

**ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный
медицинский университет»
Кафедра детской хирургии**



Гидронефроз у детей

**Лекция для студентов 6 курса педиатрического
факультета**

Лектор: асс. кафедры детской хирургии, Бахматов Д.Н.

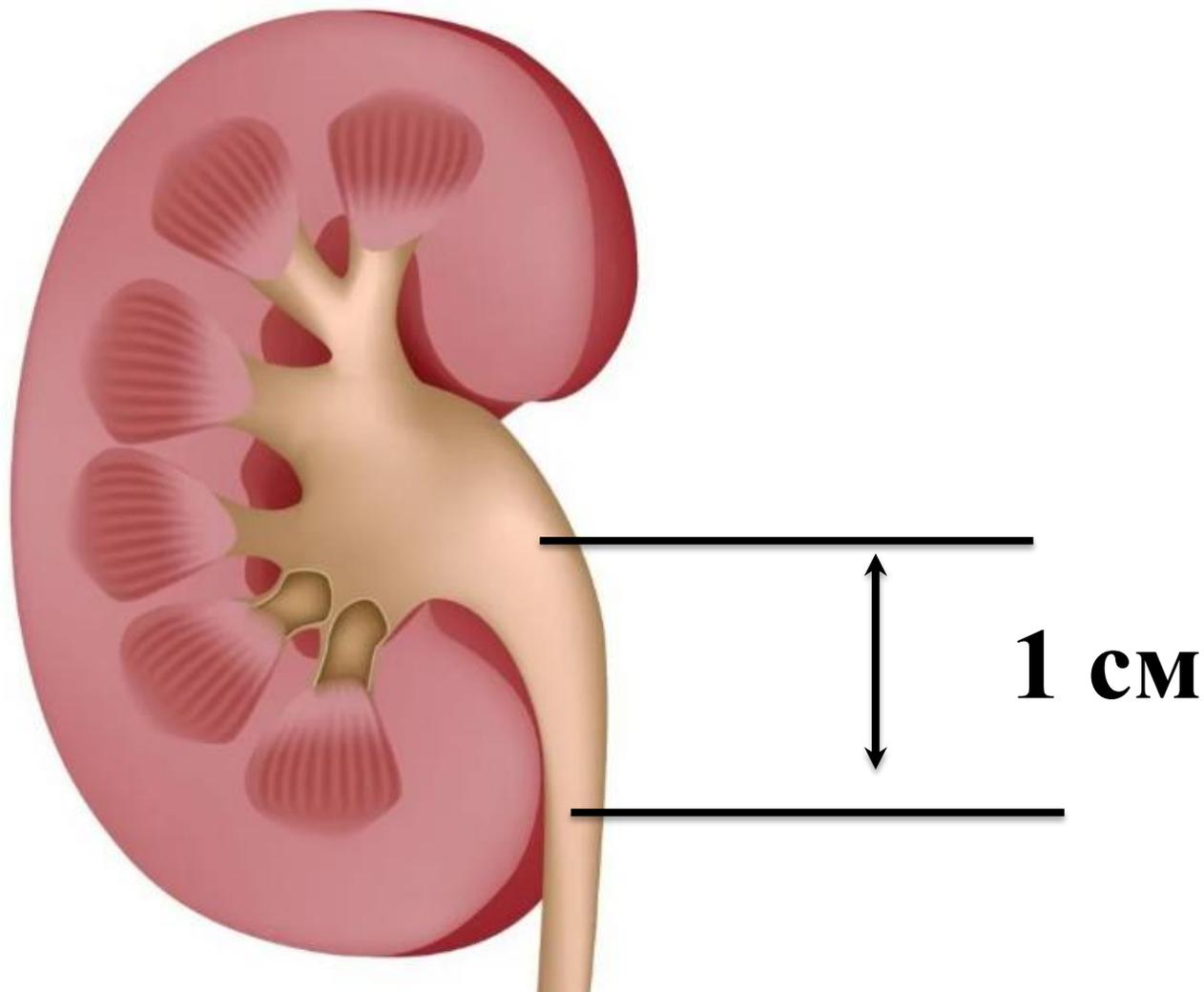
Экзаменационные вопросы

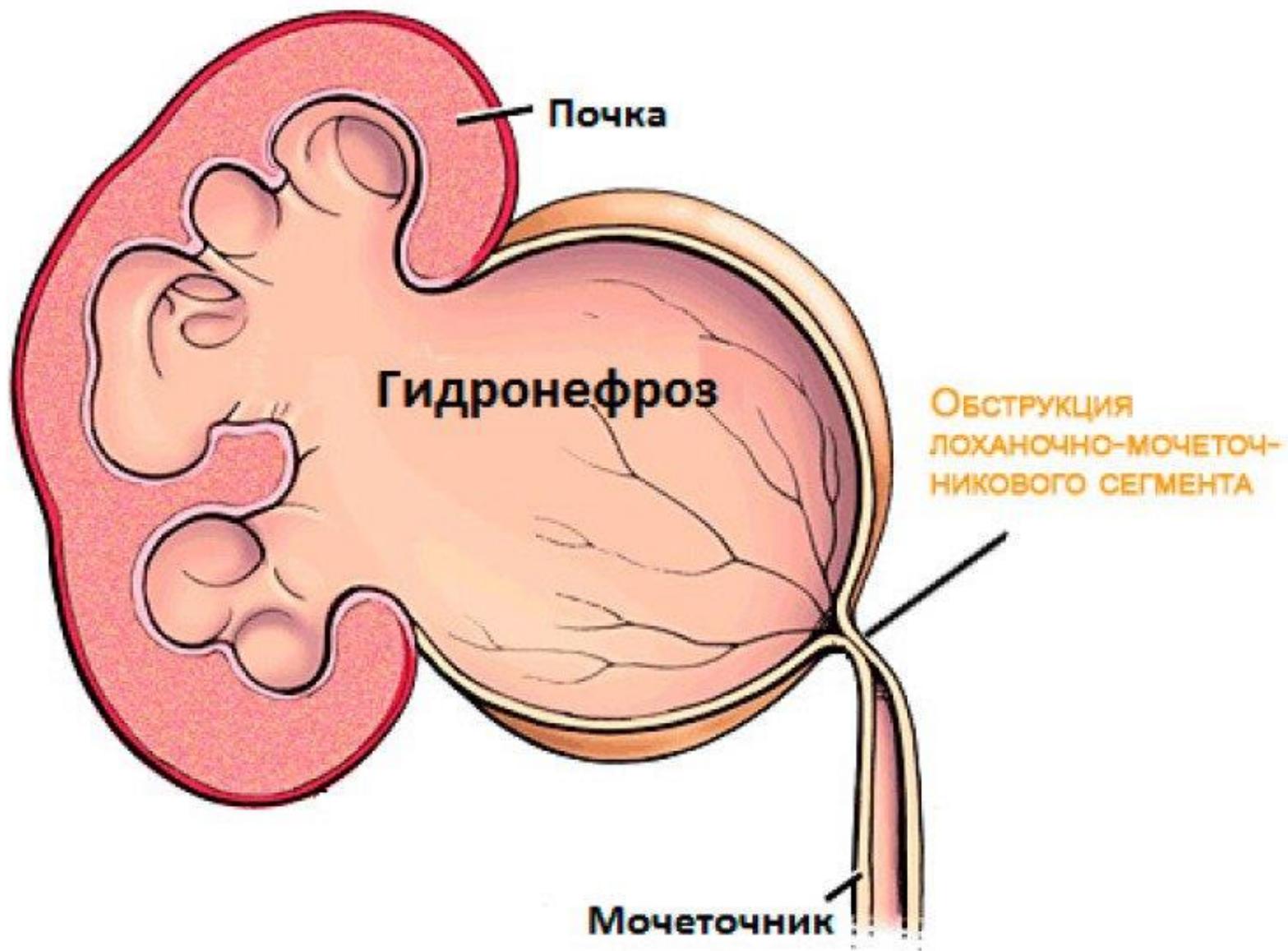
- Гидронефроз. Причины. Клиника, диагностика. Паллиативные и радикальные вмешательства.

