

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СОЧЕТАЮЩИЕСЯ С ОДНОСТОРОННЕЙ АГЕНЕЗИЕЙ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ

Ромашова А.А.

Научный руководитель: проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: агенезия почки; генитальные
аномалии; пороки развития.

Актуальность. Частота врождённых пороков развития у детей увеличивается ежегодно и составляет 4–8% от общей структуры пороков развития мочевой системы, при этом односторонняя агенезия почки обычно не проявляется клинически в случае нормального развития контралатерального органа. Выявляется эта форма патологии обычно во время профилактических осмотров или при обследовании по поводу сочетанных аномалий развития. Односторонняя агенезия почки возникает с 4-й по 8-ю неделю эмбрионального развития из-за нарушения межтканевого взаимодействия между зачатком мочеточника и метанефрогенной тканью. К этому моменту мезонефральные протоки уже полностью сформированы, в отличие от парамезонефральных протоков, которые развиваются только к 5-й неделе внутриутробного периода, т.е. в период высокого риска возникновения пороков развития мочевыделительной системы. У девочек при односторонней агенезии почки распространёнными аномалиями развития половых органов являются истинная однорогая матка (65%), двурогая матка с одним рудиментарным рогом (7,3%), в 56% случаев отмечаются отсутствие фаллопиевой трубы и яичника на стороне агенезии почки, отсутствие или гипоплазия влагалища, удвоение влагалища. У мальчиков с односторонней агенезией почки могут быть рудиментарными или отсутствуют семенные пузырьки, предстательная железа и придаток яичка. В 15% случаев у больных выявляются крипторхизм и гипоспадия. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в единственную почку отмечается примерно в 24% случаев. При этом у 16% пациентов обнаруживается артериальная гипертензия, у 21% — микроальбуминурия. У 10% пациентов отмечается нарушение скорости клубочковой фильтрации менее 60 мл/мин/1,73 м², что свидетельствует о наличии хронической болезни почек 3 стадии. В 31% случаев агенезия почки является составляющей сложных генетических синдромов: врождённой аномалии развития мочеполового тракта, характеризующейся удвоенной маткой, обструкцией гемивлагалища и ипсилатеральной агенезией почек (OHVIRA), Каллмана, Циннера, Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера и внепочечных аномалий развития желудочно-кишечного тракта (16%), сердца (14%) и скелетно-мышечной системы (13%).

Заключение. При эмбриогенетической связи мочевой и половой систем аномалии развития органов мочевыделительной системы в 33% случаев связаны с пороками развития половых органов, что в последующем может приводить к развитию бесплодия. Односторонняя агенезия почки может сочетаться с пороками развития не только мочеполового тракта, но и других органов и систем. Поэтому больные с односторонней агенезией почки должны быть под наблюдением врача-клинициста для исключения сопутствующих дефектов и аномалий развития.