

А. В. Айвазян, А. М. Войно-Ясенецкий

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

«Наука»



АКАДЕМИЯ НАУК СССР

ОТДЕЛЕНИЕ ФИЗИОЛОГИИ

А.В. Айвазян, А.М. Войно-Ясенецкий

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Ответственный редактор

доктор медицинских наук, профессор

В. В. МАЗИН



МОСКВА

«НАУКА»

1988

Пороки развития почек и мочеточников / А. В. Айвазян, А. М. Войно-Ясенецкий.— М.: Наука, 1988.— 488 с.

ISBN 5—02—003952—7

Работа посвящена современному состоянию вопроса о пороках развития почек и мочеточников. Пересматриваются некоторые теоретические представления об их происхождении, анализируется клиническое значение, предлагаются методы распознавания и лечения. Сообщаются результаты применения различных лечебных и диагностических методик у большой группы больных. В книге помещено много рентгеновских снимков, что поможет наилучшему пониманию изложенного материала.

Книга рассчитана на урологов, хирургов, нефрологов, гинекологов, онкологов.

Табл. 15. Ил. 76. Библиогр.: 843 назв.

Рецензенты:

А. Н. ДАСАЕВ, И. А. НОВИКОВ

ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ	5
Глава 1. КАУЗАЛЬНЫЙ И ФОРМАЛЬНЫЙ ГЕНЕЗ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ	7
Глава 2. ЭМБРИОГЕНЕЗ. ВАРИАНТЫ УРОВНЯ ОТХОЖДЕНИЯ НАПРАВЛЕНИЯ, ЧИСЛА И ДИАМЕТРА ЭКСТРАОРГАНЫХ СОСУДОВ ПОЧКИ	28
Глава 3. КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ	54
Глава 4. РАСПОЗНАВАНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ	72
Глава 5. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЯМИ ТЕМПА ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ МЕТАНЕФРОГЕННОЙ БЛАСТЕМЫ. (Класс 1. Пороки количества почек)	87
Глава 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ КАЧЕСТВА ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ МЕТАНЕФРОГЕННОЙ БЛАСТЕМЫ. (Класс 2. Пороки развития структуры почек)	120
Глава 7. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЯМИ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ МЕТАНЕФРОГЕННЫХ БЛАСТЕМ. (Класс 3. Пороки взаиморасположения почек)	186
Глава 8. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ ЭМБРИОФЕТАЛЬНОЙ МИГРАЦИИ ПОЧЕК. (Класс 4. Пороки положения почек)	224
Глава 9. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛОХАНОЧНО-ЧАШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ (Класс 5. Пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников. Род 1)	251
Глава 10. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПИЕЛОУРЕТЕРАЛЬНОГО СЕГМЕНТА. (Класс 5. Пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников. Род 2)	296

Глава 11. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕТОЧНИКОВ. (Класс 5. Пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников. Род 3)	323
Глава 12. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕТОЧНИКОВО- ПУЗЫРНОГО СОУСТЬЯ. (Класс 5. Пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников. Род 4)	365
Глава 13. КОМБИНИРОВАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ. (Класс 6. Комбинированные пороки развития почек и мочеточников)	396
ЛИТЕРАТУРА	415

ПРЕДИСЛОВИЕ

В разработке проблемы пороков развития почек и мочеточников достигнуты значительные успехи, во многом связанные с внедрением в клиническую практику таких высокоинформативных методов исследования, как ангиография, радионуклидные методы, эхография, компьютерная томография, а также с достижениями генетики. Однако фундаментальных работ, посвященных этой проблеме, в отечественной литературе до сих пор нет, и в общих руководствах по урологии порокам развития почек и мочеточников уделяется весьма скромное место. Мы попытаемся восполнить этот пробел, изучив непосредственные и отдаленные результаты оперативного и консервативного лечения свыше 2 тыс. больных разного возраста и проведя генетические исследования.

С целью соблюдения логической последовательности изложения мы сочли необходимым начать работу с описания каузального и формального генеза, эмбриологических предпосылок возникновения пороков развития почек и мочеточников.

Выделены пороки развития, являющиеся результатом необычного пути формирования органа и обусловленные генетически. Последние разграничены по типу наследования (рецессивный, доминантно-рецессивный, сцепленный с полом), так как это имеет чрезвычайно важное значение в прогностическом отношении. Отражены эмбриогенез, варианты экстраорганных сосудов, поскольку закономерности в кровоснабжении пороочно развитых почек отсутствуют. Выделены клинико-функциональные типы и эмбриогенетические классы пороков развития почек, что облегчит работу практического врача. С целью детализации приведена родоводная классификация. Высказаны соображения о принципах рациональной классификации. В главе о распознавании пороков развития почек и мочеточников даны общие принципы диагностики, акцентированные на современные методы исследования. Поскольку методы диагностики кокретных видов пороков развития весьма специфичны, они изложены в соответствующих главах. Во всех последующих главах даны эмбриологические предпосылки к возникновению пороков развития: пороки развития метанефрогенной бластемы, связанные с ускоренной дифференцировкой, со слиянием контрлатеральных метанефрогенных бластем и др. В книге впервые в отечественной литературе обобщены данные о сочетанных пороках развития (удвоение подковообразной почки, поликистоз пороочно развитых почек, дистопия одной почки

при отсутствии другой и др.). Мы сочли необходимым выделить в отдельные главы пороки развития пиелoureтерального сегмента и пороки развития мочеточниково-пузырного соустья. Освещены в книге и проблема врожденного мегауретера, нейромышечная дисплазия (ахалазия).

На основании анализа отдаленных результатов оперативных вмешательств установлено, что при своевременной диагностике и оказании соответствующей помощи на ранних этапах наблюдается, как правило, положительный эффект, а при поздней обращаемости больных к врачу операции малоэффективны. Таким образом, хирургическая коррекция пороков развития почек и мочеточников возможна только при раннем их выявлении, которое требует глубокого знания предмета.

Цель нашей книги — ознакомить практических врачей — урологов, хирургов, гинекологов, онкологов с вопросами каузального и формального генеза, клиники, диагностики и лечения пороков развития почек и мочеточников.

Критический анализ отечественной и зарубежной литературы и 20-летние клинические наблюдения дают нам основание считать, что предлагаемая книга окажется полезной в повседневной практике.

Мы надеемся, что приведенные конкретные данные о пороках развития почек и мочеточников будут способствовать ранней диагностике, что благоприятно скажется на результатах лечения.

1

КАУЗАЛЬНЫЙ И ФОРМАЛЬНЫЙ ГЕНЕЗ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Обычно выделяют каузальный (причинный) и формальный генез пороков развития любых органов и систем. Под формальным генезом понимают генез формообразования, т. е. механизм отклонения от нормального пути формирования того или иного органа. Таким образом, каузальный и формальный генез можно рассматривать соответственно как этиологию и патогенез порока развития. Применительно к органам мочевой системы между каузальным генезом и этиологией, пожалуй, можно поставить знак равенства. Что же касается формального генеза, то здесь дело обстоит сложнее, потому что далеко не каждый порок развития почек и мочеточников влечет за собой болезнь. Поэтому патогенетический механизм в данном случае включает в себя формальный генез (морфогенез), а также те факторы, которые в последующем могут превратить то или иное отклонение от нормального пути развития в заболевание. В тех же случаях, когда порок развития остается на всю жизнь лишь отклонением от обычного формирования соответствующих структур, не имеющих патологического значения, говорить о патогенезе вообще не приходится. Тем не менее понять пути возникновения пороков развития (являющихся заболеванием, превращающихся в него в дальнейшем или остающихся простым отклонением механизма от нормального пути развития) без четкого анализа эмбриогенетического механизма их возникновения (формального генеза) невозможно. Многие расхождения в оценке пороков развития почек и мочеточников связаны с недостаточным учетом их эмбриофетального морфогенеза. Поэтому в данной книге каузальный генез (этиология) и формальный генез пороков развития почек и мочеточников рассматриваются очень подробно. Патогенетические механизмы, приводящие к тому, что отклонение от нормального пути развития органа превращается в болезнь, будут рассмотрены в главах, посвященных различным порокам развития почек и мочеточников.

ЭТИОЛОГИЯ (КАУЗАЛЬНЫЙ ГЕНЕЗ) ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Долгое время проблема каузального генеза пороков развития почек и мочеточников казалась почти неразрешимой. Однако в последнее время в ее понимании был достигнут значительный

прогресс. чему в первую очередь способствовали успехи клинической генетики, нашедшие отражение в различных исследованиях и обобщающих трудах [Соколов, 1965; Эфроимсон, 1968; Бадалян и др., 1971; Давиденкова, 1965; Виноградова, 1972; Давиденкова, Либерман, 1975; Bell, 1947; Stern, 1965; Hisa, 1966; Horst, 1967; Müntzing, 1967; Perkoff, 1967; McKusick, 1968, 1976; и др.].

По сравнению с пороками развития других органов и систем этиология пороков развития почек и мочеточников менее изучена, что связано с трудностями их выявления. Тем не менее можно предложить общую (разумеется, далеко не исчерпывающую) схему каузального генеза основных групп этих пороков развития. Прежде всего по происхождению все пороки развития почек и мочеточников разделяются на врожденные и наследственные.

Врожденные пороки развития

Такие пороки развития являются следствием внутриутробного заболевания плода (эмбриофетопатия). Оно может быть связано с экзогенным фактором (краснуха у матери, токсоплазмоз, воздействие физических факторов, в частности ионизирующего излучения, лекарственных и химических агентов), а также с эндогенными причинами — своего рода «внутренними болезнями» эмбриофетального периода. Хорошо известна причинная связь указанных воздействий с пороками развития опорно-двигательного аппарата, нервной системы и др. В последнее время появились сообщения о возникновении пороков развития почек и мочеточников под влиянием талидомида, контергана [Boehncke et al., 1974] и других лекарственных средств [Дыбан, 1966]. Анализ 352 случаев так называемого талидомид-синдрома [Boehncke et al., 1974] показал, что пороки развития органов мочевой системы составляют около 10% наблюдавшихся при этом синдроме уродств. Хаверс с соавт. [Havers et al., 1980] обнаружил врожденные пороки развития почек и мочеточников (аплазию и гипоплазию почки, удвоение почек, дивертикулы мочеточника, мегауретер) у 9 из 110 детей, родившихся у матерей, употреблявших во время беременности алкоголь. Описаны пороки развития почек у детей, родившихся от матерей, подвергавшихся воздействию ионизирующего излучения и других физических факторов [Бочков, 1969; Müntzing, 1967; Генетические факторы врожденных аномалий, 1971].

Оценка экзогенных факторов, приводящих к порокам развития почек и мочеточников, весьма затруднена тем, что они могут проявиться уже у взрослого человека. Эта интереснейшая проблема ждет дальнейших исследований.

«Внутренние болезни» эмбриофетального периода, приводящие к возникновению врожденных пороков развития почек и мочеточников, связаны со «срывом» сложного и многоэтапного про-

цесса морфогенеза. Те стороны этой проблемы, которые на сегодня достаточно ясны, будут рассмотрены ниже в разделе, посвященном морфогенезу пороков развития почек и мочеточников. Врожденные пороки не наследуются и чаще всего бывают изолированными (не сопровождаются пороками развития других систем и органов).

Наследственные пороки развития

Такие пороки связаны с патологией хромосомного аппарата. Их возникновение предопределяется в момент зачатия, но в отличие от врожденных пороков развития они нередко не вызывают повреждений зародыша и могут проявиться спустя много лет после рождения. На сегодня известно около 40 видов пороков развития почек и мочеточников, относящихся к наследственным. Их делят на четыре группы: I группа — пороки, наследуемые по аутосомно-доминантному типу; II группа — пороки, наследуемые по аутосомно-рецессивному типу; III группа — пороки, наследуемые по типу, сцепленному с полом; IV группа — хромосомные болезни.

Пороки развития, наследуемые по доминантному (аутосомно-доминантному) типу. Ответственным за возникновение этих пороков развития является доминантный мутантный ген, вызывающий фенотипический эффект у гетерозигот. Эти пороки развития с одинаковой частотой встречаются у мальчиков и девочек. Они выявляются примерно у 50% всего потомства родителя — носителя мутантного гена. Причем передача мутантного гена (а следовательно, и порока развития) строго прослеживается из поколения в поколение. Один из родителей пробанда (впервые выявленного носителя порока) также обязательно имеет этот порок развития.

По аутосомно-доминантному типу наследуется такой распространенный порок развития, как поликистоз почек [Lundin, Olow, 1961; Blyth, Ockenden, 1971]. По этому же типу наследуются некоторые врожденные пороки развития почечных канальцев и почечных клубочков.

Пороки развития, наследуемые по рецессивному (аутосомно-рецессивному) типу. При данных пороках развития действие мутантного гена проявляется у гомозигот. Для аутосомно-рецессивного типа наследования характерно следующее: родители (один из которых является носителем мутантного гена) не имеют пороков развития; вероятность рождения больного (имеющего порок развития) ребенка составляет 25% случаев; среди представителей одного поколения (особенно это заметно в многодетных семьях) бывает несколько носителей идентичного порока развития; вероятность рождения больного (имеющего порок развития) ребенка резко возрастает (почти до 100%) в случае инбридинга (кровного родства между родителя-

ми); половая детерминированность при наследовании порока развития отсутствует.

По аутосомно-рецессивному типу наследуются мультикистоз почек, аплазия почки (одно- и двусторонняя), группа канальцевых аномалий, приводящих, в частности, к возникновению цистищурии [Luman, 1963], и некоторые другие врожденные тубулопатии, проявляющиеся усиленной экскрецией неорганических веществ. Последняя, видимо, лежит в основе некоторых форм мочекаменной болезни, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу [Джавад-заде, Гамзаева, 1983].

Нами проведены генетические исследования каузального генеза таких распространенных пороков развития почек, как удвоение и дистопия. До последнего времени подобные исследования были почти невыполнимыми, так как выявление этих пороков развития требовало проведения рентгеноурологического обследования (экскреторной, а иногда и ретроградной пиелографии) у всех членов близкородственных групп. При этом большинство обследуемых были заведомо здоровы (порок развивался у них, либо отсутствовал, либо не проявлялся клинически). Положение изменилось с появлением ультразвуковых методов исследования мочевой системы. С помощью этих методов диагностика соответствующих пороков развития может осуществляться быстро, достаточно достоверно, а главное, без причинения какого-либо вреда или неудобства обследуемому.

Обследовано восемь многолетних семейств (пять в связи с удвоением почек, три — в связи с дистопией). В результате установлено, что оба вида пороков развития относятся к наследственным и наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Пробандами были лица, у которых указанные пороки развития были случайно выявлены при урологическом обследовании. На рис. 1 приводится генетическая родословная семьи, члены которой страдали наследственным пороком развития (удвоение почек).

Как видно из рисунка, в первом поколении у супругов не было данного порока развития, но у мужа выявлена сестра, имевшая удвоение почек. Среди пяти их детей (второе поколение) удвоение почек выявлено у двух. В третьем поколении дети, родившиеся от родителей, имевших удвоение почек, оказались свободными от этого порока. В то же время один из членов семьи второго поколения был женат дважды. Сам он и обе его жены не имели удвоения почек, но среди детей как от первого, так и от второго брака встречались лица с этим пороком развития. Иначе говоря, налицо аутосомно-рецессивный тип наследования. Схожие данные получены при обследовании других близкородственных групп по поводу удвоения почек, а также родственных групп, у членов которых наблюдалась дистопия почек.

В I и II группах наследственных пороков развития почек и мочеточников установление локуса мутантного гена — дело буду-

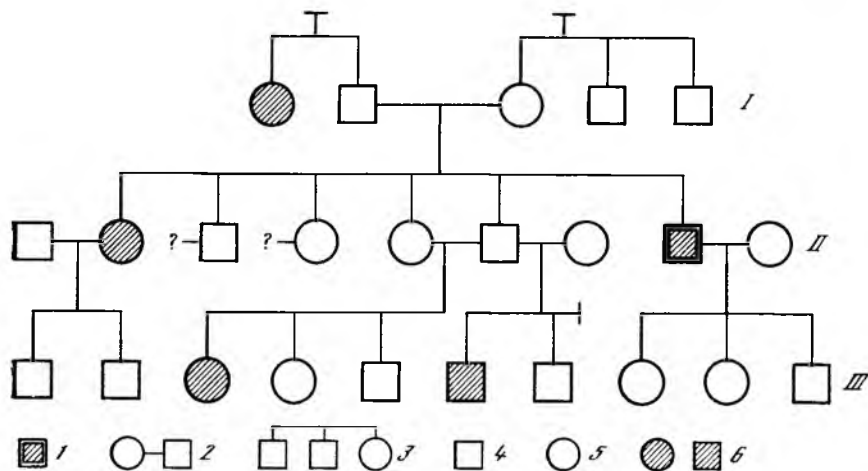


Рис. 1. Аутосомно-рецессивный тип наследования удвоения почек

- | | |
|---|---------------------------------------|
| 1 — пробанд; | 5 — лица женского пола, здоровые; |
| 2 — супруги; | 6 — больные (имеющие удвоение почек); |
| 3 — дети; | I — первое поколение; |
| 4 — лица мужского пола, здоровые (не имеющие удвоения почек); | II — второе поколение; |
| | III — третье поколение |

щего, и, судя по успехам генетики, не столь отдаленного. Более точные данные имеются в отношении III группы наследственных пороков развития, когда мутантный ген сцеплен с одной из половых хромосом (X-хромосомой).

Пороки развития, наследуемые по типу, сцепленному с полом. Для этой группы характерно, что пороки развития наблюдаются только у мальчиков, однако у их детей во всех последующих поколениях никогда не было отмечено такого порока развития. У девочек никогда не бывает указанного порока развития, но они являются носительницами мутантного гена. Среди их детей мальчики имеют порок развития, но не передают его по наследству, а девочки фенотипически здоровы, но передают мутантный ген следующим поколениям. При этом и те и другие составляют примерно половину потомства, т. е. у женщины — носительницы мутантного гена 50% родившихся мальчиков будут иметь порок развития, а 50% родившихся фенотипически здоровых девочек будут носительницами мутантного гена.

По сцепленному с полом типу наследуется большинство пороков развития мочевого пузыря, уретры, мужской половой системы. Доказано наследование по этому же типу некоторых форм врожденного канальцево-почечного ацидоза.

Исследуемые пороки развития почек и мочеточников I, II и III групп нередко бывают комбинированными (например, воз-

можно удвоение дистопированной почки), но относительно редко сочетаются с пороками развития других органов и систем.

Хромосомные болезни. Возникновение этих болезней связано с глубокими и распространенными изменениями хромосомного аппарата [Давиденкова, 1965; Игнатова, Вельтищев, 1978; Fanconi, Wallgren, 1960; Winter et al., 1968; McKusick, 1968]. В результате возникают весьма сложные синдромы, включающие в себя пороки развития различных систем и органов. Известны и некоторые синдромы, закономерным компонентом которых являются пороки развития почек и мочеточников. В качестве примера можно привести синдром Шерешевского—Турнера. Клиническое описание этого синдрома было сделано Н. А. Шерешевским в 1926 г. Это хромосомная болезнь, у носителей которой имеется 45 хромосом, дефицит X-хромосомы, возможна хромосомная мозаика (типы XO/XX, XO/XY, XO/XXX, XO/XYY XO/XX/XXY). У больных наряду с выраженным половым инфантилизмом, аномалиями развития органов чувств, опорно-двигательного аппарата, врожденными пороками развития сердечно-сосудистой системы и т. д. примерно в 15—20% случаев встречается подковообразная почка [Верлинская, 1968; Лазюк и др., 1978; Nakagome et al., 1963]. При хромосомной болезни, называемой синдромом Патау, у больных имеется 47 хромосом с наличием добавочной хромосомы в группе D (47XX или XY13+). При этом дети обычно рождаются преждевременно, имеют малый рост; у них часто встречаются расщепления мягкого и твердого неба, микрофтальмия, ангиомы лица, врожденные пороки сердца. Весьма характерны при этой хромосомной болезни врожденные гидронефрозы и кистозные изменения в почках.

Более детально вопрос о пороках развития почек и мочеточников, являющихся составной частью хромосомных синдромов и болезней, рассматривается в главе 13.

Пороки развития почек и мочеточников при хромосомных болезнях, видимо, встречаются гораздо чаще, чем это принято считать, поскольку лица с хромосомными болезнями далеко не всегда подвергаются урологическому обследованию. В то же время при обнаружении порока развития почек и мочеточников существенно важно не забывать о том, что он может являться в данном конкретном случае лишь составной частью сложного синдрома. Недооценка этого обстоятельства может привести к неправильной лечебной тактике: либо к отказу от лечения вообще (когда порок развития сам по себе лечения не требует, но оно необходимо в связи с основным заболеванием — хромосомной болезнью), либо к изолированному вмешательству на органах мочевой системы, а такие вмешательства при хромосомных болезнях чаще всего не дают лечебного эффекта.

ФОРМАЛЬНЫЙ ГЕНЕЗ (ЭМБРИОФЕТАЛЬНЫЙ МОРФОГЕНЕЗ) ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Эмбриофетальный морфогенез почек и мочеточников хорошо изучен [Кнорре, 1967; Vzemer, 1916; Vodemer, 1968; Hamilton, Boyd, 1972; Carlson, 1983]. Однако до последнего времени явно недостаточное внимание уделялось морфогенезу пороков их развития. Между тем это обстоятельство (эмбриофетогенез пороков развития почек и мочеточников) представляется принципиально важным. Лишь проследив этапы возникновения того или иного отклонения от нормального пути развития, можно определить его место среди других аномалий, т. е. подойти вплотную к принципам рациональной морфологической классификации. Кроме того, рассматривая выявленный у больного порок развития почек или мочеточников вне связи с механизмом его возникновения, можно совершить ряд ошибок тактического характера, поскольку эволюция ряда наиболее тяжелых пороков развития не заканчивается в эмбриофетальном периоде, а продолжается и после рождения, иногда на протяжении всей жизни. Ряд патологических процессов, превращающих порок развития почек и мочеточников из простого отклонения от нормального пути развития в серьезную болезнь, связан именно с этой непрерывной эволюцией пороков развития, основа которой закладывается во время внутриутробного развития. И наконец, учет пороков развития может быть полным лишь в том случае, если они будут сгруппированы в зависимости от этапов и механизмов их возникновения.

Пороки развития, определяющиеся на стадии предпочки (pronephros)

Детальное изучение развития предпочки сделано в частности Холтфретером [Holtfreter, 1944]. Пронефрос существует у зародыша человека приблизительно с 3-й по 6-ю неделю эмбрионального развития; он расположен в краниальной части зародыша. Как и остальные формы эмбриональной почки, пронефрос возникает из клеток промежуточной мезодермы. Примитивные, лишённые клубочков, его каналцы сливаются в общий выводной проток — проток пронефроса (вольфов проток). Этот проток растёт по направлению к каудальному концу зародыша и вступает в сообще-ние с первичной клоакой (рис. 2). Из каудального конца вольфова протока в дальнейшем образуется выпячивание (дивертикул), превращающийся в проток метанефроса. Из этого выпячивания потом формируются мочеточник, все элементы лоханочно-чашечной системы и собирательные трубочки окончательной (постоянной) почки. Поэтому отклонения от нормального развития протока пронефроса способны привести к неправильному формированию верхнего отдела мочевыводящих путей, что при-

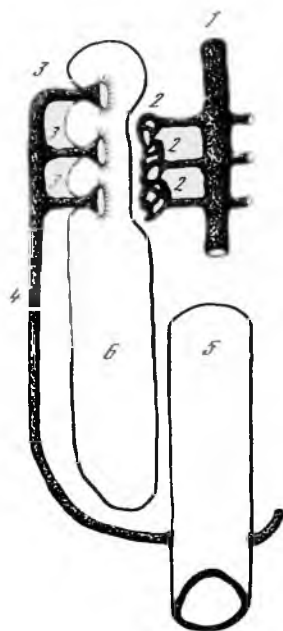


Рис. 2. Схема пронефроса (предпочки)

- 1 — аорта;
 2 — сосудистое сплетение пронефроса;
 3 — каналцы пронефроса;
 4 — выводной проток пронефроса (вольфов канал);
 5 — эмбриональная прямая кишка (клоака);
 6 — спланхнотом

водит к тяжелым последствиям. Если проток пронефроса достигает клоаки или из его каудального конца не происходит формирования дивертикула, то это обуславливает полное отсутствие мочеточников (одно- или двустороннее). Поскольку дифференцировка метанефрогенной ткани (см. ниже) возможна только при вращении в нее потока метанефроса, то следствием его невращения в данную ткань является полное отсутствие почки и мочеточника (одностороннее или двустороннее, если нарушения эмбрионального развития наблюдаются с обеих сторон). Более того, как

показали исследования Валдингтона [Waddington, 1938], если в процессе роста проток пронефроса не достигает клоаки, то этим блокируется образование как мезонефроса, так и метанефроса.

Неправильное (слишком дорсальное) смещение протока пронефроса по отношению к первичной клоаке или слишком высокое его впадение может обусловить возникновение экстрауринарных эктопий устья мочеточника — впадение в кишечник или в органы мужской половой системы (в формировании семявыносящих путей принимает участие проток пронефроса).

Таким образом, в стадии пронефроса при нарушении эмбрионального развития создаются предпосылки для формирования наиболее тяжелых пороков развития вплоть до полного отсутствия почек и мочеточников.

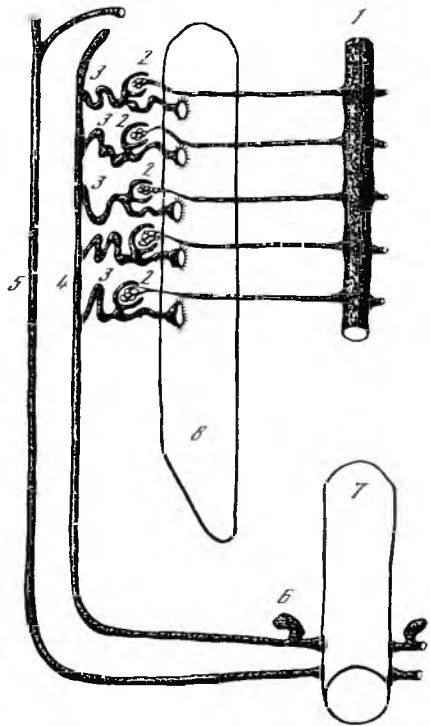
Пороки развития, определяющиеся на стадии первичной почки (mesonephros)

Материалы по этому вопросу можно найти в трудах Герша [Gersh, 1937] и Грюнвальда [Gruenwald, 1939], изучавших этапы эволюции мезонефроса.

Мезонефрос образуется каудальнее пронефроса и у человека существует примерно с 4-й по 15-ю неделю внутриутробного развития. Более сложно устроенные каналцы мезонефроса имеют сравнительно примитивные клубочки. Выводные протоки канал-

Рис. 3. Схема мезонефроса и его взаимоотношения с эмбриональными протоками

- 1 — аорта;
- 2 — клубочки мезонефроса;
- 3 — каналцы мезонефроса;
- 4 — проток мезонефроса (бывший проток пронефроса — вольфов канал);
- 5 — мюллеров канал;
- 6 — вырост каудального конца протока мезонефроса (метанефрогенный дивертикул);
- 7 — клоака;
- 8 — спланхнотом



цев мезонефроса, сливаясь, впадают в уже готовый выводной проток — проток пронефроса, который становится выводным протоком мезонефроса. Одновременно из мезотелия в непосредственной близости от протока мезонефроса формируется другой парный проток (мюллеров проток), у особой женского пола принимающий участие в формировании внутренних половых органов (рис. 3). Поскольку оба этих протока (проток мезонефроса и мюллеров проток) находятся в непосредственной близости, создается вероятность их ненормального сообщения с последующим возникновением высоких эктопий устья мочеточника — впадения во внутренние органы женской половой системы (в маточную трубу, матку). Занос элементов мюллерова протока в проток мезонефроса (или передифференцировка их элементов) может в дальнейшем привести к появлению в мочевой системе элементов ткани, составляющей женские половые органы (врожденные эндометриозы мочевой системы).

Мезонефрос, как и пронефрос, в процессе эмбриофетального развития полностью редуцируется. Однако поскольку развитие постоянной почки начинается с появлением почкообразного выроста протока мезонефроса с одновременной закладкой метанефрогенной ткани, на стадии мезонефроса может быть заложена основа для еще одного порока развития — аплазии почки (одной или двусторонней), но с наличием мочеточника (мочеточников).

**Пороки развития,
определяющиеся на стадии формирования
постоянной почки (metanephros)
и окончательных мочевыводящих путей**

Ввиду сложности и многоэтапности формирования постоянной почки и окончательных мочевыводящих путей именно на этой стадии возникает большинство пороков их развития.

Каудальный вырост протока метанефроса врастает в мезодерму каудального конца зародыша. Скопление клеток вокруг этого выроста образует метанефрогенную ткань (метанефрогенную бластему). Дальнейшее развитие элементов постоянной почки идет параллельно с формированием мочевыводящих путей и взаимобусловлено. Таким образом, постоянная почка формируется из метанефрогенной бластемы и протока мезонефроса; это весьма существенное обстоятельство имеет значение для понимания происхождения многих пороков развития. Удлинение каудального выроста протока мезонефроса приводит к образованию мочеточника (на этой стадии через проток мезонефроса он еще связан с клоакой; рис. 4).

Сохранение этой связи может привести к возникновению эктопии устья мочеточников — впадению в семенные пузырьки или семявыносящие протоки.

Краниальный конец эмбрионального мочеточника (протока метанефроса) вначале мешкообразно расширяется, а затем на нем появляются выросты, соответствующие лоханке и чашечкам первого и второго порядков (рис. 5). На этом этапе возможны различные отклонения от нормального эмбрионального развития.

При ненормально быстром росте одна из первичных чашечек может отщипнуться от общего протока метанефроса и превратиться в изолированную полость. Так возникают парапельвикальные и околомочеточниковые кисты.

Вследствие избыточного роста в необычном направлении одна из чашечек в дальнейшем не принимает участия в процессе окончательного формирования метанефрогенной ткани и становится слепо оканчивающимся выростом, сообщающимся узким ходом с лоханочно-чашечной системой (дивертикул чашечки).

Первоначальное краниальное ампуловидное расширение эмбрионального мочеточника, дающее начало образованию лоханки, может возникнуть не на самом конце протока метанефроса, а несколько каудальнее (сбоку). В данном случае будет иметь место высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки, способное в дальнейшем привести к гидронефрозу. К таким же последствиям приводят сужения и клапаны в зоне влияния эмбрионального мочеточника с формирующейся лоханкой [Cannon, 1954].

Возможно общее, сегментарное или некоординированное недоразвитие мышечного слоя чашечек, лоханки и мочеточника. Та-

ков генез мегакаликоза, врожденной атонии мочевыводящих путей, ахалазии мочеточника, врожденного уретероцеле.

Проток метанефроса может разделиться на две ветви еще до вхождения в контакт с метанефрогенной бластемой. Если одна из этих ветвей вообще не вырастет до метанефрогенной бластемы, то из нее сформируется трубчатое, слепо оканчивающееся образование, повторяющее обычное строение мочеточника (дивертикула мочеточника, слепое окончание добавочного мочеточника). Если же оба отростка расщепившегося протока метанефроса достигнут метанефрогенной бластемы, то на концах каждого из них начнут формироваться самостоятельные лоханочно-чашечные системы.

В дальнейшем ходе эмбрионального развития происходит окончательная дифференцировка метанефрогенной бластемы, но это возможно после того, как в нее внедрится проток метанефроса (эмбриональный мочеточник), который является своего рода индуктором дальнейшей дифференцировки ткани метанефроса. В этом отношении большой интерес представляют эксперименты Лехтона [Lehtonen, 1976]. Ему удалось показать, что в культуре клеток метанефрогенной бластемы дифференцировка начинается только тогда, когда она культивируется одновременно с клетками дивертикула метанефроса, даже если культуры этих двух тканей разделены пористым фильтром, т. е. индуцирующее влияние эмбрионального мочеточника на дифференцировку метанефрогенной бластемы носит гуморальный характер.

Таким образом, если концы расщепившегося эмбрионального мочеточника самостоятельно внедряются в метанефрогенную бластему, это приводит к формированию самостоятельных почечных структур вокруг каждого из них. При глубокой и стремительно протекающей дифференцировке возможно полное разделение метанефрогенной бластемы на две части с образованием добавочной почки. В большинстве случаев анатомическая целостность метанефрогенной бластемы не нарушается и тогда возникает удвоенная почка. Масса каждой из половинок удвоенной почки зависит от того, какую часть метанефрогенной бластемы успеет «захватить» (подчинить своему индуцирующему влиянию) каждый из внедрившихся в нее отростков расщепленного протока метанефроса. Верхняя половина удвоенной почки обычно бывает меньше нижней. Это связано с тем, что путь нижнего мочеточника короче; он успевает подчинить своему индуцирующему влиянию большую часть почки, пока верхний мочеточник достигнет метанефрогенной бластемы.

Что касается уровня расщепления окончательного мочеточника, то он определяется степенью расщепления дивертикула метанефроса. Если же из каудального конца протока мезонефроса начнут самостоятельный рост сразу два (очень редко больше) метанефрогенных дивертикула, это обусловит удвоенное оконча-

Рис. 4. Общая схема закладки постоянной почки (метанефроса)

- 1 — аорта;
- 2 — недифференцированная метанефрогенная бластема;
- 3 — проток метанефроса (эмбриональный мочеточник);
- 4 — проток мезонефроса (вольфов канал);
- 5 — мюллеров канал;
- 6 — клоака

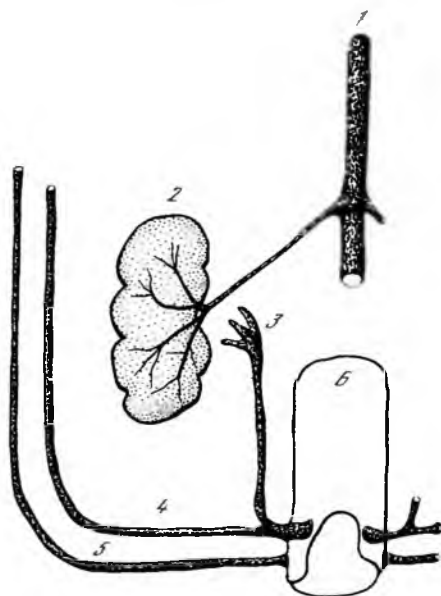


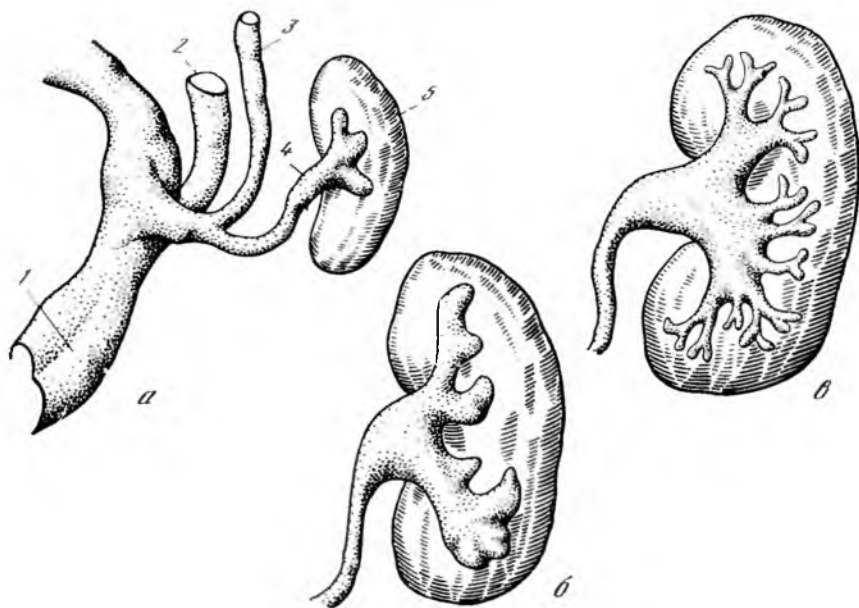
Рис. 5. Формирование постоянного мочеточника, лоханки, чашечек (по Carlson, с изменениями)

- а — врастание метанефрогенного дивертикула в метанефрогенную бластему (1 — клоака; 2 — мюллеров канал; 3 — проток мезонефроса; 4 — метанефрогенный проток; 5 — метанефрогенная бластема);
- б — ветвление проксимального дивертикула метанефрогенного протока внутри метанефрогенной бластемы;
- в — окончательное формирование лоханочно-чашечной системы

тельных мочеточников. Если оба удвоенных эмбриональных мочеточника достигнут метанефрогенной бластемы, то возникнет удвоение почки и мочеточников или третья добавочная почка с мочеточником, самостоятельно впадающим в мочевой пузырь. При недоразвитии какого-либо из двух выростов метанефроса возможно удвоение мочеточников со слепым окончанием одного из них.

Для того чтобы не возвращаться к происхождению пороков развития мочеточников, заметим, что их каудальные концы, впадающие вначале в клоаку, оказываются затем в мочевом пузыре в результате отделения от клоаки уrogenитального синуса, дающего начало развитию нижнего отдела мочевыводящих путей. На этом этапе возможно формирование низких эктопий устьев мочеточников (впадение в шейку мочевого пузыря, уретру, наружные половые органы у особей женского пола).

Начальный период дифференцировки метанефрогенной бластемы создает предпосылки еще для одной большой группы пороков развития. Они возникают в том случае, если контрлатеральные метанефрогенные бластемы сливаются частично (подковообразная, I-, L-, S-образная почка) либо полностью (комообразная, галетообразная почка). В последнем случае (комообразная почка) нельзя исключить и следующего механизма: оба эмбриональных мочеточника внедряются в одну из метанефрогенных бластем. Противоположный зачаток, не испытывая индуцирующего воздействия протока метанефроса, редуцируется. В результате возникает комообразная почка (гораздо реже — типич-



ная удвоенная. L- или S-образная почка) с признаками гетеролатеральной дистопии — впадением одного из мочеточников в половину мочевого пузыря, противоположную местонахождению удвоенной почки. Таким образом, гетеролатеральная дистопия складывается на более ранних этапах эмбриоморфогенеза мочевой системы, чем другие виды дистопий.

Фридланд и Де Врис [Friedland, De Vries, 1975] в результате исследования большого числа человеческих эмбрионов установили, что сращение почек может происходить до того, как они поднимаются между пупочными артериями.

При всех описанных выше формах пороков развития почек и мочеточников, связанных с отклонением от обычного пути внедрения протока метанефроса в метанефрогенную бластему, дальнейшая дифференцировка метанефрогенной ткани идет обычным путем. Поэтому гистологическое строение окончательно сформировавшейся таким образом аномальной почки и обычной почки, как правило, не различается.

Иначе обстоят дела, когда проток развития связан с нарушениями индуцирующего влияния протока метанефроса на метанефрогенную бластему или с отклонениями от нормального пути ее дифференциации. Эта большая группа пороков развития возникает на этапе окончательной дифференцировки клеток метанефрогенной бластемы и превращения ее в нормальную почечную ткань. Происходящие при этом процессы детально изучены, в том числе с применением методов микродиссекции [Osthanondh,

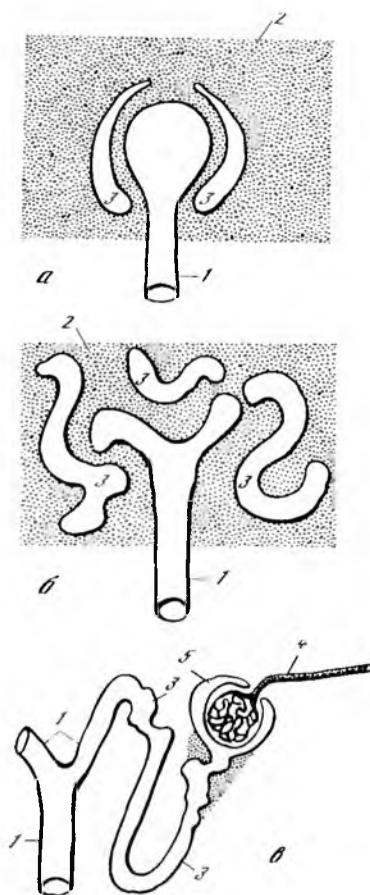


Рис. 6. Формирование структуры постоянной почки (по Carlson, с изменениями)

а — внедрение протока метанефроса (1) в метанефрогенную бластему (2), 3 — начало образования почечных канальцев;

б — удлинение отростков протока метанефроса (1), удлинение и изгибы почечных канальцев (3). 2 — метанефрогенная бластема;

в — почечные канальцы (3) приобретают вид, характерный для окончательного нефрона, и входят в сообщение с собирательными трубками (1). На противоположном конце почечного канальца образуется чашеобразный клубочек (4); 5 — капсула клубочка

Potter, 1963; Oliver, 1968; Hamilton et al., 1972]. Эти авторы выделяют четыре периода гистогенеза метанефроса, приводящие к превращению малодифференцированной метанефрогенной бластемы в окончательную почечную ткань.

Первый период. Проток метанефроса, внедряясь в метанефрогенную бластему, начинает дихотомически разветвляться, и на конце каждого из образующихся при этом делении выростов возникает ампуловидное расширение; в ответ на это происходит упорядоченное деление прилежащих клеток метанефрогенной бластемы и в метанефрогенной ткани появляются канальцеподобные структуры, пока еще не сообщающиеся с протоком метанефроса (рис. 6, *а*).

Второй период. Образовавшиеся в ткани метанефроса зачатки почечных канальцев удлиняются, приобретают дугообразное строение; значительно удлиняются и вросшие в метанефрогенную ткань отростки протока метанефроса, но сообщения между этими двумя структурами (почечные канальцы и выводные протоки) еще нет, отсутствуют и типичные клубочковые структуры (см. рис. 6, *б*).

Третий период. В результате дальнейшего удлинения почечные канальцы приобретают форму, напоминающую строение обычного нефрона [Toggey, 1954]; проксимальные их концы соединяются с выводными протоками (отростками

протока метанефроса, внедрившимися в почечную ткань). Проксимальные, слепо оканчивающиеся концы почечных канальцев становятся чашевидными, и в эту зону врастают артериальные капиллярные сосуды, которые, быстро удлиняясь, приобретают строение сосудистого клубочка [Vernier, Birch-Andersen, 1962; Potter, 1965]. Из этих двух зачатков (капилляров и проксимального выроста первичного почечного канальца) образуются соответственно почечный клубочек и его капсула (рис. б, в).

Четвертый период. На этом этапе происходит окончательное созревание почечных структур. Бывшие выросты протока метанефроса, резко удлиняясь, превращаются в собирательные трубочки. Вследствие удлинения и дифференцировки клеточных и мембранных структур завершается образование известных канальцев и петли Генле. Полностью формируются почечный клубочек, клетки юкстагломерулярного аппарата. Окончательный вид приобретает внутрпочечная (клубочковая и канальцевая) капиллярная сосудистая сеть.

Эмбриональный морфогенез нефронов осуществляется неодновременно (не все нефроны формируются сразу). Осанонд и Поттер [Osthanondh, Potter, 1963] насчитывают более 15 генераций нефронов. Таким образом, в почке, не завершившей своего формирования, можно найти вполне зрелые нефроны и нефроны, находящиеся на различных этапах развития, а также малодифференцированную метанефрогенную ткань.