Гидронефроз

- Гидронефроз (гидронефротическая трансформация) - патологическое состояние, обусловленное нарушением оттока мочи на уровне пиелоуретерального сегмента (ПУС) различного (функционального или анатомического) генеза, что приводит к расширению собирательной системы и в конечном итоге к необратимым изменениям в паренхиме и прогрессивному снижению функции пораженной почки.

Пиелоретеральный (лоханочно-мочеточниковый) сегмент





Классификация

Первичный (врожденный)

- Развивается вследствие аномалии верхних мочевых путей в зоне пиелoureтерального сегмента.

Вторичный (приобретенный)

- Развивается следствием рубцовых изменений лоханочно-мочеточникового сегмента неясного происхождения или результатом осложнений различных заболеваний, приводящих к нарушению оттока мочи из почки.

Этиология первичного гидронефроза

Внутренняя причина

- Стеноз из-за аномального развития гладкомышечного слоя и нарушения иннервации (аперистальтический сегмент).
- Врожденные уротелиальные клапаны мочеточника в зоне ПУС.

Внешняя причина

- Вазоуретеральный конфликт
- Изгибы мочеточника, фиксированные эмбриональными спайками
- Аномальное расположение (дистопия ПУС) – высокое отхождение мочеточника из лоханки.

Этиология вторичного гидронефроза

Рубцевание ПУС неизвестного происхождения

Фиброэпителиальные полипы (редко)

Злокачественные новообразования мочеточника

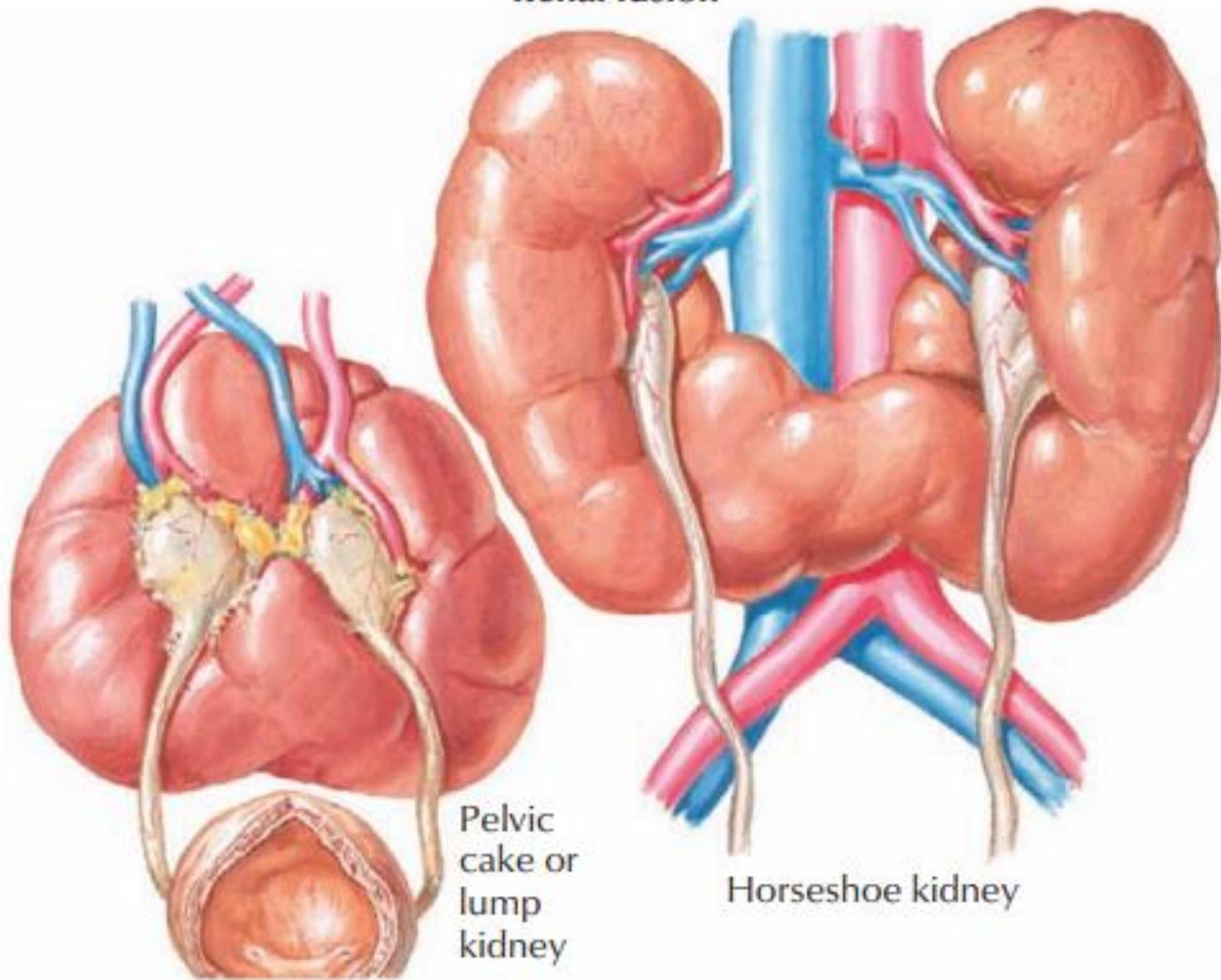
Рубцово-спаечный процесс в зоне ПУС после оперативного вмешательства или травмы верхних мочевых путей

Поствоспалительный периуретерит с рубцеванием ПУС при нефролитиазе (при длительном стоянии конкремента в ПУС)

Врожденные аномалии ВМП, ассоциированные с гидронефрозом:

