

Комитет по здравоохранению Мингорисполкома

«УТВЕРЖДАЮ»

Председатель комитета по
здравоохранению Мингорисполкома
Д. Л. Пиневич

_____ 2007г.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ
УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ
МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

Руководство для врачей

Учреждение-разработчик

Комитет по здравоохранению Мингорисполкома
Белорусская медицинская академия последипломного образования
Белорусский государственный медицинский университет

Авторы:

Кондрашова С.П. – главный акушер-гинеколог комитета по
здравоохранению Мингорисполкома,

Юшко Е.И. – к.м.н., доцент кафедры урологии,
анестезиологии и реаниматологии БГМУ, главный
внештатный уролог комитета по здравоохранению
Мингорисполкома,

Чуканов А.Н. – заведующий межрайонным кабинетом
пренатальной диагностики УЗ «2-я центральная районная
поликлиника Фрунзенского района г. Минска», ассистент
кафедры УЗД БелМАПО

Михеева Н.Г. – врач межрайонного кабинета пренатальной
диагностики УЗ «ГКРД №2 г. Минска»

Минск 2007

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	3
Эмбриогенез	
Эмбриогенез мочевой системы	4
Эмбриогенез половой системы	5
Участие детского уролога в программе пренатального консультирования беременной женщины: задачи и возможности	7
Врожденные пороки развития мочеполовой системы	8
Нормальная ультрасонографическая картина	9
Схема проведения ультразвукового исследования органов мочеполовой системы:	
1. Имеются ли мочевой пузырь, обе почки и имеют ли они свою нормальную локализацию?	10
2. Имеется ли дилатация чашечно-лоханочной системы, мочеточников и мочевого пузыря?	14
3. Имеются ли кистозные образование почек, и если да, то являются ли они связанными между собой?	18
4. Имеются ли аномалии в размерах и эхогенности почек?	20
5. Имеющиеся дефекты носят двусторонний или односторонний характер?	21
6. Является ли нормальным объем амниотической жидкости?	21
7. Имеют ли нормальное развитие половые органы?	22
Исследование почечного кровотока	23
Заключение	24
Приложение	25
Показатели индекса амниотической жидкости в разные сроки беременности	25
Нормативные значения длины надпочечников плода	25
Нормативные значения толщины надпочечников плода	26
Нормативные значения размеров почек плода	26
Дифференциально-диагностические признаки нозологических форм ВПР органов мочевыводящей системы (УЗИ-критерии).....	27
Список литературы	28

ПРЕДИСЛОВИЕ

Показатели рождаемости, перинатальной и младенческой смертности, распространенность детской инвалидности, продолжительность жизни – главные критерии оценки уровня жизни населения, отражающие эффективность существующей системы здравоохранения и экономики в целом любого государства.

Врожденные пороки развития являются одной из основных причин перинатальной и ранней детской смертности. Они приводят к серьезным медико-социальным проблемам в обществе. У значительной части выживших детей с врожденными пороками развития медицинская реабилитация является малоэффективной, и они становятся инвалидами с детства. Воспитание и социальная реабилитация таких детей, требующие значительных материальных затрат, ложатся тяжелым бременем на плечи родителей и государства.

В связи с этим особое значение приобретает профилактика рождения детей с врожденными и наследственными заболеваниями (ВНЗ), одним из основных компонентов которой является выявление таких аномалий в пренатальном периоде.

Среди методов пренатальной диагностики ведущая роль принадлежит ультразвуковому исследованию в связи с его высокой информативностью, неинвазивностью, доступностью и относительной простотой проведения.

Несмотря на то, что вопросам пренатальной ультразвуковой диагностики ВНЗ посвящено огромное число публикаций, выявляемость их далека от желаемой. Так, по результатам мультицентрового исследования, проведенного Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики, в пренатальном периоде выявляемость врожденных пороков сердца по данным популяционных скрининговых исследований составляет в среднем только 9,5% (Медведев М.В., 2000).

Кажущаяся простота проведения ультразвукового исследования является обманчивой. Даже незначительный отход от принятых методик УЗ - обследования беременной женщины и её будущего ребенка может привести к тяжелым последствиям: ошибочным диагнозам, и, как следствие, неадекватной тактике ведения беременности, необоснованной элиминации здорового эмбриона и т.п.

Анализ практической работы врачей пренатальной ультразвуковой диагностики показывает, что подобного рода ошибки не являются редкими. А ведь квалификация специалиста – одно из важнейших условий, влияющих на точность и своевременность ультрасонографического диагноза. Именно недостаточная квалификация является основной причиной диагностических ошибок, и это послужило поводом к написанию данных рекомендаций в свете последних достижений научной и практической медицины.

ЭМБРИОГЕНЕЗ

“ История развития человека в течение девяти месяцев, предшествующая его рождению, вероятно, гораздо интереснее и содержит события более грандиозные, чем все последующие семьдесят лет его жизни...”

Сэмюэль Тейлор Колриджю (1834)

Невозможно представить врача ультразвуковой диагностики без знания нормальной анатомии. Так же невозможно представить специалиста пренатальной ультразвуковой диагностики без знания эмбриологии.

Грамотная оценка увиденного базируется на сравнении картины, которую видит специалист-диагност при проведении обследования с картиной, которую он должен видеть.

Основное отличие ультразвукового исследования плода от других ультразвуковых исследований заключается в том, что изображение органов и структур плода не является стабильным - оно изменяется с увеличением гестационного возраста. Поэтому врач, профессионально проводящий акушерское УЗ - исследование, обязан иметь представление о процессе онтогенеза для правильной оценки происходящих с плодом изменений, их своевременности и т.п. Ибо «человек видит лишь то, что он готов видеть».

Эмбриогенез мочевой системы

Почка развивается из среднего зародышевого листка и последовательно сменяющих друг друга парных закладок: предпочки, первичной почки и окончательной почки.

Пронефрос, или предпочка, закладывается у зародышей человека на 3-й неделе эмбрионального развития и состоит из 5-8 канальцев и выводного протока. Канальцы пронефроса практически не функционируют и подвергаются обратному развитию через 40-50 часов, а выводной проток сохраняется и становится выводным протоком первичной почки.

Первичная почка – мезонефрос, или вольфово тело, начинает развиваться в конце 3-й недели внутриутробного периода и состоит из 25-30 извитых канальцев. Слепо начинающийся конец каждого канальца расширяется, образуя двустенный бокал, в который врастает сосудистый клубочек, формируя почечное тельце. Другой конец извитого канальца открывается в выводной проток предпочки, который становится мезонефральным протоком. Первичная почка функционирует в течение 1-го и 2-го месяцев эмбриогенеза. В конце 2-го месяца наступает частичная редукция канальцев мезонефроса и прекращается его функция.

Из сохранившихся канальцев первичной почки у зародышей мужского пола формируются сеть яичка, выносящие канальцы, образующие головку придатка, а из мезонефрального протока – канал придатка, семявыносящий проток, семенные пузырьки, семявыбрасывающий проток; а у зародышей женского пола образуются придатки яичника.

На 2-ом месяце внутриутробного развития каудальнее мезонефроса в тазовой области наблюдается закладка окончательной почки – метанефроса. Она формируется из двух источников:

- 1) метанефрогенной ткани,
- 2) проксимального конца мочеточникового выроста, который появляется из дорзальной стенки каудального отдела мезонефрального протока.

Канальцы нефрона образуются из метанефрогенной ткани, а собирательные трубочки, чашечки и лоханка - из краниального отдела мочеточникового выроста.

С 3-го месяца окончательная почка заменяет первичную. Характерной особенностью эмбриональной почки является её выраженная дольчатая структура, заметная с 3-го месяца эмбриогенеза, что отличает почку от надпочечника. По мере роста и развития окончательная почка быстро смещается кверху и, начиная с 3-го месяца, располагается выше мезонефроса. Этому способствует быстрый рост каудальных сегментов туловища и частичная резорбция мезонефроса. Рост и развитие окончательной почки происходит также и после рождения.

Мочеточник развивается из каудального отдела мочеточникового выроста и, отделяясь от мезонефрального протока, открывается в нижний отдел аллантаоиса (мочевого мешка).

Закладка мочевого пузыря отмечается на 7-й неделе эмбриогенеза и связана с преобразованием клоаки, аллантаоиса и каудальных отделов мезонефральных протоков.

Клоака делится фронтальной перегородкой на передний (мочеполовую пазуху) и задний отделы. С мочеполовой пазухой соединены аллантаоис и мезонефральные протоки. Из нижней части аллантаоиса и устьев мезонефральных протоков формируется дно и треугольник мочевого пузыря, из средней части аллантаоиса - тело мочевого пузыря, а из узкой верхней части - мочевого ход, превращающийся после рождения ребенка в срединную пупочную связку. К концу 3-го месяца внутриутробного развития отмечается закладка всех стенок мочевого пузыря.

Развитие мужского мочеиспускательного канала происходит следующим образом:

- 1) простатическая и перепончатая части развиваются из мочеполовой пазухи;
- 2) формирование губчатой части связано с развитием наружных половых органов. Губчатое тело образуется из половых складок, окружающих уретральную щель, которая даёт начало губчатой части мочеиспускательного канала.

Женский мочеиспускательный канал развивается из мочеполовой пазухи.

Эмбриогенез половой системы

В развитии половых органов различают 2 стадии:

- 1 - стадия индифферентной закладки,
- 2 – стадия дифференцировки по мужскому или женскому типу.

У зародыша человека на 4 – 5-й неделе внутриутробного развития закладываются индифферентные гонады.

Зачаток индифферентной половой железы располагается на вентральной поверхности мезонефроса в виде утолщенного валика целомического эпителия. В гонаде формируются половые тяжи, а также первичные половые клетки, которые проникают в закладку с током крови или через энтодерму задней кишки из желточного мешка. На 5-й неделе эмбриологического развития вдоль латерального края первичной почки и мезонефрального протока формируется парамезонефральный проток.

Из мезонефральных протоков формируются выводящие протоки мужской половой системы.

Парамезонефральные протоки являются закладкой внутренних органов женской половой системы.

На 7-8-й неделе эмбриогенеза индифферентная гонада начинает дифференцироваться по мужскому или женскому типу.

Дифференцировка мужской половой системы (наружных половых органов) происходит под влиянием тестостерона, который вырабатывают клетки Лейдига, расположенные между канальцами яичка. Они начинают функционировать на 3-м месяце эмбриогенеза. Признаком дифференцировки гонады по мужскому типу является начало формирования белочной оболочки, а также редукция парамезонефральных протоков под влиянием гормонального вещества, выделяемого клетками Сертоли.