Этапы гистогенеза окончательной почки обуславливают возможности различных отклонений от нормального пути развития. На этапе врастания отростков протока метанефроса в метанефрогенную ткань (первый — второй периоды морфогенеза постоянной почки) возможно возникновение избыточного количества его ампуловидных расширений либо его тотальной чрезмерной дилатации. Следствие этого — либо чрезмерная ширина собирательных трубочек (губчатая почка), либо возникновение по их ходу кистоподобных расширений (медуллярная кистозная болезнь, нефронофтиз Фанкони). От других форм поликистоза почек этот порок развития принципиально отличается тем, что все кисты локализируются в мозговом слое почки и часто имеют сообщение с собирательными трубочками.

В третьем периоде морфогенеза возможны также две группы отклонений от нормального пути развития.

Первая группа. Не происходит слияния первичных почечных канальцев с зачатками собирательных трубочек (выростов) протока метанефроса. В остальном нефрон формирует нормально и даже начинает функционировать. Однако, не имея выхода в мочевыводящие пути, такой нефрон расширяется и превращается, по сути, в типичную ретенционную кисту. Таков генез поликистоза почек. Кисты локализуются первоначально в корковом слое почек и никогда не имеют сообщения с нижележащими выводными

протоками. Очевидно, что дальнейшие расхождения в генезе различных форм поликистоза почек носят в основном количественный характер. Если все или почти все нефроны не вступили в сообщение с собирательными трубочками (это сопровождается обычно резким уменьшением числа генераций нефронов), то кистозное перерождение (с полным замещением паренхимы почки кистами) определяется к моменту рождения. Порок развития может быть одно- или двусторонним. Это так называемая мультикистозная почка. Клинически этот вариант поликистоза почек равноценен аплазии (одно- или двусторонней), потому что почечная функция с момента рождения отсутствует.

Если значительная часть нефрозов не соединилась с собирательными канальцами, то возникает очень большое количество кист. Эти кисты в процессе роста и вследствие присоединения осложнений (обычно инфекционных) очень быстро приводят к гибели островков первоначально нормальной почечной паренхимы. Клинические проявления при этом возникают весьма рано. Эти формы поликистоза почек называют, в частности М. С. Игнатова и Ю. Е. Вельтищев [1978], поликистозом детей раннего возраста и подростков.

Если лишь небольшая часть нефронов не соединилась с собирательными трубочками, то развивается некоторое количество кист при достаточной массе нормально устроенной и функционирующей паренхимы почек. Эту форму обычно называют поликистозом взрослых, хотя совершенно ясно, что заболевание это врожденное. Клинические проявления возникают обычно довольно поздно. При наличии небольшого количества отшпурованных нефронов и отсутствии последующих осложнений этот порок развития может ничем не проявить себя в течение всей жизни и никак не сказываться на ее продолжительности. Наконец, если отшпурованными оказались единичные нефроны (или только один), возникают солитарные кисты. дальнейшая судьба которых в клиническом отношении такая же, как при поликистозе взрослых. Нетрудно заметить, что мультикистоз, поликистоз новорожденных, поликистоз детей и подростков, поликистоз взрослых, солитарная киста представляют собой различные степени одного и того же порока развития.

Все описанные формы истинного поликистоза почек (в отличие от губчатой почки и медуллярной кистозной болезни) нередко сочетаются с кистозными изменениями в других органах, чаще всего в печени.

Вторая группа. Пороки развития, относящиеся к этой группе, обусловлены аномалиями деления капилляров формирующегося почечного клубочка, неправильным развитием клеточных и мембранных компонентов капсулы клубочка, извитых канальцев и петли Генле. Эти нарушения могут возникать в третьем—четвертом периодах гистогенеза постоянной почки.

Пороки развития сосудистого клубочка, его капсулы и мембран приводят к распространенным нарушениям структуры и функции гломерулярного аппарата почки. Это так называемые врожденные гломерулопатии, или наследственные нефриты. Употребления термина «наследственный нефрит» мы считаем неправильным, поскольку речь идет о врожденном пороке развития, не имеющем ничего общего с приобретенными аутоиммунными или воспалительными заболеваниями почек. Врожденные гломерулопатии нередко входят в довольно сложные синдромы и в ряде случаев относятся к группе пороков развития, наследуемых по доминантному типу, сцепленному с полом. Примером может служить отокулоренальный синдром, описанный Альпортом в 1927 г., наблюдаемый исключительно у мальчиков.

Заболевание проявляется прогрессирующей почечной недостаточностью, поражением слухового и зрительного анализаторов. При синдроме Альпорта, а также при наследственной гломерулопатии без поражения слухового анализатора в начальных стадиях отмечается резкое истончение базальных мембран в капсуле клубочка, наличие патологических форм клеток (подоциты и мезангиальные клетки). В дальнейшем развивается склероз, вначале очаговый, который, распространяясь, заканчивается общим нефросклерозом. Наряду с этими достаточно сложными пороками развития клубочков описаны случаи резкого уменьшения их количества (олиgoneфрония) или даже полного отсутствия (агломерулярная почка).

Существенные отклонения от нормального пути развития могут возникать в результате нарушения процессов дифференцировки и созревания клеточных и мембранных структур извитых канальцев. Возникая на этапе заканчивающегося (или закончившегося) гистогенеза окончательной почки, эти пороки развития редко проявляют себя заметными морфологическими изменениями канальцевого аппарата. Если же такие изменения и возникают, то они в большинстве случаев носят явно вторичный характер. Суть пороков развития этой группы определяется неполноценностью формирования ферментных, мембранных и других систем канальцевого аппарата, обеспечивающих его нормальное функционирование. В результате появляются разнообразные нарушения функции почечных канальцев — врожденные тубулопатии.

Сложность функционирующих ферментных и мембранных систем канальцевого эпителия обуславливает возможность возникновения разнообразных врожденных их дефектов с появлением полиморфных клинических синдромов. В качестве примера можно привести врожденную почечную глюкозурию (меллитурурию), витамин D-резистентный рахит глюкофосфатаминоацидурию (синдром Добре—де Тони—Фанкопи), почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм) и др. (подробнее эти врожденные пороки развития рассматриваются в главе 5).

Наконец, в стадии гистогенеза метанефроса возможно возникновение диспролиферативных процессов, приводящих к значительной и хаотичной дезорганизации почечных структур. Результатом слабо выраженных диспролифераций являются так называемые почечные дисплазии, при которых в почках наряду с участками нормальной ткани имеются островки недифференцированной метанефрогенной ткани и уродливые остатки нефронов, застывших в своем развитии на различных этапах эмбрионального морфогенеза. Возможно образование дермоидных кист. Крайняя степень диспролиферативных процессов может привести к возникновению врожденной аденомиосаркомы почки (опухоль Вильмса).

Пороки развития, возникающие при эмбриофетальной миграции постоянной почки

Наряду с вышеописанными процессами развития постоянных почек и мочевыводящих путей весьма рано (с 8—10-й недели внутриутробного развития) начинается довольно сложная миграция всей метанефрогенной бластемы и ее выводящих путей.

Закладываясь в каудальном конце зародыша (каудальнее бифуркации аорты), почки сначала начинают смещаться кпереди и к 9—10-й неделе оказываются уже над бифуркацией аорты. Затем они поворачиваются примерно на 90° вокруг вертикальной оси и медленно смещаются вверх в толщу забрюшинной клетчатки задней поверхности тела зародыша. Детальное описание этого процесса принадлежит Грюнвальду [Gruenwald, 1943]. Эта миграция может прерваться на разных этапах. В результате постоянная почка оказывается значительно ниже своего обычного места расположения (дистопия тазовая, подвздошная, поясничная). Может быть не завершен поворот почки по вертикальной оси, тогда дистопированная или достигшая надлежащего места почка будет развернута (на 90° или меньше) таким образом, что ее ребро ориентируется в медиальную сторону, а лоханка — в латеральную. Очень редко эмбриофетальная миграция почки своевременно не прекращается и почка может оказаться выше своей обычной локализации. В таких случаях говорят о грудной дистопии почки.

Сложность и многоэтапность эмбриофетального морфогенеза пороков развития почек обуславливают высокую вероятность сопряженных с ними пороков развития магистральных и внутриорганных кровеносных сосудов почек. Ввиду большого теоретического и практического значения особенностей кровоснабжения порочно развитых почек этот вопрос специально рассматривается в главе 2.

В целом эмбриофетогенез пороков развития почек и мочеточников можно представить следующим образом (табл. 1).

Таблица 1. Эмбриофетальный морфогенез пороков развития почек и мочеточников

Стадия	Механизм формирования порока	Следствие
Пронефрос	<p>Недоразвитие протока пронефроса (вольфов протока)</p> <p>Слишком дорсальное или каудальное смещение протока пронефроса</p>	<p>Полное отсутствие почек и мочеточников (одно- и двустороннее)</p> <p>Эктопия устья мочеточника в кишечник или органы мужской половой системы</p>
Мезонефрос	<p>Запас элементов мюллера протока в проток мезанефроса (в его каудальный отдел)</p> <p>Сообщение каудального отдела протока мезанефроса с мюллеровым протоком</p> <p>Не происходит закладки метанефрогенной ткани</p>	<p>Врожденные эндометриозы мочевыводящих путей</p> <p>Эктопия устья мочеточника – впадения в маточную трубу или матку</p> <p>Аплазия почки (одно- или двусторонняя), но с сохранением мочеточника на стороне аплазии</p>
<p>Метанефрос:</p> <p>а) формирование мочеточников</p>	<p>Сохраняется связь протока метанефроса с вольфовым протоком (протоком пронефроса – мезанефроса)</p> <p>Ненормальное быстрое развитие выростов краниального конца протока метанефроса с отщуриванием его элементов</p> <p>Преждевременное возникновение краниального расширения протока метанефроса (до окончания роста самого протока)</p> <p>Сужение или клапан в месте образования краниального расширения протока метанефроса</p> <p>Одна из первичных чашечек (выростов краниального расширения протока метанефроса) не индуцирует дифференцировки метанефрогенной бластемы</p> <p>Недоразвитие или неправильное развитие мышечного слоя эмбрионального мочеточника, лоханки, чашечек</p>	<p>Эктопия устья мочеточника – впадение в семенной пузырек, семявыносящий проток</p> <p>Парапельвикальная, около-мочеточниковая кисты</p> <p>Высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки</p> <p>Сужение или клапан пиелоретерального соустья</p> <p>Дивертикул чашечки</p> <p>Мегакаликоз, врожденная атония и ахалазия мочевыводящих путей, врожденные сужения и клапаны мочеточника, врожденное уретероцеле</p>

Таблица 1. Продолжение

Стадия	Механизм формирования порока	Следствие
б) формирование постоянной почки	Расщепление протока метанефроса до вхождения в контакт с метанефрогенной бластемой	Дивертикул мочеточника, слепое окончание добавочного мочеточника; удвоение почек с расщеплением мочеточника, добавочная почка
	Миграция протока метанефроса дорсальнее основного сосудистого разветвления	Ретрокавальный, ретроилиакальный мочеточник
	Образование на одной стороне двух или более самостоятельных протоков метанефроса	Удвоение почек с удвоением мочеточников, удвоенные мочеточники со слепым окончанием одного из них
	Миграция протока метанефроса в контрлатеральную метанефрогенную бластему	Гетеролатеральная дистопия почки (со сращением или без)
	Недостаточное или избыточное отделение уrogenитального синуса от первичной клоаки	Эктопия устья мочеточника в шейку пузыря, уретру, женские наружные половые органы
	Слияние контрлатеральных метанефрогенных бластем	Подковообразная, L-, S-образная, комбообразная почка
	Общее недоразвитие метанефрогенной бластемы	Гипоплазия, карликовая, рудиментарная почка
	Избыточное расширение (общее или сегментарное) выростов протока метанефроса в метанефрогенной ткани	Губчатая почка, медулярная кистозная болезнь
	Не происходит слияния почечных канальцев с первичными собирательными трубками	Мультикистозная почка, различные варианты поликистоза почек, солитарная киста почки
	Отклонения в развитии артериальных капилляров и проксимального конца первичных почечных канальцев	Врожденные гломерулопатии (наследственные нефриты)
Неполноценное развитие ферментов и мембран канальцевого эпителия	Врожденные тубулопатии	
Диспролиферативные процессы в метанефрогенной бластеме	Врожденные дисплазии почек, дермоидная киста почки, врожденная опухоль Вильямса	

Таблица 1. Окончание

Стадии	Механизм формирования порока	Следствие
в) эмбрио-фетальная миграция постоянной почки	Задержка миграции постоянной почки Задержка ротации постоянной почки	Дистопия тазовая, подвздошная, поясничная Неправильная ориентировка почки относительно ее вертикальной оси

В литературе последних лет довольно часто повторяется утверждение, что все органы мочевой и даже половой систем следует рассматривать как единую систему, причем для обоснования этой точки зрения обычно ссылаются на эмбриофетальный морфогенез. В книге А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1969] имеется утверждение: «Эмбриологически и анатомофизиологически почки, мочевые пути и половые органы следует рассматривать как единую систему». Несмотря на кажущуюся ортодоксальность этого утверждения, оно не соответствует действительности. У взрослого человека почки и мочевыводящие пути еще можно рассматривать как функционально-анатомическую систему, но функция и анатомия половой системы имеют выраженное своеобразие и в связи с этим не могут быть объединены. Что же касается эмбриофетогенеза, то даже часть мочевой системы (почки и верхний отдел мочевыводящих путей) развивается из совершенно различных зачатков, которые первоначально между собой никак не связаны. Именно этим обстоятельством объясняется чрезвычайное разнообразие пороков развития почек и мочеточников и, что самое главное, — это крайняя их неоднозначность как факторов, вызывающих нарушение функции почек и мочеточников и приводящих к заболеваниям или способствующих их возникновению.

**ЭМБРИОГЕНЕЗ. ВАРИАНТЫ УРОВНЯ
ОТХОЖДЕНИЯ, НАПРАВЛЕНИЯ, ЧИСЛА И ДИАМЕТРА
ЭКСТРАОРГАНЫХ СОСУДОВ ПОЧКИ**

Применение корригирующих и пластических операций на почке, экстраорганных сосудах почки при их стенозе, аневризмах, гомотрансплантации почки немыслимо без знания анатомо-физиологических особенностей почек и их кровоснабжающих сосудов. Использование сосудопрошивающих и сосудосшивающих аппаратов и различного шовного материала также требует изучения морфологических и физических особенностей сосудов. В настоящей главе наряду с данными, приводимыми из литературы, оцениваются результаты наших многоплановых экспериментальных и ангиографических исследований и по ряду параметров приводятся анатомические и ангиографические параллели. «Почечные артерии, — говорил Гильдебранд [1831], — относительно их числа, происхождения, начала и расположения представляют такое разнообразие, что чаще наблюдают ненормальное, чем нормальное, отношение» (цит. по: [Суцевский, 1926]).

Формирование основной экстраорганной почечной артерии происходит путем слияния и частичной редукции интермедиарных артерий. Деление сосудов в воротах почки на передние, задние, верхние и нижние в разных комбинациях обуславливается характером внедрения краниального отдела мочеточника в нефрогенную ткань.

О. А. Каплунова [1974] выделяет четыре основных периода формирования сосудистой системы почки: период эмбрионального развития; период становления и развития (до 17—18 лет); период деструктивных изменений (предстарческих и старческих).

Для выявления возрастных особенностей и развития артерий почек человека В. И. Проняевым [1973] проведено 293 исследования (на трупах эмбрионов, предплодов, плодов, людей различного возраста). Закладка и формирование основного ствола почечной артерии, по данным автора, могут осуществляться как самостоятельно, так и за счет каудальных мезонефрических артерий. Автор считает, что функцию основного артериального сосуда почки принимает на себя тот сосуд, который вступает в паренхиму почки в области ее ворот. Имеет также значение время проникновения сосудов в ворота органов. Основным будет тот сосуд, который вступает в ворота почки раньше. При одновременном проникновении сосудов различного происхождения (само-

стоятельно закладывающегося и являющегося ветвью мезонефрической артерии) не исключена возможность формирования двух равноценных почечных артерий, с чем автор встречался в ряде случаев.

Согласно гипотезе, высказанной М. А. Тихомировым [1900], почка формируется за счет слияния нескольких долек, каждая из которых снабжается одной интермедиарной артерией. К моменту рождения у человека слияние сосудов заканчивается образованием одного общего ствола — почечной артерии. Если в силу каких-либо причин слияние одной или более артерий задерживается, возникают добавочные сосуды.

А. Н. Алаев [1961] также считает, что многочисленные интермедиарные артерии, выходящие из аорты эмбриона ранних стадий развития, расположены на очень близком расстоянии друг от друга. Благодаря неравномерному росту зародыша, его отдельных органов и самой аорты происходит сближение и как бы втяжение устьев интермедиарных артерий в аорту, что ведет к образованию общего устья. Процесс слияния может проходить в различных комбинациях. Если все интермедиарные артерии, снабжающие нефрогенный тяж, соединятся в один ствол, то получится одиночная почечная артерия, при других комбинациях может формироваться несколько стволов — два, три и более. Они являются добавочными артериями. От характера слияния отдельных интермедиарных сосудов зависит формирование типа почечной артерии. Если слияние происходит на протяжении всей почечной ложки, то формируется магистральная артерия. Если же слияние произойдет на небольшом расстоянии, то артерия принимает бифуркационный, трифуркационный или рассыпной характер. По-видимому, множественность почечных артерий, что является закономерным при дистопии почки (расположении в малом тазу), служит доказательством участия в образовании сосудов почки многих сегментарных артерий, которые формируют не только основную ствол, но и его ветви.

Г. М. Щекотов [1935] возникновение добавочных почечных артериальных стволов связывает с эмбриологическим развитием зародыша человека. У зародыша длиной 8—10 мм аорта, образовавшаяся путем слияния двух первичных аорт, имеет на боковой поверхности от 9 до 18 артерий, которые соответствуют сегментам аорты и носят название первичных почечных артерий. Количество первичных почечных артерий увеличивается; у зародыша длиной 12 мм они развиваются на уровне 21—22-го аортальных сегментов. К концу 2-го месяца эмбрионального развития эти артерии начинают снабжать кровью половые железы и надпочечник, а в начале 3-го месяца — почки. Надпочечник развивается довольно быстро; начале он получает кровь из первоначальных артерий на уровне 14—16-го сегментов, а к концу 2-го месяца, увеличившись в нисходящем направлении, — на уровне 17—

19 аортальных сегментов, артерии же на уровне 14—16-го сегментов атрофируются. У зародыша длиной 6 мм надпочечник занимает еще более низкое положение и кровоснабжается из 2—3 артерий, отходящих на уровне 20—21-го аортальных сегментов. Образующаяся диафрагма оттесняет надпочечники книзу, при этом первичные почечные артерии на уровне 14—19-го аортальных сегментов постепенно атрофируются.

В противоположность надпочечнику и его артериям почки развиваются снизу вверх. К концу 3-го месяца эмбрионального развития почка достигает уровня 24-го аортального сегмента, где встречается с надпочечником, который по сравнению с ней имеет больший объем и вполне сформировавшееся кровообращение. В этот период развития почка получает кровь от артерий надпочечника, исходящих, как указано выше, от первичных почечных артерий на уровне 21-го аортального сегмента. В последующем почка развивается быстрее, чем надпочечник, который отстает в своем развитии и росте; то же происходит с артериями этих органов. Получая кровь из сосудов надпочечника, почка может кровоснабжаться и из самостоятельно развивающихся почечных артерий, расположенных на уровне 22-го аортального сегмента. Указанные пути образования почечных артерий отличаются наиболее часто, но иногда почки получают кровь на уровне 23—24-го аортальных сегментов, или каудальной дуги. Это в основном происходит тогда, когда в силу каких-либо причин имеет место неправильная васкуляризация (кровоснабжение от подвздошных, люмбальных, сакральных, брыжеечных артерий).

Что касается образования добавочных артерий, то одни авторы объясняют его ранним делением простых почечных артерий, другие же считают, что добавочные сосуды возникают вследствие сохранения почкой сосудов, отходящих от первичных почечных артерий, которые в большинстве случаев атрофируются.

Г. М. Щекотов [1935] обследовал сосуды 400 почек и в 90 случаях выявил добавочные артериальные сосуды. Дольчатость почек, т. е. приближение их к эмбриональному виду, чем некоторые исследователи объясняют наличие добавочных сосудов, автор отметил только в двух наблюдениях.

Человеческий зародыш в ранней стадии развития имеет четыре симметрично расположенные кардинальные вены: правую и левую передние, правую и левую задние. Из передних кардинальных вен образуются верхняя полая и безымянная вены. Задняя правая кардинальная вена превращается в непарную, а левая — в полунепарную вену. Нижние отделы задних кардинальных вен правой и левой половины принимают участие в образовании нижней полой вены.

О. Соловейчик [1898] считал, что аномалии правой почечной вены сводятся главным образом к ее удвоению и даже утроению, левая почечная вена, кроме увеличения в числе, часто отклоня-

ется от нормального хода и положения (на 130 трупов 29 аномалий). Автор предлагает аномалии левой почечной вены разделить на четыре группы: первая группа (А) — почечная вена одиночная и проходит позади аорты; вторая группа (В) — почечная вена по выходе из почки делится на две ветви, которые проходят под аортой; третья группа (С) — почечная вена делится на две ветви, из которых верхняя проходит спереди аорты, а нижняя — сзади аорты; четвертая группа (D) — почечная вена делится на две ветви — верхняя проходит спереди аорты, а нижняя — позади ее, причем последняя анастомозирует с веной, берущей начало от общей подвздошной левой вены.

В отношении расположения почечных вен М. А. Тихомиров [1900] пишет, что если почечная вена перед впадением в нижнюю полую вену делится на два стволика, то один из них проходит вентрально от аорты, другой — дорзально. При низком положении почки вена косвенно восходит кверху и впадает в нижнюю полую вену или в общую подвздошную вену либо в подчревную вену. Левая почечная вена иногда принимает в себя поясничную вену своей стороны, а правая — надпочечную или добавочную надпочечную вену правой стороны.

А. Н. Максименков [1953] считает, что почечные вены — наиболее изменчивый отдел системы нижней полых вен. В одних случаях формирование стволов почечных вен происходит вне пределов ворот почки (экстраренальный тип), в других — в пределах почки (интратренальный тип).

И. Н. Петровский и В. Д. Дегтярев [1965], изучая сегментарную и возрастную анатомию почечных вен, нашли, что многочисленные внутрпочечные вены сливаются чаще всего в две почечные вены, реже — в одну и крайне редко — в три-четыре. Образование почечных вен вне почки авторы наблюдали в 70% случаев, а в пределах почечной ткани — в 30% случаев. Внутри- и внепочечное образование почечных вен зависит от возраста, пола и стороны тела; сегментарность, имеющая место до 14 лет, в последующем исчезает.

Материалом для исследования топографии вен сегментов почек человека, проведенного М. П. Бурых [1973], послужили 50 препаратов почек взрослых людей. Макроструктура сосудов изучалась с помощью коррозионного и рентгенографического методов.

Почечная вена образуется в результате непосредственного слияния сегментарных вен. Вена верхнего сегмента возникает при влиянии дугообразных вен верхнего конца почки. Она залегает спереди — по верхнему краю малой чашечки почечной лоханки до передней верхней вырезки ворот синуса почки. В 70% случаев в нее в воротах почки впадает вена заднего сегмента. Срединная часть передней поверхности почки, включающая верхний и нижний передние сегменты, дренируется в большинстве случаев од-

ной веной, которая является общей для обоих сегментов. Она имеет горизонтальное направление и в воротах синуса залегает по верхнему краю почечной лоханки.

Отдельные вены указанных сегментов были выявлены в 30% исследованных препаратов. Обычно калибр вены верхнего переднего сегмента превосходит калибр вены нижнего переднего сегмента. Вены передних сегментов образуются протоками, исходящими из паренхимы передней и задней поверхности почки. Впадающие в них протоки задней поверхности залегают между маленькими чашечками средней группы на уровне главного угла бифуркации почечной лоханки. От нижнего сегмента венозная кровь оттекает по вене, которая образуется на уровне передней нижней вырезки ворот почки в результате слияния двух-трех субсегментальных вен, исходящих из передней и задней поверхностей нижнего конца почки. Вены нижнего сегмента вместе с одноименной артерией формируют впереди почечной лоханки сосудистую ножку нижнего сегмента. Длина вены нижнего сегмента достигает 2 см. Способ слияния вен сегментов паренхимы передней поверхности почки различен. Чаще всего (в 40% случаев) вены переднего верхнего и переднего нижнего сегментов, сливаясь, образуют ствол, в который впадают вены верхнего и нижнего сегментов. Почечная вена может формироваться также в результате слияния двух стволов: верхнего, образуемого венами верхнего и переднего верхнего сегментов, и нижнего, возникающего при слиянии вен переднего нижнего и нижнего сегментов. В воротах синуса почки указанные стволы располагаются впереди почечной лоханки. На одиночных препаратах отмечается слияние вен сегментов перед воротами в одном месте или последовательно. Длина вены заднего сегмента варьирует. Она встречается в 30% наблюдений и залегает по ходу одноименной сегментарной артерии позади почечной лоханки. В единичных случаях вена заднего сегмента имеет больший диаметр: она обычно пересекает снизу вверх заднюю поверхность почечной лоханки и впадает в почечную вену верхнего сегмента. В таких случаях она принимает в себя субсегментарные вены всей задней поверхности, за исключением вен нижнего сегмента.

В большинстве случаев вены заднего сегмента, проходя между маленькими чашечками почечной лоханки, сразу впадают в вены переднего верхнего и переднего нижнего сегментов. В результате проведенного исследования установлено, что отток венозной крови из паренхимы почки осуществляется по венам, основные стволы которых, подобно артериальным сосудам, имеют сагиттальный характер распределения.

Следовательно, почечная вена образуется в результате непосредственного слияния сегментарных вен. Верхний сегмент дренируется веной, ствол которой анастомозирует с веной заднего сегмента. Вены переднего верхнего и переднего нижнего сегмен-

тов в большинстве случаев принимают в себя вены заднего сегмента и, таким образом, несут кровь от паренхимы передней и задней поверхностей средней части почки. Вены указанных сегментов являются основными протоками почечной вены. Нижний сегмент дренируется веной из паренхимы передней и задней поверхностей нижнего конца почки. Отток венозной крови от заднего сегмента осуществляется непостоянной веной, залегающей по ходу сегментарной артерии позади почечной лоханки. Вены верхнего переднего, переднего нижнего и нижнего сегментов располагаются впереди лоханочно-чашечной системы. Вены указанных сегментов вместе с одноименными артериями составляют сосудистые ножки сегментов, в большинстве случаев доступные для лигирования перед воротами синуса почки.

Из-за особенностей эмбриогенеза ренокавального участка венозной системы аномалии развития левой почечной вены встречаются чаще, чем правой. Знание возможных аномалий развития левой почечной вены очень важно при проведении почечной и надпочечниковой флебографии, трансплантации почек и др. Левая почечная вена может проходить впереди, позади, вокруг аорты и впадать не в нижнюю полую вену.

Ортманн [Ortmann, 1968] сообщает, что на основании анализа результатов собственных исследований и работ других авторов ему удалось установить следующее: позадиаортальное расположение почечной вены отмечалось в 12,2% случаев на 851 наблюдение, при этом в 8,7% она находилась позади аорты, ниже почечной ножки, и в 3,3% располагалась изолированно, т. е. вне сосудистой ножки вены.

Поутиси и соавт. [Pouthicu et al., 1974] на материале 1203 вскрытий в 9,6% случаев наблюдали аномальную левую почечную вену: двойную, проходящую впереди и позади аорты и охватывающую ее в виде кольца, расположенную позади аорты и впадающую не в нижнюю полую вену.

В атласе по почечной ангиографии [Meisel, Aritzsch, 1978] отмечается, что мощные вены оттока объединяются в почечную вену частично перед почечной лоханкой и частично за ней. Почечная вена проходит вначале горизонтально, затем краниально. Левая почечная вена имеет больше анатомических вариантов. Она соединяется с левой гонадной и надпочечниковой венами. Имеются важные с клинической точки зрения соединения с венами селезенки и поджелудочной железы, а также с непарной веной — через поясничную вену. В случае наличия двух вен (двойная почечная вена) они образуют вокруг аорты кольцо. При этом вена, расположенная впереди аорты, дренирует надпочечник, яичковую и диафрагмальную вены, а позадиаортальная вена соединяется с нижнепоясничной и непарной венами. Кроме нормального вентрального расположения по отношению к аорте, в 12% случаев левая почечная вена проходит позади нее.

Результаты проведенных Л. Н. Житниковой [1978] исследований дали основание заключить, что кольцевидная левая почечная вена в 15,8% случаев является причиной стеноза почечной вены. Ретроаортальная левая почечная вена встречается в 3% случаев, а экстракавальное впадение левой почечной вены наблюдается в 0,7% случаев.

Описан случай впадения левой почечной вены в общую подвздошную вену [Ткачук и др., 1979].

Н. А. Лопаткин и Л. Н. Житникова [1979], проанализировав ренокавограммы 146 больных с варикоцеле, эссенциальной гематурией, протеинурией и нефроптозом, а также ренокавограммы более чем 200 больных с другими органическими заболеваниями почек, пришли к заключению, что аномалии правой почечной вены встречаются сравнительно редко. Объясняется это тем, что правая почечная вена не претерпевает заметных трансформаций в процессе эмбриогенеза. По существу, она формируется из пар первичных почечных вен, впадающих в правый угол венозного кольца, который, в свою очередь, становится ренальным сегментом окончательной нижней полой вены. Аномалии левой почечной вены встречаются чаще. Левый край венозного кольца, из которого развивается дистальный (прикавальный) отдел сформировавшейся левой почечной вены, подвергается определенным превращениям, вентральная его ветвь (субкардиального происхождения) сохраняется и сливается с первичной левой почечной веной, а дорзальная ветвь (супракардиального происхождения) исчезает. Таким образом, левая почечная вена в отличие от правой состоит из эмбриологически различных структур. Поэтому развитие ее нередко нарушается: либо сохраняются обе бранши левого края венозного кольца (кольцевидная почечная вена), либо регрессии подвергается вентральная бранша, а дорзальная остается (ретроаортальная почечная вена), либо результатом нарушения процесса регрессии и смещения вправо суб- и супракардиальных венозных систем может быть экстракавальное впадение левой почечной вены.

Н. Л. Каменская [1955], изучая строение почечных вен, выявила, что у человека непосредственно у нижней полой вены обнаруживаются клапаны. Эндотелий, покрывающий поверхности клапанов, не одинаков не только в разных почечных венах, но и на разных сторонах одного и того же клапана.

Сравнительно частой аномалией, вызывающей нарушение венозного оттока из почки, является кольцевидная почечная вена (15,8%). Эта аномалия встречается только слева. К врожденным аномалиям почечных вен, результатом которых является нарушение оттока крови из почки, относятся также экстракавальное впадение левой почечной вены и артериально-мезентериальный «пинцет»: левая почечная вена, проходя между аортой и верхней брыжеечной артерией, может быть сдавлена этими двумя

сосудами при чрезмерно остром угле отхождения артерии от аорты.

В литературе описаны наблюдения над больными, оперированными по поводу аневризмы аорты. В большинстве наблюдений выделение и перевязка левой почечной вены были необходимы для контроля шейки аневризмы или потому, что вена была тесно спаяна с аортой. Вену перевязывали возможно правее, чтобы избежать контакта с устьем левой надпочечниковой вены. Послеоперационное исследование проведено через 6 месяцев и включало изучение биохимических показателей и экскреторную урографию. Во всех наблюдениях отмечены нормальный уровень мочевины в крови и креатинина в сыворотке крови, а также хорошая функция почек. Обеспечение коллатерального кровотока при перевязке левой почечной вены достигается за счет вены надпочечника и гонадных вен. Это оригинальное сообщение может служить основанием для того, чтобы при случайной травме почечной вены во время операции не проводить нефрэктомии, а осуществить перевязку левой почечной вены в расчете на то, что венозный отток восстановится вследствие образования коллатералей.

Вопрос об уровне отхождения почечной артерии обсуждается в классической работе М. А. Тихомирова [1900], который указывает, что почечные артерии отходят ниже верхней брыжеечной артерии на расстоянии от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. При этом автор ссылается на И. Гиртля [1862], наблюдавшего отхождение почечной артерии справа на уровне X грудного позвонка; артерия проходила сквозь аортальное отверстие в диафрагме и уходила к правой почке; редко правая и левая почечные артерии начинались от аорты одним общим стволом. Е. В. Якубовская [1960] цитирует А. Томсона [1889—1890], который считал, что почечные артерии отходят на уровне II поясничного позвонка. Однако Ю. В. Букин [1942] утверждает, что почечные артерии могут отходить от аорты на различных уровнях, в большинстве случаев на уровне I и II поясничных позвонков, но могут начинаться и выше и ниже брыжеечной артерии. Такого мнения придерживаются многие авторы. По Гиртлю [1862], почечная артерия отходит ниже верхней брыжеечной артерии на 2,4 см, по Д. Н. Зернову [1909], — на 2—3 см, по В. Н. Тонкову [1930], — на 1—1,5 см.

Нами проведен анализ 200 брюшных аортограмм для выявления уровня и поверхности отхождения верхней брыжеечной артерии, хода артерии по отношению к аорте и определения расстояния от устья до устьев правой и левой почечных артерий. Верхняя брыжеечная артерия отходит от передней поверхности аорты на уровне нижнего края XII грудного позвонка в 28% случаев и на уровне верхнего края I поясничного позвонка — в 72% случаев. Ход верхней брыжеечной артерии по отношению к

аорте: правый тип — 68%, левый — 22%, средний — 10%. Расстояние до устьев магистральных почечных артерий в среднем: слева — 14 мм, справа — 12 мм. Верхняя брыжеечная артерия, спускаясь вдоль аорты справа или слева на 17—21 см, отдавая ветви, истончаясь, ниже бифуркации аорты исчезает.

У. М. Ризаев [1979], изучив сосуды у 100 трупов, нашел, что почечные артерии в 77% случаев отходили на одном уровне. В 23% случаев место отхождения левой почечной артерии было ниже контрлатеральной артерии.

Ю. Г. Шендрик [1975] указывает, что истоки почечных артерий в 90% случаев находятся между I и II поясничным позвонком, на уровне I позвонка — в 10% случаев. У женщин почечные артерии начинаются выше, чем у мужчин. В 38% случаев почечные артерии отходят на одном уровне. Правая почечная артерия в 41,5% случаев отходит выше, чем левая, а в 19,8% случаев левая почечная артерия отходит выше, чем правая.

Майсел и Апитч [Meisel, Apitzsch, 1978] в атласе по почечной ангиографии приводят следующие сведения: почка в 75% случаев питается за счет одной артерии, которая в 95% случаев отходит на уровне I и II поясничных позвонков. Правая почечная артерия лежит обычно выше, чем левая.

У. М. Ризаев [1979] определил уровень отхождения почечных артерий на основании изучения 176 аортонефрограмм. Показано, что как у мужчин, так и у женщин место отхождения почечной артерии приходится на уровень между I и II поясничным позвонком. Наиболее часто (в 63% наблюдений) почечная артерия отходит на уровне I поясничного позвонка. Половых различий в уровне отхождения почечных артерий не обнаружено.

Нами на абдоминальных аортограммах выявлено, что в 81% случаев правая и левая почечные артерии отходят на уровне нижней половины I поясничного позвонка, в 9% случаев устье левой почечной артерии расположено выше правой и в 10% случаев устье правой почечной артерии находится выше левой. Только в одном наблюдении устье левой почечной артерии располагалось выше правой на 50 мм, в остальных же случаях разница высоты отхождения составляла 4—12 мм. Эти сведения совпадают с данными, полученными нами при анатомических исследованиях.

Ю. Г. Шендрик [1975] находит, что независимо от пола и возраста правая почечная артерия отходит от аорты под углом $63,1 \pm 0,9^\circ$, левая — под углом $64,1 \pm 0,6^\circ$, открытым книзу. В 62,9% случаев справа и в 74,6% случаев слева почечные артерии направляются от аорты кнаружи и вниз дугообразно. В 26,4% случаев справа и в 14,8% случаев слева почечные артерии имеют прямолинейный ход кнаружи вниз. В 6,3% случаев справа и в 5,2% случаев слева ход почечных артерий имеет горизонтальное направление.

В результате измерений нами получены следующие данные о ходе почечных артерий: восходящее направление слева и справа — в 5% случаев, горизонтальное направление слева — в 55% случаев, справа — в 15% случаев, а нисходящее слева — в 40% случаев и справа — в 80% случаев. Таким образом, справа преобладает нисходящее направление сосудистой ножки почки, из чего следуют два важных практических вывода: потенциальная возможность удлинения сосудов во время операции на правой почке и более частое клиническое проявление патологически подвижной почки справа, что находит свое морфологическое подтверждение. Более острый угол отхождения почечных артерий у детей по сравнению с таковым у взрослых, по-видимому, связан с более низким расположением у них почек.

Как правило, к каждой почке подходит одна, отличающаяся крупными размерами артерия. По сводной таблице А. В. Шиловой [1932] на основании данных о 3094 почках, исследованных разными авторами с применением различных методик, видно, что множественность почечных артерий встречается в 3,3—47% случаев (в среднем 22,4%). Чаще всего имеется одна добавочная артерия — в 17,7% случаев, две — только в 2,4% случаев, а большее их число встречается исключительно редко.

Отклонения от нормы в развитии почечных артерий зависят от возраста. Это показано А. Н. Воротилиным [1962]. При вскрытии 2436 трупов в возрасте от момента рождения до 20 лет он обнаружил варианты развития артерий почек в 206 случаях (8,45%), из них правой почечной артерии — в 118 случаях (4,8%), левой — в 88 случаях (3,65%). Варианты развития почечных артерий наиболее часто наблюдали у детей в возрасте до 1 года (10%), в возрасте от 2 до 9 лет — реже (7,2%), от 10 до 20 лет — совсем редко (3%).

О частоте множественности магистральных сосудов в зависимости от стороны единого мнения нет. Я. Б. Зельдович [1907], например, считает, что множественность артерий чаще наблюдается слева. Такого же мнения придерживается и М. П. Бурых [1973], который при исследовании 166 почек человека обнаружил, что 2—3 и более почечные артерии слева отмечают в 4 раза чаще, чем справа. Однако другие авторы находят, что множественность почечных артерий встречается одинаково часто с обеих сторон. Например, Ю. В. Букин [1955] на 200 почках обнаружил увеличение числа почечных артерий слева в 36,3% случаев, справа — в 27,4% случаев.

Мы считаем необходимым строго разграничивать понятия «множественные магистральные», «добавочные» и «прободающие» артерии почки. Множественные магистральные артерии почки берут начало от аорты и впадают в почечную выемку. Наибольшее число магистральных почечных артерий у 200 исследованных нами почек составляло 2—6. Источником добавочных почечных

артерий были общая и наружная подвздошные артерии, чревная, средняя надпочечная артерии, правая ободочная, правая ветвь почечной артерии и поясничные артерии. Во всех случаях добавочная почечная артерия проникала в паренхиму почки через почечную выемку. Прободающей артерией почки мы называем артерию, проникающую в вещество почки в любом участке поверхности органа вне ее ворот. А. А. Голубев [1926] именует эти артерии «наружными прободающими» в отличие от «внутренних прободающих» ветвей, которые, вступая в паренхиму почки обычным путем через ворота, далее проходят через паренхиму, пропизиывают ее периферический слой и анастомозируют с артериями капсулы. Я. М. Смирнов [1920] выделяет среди этих артерий следующие две группы: прободающие ветви, происходящие от почечной артерии или ее главных стволов — переднего и заднего (встречаются в 23,5% случаев), и самостоятельные прободающие артерии, отходящие от аорты или других источников (встречаются в 8,2% случаев). Прободающие почечные артерии могут самостоятельно отходить или от аорты, или от основной почечной артерии, или из первичных ее ветвей.

С. Т. Захарьян [1941] предлагает добавочные экстраорганные сосуды называть остаточными сосудами, а Я. Б. Зельдович [1907] именует их прибавочными.

В работе о добавочных почечных венах Н. М. Подлесный [1965] пишет, что при исследовании им 142 почек (71 труп) добавочные почечные вены обнаружены в 22 случаях (15,5%). У мужчин добавочные вены встречаются чаще, чем у женщин, примерно в 3 раза (соответственно 1 : 2,1 и 1 : 7,1); у лиц обоего пола — чаще на правой стороне, чем на левой (21 — справа и 1 — слева).

Добавочные почечные вены редко сочетаются с добавочными артериями почек: лишь в 3 из 22 почек обнаружены одновременно добавочные артерии и вены.

Д. Худайбердыев [1962] при препаровке обнаружил пять вариантов отхождения добавочных вен, из них четыре — слева. В первом варианте добавочная вена отходила от левой почки выше и сзади основной, располагалась позади брюшной аорты и на уровне II поясничного позвонка впадала в нижнюю полую вену; во втором — добавочная вена отходила от левой почки и, пройдя позади аорты, переходила в полунепарную вену; в третьем — от средней части левой почечной вены, в ее нижней полукружности, отходила полунепарная вена; в четвертом — из ворот левой почки выходили три почечные вены: верхняя, средняя (основная) и нижняя, при этом верхняя почечная вена после выхода из ворот почки на небольшом расстоянии впадала в основную, а нижняя — в коллатеральную; в пятом — от внутреннего края верхнего отдела нижнего полюса правой почки выходила вена небольшого диаметра.

Источником добавочных артерий могут быть чревные, средние надпочечные, общие подвздошные, вторая и третья поясничные артерии, правая ободочная, правая ветвь печеночной артерии, наружная подвздошная.

Перед внедрением в почку артерия делится на несколько стволов. В. Ф. Хоменко [1959] в работе по хирургической анатомии артериальных стволов почки на основании изучения 114 почек трупов людей различного возраста (от новорожденных до 80 лет) и 20 почек животных пришел к выводу, что почечная артерия в подавляющем большинстве случаев (до $90.3 \pm 6\%$), подойдя к синусу почки, делится на две: одна (передняя) располагается впередилоханочно, а вторая (задняя) — позадилоханочно. Сравнительно редко ($8,7 \pm 3,4\%$ случаев) почечная артерия отдает третью — верхнеполюсную ($6,1\%$) или нижнеполюсную ($2,6\%$) ветвь.

Какие моменты способствуют тому, что почечная артерия перед вступлением в вещество почки всегда делится на ветви, а не вступает одним стволом; почему в области синуса артериальные ветви разделяются на группы, идут по передней и задней поверхностям лоханки по верхнему краю ее, а нижний край лоханки свободен от артерий? Н. А. Алаев [1961] считает, что это зависит от многих причин, которые еще неизвестны, но можно полагать, что слиянию сосудов на всем их протяжении препятствует неравномерность роста аорты и нефрогенного тяжа. Аорта растет медленнее, и сегментарные сосуды, сближенные у своего начала, веерообразно расходятся у места вступления в нефрогенный тяж. С другой стороны, слияние сосудов и разделение их на группы обуславливаются врастанием в метанефрогенный тяж лоханки с формированием чашечек, собирательных канальцев, синуса и формой самой почки. Верхний конец мочеточника, врастая в нефрогенный тяж снизу и с вентральной его стороны, раздвигает встречающиеся на пути сосуды. Часть их оказывается лежащими медиально, часть — латерально от лоханки, а иногда и сверху от нее. В дальнейшем, при повороте почки вокруг продольной оси, медиальные сосуды становятся дорсальными (позадилоханочными), а латеральные — вентральными (предлоханочными). Чем раньше произойдет врастание лоханки в нефрогенный тяж, тем должно быть больше ветвей в воротах почки. Отдельные сосуды, не участвующие в процессе слияния и вступающие по периферии нефрогенного тяжа, образуют те ветви, которые проникают в полюсы или в поверхность почки, минуя синус. Поворотом почки создаются более благоприятные условия для слияния дорсальных артерий в один магистральный ствол и сохранения рассыпного характера передней ветви.