- Подковообразная почка
- Удвоение почки
- Поясничная дистопия почки

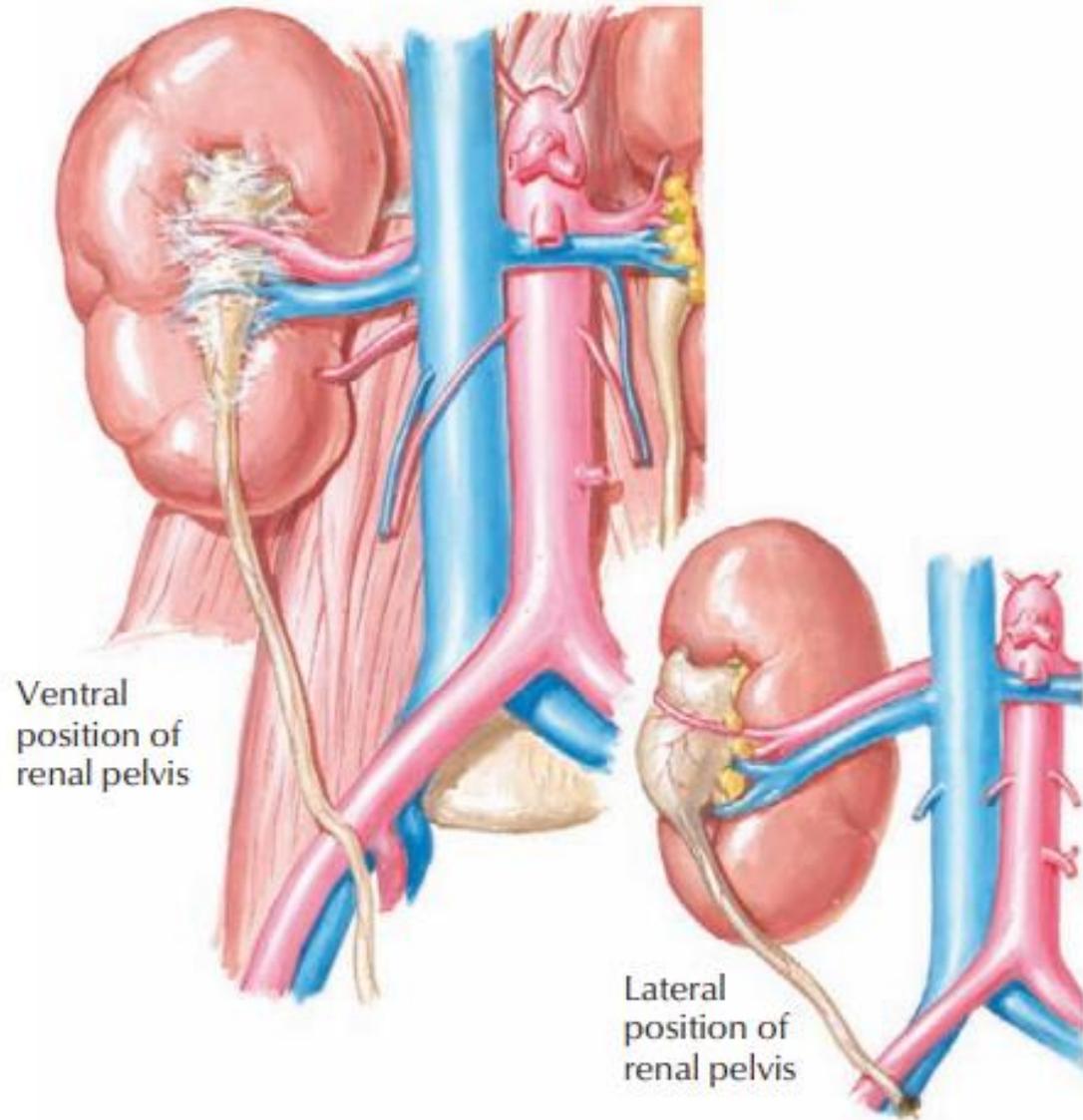
Renal fusion



Pelvic cake or lump kidney

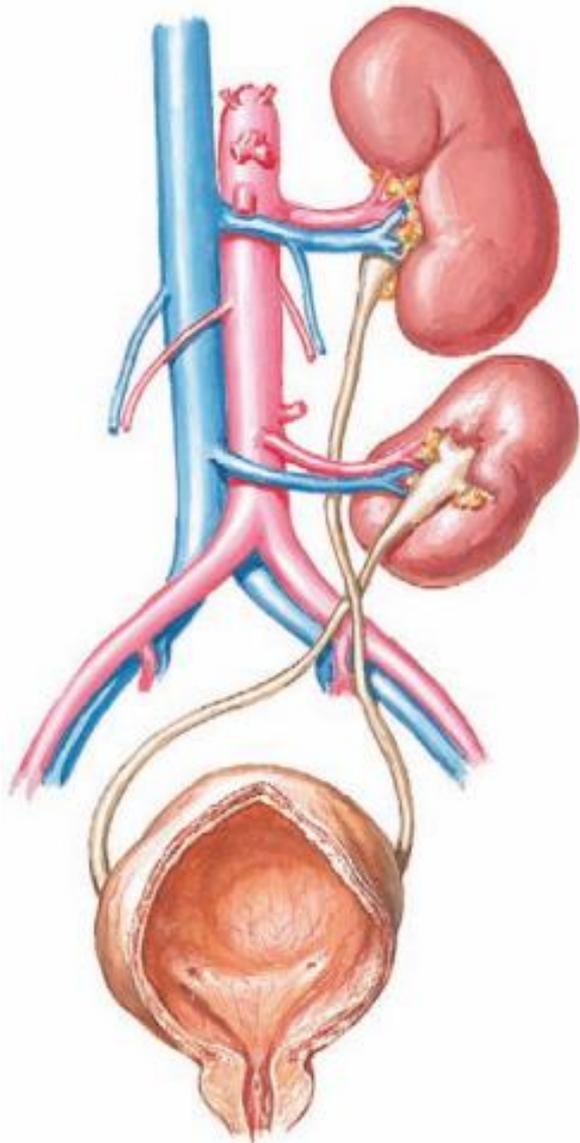
Horseshoe kidney

Anomalies of renal rotation

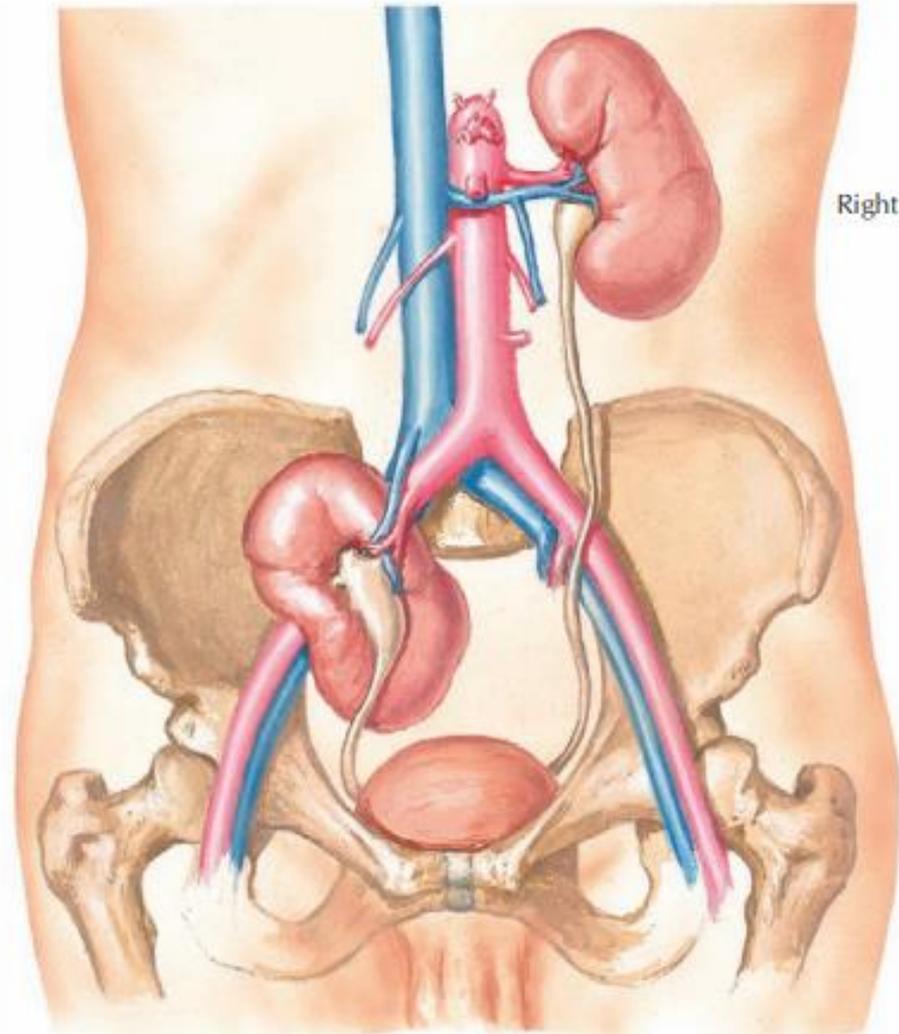


F.N.

Ectopia of the kidney



Crossed ectopia of the right kidney



Right pelvic kidney

Так же многолетние изучения причин антенатально выявленного гидронефроза свидетельствуют о том, что в большинстве случаев данная патология имеет функциональный или транзиторный характер (41-88%), является следствием дисфункции созревания лоханки и/или мочеточника и спонтанно разрешается в раннем постнатальном периоде. Данная категория пациентов в дальнейшем может не иметь никакой клинической симптоматики и не нуждаться в хирургическом лечении.