Половые тяжи превращаются в извитые и прямые семенные канальцы, а из канальцев среднего отдела мезонефроса (первичной почки) развиваются канальцы сети и выносящие канальцы яичка. Краниальные канальцы первичной почки превращаются в привесок придатка яичка, а каудально расположенные канальцы преобразуются в придаток привеска яичка.

У зародышей мужского пола мезонефральные протоки превращаются в проток придатка и семявыносящий проток. Дистальный конец мезонефрального протока расширяется и образует ампулу семявыносящего протока, из бокового выпячивания дистального отдела мезонефрального протока развиваются семенные пузырьки, из конечного суженного отдела – семяизвергающий проток, который открывается в простатическую часть мочеиспускательного канала.

Из парамезонефральных протоков образуются:

- из краниального отдела: привесок яичка;
- из слившихся каудальных отделов: предстательная маточка;
- остальные отделы: редуцируются.

Опускание яичка

Мужская половая железа закладывается высоко в брюшной полости, а в процессе развития смещается в каудальном направлении.

Факторы, влияющие на этот процесс:

- гормональный фактор,
- рост забрюшинных органов,
- увеличение внутрибрюшного давления,
- дифференцировка и рост придатка яичка,
- развитие яичковой артерии.

В 3 мес. яичко располагается в подвздошной ямке, в 6 мес. - у глубокого пахового кольца, а к 32-40 неделям гестации оно, как правило, уже опускается в мошонку.

Предстательная железа развивается из эпителия формирующейся уретры на 3-м месяце внутриутробной жизни.

Бульбоуретральные железы развиваются из эпителиальных выростов губчатой части уретры.

Развитие внутренних женских половых органов

Если не развивается яичко – то идет процесс формирования яичника.

Признаки дифференцировки гонады по женскому типу:

- отсутствует выраженная белочная оболочка,
- наступает сужение просвета мезонефрального протока,
- половые клетки разбросаны по всей мезенхимной строге.

Часть первичных половых клеток растет активнее и превращается в фолликулы яичника (300-500). В дальнейшем образуется корковое и мозговое вещество яичника. В мозговое вещество врастают сосуды и нервы. Яичники смещаются вместе с маточными трубами в полость малого таза. При этом маточные трубы из вертикального положения переходят в горизонтальное.

Из краниального отдела парамезонефральных протоков развиваются маточные трубы, а из дистальных сросшихся частей – матка и проксимальный отдел влагалища. Из мочеполювого синуса формируется дистальный отдел влагалища и его преддверие.

Канальцы мезонефроса, мезонефральный проток превращаются в придатки яичника.

Развитие наружных половых органов

Развитие наружных половых органов происходит под влиянием гормонов гонад. Наружные половые органы закладываются также индифферентными. На 3-м месяце эмбриогенеза кпереди от клоачной перепонки из мезенхимы образуется половой бугорок. От полового бугорка к анальному отверстию проходит уретральная борозда, которая ограничена половыми складками. По обеим сторонам от полового бугорка и мочеполювых складок формируются половые валики.

После половой дифференцировки индифферентной гонады у плодов мужского пола половой бугорок превращается в пещеристое тело полового члена. Половые складки и уретральная щель образуют мужскую уретру и губчатые тела полового члена. Половые валики формируют мошонку. Место их срастания соответствует шву мошонки.

У плодов женского пола половой бугорок превращается в клитор. Половые складки превращаются в малые половые губы. Дистальная часть уретральной щели становится преддверием влагалища. Половые валики преобразуются в большие половые губы.

УЧАСТИЕ ДЕТСКОГО УРОЛОГА В ПРОГРАММЕ ПРЕНАТАЛЬНОГО КОНСУЛЬТИРОВАНИЯ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ: ЗАДАЧИ И ВОЗМОЖНОСТИ

Значительное распространение ВПР мочевой и половой систем среди новорожденных, а также широкое внедрение программы по пренатальному выявлению данных пороков способствовало появлению нового раздела практической урологии – перинатальной урологии.

Основная цель участия детского уролога в программе пренатального консультирования беременной женщины – улучшить прогноз и перинатальные исходы у новорожденных детей с диагностированными пороками почек и мочевыводящей системы. Совместно с другими специалистами (врач пренатальной УЗ-диагностики, акушер-гинеколог, нефролог, педиатр и др.) детский уролог решает следующие задачи:

1. консультирование родителей будущего ребенка при подозрении на порок почек или ОМС;
2. выделение группы динамического антенатального мониторинга, участие в определении показаний для проведения фармакодинамических проб на органах мочевыведения плода;
3. определение уровня предполагаемой обструкции при дилатации верхних или нижних мочевых путей;
4. прогнозирование функциональной способности почек с учетом вектора дилатации органов мочевыделительной системы и УЗ-критериев аномалии структуры;
5. определение сроков и программы постнатального обследования новорожденного с ВПР мочеполювой системы для выбора обоснованного консервативного или

хирургического лечения, прогнозирование критических состояний, которые могут возникнуть у новорожденного;

6. прогнозирование риска летальности или инвалидизации в перспективе, определение показаний к прерыванию беременности у плодов, имеющих сочетанные или множественные пороки развития;
7. участие в обеспечении преемственности и сохранности информации на пренатальном и постнатальном этапах наблюдения по каждому ребенку;
8. определение итогового исхода пренатально выявленного порока по каждому наблюдаемому ребенку и участие в составлении ежегодных отчетов для регистра врожденных и наследственных заболеваний.

Для решения поставленных задач на уровне городов, районов и областных центров привлекаются местные специалисты по детской урологии. В диагностически сложных случаях объект исследования направляется на консультацию к детскому урологу или нефрологу в Республиканский центр детской урологии и нефрологии (г. Минск, ул. Нарочанская, 17) или Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» (г. Минск, ул. Орловская, 66).

Такой подход по ведению плодов с аномалиями мочеполовой системы позволяет улучшить качество пренатального консультирования и исходы беременности.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

Врожденные аномалии развития органов мочеполовой системы занимают одно из ведущих мест в структуре перинатальной патологии. Их удельный вес составляет 25-27% [1,2].

Общепризнанным считается, что пороки МПС относятся к легко выявляемой патологии.

Значение своевременной и точной дородовой диагностики врожденных пороков мочеполовой системы нельзя недооценивать. Различные ВПР мочеполовой системы имеют различное влияние на исход беременности и дальнейшую жизнь новорожденного.

Так, по витальному прогнозу ВПР мочевыделительной системы можно разделить на 3 группы:

1. **группу летальных пороков**, приводящие к смерти сразу или вскоре после рождения;
2. **группу клинически проявляющихся врожденных пороков**, характеризующихся болями, дизурическими расстройствами, инфекцией мочевых путей, артериальной гипертензией, нефролитиазом. Пороки, относящиеся к данной группе, могут приводить к развитию гидронефроза, уретерогидронефроза, пузырно-мочеточникового рефлюкса с последующей атрофией паренхимы почек на стороне поражения;
3. **группу пороков, являющихся случайной патологоанатомической или клинической находкой**, достаточно легко устранимых, не приводящих к существенным расстройствам функции органа и организма в целом.

Безусловно, наибольшее значение имеют пороки 1-й и 2-й групп, определяющие возможность пролонгирования беременности.

НОРМАЛЬНАЯ УЛЬТРАСОНОГРАФИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Хотя почки и мочевой пузырь могут быть отображены ультразвукографически уже на 10 - 12 неделе беременности, особенно при использовании нового современного оборудования, внутренняя архитектура почек не может быть надежно оценена до 14 - 16 недели гестации.

Почки визуализируются как овальные гипоэхогенные структуры, расположенные по обе стороны позвоночного столба в поясничной области туловища плода (рис.1). В поздних сроках беременности почечная капсула становится более эхогенной, и почки лучше всего оцениваются в поперечном скане как овальные параспинальные структуры, локализирующиеся в нижней половине туловища.

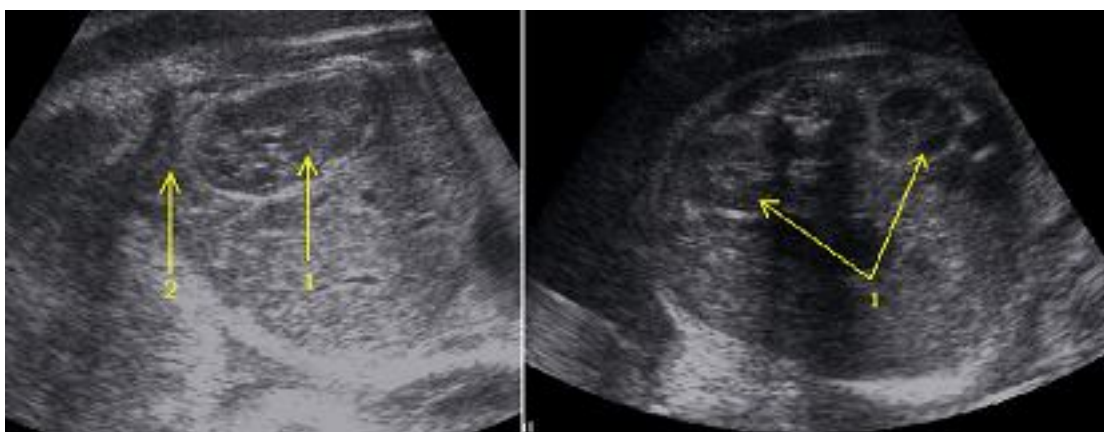


Рис.1. Продольный и поперечный сканы туловища плода. 1-почка, 2-надпочечник.

Почки растут на протяжении всей беременности: по длине - от 2 см в 20 недель до 4 см к сроку родов, по ширине – от 1,0 см в 20 недель, до 2,5 см в 40 недель гестации.

Полезно знать, что размеры почек во II и III триместрах беременности увеличиваются по длине приблизительно на 1мм в неделю и по диаметру приблизительно на 0,5мм в неделю.

Отношение окружности почки к окружности брюшной полости плода при нормальном течении беременности остается относительно постоянным на протяжении всей второй половины беременности и составляет приблизительно 28 % - 30% [3].