Уровень ветвления магистральной почечной артерии изучен нами [Айвазян, 1962а, б, 1982а] при анатомических и ангиографических исследованиях. Ветвление магистральной почечной арте-

рии у ворот почки выявлено в 62% случаев, в средней части артерии — в 30% случаев и у места отхождения от аорты — в 8% случаев.

В дальнейшем каждая ветвь делится по тому или иному типу. Встречаются две основные формы: с равномерным и неравномерным распределением ветвей, или магистральная и рассылная формы; сравнительно редко наблюдается смешанная форма.

Диаметр просвета и эластичность почечных сосудов. При многих операциях хирургу необходимо знать, каковы наружный и внутренний диаметры почечных сосудов. Довольно большая такая информация имеется о почечных артериях. Е. А. Клебанова и А. К. Ковешникова [1940] в работе о возрастных изменениях васкуляризации почки пишут: «...относительные размеры почечной артерии в детском возрасте отличаются своей шириной: относительное сужение ее наблюдается на протяжении всего детства, в пожилом возрасте артерия снова несколько расширяется (в связи с потерей эластичности). Калибр почечной вены по отношению к почечной артерии у ребенка мал, увеличение его происходит соответственно росту почки».

Б. П. Комиссаров [1966] находил, что просвет добавочных почечных артерий равен 1,2—3,2 мм; по К. И. Феоктистову [1966], диаметр почечной артерии равен 4—7 мм; по Ю. В. Букину [1955], диаметр основных артерий почек — 5—8 мм, а добавочных — 1,5—4 мм; по Е. В. Диановой [1964], диаметр почечной артерии справа — 3,5—8 (5,48) мм, слева — 3,5—9,5 (5,05) мм, диаметр правой и левой передних ветвей одинаков и равен 2,5—5,5 (3,4) мм, диаметр правой задней ветви — 2,5—4,5 (3,24) мм, левой — 2,5—5,5 (3,66) мм. Учитывая общий диаметр кровеносных сосудов каждой почки (при сложении диаметров постоянной, добавочной и прободающей артерий и отдельно вен), В. Я. Бочаров [1964] заключает, что диаметр артериального русла у левых почек равен 8—10 мм, а правых — 6—11 мм; общий диаметр венозного русла у левых почек — 13—18 мм, у правых — 12—15 мм. А. Н. Милейковский [1956] и Е. В. Дианова [1964] утверждают, что диаметр добавочных почечных артерий всегда меньше, чем основных. С. Г. Еремеев [1962] находит, что диаметр добавочной артерии к нижнему полюсу в 2—3 раза больше, чем ее диаметр к верхнему полюсу.

Анализ почечных ангиограмм позволил Ю. Г. Шендрику [1975] заключить, что диаметр единственной почечной артерии в месте отхождения в среднем равен 7,5 мм. К 60 годам диаметр почечных артерий увеличивается на 4% по сравнению с их размером у обследованных до 20-летнего возраста. В. И. Проняев [1973] находит, что особенностью величины внутреннего диаметра добавочных почечных артерий является уменьшение их относительного показателя в возрастном аспекте. В. А. Васильева [1975] в работе об артериальном кровоснабжении почки в различ-

ные возрастные периоды отметила, что диаметр просвета почечных артерий от момента рождения до 16 лет увеличивается в 3,5 раза, достигая наибольшего прироста к 3 и 8 годам.

Изучались также почечные вены. Е. А. Василенко [1959] придерживается точки зрения, что диаметр почечных вен с возрастом увеличивается и равен у места впадения в нижнюю полую вену: у взрослых слева — 14—16 мм, справа — 12—14 мм; у детей слева — 8 мм, справа — 5 мм.

Необходимость выяснения толщины стенок почечной артерии, вены, аорты и нижней полую вены диктуется все более частым применением сосудосшивающих аппаратов в хирургии. Нами исследованы сосуды почек у людей, умерших в возрасте от 2 месяцев до 84 лет. В зависимости от возраста мы отмечали различную толщину стенок почечных сосудов, аорты и нижней полую вены.

Большинство умерших, у которых проводили измерение толщины стенок сосудов и их диаметра, были в возрасте 45—65 лет (114 из 200 почек). Поэтому данные о диаметре сосудов и толщине их стенок относятся к людям этой возрастной группы. Толщину стенок почечной артерии измеряли на расстоянии 2,5—3 см от места отхождения от аорты, а почечной вены — на расстоянии 2,5—3 см от места впадения в нижнюю полую вену.

Наибольшая толщина стенки аорты равна 1,67 мм (случай 44), наименьшая — 0,40 (случай 12). Наибольшая толщина стенки почечной артерии — 0,57 мм (случай 40), наименьшая — 0,22 (случай 93). Наибольшая толщина стенки нижней полую вены — 1,02 мм (случай 76), наименьшая — 0,35 мм (случай 184). Наибольшая толщина стенки почечной вены — 0,45 (случай 156), наименьшая — 0,15 мм (случай 160).

Сосудистая стенка почечной артерии представляет собой целостную структуру, но условно может быть подразделена на три слоя: внутренний, средний и наружный. Внутренний слой артерии образован эндотелиальными клетками, субэндотелиальным слоем, состоящим из соединительной ткани с тонкими эластическими и коллагеновыми волокнами и особыми звездчатыми клетками, и внутренней эластической мембраной. Эндотелий сосудистой стенки относится к соединительнотканым образованиям. Существует мнение, что это своеобразный высокоспецифичный тип эпителиальных тканей. Средняя оболочка состоит главным образом из гладкомышечных клеток, расположенных по пологой спирали, и наружной эластической мембраны. Между мышечными волокнами также спиралеобразно размещаются коллагеновые и эластические волокна, соединяющиеся с эластическими элементами как внутреннего, так и наружного слоя и образующие таким образом единый эластический каркас, обуславливающий эластичность сосуда при растяжении и упругость при сдавлении. Наружная оболочка состоит из рыхлой волокнистой соединительной ткани. Спиралеобразная структура мышечных волокон сосудистой стенки обу-

словливает высокую эластичность артериальной стенки и обеспечивает регулировку просвета сосуда. Стенка почечной вены, так же как и артерии, состоит из трех слоев, но без резкого их разграничения, что обусловлено различиями гемодинамических функций артериальных и венозных сосудов. Вены обладают мощным коллагеновым скелетом; мышцы по большей части не образуют сплошного слоя, а располагаются пучками продольного, циркулярного и спирального направления. Первостепенную роль в гемодинамике венозной системы играют клапаны, пристеночные складки, образованные интимой вены и состоящие из коллагеновой ткани, выстланной со стороны просвета эндотелием.

Изучая гистологические особенности строения артерий и вен почек человека, Ю. Г. Алексеевских [1969] нашла, что в почечной артерии четко определяются все слои стенки сосуда. Внутренняя эластическая мембрана волнообразная, расщеплена на две, редко на три неравномерной толщины эластические пластинки, между которыми встречаются единичные гладкомышечные волокна. Почечная артерия человека имеет продольно расположенные гладкомышечные пучки непосредственно под внутренней эластической мембраной. Средняя оболочка представлена пучками циркулярных гладких мышц, отграниченных друг от друга эластическими и нежными коллагеновыми волокнами. Наружная эластическая мембрана равномерной толщины охватывает сосуд по всей окружности, расщеплена на большое количество эластических пластин, которые постепенно переходят в эластический каркас наружной оболочки и переплетаются с коллагеновыми волокнами. Основной ствол почечной вены состоит из гладкомышечных пучков, которые делятся на циркулярные и продольные. Циркулярные мышечные волокна составляют среднюю оболочку почечной вены. В наружной оболочке среди рыхлой соединительной ткани встречается много грубых коллагеновых волокон. Эти сведения необходимы для клинической практики, ибо от строения стенки экстраорганных сосудов почки зависят ее упругость и растяжимость, а в связи с этим и применение того или иного сосудистого шва и шовного материала.

По нашим данным, наибольший диаметр просвета почечной артерии на всем протяжении равен 8 мм, наименьший — 4,2 мм. Наибольший диаметр просвета почечной вены равен 23 мм, наименьший — 4,3 мм. Средний диаметр просвета почечной артерии равен 5,8 мм, почечной вены — 17,7 мм независимо от стороны почки. Наибольший диаметр просвета почечной артерии в стенке аорты равен 7,7 мм, наименьший — 4,5 мм. Наибольший диаметр просвета почечной вены в стенке нижней полой вены — 13 мм (случай 174), наименьший — 8 мм (случай 20). На основании анализа материала о диаметре просвета магистральных сосудов почки и диаметре просвета в стенке аорты и нижней полой вены необходимо отметить следующую закономерность: в среднем диа-

метр просвета почечной артерии на расстоянии 2,5—3 мм от места отхождения от аорты на 1—1,2 мм больше диаметра просвета в стенке аорты, а диаметр просвета в стенке нижней полой вены на 1—2 мм больше диаметра просвета почечной вены. Нам представляется важным следующее положение: средний диаметр магистральных почечных вен больше на 13—14 мм, чем средний диаметр магистральной почечной артерии. Изучая возрастные изменения кровеносных сосудов почки, Е. А. Клебанова и А. К. Ковешникова [1940] отметили, что у детей калибр почечной вены по сравнению с почечной артерией мал и постепенно увеличивается с возрастом. Такое же соотношение наблюдается между диаметром устья артерии в стенке аорты и местом впадения почечной вены в нижнюю полую вену.

Истинный диаметр сосуда на абдоминальных аортограммах установить трудно, ибо снимок производится в одной проекции; скорее можно говорить о ширине сосуда.

Как мы уже упоминали, получить истинные размеры диаметра почечных магистральных сосудов на ангиограммах не представляется возможным. Просвет артерий из-за увеличивающегося к периферии объема гладкой мускулатуры может быть шире, чем в устье аорты, где преобладают эластические волокна. По-видимому, играет роль и систолическое давление. Тем не менее для сравнительной оценки этих данных с анатомическими мы позволим себе привести полученные результаты. Наибольший диаметр просвета почечной артерии до его ветвления равен 12 мм, наименьший — 4 мм, средний — 7 мм. Таким образом, в отличие от анатомических, более точных данных при ангиографических исследованиях средний диаметр почечных артерий на всем протяжении наибольший. По данным литературы последних лет, аневризмы почечных артерий встречаются в 0,1% аутопсий. До внедрения в клиническую практику ангиографических исследований прижизненная диагностика аневризмы была редкостью. Так, до 1955 г. правильный диагноз был поставлен лишь у 5,47% больных. К настоящему времени описано более 600 наблюдений аневризм почечных артерий [Спирidonov и др., 1984]. Причины развития аневризм почечных артерий: недостаточная эластичность артериальной стенки в области бифуркации, фиброзно-мышечная дисплазия, нейрофиброматоз, синдром Марфана и синдром Элерса — Данлоса. На всех ангиограммах видно, что диаметр почечной вены больше диаметра почечной артерии в среднем на 14—17 мм. С возрастом ширина почечных вен увеличивается.

При растяжении почечных сосудов до 60—70 мм (почти вдвое) наступал разрыв в средней их части под действием силы в 2—2,5 кг. Ни в одном из 400 испытаний (на приборе и в эксперименте на животных) разрыв сосуда не наступал у места отхождения от аорты или впадения в нижнюю полую вену. Испытания на упругость почечных сосудов, заполненных кровью (в литера-

туре нам не встречалось описание подобных экспериментов), показали, что разрыв сосуда наступает при силе 2,5—3 кг, т. е. большей, чем при испытании пустых сосудов. Поставленные на животных эксперименты показали правильность этого положения. Результаты наших экспериментальных исследований растяжимости и упругости магистральных артерий почки [Айвазян, 1963а] были подтверждены клиническими наблюдениями. А. Я. Пытель и Н. А. Лопаткин [1965], применив вертикальную аортографию при обследовании 12 больных с нефроптозом, установили, что артерия при патологически подвижной почке удлиняется в 1,5—2 раза, а диаметр ее в положении больного стоя уменьшается на 40—50%.

ЭКСТРАОРГАНЫЕ СОСУДЫ ПОРОЧНО РАЗВИТЫХ ПОЧЕК

Сосудистая система человека, и в частности почек, отличается большой вариабельностью и пластичностью. Изменчивость строения и формы сосудов увеличивается в связи с пороками развития почек. Прижизненная диагностика и документация артериального кровоснабжения порочно развитых почек стали возможны только с внедрением в клиническую практику абдоминальной аортографии и селективной почечной артериографии. При изучении экстраорганных сосудов порочно развитых почек нами использовались результаты секционных исследований, абдоминальных аортограмм, селективных почечных артериограмм и данные оперативных вмешательств.

Экстраорганные сосуды при удвоении почек. Каждая из половин удвоенной почки обычно имеет самостоятельную систему кровообращения. Экстраорганные почечные сосуды могут отходить каждый самостоятельно от аорты или общими стволами, разделяясь в почечном синусе или вблизи него. В удвоенной почке существуют зоны «наложения» внутрпочечных кровеносных сосудов: некоторые из внутрпочечных кровеносных сосудов (артерии) переходят из одной половины удвоенной почки на другую. Это обстоятельство необходимо учитывать при резекции одной из половин удвоенной почки (геминефрэктомии). Внутриорганные васкуляризация верхней половины удвоенной почки значительно беднее по сравнению с нижней, внутрипаренхиматозные сосуды верхней половины часто имеют хаотичное (нетипичное) строение.

Экстраорганные сосуды при агенезии и аплазии почек относятся к редким порокам развития этого органа. Под агенезией подразумевают врожденное отсутствие почки и соответствующей сосудистой ножки. Отсутствие сосудистой ножки почки говорит о невозможности существования рудиментарной или гипоплазированной почки, даже столь незначительной величины, что ее легко не заметить при аутопсии. Такая гипоплазированная почка



Рис. 7. Абдоминальная аортограмма

Карликовая почка. Магистральные и внутривнепочечные сосуды равномерно сужены

может быть результатом обратного развития, атрофии уже развившейся почки на почве ранней облитерации или недоразвития почечной артерии. При гипоплазии почки, по-видимому, имеет место недоразвитие почечных артерий, что приводит к недостаточному кровоснабжению даже уменьшенных, гипоплазированных почек.

На абдоминальных аортограммах и селективных почечных артериограммах наблюдавшихся нами 23 больных с гипоплазированными почками мы только в 7 случаях констатировали гипертензию. Соотношение просвета экстраорганных артерий гипоплазированной почки и артерий неизмененных почек дает нам основание считать, что истинная гипоплазия почки не может быть причиной гипертензии, а если последняя имеется, то является следствием гипоплазии, вызванной вторичным сморщиванием почки. При истинной гипоплазии почки существенно недоразвита или порочно развита внутрпочечная сосудистая сеть, нередко сужены или неправильно развиты экстраорганные почечные сосуды, в то время как при карликовой или миниатюрной почке внутрпочечные и магистральные сосуды имеют нормальное строение, но обычно сужены на всем протяжении (рис. 7). При нефросклерозе магистральные артерии почки имеют нормальный вид за исключением тех случаев, когда нефросклероз является следствием поражения этих сосудов (артериосклероз, стеноз почечной артерии, фибромускулярная гиперплазия и т. п.). При мультикистозной почке сосудистая ножка чаще отсутствует или представлена несколькими мелкими сосудами, васкуляризация почки крайне бедна, внутрпочечная сосудистая сеть имеет беспорядочное строение.

Экстраорганные сосуды дистопированных почек. Общее число наблюдавшихся нами больных с дистопией почек составляет 196. В это число вошли больные как с гомолатеральной, так и с гетеролатеральной дистопией.

А. В. Вишневский [1907], проанализировав данные литературы и собственные клинические наблюдения «врожденного смещения» почек, или, как он их называл, «неподнявшейся почки», пришел к заключению, что «всякое хирургическое вмешательство на органе, который распознан как тот или иной вид аномалии, должно вестись с расчетом встретить здесь ненормальное расположение сосудов и почти всегда множественность их». Н. Н. Аничков [1912] установил четыре типа артериального снабжения дистопированной почки. Первый тип (самый редкий) — почку снабжает одна артерия, отходящая от аорты, часто у места ее бифуркации. Второй тип (относительно частый) — помимо артерии, берущей начало довольно высоко, имеются еще артериальные ветви, отходящие от места бифуркации. Третий тип (самый частый) — кроме основной артерии, отходящей от аорты, имеются добавочные ветви, берущие начало от подвздошной и брыжеечной

артерий. Наконец, четвертый тип — почка совсем не получает сосудов от аорты и снабжается кровью от тазовых артерий. И. М. Тальман [1934] писал, что при дистопированной почке сосуды множественны, идут к почке с разных сторон и нередко входят в нее в разных местах ее поверхности. А. Я. Пытель [1969] находит, что оперативные вмешательства на «тазовой почке» часто более сложны вследствие необычной ее васкуляризации. Весьма сложное кровоснабжение почки делает трудным или даже невозможным радикальное или органосохраняющее вмешательство.

В результате наших исследований мы пришли к заключению, что дистопированная почка чаще кровоснабжается несколькими артериями, берущими начало от аорты, но много ниже, чем обычно, чаще в области бифуркации аорты: то из общей или наружной подвздошной артерий своей или противоположной стороны, то из поджелудочной, то, наконец, из средней крестцовой артерии. В литературе имеется, правда как чрезвычайно редкая казуистика, указание на начало почечной артерии из бедренной артерии. Чаще к дистопированной почке подходят 3—4 артерии, даже 5—6. Сосуды при этом почти всегда берут начало из разных источников и проникают в почку в разных местах, не образуя сосудистой ножки. Артерии подходят к почке снизу, сверху, с боков; отдельные из них проникают в почку не в воротах, а в каком-нибудь другом месте ее поверхности, проходя через корковый слой. Нередко одна из артерий полностью опоясывает почку, т. е. подходит к ее медиальному краю, идет непосредственно по ее задней поверхности, огибает латеральный край и проникает в почку спереди. В распределении этих сосудов по калибру нельзя установить ничего типичного. Вены дистопированной почки мало чем отличаются по атипичности от артерий и впадают как в нижнюю полую вену, так и в крупные тазовые вены.

Очень образно описывает и представляет себе многочисленные сосуды при дистопиях почки С. Т. Захарьян [1941]: «Находясь в тазу, почка фиксирована своими многочисленными сосудами, как на якорях. По мере восхождения почка, освобождаясь от редуцирующих сосудов, остается на единственном якоря — почечной артерии с веной, — влекущем к себе почку, и именно ворота ее, в направлении к месту прикрепления его к аорте. Ротация почки представляет собой поворот ворот к аорте — частное проявление общей закономерности, наблюдаемой у всех органов». И далее: «...если сосуды почки не успели редуцироваться к моменту восхождения почки из таза в поясничную область, то, помимо основных магистральных, остаются еще и добавочные сосуды, которые по способу их происхождения правильнее называть остаточными сосудами. Последние тем более развиты и многочисленны, чем раньше произошла задержка развития почки».

Обобщая данные литературы и результаты наших исследований, мы должны выделить два характерных признака кровоснаб-

жения дистопированной почки: 1) множественность почечных артерий; 2) необычность источников кровоснабжения.

Экстраорганные сосуды подковообразной почки. Подковообразная почка — один из часто наблюдаемых пороков развития этого органа. Исследование экстраорганных почечных сосудов 53 подковообразных почек, выявленных по сборной статистике П. Д. Ефремова [1913] на 91 220 аутопсий, дало ему основание заключить, что, как правило, подковообразные почки имеют одну или две добавочные артерии. Перешеек подковообразной почки снабжался за счет добавочных артерий, которые в одних случаях проникают непосредственно в вещество перешейка, в других же подходят непосредственно к нижней части почечных ворот и уже отсюда отдают отдельные веточки к перешейку. Добавочные артерии отходят от аорты всегда ниже обычных сосудов почки, чаще всего на 0,5—1 см ниже брыжеечной артерии или тотчас над местом деления аорты.

Что касается вен, то множественность их в подковообразной почке не так постоянна, как множественность артерий. Н. Н. Соколов [1928] находил, что в сращенных почках, как правило, наблюдаются множественные кровеносные сосуды, причем, чем тяжелее уродство, тем сосудистая сеть богаче — нередко покрывает большую часть передней поверхности такой почки, где расположены ее ворота. Добавочные сосуды сращенной почки большей частью идут не только к перешейку, но также к верхнему и нижнему полюсам. По-видимому, причины такой богатой васкуляризации сращенной почки те же, что и одиночной дистопированной, тем более что в огромном большинстве случаев сращение почек сопровождается их дистопией.

Экстраорганные сосуды подковообразной почки расположены более низко, чем в норме. На это обстоятельство указывают все исследователи. Почечные сосуды подковообразной почки, как отмечает Б. М. Хромов [1947], имеют ряд особенностей: 1) наличие сосудов, идущих к перешейку и являющихся ветвями либо почечных сосудов (преимущественно правых), либо крупных сосудов брюшной полости (брюшного отдела аорты, нижней полой вены); 2) нередкое наличие добавочных сосудов почек; 3) изменение длины сосудистой ножки, что объясняется тем, что брюшная аорта и нижняя полая вена лежат не рядом, как это бывает в «норме», а на некотором расстоянии друг от друга.

Брюшная аорта вследствие давления почечного перешейка всегда смещена влево и нередко лежит на левой боковой поверхности позвоночника, образуя иногда дугообразное искривление выпуклостью влево. Такое положение брюшного отдела аорты нам приходилось констатировать на абдоминальной аортограмме у некоторых больных с подковообразной почкой. Нижняя полая вена также вследствие давления почечного перешейка смещается вправо и нередко располагается на правой боковой поверхности

позвоночника. Таким образом, промежуток между брюшной аортой и нижней полой веной относительно велик, что сказывается на длине почечных сосудов. В ряде абдоминальных аортограмм больших с подковообразной почкой нами отмечено расширение аорты выше перешейка почки как результат сдавления этого органа перешейком.

С. П. Лисовская и В. А. Петрова [1941] на секции трупа женщины 61 года с подковообразной почкой отметили, что аорта выше перешейка имеет ширину 2,5 пальца, ниже перешейка — 1,5 пальца. Аорта смещена влево и лежит на левой боковой поверхности тел позвонков, образуя дугу выпуклостью влево. Нижняя полая вена на уровне перешейка почти отклоняется вправо симметрично аорте, так что между ними образуется пространство приблизительно в 1,5 пальца шириной, где перешеек непосредственно прилегает к телам позвонков. Одна почечная артерия отходит от аорты, затем делится на три стволика одинаковой толщины, идущие к правой и левой половинам почки и перешейку. И. Я. Полянкин [1957] описывает наблюдения двух подковообразных почек, одна из которых орошалась семью артериями: три из них проникали через ворота (одна справа и две слева), два ствола подходили к нижнему полюсу обеих почек, и две артерии питали перешеек. Гревс [Greys, 1969] при подковообразной почке наблюдал семь вариантов артериального кровоснабжения органа, когда имело место сочетание одной почечной артерии с множественными почечными артериями к обоим почечным полюсам.

Наиболее частыми вариантами являются особенности кровоснабжения перешейка подковообразной почки. Над перешейком может идти один ствол, давая ветви к каждому сегменту; от аорты могут отходить артерии, питающие сегменты перешейка. Сосуды могут отходить также непосредственно от общей подвздошной артерии. И. А. Мовшович [1954] описывает наблюдение, когда к подковообразной почке от аорты, расположенной позади перешейка, отходили пять артериальных сосудов: один — к перешейку и по два — к боковым отделам почки.

В. Романенко [1947] описывает экстраорганные сосуды подковообразной почки, выявленные на секции трупа мужчины 22 лет. Правая половина почки имеет две артерии, причем одна проходит у верхнеправого отдела перешейка, впереди чашечек и лоханок, и разветвляется у ворот. Другая артерия впадает в верхний полюс правой половины, пройдя путь от аорты позади нижней полой вены. Слева артерия одна; она идет также впереди артерий и к перешейку ветвей не посылает. Отдельно к перешейку идут три артерии, направляющиеся снизу вверх. Первая — из общей подвздошной артерии, с ее передней поверхности, и владеет в нижнезадний отдел перешейка у его наружной границы. Вторая артерия начинается от передней поверхности бифуркации аорты, идет к нижнему отделу перешейка, дает вправо крупную



Рис. 8. Абдоминальная аортограмма

Вариант кровоснабжения подковообразной почки двумя артериями, отходящими от аорты, и двумя артериями, отходящими от общих подвздошных артерий



**Рис. 9. Левосторонняя селективная артериограмма
Поликистоз почек. Резко обеднен внутривнепочечный сосудистый рисунок**

ветвь, сразу погружающуюся в паренхиму органа, продолжает идти по передней поверхности перешейка и делится на две крупные ветви; каждая из них идет кнаружи и исчезает у правого и левого края перешейка. Третья артерия начинается на задней поверхности аорты, на 1,5 см выше ее бифуркации, поворачиваясь здесь круто вверх и влево; исчезает она в задней поверхности перешейка слева. Все артерии перешейка крупные (диаметр от 2 до 3 мм); они крепко фиксируют нижний отдел почки к позвоночнику. Число вен — по три справа и слева. Большая часть из них расположена на передней поверхности. Вены перешейка впадают преимущественно в правые почечные вены. Е. А. Остропольская с соавт. [1981] при кавографии у детей с подковообразной почкой выявила сдавление нижней полой вены перешейком с развитием множественных венозных контрлатералей.

Проведенный нами анализ абдоминальных аортограмм 36 больных с подковообразной почкой и приведенные в литературе сведения дают основание для следующих выводов: 1) брюшная аорта вследствие давления почечного перешейка смещена влево и нередко лежит на боковой поверхности позвоночника, образуя иногда дугообразное искривление выпуклостью влево (рис. 8), в то время как нижняя вена смещена вправо, что приводит к расширению промежутка между ними и соответственно удлинению почечных артерий справа и укорочению их слева (почечные вены — в обратном порядке); 2) брюшная аорта расширена выше перешейка и сужена ниже перешейка почки; 3) экстраорганные сосуды подковообразной почки расположены гораздо ниже, чем в норме; 4) характерна множественность почечных сосудов, нередко наличие добавочных сосудов.

Экстраорганные сосуды при поликистозе почек. Изучение экстраорганных сосудов поликистозных почек на секции в течение последних 25 лет, целенаправленное описание абдоминальных аортограмм и селективных почечных артериограмм у больных с поликистозом почек выявили, что при поликистозе почек сосуды сужены, вытянуты, имеют прямолинейное направление, капиллярная сеть отсутствует. Сосуды располагаются в виде сферических образований, повторяющих форму кист.

Джавад-заде [1964] считает, что «для большой поликистозной почки характерным для артериального рисунка является наличие больших бессосудистых полей различного размера, удлиненные, истонченные магистральные артерии с очень малым количеством мелких ответвлений». А. Я. Пытель и Н. А. Лопаткин [1957] в работе о диагностической интерпретации почечных ангиограмм пишут, что «для поликистозных почек характерно изменение всего артериального дерева почки, в том числе и основной почечной артерии. Диаметр всех артерий резко уменьшен». Л. М. Рабкова [1955], изучая хирургическую анатомию кровеносной системы почки в норме и при патологии, нашла, что при поликистозе по-

чек сосуды резко истончены, вытянуты, имеют прямолинейное направление, капиллярная сеть полностью отсутствует. По своему ходу сосуды располагаются в виде сферических образований, повторяющих формы кист (рис. 9).

Проведенный нами анализ 40 абдоминальных аортограмм и селективных почечных артериограмм больных поликистозом почек дал основание нам сформулировать следующие положения: 1) направление экстраорганных почечных сосудов, их диаметр (ширина) находятся в прямой зависимости от степени и стадии поликистоза почек; 2) внутрипочечное распределение сосудов (количество, диаметр) также находится в прямой зависимости от степени и стадии поликистоза почек.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Необходимость в систематизации пороков развития почек и мочеточников возникла тогда, когда стало ясно, что они не являются казуистикой, а встречаются чрезвычайно часто. Первые классификации были построены по топографо-анатомическому, морфологическому принципу; пороки развития почек в них рассматривались как стабильные, вне связи с их происхождением и возможной эволюцией после рождения. По существу, это были простые перечни пороков развития, известные авторам. Обнаружение новых пороков развития побуждало вносить все новые и новые разделы в классификационные схемы без попытки их систематизации.

Один из первых, достаточно для своего времени подробных, перечней такого рода принадлежит И. Х. Дзирне [1914], который различал следующие виды пороков развития почек.

1. Врожденное отсутствие почки (аплазия).
2. Врожденное недоразвитие почки (гилоплазия).
3. Сращение обеих почек: а) подковообразная почка; б) S-образная почка; в) почка в виде блина, диска.
4. Врожденное ненормальное положение почек (дистопия).

Некоторые варианты пороков развития перечислялись настолько подробно, что эти перечни сохранили в известной мере свое значение по настоящее время. В качестве примера можно привести классификацию дистопий почки, предложенную Жирардом [Girard, 1911]. Классификация Жирарда специально рассматривается в главе 8.

Уже первые авторы, предпринимавшие попытки систематизации имевшихся наблюдений, обращали внимание на клиническое значение пороков развития верхнего отдела мочевыводящих путей. Одна из первых работ, в которых содержится классификация пороков развития мочеточников, принадлежит И. Дельмасу и П. Дельмасу [I. Delmas, P. Delmas, 1910]. Эти авторы выделяли следующие виды аномалий.

1. Аномалии в направлении мочеточников.
2. Аномалии числа мочеточников.
3. Аномалии длины мочеточников.
4. Аномалии окончания мочеточников.
5. Аномалии просвета мочеточников.

Первая систематизация пороков развития почечных лоханок была сделана Андрианом и Лихтенбергом [Andrian, Lichtenberg, 1913].

С. П. Федоров [1923] объединил в одном перечне пороки развития почек и мочеточников.

А. Аномалии почек.

1. Отсутствие одной почки.
2. Атрофическая, или недоразвитая, почка.
3. Врожденное смещение почек.
4. Двойная, или сросшаяся, почка односторонняя.
5. Подковообразная почка.
6. Добавочная почка.

Б. Аномалии лоханок и мочеточников.

С. П. Федоров при разделении на группы пороков развития почек и мочеточников использовал классификацию Дельмасов, добавив к пяти группам указанной классификации шестую — аномалии в отхождении мочеточника от лоханки.

Подобного рода «инвентаризационные» классификации предлагались и другими авторами. На первых этапах накопления сведений о пороках развития почек и мочеточников это было неизбежно и необходимо, поскольку описывались все новые разновидности отклонений от нормального развития органов мочевой системы; эти разновидности необходимо было включать в классификации-перечни.

Н. Н. Соколов [1928], впервые изучивший в поисках пороков развития почек большой секционный материал (50 198 вскрытий), в отдельную группу включил «кистозную дегенерацию почек». По Соколову, выделяются:

- 1) аплазия почки;
- 2) гипоплазия почки;
- 3) врожденная дистопия почки;
- 4) сросшиеся почки;
- 5) кистозная дегенерация почек;
- 6) прочие аномалии.

Марион [Marion, 1928] одним из первых обратил внимание на клиническое значение васкуляризации пороочно развитых почек. Он различал аномалии по числу почек, по их форме, по объему, по сращению обеих почек, по положению и по васкуляризации.

Нет смысла продолжать список классификаций-перечней, так как всем им присущ один и тот же недостаток: авторы, стремясь охватить все известные к тому времени пороки развития почек и мочеточников, перечисляли их, исходя из сугубо топографо-анатомического принципа, а группировка была бессистемной и произвольной. Это обстоятельство (произвольность группировки) исключало возможность реальной дискуссии о принципах рациональной классификации. Не случайно в этот период отсутствовали четкие представления о клиническом (клинико-функциональном) значении пороков развития почек и мочеточников. Большинство авторов склонялись к мысли о том, что «ненормальные от рождения» почки и мочеточники и при жизни должны вести

себя «ненормально», т. е. неизбежны различные патологические проявления.

Отзвук ранних топографо-анатомических классификаций-перечней можно обнаружить и в более поздних работах. При этом по сравнению с первыми классификациями иногда даже отмечался шаг назад: вновь предлагаемые перечни были менее подробными и не охватывали подчас очень важных пороков развития почек и мочеточников. В качестве примера можно привести классификацию Коувелара [Couvelaire, 1947], который выделил следующие группы пороков развития.

1. Единственная почка: а) врожденное отсутствие почки; б) врожденное отсутствие почки и мочеточника.
2. Эктопическая почка: а) эктопия подвздошная; б) эктопия тазовая.

3. Почечные сращения: а) подковообразная почка; б) сигмовидная почка; в) галетообразная почка.

4. Одностороннее сращение почек.

5. Аномалии лоханки и мочеточников: а) «большая лоханка» и мегауретер; б) удвоение и расщепление мочеточников; в) дивертикулы мочеточников; г) внепузырное впадение мочеточников; д) кистообразные расширения нижнего конца мочеточников.

В этой классификации не нашлось места ни для поликистоза почек, ни для пороков васкуляризации почек, опущены многие пороки развития мочеточников, известные еще С. П. Федорову, И. Дельмасу и П. Дельмасу. Это закономерно, потому что данная классификация, как и многие предыдущие, по существу, классификацией не является, а сводится к простому перечню некоторых пороков развития.

Принципиально новый шаг в упорядочении топографо-анатомических классификаций был сделан Э. И. Гимпельсоном [1936а, 1949], который все пороки развития почек объединил в четыре основные группы: аномалии количества; аномалии положения; аномалии взаимоотношения и аномалии структуры. Что же касается пороков развития почечных лоханок и мочеточников, то Гимпельсон считал, что они не имеют самостоятельного значения.

Этой классификации в отличие от многих других была суждена долгая жизнь, потому что она не только охватывала все известные на момент ее составления пороки развития почек, но и впервые определяла место для еще не известных пороков развития, которые только предстояло обнаружить. Классификацией Гимпельсона пользуются до сих пор многие урологи как у нас в стране, так и за рубежом.

В противовес устоявшейся тогда точке зрения о клиническом значении пороков развития почек (порок развития равен болезни почек) Гимпельсон впервые четко сформулировал мысль о том, что большинство отклонений от нормального пути развития

Классификация пороков развития почек по Гимпельсону



почек не имеет какого-либо патологического (а соответственно и клинического) значения. Однако классификация Гимпельсона была также классификацией топографо-анатомической, и поэтому при дальнейшем развитии знаний о пороках развития почек и мочеточников ее постигла судьба предшествовавших классификаций. Современная модификация этой классификации заключается в добавлении к ней новых основных групп и в дальнейшей детализации включаемых в эти группы конкретных форм пороков развития. Это все больше превращает данную классификацию, а также подобные ей, по образному выражению В. Х. Василенко, в «инвентарный список» пороков развития. При этом подчас теряется основное достоинство классификации Гимпельсона — четкость и логичность выделения основных классификационных групп. Собственно говоря, топографо-анатомический принцип, заложенный в основу классификации Гимпельсона и современных классификаций, являющихся ее развитием, не давал возможности для определенного, жестко детерминированного распределения в них различных пороков развития по основным классификационным группам. Так, гипоплазия почки может быть отнесена к числу «аномалий структуры», а не «аномалий количества», гетеролатеральная дистопия со сращением почек может на равных основаниях находиться в группе «аномалий положения» и в группе

«аномалий взаимоотношения» (асимметричные сращения) и т. д. Причем перенесение порока развития из одной группы в другую может быть совершенно произвольным, зависящим от точки зрения автора очередной классификации. Дискуссия о месте каждого порока развития оказывается, по существу, беспредметной, так как топографо-анатомический принцип допускает самые широкие вариации в классификационных схемах. Этот недостаток особенно ясно проявляется в современных детализированных классификациях.

Пороки развития почек и мочеточников возникают в результате вполне определенных нарушений эмбрионального морфогенеза этих органов, причем характер таких нарушений полностью предопределяет разновидность порока развития. С этой точки зрения классификация пороков развития, основанная на их происхождении (эмбриофетальном морфогенезе), должна оказаться более мотивированной, чем статичные морфологические классификации. Эмбриональный морфогенез обуславливает место каждого порока развития в классификационных схемах и облегчает (делает более обоснованной) их группировку по принципу близкородственного или идентичного механизма возникновения. На это указывал еще С. М. Алексеев [1926, 1935].

Первая попытка всеобъемлющей систематизации пороков развития почек и мочеточников, основанной на их эмбриональном морфогенезе, была сделана С. Т. Захарьяном [1941]. Сопоставив основные этапы эмбрионального морфогенеза постоянной почки с существующими пороками развития, С. Т. Захарьян выделил шесть основных типов эмбриоморфогенеза пороков развития органов мочевой системы: I — нарушения развития почки; II — нарушения редукции кровеносных сосудов; III — нарушения эмбрионального перемещения почки; IV — расщепление эмбрионального мочеточника; V — нарушения процессов соединения мочеточников; VI — врожденная патология стенки мочеточника.

Общая классификация пороков развития почек и мочеточников по С. Т. Захарьяну представлена ниже.

Конечно, с современных позиций классификация Захарьяна может быть подвергнута критике за то, что в нее не включены многие известные ныне пороки развития. Другой существенный недостаток классификации Захарьяна — ее умозрительность. Захарьян исходил из хорошо изученных этапов эмбрионального морфогенеза почек и мочевыводящих путей, делая предположение о возможных отклонениях от нормального пути их развития. Такой подход вполне объясним, так как конкретные эмбриологические исследования генеза пороков развития почек и мочеточников в то время почти отсутствовали. Некоторые гипотетические представления Захарьяна не нашли подтверждения в последующих работах эмбриологов, специально посвященных эмбриональному морфогенезу пороков развития органов мочевой системы.

Эмбриологическая классификация пороков развития почек и мочеточников по Захарьяну

I. Нарушение развития почки	количественные	агенезия	
		аплазия	
		гипоплазия	
		гиперплазия	
II. Нарушение редукции сосудов	качественные	кистозная почка	
		мультилокулярная киста	
		солитарная киста	
		дольчатая почка	
III. Нарушение эмбрионального перемещения почки	гомолатеральная дистопия	односторонняя	без сращения
		двусторонняя	
	гетеролатеральные дистопии	односторонние	со сращением
		двусторонняя — двойной перекрест	
IV. Расщепление мочеточника	полное	добавочная почка	
		двойная почка	
	ureter duplex		
неполное	ureter fissus		
V. Нарушение процессов соединения мочеточников	внепочечные чашечки	эктопия устья	
VI. Врожденная патология стенки мочеточников	стеиоз	на протяжении мочеточника	с уретероцеле
		устья	
	дилатация	атония	
		дивертикул	

Видимо, вследствие этих недостатков классификация Захарьяна не получила распространения и была незаслуженно забыта. Между тем в систематизации знаний о пороках развития почек и мочеточников путь, указанный Захарьяном, был очень перспективным.

Современные авторы, пытающиеся систематизировать пороки развития почек и мочеточников, по существу, также исходят из морфологических принципов и лишь отчасти — из функциональных, невольно продолжая развивать классификацию Гимпельсона. В многочисленных классификациях детализируется состав основных классификационных групп, вводятся новые классификационные группы или объединяются старые, отдельные пороки развития переносятся из одной группы в другую.

А. Я. Пытель, Ю. А. Пытель [1966] выделили в отдельную группу аномалии мочеточников, указав на то, что они имеют

вполне самостоятельное клинико-функциональное значение. По предложению Н. А. Лопаткина [1978], М. Ф. Трапезниковой, Б. В. Бухаркина [1978] к порокам развития почек и мочеточников были отнесены аномалии почечных сосудов и выделены в особую группу сочетанные аномалии почек (сочетание двух пороков развития почек и мочеточников или более). Эти авторы внесли существенные изменения внутри основных групп классификаций. Так, гипоплазия почки (рудиментарная, карликовая почка) была вынесена из группы аномалий количества в специально созданную группу «аномалии величины почек» или рассматривалась как порок развития почечной структуры. Группу «аномалии взаимоотношения» предложено объединить с группой «аномалии расположения и формы почек». В результате вместо четырех основных групп, по Гимпельсону, получилось семь основных групп, содержание которых существенно отличалось от первоначальной классификации.

Ю. Ф. Исаков, А. П. Ерохин [1978] все виды пороков развития почек (все 4 группы, по Гимпельсону) объединили в одну — «аномалии почечной паренхимы» и разделили все пороки развития почек и мочеточников на «аномалии почечных сосудов», «аномалии почечной паренхимы», «аномалии лоханочно-чашечной системы» и «аномалии мочеточников». С нашей точки зрения, это шаг назад по сравнению с классификацией Гимпельсона, потому что весьма разнородные по морфологии, происхождению и клиническому значению пороки развития почек оказались в одной группе («аномалии почечной паренхимы»). В то же время принципиально важно то, что авторы впервые четко отнесли к группе «аномалии почечной паренхимы» врожденные пороки развития нефроса — генетические нефропатии, генетические тубулопатии, генетические энзимопатии, что отличает их классификацию от предшествующих и многих современных классификационных схем. Однако не может не вызвать возражений тот факт, что пороки развития почечных клубочков (врожденные нефриты — синдром Альпорта и врожденные пороки развития клубочков, не сочетающиеся с поражением слухового анализатора) объединены в одну группу с семейным нефрозом. Не вполне ясен принцип разделения генетических тубулопатий и генетических энзимопатий. К тубулопатиям Ю. Ф. Исаков и А. П. Ерохин отнесли почечный несахарный диабет, витамин D-резистентный рахит, к энзимопатиям — аминоацидурию, первичный почечный ацидоз. Очевидно, что это одна и та же группа пороков развития почечных канальцев, при которых имеют место пороки развития ферментных, мембранных и метаболических систем.

В современных классификациях детализируются конкретные пороки развития, перечисляемые внутри каждой из основных классификационных групп. Теоретически это совершенно необходимо, но на практике создает значительную путаницу, поскольку

одни и те же пороки развития разными авторами причисляются к различным основным группам вне зависимости от того, бралась за основу классификация Гимпельсона или создавалась новая. Так, например, если Гимпельсон гипоплазию почки относил к аномалиям количества, то А. Я. Пытель [1969] отнес ее к аномалиям структуры; в более поздних классификациях этот же порок развития оказался в специально созданной основной группе «аномалии величины почек». А. Я. Пытель [1969], М. Ф. Трапезникова [1978] парапелъвикальную кисту относят к аномалиям структуры почек, упоминая ее среди прочих врожденных кистозных поражений почки, а Ю. Ф. Исаков, А. П. Ерохин — к группе «аномалии лоханочно-чашечной системы». Н. А. Лопаткин, А. Л. Шабад [1978] считают, что удвоение почки относится к аномалиям почки лишь в том случае, если удвоены магистральные почечные сосуды и почечные лоханки; если же удвоены только почечные лоханки, то этот порок развития рассматривается ими в числе пороков развития верхнего отдела мочевыводящих путей. В. С. Карпенко, А. С. Переверзев [1978] полагают, что дивертикул почечной чашечки и солитарная киста почки — это стадии (формы) одного и того же порока развития, но большинство авторов солитарную кисту почки называют в числе аномалий структуры почки (или в аналогичной, но иначе названной основной классификационной группе), а дивертикул чашечки относят к порокам развития мочевыводящих путей (лоханочно-чашечной системы).