Эмбриогенез

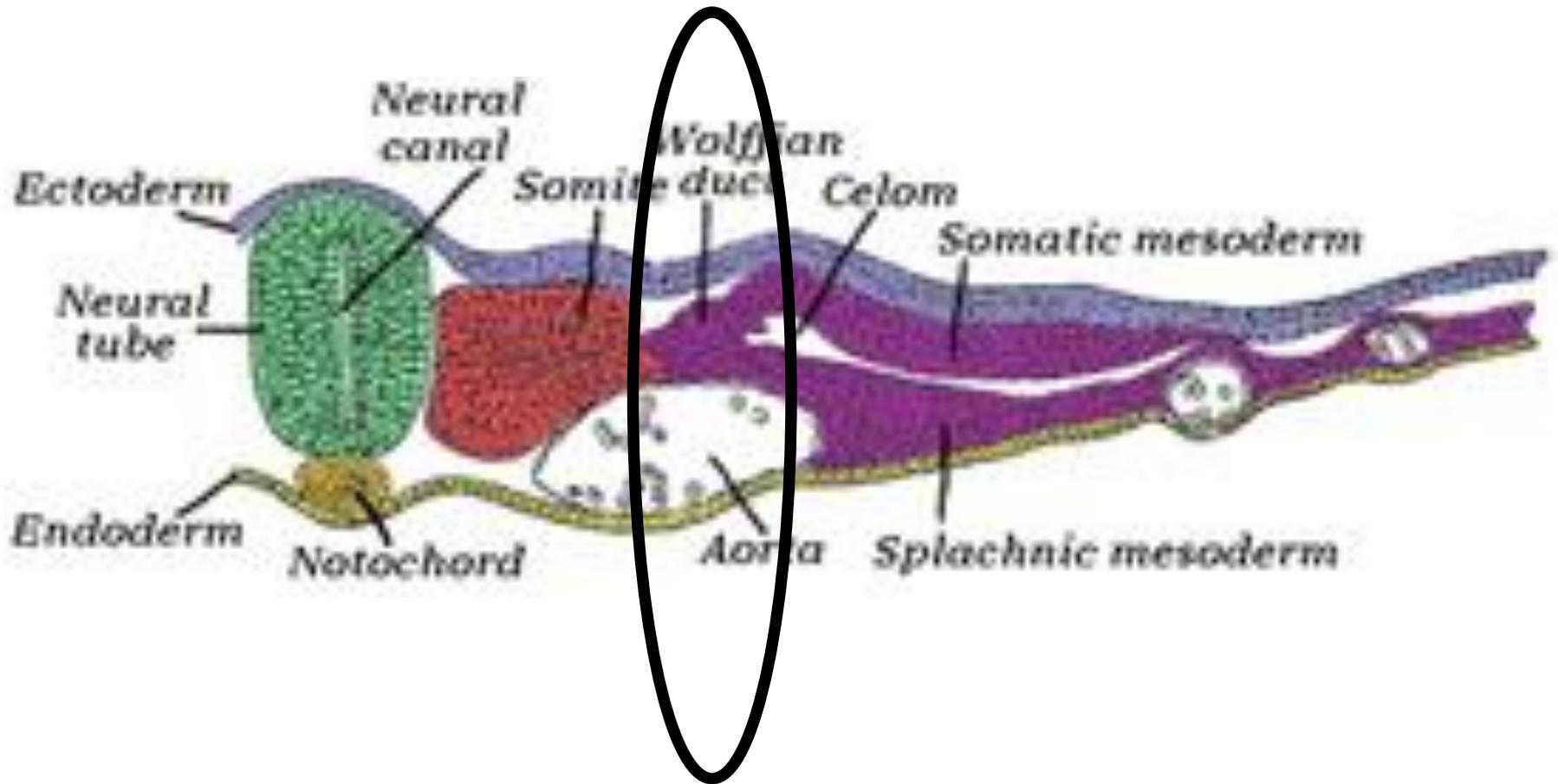
Предпочка (пронефрос) – Первичная почка (мезонефрос) – Окончательная почка (метанефрос)

В развитии предпочки, первичной почки, выносящих канальцев придатка яичка принимают участие **сегментные ножки**

В процессе развития мезодерма дифференцируется на:

- **сомиты** - располагаются в спинном отделе и отделены один от другого, то есть сегментированы
- **спланхнотом** - это несегментированный брюшной отдел
- **сегментные ножки** - соединяют сомиты со спланхнотомом; одним своим концом сегментная ножка сообщается с полостью тела - целомом, а другой конец соединяется с сомитом; они наиболее отчетливо выражены и отграничены друг от друга в передних отделах; по мере удаления к заднему концу зародыша они располагаются все более ближе одна к другой и в самых задних отделах объединяются в общую несегментированную массу, которая получила название **нефрогенного тяжа**

Эмбриогенез



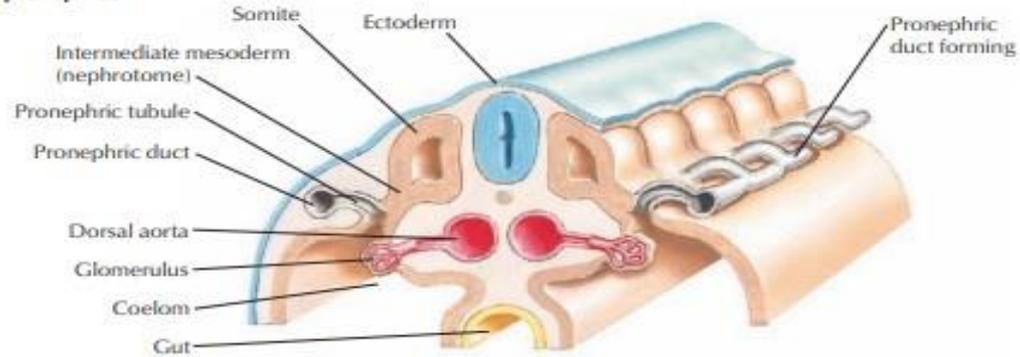
Эмбриогенез

Сегментные ножки дают начало предпочке, первичной почке, а нефрогенные тяжи - окончательной почке.

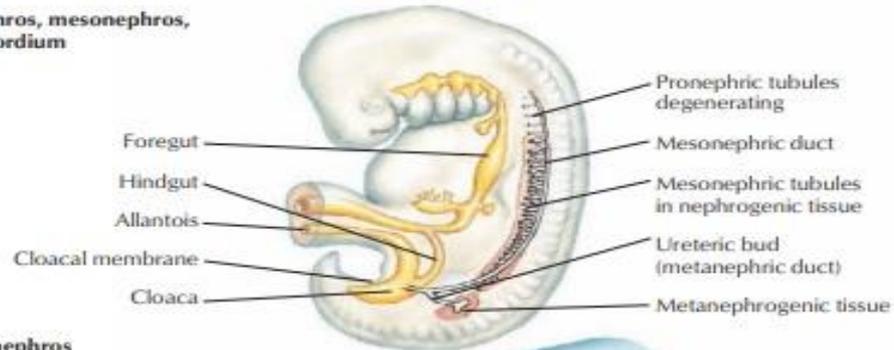
- Вольфов проток образуется из ПРЕДПОЧКИ (которая образуется из передних 8-10 сегментных ножек). У человека она рудиментарна как выделительный орган (примет участие в образовании мужских половых органов), а у рыб и амфибий представляет собой выделительный орган.
- ПЕРВИЧНАЯ ПОЧКА образуется из туловищных сегментных ножек (10-35). Метанефридии через образующиеся каналцы впадают в Вольфов проток, а с противоположной стороны обрастают клубочки капилляров, отходящие от аорты (почечное тельце и каналец, который называется метанефридий).
- Вольфов канал = первичнопочечный/мезонефральный проток.
- ОКОНЧАТЕЛЬНАЯ ПОЧКА – начинает развитие со 2 месяца эмбриогенеза и продолжается до рождения. Начинает функционировать со второй половины эмбриогенеза. Источник образования – задняя часть Вольфова протока и нефрогенный тяж (слитые задние сомиты, спланхнотом и сегментные ножки).