Оценку мочевого пузыря плода на сканограммах предпочтительнее начинать с 12-13 недели гестации. На поперечных сканограммах он представлен как округлое, а на продольных - как овоидное эхонегативное образование с ровными и четкими контурами. Содержимое мочевого пузыря однородное, без дополнительных образований. С началом визуализации мочевого пузыря происходит его естественное и постоянное опорожнение. Поэтому у одного и того же плода размеры и объем мочевого пузыря зависят от стадии фазы накопления. При подозрении на мегалоцистис следует дождаться его опорожнения и повторить планиметрические исследования.

Нормальный мочеточник плода имеет диаметр 1 - 2мм и ультразвукографически не визуализируется.

Нормальный надпочечник может часто визуализироваться в области верхнего полюса почки (рис.1).

Хотя эмбриональные почки являются функционально незрелыми на протяжении всего фетального периода, секреция мочи плодом начинается с 10-й недели беременности. Эмбриональная моча, однако, не становится основным источником амниотической

жидкости вплоть до 16 - 18 недель беременности. Этот пункт является критическим в оценке возможных аномалий мочевого тракта ввиду того, что объем амниотической жидкости, особенно во второй половине беременности, является надежным индикатором процесса продукции мочи плодом.

Олигогидрамнион (уменьшенное количество околоплодных вод)

Детальное обсуждение индекса амниотической жидкости не является темой данного издания, однако, некоторое понимание олигогидрамниона является важным для оценки пороков мочевого тракта.

Хотя субъективно олигогидрамнион опытным сонографистом воспринимается достаточно точно, количественная оценка амниотической жидкости (так называемый амниотический индекс) может быть произведена при использовании техники измерения с четырьмя секторами (смотри ниже) [4].

Диагноз маловодия устанавливается в случаях, когда значение индекса ниже 5 перцентиля (Приложение 1).

СХЕМА ПРОВЕДЕНИЯ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

Для грамотного выявления различных аномалий обследование органов мочевой и половой систем плода УЗ-исследование рекомендуется проводить по определенной схеме, включающей получение ответа на следующие вопросы:

1. Имеются ли мочевой пузырь, обе почки и имеют ли они свою нормальную локализацию?
2. Имеется ли дилатация чашечно-лоханочной системы, мочеточников и мочевого пузыря?
3. Имеются ли кистозные образования почек, и если да, то являются ли они связанными между собой?
4. Имеются ли аномалии в размерах и экзогенности почек?
5. Имеющиеся дефекты носят двусторонний или односторонний характер?
6. Является ли нормальным объем амниотической жидкости?
7. Имеют ли нормальное развитие половые органы?

1. Имеются ли обе почки и мочевой пузырь и имеют ли они свою нормальную локализацию?

Агенезия почек: двусторонняя

Распространенность двусторонней почечной агенезии (синдром Поттера) - приблизительно 1 на 4000 рождений [5].

Этот порок, как и большинство аномалий мочевыводящего тракта, имеет преимущественное распространение у плодов мужского пола и неизменно сопровождается выраженным после 16 недель беременности олигогидрамнионом. Следует заметить, что до этого срока беременности объем амниотической жидкости не зависит от производства мочи плодом и может быть нормален, несмотря на отсутствие мочеобразования.

Диагноз двусторонней почечной агенезии должен подозреваться в случаях выявления значительного маловодия, отсутствия визуализации почек и мочевого пузыря.

Дифференциальный диагноз включает следующие патологические состояния:

- симметричную форму задержки внутриутробного развития плода с олигогидрамнионом,
- маленькие диспластичные почки,
- преждевременный разрыв амниотической оболочки.

Потенциальные ошибки диагностики:

- предположение, что объем амниотической жидкости является нормальным, несмотря на отсутствие визуализации почек и мочевого пузыря;
- невозможность визуализировать почки и мочевой пузырь вследствие плохого качества изображения, связанного с выраженным олигогидрамнионом (особенно в сочетании с предлежащей плацентой или толстой материнской брюшной стенкой в начале второго триместра);
- за почки принимаются надпочечники, гипертрофия которых связана с почечной агенезией [6].

При агенезии почек в большинстве случаев надпочечники удастся визуализировать, так как почки и надпочечники - части разных зародышевых систем. Надпочечники часто кажутся увеличенными, они принимают дисковидную форму, имеют различные корковую и медуллярную части, и поэтому в случаях почечной агенезии могут быть приняты за почечную ткань.

Существует, однако, метод, помогающий избежать подобной ошибки.

С целью помощи в диагностике и сокращении времени, требующегося для наполнения эмбрионального мочевого пузыря, было предложено введение фуросемида [7].

Препарат вводится беременной женщине внутримышечно в дозе 20-40 мг однократно. Отсутствие ультразвуковой визуализации мочевого пузыря у плода в течение более чем 2 часов после внутривенного введения фуросемида матери, является надежным индикатором двусторонней агенезии почек, так как в нормальном эмбриональном пузыре циклы заполнения и опорожнения чередуются каждые 20 - 45 минут.

Возможные причины отсутствия визуализации мочевого пузыря плода:

1. ПОЧЕЧНАЯ ПАТОЛОГИЯ

Двусторонняя агенезия почек,

Двусторонняя обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента,

Двусторонняя мультикистозная дисплазия почек

Двусторонние комбинации любой из вышеупомянутых причин

Поликистоз почек инфантильного типа

2. ПАТОЛОГИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Экстрофия клоаки или мочевого пузыря

Персистирующая клоака

3. СИСТЕМНАЯ ПАТОЛОГИЯ

Выраженная задержка внутриутробного развития плода.

Также в случаях затруднения визуализации мочевого пузыря можно рекомендовать нескольких альтернативных методов.

Так, использование высокочастотных (6-9 МГц) интравагинальных трансдюсеров, особенно во втором триместре, значительно улучшает результаты осмотра.

Методики цветового доплеровского картирования и энергетического доплера достаточно чувствительны для визуализации почечного кровотока с достаточной степенью надежности (рис.2) [8].

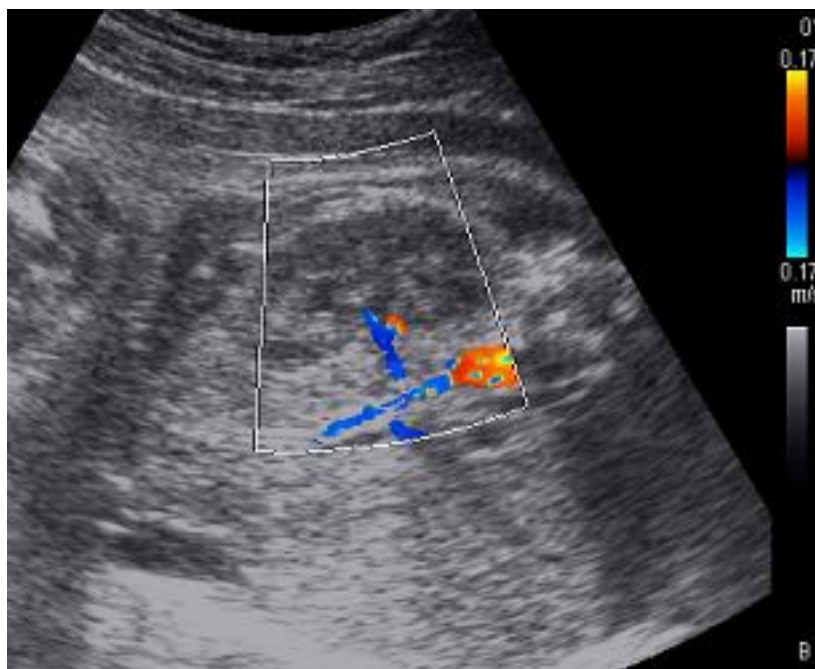


Рис.2. Изображение почечных сосудов в режиме цветового доплеровского картирования.

Невозможность визуализировать почечный артериальный поток является аргументом, подтверждающим диагноз почечной агенезии, но что еще более важно, цветная картография может помочь очертить контуры почки в трудных случаях выраженного олигогидрамниона.

Для оценки нормального удаления места отхождения почечных артерий от бифуркации подвздошных артерий используют такой ориентир как длина бедра плода (рис.3) [9].



Рис.3. Оценка уровня отхождения почечных артерий.

Применение режима энергетического доплера обеспечивает более легкую идентификацию исследуемых сосудов. Хотя имеется риск ошибочной идентификации вместо сосудов почки сосудов надпочечников, это не является большой проблемой, т.к. сосуды последних идентифицируются крайне редко и лишь при выставлении скоростного фильтра менее чем 0,12 м/с.

Следует также отметить, что двусторонняя агенезия почек обычно сочетается с другими аномалиями.

Так, почти в 40% случаев синдром Поттера сопровождается скелетно-мышечными аномалиями, в 15% - аномалиями сердца и сосудов. Эти аномалии, правда, большей частью являются не истинными пороками, а деформациями как последствиями олигогидрамниона.

Если диагноз бесспорен, беременность необходимо безусловно прерывать, так как данная патология несовместима с жизнью. Хотя выраженное маловодие само по себе имеет плохой прогноз, совершенно необходимо, особенно в более поздние сроки беременности, убедиться в двустороннем характере порока, исключая одностороннее поражение. Важно избегать описанных выше ошибок, и использовать интравагинальный трансдьюсер, цветное доплеровское картирование и, если необходимо, амниоинфузию, чтобы подтвердить диагноз.

Агенезия почек: односторонняя

Односторонняя почечная агенезия - намного чаще встречающийся, но и намного труднее диагностируемый порок развития. Это можно объяснить частично фактом, что в некоторых случаях инволюция почки идет пренатально, приводя к постнатальному агенезу [10]. Присутствие кажущегося нормальным мочевого пузыря и достаточного объема амниотической жидкости вместе с гиперплазированным надпочечником, занимающим место почки на пораженной стороне, также объясняет, почему этот диагноз часто пропускается.

Во многих случаях имеют место сочетанные аномалии.

Нормальная контралатеральная почка компенсаторно увеличивается и имеет длину более ожидаемой для установленного гестационного возраста [11].

Обычная для этого диагноза ошибка заключается в невозможности визуализации одной почки в поперечном скане вследствие акустического затенения позвоночником (табл.1).

Таблица 1.

Ультразвуковой дифференциальный диагноз односторонней агенезии почки проводится с:

1. Затенением области почки позвоночником плода
2. Дистопией почки
3. Односторонней истинной агенезией почки

Изменение плоскости сканирования для получения максимального количества срезов для визуализации обеих почек является критически важным для постановки правильного диагноза (рис.4).

