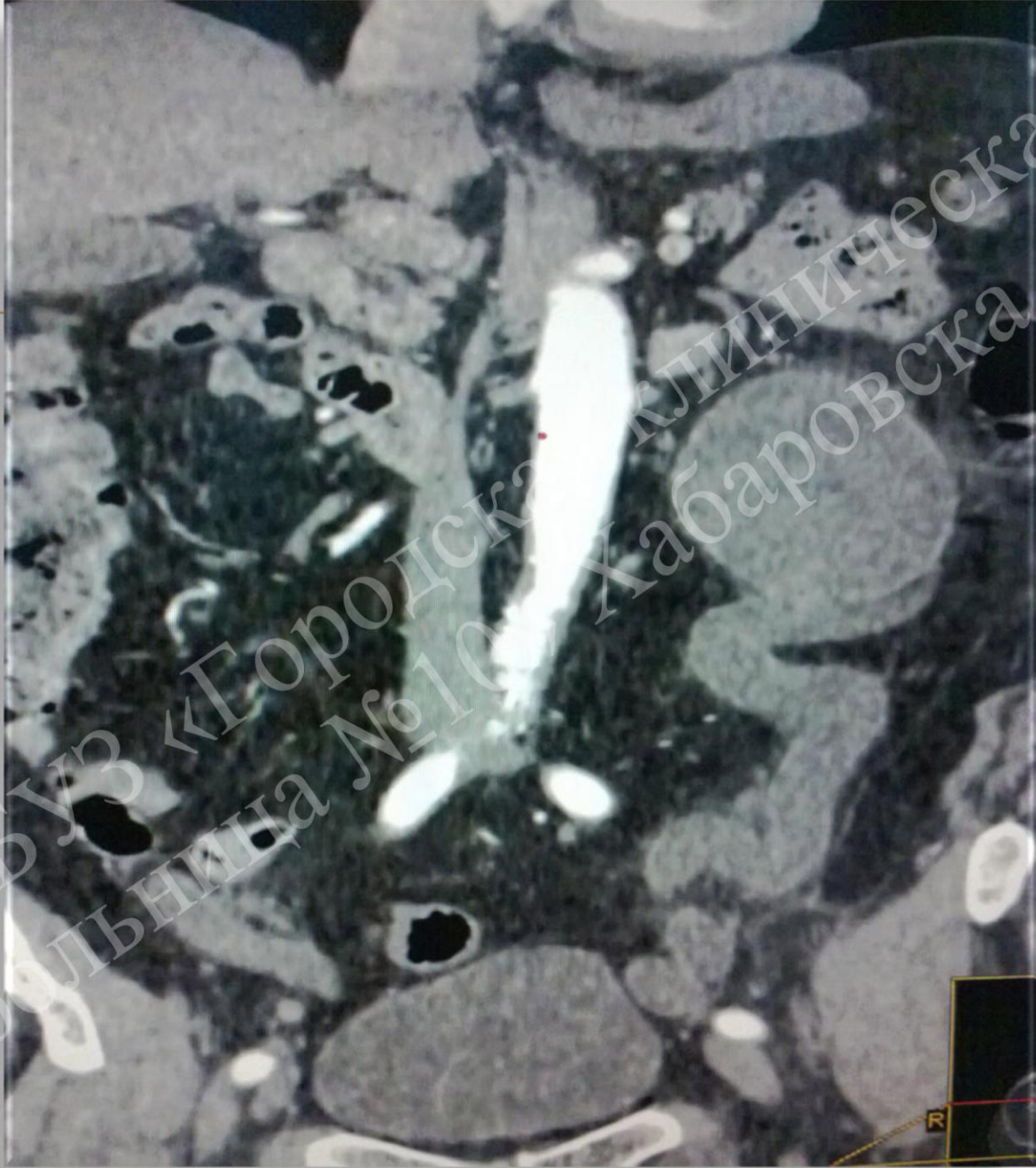


∞ Агенезия  
левой почки.  
Слепо  
оканчиваю-  
щийся левый  
мочеточник



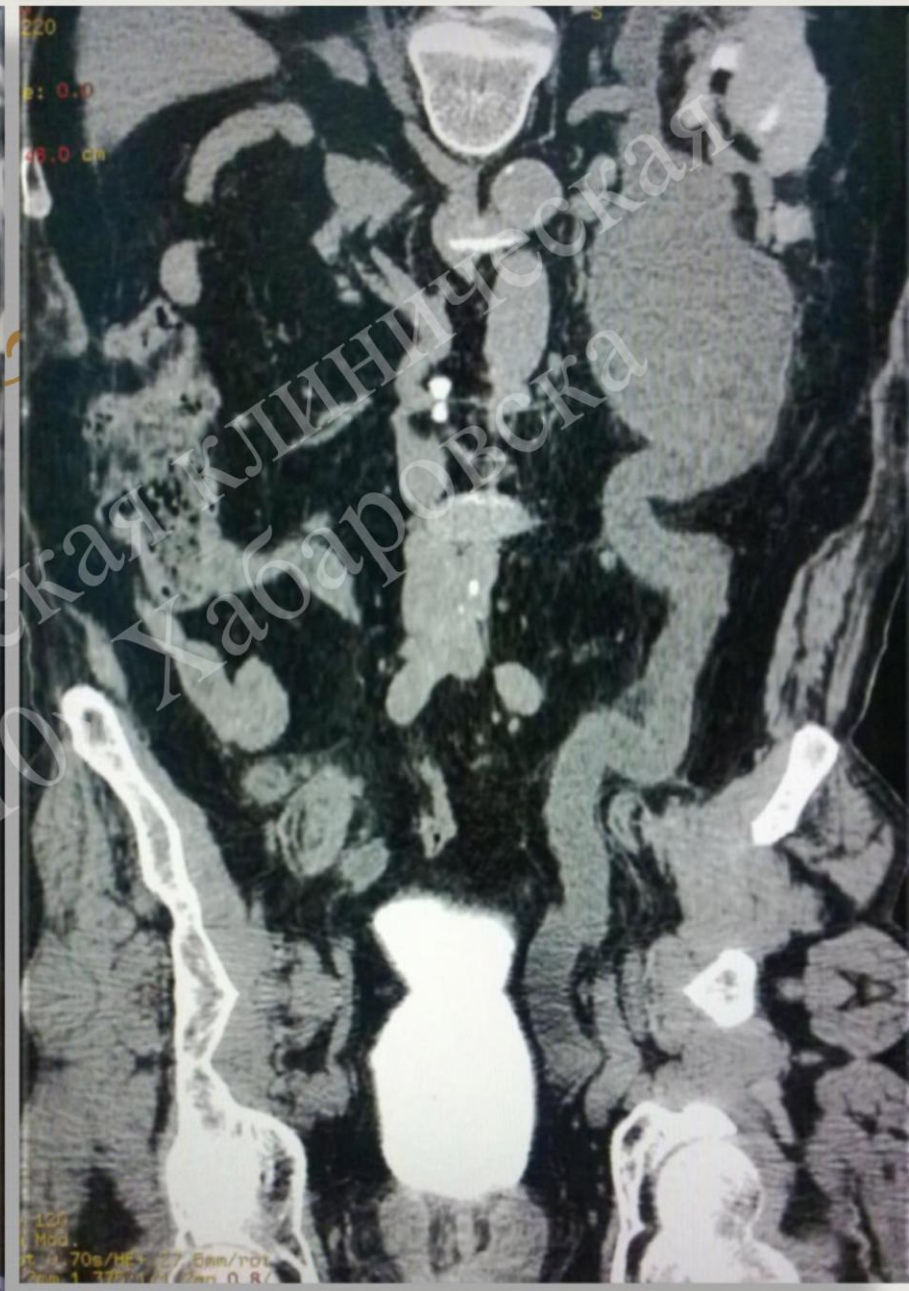
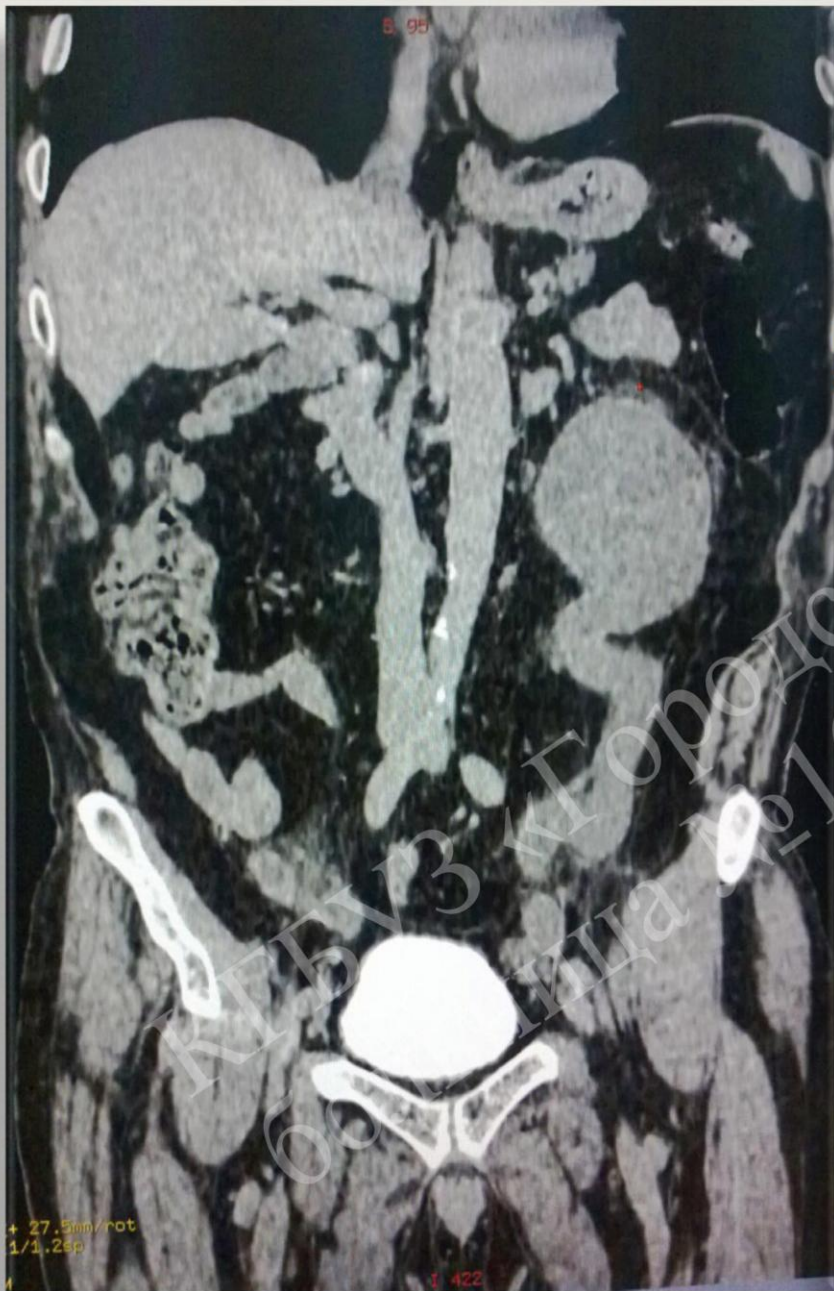