Перечень такого рода расхождений во взглядах можно было бы продолжить до бесконечности, так как конкретные пороки развития и основные группы, на которые их разделяют, у разных авторов существенно отличаются и по количеству, и по значению, вкладываемому в тот или иной термин. Особенно это относится к систематизации пороков развития почечной паренхимы (аномалии структуры), где отчетливо доказана бесплодность морфологического принципа построения классификаций. Примером такого рода является классификация почечных дисплазий, предложенная Г. И. Кравцовой [1978]. В этой классификации упрощенный подход к локализации (в коре, мозговом слое или во всей почке) весьма сложного порока развития не дает возможности ориентироваться ни в происхождении, ни в характере, ни в клинико-функциональном значении отклонений от нормального пути дифференцировки почечной ткани.

В классификациях, принадлежащих преимущественно нефрологам-педиатрам (например, в классификации М. С. Игнатовой, Ю. Е. Вельтищева [1978]), пороки развития почечных клубочков, канальцев и метанефрогенной бластемы разделяются более четко, но явно в ущерб таким порокам развития, которые проявляются у взрослых или вообще не проявляются в течение всей жизни. Единства в этих классификациях также нет.

Расхождения во взглядах имеются буквально во всех разделах предлагаемых классификаций; основная группировка разными авторами также проводится по-разному. Представляется очевидным, что дальнейшие предложения по перегруппировке морфологических классификаций не имеют шансов на успех («выживаемость» в клинических условиях). Основная причина этого заключается, на наш взгляд, в том, что морфологический принцип полностью себя исчерпал и не дает больше возможностей для действительно обоснованной и неоспоримой группировки развития почек и мочеточников. Поэтому дискуссии о преимуществах той или иной классификации оказываются бесплодными. Не случайно, что ни одна из предлагаемых морфологических классификаций не получила сколько-нибудь заметного распространения.

На сегодня более или менее ясны причины того, почему вопрос о классификации пороков развития почек и мочеточников оказался в тупике. Причин таких, по крайней мере, три.

1. Во всех существующих классификациях игнорируется вопрос о клиническом значении различных пороков развития, хотя имеется достаточно много работ, посвященных отдельным порокам развития. Надо сказать, что представление о пороках развития почек и мочеточников претерпело существенную эволюцию — от утверждения, что любое отклонение от нормального пути развития почек и мочеточников является патологией [Дзирне, 1914; Федоров, 1923], до почти полного отрицания их патогенетического значения (Э. И. Гимпельсон). В настоящее время установлено, что более чем в половине случаев пороки развития почек и мочеточников проявляются различными заболеваниями [Трапезникова, Бухаркин, 1978].

Перечень пороков развития почек и мочеточников за последнее время существенно пополнился, сущность же классификаций, остающихся преимущественно морфологическими, мало изменилась. Любая классификация должна стремиться к максимальному охвату известных фактов, но при этом она не должна напоминать инвентарную опись; идеал классификации — максимальный учет клинических и функциональных особенностей порочно развитых органов и систем.

2. При группировке пороков развития почек и мочеточников принцип эмбриофетального морфогенеза обычно декларируется, но на деле игнорируется. Иначе не возникали бы дискуссии, к одной или к разным группам пороков развития относятся дивертикул почечной чашечки и солитарная киста почки, в чем заключается различие между мультикистозом почки, поликистозом детей и подростков и поликистозом взрослых, относится ли гипоплазия почки к аномалиям количества, величины или структуры, была бы более четкой и рациональной группировка пороков развития почечных клубочков, канальцев и т. п. Именно вследствие

недоучета эмбриофетального морфогенеза в предлагаемых в настоящее время классификациях при значительной детализации редко встречающихся пороков развития иногда отсутствуют группы широко распространенных и имеющих большое клиническое значение пороков развития (например, пороки развития пиелоуретерального сегмента). Как правило, не учитывается также то обстоятельство, что эволюция многих пороков развития почек и мочеточников не заканчивается к моменту рождения, а может продолжаться на протяжении всей жизни.

3. Наиболее полные из существующих классификаций (а классификация должна быть полной) весьма перегружены и, как следствие этого, трудны в практическом применении, что, на наш взгляд, обусловлено упущениями методологического характера — отсутствием четкого разграничения классификационных групп, включаемых в них подгрупп, разновидностей. Поэтому во многих классификационных схемах совершенно неравнозначные пороки развития занимают «равноправные» места.

Классификация должна быть простой и понятной — без этого она мертва. Но, с другой стороны, все известные на сегодня пороки развития почек и мочеточников должны быть в ней отражены, а это неизбежно приведет к тому, что классификация окажется весьма обширной. Подобное стремление к простоте, понятности и в то же время к всеобъемлющему охвату давно разрешено в биологии и других науках. При классификации сложных и многообразных явлений вводятся понятия «тип», «класс», «род» и «вид», явления, в рамках которых проводится группировка. Нам кажется, что принятие этого испытанного принципа систематики в классификации пороков развития почек и мочеточников поможет вывести данную проблему из того хаоса, в котором она сегодня находится.

Поэтому, отказываясь от мысли о составлении очередной новой классификации, мы предлагаем принципы рациональной, с нашей точки зрения, систематизации пороков развития почек и мочеточников.

Прежде всего, объединив все отклонения от обычного пути развития почек и мочеточников под общим названием «порок развития почек и мочеточников», следует выделить три их основных клинико-функциональных типа.

Тип I — пороки развития почек и мочеточников, не нарушающие их функцию и не являющиеся закономерной предпосылкой для присоединения осложнений и возникновения сопутствующих заболеваний. К таким порокам развития относятся все отклонения от обычного пути развития почек и мочеточников, при которых их функция существенно не нарушается, а возможные отклонения от нормальных значений парциальных функций почек и мочеточников никак не сказываются на их суммарных величинах.

Пороки развития I типа не имеют самостоятельного клинического и патогенетического значения. Вероятность заболевания (пиелонефритом, мочекаменной болезнью и т. д.) практически такая же, как и вероятность заболевания при обычно развитых почках и мочевыводящих путях.

Тип II — пороки развития, не являющиеся болезнью, но создающие закономерные предпосылки к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний. Это пороки развития, которые сами по себе не являются болезнью и не вызывают грубых (сказывающихся на гомеостазе) нарушений функции почек и мочеточников, однако они создают предпосылки к возникновению заболеваний. Поэтому при пороках развития II типа вероятность заболеваний существенно выше, чем при обычно развитых почках и мочевыводящих путях.

Тип III — врожденные (наследственные) болезни почек и мочеточников. К ним относятся все те пороки развития, которые предопределяют грубые нарушения функции почек и мочеточников. Эти пороки развития сами по себе (даже при отсутствии осложнений) дают клинические проявления, иногда они несовместимы с жизнью.

Границы между основными типами пороков развития почек и мочеточников условны, и формально один и тот же порок развития (например, подковообразная почка, дистопия, некоторые формы поликистоза почек) может быть в каждом конкретном случае отнесен и к I, и к II, и даже к III клинико-функциональному типу. Это зависит, во-первых, от эволюции порока развития после рождения, от применяемой лечебной тактики; во-вторых, от особенностей кровоснабжения порочно развитых почек. Последнее обстоятельство особенно важно, так как кровоснабжение порочно развитых почек осуществляется также порочно развитыми кровеносными сосудами — магистральными и внутривисцеральными. Общая недостаточность васкуляризации, наличие зон относительной ишемии почечной паренхимы способны сделать, например, дистопию почек серьезным заболеванием (III тип) или предпосылкой к заболеванию (II тип). В то же время при наличии адекватно функционирующей сосудистой сети тот же порок развития может оказаться просто вариантом развития, не имеющим ни патогенетического, ни клинического значения. Разумеется, имеют значение не только особенности васкуляризации, но и весь комплекс почечных и внепочечных нарушений, которые могут быть обусловлены пороком развития и причиной отнесения его к одному из трех клинико-функциональных типов.

От того, к какому клинико-функциональному типу будет отнесен порок развития органов мочевой системы, выявленный у конкретного больного, зависят лечебная тактика и прогноз. Естественно, что для этого недостаточно простой констатации порока развития, а требуется углубленное клиническое обследование,

включающее изучение почечных сосудов, функции порочно развитой почки и мочевыводящих путей.

При современном и правильном лечении возможна эволюция типа порока развития, т. е. переход его из III типа во II, из II в I. Такая эволюция возможна, например, при тяжелых врожденных гидронефрозах у маленьких детей. Порок развития, вызывающий вначале грубые нарушения почечной функции и приводящий к тяжелым клиническим проявлениям (вплоть до почечной недостаточности), в случае успешной коррекции перестает быть фактором болезни, но анатомические отклонения от нормы (остаточная дилатация лоханки и чашечек, деформации мочеточника) сохраняются в течение длительного времени и могут быть реальной предпосылкой для развития заболеваний (пиелонефрит, мочекаменная болезнь). По мере роста ребенка и при успешной борьбе с присоединяющимися осложнениями и заболеваниями отклонения от нормального строения лоханочно-чашечной системы и мочеточника могут в конце концов оказаться минимальными, становясь не более чем вариантом строения почек и мочевыводящих путей.

Отнесение порока развития к одному из клинико-функциональных типов не носит статичного характера; типовая принадлежность каждого конкретного отклонения от нормального пути развития меняется вместе с динамикой (положительной или отрицательной) анатомофункциональных свойств данного порока развития.

Под понятием «класс порока развития» понимается группировка по особенностям эмбриофетального морфогенеза, т. е. в один класс объединяются группы пороков развития, имеющие принципиально один и тот же путь морфогенеза. Мы считаем, что чрезмерное увеличение числа классов, произвольное их объединение и перегруппировка не оправданны и в практическом отношении бесперспективны. При анализе имеющихся классификационных схем мы пришли к заключению, что главные группы морфологической классификации Гимпельсона могут быть взяты за основу при составлении классификации по эмбриофетальному морфогенезу. Существенным доводом в пользу сохранения основных классификационных групп Гимпельсона для обозначения классов пороков развития является то, что эта классификация широко распространена и выдержала проверку временем.

К четырем классам пороков развития, соответствующим четырем основным группам классификации Гимпельсона (пороки количества почек, пороки структуры почек, пороки взаимоотношения почек, пороки положения почек), необходимо добавить еще два класса — пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточника, комбинированные пороки развития почек и мочеточников.

Внутри класса выделяется понятие «род порока развития». В один и тот же род объединяются группы пороков развития, при которых общий эмбриофетальный морфогенез привел к возникновению аналогичных или родственных отклонений от нормы.

Каждый род подразделяется на виды пороков развития, объединяющие конкретные, известные в настоящее время пороки развития почек и мочеточников. В случае сложности или многообразия какого-либо вида могут быть выделены подвиды порока развития.

Принципиальная общая схема классификации пороков развития почек и мочеточников представлена на схеме (рис. 10).

Классификация пороков развития почек и мочеточников

А. Тип пороков почек и мочеточников.

Тип I. Пороки развития почек и мочеточников, не вызывающие нарушений их функции и не являющиеся предпосылкой к присоединению осложнений и возникновению заболеваний.

Тип II. Пороки развития, не вызывающие нарушений функции почек и мочеточников, сказывающихся на гомеостазе, но являющиеся закономерной предпосылкой к присоединению осложнений и развитию заболеваний.

Тип III. Врожденные (наследственные) болезни почек и мочеточников.

Б. Класс, род, вид и подвид пороков развития почек и мочеточников.

Класс 1. Пороки количества почек.

1. Аплазия почки:

- 1) двусторонняя с отсутствием или сохранением мочеточников;
- 2) с сохранением мочеточника на стороне поражения;
- 3) односторонняя с отсутствием мочеточника на стороне поражения.

2. Третья добавочная почка.

3. Удвоение (утроение, учетверение) почек:

- 1) одностороннее;
- 2) двустороннее;
- 3) с гетеролатеральным расположением удвоенной почки.

Класс 2. Пороки структуры почек.

1. Общее недоразвитие почки:

- 1) карликовая (рудиментарная) почка;
- 2) гитоплазия почки.

2. Врожденная гиперплазия почки:

- 1) диффузная;
- 2) локальная: а) добавочная долька почки; б) медуллярная гиперплазия.

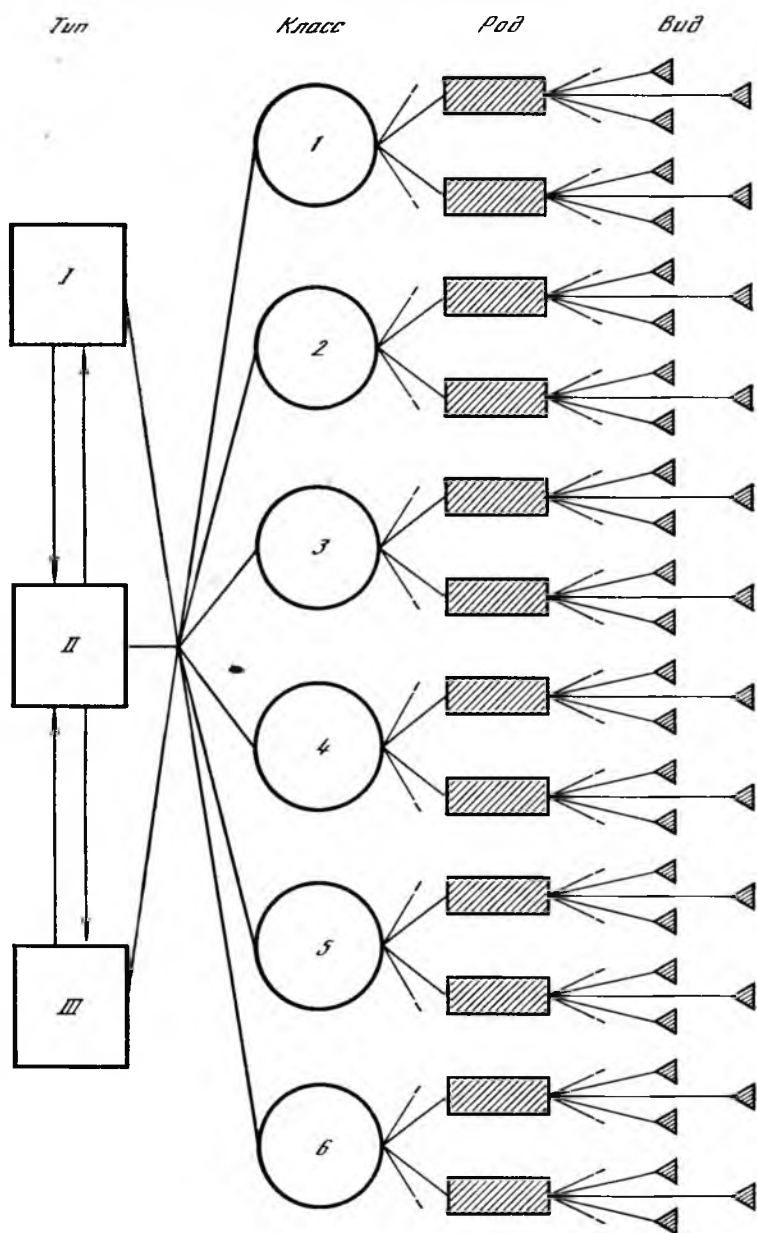


Рис. 10. Принципиальная общая схема классификации пороков развития почек и мочеточников

Пояснение в тексте

3. Кортикальные кистозные поражения почек, связанные с нарушением слияния первичных нефронов с протоком метанефроса:
 - 1) мультикистоз почки: а) односторонний; б) двусторонний;
 - 2) поликистоз почек: а) поликистоз взрослых (I степень); б) поликистоз детей и подростков (II степень); в) поликистоз новорожденных (III степень);
 - 3) солитарная, мультилокулярная киста почки.
4. Медуллярные кистозные поражения, связанные с кистозными изменениями или дилатацией первичных собирательных канальцев:
 - 1) губчатая почка;
 - 2) медуллярная кистозная болезнь (нефронофтиз Фанкони).
5. Пороки развития почечных клубочков (врожденные, наследственные гломерулопатии, наследственные нефриты);
 - 1) олиго- и агломерулярная почка (олигонефрония);
 - 2) наследственные гломерулопатии, не сопровождающиеся поражением слухового анализатора;
 - 3) синдром Альпорта (наследственный нефрит с поражением слухового и зрительного анализаторов).
6. Пороки развития извитых канальцев и петли Генле (врожденные, наследственные тубулопатии):
 - 1) нарушения почечного мембранного транспорта аминокислот: а) тотальная аминоацидурия; б) глицинурия (иминглицинурия, глюкоглицинурия); в) цистинурия;
 - 2) нарушения реабсорбции сахаров (врожденные, наследственные меллитурии): а) почечный диабет; б) почечная галактозурия, мальтозурия, лактозурия;
 - 3) нарушения реабсорбции электролитов и воды: а) почечный несахарный диабет; б) витамин D-резистентный рахит (фосфатдиабет); в) почечный канальцевый солевой диабет;
 - 4) комбинированные нарушения функции канальцев: а) глюкоаминфосфатдиабет (болезнь Фанкони—Дебре—де Тони); б) почечный канальцевый ацидоз;
 - 5) вторичные, врожденные, наследственные тубулопатии: а) ксантинурия; б) уратурия; в) оксалурия.
7. Врожденные дисплазии почечной паренхимы (общие нарушения дифференцировки метанефрогенной бластемы):
 - 1) простая дисплазия почки: а) локальная; б) диффузная;
 - 2) дисплазия с завершенной порочной дифференцировкой;

3) дисплазия с незавершенной порочной дифференцировкой.

Кл а с с 3. Пороки взаиморасположения почек.

1. Симметричные сращения почек:

- 1) подковообразная почка;
- 2) комообразная почка с симметричным (гомолатеральным) расположением.

2. Асимметричные сращения почек:

- 1) комообразная почка с асимметричным (гетеролатеральным) расположением;
- 2) L-образная почка;
- 3) S-образная почка, I-образная почка.

Кл а с с 4. Пороки положения почек.

1. Дистония почек:

- 1) гомолатеральная: а) тазовая; б) подвздошная; в) поясничная; г) торакальная;
- 2) гетеролатеральная (перекрестная): а) односторонняя; б) двусторонняя (с двойным перекрестом).

2. Нарушения ориентировки почки относительно ее вертикальной оси:

- 1) полное отсутствие эмбриональной ротации;
- 2) незавершенность эмбриональной ротации.

Кл а с с 5. Пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточника.

1. Пороки развития лоханочно-чашечной системы:

- 1) пороки деления крааниального конца протока метанефроса: а) аномально повышенная или пониженная ветвистость почечных лоханок; б) внепочечное деление лоханки на чашечки; в) диверкул лоханки и почечной чашечки; г) парапелвикальная киста;
- 2) пороки развития мышечного слоя лоханки и чашечек: а) мочекаликоз, мочеполикаликоз; б) врожденная атония лоханочно-чашечной системы;
- 3) пороки развития, связанные со сдавлением элементов лоханочно-чашечной системы внутрпочечными сосудами: а) «синдром верхней чашечки»; б) «синдром нижней чашечки»;
- 4) врожденный эндометриоз лоханочно-чашечной системы и эктопия органов мужской половой системы в мочевыводящие пути.

2. Пороки развития пиелоретерального сегмента:

- 1) врожденные сужения пиелоретерального сегмента;
- 2) высокое отхождение мочеточника от лоханки;
- 3) клапан в зоне пиелоретерального сегмента;
- 4) сдавление пиелоретерального сегмента добавочным сосудом;

- 5) сегментарная нейромышечная дисплазия пиелоуретерального сегмента.
3. Пороки развития мочеточника:
- 1) пороки деления протока метанефроса на протяжении:
 - а) слепое окончание лоханочного и пузырного конца удвоенного, расщепленного мочеточника; б) дивертикул мочеточника; в) околомочеточниковая киста;
 - 2) пороки развития мышечного слоя мочеточника:
 - а) врожденная атония мочеточника; б) ахалазия мочеточника односторонняя и двусторонняя; в) врожденные сужения и перегибы мочеточника на протяжении;
 - 3) пороки развития, связанные с неправильным ходом протока метанефроса:
 - а) ретрокавальный, ретроилиакальный мочеточник; б) синдром овариальной (тестикулярной) вены;
 - 4) эндометриоз мочеточника и эктопия в него органов мужской половой системы.
4. Пороки развития пузырно-мочеточникового соустья:
- 1) недоразвитие интраилеального отдела мочеточника:
 - а) врожденный, наследственный пузырно-мочеточниковый рефлюкс; б) врожденное уретероцеле;
 - 2) эктопия устья мочеточника односторонняя и двусторонняя:
 - а) впадение устья мочеточника во влагалище и наружные женские половые органы; б) впадение устья мочеточников в шейку мочевого пузыря и уретру; в) впадение устья мочеточника в фаллопиеву трубу и матку; г) впадение устья мочеточника в семенной пузырек и семявыносящий проток; д) впадение устья мочеточника в кишечник.

Класс 6. Комбинированные пороки развития почек и мочеточников.

1. Внутрисистемные сочетания пороков развития. В принципе возможны любые сочетания двух и более видов пороков развития независимо от принадлежности их к роду или классу, но наиболее часто встречаются следующие:

- 1) удвоение одностороннее и двустороннее подковообразной, дистопированной, L- и S-образной, комбообразной почки;
- 2) поликистоз удвоенной, дистопированной, подковообразной почки;
- 3) ахалазия мочеточника удвоенной почки;
- 4) врожденное уретероцеле при удвоении почки с расщеплением или удвоением мочеточников;
- 5) врожденный (наследственный) пузырно-мочеточниковый рефлюкс при удвоении почки с расщеплением или удвоением мочеточников;

- б) эктопия устья мочеточников гипоплазированной, удвоенной, подковообразной почки.
2. Сочетание отдельных видов пороков развития почек и мочеточников и их внутрисистемных комбинаций с пороками развития других систем и органов:
сочетания пороков развития почек и мочеточников с изолированными (внутрисистемными) пороками развития сердечно-сосудистой, половой, пищеварительной, нервной, бронхолегочной систем, опорно-двигательного аппарата, челюстей.
3. Пороки развития почек и мочеточников в составе хромосомных болезней:
 - 1) синдром Шерешевского—Турнера (подковообразная почка);
 - 2) синдром Патау (врожденный гидронефроз и кистозные изменения в почках);
 - 3) синдром Клайнфельтера (пороки развития терминальных отделов мочеточников).

Предлагаемая классификация открыта для внесения в нее новых видов пороков развития почек и мочеточников и их сочетаний. Выделение внутри классов новых родов пороков развития вряд ли целесообразно и может быть оправдано только при получении принципиально новых сведений о происхождении и клиническом значении пороков развития. Перенос видов из одного ряда в другой (а тем более из одного класса в другой) может осуществляться только в том случае, если будут получены совершенно новые данные об их эмбриональном морфогенезе.

Мы отдаем себе отчет в том, что предпринятая нами попытка систематизировать пороки развития почек и мочеточников может в чем-то оказаться несовершенной. Однако мы глубоко убеждены в том, что классификация, опирающаяся на общие принципы систематики и основывающаяся на учете клинико-функционального значения пороков развития и их эмбрионального морфогенеза, крайне необходима.

РАСПОЗНАВАНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Распознавание пороков развития почек и мочеточников — это почти всегда сложный и многоэтапный процесс. Нередко пороки развития почек и мочеточников обнаруживают случайно при урологическом обследовании, предпринятом в связи с клиническими проявлениями их осложнений, и по другим причинам. Осложнения и сопутствующие заболевания часто вначале расцениваются как самостоятельное заболевание, и о возможности порока развития на первых этапах диагностики подчас не думают.

Пороки развития, относящиеся к III клиническому типу, могут иметь собственную, специфическую для них симптоматику. В этом случае диагностика идет по пути подтверждения первоначально возникшего предположения о существовании порока развития почек и мочеточников. Пороки развития I клинического типа не имеют никаких клинических проявлений — ни собственных, ни зависящих от осложнений и сопутствующих заболеваний. Однако это еще не значит, что выявление пороков развития I клинического типа всегда дело случая.

Происхождение пороков развития почек и мочеточников нередко дает достаточные основания для их активных поисков даже тогда, когда внешние проявления отсутствуют.

Если имеется предположение о существовании порока развития органов мочевой системы, то подтвердить или опровергнуть это предположение сравнительно несложно. Для этого имеется большой набор высокоинформативных и точных диагностических методик. Однако на практике наиболее трудным оказывается именно первый этап диагностики, на котором возникает (или должно возникнуть) первичное предположение о возможности порочного развития органов мочевой системы. Определенные (но гораздо меньшие) диагностические трудности связаны со следующей задачей: из арсенала многочисленных методов диагностики необходимо выбрать те, которые позволяют за кратчайший срок и с минимальным риском для больного установить окончательный диагноз. Наконец, существенные проблемы возникают при определении причинно-следственной связи между пороком развития и некоторыми его осложнениями и сопутствующими заболеваниями (например, артериальной гипертензией, почечной недостаточностью, пиелонефритом).

В диагностике каждого конкретного порока развития почек и мочеточников есть свои особенности. К ним мы вернемся в следующих главах. Однако существуют специфические закономерности диагностики пороков развития почек и мочеточников, существенно отличающие диагностический процесс при этих состояниях от обычных этапов диагностики приобретенных заболеваний. Игнорирование этого обстоятельства может превратить распознавание пороков развития почек и мочеточников в дело случая и привести к тому, что диагностика, хотя и точная, окажется запоздалой.

В распознавании пороков развития почек и мочеточников можно выделить три основных этапа.

Первый этап диагностики — первичное предположение о существовании порока развития. Лишь в ряде случаев отчетливые клинические проявления позволяют высказать такое предположение при первичном клиническом обследовании больного. Речь идет исключительно о пороках развития III клинического типа, да и то не о всех. Например, при далеко зашедшем поликистозе почек, некоторых видах пороков развития клубочков и канальцев, определенных видах эктопии устьев мочеточников данные общеклинического обследования прямо указывают на причину возникновения тех или иных симптомов. Тем не менее повод для того, чтобы заподозрить порок развития органов мочевой системы, нередко существует и тогда, когда он сам по себе внешне ничем не проявляется. Диагностические возможности такого рода связаны с генезом пороков развития почек и мочеточников. Среди них наибольшее практическое значение имеют следующие.

1. Так называемые стигмы дизэмбриогенеза. Являясь результатом весьма глубоких нарушений эмбрионального морфогенеза, пороки развития почек и мочеточников очень часто сочетаются с неправильным развитием многих других органов и систем. Много-системный характер врожденных уродств делает весьма вероятным вовлечение в дизэмбриогенетический процесс органов мочевой системы.

К стигмам дизэмбриогенеза могут быть отнесены любые отклонения от нормального эмбриофетального развития, но существуют виды уродств и их сочетаний, при которых вероятность пороков развития почек и мочеточников особенно велика. Гриначер и соавт. [Greinacher et al., 1981] наиболее специфичными и легко улавливаемыми стигмами пороков развития органов мочевой системы называют пороки развития наружного уха, аниридию, синдром ЕМЖ (врожденная пупочная грыжа, макроглоссия и гигантизм), врожденные пороки сердца, костно-verteбральные дисплазии, регрессию каудального отдела позвоночника. К этому перечню следует добавить общую задержку

развития в раннем детском возрасте, рахитоподобные изменения костей у детей и подростков, пороки развития челюстно-лицевой области. Хорошо известна высокая частота пороков развития почек и мочеточников при пороках развития мочевого пузыря, уретры и органов мужской половой системы.

Стигмы дизэмбриогенеза выявляются при осмотре и простейшем обследовании, существование же в комплексе дизэмбриогенетических нарушений пороков развития почек и мочеточников может быть доказано специальными методами исследования. Однако на практике такое специальное обследование органов мочевой системы при наличии специфических стигм осуществляется далеко не всегда.

По отношению к порокам развития почек и мочеточников стигмы дизэмбриогенеза должны рассматриваться как характерный клинический симптом, требующий целенаправленного обследования.

2. Активный поиск пороков развития почек и мочеточников у лиц, составляющих группу риска. Необходимость такого поиска (даже при полном отсутствии клинических проявлений и стигм дизэмбриогенеза) создается наследственным характером многих пороков развития. Точное знание типа наследования (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, сцепленный с полом) позволяет довольно четко определить контингент, подлежащий активному обследованию. Генетические исследования особенно ценны тем, что они позволяют осуществлять раннюю диагностику пороков развития почек и мочеточников в клинической стадии. При обнаружении наследственного порока развития почек и мочеточников у больного генетические исследования следует продолжить, так как впервые выявленный больной — это всего лишь пробанд по отношению к близкородственной группе, среди членов которой обязательно есть идентичные или схожие пороки развития.

3. Наконец, пороки развития почек и мочеточников могут проявлять себя симптомами осложнений или сопутствующих заболеваний. Конкретный анализ соответствующих клинических признаков будет сделан при рассмотрении отдельных пороков развития. Сейчас важно отметить, что при всем многообразии пороков развития почек и мочеточников существует своеобразная большинству из них и довольно ограниченная группа осложнений и сопутствующих заболеваний: а) пиелонефрит, особенно если он имеет затяжное течение, часто рецидивирует и выявляется у детей или лиц молодого возраста; б) артериальная гипертензия, особенно если она обнаруживается в раннем возрасте и резистентна к обычным гипотензивным средствам; в) хроническая почечная недостаточность и признаки нарушения суммарной функции почек неясного генеза, особенно у детей

и лиц молодого возраста; г) необъяснимые изменения состава мочи — микрогематурия, протеинурия, глюкозурия, кристаллурия; д) необъяснимая полицитемия или анемия.

Некоторые виды пороков развития и их сочетания могут быть выявлены случайно в процессе урологического обследования, проводимого по другому поводу.

Второй этап диагностики — доказательство существования порока развития почек и мочеточников и установление его вида. Этот этап диагностики опирается на информацию, полученную на первом этапе диагностики, но для доказательства существования порока развития почек и мочеточников и установления его вида применяются специальные методы исследования, которые описаны ниже.

Третий этап диагностики — установление причинной связи между выявленным пороком развития органов мочевой системы и клиническими проявлениями и осложнениями.

Иногда эта задача решается без особого труда на основании данных, полученных на втором этапе диагностики. Например, при пороках развития, вызывающих нарушения уродинамики, присоединенные пиелонефрита порочно развитой почки — закономерное и очевидное следствие порока развития. То же можно сказать о камнеобразовании в порочно развитой почке. Здесь патогенетическая связь определяется либо наличием явного застоя мочи в лоханочно-чашечной системе, либо видом порока развития, для которого характерны повышенная экскреция некоторых органических и неорганических веществ (например, при цистинурии, глюкоаминофосфатдиабете, ксантинурии).

Вид порока развития может быть прямым объяснением ряда внепочечных нарушений и расстройств. Так, очевидна связь между рахитоподобными изменениями в костях и пороком структуры почки при витамин-резистентном почечном рахите, болезни Фанкони; между явлениями общей дегидратации и наследственным несхарным почечным диабетом; общим ацидозом и пороками развития, известными под названием синдрома Лигтвуда и синдрома Альбрехта, и т. п. В подобных ситуациях осведомленность врача о характерных особенностях того или иного порока развития в сочетании с достоверной и полной диагностической информацией, полученной на втором этапе диагностики, почти всегда позволяет успешно решить задачи, возникающие на третьем этапе диагностики.

Существенные трудности возникают при установлении патогенетической связи между пороком развития органов мочевой системы и артериальной гипертензией. Известна большая группа пороков развития, при которых артериальная гипертензия встречается часто. К их числу относится гипоплазия почки,

солитарная киста почки, поликистоз почек, по последним данным, мультикистоз почек и т. д. Однако обнаружение у больного одного из этих пороков развития и артериальной гипертензии далеко не всегда позволяет выявить их причинно-следственную связь. Артериальная гипертензия может быть связана с заболеванием контрлатеральной почки или ее сосудов или вообще не иметь нефрогенного генеза. Успешное решение этой задачи возможно только в результате комплекса функциональных, радиоизотопных, ангиологических исследований, эндокринологического и неврологического обследования больного. Прямое указание могло бы дать исследование содержания ренина в крови, оттекающей от порочно развитой почки, однако такое исследование весьма затруднено тем, что порочно развитые почки часто имеют либо недоразвитые, либо построенные по рассыпному типу внеорганные кровеносные сосуды. Во всяком случае, «прямолинейное» возложение ответственности за повышение артериального давления на любое отклонение от нормального развития почек и мочеточников чревато серьезными диагностическими и тактическими ошибками.

Для распознавания пороков развития почек и мочеточников применяются различные диагностические приемы и специальные методы исследования.

Изучение субъективной симптоматики и сбор анамнеза. Изредка получаемые таким образом данные прямо способствуют решению задач второго этапа диагностики. Так, например, существование с момента рождения постоянного непроизвольного подтекания мочи при сохраненном нормальном акте мочеиспускания указывает на возможность эктопии устья мочеточника. Сочетание этого симптома с длительно существующими односторонними поясничными болями указывает на возможную сторону эктопии. Предварительный семейный анамнез (предшествующий генетическим исследованиям) может навести на мысль о наследственном характере патологического процесса. Неспецифической, но характерной для многих пороков развития (врожденный пузырно-мочеточный рефлюкс, ахалазия мочеточников, врожденные гидронефрозы и т. п.) является жалоба на устойчивое ночное недержание мочи. В большинстве случаев субъективная симптоматика отражает осложнения порока развития и присоединившихся заболеваний, поэтому анамнез должен проводиться с особой тщательностью.

Физикальное исследование. Обращают внимание на общее развитие больного, регистрируют стигмы дизэмбриогенеза. Последние всегда должны быть поводом для целенаправленного поиска пороков развития почек и мочеточников. При некоторых видах пороков развития почек (поликистоз, дистопия, подковообразная почка и пр.) почки или их части могут прощупы-

ваться при пальпации, вагинальном или ректальном исследовании. Порочно развитые почки, если они прощупываются, представляются, как правило, в виде бугристых малоподвижных образований, расположенных не на том месте, где должны быть почки. Поэтому их часто принимают за опухоль органов брюшной полости или малого таза.

Старое правило Марион (прощупав «опухоль» в животе или в малом тазу, в первую очередь необходимо подумать о пороке развития почек) сохраняет свое значение и сегодня.

При гинекологическом исследовании можно обнаружить эктопированное мочеточниковое устье. Необходим систематический контроль артериального давления, так как многие пороки развития почек и мочеточников сопровождаются устойчивой артериальной гипертензией.

Лабораторные исследования. Простейшие лабораторные исследования иногда могут вплотную подвести врача к диагностике некоторых пороков развития почек. Так, обнаружение в моче кристаллов цистина или ксантина прямо указывает на существование наследственной цистинурии или ксантинурии. Стойкая, не зависящая от характера питания кристаллурия (уратурия, фосфатурия, оксалурия) может быть признаком некоторых пороков развития структуры почек. Весьма доказательно в диагностическом отношении существование глюкозурии при нормальном или пониженном содержании глюкозы в крови, поскольку это характерный симптом наследственного тубулярного (почечного) диабета. «Бессимптомная» микрогематурия, протеинурия, если они отличаются устойчивостью и выявляются у детей или лиц молодого возраста, могут оказаться симптомами, свойственными большой группе пороков развития почек.

При некоторых наследственных тубулопатиях закономерны изменения концентрации электролитов (фосфатов, натрия, бикарбонатов) в плазме, нарушения гуморальных буферных систем.

В целом же данные обычных общеклинических лабораторных исследований малоспецифичны для пороков развития почек и мочеточников; они, как правило, возникают в результате осложнений или сопутствующих заболеваний. Тем не менее данные лабораторных исследований представляют определенную диагностическую ценность, так как могут навести на мысль, что выявленные с их помощью нарушения являются вторичными и связаны с пороками развития органов мочевой системы.

Исследования функции почек. Этим исследованиям принадлежит важная роль в распознавании пороков развития почек и мочеточников. Во-первых, при некоторых пороках развития (например, при поликистозе почек) информация о состоянии функции почек необходима для разработки лечебной так-

тики. Во-вторых, при большой группе пороков развития (наследственные гломерулопатии, тубулопатии и некоторые другие) основными проявлениями могут быть довольно специфические нарушения отдельных параметров функции почек. Поэтому функциональные исследования должны быть по возможности исчерпывающими. Необходим контроль суточного диуреза, диапазона колебаний относительной плотности мочи (в пробе Айвазяна и пробе на концентрацию). В случаях полиурии необходимо установить зависимость диуреза от количества принимаемой жидкости и определить реакцию на введение антидиуретического гормона, поскольку это может помочь выявить пороки развития почечных канальцев, для которых характерно нарушение реабсорбции электролитов и воды (почечный несахарный диабет, врожденный солевой диабет и т. п.). Сохраняет значение определение парциальных функций почек (клубочковой фильтрации, канальцевой реабсорбции, канальцевой секреции, почечного плазмотока, фильтруемой фракции) с помощью биохимических методов — пробы Реберга, пробы с парааминогиппуратом, пробы с феноловым красным и т. п.

Такие исследования особенно информативны при некоторых двусторонних пороках развития структуры почек — наследственных гломерулопатиях, тубулопатиях, некоторых кистозных поражениях почек (нефронофтиз Фанкони).

Необходимо выяснить состояние основных показателей гуморального гомеостаза, зависящих от почечной функции (уровень мочевины, креатинина крови, содержание основных электролитов в плазме, показатели кислотно-щелочного равновесия).

Если имеется четкая гиперазотемия, то определение парциальных функций почек оказывается излишним, поскольку уровень мочевины и особенно креатинина крови является прямым показателем глубины поражения почек. Если гиперазотемия отсутствует, то весьма целесообразно проведение радиоизотопных исследований (ренография, сканирование почек, динамическая скинтиграфия, радиоизотопная ренография). Эти методики обеспечивают получение количественных данных о разных сторонах функционирования каждой почки в отдельности. Кроме того, они дают сведения о равномерности накопления радиоактивного изотопа почками, что может оказаться полезным при определении анатомического варианта порока развития почек.

При дифференциальной диагностике наследственных гломерулопатий и тубулопатий находят применение нагрузочные пробы, имеющие целью выявить реакцию почек на экзогенное введение ряда веществ (глюкоза, вода, некоторые аминокислоты и витамины).

Рентгеноурологические (урографические) методы исследования. В распознавании анатомического типа порока развития

почек и мочеточников эти методы на сегодня остаются основными.

На обзорной урограмме можно увидеть тень почки, имеющую слишком малую величину (при гипоплазии), необычное взаимоотношение с тенью другой почки (при сращениях почек), нарушение топографии (при дистопиях). Обнаруживаются тени вторичных мочевых конкрементов. Иногда типичная локализация теней вторичных мочевых конкрементов может быть прямым указанием на вид порока развития. Так, скопление теней мелких вторичных конкрементов по ходу собирательных канальцев (тени конкрементов повторяют строение почечных пирамидок) весьма характерно для губчатой почки.

Экскреторная урография и ее инфузионный вариант обычно обеспечивают полную информацию о классе, роде и виде порока развития, если функция почек сохранена. При резких расширениях полостей лоханочно-чашечной системы и мочеточников весьма информативными могут оказаться отсроченные снимки (через 1, 2, 3 и даже 12 ч после внутривенного введения контрастного вещества). Экскреторная урография дает определенную информацию о функции почек и мочевыводящих путей. Однако при пороках развития почек и мочеточников ценность этой информации не следует преувеличивать, так как снижение интенсивности теней контрастного вещества может зависеть не только от ухудшения функции почки, но и от необычно большого объема лоханочно-чашечной системы, нарушений уродинамики и кровоснабжения почки.

В тех случаях, когда интенсивность теней, получаемых с помощью выделяемого почкой контрастного вещества, мала или тени полностью отсутствуют, для получения сведений о строении лоханочно-чашечной системы и мочеточников иногда приходится прибегать к ретроградной пиелоуретерографии. В некоторых случаях без нее не обойтись (например, при изучении строения мочеточника в случае аплазии почки, выявлении дивертикулов мочеточника, лоханки, чашечек и т. п. при нарушении функции или ее полном отсутствии). Однако ретроградную пиелоуретерографию нельзя считать следующим после экскреторной урографии этапом диагностики. Осложнения ретроградной пиелоуретерографии хорошо известны, а при пороках развития почек и мочеточников опасность развития осложнений увеличивается, поскольку резко возрастает возможность инфицирования почек и мочевыводящих путей в связи с уростазом, сопровождающим многие пороки развития. Кроме того, мочеточник порочно развитой почки может оказаться укороченным (например, при дистопии почки, некоторых видах сращений почки) или имеющим необычный ход. В этих условиях возникает вероятность инструменталь-

ной травмы — перфорации мочеточника мочеточниковым катетером. Мы наблюдали три подобных осложнения, причем во всех случаях перед катетеризацией не было известно о существовании порока развития почки. Поэтому ретроградная пиелоуретрография может быть только заключительным, уточняющим методом диагностики и применяться только в тех относительно редких случаях, когда иным путем получить сведения о строении верхнего отдела мочевыводящих путей невозможно.

Для выявления пузырно-мочеточниковых рефлюксов необходима цистография. Это обследование следует шире применять при любых пороках развития почек и мочевыводящих путей, особенно у детей, так как любые их виды нередко сочетаются с врожденным или приобретенным пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

При гидронефрозах и нарушении функции почки иногда применяется чрескожная пункционная антеградная пиелография.

Инструментальные исследования. При цистоскопии может быть обнаружено отсутствие устья одного из мочеточников или его удвоение. При тщательно проведенной уретроскопии иногда удается диагностировать уретральную эктопию устья мочеточника и даже провести его катетеризацию.

Хромоцистоскопия остается ценным методом при решении вопроса о состоянии уродинамики. Причем диагностическое значение имеет только констатация своевременного выделения индигокармина, так как задержка его выделения зависит от слишком многих причин.

Для диагностики некоторых кистозных процессов в почках предлагаются такие методы, как ретроперитонеоскопия и пункционная кистография. Эти инвазивные методы приближаются к хирургическим вмешательствам, а вероятность возникновения осложнений при них порой выше, чем при хирургических вмешательствах. Не случайно эти методики не нашли применения, тем более сейчас, когда разработаны совершенно безвредные методы, позволяющие к тому же получить гораздо более полную информацию.

В настоящее время в некоторых клиниках для диагностики пороков развития почек и мочеточников широко применяется компьютерная томография. Эта методика обладает высокими диагностическими возможностями. С ее помощью удастся распознавать даже сравнительно небольшие дефекты в строении почек и мочевыводящих путей. Распространение компьютерной томографии сдерживается высокой стоимостью и сложностью аппаратуры. Для массовых обследований, имеющих целью активное выявление пороков развития почек и мочеточников, эта методика малоприменима, так как каждое обследование сопровождается существенной лучевой нагрузкой на обследуемого (до 20 рад).