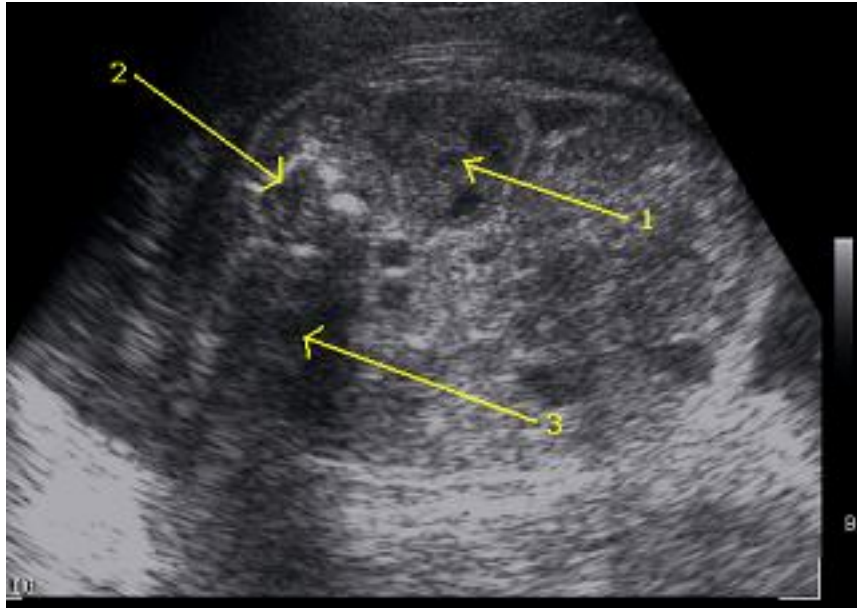


Рис.4. Затенение почки плода позвоночным столбом.
1-почка;2-позвоночный столб;3-зона затенения.

Дистопия (эктопия) почки

Тазовая почка - относительно частая находка (приблизительно 1 на 1000 рождений), являющаяся наиболее частой причиной ошибки при постановке диагноза односторонней почечной агенезии [12]. В случае, когда обе почки ясно не визуализируются в области своего обычного местоположения, необходимо исключить вариант их эктопии.

По данным различных исследователей клинический диагноз почечной эктопии выставляется меньше чем в 10 % случаев [13].

Эктопированные почки могут также находиться в других областях как брюшной, так и грудной полостей.

Реже **перекрестная**, или **гетеролатеральная**, **эктопия почки** может быть перепутана с односторонней почечной агенезией. В этом случае почка расположена на стороне, противоположной ее мочеточнику. Как правило, она увеличена в размерах и имеет дольчатое строение.

Подковообразная почка – часто встречающаяся почечная аномалия (от 1 на 400 до 1:1800 новорожденных). Обычно почки соединяются перешейком в области нижних полюсов на уровне третьего- четвертого поясничных позвонков.

Характерно наличие сочетанных аномалий, включающих пороки сердца, центральной нервной системы, и хромосомные аномалии типа синдрома Тернера (45, XO) и Трисомии 18.

В случае отсутствия каких-либо сочетанных пороков развития, подковообразная почка - относительно мягкий дефект, часто остающийся необнаруженным.

Экстрофия мочевого пузыря – порок, связанный с неправильным развитием каудальной закладки передней брюшной стенки. При этой аномалии передняя стенка мочевого пузыря и передняя стенка брюшной полости перед мочевым пузырем отсутствуют. Вследствие этого задняя стенка мочевого пузыря определяется снаружи (вне передней стенки живота).

Основными ультразвунографическими критериями экстрофии мочевого пузыря являются (J.Gearhart и соавт.):

1. не визуализируемый мочевой пузырь при нормальном количестве околоплодных вод и ненарушенной анатомии почек;

2. расширение гребней подвздошных костей;
3. анатомические аномалии гениталий;
4. низкое прикрепление пуповины;
5. наличие выпуклости в нижней части передней брюшной стенки, являющейся экстрофированным мочевым пузырем.

Диагноз экстрофии мочевого пузыря устанавливается начиная с 12-13 недель гестации. Лечение данного порока - только хирургическое. В связи с тем, что у оперированных детей достичь полного контроля удержания мочи в течение 2-х и более часов, как правило, не удастся, а также в связи со 100%-м сочетанием экстрофии с тотальной эписпадией у мальчиков и аномалиями матки и влагалища у девочек, родители будущего ребенка должны быть вовремя и в полном объеме об этом проинформированы. При этом основную роль в разъяснении целесообразности пролонгирования беременности и прогнозе качества предстоящей жизни играет детский уролог.

2. Имеется ли дилатация почечных чашечек, мочеточников и мочевого пузыря?

Обструктивные поражения мочевыводящей системы – самые частые находки акушерской ультрасонографии.

Рассмотрим эти аномалии в порядке частоты их встречаемости.

Гидронефроз вследствие обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента

Относится к самым частым из выявляемых обструктивных уропатий.

Учитывая факт, что несвоевременная диагностика этой патологии увеличивает риск развития почечной недостаточности, необходимо стремиться к максимально раннему и точному выявлению данного порока.

В качестве критерия степени расширения лоханки (пиелэктазии) используется переднезадний размер почечной лоханки (рис.5).

Границы нормы по данным разных авторов сильно варьируют, однако, в практической работе наиболее часто используются следующие значения:

- переднезадний размер почечных лоханок при поперечном сканировании во II триместре беременности не превышает 5мм, а в III триместре-7мм;
- диагноз пиелэктазии устанавливается при значениях переднезаднего размера лоханок 6-10мм и 8-10мм соответственно для II и III триместров;
- увеличение этого размера более 10мм говорит о наличии у плода гидронефроза.

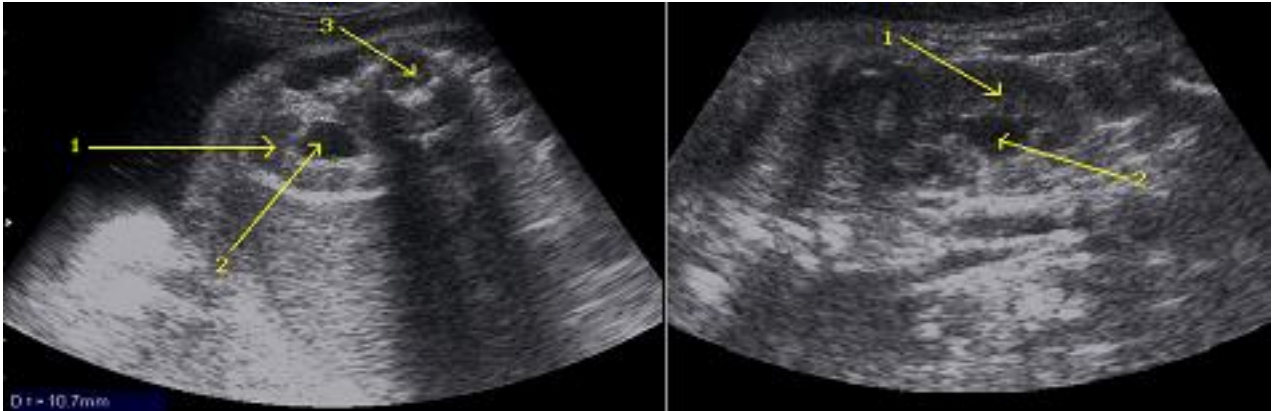


Рис.5. Гидронефротическое расширение почечных лоханок у плода (беременность 32 нед.). Поперечное и продольное сканирование. 1-почечная паренхима;2-расширенная почечная лоханка; 3-позвоночник.

Чаще обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента является односторонней, с нормальным объемом амниотической жидкости или даже компенсационным полигидрамнионом, и не требует никакого пренатального вмешательства.

В случаях, когда односторонний гидронефроз сопровождается олигогидрамнионом, особенно важно обратить внимание на поиск патологии контралатеральной почки (агенезия, дисплазия и пр.).

При выявлении двустороннего гидронефроза (рис.6) необходимо динамическое ультразвуковое наблюдение в течение третьего триместра с целью контроля объема амниотической жидкости и прогрессирования расширения почечных лоханок.

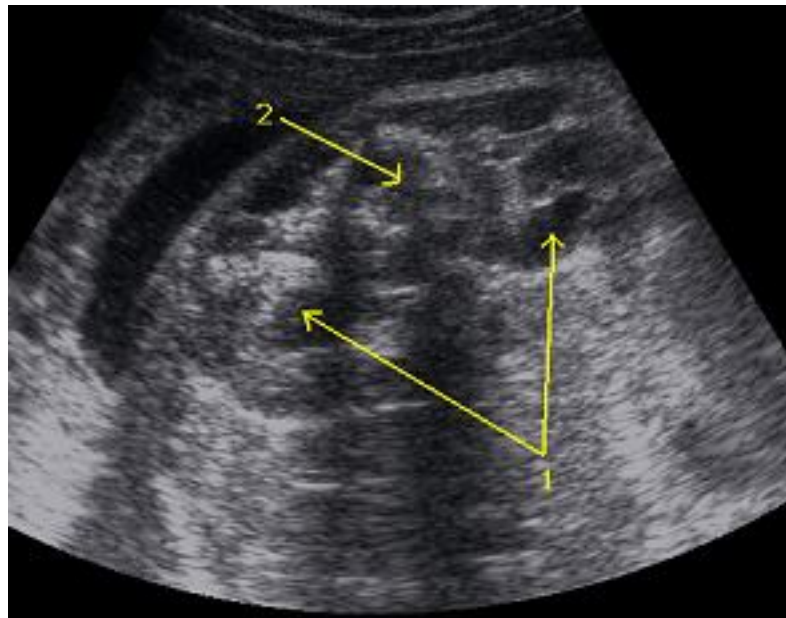


Рис.6. Двусторонний гидронефроз у плода 24 недель гестации.
1 - расширенные почечные лоханки; 2-позвоночник.

Выраженное маловодие во втором триместре имеет плохой прогноз, и необходимо рассмотреть вопрос о целесообразности пролонгирования такой беременности. В третьем триместре выбор в пользу сохранения такой беременности должен базироваться на полных клинических данных и желании пациентки.

Если при двусторонней обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента обнаруживается нормальное или увеличенное количество амниотической жидкости, обязательным является поиск сопутствующего порока развития органов желудочно-кишечного тракта.