КТ БУЗ «Городская Клиническая  
Больница №10» Хабаровска



R

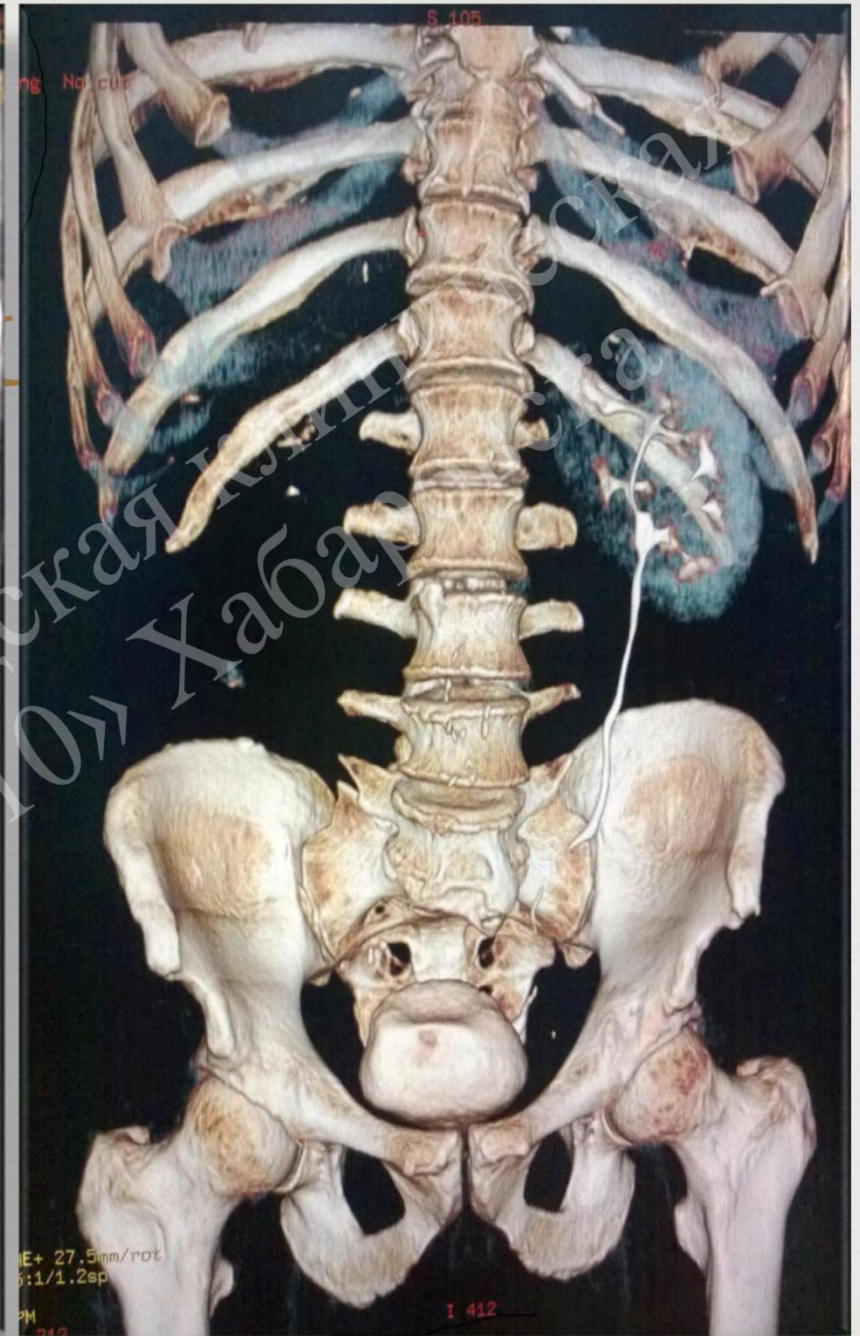














# Аномалии количества

## Удвоение почки. Добавочная (третья) почка

---

- ☞ Удвоение почки - часто встречающаяся аномалия количества. Удвоенная почка по длине значительно больше нормальной, нередко бывает выражена ее эмбриональная дольчатость. Между верхней и нижней почками существует борозда различной степени выраженности. Верхняя половина удвоенной почки чаще всего меньше нижней. Кровоснабжение удвоенной почки осуществляется 2-мя почечными артериями. Лимфообращение в каждой половине удвоенной почки также раздельное. Удвоение почки может быть полным и неполным. При полном удвоении в каждой из половин почки имеется отдельная чашечно-лоханочная система, причем в нижней она развита нормально, а в верхней - недоразвита. От каждой лоханки отходит мочеточник. Удвоение паренхимы и сосудов почки без удвоения лоханок следует считать неполным удвоением почки.
- ☞ Удвоение почки может быть одно- и двусторонним.
- ☞ Вторичные болезнями чаще всего возникают в менее развитой верхней половине почки.
- ☞ Удвоение почки без труда выявляется при экскреторной урографии.
- ☞ Добавочная (третья) почка. Располагается добавочная почка отдельно от основной, она меньше нормальной, но функционирует.
- ☞ Добавочная почка встречается исключительно редко. Ее обнаруживают при обследовании по поводу присоединившихся болезней или случайно при разных видах лучевых методах диагностики.









# Аномалии величины

## Гипоплазия почки



- ∞ К аномалиям величины относят уменьшение почки в размерах - гипоплазию почки. Гипоплазия почки характеризуется нормальным гистологическим строением и отсутствием нарушения почечной функции. Гипоплазия чаще бывает односторонней, но может отмечаться и с обеих сторон. Мочу такая почка вырабатывает, но в уменьшенном объеме, поэтому при двусторонней гипоплазии возможны клинические проявления хронической почечной недостаточности даже при отсутствии вторичных болезней. У подобных больных в среднем к 20 годам уже развивается уремия.
- ∞ Специфических симптомов гипоплазия почки не имеет. Диагностируют ее по результатам экскреторной урографии, УЗИ, ретроградной пиелографии. При этом обращают внимание на уменьшение самой почки и ее ЧЛС. В случае трудности дифференциальной диагностики гипоплазии и вторичного сморщивания почки выполняют почечную ангиографию, которая показывает, что при гипоплазии просвет сосудов как в почечной ножке, так и внутри почки равномерно уменьшен, а при вторичной атрофии имеется резкое уменьшение просвета внутривнепочечных сосудов, неправильное их распределение в почке, значительное уменьшение их количества, особенно в коре почки, при нормальном калибре сосудов почечной ножки.



# Аномалии расположения почек (дистопии)



- ☞ Частота аномалий расположения (дистопии) почки - 1 на 800 аутопсий. Причину дистопии почек видят в нарушении роста мочеточника и сосудов при продвижении почки к месту обычного расположения в поясничной области. Главная особенность дистопии - неправильное положение почек, взаимное и относительно скелета.
- ☞ Различают одностороннюю (гомолатеральную) и перекрестную (гетеролатеральную) дистопию. Возможно расположение почек в поясничной или подвздошной области, в полости малого таза. Значительно реже других встречается грудная (торакальная) дистопия. О перекрестной дистопии говорят при смещении почек за среднюю линию туловища. Чем ниже расположена дистопированная почка, тем больше нарушен процесс ее ротации.
- ☞ Соотношение частоты односторонней и перекрестной дистопий 12:1. Даже при отсутствии вторичных болезней дистопированная почка может быть причиной боли из-за нарушения уро- и гемодинамики.