Эмбриогенез

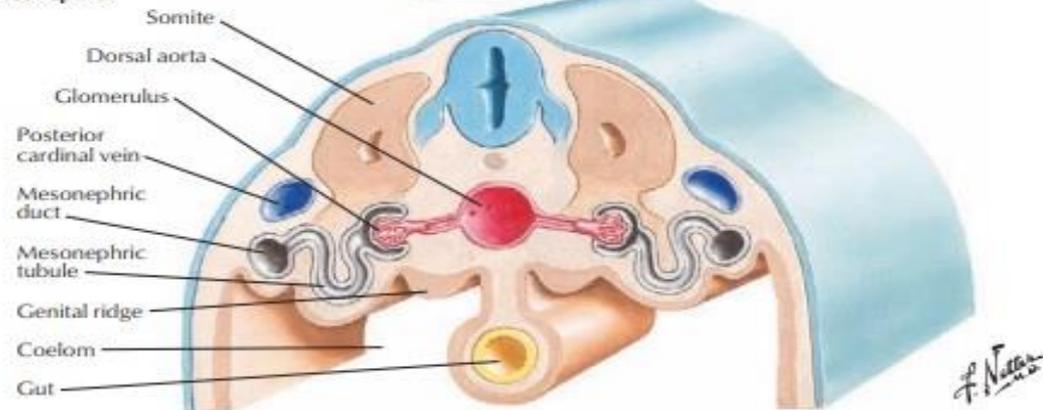
Section through pronephros



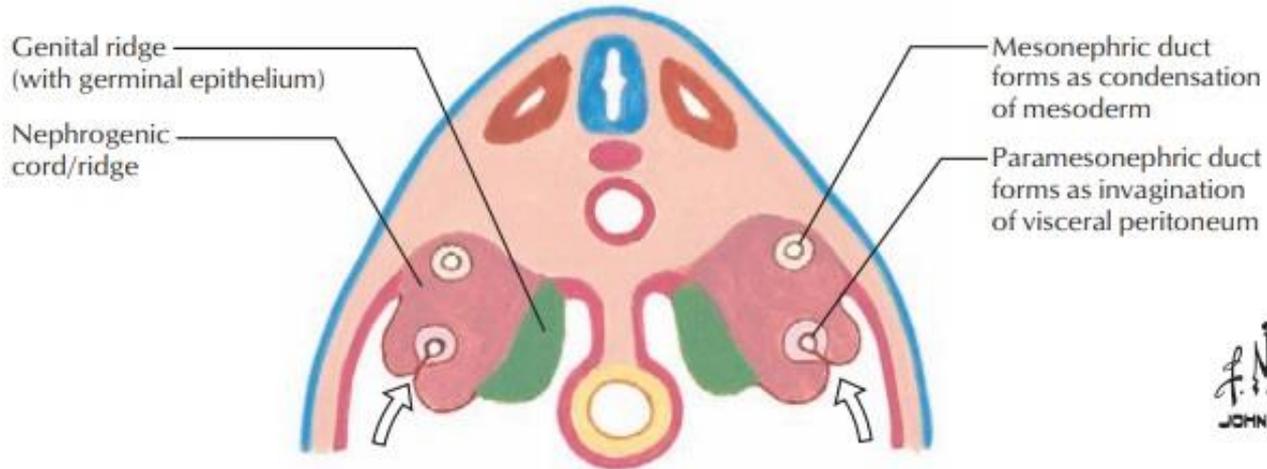
Topography of pronephros, mesonephros, and metanephric primordium



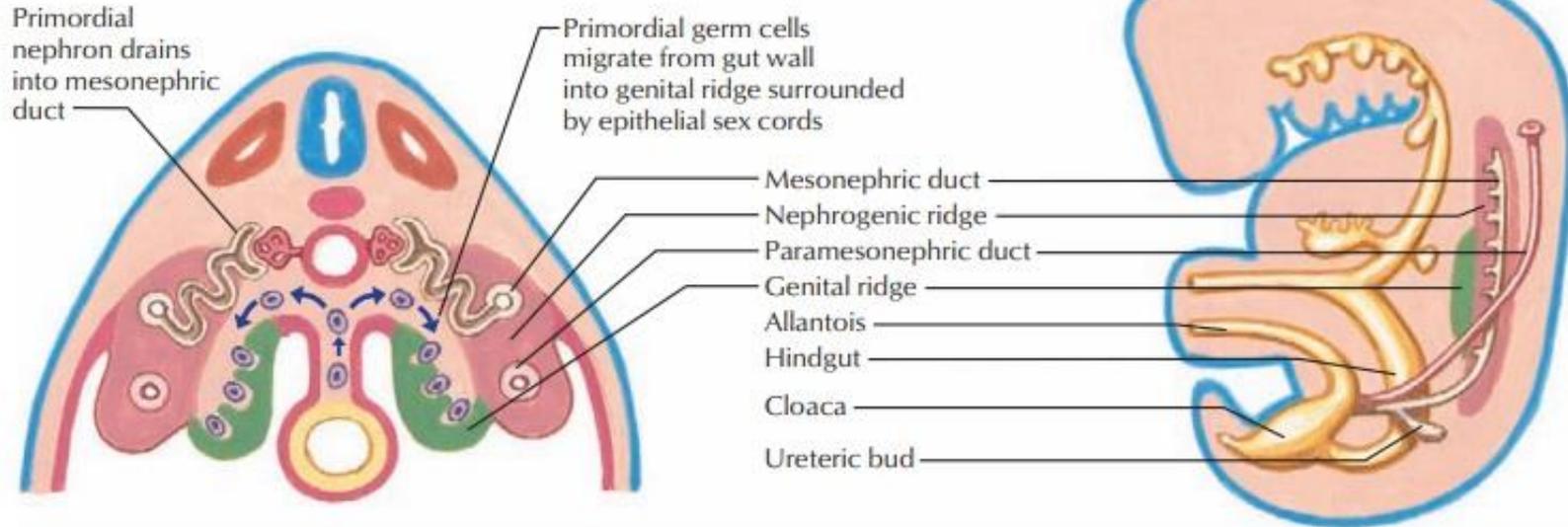
Section through mesonephros



Эмбриогенез



Urogenital ridge differentiates into medial genital ridge and a lateral nephrogenic ridge



Эмбриогенез

Зачаток мочеточника, состоящий из простого эпителиального слоя, возникает из мезонефрического (Вольфова) протока в течение 5-й недели беременности и в конце 6-й недели погружается в метанефрогенную бластему. Межклеточное взаимодействие инициирует дифференцировку канальцев почечной паренхимы, индуцирует рост и активное разветвление проксимального конца эмбрионального мочеточника с последовательным формированием почечной лоханки (10-я неделя), больших и малых чашечек (11-я неделя) и собирательных протоков. Пролиферация и дифференцировка эпителиальных клеток приводят к образованию переходного эпителия и облитерации просвета мочеточника, который в конце эмбрионального периода (8-я неделя) корректируется физиологической реканализацией.

Эмбриогенез

Мезенхимальная аутокринная и эпителиальная паракринная передача сигналов стимулирует образование гладкомышечных клеток из мезенхимы, окружающей уротелиальную трубку, которое начинается на 10–12-й неделе беременности. Вторая фаза дифференциации гладких мышц (мышечного слоя), которая особенно влияет на развитие почечной лоханки и проксимального отдела мочеточника, происходит во II триместре беременности. В предплодном периоде начинается процесс невротизации и васкуляризации мочеточника, а плодный период характеризуется морфофункциональным становлением лоханки и мочеточника (созревание пиелоуретерального перистальтического механизма).

Нарушение формирования ампуловидного расширения проксимального конца протока метанефроса на краниальном конце на латеральной его поверхности может привести к высокому отхождению мочеточника от почечной лоханки, что в постнатальном онтогенезе также приводит к нарушению эвакуации мочи и формированию гидронефроза. Гидронефроз у детей также может быть связан и с незрелостью координации перистальтической активности на уровне ПУС, и с нарушением опорожнения лоханки.