Впрочем, при выявлении любого порока необходимо помнить об аксиоме акушерского ультразвука: всякий раз, когда выявляется одна аномалия, необходимо ожидать наличия и, следовательно, проводить активный поиск другой, сопутствующей аномалии.

Обнаружение асцита у плода (рис.7) в сочетании с выраженными обструктивными уропатиями предполагает мочевою этиологию асцита и имеет, как правило, фатальный прогноз.

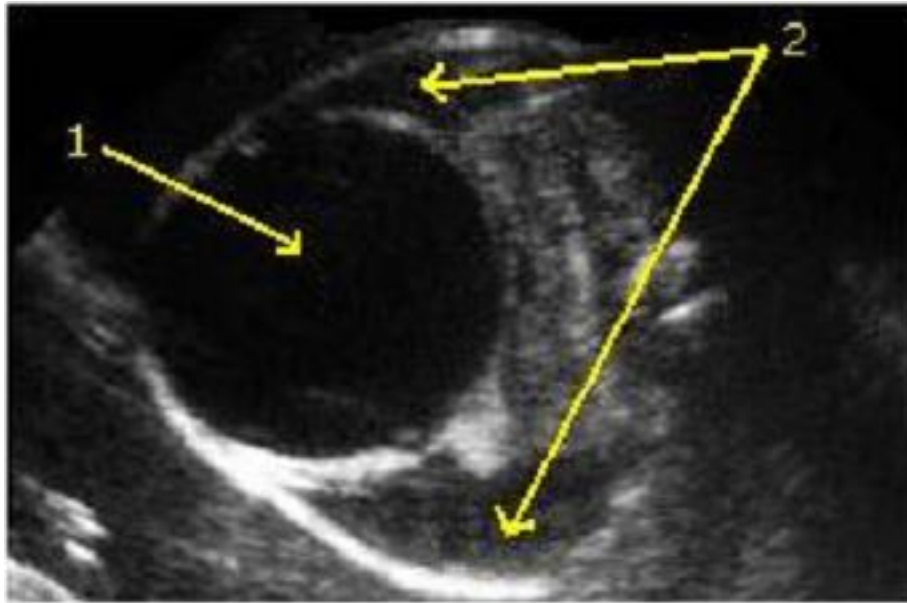


Рис.7. Асцит у плода 21 недели гестации.
1-мегацистис; 2-свободная жидкость в брюшной полости.

Расширение мочеточника (мегауретер)

Расширение является следствием обструктивного или рефлюксирующего мегауретера и может быть первичным или вторичным (рис.8). Эта патология чаще встречается у плодов мужского пола и с большей частотой является левосторонней.

Первичный мегауретер развивается при органической или функциональной обструкции, связанной непосредственно со стенкой дистального отдела мочеточника.

Вторичный мегауретер развивается в результате действия внешних, не связанных с мочеточником, факторов (наличие клапанов и стриктур уретры, неврогенного мочевого пузыря, опухолей мочевого пузыря или уретры и др.)

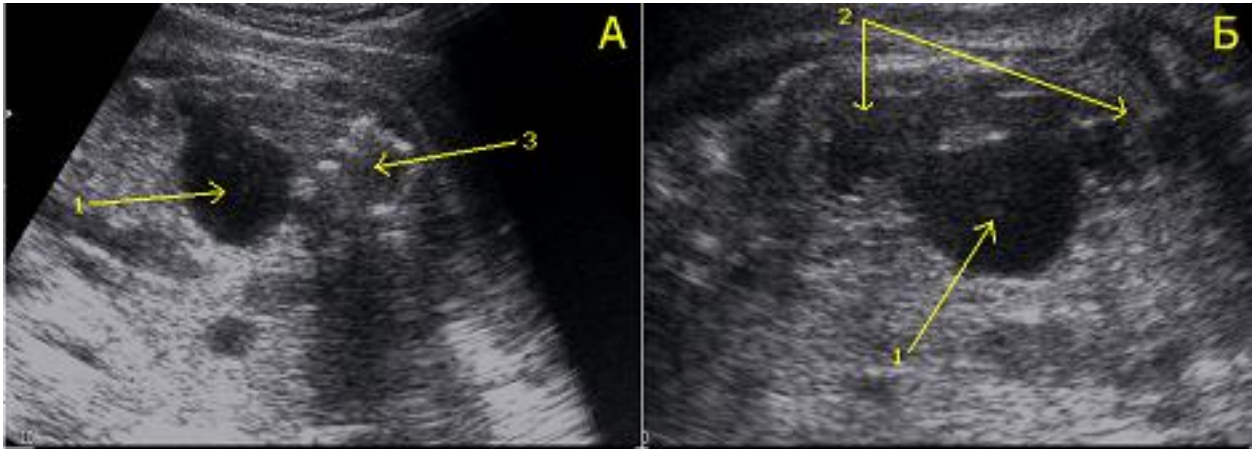


Рис.8. Выраженный гидронефроз. Поперечный(А) и продольный(Б) сканы. 1-мегауретер; 2-паренхима почки; 3-позвоночный столб.

Уретерогидронефроз – результат типичного проявления уретерovesикальной обструкции. Следует иметь в виду, что мочеточник имеет тенденцию к большему расширению, чем лоханки почек.

Диагноз обструкции уретерovesикального сегмента, как правило, безопасен, если расширение мочеточника не сопровождается истончением паренхимы почки. В случае сочетания уретерогидронефроза с инфравезикальной обструкцией, что пренатально проявляется мегацистисом, прогноз неблагоприятен.

Важно знать, что нередко ультразвукографически трудно отличить гидроуретер от нормальной кишки.

Наличие активных перистальтических движений трубчатой структуры в реальном времени не позволяет точно идентифицировать кишку, т.к. такая же картина характерна и для гидроуретера. Перистальтические волны должны быть внимательно отслежены для установления связи их с лоханкой почки или мочевым пузырем. Кроме того, уретер, в отличие от тонкой кишки, располагается вблизи позвоночника.

Расширенный мочеточник может иметь диаметр несколько сантиметров, поэтому нельзя исключать наличие мегауретера при обнаружении «слишком большого для мочеточника», по мнению исследователя, трубчатого образования (табл.2).

Таблица 2. Дифференциальные УЗ-признаки гидроуретера и кишечника [14].

Критерии	Гидроуретер	Кишка
УЗ-картина	анэхогенная трубчатая структура	анэхогенная трубчатая структура
Размеры чашечек и лоханки почки	часто расширенные	обычно нормальных размеров
Объем мочевого пузыря	часто увеличен	обычно нормальный
Локализация по отношению к позвоночнику	дорсальная	вентральная
Связь с рядом расположенными органами	с почечными лоханками	с другими петлями кишечника
Перистальтика	есть	есть
Наличие в просвете гиперэхогенной взвеси	нет	есть
Пол	чаще мужской	оба

Уретероцеле – грыжеподобное выпячивание устья мочеточника в просвет мочевого пузыря.

В отличие от большинства пороков мочевыводящего тракта уретероцеле почти в четыре раза чаще встречается у плодов женского пола [15]. Уретероцеле может быть эктопировано в шейку мочевого пузыря, заднюю уретру и, крайне редко, располагаться внепузырно. У большинства плодов с уретероцеле мочеточник и полостная система почки расширены. Почка на стороне уретероцеле или сегмент почки, образующий уретероцеле, почти всегда дисплазированы.

Сонографическая диагностика уретероцеле является достаточно простой, особенно когда мочевой пузырь хотя бы частично заполнен. При этих обстоятельствах в пределах пузыря легко может быть обнаружена кистозная структура. Если же пузырь пуст или минимально наполнен, диагноз может часто пропускаться. Поэтому важно оценивать пузырь в течение длительного периода времени. В связи с тем, что уретероцеле часто сочетается с мегауретером, при обнаружении мегауретера следует провести поиск уретероцеле, и наоборот.

Мегацистис

Наиболее вероятная причина постоянно увеличенного мочевого пузыря - уретральная обструкция. Среди различных причин уретральной обструкции наиболее частыми являются синдром задних уретральных клапанов, атрезия, агенезия и стриктуры уретры, персистирующая клоака.

Сочетание инфравезикальной обструкции, вторичной легочной гипоплазии и олигогидрамниона - одна из самых потенциально опасных аномалий плода.

Еще одна причина появления мегалоцистиса не связана с обструкцией - это мегацистис-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром (ММИГС). Данный синдром встречается намного реже, чем обструктивные причины мегалоцистиса. Однако дифференциальная диагностика этого синдрома является очень важной, особенно в случаях пролонгирования беременности, вследствие того, что прогноз крайне неблагоприятен, и большинство родившихся живыми вскоре умирают.

ММИГС включает дилатированный мочевой пузырь, дистальный микроколон и функциональную кишечную непроходимость.

Основные УЗИ-отличия ММИГС от мегацистиса, обусловленного инфравезикальной обструкцией:

- количество амниотической жидкости нормальное или увеличенное;
- плод обычно женского пола, в то время как в случаях уретральной обструкции - почти всегда мужского;
- обнаруживается дилатация тонкого кишечника.

3. Имеются ли кистозные образование почек, и если да, то являются ли они связанными между собой?

Среди неонатальных почечных аномалий, кистозные поражения почки являются вторыми по частоте выявления после гидронефроза и мегауретера.

Кистозные поражения являются различными по своей природе и имеют много названий, порой часто путаемых: поликистоз, мультикистозная дисплазия, кистозная дисплазия, синдром Поттера I, II, III, и IV типов.

Внесем ясность.

Мультикистозная дисплазия почек

Мультикистозная дисплазия почек (МКДП), или синдром Поттера II типа, характеризуется полным замещением паренхимы почек множественными кистами различных размеров и обычно представляет результат ранней обструкции мочевыводящих путей

Повреждение является односторонним в 70 % - 80 % случаев, хотя в 20 % - 30 % имеется аномалия контралатеральной почки [16]. Двусторонний процесс типа двусторонней мультикистозной дисплазии почек или односторонней МКДП с контралатеральной почечной агенезией является неизменно фатальным для плода. Односторонняя МКДП, однако, чаще идет с небольшим контралатеральным гидронефрозом, и поэтому имеет намного лучший прогноз (рис.9). Даже когда контралатеральная почка кажется нормальной, значительный рефлюкс может быть обнаружен постнатально приблизительно в 20 % случаев односторонней МКДП [17].