# Аномалии расположения почек

## Поясничная дистопия

---

☞ Поясничную дистопию можно заподозрить уже при пальпации живота. Чтобы исключить нефроптоз показано специальное обследование. При нефроптозе мочеточник имеет обычную длину, но извилистый ход. При дистопии почки мочеточник короткий, натянутый. В сомнительных случаях выполняют почечную ангиографию. Если почечная артерия «заинтересованной» почки отходит от аорты под прямым углом на уровне L<sub>1-3</sub>, диагностируют поясничную дистопию почки. При нефроптозе угол отхождения почечной артерии от аорты острый, на уровне I поясничного позвонка.



# Аномалии расположения почек

## Подвздошная дистопия

---

☞ Подвздошная дистопия чаще проявляется клинически болью в животе вследствие контакта почки с соседними органами, возможна диспепсия. Симптомы становятся более выраженными, если в дистопированной почке возникает вторичная болезнь (гидронефротическая трансформация, пиелонефрит, формирование вторичных камней почки и др.). Дистопированная почка может прощупываться через переднюю брюшную стенку. Поэтому, прежде всего, необходимо исключить новообразование органов брюшной полости. Основные методы распознавания подвздошной дистопии почки - рентгенологические (экскреторная урография, ретроградная пиелография, ангиография) и УЗИ. На контрастных рентгенограммах отчетливо видно расположение почки и мочеточника, а на ангиограммах - развитый сосудистый аппарат.



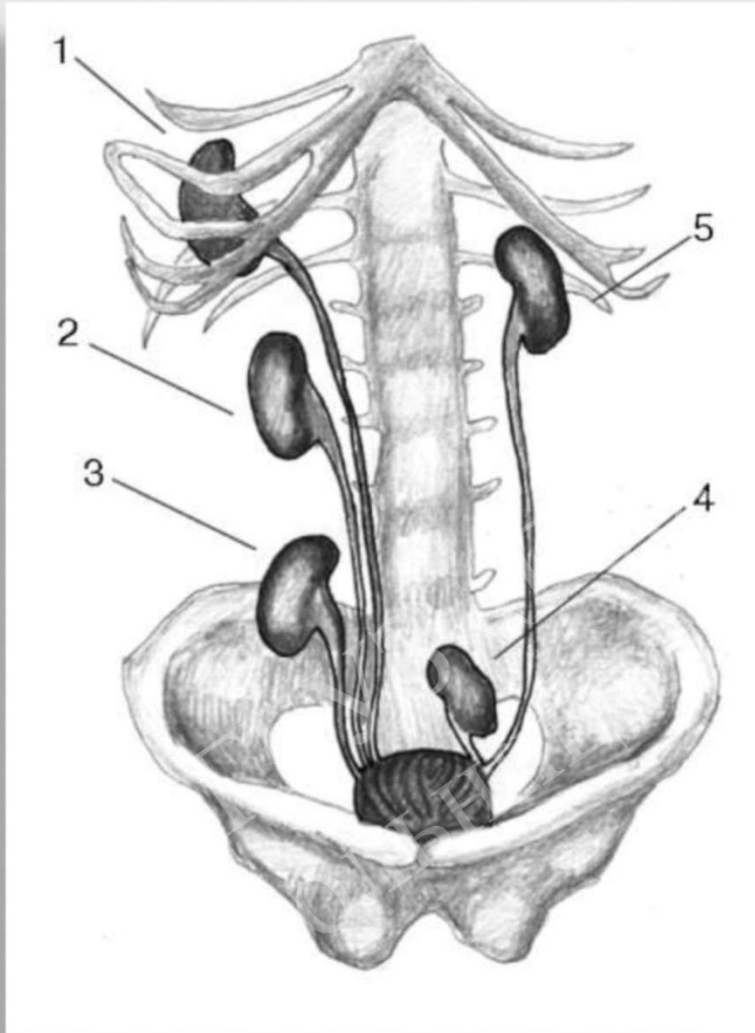
# Аномалии расположения почек

## Тазовая дистопия

---

- ❧ При тазовой дистопии почки симптоматика наиболее выражена. Пациенты жалуются на приступы сильной боли внизу живота и в области таза. Эти приступы могут сопровождаться тошнотой и рвотой вследствие давления почки на кишечник. При контакте ее с мочевым пузырем больных беспокоят дизурические явления, а если почка давит на матку - дисменорея.
- ❧ Отек нижних конечностей может быть результатом давления почки на нервы и сосуды. У значительной части больных при тазовой дистопии почек имеют место процессы вторичного камнеобразования и гидронефротической трансформации, которые часто сочетаются с хроническим пиелонефритом. Заподозрить тазовую дистопию почки можно при обычной и бимануальной пальпации, но основную роль в диагностике играют лучевые методы. Экскреторная урография позволяет отличить одностороннюю дистопию от нефроптоза. Важно, что чем ниже уровень расположения почки, тем короче мочеточник. Лоханка дистопированной почки обычно повернута кпереди, и тем больше, чем ниже уровень дистопии. На ангиограммах видны аномальные сосуды почки. Их сеть более выражена при тазовой дистопии.

## Виды дистопии почек



∞ Виды дистопии почек:

∞ 1 - торакальная;

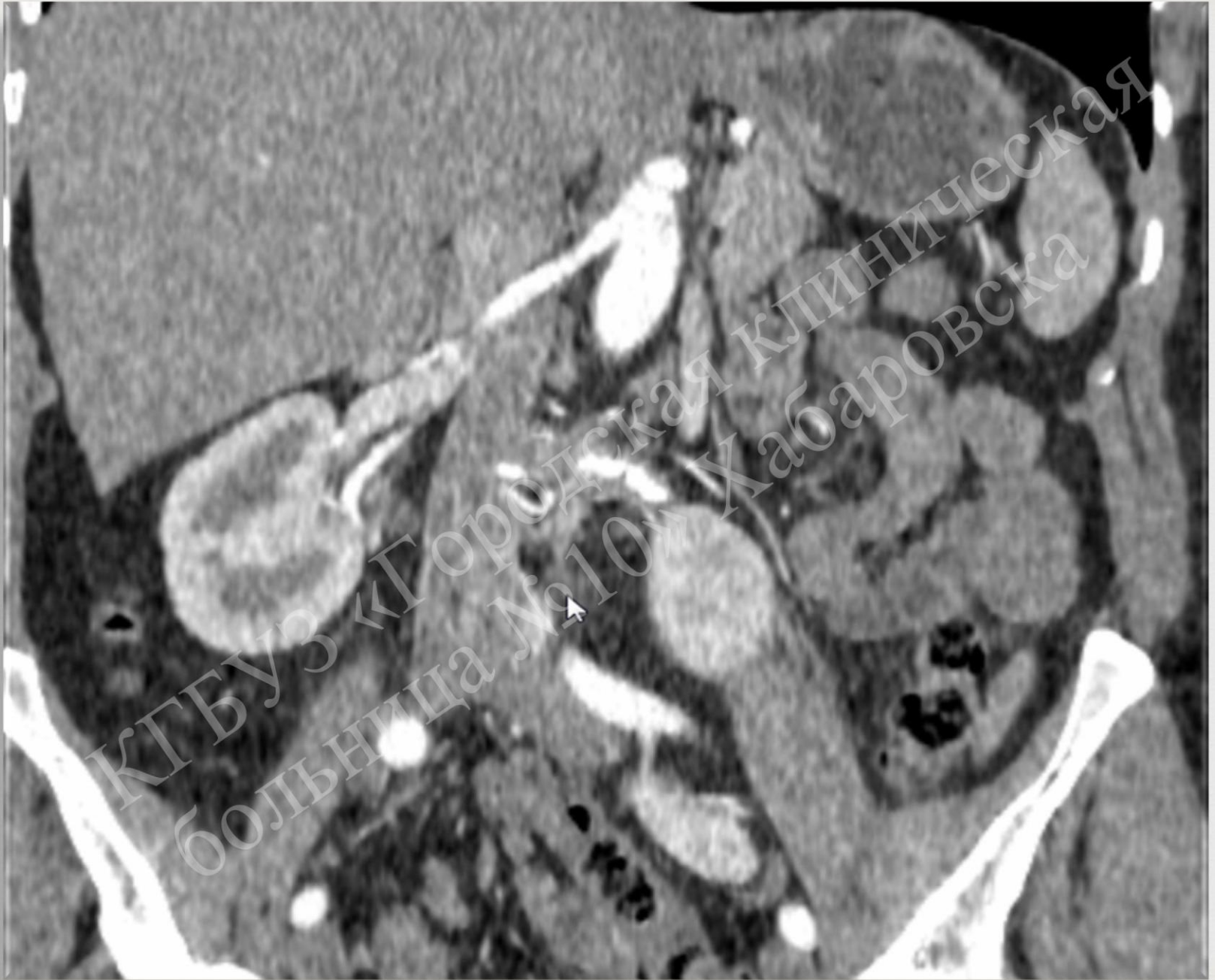
∞ 2 - поясничная;

∞ 3 - крестцово-  
подвздошная;

∞ 4 - тазовая;