Ультразвуковые методы исследования. Ультразвуковая диагностика пороков развития почек и мочеточников — отчасти новое и, несомненно, очень перспективное направление. Те модели регистрирующей аппаратуры, которые существуют сейчас, обеспечивают достаточно высокую селективность получаемого изображения.

Дальнейшее развитие соответствующей техники, особенно в комплексе с ультразвуковыми томографами и компьютерными устройствами, обеспечит селективность, не уступающую той, которая достигается при урографических исследованиях, а в некоторых отношениях даже превосходящую ее. Регистрирующая аппаратура сравнительно недорога, проста в обращении. Применение ультразвуковых методов исключает необходимость использования рентгеноконтрастных средств и не сопровождается облучением или другим вредным воздействием на обследуемого, не причиняет обследуемому никаких неудобств. Видимо, в перспективе это реальная альтернатива большинству из существующих методов обследования органов мочевой системы.

Для диагностики пороков развития почек и мочеточников ультразвуковое исследование особенно пригодно, так как его можно применять при массовых и генетических исследованиях у детей, беременных, т. е. в таких ситуациях, когда рентгеноурологические методики малопригодны. С помощью ультразвуковых методов исследования возможна даже диагностика пороков развития почек и мочеточников у плода. Монфорт и соавт. [Montfort et al., 1979] сообщили о двух случаях внутриутробной диагностики удвоения почечной лоханки и большого уретероцеле с помощью эхотомографического исследования. По данным Монфорта и соавт., ультразвуковая диагностика порочного развития органов мочевой системы плода может быть осуществлена даже на 7—9-й неделе беременности. Нельзя переоценить практическое значение столь раннего выявления пороков развития почек и мочеточников, особенно если диагностика опирается на результаты генетических исследований. По существу, здесь открывается совершенно новое направление не только в диагностике пороков развития почек и мочеточников, но и в общем подходе к этой медико-биологической проблеме.

Ультразвуковые методы обследования (соноскопия, сонография, эхотомография) позволяют уточнить наличие, расположение почки, взаимоотношение с другой почкой, строение лоханочно-чашечной системы, обнаружить даже небольшие по размерам внутриparenхиматозные и парапелльвикальные кисты.

Широкое внедрение методов ультразвукового обследования позволит существенно улучшить раннюю диагностику пороков развития почек и мочеточников.

К числу новых высокоточных неинвазивных методов относится диагностическое исследование, основанное на эффекте

ядерно-магнитного резонанса. Возможности этой методики в распознавании пороков развития почек и мочеточников в настоящее время активно изучаются.

Ангиологические исследования. Изучение строения магистральных и внутриорганных почечных сосудов часто необходимо при решении задач третьего этапа диагностики — установлении причинной связи между выявленным пороком развития органов мочевой системы и наблюдаемыми клиническими проявлениями. В частности, без таких исследований практически невозможно установить причинную связь между пороком развития и артериальной гипертензией. При необходимости осуществляют селективную почечную ангиографию и флебографию.

Изучение строения сосудов порочно развитых почек необходимо еще и потому, что особенности архитектоники почечных сосудов во многом определяют различие клинического значения формально одинаковых пороков развития почек. Почечная ангиография способствует точной диагностике многих видов пороков развития почек, таких, как аплазия и гипоплазия почки, кистозные поражения почек, различные виды сращений, дистопии и т. п. Получаемые в ангиографических и нефрографических фазах картины дают не только достаточно полное представление о строении порочно развитых почек, но также информацию о наличии порочно развитых внутрпочечных сосудов, зон «наложения» артериальных сосудов при удвоении почки, зон относительной ишемии почечной ткани. Без ангиографии невозможна точная диагностика пороков развития, связанных с наличием добавочных магистральных почечных сосудов. Она позволяет провести дифференциальную диагностику между некоторыми видами пороков развития, с одной стороны, и приобретенными заболеваниями почек — с другой (например, между гипоплазией почки и нефросклерозом).

Эти исследования дают возможность весьма точно определить наличие и локализацию участков почечной паренхимы, имеющих нормальное строение и функцию. Это очень важно для планирования лечебной тактики при некоторых пороках развития почек, например при солитарных кистах, поликистозе почек, некоторых видах врожденного гидронефроза и дисплазии. Существенно важно знать строение магистральных кровеносных сосудов порочно развитой почки и в том случае, если планируется операция на такой почке. Кровоснабжение порочно развитой почки весьма отличается от такового нормальной почки. Поэтому при отсутствии информации о магистральных сосудах во время операции возможно их повреждение.

Пороки развития органов мочевой системы иногда сочетаются с самостоятельными пороками развития сосудистой системы (стенозы, аневризмы и др.) и с приобретенной патоло-

гией сосудов. О таком сочетании также следует знать при планировании лечебной тактики, поскольку это может существенно повлиять на выбор метода лечения.

При односторонних пороках развития почек, осложненных артериальной гипертензией, необходимо иметь в виду возможность врожденного или приобретенного поражения магистральных сосудов контрлатеральной почки. Вероятность такого сочетания достаточно высока. При пороках развития почек возможны пороки развития и заболевания основных магистральных кровеносных сосудов (аорты и ее главных ветвей). Для их выявления также необходима аортография.

Контрастирование просвета нижней полой вены (каваграфия) позволяет выявить ее аномальные коллатерали, свидетельствующие о повышении венозного давления в ее просвете, например при сдавлении нижней полой вены перешейком подковообразной почки.

Обзорная аортография и селективная почечная ангиография обычно проводятся трансфemorальным путем по стандартной методике Сельдингера. Однако опыт показал, что при низких дистопиях почки трансфemorальная методика может оказаться малоинформативной, если конец сосудистого зонда проводится на обычную глубину (уровень XII грудного — I поясничного позвонка). Более низкое положение конца зонда часто не позволяет получить четкое контрастирование сосудов. В таких случаях хорошие результаты нами были получены при трапсаксиллярной аортографии. Эта методика применяется также при плохой проходимости бедренных артерий.

Биопсия почки. Незаменима для диагностики некоторых видов пороков развития структуры почки. Так, без биопсии практически невозможно провести дифференциальную диагностику между наследственными (врожденными) гломерулопатиями и некоторыми видами приобретенных нефритов. Для того чтобы информация была полной, при исследовании биоптатов необходимо применение иммунофлюоресцентных и электронно-микроскопических методик. Биопсия почки весьма ценна при диагностике пороков развития канальцевой системы, почечных дисплазий и т. п. Особое место принадлежит биопсии почки при односторонних пороках развития почек, сопровождающихся артериальной гипертензией. Если стабильное высокое артериальное давление существует более 3—5 лет, то всегда можно предположить вторичное (обусловленное артериальной гипертензией) поражение внутриорганных сосудов другой, первоначально здоровой почки. О существовании такого поражения особенно необходимо знать в тех случаях, когда для лечения артериальной гипертензии планируется удаление порочно развитой почки. Недооценка возможности вторичного гипертензивного нефроангиосклероза почки, которую считают здоровой,

может быть не только причиной отсутствия гипотензивного эффекта операции, но и фактором, приводящим к развитию или углублению почечной недостаточности. Конечно, получить информацию о строении сосудов контрлатеральной почки можно и с помощью других методов (почечной ангиографии, радиоизотопных исследований), однако в особо ответственных ситуациях (при очень высокой артериальной гипертензии и реальной опасности возникновения послеоперационной почечной недостаточности) перед удалением порочно развитой почки приходится прибегать к предварительной биопсии оставляемой почки как крайней мере для установления состояния ее паренхимы и внутриорганных сосудов.

Существует пункционная (чрескожная, закрытая) и операционная (открытая) биопсия почки. В практике диагностики пороков развития структуры почки мы отдаем предпочтение последней методике, так как она не сопряжена с опасностью технических ошибок и осложнений, весьма вероятных в случае пункции порочно развитой почки с ее необычными лоханкой и магистральными кровеносными сосудами. Открытая биопсия обеспечивает получение достаточного материала для морфологического исследования.

Патологоанатомическая диагностика. Не следует считать, что задачи посмертного секционного исследования исчерпываются констатацией порока развития органов мочевой системы и установлением его значения как фактора заболевания и смерти. Конечно, ретроспективный клинико-анатомический анализ чрезвычайно важен, но патологоанатомическое исследование при пороках развития почек и мочеточников имеет существенный чисто клинический аспект, который часто игнорируется. Речь идет о том, что если при секционном исследовании выявляется наследственный порок развития почек и мочеточников, то это должно быть поводом к проведению целенаправленных генетических исследований среди членов близкородственных групп умершего пробанда.

Таким путем удастся обеспечить активное выявление некоторых пороков развития в их доклинической стадии или в той стадии, когда изменения в почках, обусловленные пороком развития, не стали еще необратимыми. Особенно это касается тех пороков развития почек и мочеточников, которые выявляются случайно при вскрытии умершего от другой причины, не связанной с пороком развития почек и мочеточников. Здесь пока почти неизбежно выпадение живых членов близкородственных групп умершего пробанда из поля зрения уролога, хотя именно эта ситуация дает уникальные возможности для активного выявления у них аналогичных пороков развития. Так, если у умершего, например от инфаркта миокарда, при вскрытии обнаруживается поликистоз почек, то, как пра-

вило, эта информация остается достоянием патологоанатомов и кардиологов, наблюдавших больного при жизни. Но ведь среди родственников умершего обязательно есть лица, у которых этот же порок развития либо существует в клинически латентном виде, либо, вызывая те или иные расстройства, остается нераспознанным.

Само патологоанатомическое исследование, даже при случайном обнаружении порока развития почек и мочеточников, должно быть достаточно детализированным. Еще Н. Н. Соколов [1928], впервые проанализировавший в поисках пороков развития почек и мочеточников большой секционный материал (50 198 вскрытий), указывал на то, что патологоанатомическое описание пороков развития почек и мочеточников часто бывает поверхностным, особенно в тех случаях, когда не они явились причиной смерти. К сожалению, и сегодня этот недостаток свойствен работе многих прозектур. Это серьезно осложняет ретроспективную оценку пороков развития почек и мочеточников как фактора, обуславливающего осложнения и сопутствующие заболевания. Это также делает невозможным создание статистик пороков развития. Между тем точные данные о частоте тех или иных пороков развития могут быть получены только в результате анализа очень большого секционного материала.

Помимо констатации факта необычного строения почек и мочеточников, патологоанатомическое исследование должно установить строение магистральных и внутрипочечных кровеносных сосудов порочно развитых почек, их лоханочно-чашечных систем и мочеточников. Особое внимание должно быть обращено на строение почечных пирамидок, форникальных зон, почечных сосочков. Обязательным является гистологическое исследование порочно развитых почек — это необходимо для выявления почечных дисплазий, сопутствующего нефроангиосклероза, пиелонефрита. При некоторых видах пороков структуры почки (наследственные гломерулопатии, синдром Дебре—де Тони—Фанкони) только гистологические исследования могут обеспечить дифференциальную диагностику врожденных и приобретенных заболеваний почек. Гистологическое исследование стенки мочевыводящих путей является, по сути, единственным посмертным критерием для дифференциации приобретенных уретерогидронефрозов от врожденной атонии и ахалазии мочеточников.

Во всех случаях посмертной диагностики пороков развития почек и мочеточников независимо от непосредственной причины смерти к клинико-анатомическому анализу должен быть привлечен квалифицированный уролог.

В решении диагностических задач при разных видах пороков развития почек и мочеточников есть много специфического для данного конкретного вида порока. К этому вопросу мы еще неоднократно будем возвращаться в следующих главах.

Однако существуют общие для всех пороков развития почек и мочеточников особенности диагностики, отличающие диагностический процесс от такового в случае приобретенных заболеваний.

Важнейшие из них — активный поиск пороков развития при наличии стигм дизэмбриогенеза, целенаправленное медико-генетическое обследование членов близкородственных групп, целенаправленные поиски пороков развития при наличии заболеваний, часто являющихся осложнениями порока развития и его клинической маской. Такие поиски должны опираться на четкое представление о происхождении пороков развития почек и мочеточников и проводиться с применением современных методов исследования органов мочевой системы.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ
С НАРУШЕНИЯМИ ТЕМПА ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ
МЕТАНЕФРОГЕННОЙ БЛАСТЕМЫ.****(Класс 1. Пороки количества почек)**

Формирование постоянной почки связано с процессами дифференциации метанефрогенной бластемы. Дифференциация происходит в результате индуцирующего воздействия на метанефрогенную бластему со стороны растающего в нее протока метанефроса. В настоящее время на основании эмбриологических и экспериментальных исследований доказано, что при отсутствии этого индуцирующего воздействия метанефрогенная бластема не только не дифференцируется, но и быстро исчезает ([Waddington 1938; Lehtonen, 1976; и др.]; см. главу 1). Противоположная точка зрения [Пытель, Чебанюк, 1969], согласно которой дифференциация метанефрогенной бластемы возможна и без врастания в нее протока метанефроса, основана на априорных предположениях и опровергнута современными фундаментальными исследованиями в области эмбриологии [Hamilton et al., 1972]. Можно считать доказанным, что темп и качество дифференциации метанефрогенной бластемы на пути ее превращения в окончательную почку подчиняются индуцирующему воздействию протока метанефроса практически на всех этапах морфогенеза постоянной почки. В течение этого процесса возможны нарушения как темпа дифференциации метанефрогенной бластемы, так и ее качества.

В настоящей главе рассматриваются пороки развития, связанные с нарушениями темпа дифференциации метанефрогенной бластемы. В эмбриональном морфогенезе постоянной почки возможны три вида нарушений такого рода.

1. Процесс дифференциации метанефрогенной бластемы вообще не начинается. В принципе это возможно в тех случаях, когда проток метанефроса не дорастает до метанефрогенной бластемы. При этом последняя редуцируется, а из недоразвитого протока метанефроса образуется укороченный (не достигший обычной локализации ворот почки) мочеточник. Он может иметь достаточно большую протяженность, но его почечный конец оканчивается слепо; нет никаких (даже рудиментарных) образований, напоминающих лоханочно-чашечную систему.

Схожие эмбриональные нарушения могут закладываться еще на этапе пронефроса в тех случаях, когда проток пронефроса (вольфов канал) не достигает эмбриональной клоаки. Соответственно этим исключаются возможность формирования протока метанефроса и начало дифференциации метанефrogenной бластемы. Поскольку элементы вольфова канала у лиц мужского пола участвуют также в формировании семявыносящих путей, то на стороне поражения будут отсутствовать почка, мочеточник и семявыносящий проток. Рудиментарные семенные пузырьки на этой же стороне могут быть, так как они развиваются из более краниального отдела вольфова протока. Еще Н. М. Волкович [1894] описал отсутствие одной почки, сочетающееся с недоразвитием семявыносящих путей и семенных пузырьков. Соррентино и соавт. [Sorrentino et al., 1979] собрали в литературе 100 подобных описаний и привели собственное наблюдение отсутствия левой почки, мочеточника и левого семявыносящего протока у 27-летнего мужчины, причем левый семенной пузырек был представлен кистоподобным образованием.

Теоретически можно представить еще одну возможность для того, чтобы процесс дифференциации постоянной почки вообще не начался. Возможность эта заключается в том, что с одной стороны (или с обеих сторон) не закладывается метанефrogenная бластема. Поэтому при нормальном росте протока метанефроса ему не на что оказывать индуцирующее влияние. Однако такая возможность не более чем умозрительная гипотеза, но тем не менее часто повторяемая в различных руководствах и монографиях. Во всяком случае, в весьма детальных описаниях эмбриологов нам не удалось найти конкретных указаний на отсутствие закладки метанефrogenной бластемы при нормальном развитии протока метанефроса. Малодифференцированная метанефrogenная бластема на ранних этапах своего существования — это всего лишь скопление недифференцированных мезодермальных клеток. Видимо, она есть всегда, но быстро исчезает, если в нее не вращает проток метанефроса.

2. Темп дифференциации клеток метанефrogenной бластемы может быть замедленным. Такое замедление темпа возможно в тех случаях, когда индуцирующее воздействие протока метанефроса имеется, но оно качественно неполноценно. Поэтому общее недоразвитие почки будет сочетаться с глубокими качественными пороками развития ее структуры, которые в значительной мере и обуславливают особенности (в том числе клинические) порока развития. Нарушения такого рода относятся к порокам качества дифференциации почечной паренхимы и рассматриваются в главе 6.

3. Темп дифференциации метанефrogenной бластемы может быть ускоренным, когда нормальная в качественном отно-

шении индукция увеличена в количественном отношении. Так может случиться, если в метанефрогенном зачатке возникает не один, а два (редко больше) очага индукции. Это возможно в тех случаях, когда в метанефрогенную бластему врастают не один, а два протока метанефроса. Вокруг каждого из них начинается формирование окончательной почечной ткани. Два самостоятельных очага индукции дифференциации в метанефрогенной бластеме образуются при расщеплении эмбрионального мочеточника на протяжении до врастания его в метанефрогенную бластему или тогда, когда из каудального конца вольфова канала начинается рост сразу двух протоков метанефроса. Соответственно определяется сопутствующий пороку развития почки вид порока развития мочеточников — расщепленный или удвоенный мочеточник.

После врастания в метанефрогенную бластему двух самостоятельных протоков метанефроса дальнейший ход событий зависит от темпа ускорения дифференциации почечной ткани. Если дифференциация происходит весьма стремительно, то почечная ткань, формирующаяся вокруг каждого из очагов индукции, превращается в анатомически вполне самостоятельную почку (третья добавочная почка). Гораздо чаще вокруг каждого из очагов индукции возникает самостоятельная почечная структура, обладающая самостоятельной системой кровообращения и экскреторными путями, но анатомически не разделившаяся с соседней почкой и имеющая с ней общую фиброзную капсулу. Так возникают удвоения почек. Строение и величина каждой из половин удвоенной почки прямо зависят от темпа дифференциации почечной ткани вокруг каждого из вросших в метанефрогенную бластему эмбриональных мочеточников. Поскольку верхнему мочеточнику до врастания в нефробластему предстоит проделать более длинный путь, чем нижнему, темп дифференциации верхней половины удвоенной почки обычно ниже, чем темп дифференциации нижней ее половины. В итоге размер верхней половины удвоенной почки оказывается меньше, чем нижней. Кроме того, часто верхняя половина удвоенной почки имеет недоразвитую лоханочно-чашечную систему, обладающую небольшим числом или одной чашечкой. Таким образом, пороки развития, отнесенные к классу 1, предопределяются на первом этапе эмбрионального морфогенеза постоянной почки. Некоторые из них закладываются особенно рано — на этапе формирования протока пронефроса (вольфова протока).

Пороки развития класса 1 (пороки количества почек) в зависимости от конечных результатов нарушения темпа дифференциации метанефрогенной бластемы подразделяются на три рода: род 1 — аплазия (агенезия) почки; род 2 — третья добавочная почка; род 3 — удвоение (утроение, учетверение) почек.

РОД 1. АПЛАЗИЯ (АГЕНЕЗИЯ) ПОЧКИ

Этот порок развития представляет собой полное отсутствие почки или обеих почек. Отсутствуют даже рудиментарные почечные структуры. Мочеточник на стороне аплазии может быть развит почти нормально, может быть укороченным или отсутствовать совсем.

Несмотря на анатомическую недвусмысленность этого порока развития, в литературе он обозначается по-разному. Наряду с терминем «аплазия почки» используются термины «агенезия», «дисгенезия» почки, «врожденно единственная (солитарная) почка». А. Я. Пытель и Г. М. Чебаниук [1969] предприняли попытку отличить агенезию почки от аплазии. Они отнесли к агенезии случаи полного отсутствия почечных структур, а к аплазии (дисгенезии) — случаи резкого недоразвития почки, при котором некоторые ее структуры сохранены. Такое разделение противоречит представлению о генезе этого порока развития. Так, аплазия (дисгенезия), по Пытелю, — это, по существу, резко выраженная гипоплазия почки, которая имеет самостоятельное значение и происхождение и относится к другому (второму) классу пороков развития. Малопригоден также термин «врожденно единственная (солитарная) почка», так как он относится не к пороку развитой почки, а к контрлатеральной, которая может иметь обычное строение или быть гиперплазированной. Гиперплазия почки также относится ко второму классу пороков развития и может быть связана не только с полным отсутствием одной из почек, но и с другими пороками развития (гипоплазия, мультикистоз почки, олигогломерулярная почка и т. п.). Поэтому для обозначения порока развития 1-го рода мы предлагаем использовать наиболее широко распространенный в литературе термин «аплазия почки», понимая под этим полное отсутствие почечных структур на стороне порока развития. Различные же виды недоразвития почки обозначаются терминами, определяющими характерные особенности такого недоразвития (рассматриваются в главе 6).

Аплазия почки относится к распространенным порокам развития и бывает не только у человека, но и практически у всех животных, имеющих в норме парную постоянную почку. Описаны случаи одно- и двусторонней аплазии почек у сельскохозяйственных животных [Скрябин, 1911; Соловьев, 1915]. Об аплазии почки знал еще Аристотель, который писал (цит. по: [Соколов, 1928]): «Никогда ни одно животное не родилось без сердца, но зато бывают животные без селезенки, с двойной селезенкой и без второй почки».

Первое в истории описание аплазии почки у человека принадлежит Везалию [Vesalius, 1543]. Первая попытка объективной оценки частоты аплазии почки была сделана Н. Н. Соколовым [1928], который, проанализировав 50 198 протоколов вскрытий, обнаружил аплазию почки в 0,4% случаев. По его данным, аплазия почки встречается с одинаковой частотой у мужчин и у женщин.

Современные статистики, также основывающиеся на сплошном анализе очень большого секционного материала [Campbell,

1963], приводят несколько иные данные: частота указанного порока — около 0.05%; у лиц мужского пола встречается примерно в 3 раза чаще, чем у женщин.

Каузальный генез аплазии почки. Достоверных данных, свидетельствующих о том, что аплазия почки относится к наследственным (генетически обусловленным) порокам развития почки, в литературе нет. Аплазия почки нередко является компонентом многосистемных пороков развития, обусловленных экзогенными воздействиями на плод в раннем эмбриональном периоде (например, при талиломид-синдроме; см. главу 1). Аплазия почки очень часто сочетается с другими видами пороков развития органов мочевой системы. Однако закономерным (обусловленным эмбриоморфогенетическими механизмами) является только сочетание аплазии почки при полном отсутствии мочеточника с отсутствием семявыносящих путей на этой же стороне. Отмечена значительная частота сочетания аплазии почки с пороками развития органов женской половой системы [Кусков, 1895; Чистович, 1905; Подобед, 1912; Гайчман, 1913; Иосифов, 1926], но такое сочетание не может быть объяснено закономерными нарушениями эмбриоморфогенеза, так как мочевая система и органы женской половой системы развиваются из разных зачатков. Обнаруженные пороки развития органов женской половой системы при аплазии почки весьма полиморфны (общее недоразвитие, двурогая матка и т. д.). Это позволяет отнести их сочетание с аплазией почки к числу незаконномерных (случайных). Поэтому есть основания считать аплазию почки врожденным (а не наследственным) пороком развития, являющимся следствием эмбриопатий первых 6 недель внутриутробного развития.

Вид. 1. Двусторонняя аплазия почек с отсутствием или сохранением мочеточников

Этот порок развития относится к III клиническому типу. Дети, не имеющие обеих почек, часто рождаются мертвыми. Однако давно известны наблюдения, когда при двусторонней аплазии почек дети рождались доношенными, живыми, но погибали в первые же дни от почечной недостаточности [Бронникова, 1916; McQuiggan, Ratliff, 1964]. К области фантастики следует отнести наблюдение Маулона [Moulon, 1828], на которое ссылается А. Я. Пытель [1938]: девочка без обеих почек прожила до 14 лет, причем функцию почек якобы взяла на себя печень, выводя секрет, напоминающий мочу, через пупочную вену, открывавшуюся в пупок. Вероятно, у этой девочки были порочно развитая почка (возможно, дистопированная), не замеченная при примитивном патологоанатомическом исследова-

нии, и персистенция урахуса, соединявшего мочевой пузырь с пушком и обеспечивающего постоянное дренирование мочевого пузыря. Наблюдения такого рода не являются редкостью: мы наблюдали трех детей в возрасте от 2 месяцев до 1 года 4 месяцев, у которых полностью не зарощенный урахус обеспечивал подобный противоестественный отток мочи из мочевого пузыря, вследствие чего нормальное мочеиспускание отсутствовало.

В настоящее время у клиницистов вновь возникает интерес к двусторонней аплазии почек в связи с появлением технической возможности гемодиализа и пересадки почки у новорожденных.

Очень ответственной в клиническом отношении является дифференциация двусторонней аплазии почек от других пороков развития почек и мочевыводящих путей, при которых анурия также может наблюдаться с момента рождения. Особое значение в этом отношении имеют двусторонние гидронефрозы или гидронефрозы врожденно единственной почки при полной окклюзии лоханочно-мочеточникового (пузырно-мочеточникового) соустья, так как в такой ситуации сравнительно несложное хирургическое вмешательство (нефростомия с одновременным или последовательным восстановлением проходимости мочевыводящих путей) может сохранить жизнь. Поэтому нельзя устанавливать диагноз двусторонней аплазии почек на основании только факта врожденной анурии.

Практически самыми надежными диагностическими методами, позволяющими у новорожденных отличить двустороннюю аплазию почек от врожденных обструктивных нефропатий, являются ультразвуковые методы исследования почек. Экскреторная урография на фоне анурии и почечной недостаточности, естественно, неприменима. Результаты инструментальных исследований также малоубедительны, даже тогда, когда при цистоскопии не обнаруживают в мочевом пузыре мочеточниковых устьев, так как мочеточник пороочно развитой почки может открываться в атипичном месте. Если мочеточники и их устья имеются, то их катетеризация и ретроградная уретерография способны обнаружить только обрыв тени мочеточника на том или ином уровне, что в равной мере характерно и для аплазии почки с сохранением мочеточника, и для врожденной обструкции мочеточника.

Вид 2. Односторонняя аплазия почки с сохранением мочеточника на стороне поражения

Данный порок развития является врожденным (не наследуемым) и относится к I клиническому типу (пороки развития, не имеющие клинических проявлений и не нарушающие суммар-

ную функцию почек). При односторонней аплазии почки суммарная почечная функция обеспечивается другой почкой, которая обычно бывает гиперплазированной. Гиперплазия врожденно единственной почки — это самостоятельный (не обязательно связанный с аплазией другой почки) вид отклонения от нормального развития почечной структуры, заключающийся в истинном увеличении количества функционирующих нефронов (глава 6). Это обеспечивает функциональную способность такой почки, близкую к суммарной функции двух нормальных почек.

Клиническое значение односторонней аплазии почки с сохранением мочеточника на стороне поражения обуславливается следующими двумя обстоятельствами:

необходимость дифференциальной диагностики односторонней аплазии почки и других пороков развития и приобретенных заболеваний, сопровождающихся обструкцией мочеточника и резким угнетением или полным отсутствием почечной функции;

повышенной опасностью заблечения или травмы контрлатеральной (единственной) почки.

Диагностика и дифференциальная диагностика односторонней аплазии почки. Под нашим наблюдением было 38 больных с односторонней аплазией почки. Во всех случаях диагностический процесс представлял определенные трудности. У 3 больных окончательное доказательство отсутствия почки было получено только в результате экplorативной люмботомии.

Первоначальное предположение об аплазии почки всегда возникало в известной мере случайно — в процессе урологического обследования, предпринятого по поводу предполагаемого заболевания почки, которой на самом деле вообще не было. Новодом для обследования были обычно болевые симптомы, обусловленные (как это выяснилось впоследствии) заболеванием ЖКТ желудочно-кишечного тракта, позвоночника, органов женской половой системы. У 5 больных обследование начато в связи с артериальной гипертензией, так как подозревался ее нефрогенный генез. У 3 детей аплазия почки выявлена при урологическом обследовании, проводимым в связи с наличием энуреза. При экскреторной урографии обнаруживалось отсутствие тени почки и теней лоханочно-чашечной системы с одной стороны при одновременном некотором увеличении тени контрлатеральной почки и ее лоханочно-чашечной системы. Это и подводило на мысль о возможности аплазии почки, но доказать это предположение было не так-то легко. Для этого всегда были необходимы дополнительные исследования. Дифференциальная диагностика должна была проводиться со следующими состояниями: с любым односторонним заболеванием или пороком развития почки, сопровождающимся резким нарушением

ее функции при сохранении проходимости мочеточника; с поясничной или тазовой дистопией почки, сопровождающейся снижением функциональной способности почки; с различными видами врожденных и приобретенных полных нарушений проходимости мочеточника на любом его уровне; с односторонним заболеванием магистральных почечных сосудов, сопровождающимся полной окклюзией основного ствола почечной артерии.

Уже этот перечень показывает, что диагностические проблемы при аплазии почки нельзя считать банальными. О существовании этих проблем хорошо известно авторам, специально занимавшимся этим вопросом: поэтому многие авторы [Ткачук, Эрлих, 1966; Пытель, 1968; Truc et al., 1962] единственным достоверным методом диагностики аплазии почки считали аортографию. Наш опыт показывает, что при всей диагностической ценности этого исследования аортография сама по себе не может решить всех проблем, возникающих при распознавании аплазии почки. Диагностика может быть успешной только в результате применения комплекса исследований. Приводим важнейшие из них.

Инструментальные и инструментально-рентгенологические исследования (цистоскопия, катетеризация мочеточника, ретроградная уретерография).

Эти исследования иногда позволяют исключить аплазию почки в тех случаях, когда ангиографическая картина, казалось бы, характерна для этого порока развития (например, при полной атеросклеротической окклюзии устья почечной артерии).

При цистоскопии устье мочеточника аплазированной почки имеет обычный вид. Иногда в зоне мочеточникового устья обнаруживаются патологические изменения, которые могут быть причиной грубого нарушения функции почки (опухоль мочевого пузыря, уретероцеле и т. п.).

Катетеризация мочеточника предположительно аплазированной почки должна проводиться осторожно, так как такой мочеточник может быть укороченным, что создает повышенную опасность его инструментальной травмы. Такое осложнение — перфорацию мочеточника аплазированной почки мочеточниковым катетером — мы наблюдали у одного больного. При ретроградной уретерографии выявляется, что тень мочеточника укорочена; на «почечном» конце этой тени часто бывает небольшое расширение, иногда отдаленное от основной тени мочеточника слабо выраженной перетяжкой.

Ретроградная пиелоуретерография позволяет провести дифференциальную диагностику аплазии почки с ее гипоплазией, мультикистозом, а также с почкой, не функционирующей вследствие непроходимости основного ствола почечной арте-

рии. Указанные случаи относятся к числу тех редких ситуаций, при которых ретроградная пиелоуретерография и сегодня в известной мере сохраняет свое значение. Однако после того как при экскреторной урографии установлено отсутствие выделения одной из почек контрастного вещества, ретроградная пиелоуретерография не должна быть следующим по порядку методом исследования. «Урографически немая» почка может оказаться следствием тяжелых ретенционных изменений в лоханочно-чашечной системе и мочеточнике, при которых даже обычная катетеризация мочеточника способна привести к тяжелым осложнениям. Поэтому в качестве уточняющего метода, когда другие способы диагностики аплазии почки исчерпаны, проводят ретроградную пиелоуретерографию. Если при ретроградной уретерографии обнаружен обрыв тени мочеточника, то возникает необходимость в дифференциации с уретерогидронефрозом обструктивного генеза.

Аортография. Отсутствие тени магистральной почечной артерии в артериографической фазе и тени почки в нефрографической фазе на стороне предполагаемой аплазии почки — это важные, но вопреки мнению Трака и соавт. [Truc et al., 1962] непатогномоничные симптомы данного порока развития. Артериографические симптомы могут быть, например, при полной атеросклеротической акклюзии устья почечной артерии. Примерно такая же картина возможна при нормальном развитии одной почки и тазовой дистонии, сочетающейся с недоразвитием другой почки. Атипичные, недоразвитые сосуды дистопированной почки могут быть не замечены на обзорной аортограмме. По этим же причинам (полная акклюзия просвета почечной артерии, тазовая дистопия почки с ее недоразвитием) могут оказаться малоинформативными все виды радиоизотопных методов исследования.

Пневморетроперитонеография (пневмореп). Это исследование до сих пор изредка применяется при диагностике аплазии почки. Иногда, особенно если оно сочетается с томографией, действительно удается получить надежные доказательства анатомического отсутствия нефункционирующей почки. Но эта методика не гарантирует от диагностических ошибок. Примером служит следующее наблюдение.

Больной С., 29 лет, жаловался на постоянные, периодически усиливающиеся боли в правой половине живота. Данные лабораторных исследований были нормальными. При экскреторной урографии получена нормальная урографическая картина левой почки; справа тени почки и теней контрастного вещества не найдено. Пневморетроперитонеография: слева — обычная, песколько увеличенная почка, справа — тени почки в забрюшинном пространстве нет. Ретроградная уретерография справа: обнаружена короткая (5–6 см), слепо оканчивающаяся тень мочеточника. Был установлен диагноз аплазии правой почки и отвергнута связь субъективной симптоматики с заболеванием органов мочевой системы. Впоследствии

больному была сделана лапаротомия по поводу «хронического аппендицита». Изменений в червеобразном отростке не найдено, но в малом тазу обнаружили эластической консистенции флюктуирующую «опухоль», располагающуюся забрюшинно. При дальнейшей ревизии оказалось, что эта «опухоль» представляет собой дистопированную почку, находящуюся в терминальной стадии гидронефротической трансформации. Эта почка была удалена. При изучении препарата установлено, что пиелоуретеральное соустье и окололоханочная часть мочеточника полностью облитерированы.

Подобные наблюдения, к сожалению, не казуистика, а скорее «будни» диагностики аплазии почки. Понятно, что в аналогичных или схожих ситуациях бесперспективны такие методики, как ретроперитонеоскопия или пункция забрюшинного пространства с целью антеградной пиелографии.

Ультразвуковая диагностика. От этих методов мы ожидаем радикального решения проблемы диагностики аплазии почки. Соноскопия и сонография, несомненно, информативнее аортографии, если речь идет о дифференциальной диагностике аплазии почки, полной окклюзии магистральной почечной артерии и гидронефрозе, обусловленном полной непроходимостью мочеточника. Эта методика позволяет полностью (или почти полностью) исключить ретроградную пиелоуретрографию из арсенала методов диагностики аплазии почки. Обязательное условие: обследование должно проводиться по ходу всего пути эмбриональной миграции почки; должна использоваться аппаратура, имеющая высокую разрешающую способность; кроме того, необходима достаточная квалификация врача, проводящего исследование.

Состояние контрлатеральной (противоположной аплазированной) почки. Мнение о высокой опасности заболевания или травмы такой почки стало трюизмом. Конечно, такая опасность существует, по наши наблюдения показывают, что она сильно преувеличена. Среди наших 38 больных лишь у 1 было заболевание (камень и пиелонефрит) врожденно единственной почки. Мы не можем подтвердить той высокой частоты заболеваний врожденно единственной почки, на которую указывают А. Ю. Свидлер и А. Н. Гороховский [1977], обнаружившие хронический пиелонефрит единственной почки у 16 из 27 обследованных ими больных. Частота заболеваний единственной почки, выявляемая некоторыми авторами [Пытель, Гришин, 1973], может быть объяснена тем, что в ряде случаев в их статистике включались как больные с врожденной почкой, так и больные, оставшиеся с одной почкой в результате односторонней нефрэктомии.

Видимо, врожденно единственная почка не более предрасположена к заболеваниям, чем одна из двух почек. Этим она резко отличается от единственной почки, оставшейся после удаления другой, где вероятность поражения мочекаменной бо-

лезню, пиелонефритом, туберкулезом действительно очень велика. Разумеется, любое заболевание единственной почки имеет гораздо более тяжелые последствия, чем такое же заболевание одной из двух почек.

Что касается травмы врожденно единственной почки, то в литературе имеются лишь единичные описания, причем в большинстве случаев речь идет действительно о казуистике (например, разрыв единственной гидронефротически измененной почки, описанный А. В. Шапатыным [1937]).

Конечно, тяжесть последствий травмы (не говоря уже об ошибочном удалении) врожденно единственной почки гораздо выше, чем травмы одной из двух почек, однако нет реальных оснований для того, чтобы говорить о какой-то особенной предрасположенности врожденно единственной почки к травматическим повреждениям.

Поскольку врожденно единственная почка обычно бывает гиперплазированной, ее функциональные характеристики отличаются от таковых обычной почки. Вопрос о строении и функции гиперплазированной почки специально рассматривается в главе 6.

Вид 3. Односторонняя аплазия почки с отсутствием мочеточника на стороне поражения

Порок развития этого вида закладывается на самых ранних стадиях эмбрионального морфогенеза мочевой системы (на этапе формирования вольфова канала). Клинико-диагностические проблемы, возникающие при пороке развития этого вида, в целом аналогичны тем, которые рассмотрены применительно к аплазии почки с сохранением мочеточника. Отсутствие мочеточникового устья на стороне поражения — обязательный признак этого вида порока развития. Однако если при цистоскопии одно из мочеточниковых устьев не было найдено, то это еще не дает оснований для установления диагноза аплазии почки и мочеточника. Отсутствие устья на обычном месте может быть обусловлено пороками его развития (эктопия) или различными заболеваниями, при которых устье становится труднодифференцируемым. Из-за особенностей эмбрионального морфогенеза аплазия почки и мочеточника у лиц мужского пола закономерно сочетается с отсутствием семявыносящего протока на этой же стороне и с пороками развития или ретенционными изменениями в семенных пузырьках. Последние могут оказаться причиной клинических проявлений. В их числе — боли в промежности, паховых областях, крестце, болезненная эякуляция; возможны нарушения половой функции. Об этом не следует забывать в тех случаях, когда выявлена односторонняя аплазия почки и мочеточника, однако причина болевых и прочих сим-

птомов остается неясной. Для выявления сопутствующих пороков развития органов мужской половой системы требуются специальные целенаправленные исследования (везикулография); для их коррекции может понадобиться хирургическое вмешательство.

РОД 2. ТРЕТЬЯ, ДОБАВОЧНАЯ ПОЧКА

В этом роде пороков развития рассматривается только один вид — третья, добавочная почка.

Возникновение порока развития этого вида связано со следующими двумя факторами: образование в одной из метанефренных бластем двух очагов индукции дифференциации, обусловленное внедрением в нее двух протоков метанефроса; необычно быстрый темп дифференциации, приводящий к тому, что вокруг каждого из очагов дифференцирующей индукции возникает вполне самостоятельная в анатомическом отношении почка.

Каждая из образовавшихся таким путем почек покрыта собственной фиброзной капсулой, имеет самостоятельную систему кровоснабжения, лоханочно-чашечную систему и мочеточник. Иногда добавочная и основная почки соединены между собой фиброзным тяжем. Мочеточник добавочной почки может впадать в мочево́й пузырь отдельным устьем или сливаться с мочеточником основной почки на его протяжении. Этот порок развития всегда односторонний — контрлатеральная почка обычно бывает развита нормально.

Сведений о наследственном или врожденном происхождении данного порока развития в литературе нет. Добавочная, третья почка относится к числу редких пороков развития; в мировой литературе на сегодня имеется около 100 его описаний. В отечественной литературе описания третьей, добавочной почки появились в конце 20-х и 30-х годах текущего столетия [Федоров, 1923; Ващинский, 1926; Рабинович, 1927; Парин, 1929; Сороко, 1930; Абрумянц, 1931; Благовещенский, 1931; Березин, 1932; Кремнев, 1938; Парменов, 1941; Березина, 1947; Гимпельсон, 1949]. Самая большая статистика (64 наблюдения) принадлежит Фокитису [Phokitis, 1964].

Мы наблюдали четырех больных с третьей, добавочной почкой.

В анатомическом отношении добавочная почка по объему может быть почти равной основной почке, но обычно значительно меньше ее (собственно, по этому признаку и определяется добавочная и основная почка). Гистологическая структура добавочной третьей почки не отличается от нормальной, а ее функциональная способность зависит от ее размеров. Нередко встречается порочное развитие мочеточника добавочной почки, эк-

топия его устья. Описано двойное расщепление мочеточника добавочной почки на протяжении — кольцевидный мочеточник [Веденко, Макарец, 1967]. А. Я. Пытель [1968] указывал на возможность слепого окончания мочеточника добавочной почки вблизи мочевого пузыря.

Третью, добавочную почку можно отнести ко II клинико-функциональному типу пороков развития почек и мочеточников (не нарушающих суммарную почечную функцию, но являющихся закономерной предпосылкой к осложнениям и сопутствующим заболеваниям). Это связано с тем, что третья, добавочная почка гораздо чаще, чем обычная, подвержена различным заболеваниям. У двух из наших больных был гидронефроз третьей, добавочной почки, осложненный пиелонефритом. По мнению А. Я. Пытеля [1968], гидронефроз — это самое частое из заболеваний добавочной почки. Описаны [Кремнев, 1938] травматический разрыв гидронефротически измененной добавочной, третьей почки, закончившийся летальным исходом, а также травма неизменной третьей, добавочной почки [Вацинский, 1926], смешанная опухоль добавочной, третьей почки [Серко, 1930].

Добавочная, третья почка диагностируется на основании урографических обследований. Данные, свидетельствующие об анатомической самостоятельности добавочной, третьей почки, могут быть получены в нефрографической фазе аортографии и при ультразвуковом исследовании. При заболевании добавочной, третьей почки обычно ее удаляют.

РОД 3. УДВОЕНИЕ ПОЧЕК

Пороки развития этого рода, так же как и пороки развития 2-го рода, возникают тогда, когда в метанефрогенной бластеме образуются два (или больше) очага индукции дифференциации. Индуцирующее воздействие каждого из таких очагов завершается образованием самостоятельных доханочно-чашечных систем, на каждую из которых ориентирована часть почечной паренхимы, но полного анатомического разделения метанефрогенной бластемы не происходит, и окончательная удвоенная почка покрыта общей фиброзной капсулой. Каждая из половин удвоенной почки обычно имеет самостоятельную систему кровообращения: магистральные почечные сосуды могут отходить отдельно от аорты или общим стволом, разделяясь в почечном синусе или вблизи от него. В удвоенной почке существуют зоны «наложения» внутрипочечных кровеносных сосудов (некоторые из внутрипочечных артерий могут переходить с одной половины удвоенной почки на другую). Это обстоятельство необходимо учитывать при резекции одной из половин удвоенной почки (геминефрэктомии).

Каждый из мочеточников удвоенной почки может открываться в мочевом пузыре самостоятельным устьем (удвоенный мочеточник — *ureter duplex*), или мочеточники на разных уровнях сливаются в один, открываясь одним общим устьем (расщепленный мочеточник — *ureter fissus*).