Патогенез

Патофизиологические (ренопатогенные) эффекты обструкции ПУС сходны во всех случаях: обструкция → нарушение оттока мочи из почки → повышение давления в лоханке → постепенное расширение полостной системы почки от пиелэктазии до выраженной дилатации чашечно-лоханочной системы → возникновение пиелотубулярных рефлюксов → повышение внутритубулярного давления → выброс медиаторов воспаления → интерстициальная инфильтрация макрофагов, пролиферация фибробластов → стресс/растяжение клеток канальцев → активация ренин-ангиотензиновой системы (RAS) за счет увеличения продукции ангиотензина II → вазоконстрикция перитубулярных афферентных артериол → гипоперфузия почечной ткани → ишемия → гипоперфузионные и ишемические нарушения структуры (атрофия канальцев, тубулоинтерстициальный фиброз, гломерулосклероз) и функций почек.

Эпидемиология

- Пороки развития мочеполовой системы составляют 30% от всех внутриутробно выявленных аномалий. Среди них гидронефроз является одной из наиболее часто обнаруживаемых патологий, наблюдаемых примерно у 1-5% всех беременностей, и это происходит по разным причинам. Семейный, наследственный анамнез наличия гидронефроза так же является фактором риска развития данного заболевания. Стеноз/обструкция ПУС занимает второе место по частоте встречаемости после транзиторного гидронефроза среди причин антенатально выявленного гидронефроза (50%). Частота гидронефроза у новорожденных составляет 1:1500. У мальчиков встречается в два раза чаще, чем у девочек, и обычно (в 2/3 случаев) выявляется с левой стороны. Двустороннюю обструкцию отмечают примерно в 30% (в диапазоне 10-46%) случаев. Гидронефроз встречается у 1% пациентов 20-40 лет, причём у женщин в 1,5 раза чаще, чем у мужчин. У пациентов старше 40 лет гидронефроз часто служит проявлением других заболеваний

Аntenатальная и постнатальная диагностика

Для диагностики гидронефроза используют несколько классификационных ультразвуковых систем, адаптированных как для антенатального, так и постнатального использования. Пороговые значения для антенатальной диагностики гидронефроза стратифицированы на основе гестационного возраста.

- Лоханка считается не расширенной при ее переднезаднем размере (ПЗР) ≤ 4 мм во II триместре
- ≤ 7 мм — в III триместре

При более высоких значениях ПЗР лоханки (более 10 мм во II триместре, более 15 мм — в III триместре) вероятен высокий риск формирования гидронефроза в раннем постнатальном периоде, наличие функционально значимой обструкции ПУС.

Аntenатальная и постнатальная диагностика

Наиболее удобной для клинического применения является классификация Society for Fetal Urology (SFU) в модификации A. Onen (2009), который включает не только оценку степени расширения почечной лоханки и чашечек, но и процент потери почечной паренхимы:

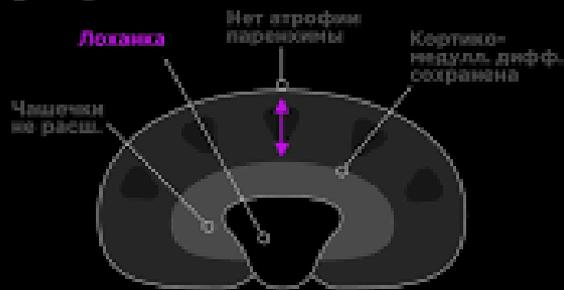
- нулевая степень SFU— гидронефроза нет;
- I степень SFU — изолированное расширение лоханки (пиелоэктазия);
- II степень SFU — расширение почечной лоханки и больших чашечек;
- III степень SFU — расширение лоханки, больших и малых чашечек, легкая и умеренная степень потери почечной паренхимы — менее 50% относительно нормы;
- IV степень SFU — расширение лоханки и чашечек, тяжелая степень атрофии паренхимы почки — более 50% относительно нормы.

Аntenатальная и постнатальная диагностика

Open-1

@ doctor_umarov

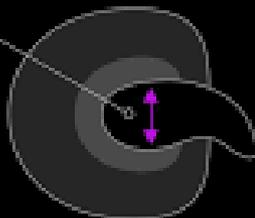
Расширение только лоханки почки



@ doctor_umarov

AP diameter лоханки не важен

Передне-задний диаметр



Open-2

@ doctor_umarov

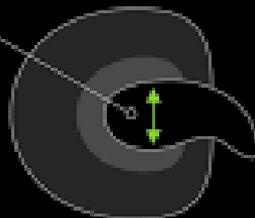
Расширение лоханки + чашечек почки



@ doctor_umarov

AP diameter лоханки не важен

Передне-задний диаметр



Open-3

@ doctor_umarov

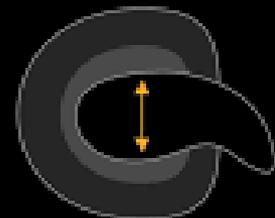
Пиелокаликозктазия + незнач. атрофия паренхимы



@ doctor_umarov

AP diameter лоханки не важен

Передне-задний диаметр



Аntenатальная и постнатальная диагностика

В постнатальном периоде на основе оценки ПЗР лоханки и SFU выделяют легкую, умеренную и тяжелую степень гидронефроза:

- легкая степень — ПЗР менее 20 мм;
- умеренная степень — ПЗР в диапазоне 20–30 мм;
- тяжелая степень — ПЗР более 30 мм.

Клиническая картина

Клинических симптомов, характерных для гидронефроза, нет.

До введения антенатального УЗ-скрининга, пальпируемая опухоль в животе была наиболее частым симптомом у новорожденных и детей грудного возраста, а вторым по частоте клиническим симптомом - инфекция мочевых путей (ИМП).

В настоящее время, благодаря широкому применению скринингового ультразвукового обследования беременных, гидронефроз диагностируется антенатально, что позволяет выделить популяцию детей с данной патологией до развития осложнений (почечной дисфункции, рецидивирующего течения инфекции мочевых путей, образования мочевых камней и артериальной гипертензии).

Клиническая картина

Многие случаи гидронефроза протекают бессимптомно в течении длительного времени или выявляются случайно при УЗ обследовании по другим причинам. Выраженность клинических проявлений гидронефроза главным образом зависит от стадии заболевания, причины обструкции ЛМС и осложнений. У взрослых и детей старшего возраста симптомы могут включать периодическую боль в животе или поясничной области, тошноту, рвоту, гематурию или признаки инфекции мочевыводящих путей. Лабораторные исследования могут выявить микрогематурию или пиурию. В редких случаях возможна артериальная гипертензия. В случае развития полной непроходимости ПУС проявляется клиническая картина «блока почки». При двустороннем ГН наблюдаются жалобы, обусловленные нарастающим нарушением функции почек и азотемией.

Диагностика

Критерии диагноза:

1. Периодически возникающая боль в животе или поясничной области на стороне поражения, тошнота, рвота, гематурия или признаки инфекции мочевыводящих путей
2. Расширение ЧЛС в связи с сужением ПУС по данным визуализирующих методов диагностики

Диагностика

Необходимый комплекс лабораторных исследований:

1. Клинический (общий) анализ крови - исключение острого воспалительного процесса
2. Биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на, альбумин, калий, натрий, хлориды) – оценка функции почек
3. Клинический (общий) анализ мочи – исключение инфекции мочеполовых путей
4. По показаниям – бактериологическое исследование мочи – выявление конкретного возбудителя при подозрении на инфекционный процесс

Синтез креатина (печень, поджелудочная железа, почки)



Глицин Аргинин

AGAT Аргинин: глицинамидинотрансфераза

Орнитин Гуанидинацетат

S-аденозилметионин

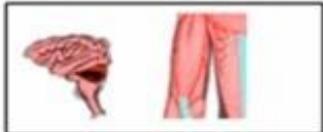
GAMT Гуанидинацетат-метилтрансфераза

S-Аденозилгомоцистеин

Креатин

Поглощение креатина (мозг, мышцы)

CRTN Транспортер креатина



Креатин

Аденозинтрифосфат

АТФ

Аденозиндифосфат

АДП

СК

Креатинкиназа

Неферментативное превращение

Креатинфосфат

CP (PCr)

Креатинин

Экскреция креатинина (почки)



Креатинин в моче

Диагностика

Необходимый комплекс инструментальных исследований:

1. Ультразвуковое исследование почек – определение степени гидронефроза, оценка состояния почечной паренхимы; но не дает информацию о накопительно-выделительной функции почек;
2. Ультразвуковое исследование почек с функциональной (фармакологической, диуретической) нагрузкой (ФУЗИ, ДУЗИ) – оценка эвакуаторной функции, сократительной функции ЧЛС, степени обструкции ПУС, нарушения уродинамики, дифференциация обструктивного гидронефроза и необструктивной дилатации ЧЛС. Оценка проводится до и после введения диуретика (фуросемид).