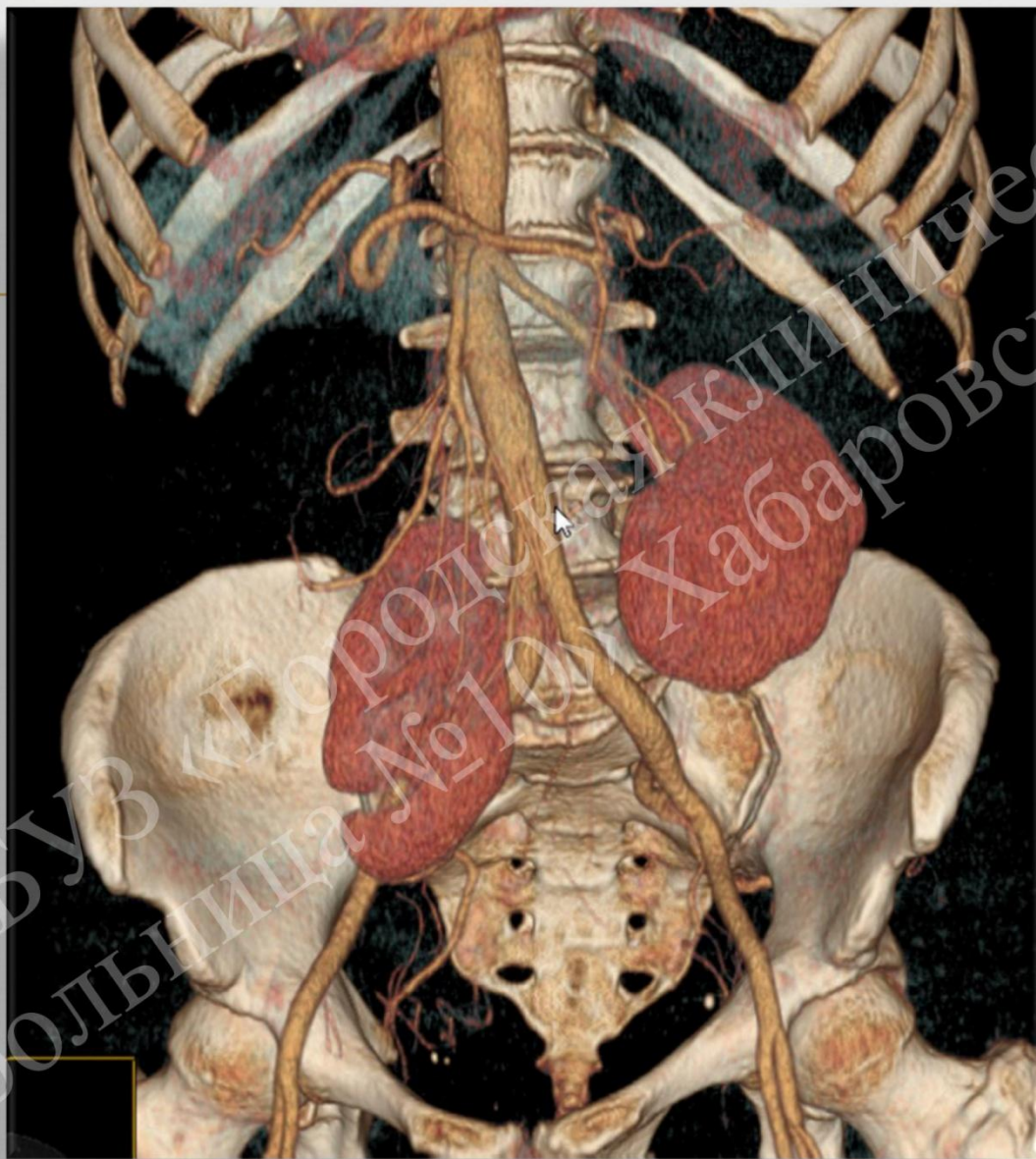
∞ 5 - нормально  
расположенная  
левая почка