Иногда мочеточники сливаются в один очень низко — в интрауральном отделе. Тогда их общий участок оказывается очень коротким (меньше 1 см), но устье одно, общее для обоих мочеточников. Очень высокое слияние мочеточников (в пределах почечного синуса) иногда называют «несостоявшимся удвоением почки». Пример такого «несостоявшегося удвоения» показан на рис. 11. В клинико-функциональном отношении «несостоявшееся удвоение» аналогично обычному удвоению почки с расщеплением мочеточников, поскольку при этом почка имеет две лоханочно-чашечные системы и отдельную для верхней и нижней половины систему кровоснабжения. От «несостоявшегося удвоения» следует отличать внепочечное деление лоханки на чашечки. Эти две формы пороков развития часто путают. При внепочечном делении лоханки на чашечки лоханка одна, она отчетливо выражена в анатомическом отношении, но находится за пределами почечного синуса. При «несостоявшемся удвоении» в месте слияния мочеточников никакого образования, напоминающего лоханку, нет. При внепочечном делении лоханки вытянутые шейки чашечек 1-го порядка иногда ошибочно принимаются за самостоятельные мочеточники. От мочеточников удвоенной почки они отличаются тем, что не сливаются друг с другом на протяжении, а впадают в одну общую полость (внепочечную лоханку). При любых формах удвоения на конце каждого из мочеточников имеется вполне самостоятельная лоханочно-чашечная система. При внепочечном делении лоханки на чашечки последние, вступая в почечный синус, делятся как обычно: почка имеет единую систему кровообращения, что также принципиально отличает ее от удвоенной почки.

При удвоении мочеточников они дважды между собой перекрещиваются: один — на уровне нижнего полюса удвоенной почки, второй — в малом тазу. Устье мочеточника нижней половины удвоенной почки в мочевом пузыре располагается выше устья мочеточника верхней половины (правило Weigert—Meyer). Известны отклонения от этого правила.

Все перечисленные особенности строения мочеточников и лоханочно-чашечных систем предопределены родом порока развития и вторичны по отношению к нему. При удвоении почек возможны также и самостоятельные пороки развития лоханочно-чашечных систем и мочеточников; они специально рассматриваются в числе пороков развития 5-го класса (пороки развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников).

Рис. 11. Экскреторная урограмма

Удвоенная почка, верхняя половина ее значительно меньше нижней. Мочеточники сливаются в один в пределах почечного синуса



Удвоение почек может быть односторонним и двусторонним. Очень редко встречается утроение и учетверение почек. Случай утроения почки описан Х. Н. Букейхановым [1941]. Утроение одной почки с одновременным удвоением другой наблюдал Ю. Г. Марченко [1965]. Три наблюдения утроения почки принадлежат Иозифу и соавт. [Youssif et al., 1982]. Клотс и соавт. [Klotz et al., 1982] сообщили о 79 случаях полного или частичного утроения почки и мочеточников. Учетверение почки с одной стороны с одновременным удвоением почки с другой стороны описано Кемпбелл-Бегом [Campbell-Begg, 1953]. Учетверение почки, описанное И. М. Эпштейном и М. Е. Вайнштейном [1936], не является таковым: из рисунка и рентгенограммы, приведенных этими авторами, ясно видно, что в их случае имело место внепочечное деление лоханки на чашечки при обычном в остальном строении лоханочно-чашечной системы и самой почки.

Нами получены данные, свидетельствующие о том, что удвоение почки относится к наследственным порокам развития с аутосомно-рецессивным типом наследования. Удвоение почек — это самый распространенный порок их развития. По данным секционных статистик [Arnold, 1960; Campbell, 1963], удвоение почек встречается приблизительно 1 раз на 150 вскрытий, причем у лиц женского пола бывает примерно вдвое чаще, чем у мужчин.

Мы наблюдали 408 больных с различными формами удвоения почек. На основании клинико-функциональных и морфологических особенностей в этом роде пороков развития можно выделить три вида: 1) одностороннее удвоение почки; 2) двустороннее удвоение почек; 3) удвоение почки с гетеролатеральным расположением одной из ее половин.

Удвоение почки часто сочетается с другими, самостоятельными, пороками развития почек и мочеточников (уретероцеле, эктопия одного из устьев мочеточника удвоенной почки, дивертикулы мочеточника и лоханочно-чашечной системы, пороки развития структуры почек, пороки взаимоотношения почек и др.).

Существуют разногласия по вопросу о том, что является основным в рассматриваемом пороке развития — неправильное строение (удвоение) почки или порок развития лоханочно-чашечной системы и мочеточников (удвоение, расщепление). Есть две крайние точки зрения: Э. И. Гимпельсон [1949] считал, что основным является удвоение почки, а особенности строения мочевыводящих путей вторичны — следствие порока развития, не имеющее самостоятельного клинико-функционального значения. В противоположность этому А. Я. Пытель и Г. М. Чебанюк [1969] определяющее значение придавали пороку развития лоханочно-чашечной системы; они даже отказались от термина «удвоение почки» и использовали термин «двойная,

или удвоенная, лоханка», рассматривая этот порок развития в разделе «Аномалии лоханки». Вероятнее всего, истина находится между этими крайними воззрениями. Нельзя отрицать самостоятельного значения удвоения почки хотя бы потому, что удвоенная почка по своему внутреннему строению существенно отличается от обычной.

При удвоенной почке часто отмечаются пороки развития внутриорганных и магистральных кровеносных сосудов, нередко встречаются специфические пороки развития структуры (дисплазии), особенно в верхней половине органа. Это обуславливает функциональные нарушения и клинические проявления порока развития. Э. П. Гимпельсон был, несомненно, прав, указывая на то, что удвоение лоханок является анатомическим следствием удвоения почки. Однако удвоение лоханочно-чашечной системы и мочеточников нельзя считать нейтральным фактором в клинико-функциональном значении порока развития: особенности строения лоханочно-чашечных систем и мочеточников удвоенных почек во многом определяют функционирование удвоенной почки и предрасположение к осложнениям и сопутствующим заболеваниям. Поэтому, признавая особенности строения мочевыводящих путей вторичными, вытекающими из существа порока развития почки, мы не можем игнорировать их значение в развитии клинических проявлений, осложнений и заболеваний, встречающихся при этом пороке развития.

Конечно, в каждом конкретном случае, особенно при наличии других сопутствующих пороков развития, не всегда бывает просто дифференцировать клинико-функциональные проявления, связанные с удвоением почки, с проявлениями, обусловленными сопутствующими пороками развития мочевыводящих путей или случайными (незакономерными) причинами. Поэтому в настоящей главе рассматриваются основные нарушения функции, осложнения и заболевания, свойственные удвоению почки. Значение удвоения почки как компонента комбинированных и многосистемных пороков развития рассматривается в главе 13.

Вид 1. Одностороннее удвоение почки

Одностороннее удвоение почки — самый распространенный вид удвоения почек. Из 408 больных с различными формами удвоения почек, находившихся под нашим наблюдением, одностороннее удвоение было у 362 (88,7%). При одностороннем удвоении контрлатеральная почка почти всегда развита и функционирует нормально. Утверждение А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1969], что эта аномалия обычно сочетается с агенезией, аплазией и гипоплазией почки на другой стороне, не соответствует действительности. Среди 362 больных с односторонним

удвоением почки пороки развития другой почки (аплазия, врожденный гидронефроз, гипоплазия) выявлены лишь у 7 (1,9%). При одностороннем удвоении почки расщепление ее мочеточника выявлено у 288 (76,8%), полное удвоение мочеточников — у 74 (23,2%) больных. Лишь в 8 случаях обе половины удвоенной почки и их лоханочно-чашечные системы были развиты одинаково, в 5 случаях недоразвитой была нижняя половина удвоенной почки, и в 349 наблюдениях различные степени недоразвития наблюдались в верхней половине удвоенной почки.

Особое значение имеет вопрос о функциональном состоянии удвоенной почки и ее половин. Этому вопросу специально посвящены лишь единичные работы [Brueziere, Georgelin, 1974; Naulleau et al., 1975]. При отсутствии осложнений и дополнительных пороков развития мочевыводящих путей суммарная функция удвоенной почки, как правило, не нарушена. Но и в этих условиях функциональная способность каждой из ее половин зависит не только от их массы. Верхняя половина удвоенной почки почти всегда обладает пониженной функциональной способностью не только в количественном, но и в качественном отношении. Нами были проведены радиоизотопные исследования (ренография и сканирование) 46 больных с односторонним удвоением почки. При анализе ренограмм установлено, что общая функция обеих половин удвоенной почки приблизительно равна функции одной обычной почки. В то же время интенсивности накопления изотопа, регистрируемые на сканограммах, в верхней половине удвоенной почки всегда были существенно меньше, чем в нижней. Причина этого объясняется результатами ангиографических обследований: внутриорганный васкуляризация верхней половины органа значительно беднее, чем в нижней; внутрипаренхиматозные сосуды верхней половины часто имеют хаотическое (нетипичное) строение.

Эвакуационная способность мочевыводящих путей зависит от их состояния. Она обычно не нарушена при полном удвоении мочеточников. В случае расщепления мочеточников часто наблюдается задержка эвакуации контрастного вещества (выявляется на экскреторных урограммах) в месте слияния мочеточников. Это может быть объяснено отсутствием координации цистондных сокращений мочеточников верхней и нижней половин, а также уретеро-уретеральным рефлюксом.

В паренхиме удвоенной почки часто бывают диспластические изменения. Бруциере и Гергелин [Brueziere, Georgelin, 1974] обнаружили их в 13% наблюдений, причем, согласно данным этих авторов, дисплазии возможны как в верхней, так и в нижней половине удвоенной почки. Истинная почечная дисплазия может быть обнаружена только в результате тщатель-

ных гистологических исследований всей почки или биоптата, имеющего достаточный объем. Мы провели гистологическое исследование в 32 случаях удвоения почки. Материал для исследования в 26 случаях получен при геминефрэктомии верхней половины удвоенной почки, в 3 случаях — при геминефрэктомии нижней половины и в 3 случаях — при удалении всей удвоенной почки. Поводом для операций был гидронефроз или пионефроз одной из половин удвоенной почки, камни одной из половин удвоенной почки и опухоль паренхимы удвоенной почки. При этом наряду с морфологическими изменениями, характерными для соответствующего заболевания, отчетливые диспластические изменения в паренхиме (участки недифференцированной метанефрогенной ткани, очаги незавершенной дифференциации нефронов с их микрокистозом, гетерогенные для почки тканевые структуры) были найдены в семи почках (21,8%), причем они всегда были в верхней половине удвоенной почки. Это приближает строение верхней половины удвоенной почки к строению почки при истинной ее гипоплазии (глава 6).

Таким образом, даже при отсутствии сопутствующих пороков развития мочевыводящих путей удвоение почек создает закономерные предпосылки для возникновения осложнений и сопутствующих заболеваний. Эти предпосылки определяются дисплазией почечной паренхимы и часто встречающимися нарушениями уродинамики при расщеплении мочеточника. Клинический опыт показывает, что различные патологические процессы в удвоенной почке возникают гораздо чаще, чем в обычной. Поэтому одностороннее удвоение почек можно отнести ко II клинико-функциональному типу пороков развития.

Клиническое значение одностороннего удвоения почки. Одностороннее удвоение почки может клинически ничем себя не проявлять и быть случайной находкой при урологическом или патологоанатомическом исследовании. Из 362 больных, находившихся под нашим наблюдением, в 52 случаях (14,4%) одностороннее удвоение почки оказалось случайной находкой. Разумеется, эта цифра не отражает истинной частоты заболеваний, связанных с удвоением почки, потому что у большинства наших больных урологическое обследование было начато в связи с клиническими проявлениями заболевания. Иногда при отсутствии осложнений и сопутствующих заболеваний удвоение почки может иметь самостоятельное клиническое значение, обуславливая возникновение тех или иных субъективных симптомов, к ним относятся тупые боли, чувство тяжести в поясничной области; у худощавых больных удвоенная почка иногда прощупывается. Подобная «самостоятельная» симптоматика встречается относительно редко; она отмечалась у 21 больного (5,8%). У 289 больных были различные заболевания, связанные с па-

Таблица 2. Заболевания почки при ее одностороннем удвоении

Заболевание	Число больных	Процент
Пиелонефрит удвоенной почки:	211	73,1
острый негнойный	38	13,2
острый гнойный (карбункулы почек, апостематозный нефрит, абсцессы)	10	3,5
пионефроз одной из половин	9	3,1
хронический пиелонефрит	151	53,3
в числе всех наблюдений пиелонефрит, возникший на фоне другого заболевания удвоенной почки или дополнительного порока развития мочевыводящих путей	161	55,8
пиелонефрит как самостоятельное заболевание	50	17,3
Мочекаменная болезнь удвоенной почки и ее мочеточников	89	30,8
Различные степени гидронефроза одной из половин удвоенной почки	57	19,7
Артериальная гипертензия при одностороннем удвоении почки	32	11,1
Патологическая подвижность удвоенной почки	19	6,5
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс при одностороннем удвоении почки	10	3,5
Опухоли паренхимы удвоенной почки	9	3,1
Кровотечения из удвоенной почки при отсутствии других ее заболеваний	7	2,4
Туберкулез удвоенной почки	6	2,1
Нечетко обозначенные заболевания или заболевания с незавершенной диагностикой	10	3,5
Всего больных с заболеваниями почки при ее одностороннем удвоении	289	100,0

тологическим процессом в удвоенной почке. Состав этих заболеваний и их частота показаны в табл. 2.

Пиелонефрит удвоенной почки. Как видно из табл. 2, это самое распространенное из ее заболеваний. Чаще пиелонефрит возникает как осложнение другого заболевания или сопутствующего порока развития мочевыводящих путей (мочекаменная болезнь, гидронефроз, пузырно-мочеточниковый рефлюкс и т. д.). Однако достаточно часто (17,3%) пиелонефрит может быть самостоятельным патологическим процессом, не связанным с другими заболеваниями почек или сопутствующими пороками развития. Поэтому можно определенно говорить о предрасположенности удвоенной почки к пиелонефриту. Клинические симптомы и лабораторные данные, характерные для

пиелонефрита, были самым частым проявлением этого порока развития и самой частой причиной урологического обследования. Обращает на себя внимание относительно высокая частота гнойных форм пиелонефрита удвоенной почки (карбункулы, абсцессы, апостематозный нефрит). Видимо, это связано с особенностями внутриорганный кровообращения удвоенной почки (наличие зон относительной ишемии в ее паренхиме). Подтверждается это тем, что гнойные и гнойно-некротические очаги в наших наблюдениях во всех случаях, кроме двух, локализовались в одной из половин удвоенной почки, оставляя другую интактной.

Клиника, диагностика и лечебная тактика при пиелонефрите удвоенной почки были такими же, как при любом пиелонефрите. Всегда учитывалась возможность нарушения оттока мочи от одной из половин удвоенной почки или от обеих ее половин. Поэтому в комплекс лечебных мероприятий включалось восстановление уродинамики, если она была нарушена. Способы, с помощью которых это достигается, зависят от вида обструкции мочевыводящих путей. Следует помнить, что катетеризация мочеточника или установка мочеточникового стента при вторичных острых пиелонефритах удвоенной почки, имеющей расщепленный мочеточник, противопоказаны; даже если удастся провести мочеточниковый катетер (стент) именно в ту половину, в которую нужно, он окажется препятствием для оттока мочи из другой половины удвоенной почки. В таких ситуациях предпочтительнее прибегнуть к пункционной или операционной нефростомии (пиелостомии) с устранением причины нарушения оттока мочи, если это возможно.

При упорном течении хронического пиелонефрита недоразвитой половины удвоенной почки или при частых рецидивах острого пиелонефрита может оказаться целесообразным удаление этой половины (геминефрэктомия). При гнойных формах пиелонефрита удвоенной почки необходимо экстренное хирургическое вмешательство.

Консервативное лечение хронического пиелонефрита удвоенной почки должно быть длительным в связи с высокой вероятностью его рецидивов. Особую проблему составляет так называемый интерстициальный нефрит удвоенной почки. На существование в удвоенной почке прогрессирующего диффузного огрубения и разрастания межпочечной ткани, не связанного с воспалением микробного генеза, указывали многие авторы [Veneziere, Georgelin, 1974; Naulleau et al., 1975; и др.]. В частности, Наулау и соавт. интерстициальный нефрит обнаружили в 18 из 23 случаев удвоения почек. При исследовании удаленных удвоенных почек или их частей признаки диффузного разрастания межпочечной ткани, отличающегося от очагового склероза, характерного для пиелонефрита, нами были найдены

в 6 случаях. Наиболее вероятная причина интерстициального нефрита удвоенной почки — это внутриорганные циркуляторные нарушения, обусловленные порочным строением внутрипочечных сосудов. Иногда этот процесс завершается настоящим сморщиванием одной из половин удвоенной почки (почти всегда — верхней) при отсутствии признаков текущего или бывшего микробного воспаления.

Мочекаменная болезнь при одностороннем удвоении почки — второе по частоте заболевание, свойственное рассматриваемому пороку развития. В большинстве наших наблюдений мочевые конкременты локализовались в лоханке нижней половины удвоенной почки или ее мочеточнике (66 наблюдений). У 7 больных были камни недоразвитой верхней половины удвоенной почки или ее мочеточника, у 2 больных — камни верхней и нижней половин удвоенной почки. У 14 больных был двусторонний нефролитиаз — камни лоханки нижней половины удвоенной почки или ее мочеточника и камни лоханки или мочеточника другой, нормально развитой почки. Лишь у 7 больных найдены явные признаки застоя мочи в той половине удвоенной почки, в которой происходило камнеобразование, обусловленное сужениями пиелoureтерального соустья, мочеточника, пузырно-мочеточниковым рефлюксом. У 5 из 14 больных с двусторонним нефролитиазом и односторонним удвоением почки обнаружен первичный почечный гиперпаратиреоз. Во всех случаях мочекаменная болезнь удвоенной почки сочеталась с острым или хроническим пиелонефритом. Клинические проявления мочекаменной болезни удвоенной почки ничем не отличались от клинических проявлений этого заболевания при нормально развитой почке.

Диагностическая и лечебная тактика при камнеобразовании в удвоенной почке основывается на общих для мочекаменной болезни принципах. При наличии конкрементов в верхней, недоразвитой половине удвоенной почки или ее мочеточнике целесообразна геминефрэктомия (геминефроуретерэктомия).

Определенные проблемы могут возникнуть при наличии рентгеноконтрастного камня, обтурирующего одну из ветвей расщепленного мочеточника выше места их слияния. С этим мы столкнулись у 3 больных. Трудности диагностики определялись следующим: камень не давал тени на обзорных урограммах, а на экскреторных урограммах выявлялась только тень необтурированной лоханки. Даже в момент приступа почечной колики не было признаков острого уростаза на стороне колики: при хромоцистоскопии индигокармин, выделяемый необтурированной половиной удвоенной почки, в мочевом пузыре появляется своевременно. Таким образом, под сомнение ставился вопрос не только о наличии удвоения, но и о связи болевой симптоматики с органами мочевой системы. Существование удвоения

было доказано только в результате аортографии и ультразвуковых методов обследования.

Описан нефрокальциноз почки [Naulleau et al., 1975]. Мы наблюдали одного больного, у которого двусторонний нефрокальциноз сочетался с односторонним удвоением почки. В случае нефрокальциноза необходимы поиски его либо общих (первичный почечный гиперпаратиреоз), либо местных (пороки развития почечных канальцев) причин.

Гидронефроз удвоенной почки — также нередкий вид ее поражения. Гидронефрозы чаще бывают при расщеплении мочеточника. В наших наблюдениях возникновение гидронефрозов удвоенной почки было связано либо с особенностями строения внеорганных почечных сосудов (добавочная артерия, рассыпной тип кровоснабжения), либо с пороками развития лоханочно-чашечной системы и мочеточника (клапаны, стриктуры, ахалазия). В случаях полного удвоения мочеточников среди причин уретерогидронефрозов были пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретероцеле. Рефлюкс может быть в один или в оба мочеточника. При пузырно-мочеточниковом рефлюксе в расщепленный мочеточник гидронефроз развивается в обеих половинках удвоенной почки. Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс или уретероцеле при удвоении почки образуют комбинированный порок развития; эти пороки развития рассматриваются в главе 13.

Общая лечебная тактика при гидронефрозе (уретерогидронефрозе) удвоенной почки имеет специфические особенности, отличающие ее от тактики при гидронефрозах, не связанных с этим пороком развития. Так, при гидронефрозе (уретерогидронефрозе) недоразвитой половины удвоенной почки геминефрэктомия или геминефруретерэктомия предпочтительнее органосохраняющей операции. При сохранности функции той половины удвоенной почки, в которой развился гидронефроз, в настоящее время получили распространение межлопаточные, мочеточниково-лоханочные и межмочеточниковые анастомозы. О хороших результатах таких операций сообщали Н. А. Куц с соавт. [1973], В. С. Карпенко с соавт. [1976] и др. В остальном диагностическая и лечебная тактика при этом заболевании удвоенной почки мало чем отличается от принятой по отношению к гидронефрозам обычной (неудвоенной) почки.

Артериальная гипертензия при одностороннем удвоении почки. О том, что артериальная гипертензия является одним из патологических состояний, связанных с односторонним удвоением почек, свидетельствует хотя бы тот факт, что среди наших больных она была выявлена в 11,1% всех наблюдений. Анализ этих наблюдений говорит о том, что конкретные причины повышения артериального давления различны, но все они закономерно связаны с пороком

развития. У 19 больных повышение артериального давления можно было объяснить хроническим пиелонефритом удвоенной почки. У 6 из них с помощью урографических, радиоизотопных исследований и данных аортографии удалось установить, что патологический процесс локализуется в верхней половине удвоенной почки. У этих больных, помимо стойкой пиурии, обнаружены резкое снижение способности верхней половины удвоенной почки к выделению контрастного вещества и накоплению радиоактивных изотопов, крайне слабая васкуляризация и характерные для пиелонефрита деформации внутрипочечных сосудов. Четырем больным в связи с этим была проведена операция — гемипнефрэктомия верхней половины удвоенной почки, после чего артериальное давление нормализовалось или существенно снизилось. Таким образом была окончательно доказана связь между повышением артериального давления и пиелонефритом одной из половин удвоенной почки. У остальных больных с артериальной гипертензией и пиелонефритом удвоенной почки локализация воспалительного процесса в одной из ее половин не была доказана. Поэтому им проводилось консервативное лечение с применением гипотензивных и противомикробных препаратов. В некоторых случаях такая терапия способствовала понижению артериального давления, но стойкой его нормализации не удалось добиться ни у одного больного.

Следующая по частоте причина артериальной гипертензии, выявленная у наших больных, — это заболевание и пороки развития магистральных сосудов удвоенных почек: стенозы почечных артерий, фибромускулярная гиперплазия, атеросклероз аорты и устья почечной артерии. Причины такого рода установлены у 5 больных. У 3 больных артериальное давление нормализовалось после успешной органосохраняющей коррекции гидронефроза одной из половин удвоенной почки. Это дает основание считать, что грубые нарушения уродинамики могут быть одной из возможных причин повышения артериального давления при одностороннем удвоении почки. У 8 больных со стойкой артериальной гипертензией никаких заболеваний или сопутствующих пороков развития удвоенной почки не было найдено. Не обнаружено также экстраренальных (эндокринных, неврологических) причин повышения артериального давления. Конечно, в этих случаях невозможно с определенностью утверждать о патогенетической связи артериальной гипертензии с пороком развития почки. Однако такая связь весьма вероятна, если учесть, что в удвоенной почке часто встречаются участки дисплазии паренхимы и зоны ее относительной ишемии.

Патологическая подвижность удвоенной почки. При одностороннем удвоении почки нефроптоз II и III степени наблюдался у 19 (6,5%) больных. Патологическая подвижность удвоенной почки устанавливалась не только при паль-

пации, но и по результатам урографических и ангиологических исследований. Патологически подвижной во всех случаях была правая удвоенная почка. Клинические проявления были обычными для нефроптоза: на первом месте по частоте были жалобы на боли в поясничной области, усиливающиеся при физической нагрузке. У 6 больных нефроптоз удвоенной почки сопровождался пиелонефритом, у двух были камни одной из лоханок патологически подвижной удвоенной почки. Интересно, что обычный для нефроптоза вообще симптом артериальная гипертензия у наших больных с патологически подвижной удвоенной почкой отсутствовал.

В связи с выраженностью субъективной болевой симптоматики хирургическая коррекция нефроптоза по методу Ривоиры была проведена у 6 больных. После операции боли исчезли. У остальных больных ограничилось консервативным методом терапии (лечебная физкультура, ношение бандажа, ограничение физической нагрузки, лечение сопутствующего пиелонефрита).

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в удвоенную почку. Частота пузырно-мочеточникового рефлюкса при удвоении почки в последнее время привлекает внимание клиницистов; этому вопросу посвящены многочисленные работы (например, [Долецкий и др., 1973]). Лишь у 3 наших больных (дети в возрасте 1 года 3 месяцев, 2 лет 5 месяцев, 5 лет) рефлюкс в мочеточники удвоенной почки был вторичным — следствием сопутствующих пороков развития мочеточниково-пузырного соустья и шейки мочевого пузыря. В одном из этих наблюдений, у девочки 2 лет 5 месяцев, в результате инфравезикальной обструкции возник рефлюкс в мочеточники удвоенной почки и в мочеточник другой, нормально развитой почки (рис. 12).

У остальных 7 больных пузырно-мочеточниковый рефлюкс в удвоенную почку был выявлен в зрелом возрасте, а ретенционные изменения мочеточника, в котором наблюдался рефлюкс, соответствующей лоханочно-чашечной системы были умеренными у всех больных, кроме одного. Это свидетельствует о возможности приобретенного характера пузырно-мочеточникового рефлюкса в данных случаях. У всех больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом был активно текущий пиелонефрит удвоенной почки. Пиелонефрит мог быть и причиной пузырно-мочеточникового рефлюкса: легко возникающее инфицирование удвоенной почки сопровождается инфицированием мочевого пузыря и поддерживает хронический или рецидивирующий цистит. В настоящее время установлено, что хронический цистит является фактором, способствующим возникновению пузырно-мочеточникового рефлюкса и поддерживающим его существование. Таким образом, пузырно-мочеточниковый рефлюкс может оказаться не

только проявлением сопутствующего порока развития мочевыводящих путей, но и прямым следствием порока развития почки — ее удвоения.

Проявления пузырно-мочеточникового рефлюкса у больных с односторонним удвоением почки сводились к клиническим и лабораторным данным, свидетельствующим о наличии хронического, упорно текущего и часто обостряющегося пиелонефрита. Почти у всех больных была длительная или часто возникающая дизурия (поллакиурия, странгурия), которая обычно расценивалась как «хронический цистит». Ни у одного больного не было поясничных болей в момент мочеиспускания. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс выявлялся в результате обычной и микционной цистографии. Мы считаем показанным это исследование у больных с односторонним удвоением почки, если имеется клиническая картина пиелонефрита или дизурии. Безусловно, необходима цистография при удвоении почки у детей.



Рис. 12. Цистограмма

Пассивные тотальные рефлюксы в оба мочеточника удвоенной правой почки и в мочеточник левой почки, двусторонний уретерогидро-нефроз

Выраженные уретерогидронефрозы удвоенной почки были у 4 наших больных — у 3 детей, очевидно, с врожденным пузырно-мочеточниковым рефлюксом и у 1 взрослой больной, у которой приобретенный или врожденный генез этого осложнения был дискутабельным. Всем этим больным была сделана противорефлюксная операция Политано—Лидбеттера и устранена инфравезикальная обструкция (клапан уретры) у одной больной. Отдаленные результаты этих вмешательств были хорошими. У остальных 6 больных, у которых пузырно-мочеточниковый рефлюкс не привел к развитию выраженных ретенционных изменений в мочевыводящих путях, проводилась длительная (до 6 месяцев) противомикробная терапия. Контрольная цистография, проведенная по окончании этого курса лечения, обнаружила отсутствие рефлюкса у 4 из них. Двое больных, у которых рефлюкс сохранился, были оперированы по указанной методике.

Эффективность консервативного (противомикробного) лечения является подтверждением того, что по крайней мере у части больных пузырно-мочеточниковый рефлюкс можно рассматривать как осложнение пиелонефрита удвоенной почки.

Опухоли паренхимы удвоенной почки. Светлоклеточный рак и аденокарцинома нами наблюдались у 9 (3,1%) больных, имеющих одностороннее удвоение почек. Симптомы опухолевого роста были основными в клинической картине, а удвоение почки — случайной находкой при урологическом обследовании (7 больных) или при операции (2 больных). Описаны и другие виды опухолей удвоенной почки, например ретикулосаркома [Гаврилов, 1965]. Фактором, предрасполагающим к возникновению опухоли удвоенной почки, могут быть свойственные этому пороку развития диспластические изменения почечной паренхимы. Диагностика опухоли удвоенной почки может затрудняться необычностью урографической картины, обусловленной пороком развития. В комплекс обследования должны включаться аортография, радиоизотопные и ультразвуковые методы исследования.

Кровотечения из удвоенной почки. Гематурия различной степени, наблюдаемая у больных с односторонним удвоением почки, чаще всего является следствием заболеваний порочно развитой почки (пиелонефрит, мочекаменная болезнь, опухоль и др.) и порой их единственным симптомом. Однако у 7 наших больных с односторонним удвоением почки при всестороннем обследовании никаких заболеваний этого органа обнаружить не удалось. При этом у 3 из этих больных гематурия была естественной, сопровождавшейся образованием сгустков крови, и у 1 больного — тампонадой мочевого пузыря. О возможности таких «необъяснимых» кровотечений из удвоенной почки известно достаточно давно. Так, Н. М. Антонов [1971]

описал случай профузного кровотечения из удвоенной почки. Кровотечение было настолько интенсивным, что он был вынужден прибегнуть к удалению кровоточащей удвоенной почки. При гистологическом исследовании удаленной почки было обнаружено расширение внутрипочечных и форникальных вен с формированием так называемого пиеловенозного канала.

У наших больных удалось добиться остановки кровотечения путем применения обычного комплекса гемостатических средств и заместительными гемотрансфузиями. Очевидно, что предпосылки для кровотечения из удвоенной почки при отсутствии ее заболеваний создаются особенностями ее внутриорганной венозной сети. Локальный внутрипочечный венозный стаз может быть следствием затруднения венозного оттока крови, создаваемого очагами почечной дисплазии и порочно развитыми внутрипочечными артериями. Определенное значение могут иметь заболевания и пороки развития вен удвоенной почки.

Туберкулез удвоенной почки. Среди наших больных с односторонним удвоением почки ее туберкулезное поражение было у 6 (2,1%).

Первые сообщения о возможности туберкулеза удвоенной почки в отечественной литературе принадлежат Р. М. Фронштейну [1928] и И. М. Эпштейну [1934]. Анатомические особенности порока развития позволили применить в качестве лечебной меры органосохраняющую операцию (геминефрэктомию) до открытия антибиотиков, когда единственным методом лечения туберкулеза почки была нефрэктомия. О хороших результатах геминефрэктомии при туберкулезе одной из половин удвоенной почки сообщали Л. Файн [1930], В. И. Рождественский [1936].

К числу особенностей туберкулеза удвоенной почки относится частота запущенных (деструктивных) форм. У всех наших больных были кавернозные поражения верхней половины (2 наблюдения), нижней половины (2 наблюдения) или всей (2 наблюдения) удвоенной почки. Урографическая картина туберкулеза нижней половины удвоенной почки представлена на рис. 13. Все наши больные до установления правильного диагноза длительное время лечились по поводу пиелонефрита удвоенной почки, т. е. о существовании удвоения почки было известно раньше, чем о ее туберкулезном поражении. В этом, видимо, и кроется основная причина поздней диагностики: зная о высокой частоте пиелонефрита удвоенной почки, врачи любую лейкоцитурию при этом пороке развития объясняют присоединением пиелонефрита.

Урографические изменения, характерные для инфильтративных стадий туберкулеза почки, маскируются атипизмом строения лоханочно-чашечных систем удвоенной почки, и лишь появление каверн направляет диагностику по правильному пути.

Рис. 13. Ретроградная пиелоуретерограмма справа

Удвоение почки с расщеплением мочеточника. Верхняя половина почки недоразвита. Верхние чашечки нижней половины мешкообразно расширены, нижние — отщипурованы. Туберкулезное поражение почки подтверждено бактериологическими исследованиями



Поэтому диагностика ранних стадий туберкулеза удвоенной почки основывается на бактериологических методах (обнаружение туберкулезных палочек в моче) в еще большей мере, чем диагностика туберкулеза обычной почки. При симптомах «хронического», «часто рецидивирующего» пиелонефрита удвоенной почки необходимы настойчивые поиски туберкулезных микобактерий в моче с использованием современных бактериологических методов.

При лечении туберкулеза удвоенной почки, проводимом по общепринятым принципам, довольно часто представляется возможность радикальных органосохраняющих операций (геминефрэктомий), на что указывалось еще в ранних публикациях. Особенно целесообразна такая операция при туберкулезе верхней, недоразвитой половины удвоенной почки.

Прочие заболевания удвоенной почки. В числе прочих заболеваний удвоенной почки можно упомянуть ишемический инфаркт, имеющий циркуляторное происхождение и описанный впервые Ф. А. Введенским [1930]. К. Т. Овнатаян [1951] наблюдал кавернозную гемангиому лоханки удвоенной почки. Возможны и другие приобретенные заболевания удвоенной почки, однако по отношению к ним патогенетическая связь с пороком развития не установлена.

Вид 2. Двустороннее удвоение почки

Двустороннее удвоение почек встречается гораздо реже, чем одностороннее. Вероятность заболевания одной из двух или обеих удвоенных почек существенно выше, чем при одностороннем удвоении.

Среди наших больных было 44 с двусторонним удвоением почек, что составляет 10,8% по отношению ко всем формам этого порока развития. Лишь у 5 из них не было обнаружено никаких заболеваний или осложнений, закономерно сопутствующих этому пороку развития. Если принять во внимание, что состав заболеваний при двустороннем удвоении почек примерно такой же, как при одностороннем (табл. 3), а также то, что осложнения и заболевания в большинстве случаев были односторонними (поражалась одна из удвоенных почек), то становится ясной причина большего клинического значения двустороннего удвоения почек. При этом виде порока развития у больного вдвое больше шансов на заболевание одной из двух порочно развитых почек, чем при одностороннем удвоении их.

При двустороннем удвоении почек двустороннее полное удвоение мочеточников было у 7 (15,9%) больных, двустороннее расщепление мочеточников — у 29 (65,9%), удвоение мочеточника с одной стороны и расщепление с другой — у 8 (18,2%) больных. Двустороннее удвоение реже, чем одностороннее, было компонен-

Таблица 3. Заболевания при двустороннем удвоении почек

Заболевание	Число больных	Процент
Пиелонефрит (острый и хронический) как самостоятельное заболевание	22	50,0
пиелонефрит одной из удвоенных почек	11	25,0
двусторонний пиелонефрит	4	9,9
локализация патологического процесса не установлена	7	15,9
Гидронефрозы и уретерогидронефрозы		
односторонние	4	9,1
двусторонние	3	6,8
Мочекаменная болезнь		
односторонняя	4	9,1
двусторонняя	2	4,5
Одностороннее «беспричинное» почечное кровотечение	2	4,5
Туберкулез одной из двух удвоенных почек	1	2,3
Опухоль (светлоклеточный рак) одной из двух удвоенных почек	1	2,3
Заболеваний удвоенных почек не обнаружено	5	11,4
Всего	44	100,0

том комбинированных или многосистемных пороков развития. Лишь у 9 больных обнаружены сопутствующие пороки развития пиелоретерального сегмента и мочеточниково-пузырного соустья.

Как видно из табл. 3, при двустороннем удвоении почек пиелонефрит как самостоятельный процесс (не являющийся осложнением других заболеваний или сопутствующих пороков развития) встречается существенно чаще, чем при одностороннем удвоении (соответственно 50,0 и 17,3% общего количества наблюдений; табл. 2 и 3). Среди причин гидронефротической и уретерогидронефротической трансформации при двустороннем удвоении почек пороки развития пиелоретерального сегмента были выявлены у 2 больных, пузырно-мочеточниковый рефлюкс — у 2, эктопия мочеточникового устья — у 2, ахалазия одного из мочеточников — у 1 больного. Мочекаменная болезнь при двустороннем удвоении почек встречалась достоверно реже, чем при одностороннем (соответственно 13,6 и 30,8% наблюдений). Различия в частоте других заболеваний были статистически недостоверными из-за малого количества наблюдений. Двусторонний хронический пиелонефрит был причиной развития хронической почечной недостаточности у 2 больных с двусторонним удвоением почек.

Двустороннее удвоение почек может иметь самостоятельные клинические проявления, не зависящие от осложнений и сопутст-

вующих заболеваний. Так, все 5 наших больных, у которых, кроме двустороннего удвоения почек, никаких других отклонений от нормы не было найдено, подверглись урологическому обследованию в связи с жалобами на постоянные или периодические боли в поясничной области; у двух прощупывалась одна из удвоенных почек.

Осложнения двустороннего удвоения почек нередко проявляются в детском возрасте. Среди наших больных с этим пороком развития, осложненным пиелонефритом и разными формами уретерогидронефроза, было 7 детей в возрасте от 2,5 до 7 лет. Независимо от характера осложнения у всех больных единственным проявлением порока развития были изменения состава мочи (лейкоцитурия, микрогематурия).

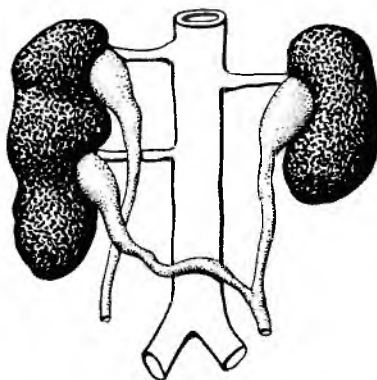
Вид 3. Удвоение почки с гетеролатеральным расположением одной из ее половин

Данный порок развития является весьма редким. По данным Маршала и Фрийдмана [Marshall, Freedman, 1978], он встречается при аутопсиях с частотой 1 : 7000. От гетеролатеральной дистопии порок развития этого вида отличается следующим: одна из почек развита нормально и ее мочеточник имеет гомолатеральное расположение. Другая почка удвоена, причем один из ее мочеточников имеет гомолатеральное, а другой — гетеролатеральное впадение в мочевой пузырь. Схематически этот вид порока развития представлен на рис. 14.

Эмбриогенез этого вида порока развития связан с гетеролатеральной миграцией одного из аномально удвоенных протоков метанефроса — на одной из сторон возникают два протока метанефроса, но один из них мигрирует в контрлатеральную метанефрогенную бластему, индуцируя образование в ней дополнительной лоханочно-чашечной системы. Таким образом, удвоенной, по существу, является та почка, на стороне которой произошло удвоение (расщепление) мочеточника. При пороке развития этого вида недоразвитой бывает нижняя половина почки. Это вполне объяснимо, так как ее мочеточник до впадения в метанефрогенную бластему должен проделать гораздо более длинный путь, чем гомолатеральный мочеточник. Поэтому он вступает в контакт с метанефрогенной бластемой позже, чем гомолатеральный мочеточник, который успевает к тому времени «подчинить» своему индуцирующему влиянию большую часть соответствующей метанефрогенной бластемы.

При гетеролатеральном удвоении почка часто прощупывается в виде бугристого опухолевидного образования; это может быть причиной диагностических затруднений и ошибок. В наблюдении Сейфферза и соавт. [Seiferth et al., 1978] имелось уретероцеле одно-

Рис. 14. Удвоение почки с гетеролатеральным расположением одной из ее половин (схема)



го из мочеточников гетеролатерально расположенной удвоенной почки; порок развития до операции не был распознан, а деформация верхней половины удвоенной почки была объяснена предполагаемым опухолевым ростом в этой почке. Правильный диагноз был установлен только во время операции.

При этом пороке развития экскреторная урография может оказаться малоинформативной, потому что функция одной из половин удвоенной таким образом почки бывает сниженной. Обычно это касается ее нижней половины. В сочетании с редкостью порока развития это делает вероятность диагностических ошибок весьма значительной. Ангиологические и ультразвуковые методы исследования также не обеспечивают патогномоничной информации. В таких случаях, особенно при расщеплении мочеточника, ретроградная пиелоуретрография, видимо, остается пока единственным надежным способом диагностики.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК, СВЯЗАННЫЕ
С НАРУШЕНИЕМ КАЧЕСТВА ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ
МЕТАНЕФРОГЕННОЙ БЛАСТЕМЫ.**

[Класс 2. Пороки развития структуры почек]

В этой главе рассматриваются пороки развития, возникающие при нарушении дифференциации метанефрогенной бластемы на пути ее превращения в нормальную почечную ткань. Отклонения от нормального гистогенеза постоянной почки возможны на разных этапах данного процесса, поэтому окончательные результаты (пороки развития) оказываются весьма полиморфными. Тем не менее все они имеют общее происхождение — являются следствиями дефектов дифференциации метанефрогенной бластемы.

Род порока в этом классе пороков развития выделяется по принципу близкородственного (или идентичного) эмбриоморфогенетического механизма.

РОД 1. ОБЩЕЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ПОЧКИ

Данный порок развития почек не является редким и, по данным секционных статистик [Campbell, 1957], встречается приблизительно 1 раз на 500 вскрытий. Его происхождение обусловлено общим недоразвитием метанефрогенной бластемы. В принципе существуют две возможности такого недоразвития, приводящие к разным окончательным результатам.

1. Недостаточная масса метанефрогенной бластемы. Нормальное вращение в нее протока метанефроса и нормальное его индуцирующее влияние на клетки метанефрогенной бластемы приводят к возникновению нормальных почечных структур. Однако вследствие недостатка исходного материала (метанефрогенных клеток) окончательный объем этих структур в итоге окажется существенно меньшим, чем обычно. При таком пути недоразвития почки ее нефроны имеют нормальную структуру и нормально функционируют, но по количеству их гораздо меньше, чем должно быть. Лоханочно-чашечная система такой почки, имея нормальное строение, равномерно уменьшена в размерах. Такая почка обладает обычно устроенной, но также уменьшенной в размерах внутрпочечной сосудистой сетью. Мочеточник такой почки ничем не отличается от нормального. Описанную почку называют карликовой, миниатюрной, рудиментарной. Карликовая

почка обычно бывает с одной стороны (другая почка развита нормально).

2. Нарушение общего индуцирующего влияния протока метанефроса на дифференцировку достаточной (нормальной) по объему метанефрогенной бластемы. В результате почка также окажется небольшой по размерам, но ее окончательное строение будет иметь явные следы качественных нарушений процессов дифференцировки. В такой почке многие нефроны недоразвиты, могут быть участки дисплазии и дермоидные образования, хрящи, кости [Tedeschi, Holtman, 1952]. Возможны врожденные нарушения функции канальцевого эпителия, приводящие к почечному ацидозу [Блинцовская и др., 1978].

Имеются и прямые свидетельства того, что этот вариант недоразвития связан с дефектами индуцирующего влияния протока метанефроса. Это признаки явно ненормального строения лоханочно-чашечной системы. Лоханка обычно неравномерно уменьшена в размерах, чашечки деформированы, очень часто наблюдается дивертикулез чашечек [Habbib, Souztecuisse, 1962]. Последнее особенно доказательно, так как образование дивертикула чашечки само по себе является признаком нарушения индукции дифференцировки метанефрогенной бластемы (глава 1). Эту форму недоразвития почки целесообразно называть истинной гипоплазией почки. При истинной гипоплазии почки существенно недоразвита или порочно развита внутрпочечная сосудистая сеть, нередко сужены или неправильно развиты магистральные почечные сосуды. Нельзя согласиться с представлением А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1968] о том, что недоразвитие артерий и приводит к гипоплазии почки. Неадекватное (недостаточное) кровоснабжение почки могло бы обусловить уменьшение ее размеров вследствие диффузного нефросклероза, имеющего ишемический генез, но общая ишемия почки никак не может быть причиной возникновения в этом органе дермоидных диспластических структур или сопряженных пороков развития лоханочно-чашечной системы (дивертикулез чашечек). Особенности ангиоархитектоники гипоплазированной почки предопределены самим типом этого порока развития, но могут сказаться на клинических проявлениях в процессе его прижизненной эволюции.