Диагностика

3. Внутривенная экскреторная урография. Выполняется с 1 месячного возраста. Проводится оценка структурно-функционального состояния ВМП, а также - размеров чашечно-лоханочной системы и степени нарушения оттока мочи по времени эвакуации контрастного вещества из собирательной системы гидронефротически измененной почки.

Использование данной методики противопоказано у детей в возрасте возрастом менее двух недель, ограничено - у детей первых месяцев жизни из-за незрелости почечной паренхимы и высокого риска осложнений (от аллергических реакций и развития контраст-индуцированной нефропатии до тромбоза почечных вен и медуллярного некроза).

Диагностика

Внутривенная урография противопоказана пациентам в случае непереносимости йод-содержащих препаратов. Выполнение внутривенной урографии противопоказано у детей возрастом менее двух недель, имеет ограничения у младенцев первых месяцев жизни из-за возможных токсических эффектов контрастных препаратов (вплоть до развития контрастиндукцированной нефропатии, острой почечной недостаточности) и высокой лучевой нагрузки.

Диагностика



Рис. 3. Экскреторная урограмма. Левосторонний гидронефроз (стрелкой отмечена расширенная лоханка левой почки и окружающие ее растянутые чашечки)

Диагностика

4. Микционная цистоуретрография (МЦУГ) – рекомендовано выполнить пациентам в возрасте до 1 года с подозрением на ГН и эхо-признаками гидронефроза высокой степени (SFU III-IV с ПЗР лоханки > 15 мм), расширения дистального отдела мочеточника (одно- или двустороннее), а также в случаях выраженной дисфункции мочеиспускания (остаточная моча) и наличия в анамнезе указаний на фебрильную инфекцию мочевых путей для исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса. и дифференциальной диагностики обструкции ПУС и ГН от уретерогидронефроза в результате нарушения функции нижних мочевых путей

Диагностика

МЦУГ не используется в качестве скрининга пузырномочеточникового рефлюкса (ПМР) у новорожденных и пациентов грудного возраста с обструкцией ПУС, ГН из-за инвазивного характера данного исследования, лучевой нагрузки и высокого риска инфицирования мочевых путей и высокой дозой облучения.

У пациентов детского возраста с гидронефрозом средней и тяжелой степени (SFU III-IV) цистография помогает отличить обструктивную причину ГН от причины, обусловленной ПМР, который будет диагностирован с ипсилатеральной стороны примерно у 20% этих пациентов.

Пациенты с ГН низкой степени (SFU I-II), с нормальной почечной паренхимой и симметричным размером почек не нуждаются в МЦУГ.

Диагностика

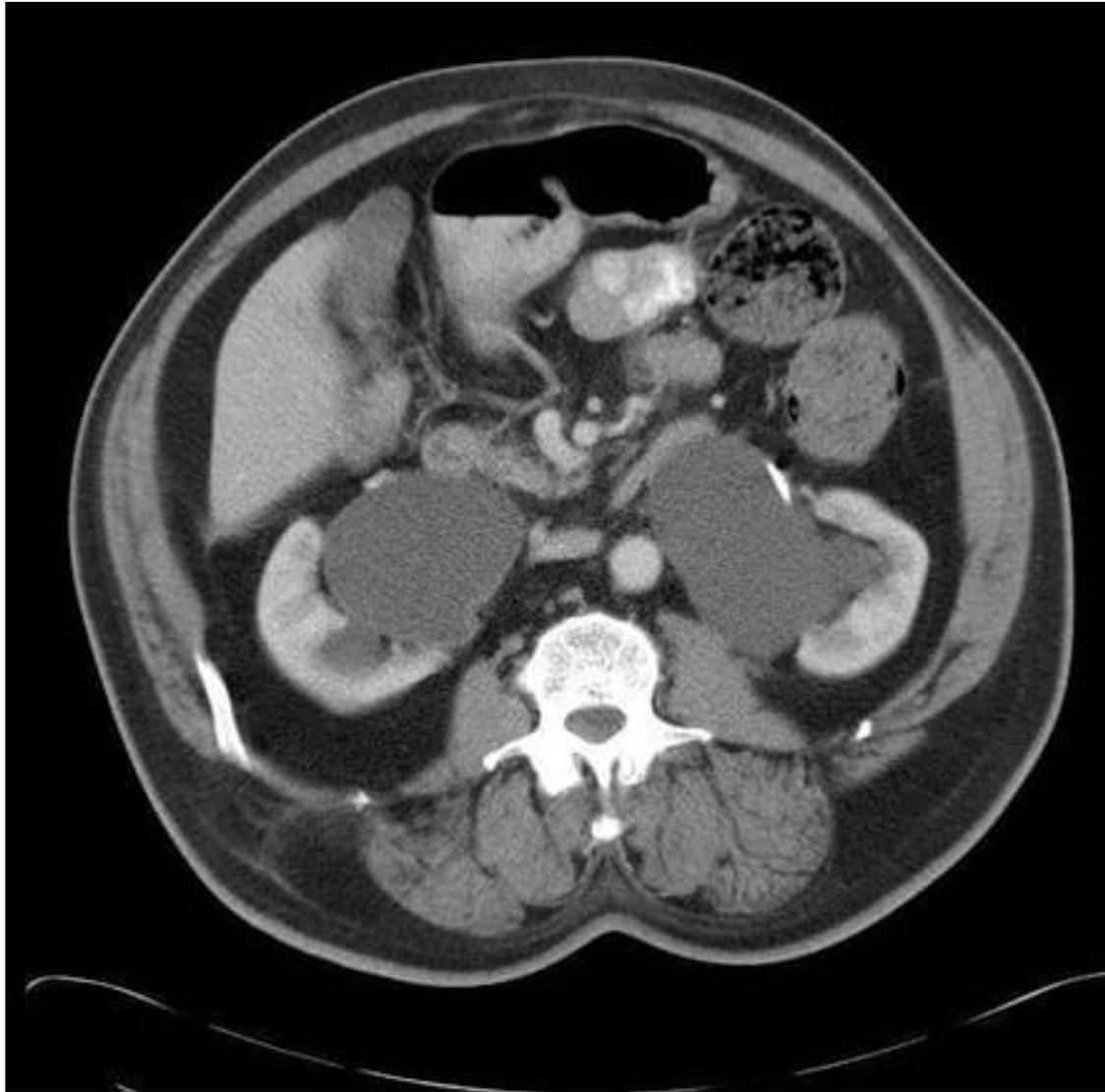


Диагностика

5. Спиральная компьютерная томография (СКТ) с контрастным усилением. Выполняется пациентам старше 3 месяцев с подозрением на гидронефроз для оценки структурно-функционального состояния верхних мочевых путей, тяжести атрофических процессов в паренхиме на фоне обструкции ЛПУСС, а также выявления возможных внешних причин ГН (аберрантных или сегментарных сосудов, ретрокавального расположения мочеточника)

Противопоказания к проведению СКТ: возраст пациента до трех месяцев, выраженное нарушение концентрационной способности почек, непереносимость йод-содержащих препаратов.