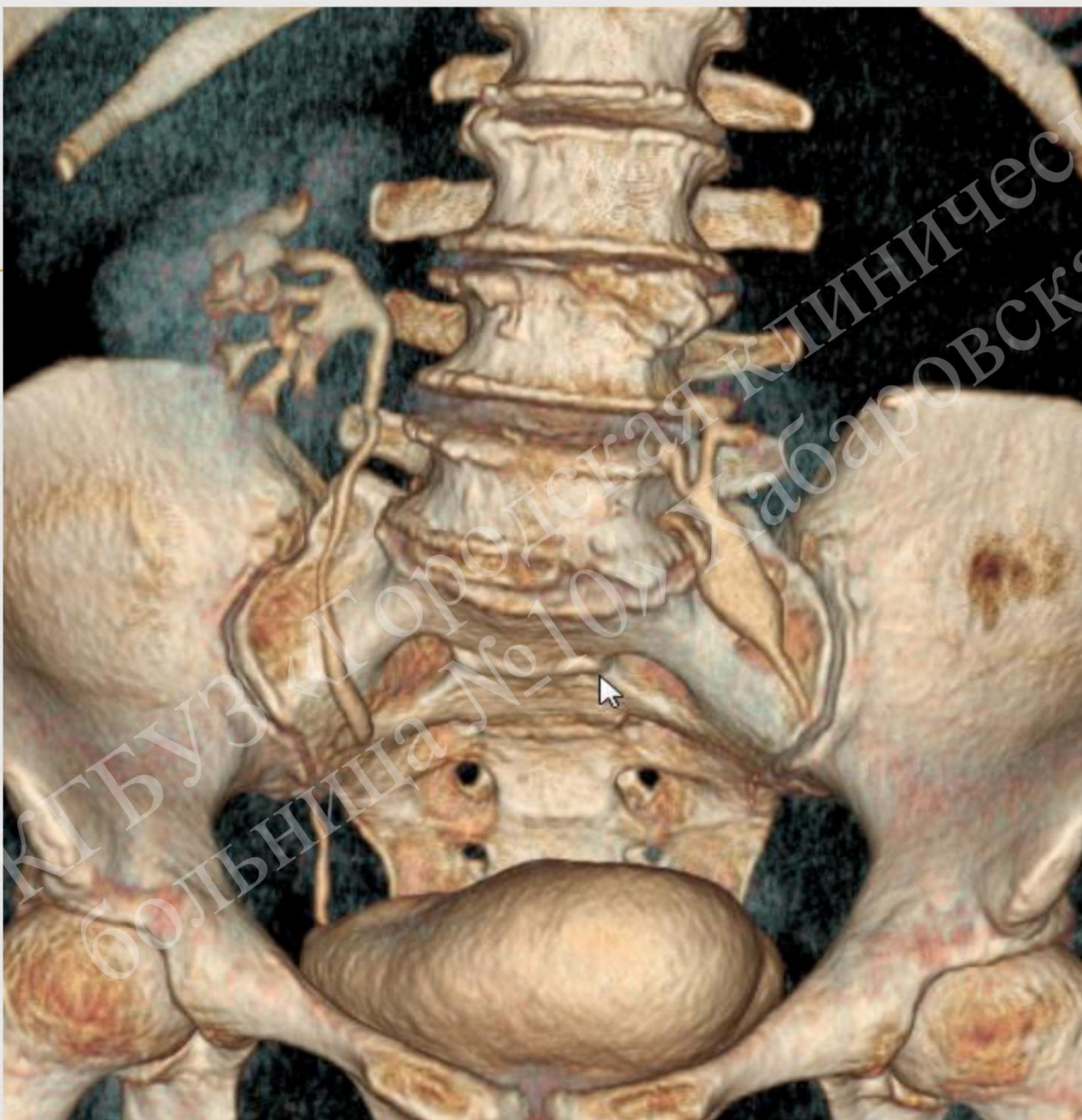




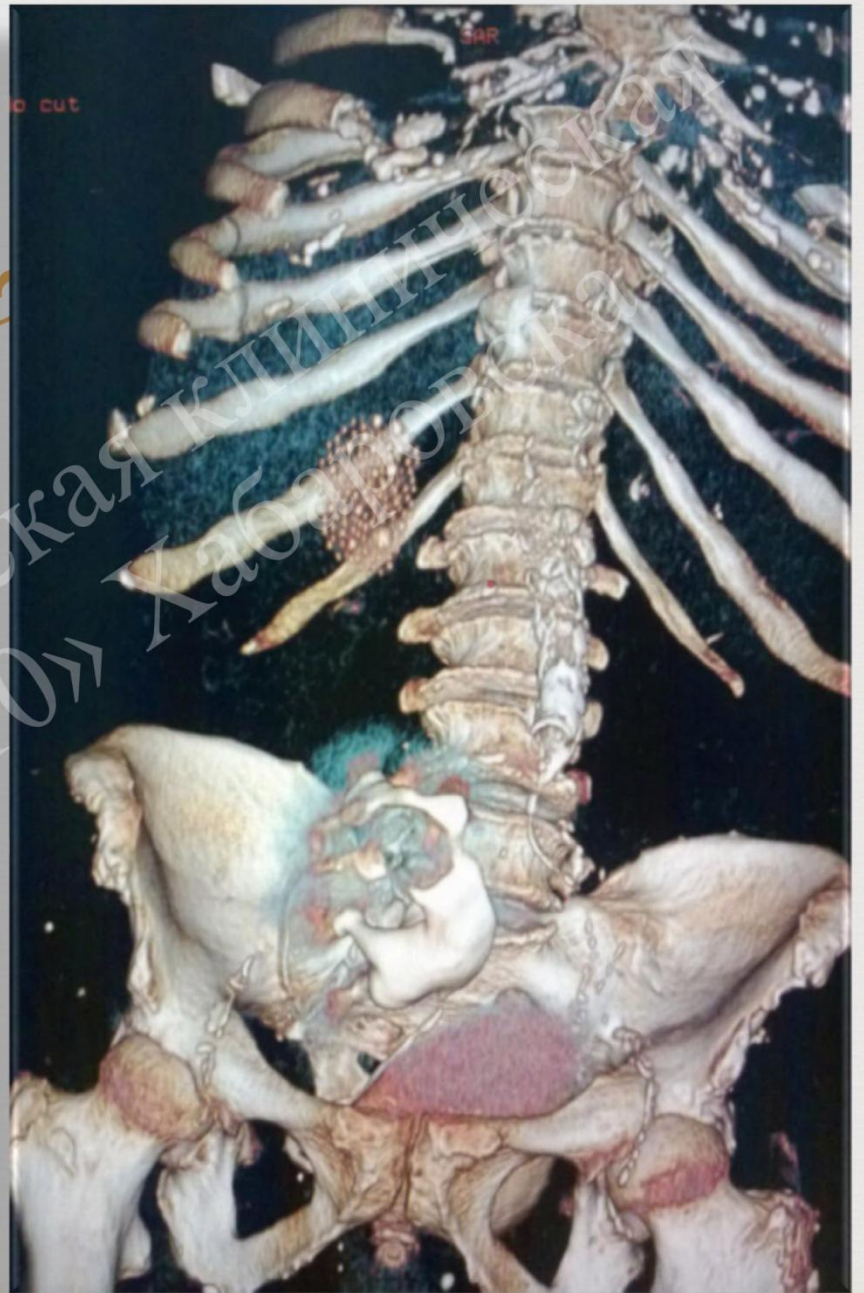
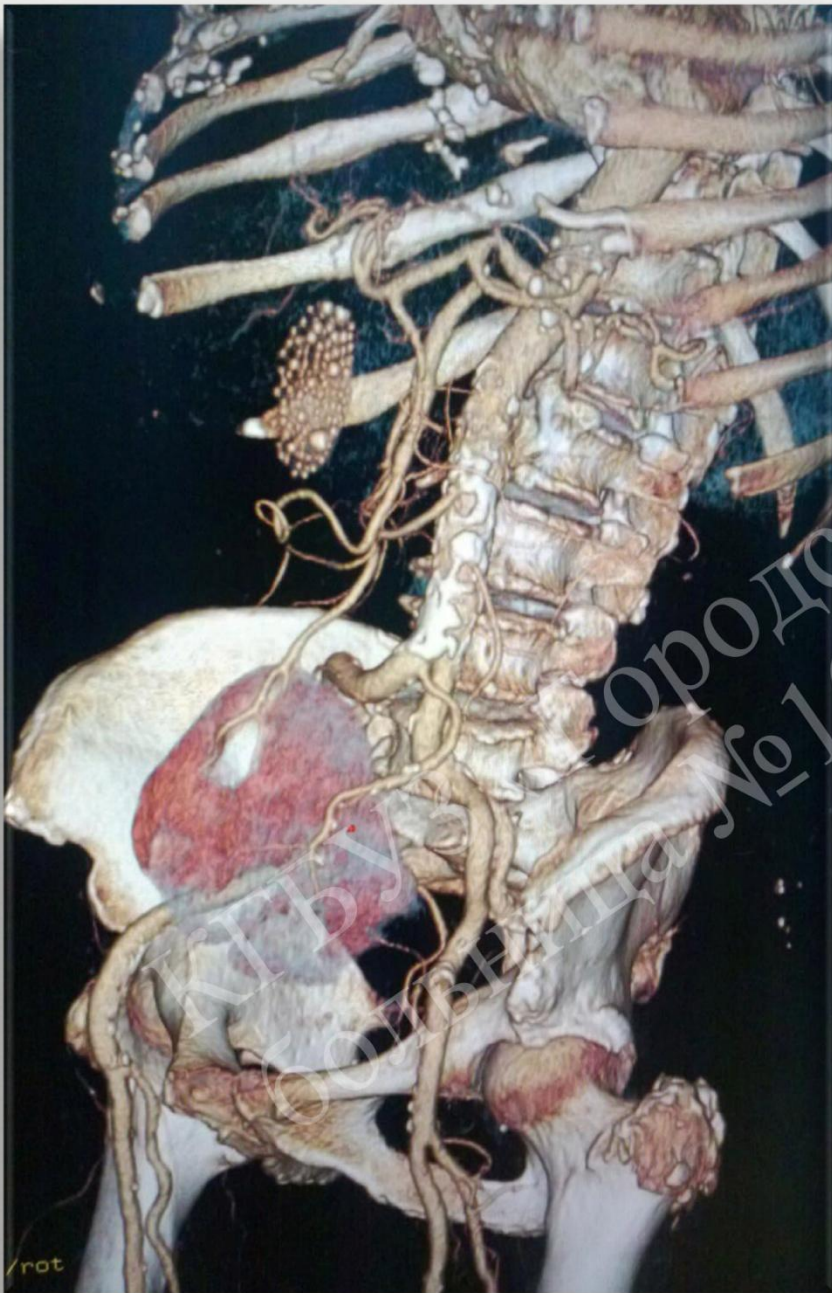