Дифференциация выраженного гидронефроза и МКДП часто бывает связана с трудностями (табл.3).

Если кисты непосредственно связаны друг с другом и имеют одинаковый диаметр, они наиболее вероятно представляют собой расширение чашечек при гидронефрозе. При МКДП кисты множественные, чаще не связанные друг с другом, имеющие неодинаковые размеры и придающие почке вид виноградной грозди.

Почка с течением времени теряет форму, увеличиваясь в размерах и утрачивая организационную структуру.

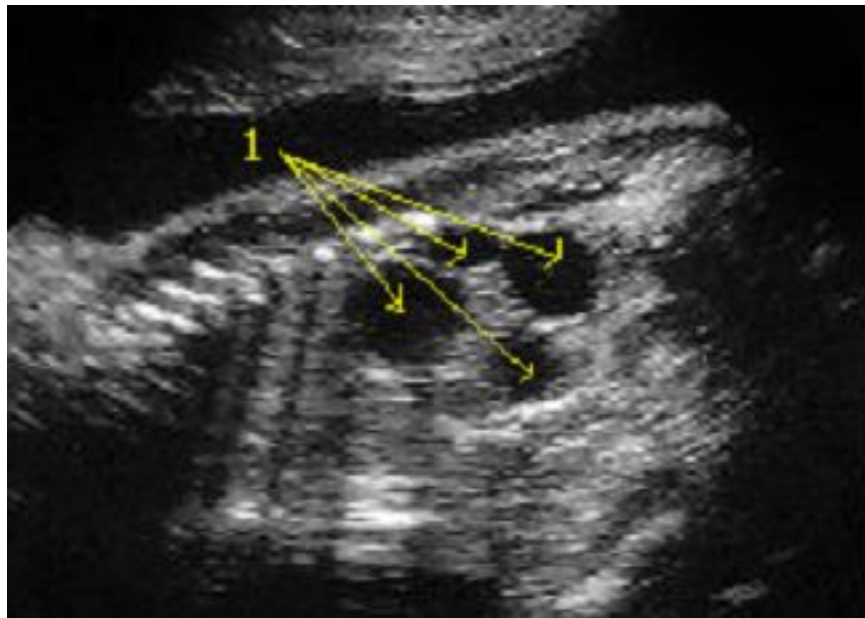


Рис.9. Почки плода при мультикистозной дисплазии (21 неделя гестации). 1-множественные кисты.

Таблица 3. Дифференциальная диагностика выраженной обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента (ЛМС) и мультикистозной почечной дисплазии [18].

Критерии	Обструкция ЛМС	МКД
Визуализация почечной паренхимы	обычно визуализируется	отсутствует
Характеристика кист	овальные, связанные друг с другом и периферическими почечными лоханками	округлые, несвязанные между собой или центральной лоханкой
Дилатация уретера	часто имеется	отсутствует
Контралатеральная почка	от 10% до 40% - с обструкцией ЛМС	40%-с патологией: 20%-билатеральное поражение, 10%-агенезия, 10%-с обструкцией УПС

Кистозная почечная дисплазия

Кистозная почечная дисплазия (синдром Поттера тип IV) связана с наличием кист в паренхиме почек и является следствием обструктивной уропатии, и проявляется во II или III триместрах беременности. Это отличает ее от МКДП, манифестирующей с начала I триместра.

Ультрасонографический диагноз данного порока основывается на визуализации подкапсульных кист и гиперэхогенной паренхимы (рис.10). Эти кисты в течение беременности могут изменяться в размерах и появлении в течение беременности.

Диагноз - не всегда очевиден, так как диспластичные почки могут и не иметь видимых кист, а паренхима может казаться нормальной.

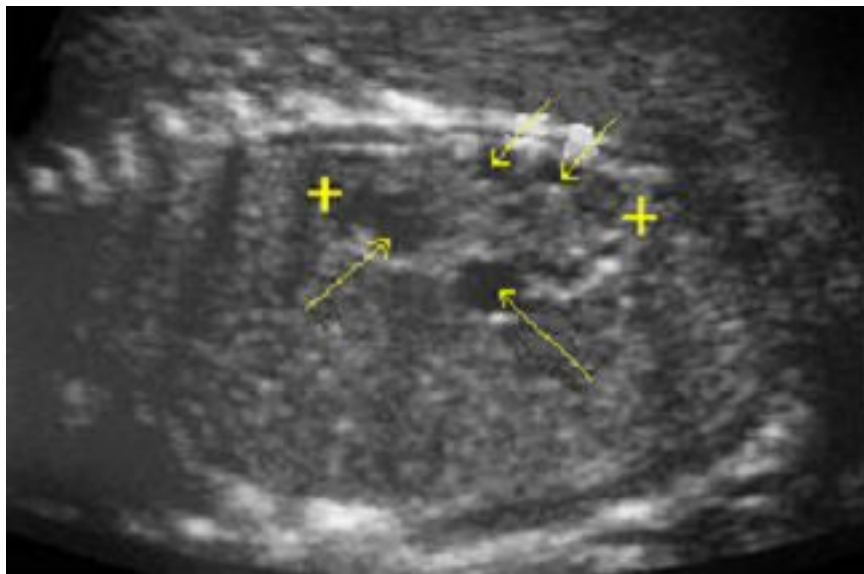


Рис.10.Почка плода при кистозной дисплазии. Стрелками указаны подкапсульные кисты.

Солитарные почечные кисты

Диагноз солитарной кисты почки может быть выставлен в случае отсутствия других очевидных аномалий мочевыводящей системы.

Правильный диагноз все же связан с наличием обструктивной уropатии или кистозной болезни, которые обсуждались ранее.

4. Имеются ли аномалии в размерах и эхогенности почек?

Инфантильная поликистозная болезнь почек

Инфантильная поликистозная болезнь почек (синдром Поттера I типа) является аутосомно-рецессивной болезнью с распространенностью 1 на 40 000 новорожденных.

С точки зрения ультразвуковой диагностики это название не является правильным, т.к. почки вообще не кажутся кистозно измененными. Болезнь морфологически характеризуется наличием микроскопических кист, но ультрасонографически почки определяются как билатеральные структуры повышенной эхогенности в сочетании с олигогидрамнионом и невизуализирующимся мочевым пузырем.

В случаях наличия риска по семейному анамнезу необходимо проводить целенаправленный ультразвуковой поиск, начиная с 16-й недели гестации, т.к. увеличение почек может быть диагностировано достаточно рано.

Этот порок имеет плохой прогноз вследствие развития почечной недостаточности и легочной гипоплазии.

Имеется несколько различных подтипов данного порока, каждый со своими собственными отличительными признаками и прогнозом. Упомянутый выше **перинатальный подтип** имеет самый худший прогноз и самую большую частоту встречаемости.

При **неонатальном подтипе** порока диагноз *in utero* может иногда быть заподозрен при обнаружении увеличенных гиперэхогенных почек, печеночного фиброза, обычно без легочной гипоплазии при относительно нормальном объеме амниотической жидкости. Почечная недостаточность может развиваться в течение нескольких недель после рождения, и смерть обычно наступает на первом году жизни.

Остальные подтипы с более поздней манифестацией имеют более мягкое клиническое течение с точки зрения развития почечной недостаточности, но с гораздо большим вовлечением в процесс печени.

Ранняя и точная пренатальная диагностика этого порока сейчас возможна. Теперь, когда ген инфантильной поликистозной болезни почек локализован (хромосомная область бp21-сен) [19], подчеркнем особую важность консультации специалиста-генетика для подозрительных как по анамнезу, так и по результатам УЗИ случаев.

У плодов с инфантильной поликистозной болезнью почек должно проводиться детальное изучение анатомии, со специальными исследованиями черепа для выявления энцефалоцеле, рук и ног для поиска полидактилии, и для триады синдрома Меккеля-Грубера, а также других аутосомно-рецессивных заболеваний.

Поликистозная болезнь почек взрослого типа

Поликистозная болезнь почек взрослого типа (синдром Поттера III тип) является аутосомно-доминантной патологией, которую лишь изредка выявляют пренатально.

Большинство случаев диагностируется во взрослом возрасте.

При выявлении симметрично увеличенных гиперэхогенных почек у плодов в сочетании с отягощенным семейным анамнезом следует обязательно заподозрить наличие данного порока.

Неопластические образования почек

Фетальные почечные опухоли сонографически обычно представлены плотной массой в параспинальной области или почечной ямке.

Самые частые опухоли – **мезобластическая нефрома** (или лейомиоматозная гамартома) и **опухоль Вильмса** (или нефробластома). Две эти опухоли практически неразличимы сонографически, но их прогнозы кардинально различаются. Мезобластическая нефрома – доброкачественное образование, в отличие от опухоли Вильмса, которая является злокачественной. Прогноз для опухоли Вильмса зависит от стадии заболевания по TNM и одно- или двусторонности повреждения.

Дифференциальный диагноз при обнаружении одностороннего плотного образования в почечной ямке должен включать также надпочечниковую нейробластому и кровоизлияние в надпочечник.

Надпочечниковая нейробластома

Самое частое поражение надпочечника, выявляемое в пре- и неонатальном периодах. Сонографически проявляется смешанным кистозным и солидным образованием, иногда даже с кальцификацией. Хотя надпочечные нейробластомы наиболее часто обнаруживаются в верхней части почечной ямки, они могут также являться метастатическими поражениями с различной локализацией.

Правильной диагностике может помочь и эндокринный характер данного заболевания. Поскольку нейробластомы обычно производят катехоламины, уровень их в амниотической жидкости заметно повышается. Таким образом, амниоцентез может помочь в пренатальной диагностике.

Кровоизлияние в надпочечник

Может иметь ультрасонографическое проявление, подобное надпочечной или почечной неоплазме, со временем может кальцифицироваться.

Основным в диагнозе является динамическое изменение ультразвуковой картины. Мочевые катехоламины должны быть нормальны.

Послеродовое подтверждение диагноза может быть затруднено, потому что это типичные повреждения, которые разрешаются спонтанно.

Фетальные риски в неонатальном периоде связаны с основной причиной: гипоксия, сепсис, тромбоз почечных вен и пр.

5. Имеющиеся анатомические дефекты носят двусторонний или односторонний характер?

Как мы уже отмечали выше, при выявлении любых патологических изменений необходимо уделить повышенное внимание изучению органов контралатеральной стороны, так как прогностическое значение имеющейся двусторонней патологии кардинально отличается от одностороннего поражения в худшую сторону.