Вид 1. Карликовая почка

Этот порок развития, если он касается одной почки (другая почка нормальна), относится к I клиническому типу пороков развития (не влияющих на суммарную почечную функцию и не являющихся патогенетической предпосылкой для возникновения заболеваний). Почка, контрлатеральная карликовой, обычно увеличена в размерах и имеет большее, чем обычно, количество нефронов. Вследствие этого суммарная функция двух таких почек

(карликовая + гиперплазированная) равна суммарной функции двух обычных почек или очень близка к ней. Карликовая почка клинически ничем себя не проявляет и обычно оказывается случайной находкой при аутопсии или урологическом обследовании. В диагностическом плане доказательством того, что это карликовая (а не гипоплазированная) почка, является ее нормальное гистологическое строение, нормальное строение лоханочно-чашечной системы, мочеточника, ее внутрпочечных и магистральных кровеносных сосудов. Лечения при наличии карликовой почки не требуется.

Поскольку суммарная почечная функция обеспечивается за счет контрлатеральной почки, то эта почка в функциональном отношении является, по существу, единственной. Поэтому повышенную опасность представляет заболевание или травма контрлатеральной почки.

Вид 2. Истинная гипоплазия почки

Истинная гипоплазия — уменьшение почки в размерах при порочном развитии ее структуры и лоханочно-чашечной системы — может быть односторонней и двусторонней. А. Я. Пытель [1969] считал, что двусторонняя гипоплазия почек — большая редкость. Однако Р. А. Блищовская и соавт. [1978], наблюдавшие 15 детей с гипоплазией почки, двусторонний характер данного порока развития констатировали у 11. Очевидно, причина расхождения заключается в возрастном составе больных. Если речь идет о гипоплазии почки у взрослых, то действительно двусторонняя гипоплазия не может не быть исключительной редкостью, потому что дети, родившиеся с двумя гипоплазированными почками, имеют очень мало шансов дожить до зрелого возраста. В практике детских урологов и нефрологов-педиатров двусторонняя гипоплазия почек встречается не так уж редко, являясь одной из частых причин почечной недостаточности у детей раннего возраста.

Под нашим наблюдением было 48 больных в возрасте от 1 месяца до 14 лет, страдавших хронической почечной недостаточностью. Двусторонняя гипоплазия почек как причина почечной недостаточности была выявлена у 18 (37,5%) больных. У остальных были другие причины возникновения почечной недостаточности, но ни одна из них не была столь частой.

Эмбриогенетически обусловленные изменения структуры почки при истинной гипоплазии могут сами по себе привести к серьезным заболеваниям (III клинический тип пороков развития) или явиться предрасположением к их возникновению (II клинический тип). Двусторонняя гипоплазия почек относится к III клиническому типу. Помимо почти всегда имеющейся почечной недостаточности, при двусторонней гипоплазии почек практически у всех больных выражена артериальная гипертензия. Односто-

ронная гипоплазия почек также может оказаться среди пороков развития III клинического типа, являясь причиной возникновения артериальной гипертензии, иногда весьма тяжелой.

Вопрос о причинной связи гипоплазии почек с артериальной гипертензией обсуждается давно, и в нем есть много неясностей. Так, известно, что при гипоплазии почки артериальная гипертензия бывает весьма часто. Ею страдают от 15 до 50% всех лиц, имеющих этот порок развития [Уранова, 1962; Ekström, 1955]. Однако о патогенетическом значении гипоплазии почки в развитии артериальной гипертензии мнения расходятся. А. Я. Пытель [1966] в противоположность мнению Е. В. Урановой [1962] и Бойминтгауза [Boeminghaus, 1958] считал, что сама по себе гипоплазия почки не может быть причиной артериальной гипертензии; последняя возникает только в случае инфицирования гипоплазированной почки (пиелонефрита гипоплазированной почки). Эта точка зрения довольно часто повторяется в вышедших за последнее время руководствах и монографиях. Однако гипоплазированная почка (в отличие от карликовой) — это эмбриологически незрелая почка, имеющая порочно развитую структуру и порочно развитую систему кровеносных сосудов. Уже поэтому вызывает сомнение категоричное суждение о том, что для возникновения артериальной гипертензии к гипоплазии обязательно должен присоединиться пиелонефрит. И без пиелонефрита в гипоплазированной почке есть зоны недостаточного кровоснабжения, порочно развитые клубочки, дефекты в развитии юктагломерулярного аппарата. Все это может быть причиной дискоординации ренин-ангиотензиновой системы со стойким повышением артериального давления в итоге. Кроме того, для того чтобы возложить на пиелонефрит гипоплазированной почки всю полноту ответственности за артериальную гипертензию, необходимо как минимум доказать наличие пиелонефрита.

Среди находившихся под нашим наблюдением 109 больных с гипоплазированной почкой стойкая артериальная гипертензия (АД 140/90 мм рт. ст. и выше) была у 41 (37,6%). Лишь у 7 из этих больных имелись отчетливые признаки пиелонефрита (анамнестические данные, бактериурия, пиурия и др.). Клинические признаки пиелонефрита были и у 15 из 68 больных с гипоплазией почки, но не имевших артериальной гипертензии. В связи с артериальной гипертензией у 32 больных гипоплазированной почка была удалена. При тщательном гистологическом исследовании, включавшем гистотопографические исследования, исследование серии срезов, выявление оксидазоположительных лейкоцитов, признаки имеющегося или бывшего интерстициального воспаления найдены в 13 случаях. В остальных случаях в почках обнаружены либо диспластические процессы, характерные для самой гипоплазии, либо признаки вторичных изменений типа эластофиброза, нефроангиосклероза, обусловленных воздействием на

почку повышенного в течение длительного срока артериального давления. Морфологические различия между нефросклерозом циркуляторного генеза и очаговым склерозом, характерным для пиелонефрита, весьма существенны и могут быть отдифференцированы без особого труда.

В этой проблеме (гипоплазия почки и артериальная гипертензия) есть еще одна существенная деталь: сочетание гипоплазии почки с артериальной гипертензией не всегда обозначает их причинно-следственную связь. Причиной гипертензии могут оказаться пороки развития или заболевания контрлатеральной почки или ее сосудов (в наших наблюдениях выявлены у 6 больных); кроме того, гипертензия вообще может не быть нефрогенной. Так, у 2 больных с гипоплазированной почкой была обнаружена коарктация аорты. Поэтому, прежде чем решить вопрос о лечебной тактике, необходимо провести всестороннее обследование, включающее исследование почечных и магистральных кровеносных сосудов.

Таким образом, гипоплазия почки может оказаться болезнью. Ее основные проявления — артериальная гипертензия либо (при двусторонней гипоплазии) артериальная гипертензия и почечная недостаточность. Болевые симптомы, часто описываемые как характерные для гипоплазии почки, встречаются непостоянно.

Порочное развитие структуры почки и ее лоханочно-чашечной системы может быть предпосылкой к присоединению других приобретенных заболеваний. Среди них чаще всего (но, видимо, все же не так часто, как это принято считать) встречается пиелонефрит. Точных сведений о частоте инфицирования гипоплазированной почки в литературе нет. Веревели и соавт. [Verébelyi et al., 1977] произвели нефрэктомии 116 больным, имевшим гипоплазию почки и артериальную гипертензию. При гистологическом исследовании удаленных почек пиелонефрит гипоплазированной почки выявлен в 77% случаев. О частоте пиелонефрита при гипоплазии почки, не сопровождающейся артериальной гипертензией (160 наблюдений), этот автор не сообщает.

В наших 109 наблюдениях изолированной гипоплазии (не сочетающейся с другими пороками развития почек и мочеточников) доказанный пиелонефрит был у 28 (25,7%) больных. Если гипоплазия почки сочетается с пороками развития мочевыводящих путей (ахалазия мочеточников, эктопия устья мочеточника, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс и т. д.), то пиелонефрит встречается гораздо чаще, практически всегда.

Предрасположенность гипоплазированной почки к другим (кроме пиелонефрита) патологическим процессам, видимо, отсутствует. Среди наших 109 больных у одного был обнаружен камень лоханки гипоплазированной почки, у другого — аденокарцинома нижнего полюса гипоплазированной почки и у третьего — туберкулезный папиллит. Наличие предшествующей этим

заболеваниям гипоплазии почки было доказано гистологическими исследованиями удаленных почек.

Диагностика гипоплазии почки может представлять определенные трудности. Кроме констатации факта уменьшения почки (почек) в размерах, необходимо дать ответ на следующие вопросы: а) является ли уменьшение почки (почек) в размерах врожденным или приобретенным (следствием нефросклероза, нефроангиосклероза); б) является ли уменьшенная от рождения почка гипоплазированной или карликовой; в) есть ли причинно-следственная связь между гипоплазией и наблюдаемыми клиническими проявлениями, в первую очередь с артериальной гипертензией; г) имеются ли сопутствующие или присоединившиеся заболевания гипоплазированной почки.

Поэтому в клинической практике диагностика проходит несколько этапов. Первый этап диагностики — первоначальное обнаружение уменьшения почки (почек) в размерах. Это может быть случайной находкой при рентгеноурологическом или сонографическом исследовании. Направленные поиски возможной гипоплазии почки должны проводиться при устойчивой артериальной гипертензии, особенно у детей и лиц молодого возраста, при почечной недостаточности у детей, при хроническом, часто рецидивирующем пиелонефрите у детей и лиц молодого возраста. Констатация самого факта уменьшения почки (или обеих почек) не представляет трудности. Уменьшение тени почек в размерах можно заметить на обзорной урограмме, если она безупречна в техническом отношении. Карликовая и нередко гипоплазированная почка часто обладает достаточной функцией для того, чтобы можно было обнаружить тени выделяемого ею контрастного вещества на экскреторной урограмме. Если из уменьшенной в размерах почки не выделяется контрастное вещество, то в отдельных случаях при отсутствии признаков активно текущего пиелонефрита допустима ретроградная пиелоуретерография. Точные данные о размерах почек и состоянии лоханочно-чашечной системы можно получить при соноскопии (сонографии). Это обследование ввиду его неинвазивности должно особенно широко применяться тогда, когда рентгеноурологические исследования затруднительны или нежелательны (у маленьких детей, беременных и т. п.). На рис. 15 приводится типичная рентгенологическая картина гипоплазии почки.

Второй этап диагностики — выяснение вопроса, гипоплазия это или нефросклероз. Ответ на этот вопрос далеко не всегда очевиден. Так, А. Я. Пытель [1969] специально подчеркивал, что сморщенную почку чрезвычайно трудно отличить от гипоплазированной. При гистологическом исследовании удаленной почки квалифицированный патоморфолог всегда сможет отличить приобретенный нефросклероз любого происхождения от врожденной гипоплазии, даже если гипоплазия почки осложнена пиелонефри-

Рис. 15. Ретроградная пиелоуретерограмма

Гипоплазия почки с верхнеполярным типом строения чашечек



Рис. 16. Аортограмма, артериографическая фаза

Карликовая почка. Система внутривидных сосудов имеет нормальное строение, но равномерно уменьшена в размерах (миниатюрна)



том. Четкие морфологические критерии описаны в литературе [Ekström, 1955; Voeminghaus, 1958]. Однако этот вопрос (гипоплазия или нефросклероз) может быть разрешен с помощью тех методов, которыми располагает клиницист. Приводим основные пункты, опираясь на которые можно вынести какое-либо суждение по этому вопросу.

1. Нефросклерозу любого генеза обычно предшествует анамнез и часто сопутствует клиника того заболевания, следствием которого он явился. При врожденном уменьшении почки такие данные отсутствуют.

2. Уменьшение в размерах одной или обеих почек, если оно выявлено у ребенка, особенно раннего возраста, почти всегда является гипоплазией. Уменьшение одной из почек, если оно выявлено у взрослого, может быть в равной мере связано с гипоплазией и с нефросклерозом. Если у взрослого обнаружено уменьшение в размерах обеих почек — это почти всегда нефросклероз.

3. При врожденном уменьшении почки лабораторные показатели в большинстве случаев нормальны. Примерно в 10—15% случаев может быть умеренная протеинурия, лейкоцитурия. При нефросклерозе весьма часто бывает значительная протеинурия, микрогематурия, цилиндрурия.

4. Весьма существенные данные для дифференциальной диагностики получают при рентгеноурологическом исследовании. Главные из них: а) контур тени гипоплазированной (карликовой) почки, как правило, четкий; при нефросклерозе, особенно возникшем вследствие пиелонефрита, контур почки нечеткий, что связано с обычным в таких случаях рубцовым перинефритом; б) при нефросклерозе общее строение лоханочно-чашечной системы в рентгеновском изображении нормально; может быть равномерное сближение теней чашечек при сохранности форникальных зон (нефросклероз вследствие гломерулонефрита) или неравномерное сближение чашечек с деформацией форникальных зон (при нефросклерозе вследствие пиелонефрита); тень мочеточника имеет нормальный вид. При врожденном уменьшении почки в размерах лоханочно-чашечная система может иметь нормальное строение, но быть равномерно уменьшенной в размерах — миниатюрной; при истинной гипоплазии тень лоханочно-чашечной системы отличается от обычной и имеет явные следы пороков развития. Бойсонат [Boissonnat, 1962] выделяет три типа строения лоханочно-чашечной системы гипоплазированной почки: верхнеполярный тип (все чашечки впадают в верхнюю часть лоханки, сама лоханка располагается под нижним полюсом почки); биполярный тип (чашечки группируются у верхнего и нижнего полюсов лоханки, лоханка располагается в средней части почки); псевдоминиатюрный тип. Весьма характерен дивертикулез чашечек; тень мочеточника гипоплазированной почки также имеет признаки порока его развития; в) при ультразвуковом исследовании ги-

гипоплазированной или карликовой почки четко лоцируется акустическая граница между почкой и околопочечной клетчаткой: при нефросклерозе эта граница акустически стерта; г) весьма ценные данные получают при аортографии (почечной ангиографии); при нефросклерозе магистральные артерии почки имеют нормальный вид за исключением тех случаев, когда нефросклероз явился следствием поражения этих сосудов (атеросклероз, фибромускулярная гиперплазия и т. п.); при гипоплазии (карликовой почке) магистральные сосуды обычно равномерно сужены на всем протяжении (рис. 16).

Третий этап диагностики — выяснение, является ли уменьшенная в размерах почка гипоплазированной или карликовой. Основные признаки, отличающие карликовую почку от гипоплазированной, вытекают из сути их различия. Односторонняя карликовая почка не имеет клинических проявлений и всегда является случайной находкой; все лабораторные показатели при этом нормальны. Лоханочно-чашечная система карликовой почки отличается от лоханочно-чашечной системы обычной почки только своей миниатюрностью. При аортографии обнаруживается, что магистральные сосуды карликовой почки равномерно сужены, но типичная внутрипочечная ангиоархитектоника сохранена.

Для истинной гипоплазии почки характерны клинические проявления (артериальная гипертензия, симптомы присоединившегося пиелонефрита, почечная недостаточность), чего не бывает при карликовой почке. При урографическом, радиоизотопном и ангиологическом исследовании выявляются характерные для гипоплазии почки пороки развития лоханочно-чашечной системы (3-го типа, по Бейсонату), дивертикулез чашечек. Обнаруживаются признаки сегментарной или общей ишемии почечной паренхимы. В большинстве случаев полученных таким образом данных бывает достаточно для того, чтобы отличить гипоплазированную почку от карликовой.

Четвертый этап диагностики — выяснение, есть ли причинно-следственная связь между гипоплазией почки и клиническими проявлениями. В практическом плане это касается главным образом связи гипоплазии почки с артериальной гипертензией. Наличие или отсутствие пиелонефрита гипоплазированной почки не имеет в этом смысле решающего значения; артериальная гипертензия может быть обусловлена неинфицированной гипоплазированной почкой и отсутствовать при явном пиелонефрите.

Гораздо более важно исключить не связанные с гипоплазией почки причины артериальной гипертензии. Основные из них: заболевания и пороки развития контрлатеральной почки и ее сосудов, заболевания и пороки развития магистральных кровеносных сосудов, заболевания эндокринной и нервной систем. Поэтому установление причинной связи между гипоплазией почки и артериальной гипертензией — дело не простое и очень ответственное.

Обоснованное суждение возможно только в результате комплексного обследования, включающего рентгенорадиологическое, ангиологическое, эндокринологическое и неврологическое исследование.

Лечебные мероприятия показаны только в тех случаях, когда гипоплазия почки относится к III клиническому типу. Так, при установленной связи гипоплазии почки с артериальной гипертензией показано удаление гипоплазированной почки. Желательно как можно более раннее проведение операции — до того, как в противоположной почке возникнут вторичные, обусловленные артериальной гипертензией изменения. Если это условие соблюдено, то результаты операций обычно хорошие.

В связи с артериальной гипертензией нами произведены 32 нефрэктомии гипоплазированной почки. До операции у всех больных артериальное давление было выше 140/90 мм рт. ст., причем у 6 — выше 200/100 мм рт. ст. После операции артериальное давление стойко нормализовалось у 28 больных. У 4 больных при тенденции к понижению артериального давления нормализация его после операции не произошла. У этих 4 больных анамнез артериальной гипертензии был длительным — более 5 лет.

Мы считаем показанным удаление гипоплазированной почки также при пиелонефрите этой почки или другом ее заболевании. Консервативное лечение пиелонефрита гипоплазированной почки бесперспективно ввиду ее структурных особенностей, предрасполагающих к рецидивирующему течению воспалительного процесса. Консервативное лечение не оправдано также в связи с чрезвычайно малой функциональной ценностью гипоплазированной почки, пораженной пиелонефритом.

Почечная недостаточность при двусторонней гипоплазии почек в латентной и интермиттирующей стадии требует консервативного лечения. Однако переход почечной недостаточности в терминальную стадию при двусторонней гипоплазии почек практически неизбежен, а большинство больных именно в этой стадии попадают в поле зрения врачей. Поэтому почти неизбежно лечение программным гемодиализом. Современная аппаратура позволяет проводить программный гемодиализ даже очень маленьким детям с двусторонней гипоплазией почек. В ряде случаев оказывается возможной пересадка почки. Поскольку двусторонняя гипоплазия почек почти всегда сопровождается тяжелой нефрогенной гипертензией, пересадка почки часто сочетается с билатеральной нефрэктомией.

РОД 2. ВРОЖДЕННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ ПОЧКИ

Для пороков развития этого рода характерно избыточное развитие почечной ткани при сохранении ее нормальной структуры.

Вид 1. Диффузная гиперплазия почки

Общее увеличение объема постоянной почки, обусловленное увеличением количества составляющих ее нефронов, встречается при врожденном недоразвитии или отсутствии контрлатеральной почки. Диффузная гиперплазия почки отличается от так называемой компенсаторной гипертрофии (развивающейся после односторонней нефрэктомии) тем, что количество нефронов в гиперплазированной почке существенно больше, чем в обычной. Компенсаторная гипертрофия происходит за счет увеличения массы клеток канальцевого эпителия, внутрипочечных сосудов, но количество нефронов в компенсаторно гипертрофированной почке не больше, чем в обычной. Число нефронов в гиперплазированной почке составляет примерно 70—80 % общего количества нефронов двух обычных почек [Lubarsch, 1925]. Результаты наших исследований [Войно-Ясенецкий, 1964б] показали, что параметры основных парциальных функций гиперплазированной почки (клубочковая фильтрация, почечный кровоток, канальцевая секреция и реабсорбция) равны показателям суммарной функции двух обычных почек или очень близки к ним.

Гиперплазированная почка имеет нормально устроенные, но увеличенные в объеме корковый и мозговой слои, нормальную сосудистую сеть и лоханочно-чашечную систему. Эти признаки наряду с фактом отсутствия или недоразвития противоположной почки лежат в основе диагностики врожденной диффузной гиперплазии почки. Диффузная гиперплазия почки относится к I клиническому типу пороков развития (не является заболеванием или патогенетической предпосылкой к заболеванию). Ввиду того что другая почка обычно недоразвита или отсутствует, особую опасность представляет заболевание, травма или ошибочное удаление гиперплазированной почки.

Вид 2. Локальная гиперплазия почки

При пороках развития этого вида избыточное количество нормальной почечной ткани наблюдается только в части почки. Известны два варианта локальной гиперплазии почки.

Подвид А. Добавочная долька почки. Для этого подвида характерно наличие добавочной дольки (сегмента) почки. В добавочной дольке имеются корковый и мозговой слои. Она вполне полноценна в анатомическом и функциональном отношении. Мозговая часть добавочной дольки либо сливается с одной из основных пирамидок, либо, что бывает гораздо реже, образует добавочную (двойную) пирамидку [Campbell, 1957]. Добавочная долька — порок развития I клинического типа. Однако она обуславливает деформацию внешнего контура почки и иногда (при добавочной пирамидке) необычное строение подлежащей чашечки, что вы-

является на обзорных и экскреторных урограммах. Поэтому добавочную долю часто ошибочно принимают за опухоль, кисту почки. Основной дифференциально-диагностический признак — нормальная васкуляризация и нормальное строение сосудов, входящих в состав добавочной доли (рис. 17). Для того чтобы эти признаки получались отчетливыми, часто приходится прибегать к селективной почечной артериографии [Barrilego et al., 1974].

Подвид Б. Медуллярная гиперплазия почки. При пороках развития этого подвида имеется локальная гиперплазия только мозгового слоя почки. Существует несколько анатомических вариантов медуллярной гиперплазии. Возможно полное удвоение одной или нескольких почечных пирамидок с одновременным удвоением почечных сосочков (в каждую чашечку впадают по два сосочка). Такой вариант медуллярной гиперплазии описал под назва-



Рис. 17. Обнаружение добавочной доли почки

а — аортограмма, артериографическая фаза. Тени внутрипочечных сосудов входят в «выбухание», не прерываясь и сохраняя свое обычное строение, что свидетельствует о наличии добавочной доли почки

нием «двойные ряды почечных пирамидок» Кемпбелл [Campbell, 1957]. Возможно также избыточное развитие мозгового слоя, формирующего одну из пирамидок. Результатом оказываются необычно большие размеры этой пирамидки и ее сосочка.

Судя по данным литературы, медуллярная гиперплазия не имеет специфических клинических проявлений и не сопровождается нарушениями почечной функции (I клинический тип пороков развития). Однако медуллярная гиперплазия почки создает для клинициста определенную диагностическую проблему, причем это бывает, видимо, значительно чаще, чем принято считать. Суть проблемы заключается в том, что при медуллярной гиперплазии возникают деформации лоханочно-чашечной системы и паренхиматозной части почки, весьма схожие с теми, которые бывают при опухолях мозгового слоя почки. Обычное урографи-



Рис. 17. Окончание

б — аортограмма, нефрографическая фаза. Выбухание тени почки в нижней части ее наружного контура, которое может быть расценено как опухоль или киста почки

ческое исследование в большинстве случаев оказывается недостаточным для дифференциальной диагностики. В литературе имеются описания эксплоративных операций и даже ошибочных нефрэктомий, связанных с тем, что медуллярную гиперплазию принимали за опухоль [Feldman et al., 1975; Puigvert, 1978]. Для надежного проведения дифференциальной диагностики необходима комплексная оценка результатов, урографических, ангиографических, радиоизотопных и ультразвуковых исследований. Данные обзорной аортографии часто недостаточно убедительны, так как в зоне медуллярной гиперплазии может быть обеднение сосудистого рисунка или ненормальное его строение с образованием структур, напоминающих сосуды опухоли паренхимы почки [Barrileto et al., 1974]. При селективной почечной ангиографии обычно удается отличить избыточно развитые сосуды зоны медуллярной гиперплазии от патологической васкуляризации опухоли почки. Важный признак, отличающий медуллярную гиперплазию от опухоли почки, — равномерность акустической плотности зоны гиперплазии.

В нашей практике дифференциально-диагностические затруднения такого рода (опухоль паренхимы почки или медуллярная гиперплазия) встретились в 11 случаях. У 4 больных диагностика основывалась только на результатах урографических исследований и обзорной аортографии. Эти исследования не позволили исключить опухоль почки, и данным больным была сделана эксплоративная операция, во время которой и был установлен правильный диагноз медуллярной гиперплазии почки. По мере широкого внедрения селективной почечной ангиографии, динамической скинтиграфии и ультразвуковых исследований появилась возможность надежной неоперационной диагностики медуллярной гиперплазии (7 больных). За этими больными после выписки было установлено наблюдение, подтвердившее стабильность выявленных изменений почки.

РОД 3. КОРТИКАЛЬНЫЕ КИСТОЗНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК

Этот род включает три вида — мультикистоз, поликистоз почек и солитарную кисту почки. В один род эти виды пороков развития объединяет их общий эмбриофетальный морфогенез. Указанные пороки развития возникают в результате того, что первичные каналы метанефрогенной бластемы не сливаются с выростами протока метанефроса (собирательными трубочками).

Для обозначения одних и тех же пороков развития, связанных с образованием в корковом слое почки кист, в литературе используется более 20 терминов. Упорядочение терминологии возможно только в том случае, если она будет отражать суть тех процессов морфологического развития, происходящих в эмбриогенезе, которые приводят к развитию кортикальных кистозных поражений почки. В данной работе мы использовали термины, достаточно широко распространенные в литературе, внося в них следующее содержание.

Мультикистоз почек. Под этим термином понимается такой вид кистозного поражения почки, при котором все или подавляющая часть нефронов не соединились с собирательными канальцами. Этому сопутствует резкое уменьшение количества генераций нефронов. Все нефроны превратились в ретенционные кисты, нормальных почечных структур нет. Отсутствует или резко недоразвит юкстагломерулярный аппарат. Мультикистоз почек может быть односторонним и двусторонним.

Термин «мультикистозная почка» предложен в 1936 г. Шварцем [Schwartz, 1936] для обозначения одностороннего поражения в отличие от двустороннего — поликистоза.

Поликистоз почек. Всегда двусторонний наследственный порок развития. Возникает вследствие того, что некоторое количество первичных нефронов не соединилось с собирательными трубочками. Часть паренхимы почки первоначально имеет нормальное строение. Клиническое значение поликистоза почек обуславливается главным образом количественным соотношением этих двух частей паренхимы почки (кистозно измененной и нормальной). Нам представляется малооправданным для различения степеней этого соотношения использовать такие довольно распространенные термины, как «поликистоз новорожденных», «поликистоз детей и подростков», «поликистоз взрослых». Такие термины способны только дезориентировать клинициста, наводя его на мысль о существовании у детей и у взрослых самостоятельных форм поликистоза почек, в то время как это разные степени одного и того же порока развития.

Поскольку речь идет именно о степени кистозного поражения почки, логичным является подразделение поликистоза почек на степени, определяемые степенью сохранности функции почечной паренхимы. Мы предлагаем ввести подразделение поликистоза почек на три степени (I, II и III). Под поликистозом почек I степени следует подразумевать такие формы поликистоза, когда лишь незначительная часть нефронов не вошла в соединение с собирательными трубочками и превратилась в кисты; в корковом слое почки обычно имеется лишь несколько кист; большая часть паренхимы почки сохранена, суммарная функция почек не нарушена. Поликистоз почек II степени следует трактовать как такую форму порока развития почек, когда в кисты превратилась значительная часть нефронов, но масса интактной почечной паренхимы обеспечивает к моменту рождения нормальные показатели почечной функции. В дальнейшем, по мере роста кист и присоединения осложнений, закономерно возникают функциональные расстройства. Это обычно происходит в зрелом возрасте. Поликистоз почек III степени означает, что большинство нефронов превратилось в кисты, а нормальной почечной паренхимы очень мало. Такие почки с самого начала не способны к поддержанию гуморального гомеостаза, поэтому почечная недостаточность развивается в самом раннем возрасте.

Клиническая неравноценность различных форм поликистоза давно побудила клиницистов к разделению процесса на стадии. Так, И. М. Тальман [1934] предлагал выделять следующие стадии поликистоза почек: 1) протекающий бессимптомно; 2) протекающий с явлениями почечной недостаточности; 3) протекающий с явлениями сдавления соседних органов и со смещением почек. Белл [Bell, 1950] говорил не о стадиях, а о формах поликистоза, выделяя: 1) ранние формы, при которых диагноз устанавливается случайно при урологическом обследовании; 2) средние (хирургические) формы, при которых наблюдается нагноение кист; 3) терминальные формы почечной недостаточности. Согласно Беллу, стадийность течения не обязательна для каждой формы поликистоза почек. М. Д. Джавад-заде [1964] вернулся к представлению о стадиях поликистоза, разделив его течение на компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную стадии.

Стадийность течения, несомненно, свойственна большинству форм поликистоза II степени, но, как правило, совершенно отсутствует при поликистозе I и III степени. Так, при поликистозе I степени правилом является сохранение компенсированной стадии (по Джавад-заде) на протяжении всей жизни; при поликистозе почек III степени в большинстве случаев заболевание начинается с «декомпенсированной стадии» и ею же заканчивается. Таким образом, представления о степенях и стадиях поликистоза почек не противоречат друг другу и должны использоваться для обозначения разных сторон патологического процесса.

Солитарная киста почки. Данный термин служит для обозначения патологического процесса, относящегося также к группе кортикальных кистозных поражений почки. Солитарная киста возникает в том случае, если отшнурованными окажутся единичные нефроны или один нефрон. Для обозначения многокамерной солитарной кисты почки используется термин «мультилокулярная киста почки».

Приводимая терминология охватывает все основные формы врожденных (наследственных) кортикальных кистозных поражений этого органа. Нередко относимые к этой же группе дермоидные, парапельвикальные и даже паразитарные кисты имеют совершенно иное происхождение и рассматриваются в других разделах.

Кортикальные кистозные поражения почек встречаются часто. По данным секционных статистик [Архангельская, 1959; Хургина, 1964; Dalgaard, 1957], они обнаруживаются в 23—25 случаях на 10 000 вскрытий.

Вид 1. Мультикистоз почек

Согласно данным В. С. Карпенко и соавт. [1984], Поттера [Potter, 1971], мультикистоз почек составляет примерно 1,5% от всех пороков развития структуры почек. Мультикистозная почка обычно уменьшена в размерах, но некоторые из составляющих ее кист могут достигать больших размеров и даже прощупываться. Почти вся почка представлена кистами, оболочки которых могут кальцинироваться. Жидкость, содержащаяся в кистах, представляет собой клубочковый фильтрат, подвергшийся частичной реабсорбции [Parkkulainen et al., 1959]. Содержимое кист иногда нагнаивается. В тканевых прослойках между кистами можно обнаружить отдельные недоразвитые нефункционирующие нефроны, у которых отсутствует юкстагломерулярный аппарат [Wagenknecht, 1975].

Мультикистоз почки может сочетаться с различными пороками развития лоханочно-чашечной системы и мочеточника вплоть до их полного отсутствия. Чаще всего мочеточник и лоханка развиты нормально. Чашечки всегда деформированы вследствие давления, оказываемого на них кистами. Магистральные сосуды мультикистозных почек неравномерно сужены. Васкуляризация «паренхимы» мультикистозной почки крайне бедна; внутрипочечная сосудистая сеть имеет беспорядочное строение. Примерно в 1/3 наблюдений мультикистоз почки сочетается с пороками развития других органов [Shröder et al., 1970].

Мультикистозная почка не функционирует. Двусторонний мультикистоз почек является пороком развития, обычно не совместимым с жизнью. Дети с двусторонним мультикистозом почек рождаются мертвыми или погибают в первые дни после рождения. Двусторонний мультикистоз почек относится к III клиническому типу пороков развития. Односторонний мультикистоз (при нормальной другой почке) может ничем не проявить себя в течение всей жизни и никак не сказаться на ее продолжительности (I клинический тип пороков развития). Однако не так уж редко односторонняя мультикистозная почка может оказаться причиной появления клинических симптомов или предпосылкой к возникновению осложнений и сопутствующих заболеваний (II клинический тип). Причина такого разнообразия клинического проявления мультикистозной почки не вполне ясна. Ее инфицирование (нагноение кист, пиелонефрит) лишь частично объясняет развитие заболеваний, связанных с описываемым пороком развития.

Из клинических симптомов чаще всего описываются односторонние постоянные боли в области поясницы, иногда очень сильные, периодическое повышение температуры тела, головные боли. Довольно широко распространена точка зрения, согласно которой мультикистоз почки не сопровождается артериальной гипертензией, так как в такой почке отсутствует юктагломерулярный аппарат [Wagenknecht, 1975]. Однако В. С. Карпенко и соавт. [1984] обнаружили выраженную артериальную гипертензию у 5 из 9 взрослых больных с односторонним мультикистозом почки, находившихся под их наблюдением. У всех этих больных после удаления мультикистозной почки артериальное давление нормализовалось.

Инфицирование мультикистозной почки происходит не часто. По данным Шредера и соавт. [Schroder et al., 1970], мочева инфекция возникает примерно у 20% лиц с мультикистозом почки.

Мы наблюдали опухоль (аденомиосаркому) мультикистозной почки у мальчика 4 лет.

Прижизненная диагностика мультикистоза почки непроста. Обычно применяемые методы рентгеноурологического и радиологического исследования малоинформативны. Эти методы позволяют устанавливать полное отсутствие функции одной из почек, иногда увеличение контрлатеральной почки. Лишь изредка можно увидеть на обзорной урограмме в проекции нефункционирующей почки кольцевидные тени обызвествленных кист. На ретроградной пиелограмме обнаруживаются типичные для кистозных изменений деформации лоханочно-чашечной системы. При недоразвитии мочеточника или при полном его отсутствии приходится дифференцировать мультикистоз с аплазией почки. Обычно это удается сделать с помощью ультразвуковых исследований, которые не только подтверждают наличие почки, но и устанавливают ее кистозное перерождение. Если возникает необходимость

дифференциации с приобретенным нефросклерозом, то обычно это удается сделать с помощью почечной ангиографии. М. Ф. Трапезникова [1978] указывает на высокую диагностическую ценность компьютерной томографии в распознавании одностороннего мультикистоза почки.

Лечение показано в том случае, если мультикистозная почка обуславливает клинические проявления (поясничные боли, артериальную гипертензию) или если возникает ее заболевание (пиелонефрит, опухоль). Оно заключается в хирургическом удалении мультикистозной почки. Амброзе с соавт. [Ambrose et al., 1982] сообщил об успешной пересадке почки больному с двусторонним мультикистозом почек.

Вид 2. Поликистоз почек

Поликистоз почек относится к порокам развития, наследуемым по аутосомно-доминантному типу. Для всех форм поликистоза почек характерно образование в корковом слое почки кист. Кисты содержат жидкость, представляющую собой, как и при мультикистозе, частично реабсорбированный клубочковый фильтрат [Parkkulainen et al., 1959]. Между кистами располагается нормально устроенная и нормально функционирующая почечная паренхима. Как правило, лоханочно-чашечная система первоначально имеет нормальное строение. К моменту рождения ребенка кисты обычно невелики по размерам, но затем они начинают неуклонно расти. Вследствие этого поликистозная почка может приобрести гигантские размеры. В то же время участки первоначально нормальной паренхимы почки оказываются в условиях неполноценного кровоснабжения в результате сдавления растущими кистами внутрипочечных сосудов и островков нормальной почечной ткани. Присоединяющиеся осложнения (пиелонефрит, нагноение кист) способствуют гибели функционирующей паренхимы, которая постепенно замещается рубцовой тканью. Поскольку поликистоз почек — это всегда двусторонний порок развития, гибель почечной паренхимы сказывается на суммарной функции почек. Однако темп развития заболевания неодинаков у разных больных. В значительной степени он определяется степенью кистозного поражения почки. Приводим историю болезни.

Больная З. О. В., 44 лет. При поступлении 19.11.1966 г. диагностированы поликистоз почек в стадии декомпенсации, хроническая почечная недостаточность. В течение последних 6—7 лет отмечает общую слабость, быструю утомляемость, периодически макрогематурию, подъем температуры по вечерам. При обследовании в 1959 г. впервые диагностирован поликистоз почек, было отмечено высокое артериальное давление — 220/140 мм рт. ст. Поводом для настоящей госпитализации послужили макрогематурия в течение недели, ухудшение общего состояния.

Пальпаторно определяются почки больших размеров, больше левая, выражен симптом Пастернацкого. Анализ крови: эр. 2 700 000, л. 6100,

СОЭ 62 мм/г, анизоцитоз, пойкилоцитоз, резкая гипохромия, токсическая зернистость. Остаточный азот 150 мг%. Ввиду безуспешности консервативной терапии и подозрения на нагноение кист левой почки произведена левосторонняя иглпункцира. Иссечены своды нагноившихся кист. В послеоперационном периоде впервые за последние годы артериальное давление снизилось до 120/80 мм рт. ст. Моча приняла обычный вид. Однако присоединились недостаточность миокарда, тахикардия и анемия. Большая 28.01.1967 г. скончалась.

Патологоанатомический диагноз: гигантские поликистозные почки с полной атрофией паренхимы. Хронический пиелонефрит. Нагноение отдельных кист правой почки. Уремия, сухость кожных покровов, отек легких. Резкая дистрофия паренхиматозных органов. Множественные мелкие субкапсулярные кисты печени. Почки представлены в виде множественных, интимно связанных друг с другом кист различных размеров, заполненных прозрачной жидкостью. Отмечаются кисты с кровянистым содержанием. Паренхима представлена в виде отдельных островков уплотненной ткани. Правая почка размерами 37×18×9 см, массой 4100 г, левая — 42×18×6 см, массой 4000 г. Смерть наступила от уремии, связанной с основным заболеванием.

В течение 20 лет под нашим наблюдением находилось 248 больных поликистозом почек. По отношению к общему количеству больных, лечившихся за этот период в клинике, это составляет примерно 1:200, что близко к значениям, приводимым другими авторами [Пытель, Чебанюк, 1968; Simon, Thompson, 1955]. При сопоставлении клинико-функциональных проявлений с морфологическими изменениями в почках поликистоз I степени был установлен у 52 больных (20,9%), поликистоз почек II степени — у 181 больного (72,9%), поликистоз почек III степени — у 15 больных (6,2%).

Подвид А. Поликистоз почек I степени. Основные признаки поликистоза почек I степени:

кист в почках немного, некоторые из них могут достигать значительных размеров, но большая часть почечной паренхимы сохранена;

суммарная функция почек нормальна или близка к норме, показатели гуморального гомеостаза, зависящие от почечной функции, в норме;

васкуляризация почек (магистральная и внутриорганная) не нарушена или нарушена незначительно, внутрпочечная ангиоархитектоника имеет нормальный или близкий к нормальному вид, возможны умеренные деформации внутрпочечных сосудов, обусловленные давлением отдельных кист;

клинические проявления либо отсутствуют, либо слабо выражены и нехарактерны.

Однако даже небольшое количество кист в корковом слое почки служит предпосылкой к присоединению сопутствующих заболеваний и осложнений, поэтому поликистоз почек I степени можно рассматривать как порок развития II клинического типа.

Среди наших 52 больных с поликистозом почек I степени пиелонефрит и нагноение кист были у 6, кровоизлияния в кисты

ты — у 5. кровотечения в мочевыводящие пути — у 3. У 4 больных возникли камни в чашечках и лоханке, у одного больного была опухоль (светлоклеточный рак) поликистозной почки.

В большинстве случаев при поликистозе почек I степени клинические проявления отсутствуют. Кистозное поражение обнаруживается случайной находкой при углубленном обследовании, операции, предпринятой по другому поводу, либо при аутопсии. При ретроспективной оценке анамнеза наших больных установлено, что лишь у 10 из них были жалобы на периодически возникающие, несильные боли в пояснице. У 2 больных (в возрасте 48 и 62 лет) была стойкая артериальная гипертензия. У 18 больных поводом для урологического обследования были случайно обнаруженные изменения состава мочи (протеинурия, микрогематурия, незначительная лейкоцитурия). У 3 больных прощупывалась одна из почек.

Что касается диагностики поликистоза почек I степени, то обычное рентгеноурологическое обследование редко дает характерные данные. Типичные для кистозных изменений почек деформации пиелограмм нами были выявлены лишь у 5 больных этой группы. Радиоизотопное сканирование и особенно динамическая сцинтиграфия позволяют обнаружить в почках участки недостаточного накопления изотопа. Четкие и убедительные данные были получены нами при ультразвуковых исследованиях: обнаружены даже сравнительно небольшие (диаметром 1,0—1,5 см) кисты, можно довольно точно подсчитать их количество и определить локализацию. Высокой диагностической ценностью в распознавании небольших и немногочисленных кист почек обладает компьютерная томография [Трапезникова, 1978; Никитин и др., 1980; Лопаткин и др., 1981; Sagel et al., 1977; Dunnick, 1979].

Таким образом, при поликистозе почек I степени повод для целенаправленных его поисков в клинике появляется редко. Дооперационная диагностика осуществляется почти исключительно в случаях присоединения осложнений, да и то лишь тогда, когда в комплекс обследования включаются современные методы диагностики. Между тем повод для целенаправленных поисков при поликистозе почек I степени все же есть. Если само появление поликистоза почек I степени носит в значительной мере случайный характер, то в дальнейшем должны быть предприняты поиски этого же порока развития среди родственников больного, у которого он был выявлен впервые (пробанда). В самом деле, аутосомно-доминантный тип наследования поликистоза почек обуславливает 100%-ную вероятность наличия этого же порока развития у одного из родителей пробанда, 50%-ную вероятность — среди сибсов (братьев и сестер пробанда, братьев и сестер его родителей) и 50%-ную вероятность — среди потомства пробанда. Нами это было подтверждено при генетическом исследовании 26 случаев поликистоза почек разной степени. При этом обнаружение

у пробанда поликистоза почек I степени вовсе не определяло степени поликистоза почек у других членов близкородственных групп; у них могут быть выявлены поликистоз почек I, II и даже III степени или солитарные кисты почек. Таким образом, наследуется сам поликистоз почек, а не его степень. Это еще раз подтверждает эмбрионально-генетическую общность различных степеней поликистоза почек, которые до настоящего времени столь часто рассматриваются как самостоятельные формы этого порока развития.

В тех случаях, когда неосложненный поликистоз почек I степени выявлен при жизни, лечения не требуется. Должны быть обеспечены обследование родственников больного и диспансерное наблюдение, имеющие целью своевременную диагностику осложнений. При осложнениях (нагноение кист, кровоизлияние в кисты) показано хирургическое вмешательство — вскрытие кист с иссечением наружной части (свода) их оболочек, дренирование забрюшинного пространства. После операции необходим такой же курс противомикробной терапии, какой проводится при лечении больших пиелонефритом.

Кровотечения в мочевыводящие пути при поликистозе почек I степени бывают редко, и они обычно кратковременны. Для их ликвидации, как правило, достаточно проведения обычного комплекса консервативных гемостатических мероприятий.

Если поликистоз почек случайно обнаруживается во время операций, предпринятых по другим показаниям (мочекаменная болезнь, гнойный пиелонефрит и т. п.), то все кисты должны быть вскрыты, а оболочки их иссечены. Это необходимо во избежание послеоперационного инфицирования кист.

Подвид Б. Поликистоз почек II степени — самая частая форма поликистоза почек. В наших наблюдениях она была у 72,9% всех больных, имевших этот порок развития.