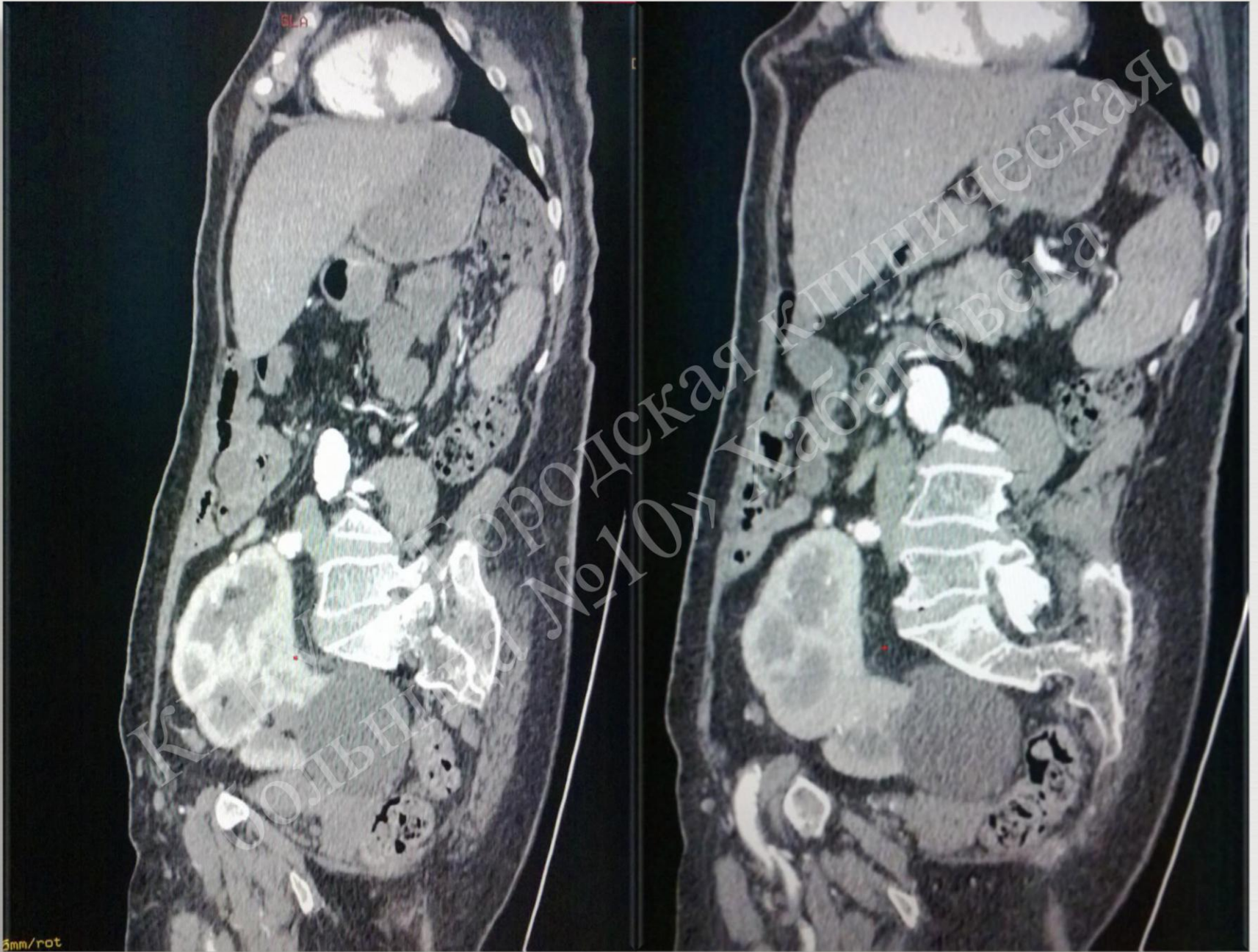








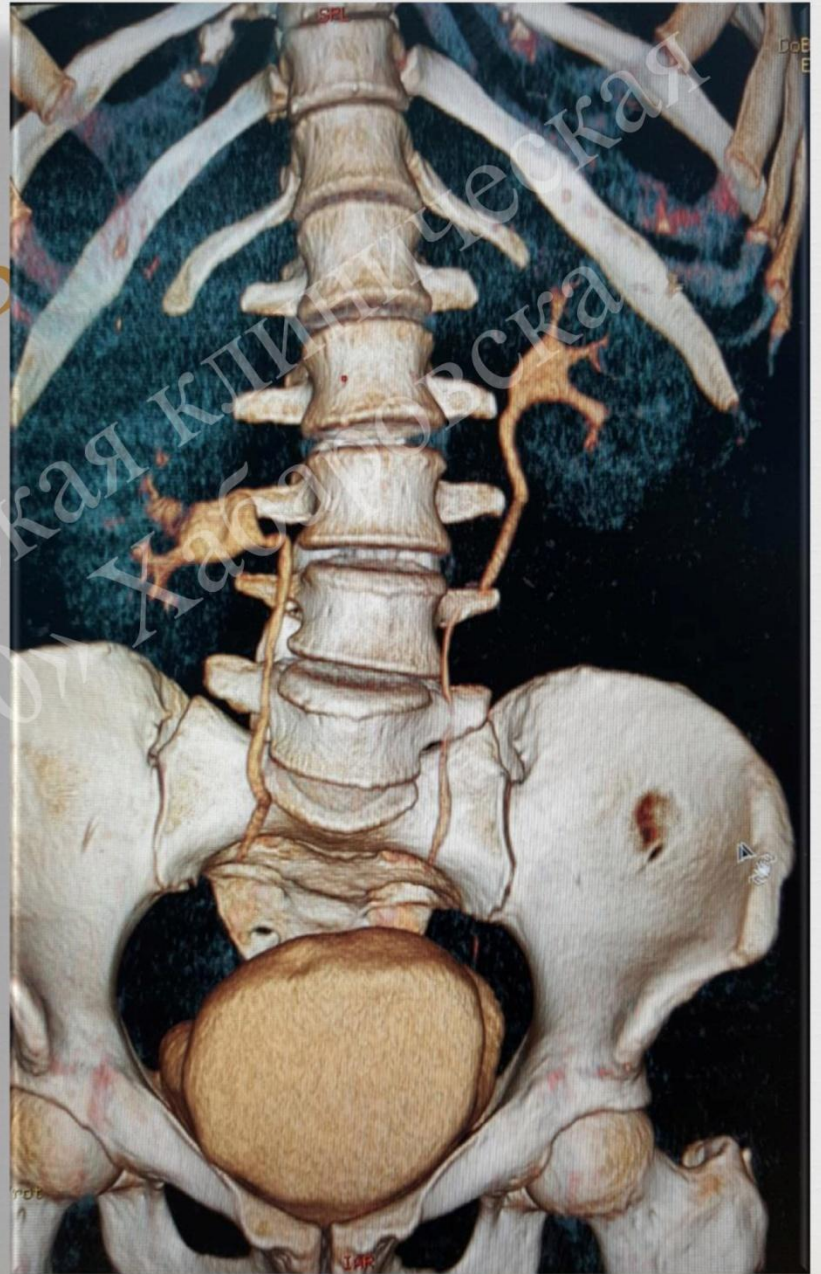












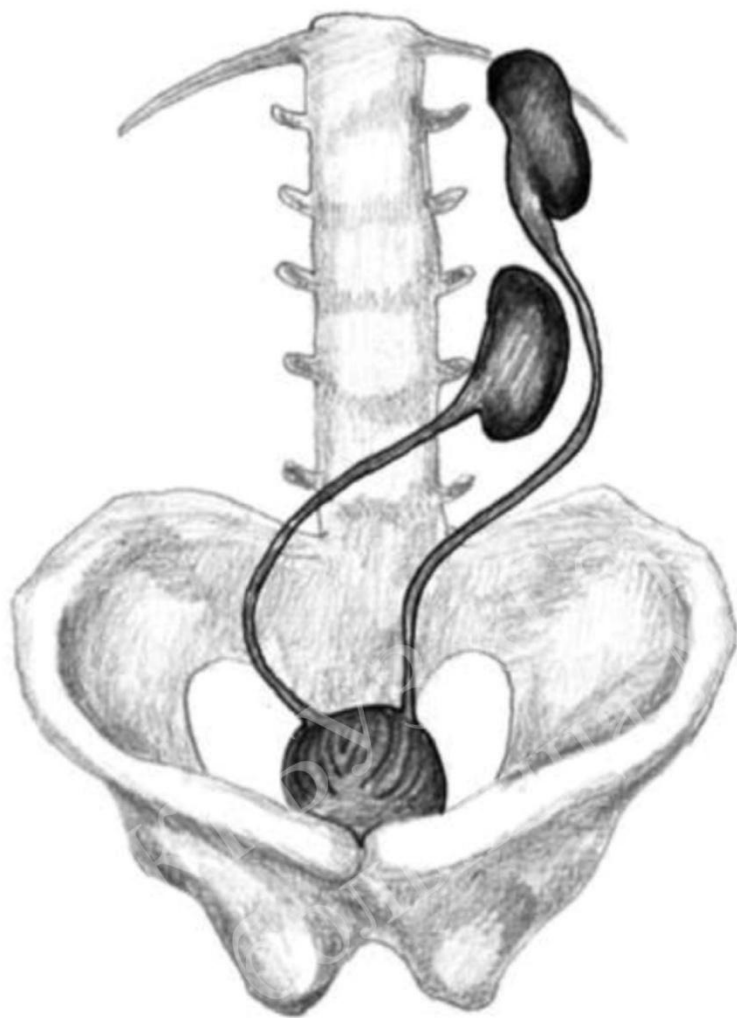


# Аномалии расположения почек

## Перекрестная дистопия

---

∞ При перекрестной дистопии (встречается очень редко) обе почки располагаются с одной стороны от позвоночника, не будучи сращены между собой. Эту аномалию выявляют при экскреторной урографии, ретроградной уретеропиелографии. Возможности диагностики расширяются при использовании КТ и МРТ.



Гетеролатеральная  
(перекрестная)  
дистопия правой  
почки



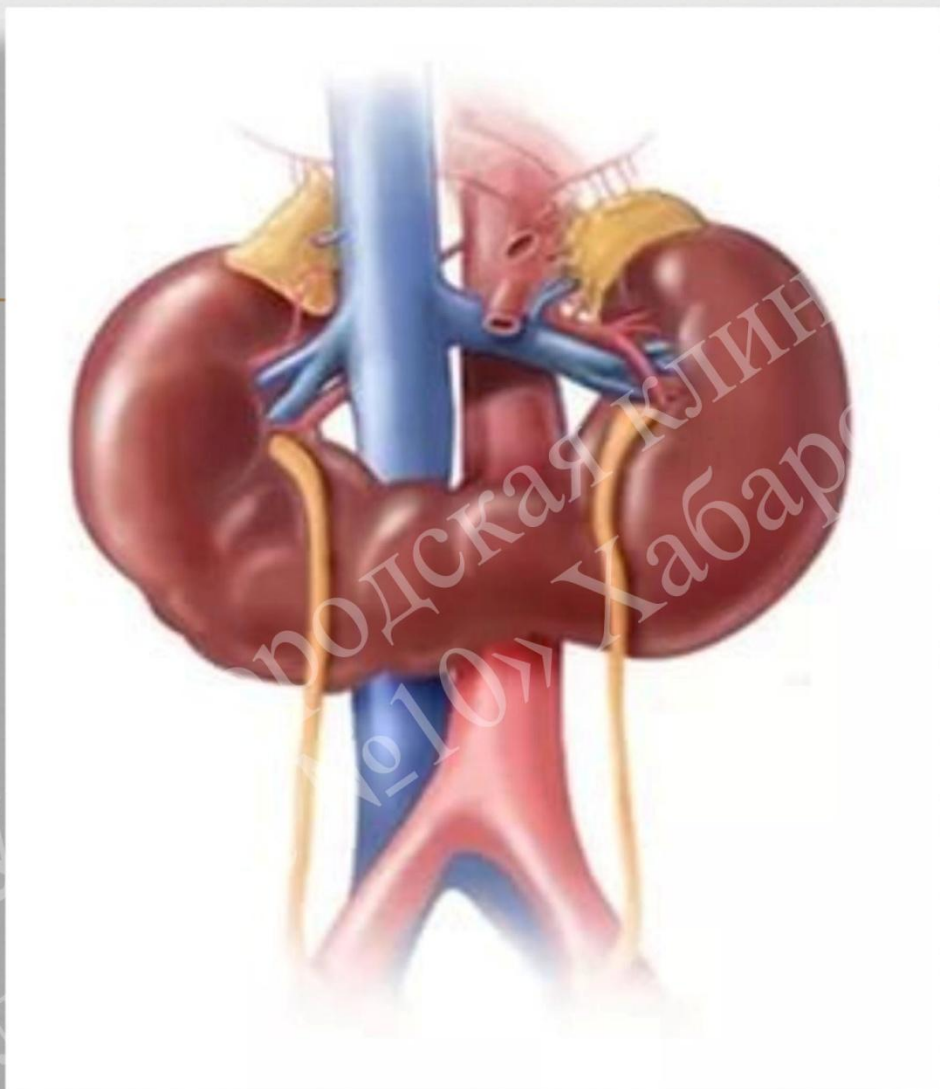
# Аномалии

## Взаимоотношения



- ☞ Среди всех аномалий почки частота аномалий взаимоотношения (сращения) достигает 13%. Чаще всего почки срастаются нижними полюсами, образуя *подковообразную* почку. Сращение верхними полюсами наблюдается крайне редко. Если почки срастаются разноименными полюсами, то получается *S-образная* (лоханки и мочеточники обращены в разные стороны) или *L-образная* почка (лоханки и мочеточники обращены в одну сторону, длинные оси почек перпендикулярны друг другу). Если почки срастаются по внутреннему ребру, то форму называют *галетообразной*. Такая почка расположена обычно на уровне входа в малый таз.
- ☞ Подковообразная почка - характеризуется соединением почек одноименными полюсами. Подковообразная почка почти неподвижна. Более прочная фиксация является результатом ее многочисленных сосудистых связей и своеобразной формы. Перешеек почки, соединяющий нижние сегменты обеих половин, обычно располагается впереди больших сосудов (аорты, нижней полой вены, общих позадостных сосудов) и солнечного сплетения, которые прижимает к позвоночнику. Очень редко возможно ретроаортальное положение перешейка.