Диагностика



Лечение

Динамическое наблюдение показано у новорожденных и детей грудного возраста при врожденном гидронефрозе I–II степени SFU, ПЗР лоханки от 10 до 15 мм, дифференциальной функции почки (ДФП) более 40% по данным сцинтиграфии, положительной диуретической пробе ($T_{1/2}$ — менее 10 мин) при УЗИ. Нарушение проходимости на уровне ПУС в этих случаях носит функциональный характер и является следствием дисфункции диспропорции роста лоханки и/или мочеточника. Как правило, в 65% случаев в течение первых 2–3 лет жизни наблюдаются сокращение размеров ЧЛС, нормальные темпы роста почек, сохраненный внутриорганный кровоток и отсутствие инфекционных осложнений. Ультразвуковые исследования у младенцев проводятся с интервалом 3 мес, у старших — 1 раз в год. При увеличении степени гидронефротической трансформации, присоединении инфекционных осложнений или болевого синдрома показано полное урологическое исследование

Лечение

«Золотой стандарт» оперативного лечения:

Лапароскопическая резекционная пиелопластика.

Противопоказания к лапароскопической пиелопластике: открытые оперативные вмешательства на органах брюшной полости, внутривнепочечный тип лоханки, дорсальная гиперротация почки, наличие вентрикулоперитонеального шунта у пациентов с гидроцефалией. Противопоказание к ретроперитонеальной пиелопластике — открытые операции на почке из люмботомического доступа в анамнезе.

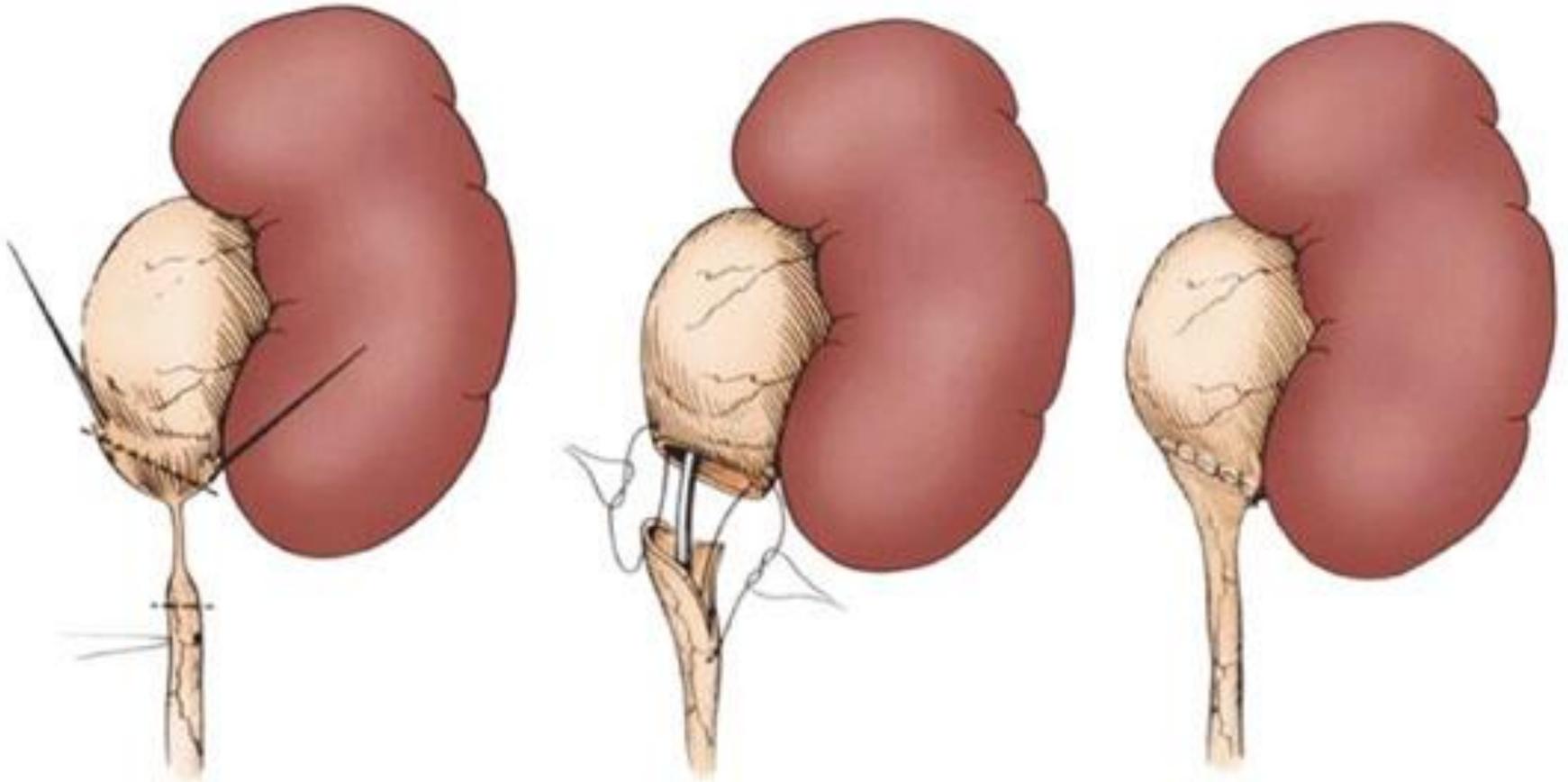
Лечение

Операция проводится под общим (эндотрахеальным) наркозом. Наиболее ответственный этап операции заключается в формировании уретеропиелоанастомоза – правильного соединения лоханки и мочеточника после хирургического удаления суженного участка и расширенной, не способной к сокращению, части лоханки.

Для оттока мочи на время заживления зоны анастомоза в верхние мочевые пути устанавливают специальный дренаж - стент.

По завершении операции в зону оперативного вмешательства устанавливают третий – страховый дренаж. Через него оттекает раневое отделяемое: слизь и остатки крови. Страховый дренаж и уретральный катетер удаляют спустя 2-3 суток после операции.

Лечение



Лечение



Лечение

Критерии стандартного течения неосложненного послеоперационного периода при пиелопластике.

- Незначительное (неинтенсивное) окрашивание мочи кровью по нефростоме, мочеточниковому или уретральному катетеру, не образующее сгустков крови; нормальные показатели Нв, Нт и гемостаза. Лейкоцитурия.
- Повышение температуры тела до 38 °С в течение не более 48 ч, в клиническом анализе крови — умеренный лейкоцитоз без выраженного палочкоядерного сдвига (не более 11%).
- Отсутствие отделяемого по наружному страховочному дренажу (если он установлен) умеренное, обычно прекращается к 2-м суткам.
- Дизурия (при установке внутреннего стента).

Дальнейшее диспансерное наблюдение

Больные после реконструктивно-пластических операций нуждаются в постоянном диспансерном наблюдении, которое осуществляет уролог. Поддерживающий курс уросептиков проводят, как правило, при наличии пиелостомы или внутреннего стента на протяжении 1–2 мес (до их удаления) после выписки из стационара. При бездренажных способах операции длительность лечения может быть сокращена. Необходим контроль за анализами мочи 1 раз в 2 нед на протяжении 3–6 мес. Изменения в анализах мочи (лейкоцитурия, протеинурия или микрогематурия) могут сохраняться на протяжении 3 мес после операции.

Дальнейшее диспансерное наблюдение

УЗИ почек выполняют через месяц, затем через 3, 6, 12 мес после пиелопластики. Проведение экскреторной урографии или нефросцинтиграфии для оценки функции почечной паренхимы, состояния собирательной системы и проходимости искусственного лоханочно-мочеточникового сегмента целесообразно не ранее чем через 12 мес после операции. При восстановлении уродинамики наблюдаются восстановление темпов роста почки, сокращение размеров чашечно-лоханочной системы, улучшение периферического внутрипочечного кровотока при доплерографии и увеличение ИИЗ по результатам радиоизотопной ренографии.