6. Является ли нормальным объем амниотической жидкости?

Объем амниотической жидкости является одним из важных параметров, используемых при ультразвуковой оценке состояния плода. При количественной оценке околоплодных вод во избежание субъективизма и объективизации динамических изменений используется понятие амниотического индекса.

Амниотический индекс - математический расчет количества околоплодных вод: полость матки делится на четыре квадранта по белой линии живота и на уровне пупка, измеряются размеры наибольших карманов свободной амниотической жидкости в каждом квадранте, которые затем суммируются.

Диагноз маловодия устанавливается в случаях, когда численные значения индекса находятся ниже 5 перцентиля. Многоводие характеризуется увеличением численных значений индекса амниотической жидкости более 95 перцентиля (Приложение, табл. 4).

7. Имеют ли нормальное развитие половые органы?

Определение пола плода в пренатальном периоде возможна и имеет большое значение для диагностики ряда врожденных и наследственных заболеваний.

Тем не менее, оценка пола плода не включена в настоящий момент в протокол обязательного акушерского ультразвукового скрининга в первую очередь по этическим соображениям.

Аномалии мужских половых органов

Гидроцеле – скопление жидкости в мошонке между листками влагалищной оболочки яичка. Проявляется визуализацией эконегативного пространства в мошонке. Может быть как односторонним, так и двухсторонним.

Крипторхизм – задержка яичка на его пути при опускании в мошонку. Процесс опускания, как правило, завершается к 30-32 неделям гестации. Пренатальный ультрасонографический диагноз основывается на отсутствии визуализации одного или обоих яичек в мошонке.

В случае визуализации яичек в аномальном месте по ходу пути их нормального опускания говорят об **эктопии яичка**.

Гипоспадия – порок развития мочеиспускательного канала, проявляющийся смещением наружного отверстия уретры, ее недоразвитием и искривлением полового члена. Различают головчатую, стволовую, мошоночную и промежностную формы гипоспадии в зависимости от места расположения наружного отверстия мочеиспускательного канала – уретра идентифицируется только в конце III триместра беременности.

При тяжелых формах гипоспадии (мошоночная и промежностная) идентификация пола затруднена.

Нередко в случае гипоспадии отмечаются сочетанные пороки развития и хромосомные синдромы. Поэтому при обнаружении данной патологии необходимо проведение кариотипирования и тщательное изучение ультразвуковой анатомии плода для поиска других аномалий.

Аномалии женских половых органов

Относительно частой ультразвуковой находкой являются **кисты яичников**, чаще всего односторонние и однокамерные. Отличительная их особенность - появление после

26 недель гестации - используется в качестве дифференциально-диагностического критерия.

Кисты визуализируются в виде анэхогенного округлого образования, локализуемого в нижней части брюшной полости плода женского пола.

Гидрометрокольпос – расширение влагалища и полости матки в результате скопления секрета вследствие обструктивных изменений половых путей. Диагноз выставляется при сонографическом обнаружении у плодов женского пола гипозоногенного образования между мочевым пузырем и позвоночником, иногда выбухающего в область промежности. Дифференциальная диагностика проводится с расширенной ректум и кистами яичника.

ИССЛЕДОВАНИЕ ПОЧЕЧНОГО КРОВОТОКА

Для изучения кровотока в почечных артериях плода применяются режимы энергетического доплера (рис.11) и цветного импульсного доплера (рис.12).

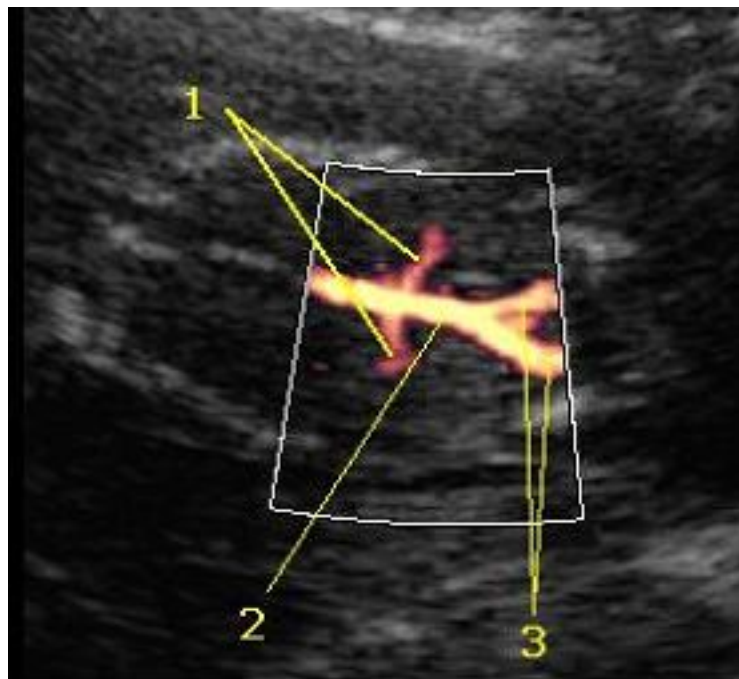


Рис.11. Артерии плода в режиме энергетической доплерографии.
1-почечные артерии; 2-брюшная аорта; 3-подвздошные артерии.

Для визуализации почечной артерии необходимо получить строго поперечное сечение живота плода на уровне почек с изображением лоханок, являющихся ориентиром ворот почки.

Это место анатомической проекции расположения исследуемого сосуда. Область интереса необходимо расположить медиальнее ворот почки и получить изображение сосуда в режиме цветного доплера. Контрольный объем при импульсной доплерографии устанавливается на почечную артерию, но не очень близко к воротам почки (рис.12). Ширина контрольного объема должна соответствовать диаметру просвета сосуда, а доплеровский угол не должен превышать 60 градусов.

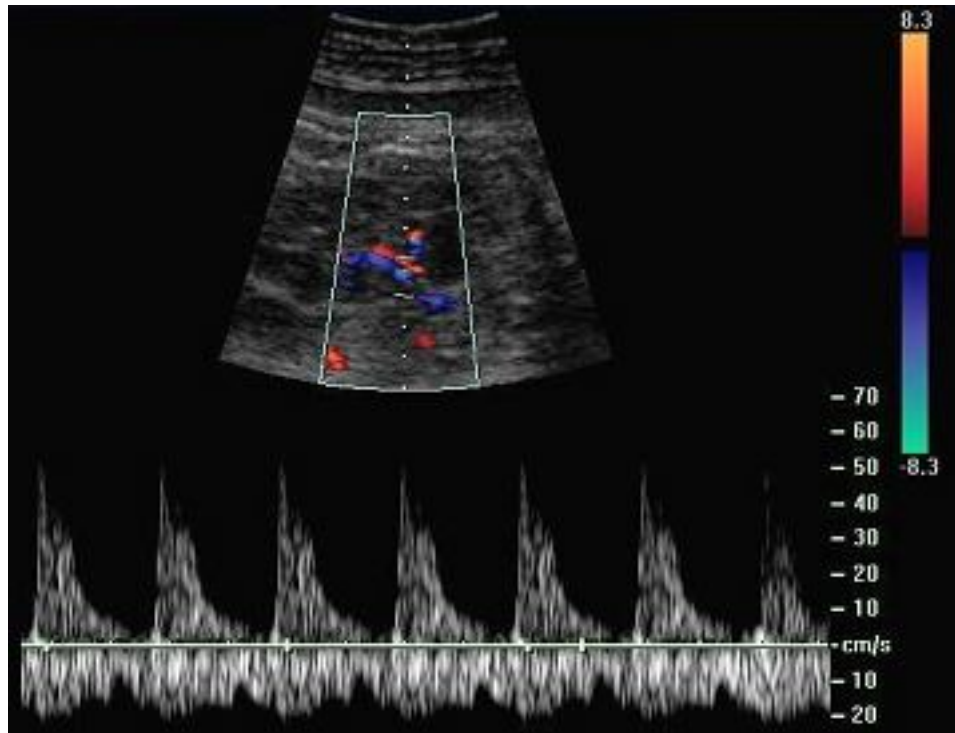


Рис.12. Кривые скорости кровотока в почечной артерии и вене в 32 недели беременности.

Изучается спектр полученной кривой скорости кровотока, и измеряются индексы сосудистого сопротивления (индекс резистентности, систоло-диастолическое отношение, пульсационный индекс).

Превышение показателей этих сосудистых индексов в сравнении с нормативными для данного срока беременности значениями может являться признаком гипоксии плода.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, нами изложена схема исследования плода для своевременного пренатального УЗ-выявления пороков и врожденных заболеваний органов мочеполовой системы. В решении поставленных задач нами с учетом возможностей практического здравоохранения выделяется 2 этапа (уровня).

Первый этап – проведение скрининговых УЗ-исследований всех беременных в женских консультациях, межрайонных кабинетах пренатальной УЗ-диагностики и специализированных стационарах. Главные задачи этого уровня – выявление беременных с подозрением на ВПР плода и врожденные наследственные заболевания, сбор объективной информации о динамике развития состояния в последующие после выявления патологии недели беременности (саморазрешение, прогрессирование), а также максимально полное обследование всех беременных. По срокам беременности этот этап может продлиться до 20-22-24 недель, когда можно сделать обоснованное предположение по ВПР с поздним проявлением (гидронефроз, уретерогидронефроз и пр.). С целью стандартизации получаемых данных и преемственности информации в работе учреждений Республики Беларусь рекомендуем использовать схемы и протоколы пренатального УЗ-исследования, изложенные в данном руководстве, а также в ранее изданных нами рекомендациях. Если выявленный порок не является фатальным и в последующем после рождения ребенка не приведет к нарушению функции органа, окончательное решение по дальнейшему динамическому наблюдению за плодом принимается на первом уровне. В частности, при подозрении на пороки органов МПС на уровне городов, районных и областных центров в качестве консультантов привлекаются местные специалисты по детской урологии и нефрологии. Во всех остальных случаях, а также по желанию супругов беременная направляется на дообследование в учреждения

второго уровня с выдачей ей направления и всех результатов исследований в динамике, проведенных на 1-м этапе.