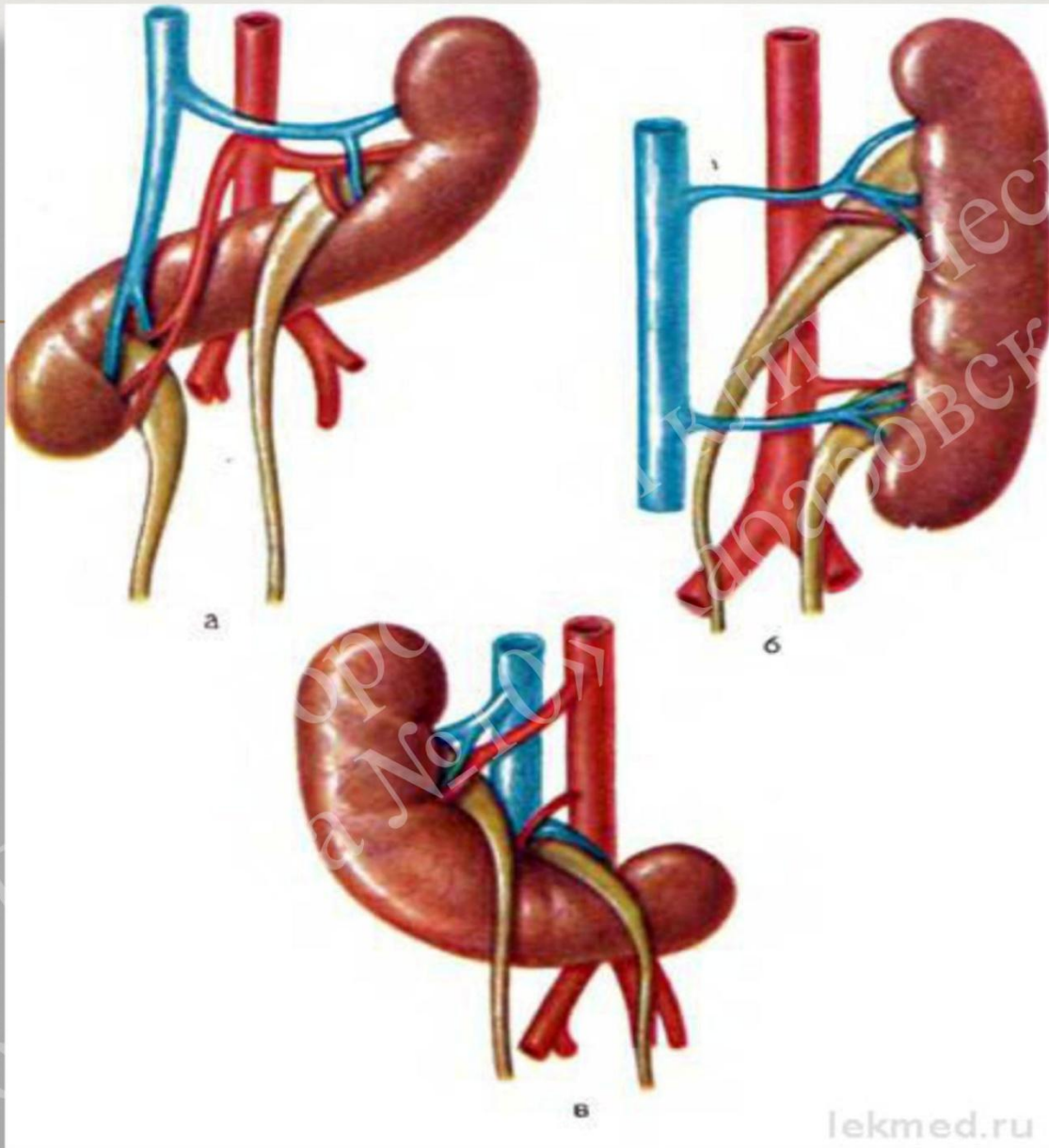


КТБУ  
Бол...

родская клин  
№10» Хабар

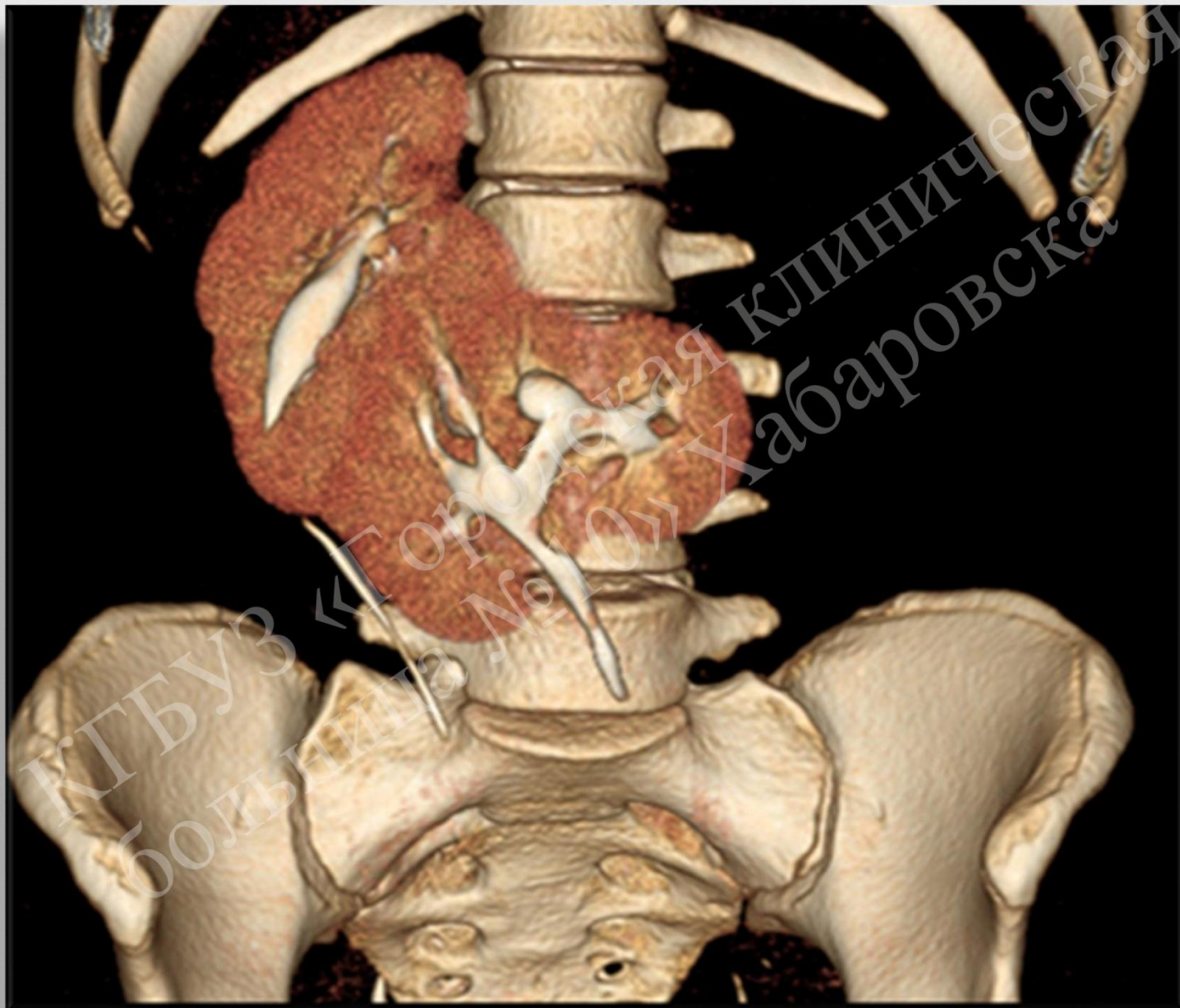
еская  
ска













# Аномалии структуры

## Дисплазия почки



- ☞ Аномалии структуры составляют 16 % всех аномалий почки. Чаще других в клинической практике встречаются поликистоз и одиночная (солитарная) киста почки, значительно реже - губчатая почка, мультикистоз, рудиментарная и карликовая почки и др.
- ☞ Дисплазия почки. Отличительная особенность дисплазии почки - резкое уменьшение ее размеров и ненормальное строение паренхимы, обуславливающее нарушение функции. Различают два варианта этого отклонения от нормы - рудиментарную и карликовую почки.
- ☞ Рудиментарная почка - орган, развитие которого остановилось на раннем этапе эмбрионального периода; на месте почки находят небольшую склеротическую массу размером 1-3 см или даже меньше, в которой, при гистологическом исследовании, обнаруживают остатки недоразвитых клубочков и канальцев и гладкомышечные волокна.
- ☞ Размеры карликовой почки не превышают 2-5 см. Паренхима такой почки содержит нормально развитые клубочки, но их количество незначительно. В межуточной ткани избыточно развиты фиброзные элементы. Мочеточник может быть облитерирован. Мочу, такая почка не производит. Сосудистая сеть развита ненормально, количество и калибр почечных сосудов значительно уменьшены, поэтому при карликовой почке нередко имеет место нефрогенная артериальная гипертензия.



# Аномалии структуры

## Поликистоз почек. Простая солитарная киста почки



- Эта двусторонняя аномалия встречается с частотой 1 на 400 аутопсий и составляет 16 % всех аномалий почки. Поликистоз почек характеризуется замещением паренхимы множественными кистами различной величины. Для поликистоза характерно наличие на поверхности и в обеих почках множества разнокалиберных кист. Между ними сохраняются участки неизменной паренхимы. Ее оказывается вполне достаточно для удовлетворительной функции почек в течение многих лет, и тогда аномалия может быть обнаружена случайно. Часто является наследственным, всегда двусторонним заболеванием. В 90-95 % случаев поликистоз почек осложняется присоединением хронического пиелонефрита.
- Простая солитарная киста почки - одиночное кистозное образование, имеющее круглую или овальную форму, находится на поверхности почки и может локализоваться в различных ее отделах. Заболевание может быть *врожденным* или *приобретенным*. Приобретенная киста - результат ретенционных процессов и ишемии, развившихся вследствие пиелонефрита, мочекаменной болезни, туберкулеза, опухоли или инфаркта почки. Увеличение кисты постепенно приводит к атрофии почечной паренхимы и вызывает нарушения гемодинамики почки. В некоторых случаях киста малигнизируется.



**Поликистоз почек**



# Аномалии структуры

## Губчатая почка



- ☞ *Губчатая почка.* Это двусторонняя аномалия с системными изменениями почечных пирамид, приводящая к формированию мелких, множественных кист. Они и придают почке вид губки на урограммах.
- ☞ На обзорных урограммах определяется множество мелких очагов обызвествления - петрификатов, в мозговом слое обеих почек. Выделительная функция почек при отсутствии вторичных болезней сохраняется.

# Аномалии структуры

## Дермоидная киста



- ∞ Дермоидная киста почки. Очень редкая аномалия. Такая киста может содержать кости, волосы, жир.
- ∞ Специфических клинических симптомов дермоидная киста почки не имеет. Ее обнаруживают, как правило, при операциях, проводимых в случае подозрения на рак или кисту почки.
- ∞ Дермоидную кисту почки можно заподозрить при обзорной и экскреторной урографии, если на снимках удастся увидеть тени зубов или костей.



# Аномалии структуры

## Лоханочная киста (дивертикул почечной лоханки)

---

- ☞ Лоханочная киста (дивертикул почечной лоханки). Редкая аномалия, представляющая собой полость, сообщающуюся узким ходом с чашечно-лоханочной системой. Образуется лоханочная киста в результате нарушения нервно-мышечного механизма в зоне сосочка и чашки.
- ☞ Узость соустья чашечно-лоханочной системы с кистой (дивертикулом) почечной лоханки обуславливает трудность ее опорожнения и легкость присоединения вторичной инфекции.

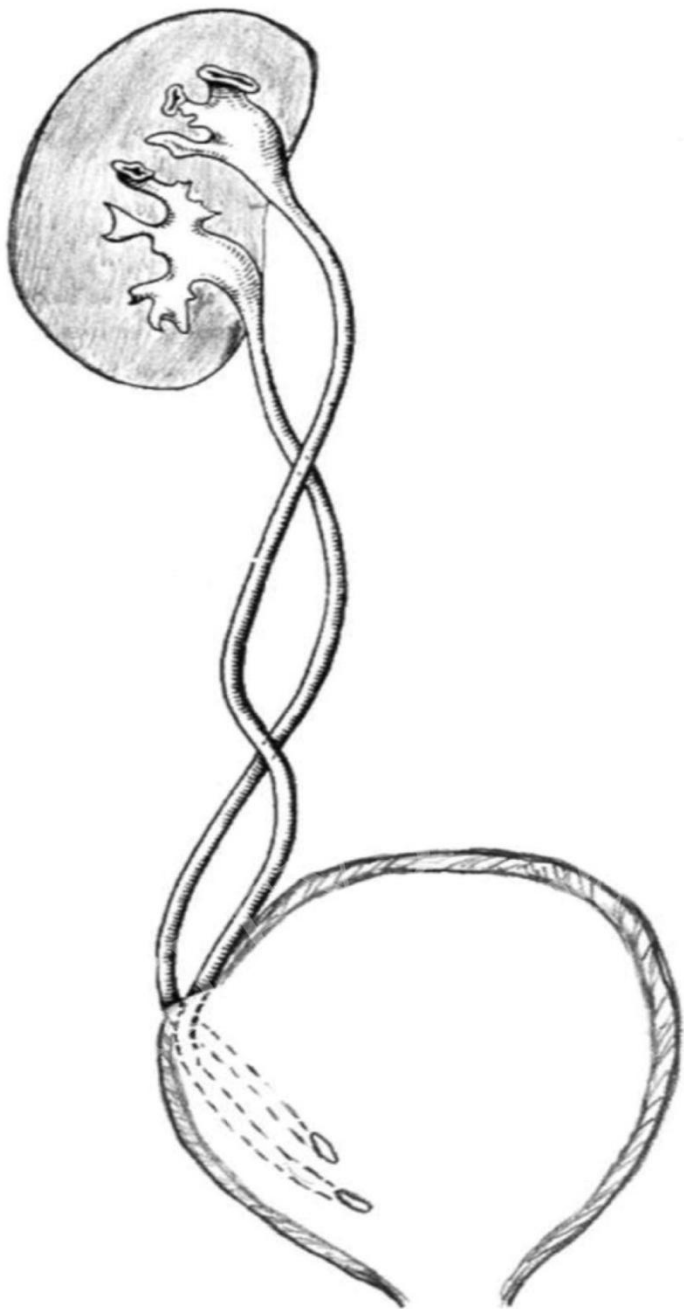


# АНОМАЛИИ ПОЧЕЧНЫХ ЛОХАНОК

## Удвоение почечной лоханки и мочеточника

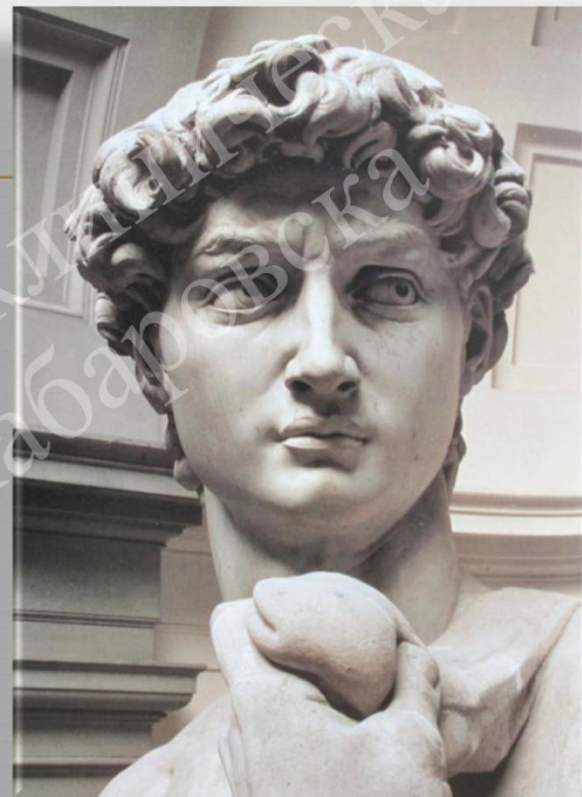
- ☞ Удвоение почечной лоханки и мочеточника - часто встречающийся вид аномалии. Удвоение может быть полным и неполным. Нередко полное удвоение лоханки оказывается составной частью удвоения почки. При полном удвоении мочеточников (*ureter duplex*) они открываются в мочевом пузыре отдельными устьями, предварительно перекрещиваясь по ходу в соответствии с законом Вейгерта-Мейера. В результате устье мочеточника от верхней лоханки оказывается под устьем мочеточника от нижней лоханки. При неполном удвоении мочеточников (*ureter fissus*) они сливаются, не доходя до мочевого пузыря, и открываются в нем единственным устьем.
- ☞ Удвоение лоханки не имеет специфических клинических проявлений. Эту аномалию обнаруживают при обследовании по поводу присоединившихся болезней. Вторичные болезни возникают обычно в верхней лоханке.





Перекрещивание  
мочеточников и  
расположение их  
устьев в мочевом  
пузыре при полном  
удвоении мочевых  
путей соответствии  
с законом Вейгерта-  
Мейера

*«Внимание  
к мелочам  
рождает  
совершенство,  
а вот  
совершенство  
уже не мелочь»*



*Микеланджело  
Буонарроти*





**С ПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!**

КТБУЗ «Городской клинический  
больница имени Хаваровска