На втором уровне проводятся дополнительные исследования, оценка результатов которых позволяет принять окончательное решение. Основные задачи 2-го уровня: установление окончательного диагноза, медицинское заключение о возможности пролонгирования беременности (с прогнозированием функции и сроках обследования в постнатальном периоде аномального органа) или элиминации патологического плода. Учреждения второго уровня оснащены самым современным оборудованием для проведения комплексного исследования плода. В учреждения второго уровня направляются все беременные с патологией плода, у которых по результатам 1-го этапа обследования возможно прерывание беременности, а также все беременные для проведения необходимых исследований, отсутствующих на первом этапе.

Мы особенно хотим подчеркнуть, что в каждом случае окончательное решение о пролонгировании беременности либо элиминации пораженного плода принимается только семьей после разъяснения позиции врачебного консилиума по всем интересующим вопросам. Какое бы решение ни приняла семейная пара, врач обязан поддержать его. Естественно, в заключительной беседе с родителями будущего ребенка необходимо обратить внимание на то, что вся ответственность за здоровье и дальнейшую жизнь малыша всецело будет лежать на их плечах.

ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица 4. Показатели индекса амниотической жидкости в разные сроки беременности (Phelan J. и соавт., 1987).

Срок беременности, нед	Индекс амниотической жидкости, мм				
	процентиль				
	2,5	5	50	95	97,5
25-27	85-89	95-97	146-147	221-226	240-245
28-29	84-86	92-94	145-146	228-231	249-254
30	82	90	145	234	258
31-32	77-79	86-88	144	238-242	263-269
33	74	83	143	245	274
34-35	70	79-81	140-142	248-249	278-279
36	68	77	138	249	279
37	66	75	135	244	275
38	65	73	132	239	269
39	64	72	127	226	255
40	63	71	123	214	240
41	63	70	116	194	216
42	63	69	110	175	192

Таблица 5. Нормативные значения длины надпочечников плода [20]

Срок беременности, нед	Длина надпочечника, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
20	6	9	12
21	6	10	13
22	7	10	13
23	8	11	14
24	8	11	14
25	9	12	15
26	9	12	16
27	10	13	16
28	10	14	17
29	11	14	17
30	12	15	18
31	12	15	18
32	13	16	19
33	13	16	20
34	14	17	20
35	14	18	21
36	15	18	21
37	16	19	22
38	16	19	23
39	17	20	23
40	17	21	24

Таблица 6. Нормативные значения толщины надпочечников плода [20]

Срок беременности, нед	Толщина надпочечника, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
< 25	2	3	5
26-30	2	5	8
31-35	3	5	7
36-40	4	6	9

Таблица 7. Нормативные значения размеров почек плода [21]

Срок беременности, нед	Размеры почек плода								
	длина, мм			толщина, мм			ширина, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
14	11	12	13	5	6	7	7	8	9
15	12	14	16	5	6	7	8	9	10
16	13	15	17	6	7	8	8	9	10
17	13	16	19	6	7	8	9	10	11
18	14	17	20	7	8	9	9	11	13
19	16	19	22	8	9	10	10	12	14
20	16	20	24	8	9	10	11	13	15
21	17	21	25	9	10	11	11	13	15
22	19	23	27	10	11	12	12	14	16
23	20	24	28	11	12	13	13	15	17
24	21	25	29	11	12	13	14	16	18
25	23	27	31	11	12	13	15	17	19
26	24	28	32	11	13	15	15	17	19
27	25	29	33	11	13	15	16	18	20
28	26	30	34	12	14	16	16	19	22
29	28	32	36	13	15	17	17	20	23
30	29	33	37	13	15	17	18	21	24
31	30	34	38	14	16	18	18	21	24
32	32	36	40	14	16	18	19	22	25
33	33	37	41	15	17	19	20	23	26
34	33	38	43	15	18	20	21	24	27
35	35	40	44	15	18	21	22	25	28
36	36	41	46	16	19	22	22	25	28
37	37	42	47	16	19	22	23	26	29
38	38	43	48	17	20	23	23	27	31
39	40	45	50	18	21	24	24	28	32
40	41	46	51	18	21	24	25	26	33
41	42	47	52	19	22	25	25	29	33

Таблица 8. Дифференциально-диагностические признаки нозологических форм ВПР органов мочевыводящей системы (УЗИ-критерии)

Нозологическая форма	почки	мочеточник	мочевой пузырь	количество околоплодных вод
Агенезия почки -односторонняя -двусторонняя	-не визуализируется со стороны поражения; -не визуализируются с обеих сторон	не визуализируется	-обычных размеров; - не визуализируется	нормальное или олигогидрамнион
Поликистоз инфантильного типа -двусторонний	увеличены в размерах, гиперэхогенны	не визуализируется	обычных размеров;	олигогидрамнион
Поликистоз взрослого типа -двусторонний	обычных размеров, множество кистозных образований	не визуализируется	обычных размеров;	нормальное
Мультикистоз почек -односторонний -двусторонний	увеличены на стороне поражения	не визуализируется	-обычных размеров; - не визуализируется	нормальное или олигогидрамнион
Гидронефроз	расширение чашечно-лоханочной системы	не визуализируется	обычных размеров	нормальное или олигогидрамнион
Обструктивный мегауретер первичный	расширение чашечно-лоханочной системы	расширен	обычных размеров	нормальное или олигогидрамнион
Инфравезикальная обструкция	расширение чашечно-лоханочной системы двустороннее	расширен	обычных размеров или мегакистис	олигогидрамнион
Экстрофия мочевого пузыря	обычного вида	обычного вида	не визуализируется	нормальное

Список литературы:

1. Рудько Г.Г. Пренатальная диагностика пороков мочевыделительной системы//Гез. I Всерос. семинара по организации службы пренатальной диагностики //Ультразвуковая Диагностика в Акушерстве, Гинекологии, Педиатрии.1999-Т.7.№3-С.259.
2. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Torp S.H. Fetuses and infants with congenital urinary system anomalies: correlation between prenatal ultrasound and postmortem findings // *Ultrasound Obstet.Gynecol.*-2000.Vol.15-P.177-185.
3. Grannum P, Bracken M, Silverman, et al. Assessment of kidney size in normal gestation by comparison of kidney circumference to abdominal circumference// *Am. J. Obstet. Gynecol.*- 1980-Vol.136.-P.249.
4. Rutherford S.E., Smith C.V., Phelan J.P. et al. Four-quadrant assessment of amniotic fluid volume: interobserver and intraobserver variation// *J. Reprod. Med.*-1987-Vol.32.-P.587.
5. Potter EL. Bilateral absence of ureters and kidneys: a report of 50 cases// *Obstet.Gynecol.* 1965-Vol.25-P.3.
6. McGahan JP, Myracle MR. Adrenal hypertrophy: potential pitfall in the sonographic diagnosis of renal agenesis// *J. Ultrasound Med.* 1986-Vol. 5-P.265.
7. Keirse M.J., Meerman RH. Antenatal diagnosis of Potter syndrome// *Obstet. Gynecol.*-1978-Vol. 52.-P.64.
8. Mackenzie F.M, Kingston GO, Oppenheimer L. The early prenatal diagnosis of bilateral renal agenesis using transvaginal sonography and color Doppler ultrasonography// *J. Ultrasound Med.* 1994-Vol.13.-P.49.
9. DeVore GR. The value of color Doppler sonography in the diagnosis of renal agenesis// *J. Ultrasound Med.* 1995-Vol. 14.-P.443.
10. Hitchcock R, Burge DM. Renal agenesis: an acquired condition?// *J. Pediatr. Surg.*-1994-Vol.29.-P.454.
11. Glazebrook K.N., McGrath F.P., Steele B.T. Prenatal compensatory renal growth: documentation with US// *Radiology.* -1993.-Vol.189.-P.733.
12. Hill LM, Peterson CM. Antenatal diagnosis of fetal pelvic kidneys// *J. Ultrasound Med.*-1987-Vol. 6-P.393.
13. Meizner I., Barnhard Y. Bilateral fetal pelvic kidneys: documentation of two cases of a rare prenatal finding// *J. Ultrasound Med.* 1995; Vol.1.-P.487.
14. Porto M., McGahan J.P. The fetal abdomen and pelvis//McGahan JP, Porto M, eds. *Diagnostic obstetrical ultrasound-* Philadelphia. JB Lippincott, 1994.
15. Mandell J, Colodny A.H., Lebowitz R. et al. Ureteroceles in infants and children// *J. Urol.*- 1980-Vol.123.-P.921.
16. Kleiner B., Filly R.A., Mack L. et al. Multicystic dysplastic kidney: observations of contralateral disease in the fetal population// *Radiology.* - 1986-Vol.161.-P.27.
17. al-Khaldi N., Watson A.R., Zuccollo J. et al. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease//*Arch. Dis. Child.*- 1994-Vol. 70.-P.520.
18. Porto M., McGahan J.P. The fetal abdomen and pelvis//McGahan JP, Porto M, eds. *Diagnostic obstetrical ultrasound-* Philadelphia. JB Lippincott, 1994.
19. Zerres K., Mucher G., Bachner L. et al. Mapping of the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) to chromosome 6p21-cen// *Nat. Genet.* 1994-Vol.7.-P.429.
20. Hansmann M.,Hackeloer B.-J.,Staudach A. *Ultrasound Diagnosis in Obstetrics and Gynecology.*Berlin:Springer-Verlag,1986.
21. Демидов В.Н. Эхография пороков развития почек, мочевыделительной системы и половых органов плода // *Клиническая визуальная диагностика:Сб.ст.-М.,2001.- Вып.2.-С.6-30.*

22. Кондрашова С.П., Гавриленко А.Н., Чуканов А.Н., Михеева Н.Г. Пренатальная диагностики и профилактика наследственных и врожденных заболеваний у детей// Минск,2005.
23. Дорохович Г.П. Развитие мужской половой железы человека и млекопитающих животных в норме и эксперименте : Автореф... канд. мед. наук. – М., 1988. - 15с.
24. Волкова О.В., Пекарский М.И. Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека.- М.: Медицина, 1976. – 413 с.
25. Юшко Е.И.,Хмель А.Д.,Строцкий А.В.,Шишко Г.В., Скобеюс И.А.,Улезко Е.А., Прибушеня О.В., Дубров В.И., Демидович Т.А.,Зущик В.В., Леонович И.В.Профилактика тяжелых форм обструктивных уропатий и прогностическая значимость различных эхографических критериев при пренатально выявленном расширении органов мочевыводящей системы//Мат.Пленума правл. Рос.общ.урологов.Тюмень,2005.-С.48-50.