При поликистозе почек II степени к моменту рождения ребенка в корковом слое почки имеется значительное количество первоначально обычно мелких кист. Общая масса интактной почечной паренхимы в это время достаточно велика и полностью обеспечивает поддержание гуморального гомеостаза. Это основное отличие поликистоза почек II степени от поликистоза почек III степени, когда масса интактной почечной паренхимы с самого начала является функционально недостаточной.

В течение жизни больного при поликистозе почек II степени продолжающееся увеличение объема кист приводит к постепенной гибели первоначально нормальной почечной паренхимы. Этот процесс является закономерным и связан в первую очередь с циркуляторными нарушениями, обусловленными давлением растущих кист на внутрипочечные сосуды и островки сохраненной почечной паренхимы. В отличие от поликистоза почек I степени при поликистозе II степени внутрипочечная сосудистая сеть с са-

мого начала имеет явно порочное строение: нарушена общая ангиоархитектоника, имеются зоны недостаточного кровоснабжения. Частое присоединение осложнений значительно ускоряет процесс гибели функционирующей почечной паренхимы. Таким образом, поликистоз почек II степени относится к порокам развития, эволюционирующим в течение жизни больного. Если вначале он соответствует II клиническому типу (не является болезнью, но создает предпосылки для осложнений), то с течением времени он становится самостоятельным патогенетическим фактором, обуславливающим серьезные функциональные нарушения и клинические проявления даже при отсутствии осложнений и сопутствующих заболеваний (III клинический тип пороков развития).

В числе сопутствующих заболеваний и осложнений, выявленных у 181 больного, находившегося под нашим наблюдением, были следующие: пиелонефрит, нагноение кист — у 88 (48,1%); артериальная гипертензия — у 71 (39,2%); кровоизлияния в кисты — у 36 (19,9%); кровотечения в мочевыводящие пути — у 22 (12,1%); мочевые конкременты в чашечках, лоханках, мочеточниках — у 17 (9,4%); опухоли в поликистозных почках — у 4 (2,2%).

Нередко у одного и того же больного было несколько из перечисленных осложнений. Хроническая почечная недостаточность в латентной, интермиттирующей и терминальной стадиях была проявлением прогрессирования поликистоза почек и усугублялась осложнениями. Почечная недостаточность выявлена у 82 (45,3%) больных.

Как следует из данных литературы [Фибштейн, 1974; Пытель, 1968] и результатов наших наблюдений, опухоли поликистозных почек встречаются значительно чаще, чем опухоли в обычных почках.

Ввиду того что поликистоз почек II степени непрерывно прогрессирует в течение жизни больного, клинические его проявления зависят от этапа (стадии) развития процесса. Стадийность течения характерна для многих случаев поликистоза почек II степени. Поскольку определяющими факторами при отнесении поликистоза почек к той или иной стадии являются клинко-функциональные проявления, мы считаем наиболее целесообразным выделение стадии латентного течения (1-я стадия), стадии осложнений (2-я стадия) и терминальной стадии (3-я стадия). При поликистозе почек II степени латентная стадия, при которой процесс не имеет клинических проявлений и не сопровождается существенными нарушениями почечной функции, может продолжаться довольно долго. Это и дало основание называть поликистоз почек II степени «поликистозом взрослых». Однако возникновение осложнений (переход из латентной стадии в стадию осложнений) может происходить весьма рано. В детском урологическом отделении клиники мы наблюдали 6 больных в возрасте от 5 до

13 лет с остро возникшим нагноением кист поликистозных почек, по поводу которого потребовалось хирургическое вмешательство. В почках у этих больных были обнаружены нагноившиеся и инфицированные кисты при наличии достаточной массы сохраненной почечной паренхимы и при удовлетворительной (обеспечивающей поддержание гомеостаза) суммарной функции почек. Это и послужило основанием для того, чтобы отнести данные наблюдения к поликистозу почек II степени с ранним переходом латентной стадии в стадию осложнений. У 7 больных в возрасте от 1 года 8 месяцев до 14 лет II степень поликистоза почек была выявлена при обследовании, предпринятом по поводу «хронического пиелонефрита». И у них суммарная функция почек обеспечивала стабильность основных показателей нормального гуморального гомеостаза. Следовательно, и здесь мы имеем дело не с мифическим «поликистозом детей», а с переходом поликистоза II степени из латентной стадии в стадию осложнений.

В латентной стадии поликистоз II степени может не иметь никаких клинических проявлений или они нехарактерны. Некоторые больные жалуются на чувство тяжести в поясничной области; иногда поликистозные почки прощупываются.

В стадии осложнений клинические проявления в основном зависят от характера этих осложнений. В их числе остро возникающие боли в поясничной области (при нагноении кист, кровоизлияниях в кисты, присоединении мочекаменной болезни), повышенные температуры тела (при нагноении кист, присоединении пиелонефрита). Довольно обычны жалобы, связанные с артериальной гипертензией, которая бывает не менее чем у 50% больных с поликистозом почек II степени.

В терминальной стадии возникает и быстро прогрессирует симптоматика хронической почечной недостаточности. Стадия латентного течения может перейти в терминальную, минуя стадию осложнений.

На любой стадии поликистоза почек II степени возможны кровотечения в мочевыводящие пути. Эти кровотечения могут быть интенсивными, длительными, часто повторяющимися, приводящими к общей анемизации больного. У 5 наших больных профузное почечное кровотечение с тампонадой мочевого пузыря было первым клиническим проявлением поликистоза почек.

При объективном обследовании почки (или одна из почек) часто прощупываются в виде большого бугристого малоподвижного, часто болезненного образования. При лабораторном исследовании обычно выявляется протеинурия, гематурия различной степени. Примерно у половины больных имеется лейкоцитурия, нередко значительная. Часто встречается гипохромная анемия, увеличение СОЭ. Изогипостенурия, уменьшение объема клубочковой фильтрации, повышение уровня мочевины и креатинина крови, нарушения электролитного баланса и кислотно-щелочного

равновесия свидетельствуют о появлении недостаточности суммарной функции почек.

Диагностика поликистоза почек II степени во 2-й и 3-й стадиях его клинического течения обычно особых трудностей не представляет. Она основывается на клинико-лабораторных проявлениях и результатах специального обследования почек и мочевыводящих путей. В стадии латентного течения диагностика, так же как и при поликистозе почек I степени, до сих пор имеет в значительной мере случайный характер. Диагностика поликистоза почек II степени обязательно должна не только включать констатацию поликистоза и его осложнений, но и обеспечивать по возможности исчерпывающую информацию о функции почек, что необходимо для разработки рациональной лечебной тактики. Выполнению этих задач способствует следующее.

1. Обзорная урография. На обзорных урограммах отмечается неравномерное увеличение теней почек, иногда видны кальциваты стенок кист и тени мочевых конкрементов.

2. Экскреторная урография. Тени контрастного вещества обычно хорошо видны в 1-й стадии поликистоза почек II степени, слабо различимы во 2-й и отсутствуют в 3-й стадии. Если тени кон-



трасного вещества достаточно плотные, то определяются деформации лоханочно-чашечной системы, характерные для кортикальных кистозных поражений почек (рис. 18). Если экскреторная урография (в том числе ее инфузионный вариант) неинформативна, то к ретроградной пиелографии прибегать следует при чрезвычайных обстоятельствах, так как велика опасность инфицирования поликистозных почек.

Необходимые сведения могут быть получены с помощью других методов обследования.

3. Радиоизотопные исследования. На ренограммах отмечают двусторонние (часто асимметричные) снижения сосудистых и секреторных фаз. При сканировании наряду с общим замедлением накопления изотопа определяются участки особенно слабого его накопления. Это отчетливо видно при динамической сцинтиграфии.

4. Ультразвуковые исследования дают практически исчерпывающую информацию о наличии кист, их количестве, величине, объеме сохранившейся почечной паренхимы. Можно отличить неинфицированные кисты от кист, заполненных гноем или свернувшейся кровью (рис. 19).

Рис. 18. Инфузионная экскреторная урограмма

Поликистоз почек II степени. Видна неравномерная деформация лоханочно-чашечных систем обеих почек. Нижняя чашечка левой почки деформирована в виде типичного для поликистоза почек полулуния. На фоне теней одной из нижних чашечек правой почки видны округлые просветления, обусловленные давлением прилежащих мелких кист

Рис. 19. Сонограмма

Далеко зашедший поликистоз почек с наличием больших кист и с почти полной гибелью почечной паренхимы. Большая с хронической почечной недостаточностью в терминальной стадии (мочевина крови 36 ммоль/л)



5. Ангиологические исследования. Обязательны в 1-й и 2-й клинических стадиях, так как только с их помощью можно оценить сохранность и строение внутрипочечной сосудистой сети. Эта информация часто оказывается решающей при планировании лечебной тактики.

Диагностика включает изучение основных лабораторных показателей (состав крови, мочи, главные показатели гуморального гомеостаза) и состояния сердечно-сосудистой, дыхательной систем, печени и т. д. При поликистозе почек II степени также необходимо проведение генетических исследований — прежде всего для выявления латентно протекающего поликистоза почек среди членов близкородственных групп (родители, братья, сестры и особенно потомство пробанда).

Иногда поликистоз почек впервые диагностируется у лиц пожилого и старческого возраста [Гориловский, 1982].

Взгляды на принципы лечения поликистоза почек II степени («поликистоза взрослых») весьма противоречивы. Рациональная лечебная тактика может быть выработана для каждого конкретного больного только при обязательном учете степени и стадии процесса, состояния почек и других органов. Оптимальной целью лечения является предотвращение гибели той части паренхимы почек, которая еще сохранилась к моменту установления диагноза. Эта цель сравнительно легко может быть достигнута в I стадии поликистоза почек II степени (стадии латентного течения), когда большая часть паренхимы почек еще сохранена, суммарная почечная функция удовлетворительна, а осложнения отсутствуют. Очевидно, что простое вскрытие кист и иссечение их оболочек, если оно делается в этой стадии, радикально прерывает дальнейшую гибель почечной паренхимы и является лучшей мерой предупреждения осложнений и перехода процесса во 2-ю или 3-ю стадию.

К сожалению, поликистоз почек II степени в стадии латентного течения распознается не часто. К еще большему сожалению следует отметить, что даже в тех случаях, когда своевременная (в стадии латентного течения) диагностика поликистоза почек имеет место, больному нередко отказывают в единственно возможном при этом заболевании радикальном лечении, мотивируя это тем, что патологический процесс ничем или почти ничем еще себя не проявляет, а нарушения почечной функции минимальны. Мы считаем это грубейшей тактической ошибкой. Откладывая вмешательство до того момента, когда возникнут серьезные нарушения почечной функции и тяжелые осложнения, мы, по существу, лишаем больного единственного шанса на радикальное прерывание патологического процесса в той стадии, когда это действительно возможно. О необходимости вмешательства в «компенсированной стадии» (стадии латентного течения) сейчас говорят нередко; довольно часто приводятся убедительные

отличные функциональные результаты после таких операций (например, данные Ю. Е. Богина [1982]), однако общепринятой эту точку зрения пока считать нельзя.

По нашему мнению, методом выбора при лечении поликистоза почек II степени является хирургическое вмешательство в 1-й клинической стадии. Цель вмешательства: уберечь от неизбежной гибели еще вполне удовлетворительно сохраненную почечную паренхиму. Объем вмешательства: вскрытие мелких кист, иссечение свода оболочек более крупных кист, дренирование забрюшинного пространства.

Значительно большие трудности представляет рациональное планирование лечебной тактики при 2-й клинической стадии поликистоза почек II степени. Собственно, и здесь нередко осуществима попытка хирургического вмешательства, цель которого — предотвращение дальнейшей гибели функционирующей почечной паренхимы. Однако радикализм такой попытки во 2-й клинической стадии всегда сомнителен. Для того чтобы быть уверенным в том, что вмешательство принесет пользу, а не вред, необходимо иметь доказательства того, что масса еще сохранившейся паренхимы почек достаточно велика, а сосудистая сеть почки сохранена и функционирует удовлетворительно. Информацию такого рода можно получить только в результате ультразвуковых и ангиологических исследований, определения парциальных функций почек и объема почечного кровотока. Игнорирование этих условий может привести к тому, что в результате операционной травмы произойдет срыв неустойчивой функциональной компенсации, а следствием будет не лечебный эффект, а переход поликистоза почек из 2-й клинической стадии в 3-ю (терминальную).

Во 2-й клинической стадии значительное внимание приходится уделять борьбе с осложнениями и сопутствующими заболеваниями. Так, безусловно показано вмешательство при нагноении кист поликистозной почки. Во время такого вмешательства должны быть вскрыты все инфицированные кисты, а также все кисты, которые к моменту операции инфицированными не были, так как нагноение «чистых» кист, если они не были вскрыты, после операции весьма вероятно. Необходимо упорное лечение пиелонефрита с обязательным систематически повторяющимся контролем состава мочевой микрофлоры и ее чувствительности к противомикробным препаратам. Показано также удаление мочевых конкрементов поликистозной почки, если они нарушают отток мочи и поддерживают пиелонефрит.

Особую проблему составляет борьба с кровотечениями в мочевыводящих путях. Такие кровотечения при поликистозе почек II степени бывают часто, принимая порой угрожающий характер. Обычно в таких случаях лечение начинают с комплекса консервативных гемостатических мероприятий. При их неуспехе приходится прибегать к хирургическим вмешательствам, уточнив

предварительно сторону кровотока. При поликистозе почек нефрэктомия как метод борьбы с почечными кровотечениями должна быть оставлена. Опыт показывает, что хороший гемостатический эффект может быть достигнут с помощью вскрытия всех кист кровотокающей почки. Это и понятно, потому что кровотечения обусловлены тем, что растущие кисты сдавливают в первую очередь внутрпочечные вены. Возникающий вследствие этого венозный стаз, расширение внутрпочечных и форикулярных вен приводят к упорным кровотечениям. Устранение или уменьшение внутрпочечного венозного застоя, достигаемое путем вскрытия кист, является патогенетически обоснованным методом борьбы с кровотечениями в мочевыводящие пути. Остановка особенно тяжелых кровотечений из поликистозной почки может быть достигнута эмболизацией почечной артерии [Sorrentino et al., 1981], что предпочтительнее нефрэктомии.

В разное время предлагались различные методы: «реваскуляризация» почки при поликистозе путем подшивания к ее поверхности салъника, распластанного сегмента кишки, имплантация в паренхиму почки артериального сосуда и т. п. [Джавад-заде, 1964; Чухриенко, Люлько, 1966]. Опыт доказал неэффективность такого рода вмешательств, и сейчас они почти повсеместно оставлены.

В 3-й клинической стадии поликистоза почек (при появлении почечной недостаточности) возможности для радикального лечения отсутствуют, так как почти вся паренхима почки уже погибла и «спасать», собственно, нечего. Поэтому всякие попытки такого рода (операции с целью «улучшить функцию почек», «улучшить кровоснабжение почек»), кроме вреда, ничего принести не могут. Хирургические вмешательства в 3-й клинической стадии поликистоза почек II степени всегда имеют вынужденный характер и производятся в связи с осложнениями. Среди таких осложнений — нагноение кист и угрожающие жизни почечные кровотечения. И в том и в другом случае операция заключается во вскрытии возможно большего количества кист с иссечением свода их оболочек. Лечебный эффект таких операций гораздо меньше, чем во 2-й клинической стадии. Если вынужденные операции делаются на фоне стойкого повышения уровня мочевины крови, то они часто сопровождаются осложнениями: возможны стремительное углубление почечной недостаточности, послеоперационные кровотечения из операционной раны и поверхности оперированной почки.

В 3-й клинической стадии поликистоза почек II степени лечение имеет, по существу, паллиативный характер: назначаются уроантисептики и гипотензивные средства, проводится консервативное лечение почечной недостаточности. Требуется коррекция обычная в этой стадии тяжелая гипохромная анемия (используются средства, стимулирующие гемопоэз, переливания крови). Проводится консервативное лечение внепочечных заболеваний и

осложнений. В терминальной стадии хронической почечной недостаточности при поликистозе почек продление жизни больных может быть достигнуто программным гемодиализом. В литературе имеются сообщения [Козлов, 1982; Pechan et al., 1981] об успешной пересадке почки таким больным. Поскольку поликистозные почки в 3-й клинической стадии почти всегда инфицированы, считается целесообразной предварительная билатеральная нефрэктомия. Эти вмешательства представляют значительные технические трудности, обусловленные характером поражения почек и многочисленными внепочечными осложнениями и заболеваниями.

Подвид В. Поликистоз почек III степени («поликистоз новорожденных», «поликистоз детей раннего возраста»). Основная особенность этой степени поликистоза почек, отличающая его от поликистоза почек II степени, заключается в том, что большая часть нефронов отключена от собирательных трубочек и масса функционирующей почечной паренхимы с самого начала недостаточна для поддержания гуморального гомеостаза. Таким образом, поликистоз почек III степени с самого начала проявляет себя почечной недостаточностью и должен быть отнесен к III клиническому типу пороков развития (врожденные болезни).

Главные клинические проявления поликистоза почек III степени — это симптомы очень рано (иногда в период новорожденности) возникающей и быстро прогрессирующей почечной недостаточности. Проявления почечной недостаточности нередко ошибочно расцениваются как признаки простой или токсической диспепсии. Дети с поликистозом почек III степени гипотрофичны, обезвожены, плохо развиваются; у них бывают разнообразные диспептические явления, нередко судорожные синдромы. Примерно в половине случаев поликистозные почки прощупываются в виде больших бугристых малоподвижных образований. Чрезвычайно легко присоединяется интеркуррентная инфекция дыхательной, пищеварительной, мочевой систем. Возможно развитие нефротического синдрома, связанного со значительной гипопротеинемией. При специальном обследовании обнаруживаются все признаки, характерные для хронической почечной недостаточности: снижение объема суточного диуреза (реже полиурия), изогипостенурия, нарушения кислотно-щелочного равновесия и электролитного баланса, повышение уровня мочевины и креатинина крови. Тяжелые гуморальные расстройства и связанные с ними органные поражения быстро прогрессируют и приводят больного к смерти в первые годы (месяцы, дни) жизни.

Среди наблюдавшихся нами 48 детей, у которых была хроническая почечная недостаточность, поликистоз почек как причина нарушения функции почек был у 15 (31,3%). Этот порок развития был второй по частоте (после двусторонней гипоплазии почек) причиной возникновения почечной недостаточности у детей.

Темп прогрессирования почечной недостаточности при поликистозе почек III степени может варьировать у разных больных в зависимости от объема сохраненной функционирующей почечной паренхимы, наличия и тяжести осложнений.

Диагностика поликистоза почек III степени обычно не представляет трудностей. Диагностические ошибки связаны с тем, что педиатры порой забывают о существовании этой тяжелой формы порока развития почек, либо с тем, что не применяются показанные методы диагностики. Иногда возникает необходимость дифференциальной диагностики с опухолью Вильмса. Все диагностические и дифференциально-диагностические проблемы радикально решаются с применением методов ультразвукового исследования. Соноскопия и сонография являются методами выбора в распознавании поликистоза почек III степени ввиду полной неинвазивности и высокой информативности. Рентгеноурологические методики имеют ограниченное значение: экскреторная урография неинформативна в связи с наличием почечной недостаточности, ретроградная пиелография в этих случаях, безусловно, противопоказана.

Лечение поликистоза почек III степени — это почти исключительно проблема лечения хронической почечной недостаточности у детей младшего возраста. Есть сообщения [Pechan, 1981] об успешной пересадке почки у детей, страдавших поликистозом почек III степени.

Таким образом, возможности для радикального лечения поликистоза почек, надежно прерывающего патологический процесс и обеспечивающего стойкую клиническую ремиссию, появляются нечасто. В большинстве случаев мы вынуждены бороться с осложнениями или применять явно паллиативное лечение.

Между тем существует возможность для выработки программы радикального лечения этого порока развития почек. На такую возможность впервые с определенностью указал М. Д. Джавадзаде [1964]. Первые результаты применения этой программы были сообщены нами в 1982 г. Ее реализация стала возможной благодаря последним достижениям урологии, из которых ключевыми в этом отношении являются три.

1. Точно установлен эмбриофетальный морфогенез поликистоза почек. Возникновение кист предопределяется тем, что часть нефронов не входит в соединение с собирательными трубочками, но сами кисты растут медленно. Достаточная масса функционирующей почечной паренхимы, как правило, сохраняется интактной в течение более или менее продолжительного периода жизни больного.

2. Точно установлен наследственный характер всех форм поликистоза почек, доказано его наследование по аутосомно-доминантному типу.

3. Разработаны массовые неинвазивные и весьма достоверные методы исследования, цель которых — выявление ранних форм и стадий поликистоза почек (ультразвуковые методы).

Суть программы радикального лечения поликистоза почек заключается в проведении обязательного сплошного обследования близких родственников пробанда. Вероятность обнаружения поликистоза почек составляет 100% по отношению к одному из родителей пробанда, 50% — по отношению к сибсам (братьям и сестрам пробанда, братьям и сестрам одного из его родителей); 50% — по отношению к потомству пробанда. Эта вероятность весьма существенна и, безусловно, оправдывает проведение таких исследований. Достоверность диагностики ранних стадий поликистоза почек обеспечивается простыми экономичными безвредными и не причиняющими никаких неудобств обследуемому ультразвуковыми методами диагностики.

При обнаружении у родителей, сибсов и потомков пробанда поликистоза почек программа предусматривает максимально раннее (до появления каких-либо признаков нарушения почечной функции) хирургическое вмешательство. Операция состоит во вскрытии имеющихся кист и иссечении сводов их оболочек. Этим надежно прерывается прогрессирование поликистоза, предупреждаются осложнения и предохраняется от гибели сохраненная к моменту операции функционирующая паренхима почек.

Реализация и практическая оценка такой программы — дело непростое, требующее совместных усилий значительного количества урологов и многолетних (десятилетних) наблюдений за больными. Однако, с нашей точки зрения, это единственный реальный путь радикальной борьбы с поликистозом почек.

Наш собственный опыт в этом отношении пока невелик. Генетические исследования проведены в 26 близкородственных пробандам группах. В результате выявлены 12 лиц, имеющих этот же порок развития (поликистоз почек), причем только у двух из них имелись клинические проявления. Из этих 12 лиц шесть были оперированы по указанной методике, причем в 5 случаях проведена двусторонняя операция и в одном — операция только на одной почке. Последующее наблюдение за оперированными больными осуществлялось в течение 5—20 лет. Результаты наблюдения показали, что в оперированной почке прогрессирование кистозного процесса прекращается. Особенно наглядны результаты наблюдения за больным, перенесшим одностороннюю операцию.

Пробанд — больная Л., 41 года, оперирована в 1968 г. по поводу нагноения кист поликистозных почек. У больной было двое детей — дочь 20 лет и сын 7 лет, которые считались здоровыми. С целью обследования детям больной была сделана обзорная и экскреторная урография (ультразвуковыми методами диагностики мы тогда еще не располагали). У дочери больной никаких отклонений от нормы не было обнаружено. У сына найдены умеренные деформации лоханочно-чашечной системы.

подозрительные на кистозное поражение почек. В этом же году он был оперирован — сделана люмботомия справа. Во время операции оказалось, что почка имеет нормальные размеры, большая часть ее паренхимы интактна. В корковом слое почки — значительное количество (более 100) кист, имеющих диаметр от 0,1 до 1,0 см, заполненных прозрачной жидкостью. Все кисты были вскрыты. Планируемая операция на левой почке не была сделана в связи с выездом больной и ее семьи за пределы региона. Возможность повторного обследования сына больной предоставилась в 1983 г., когда ему было 22 года. При обследовании установлено следующее: больной жалуется на постоянные тупые боли, чувство тяжести в поясничной области слева. Прощупывается большое, занимающее всю мезогастральную область бугристое малоподвижное образование. Правая (оперированная) почка не прощупывается. При экскреторной урографии: справа, на стороне бывшей операции, обнаружена нормальная картина; слева, где операции не было, — типичные для выраженного поликистоза почек изменения. Радиоизотопная ренография выявила нормальные параметры функции правой почки, резкое снижение сосудистой и секреторной фаз левой почки. При сонографии в левой почке обнаружено множество кист, большинство из которых достигают значительных размеров (до 2—3 см в диаметре) и отличаются повышенной акустической плотностью (нагноения? кровоизлияния?). В правой почке — обычная акустическая картина паренхимы и лоханочно-чашечной системы. Имеется несколько мелких кист (0,5—1,0 см в диаметре) в верхней части почки. Очевидно, что эти кисты во время первой операции либо не были вскрыты, либо были слишком малы для того, чтобы их заметить.

Эффективность превентивных операций этим и другими аналогичными наблюдениями, на наш взгляд, доказывается достаточно убедительно.

Вид 3. Солитарные кисты почек

Отнесение этого порока развития к роду кортикальных кистозных поражений определяется идентичностью механизмов эмбриофетального морфогенеза. Это доказывается, во-первых, тем, что при наличии больших солитарных кист почки в корковом ее слое, как правило, находят некоторое количество мелких кистозных образований. Во-вторых, при генетических обследованиях членов трех близкородственных пробандам с солитарными кистами почек группы нами были обнаружены не солитарные кисты, а типичные формы поликистоза почек (рис. 20). В этом случае пробандом была больная, оперированная в клинике в связи с кровоизлиянием в большую солитарную кисту почки.

Из рис. 20 следует: у матери (а) пробанда выявлен неосложненный поликистоз почек. Поликистоз почек II степени, 1-й клинической стадии был у ее брата (б). В потомстве пробанда — двое здоровых детей и девочка (в), умершая на первом году жизни. Удалось установить причину смерти — тяжелое кистозное поражение почек, осложненное пиелонефритом (поликистоз почек III степени). Поликистоз почек I степени найден также у одного из членов третьего поколения (г). Характер наследования соответствует аутосомно-доминантному типу.

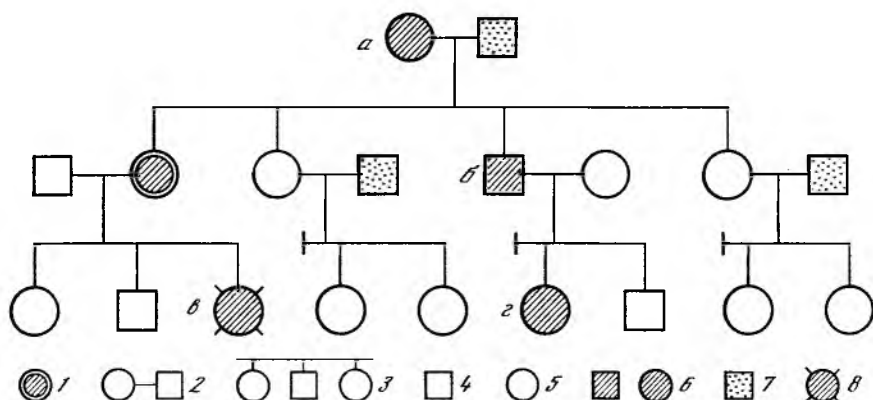


Рис. 20. Родословная больной с солитарной кистой почки

- | | |
|--|--|
| 1 — пробанд (больная со впервые выявленной солитарной кистой почки); | 6 — лица, имеющие порок развития; |
| 2 — супруги; | 7 — необследованные; |
| 3 — дети; | 8 — умершая в раннем детском возрасте (причина смерти не установлена); |
| 4 — лица мужского пола, здоровые; | а — з — см. в тексте |
| 5 — лица женского пола, здоровые; | |

Наконец, микродиссекционные исследования [Baert, Steg, 1977] также подтвердили общность морфогенеза солитарных кист и поликистоза почек.

Тем не менее особенности патоморфологии и, что самое главное, клинического течения оправдывают выделение солитарной кисты почки в отдельный вид пороков развития, относящийся к роду кортикальных кистозных поражений почек.

Солитарная киста почки не является редким пороком развития. М. Д. Джавад-заде [1969] называет ее вторым по частоте (после поликистоза почек) кистозным поражением этого органа. А. Я. Пытель [1981] приводит данные Робертса, согласно которым в США только за 1975 г. было выявлено 300 000 больных с солитарными кистами почек. Столь колоссальное число вызывает некоторое недоумение. Согласно Б. И. Квашенко [1953] и Стэгу [Steg, 1975a], солитарные кисты почек встречаются примерно с одинаковой частотой у мужчин и у женщин, что хорошо согласуется с представлением об аутосомно-доминантном типе их наследования. Большинство авторов к солитарным кистам причисляют и так называемые мультилокулярные кисты — многокамерные солитарные кисты.

Имея общий с поликистозом почек морфогенез, солитарная киста почки существует к моменту рождения. В это время она обычно невелика по размерам, хотя известны случаи очень больших солитарных кист у новорожденных и детей раннего возраста [Джавад-заде, Шимкус, 1977]. А. Я. Пытель [1981] считал,

что двусторонние солитарные кисты почек встречаются редко — в 1,9% всех случаев солитарных кист. Эти данные, видимо, основываются на недостаточно детальной диагностике, в процессе которой могли быть выявлены только крупные солитарные кисты. Используя методы ультразвуковой диагностики и почечную ангиографию, мы почти всегда у больного с солитарной кистой почки обнаруживали мелкие кисты (одиночные или множественные) в контрлатеральной почке.

Солитарная киста почки имеет тенденцию к медленному росту, порой достигает очень больших размеров. Нами был оперирован больной С., 42 лет, у которого солитарная киста почки содержала 3,5 л жидкости. Однако в течение длительного времени или в течение всей жизни больного солитарная киста почки может ничем себя не проявить и не сказаться на суммарной почечной функции. Так, у упомянутого больного С. солитарная киста, исходящая из нижнего полюса почки, вызвала лишь умеренные атрофические изменения в паренхиме почки, непосредственно прилежащей ко дну кисты.

Солитарная киста почки может оказаться предпосылкой для осложнений или присоединения сопутствующих заболеваний. В их числе инфицирование кисты, кровоизлияние в кисту, разрыв кисты. Проявлением ишемических изменений в почечной паренхиме, связанных с давлением, оказываемым на нее кистой, может быть артериальная гипертензия. Последняя бывает примерно у 20% всех больных, имеющих солитарную кисту почки [Пытель, Пугачев, 1977; Mast et al., 1978]. Причинная связь между солитарной кистой и артериальной гипертензией доказывается нормализацией артериального давления после удаления кисты. В числе других осложнений солитарных кист почки изредка наблюдается злокачественная опухоль ее стенки или дна [Журавлев, Переверзев, 1962; Куликова, 1974; Aboulker, Rinders, 1976; Ambrose et al., 1977]. Крайне редкое осложнение — прорыв содержимого солитарной кисты в мочевыводящие пути (описан Боррелом и соавт. [1974]).

Таким образом, при солитарных кистах почки клинические проявления и их динамика у разных больных весьма индивидуальны. Поэтому солитарные кисты почки как порок развития у разных больных могут быть отнесены к I, II или III клиническому типу.

Подвид А. Солитарная киста почек I клинического типа (вариант развития). В течение всей жизни обладателя такой кисты она ничем себя не проявляет, не вызывает нарушений почечной функции, не сопровождается осложнениями и никак не связывается на продолжительности жизни. Киста обнаруживается случайно — при урологическом обследовании или операции на почке, предпринятых по другим показаниям, либо является патологоанатомической находкой. Еще Н. Н. Соколов [1928]

описал солитарные кисты почек у лиц преклонного возраста (старше 80 лет), случайно обнаруженные при вскрытии. При жизни этих людей никаких проявлений кист почки не наблюдалось.

Подвид Б. Солитарная киста почек II клинического типа (аномалия почки) приводит к возникновению осложнений или сопутствующих заболеваний. Больные обычно предъявляют жалобы на постоянные тупые боли, чувство тяжести в поясничной области. Иногда в проекции почки прощупывается гладкое округлое, нередко подвижное образование. Возможно развитие артериальной гипертензии. В случае инфицирования кисты развивается симптоматика острого гнойного пиелонефрита: возникают сильные боли в поясничной области, повышается температура, появляются признаки общей септической интоксикации. В отличие от других форм гнойного пиелонефрита (карбункула почки, апостематозного нефрита) период гипертермии может быть весьма длительным. Кровоизлияния в полость кисты обычно проявляются внезапно возникшей интенсивной болью в пояснице. Возможно повышение температуры тела. Температура обычно субфебрильная; субфебрилитет может продолжаться в течение длительного времени. Мы наблюдали 3 больных, у которых кровоизлияние в кисту было связано с гипертоническим кризом. Однако трудно сказать, было ли повышение артериального давления следствием кровоизлияния в кисту, или, наоборот, кровоизлияние произошло в результате внезапного повышения артериального давления. Внебрюшинный разрыв кисты проявляется симптомами паранефрита. При редко наблюдающихся прорывах кист в брюшную полость возникает разлитой перитонит, особенно опасный при прорывах нагноившихся кист.

Подвид В. Солитарная киста почек III клинического типа (врожденное заболевание). Такой тип клинического течения солитарных кист почки встречается редко. Солитарная киста становится самостоятельным заболеванием тогда, когда она быстро растет, достигает больших размеров в раннем возрасте больного. Самостоятельным клиническим симптомом является постоянная боль в пояснице, прощупывание опухолевидного образования. Весьма часто возникает артериальная гипертензия, присоединяются осложнения. Большие двусторонние солитарные кисты могут привести к почечной недостаточности.

Диагностика солитарных кист почки в настоящее время разработана хорошо. Первоначальным поводом для диагностики обычно является обнаружение деформаций на пиелограммах, характерных для объемного процесса в паренхиме почки. Реже диагностика начинается в связи с прощупываемым опухолевидным образованием. Дальнейшие этапы диагностики обуславливаются необходимостью дифференциальной диагностики солитарной кисты с другими объемными процессами в паренхиме почки,

прежде всего с опухолью почки. Эта проблема решается с помощью ангиологических, радиоизотопных и ультразвуковых исследований. Уже на ранних этапах внедрения почечной ангиографии в клиническую практику [Лопаткин, 1961] была доказана высокая ценность этого метода в дифференциальной диагностике опухолей и кист почки. Если опухоль почки характеризуется избыточной патологической васкуляризацией, то при кистах четко определяются бессосудистые зоны. Особенно убедительны картины, получаемые в нефрографической стадии аортографии (рис. 21).

Исследование сосудов почки может оказаться недостаточным для дифференциальной диагностики с редко встречающимися так называемыми малососудистыми опухолями почки, а также в тех случаях, когда опухолевый рост сопровождается кистозными изменениями (цистаденомы), и с опухолями, развивающимися из стенки или дна кисты. В подобных ситуациях ясность

Рис. 21. Аортограмма, нефрографическая фаза

- а** — экскреторная урограмма. Видна ампутация верхней группы чашечек левой почки. Такая картина может быть обусловлена опухолью верхнего полюса почки, кистой или другим объемным процессом в паренхиме почки;
- б** — аортограмма. Верхняя половина почки занята большим, почти лишенным сосудов образованием; почка смещена книзу. Васкуляризация нижней половины почки нормальная. Диагноз солитарной кисты почки был подтвержден во время операции



обычно достигается с помощью радиоизотопных исследований — динамической сцинтиграфии, радиоизотопной ангиографии [Куликова, 1974; Айвазян, 1975в; Лопаткин и др., 1977]. Это связано с тем, что в простых кистах и их оболочках радиоактивные изотопы не накапливаются. Накопление изотопа даже в атипичных опухолях почки может быть замечено современной регистрирующей аппаратурой.

Н. А. Лопаткин и соавт. [1982] указывают на информативность компьютерной томографии в диагностике почечных кист, предлагая применять ее до ангиографии и как альтернативу этому методу. Исследование связано со значительной радиоактивной нагрузкой (до 22 рад).

Ультразвуковые исследования обычно дают исчерпывающую информацию о наличии, количестве, локализации, величине и строении почечных кист и о состоянии обеих почек. По данным Ю. Г. Аляева, А. В. Амосова [1982], достоверность ультразвуко-



вых исследований в диагностике кист почки достигает 97,3%. Наши наблюдения подтверждают высокую диагностическую ценность этой методики. В связи с полной неинвазивностью, отсутствием радиоактивной нагрузки и экономичностью эти исследования являются методом выбора при генетических обследованиях, которые должны быть обязательными в близкородственных с пробандами группах.

Такое исследование, как кистография (рентгенография после транслюмбальной чрескожной пункции кисты с введением в ее полость контрастного вещества), при наличии вышеперечисленных диагностических методик вряд ли оправданно. Это исследование небезопасно, особенно в тех случаях, если образование, подлежащее изучению, окажется не кистой, а опухолью почки. Кроме того, дифференциально-диагностическая ценность получаемых с помощью кистографии данных невелика.

Есть сообщения о распознавании почечных кист методом ретроперитонеоскопии [Зильберман и др., 1982]. Эта диагностическая методика распространения не получила.

Лечение солитарных кист определяется тем, к какому клиническому типу относится солитарная киста у данного конкретного больного. При солитарных кистах I клинического типа лечение не требуется. Видимо, среди солитарных кист почки таких кист большинство. При солитарных кистах II и III клинических типов показана операция — вскрытие кисты с иссечением ее оболочек. Иссечение дна кисты (части оболочек, непосредственно прилежащей к почечной паренхиме), равно как и резекция почки вместе с кистой, по мнению А. Я. Пытеля [1981], не имеет никаких преимуществ по сравнению с простой резекцией купола кисты и может сопровождаться послеоперационными осложнениями — кровотечениями, образованием мочевого свища. Мы разделяем эту точку зрения. Необходимость иссечения дна кисты (резекции почки) может быть обусловлена подозрением на наличие злокачественной опухоли, локализующейся в этой зоне. В таких случаях необходимо экстренное гистологическое исследование.

Нефрэктомия при солитарных кистах почки может быть оправдана в исключительно редких случаях полной (или почти полной) гибели паренхимы почки. При хирургическом лечении солитарных кист почки нефрэктомии мы не делали ни разу.

В литературе последних лет, особенно в зарубежной, часто рекомендуется в качестве лечебной меры чрескожная транслюмбальная пункция кисты с эвакуацией ее содержимого [Баху, 1974; Wahlqvist, Grumsted, 1966; Mindell, 1975; Ster, 1976; Kollf, 1977; Sesia et al., 1977; Bach et al., 1980; Tsújijashi et al., 1982]. Мы сдержанно относимся к этой рекомендации, поскольку вероятность осложнений (кровотечения в полость кисты, инфицирование, паранефрит и т. п.), по данным тех же авторов,

существенно превышает опасность осложнений после обычных операций, а радикализм такого вмешательства всегда сомнителен.

Описанная Андролакакисом [Androlakakis, 1981] нефрэктомия, сделанная в связи с нагноением солитарной кисты почки, была следствием крайней запущенности нагноительного процесса, который был обусловлен весьма поздней и несовершенной диагностикой.

РОД 4. МЕДУЛЛЯРНЫЕ КИСТОЗНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК

Пороки развития структуры почек, отнесенные к этому роду, подразделяются на два вида: вид 1 — губчатая почка; вид 2 — медуллярная кистозная болезнь. Основанием для объединения этих двух видов в один род служит общность их эмбриофетального морфогенеза, существенно отличающегося от такового при кортикальных кистозных поражениях почек. Медуллярные кистозные поражения возникают вследствие необычного расширения отростков протока метанефроса, врастающих в метанефрогенную бластему, и кистозных изменений по ходу этих протоков. В обоих случаях кисты и кистоподобные образования локализируются в мозговом слое почки по ходу собирательных трубочек (беллиниевых протоков). Эмбриональный морфогенез и окончательное строение вышележащих структур (почечных клубочков, извитых канальцев, петли Генле) обычно бывают нормальными.

Вид 1. Губчатая почка

Этот вид порока развития структуры почки впервые описан Ленардуцци [Lenarduzzi, 1939]. Им же предложен термин «губчатая почка».

В результате чрезмерной дилатации отростков протока метанефроса, врастающих в метанефрогенную бластему, собирательные трубочки постоянной почки также оказываются чрезмерно расширенными. Расширены обычно все собирательные трубочки (или их большая часть), входящие в состав почечных пирамидок. Расширение, как правило, неравномерное; по ходу собирательных трубочек имеются дивертикулы, формирующие кистоподобные образования, и настоящие мелкие кисты, локализующиеся в мозговом слое почки. Почечные клубочки, другие элементы нефрона и лоханочно-чашечная система развиты нормально. Микродиссекционные исследования губчатой почки проведены Баертом [Baert, 1974]. Баертом и Стегом [Baert, Steg, 1975]. Эти авторы обнаружили, что в губчатой почке лишь около 20% собирательных трубочек нормальны или слегка расширены, 40% собирательных канальцев имеют распространенную или локальную дилатацию (мешотчатую, дивертикулообразную, псев-

докистозную), причем диаметр отдельных собирательных канальцев достигает 10 мм. В 40% наблюдений преобладали псевдокистозные изменения канальцев. В вышележащих отделах почки (канальцах нефронов, клубочках) названные выше авторы изменений не нашли. О. Л. Тиктинский [1982] считает характерной атонию чашечек первого и второго порядков губчатой почки. Изредка бывает поражение собирательных трубочек только одной пирамидки [Pennelli et al., 1977].

Губчатая почка встречается почти исключительно у лиц мужского пола, почти всегда двусторонняя. Порок развития наследуется по частично сцепленному с полом типом.

Губчатая почка считается редким пороком развития, однако ее истинная частота неизвестна ввиду отсутствия точных патологоанатомических статистик. К настоящему времени в отечественной и зарубежной литературе нам удалось найти около 500 описаний губчатой почки (главным образом ее осложнений). Видимо, прав А. Я. Пытель [1969], считавший представление о редкости губчатой почки следствием недостаточной осведомленности о ней широкого круга врачей.

Спорным является вопрос о функциональном состоянии губчатой почки. А. Я. Пытель [1969] считал, что функциональные расстройства при губчатой почке возникают только в случае присоединения пиелонефрита или других осложнений. Гранберг и соавт. [Granberg et al., 1971] провели детальное изучение почечной функции у 21 больного с губчатой почкой. У всех этих больных не было никаких признаков мочевого инфекции или других осложнений. Во всех случаях, кроме одного, выявлены резкие нарушения канальцевой реабсорбции натрия, концентрационной способности почек и способности почек регулировать кислотно-щелочное равновесие.

В любом случае губчатая почка является закономерной предпосылкой к возникновению осложнений или присоединению сопутствующих заболеваний (II клинический тип пороков развития). Среди этих осложнений чаще всего встречаются:

пиелонефрит губчатой почки, который нередко бывает двусторонним, иногда приобретает форму гнойного [Чебанюк, 1969]. Пиелонефрит губчатой почки отличается упорством течения и высокой склонностью к рецидивам. Двусторонний пиелонефрит губчатой почки может привести к почечной недостаточности [Тиктинский, 1982]. Клинические проявления пиелонефрита обычно являются основным поводом для обследования, в процессе которого выявляется губчатая почка;

камнеобразование в губчатой почке. Конкременты образуются в просвете расширенных собирательных канальцев, в их дивертикулах и псевдокистах. Конкременты обычно мелкие, множественные. Эта форма внутриканальцевого нефролитиаза нередко ошибочно принимается за нефрокальциноз. В отличие от

нефрокальциноза зона камнеобразования в губчатой почке четко ограничена почечными пирамидками (рис. 22). В просвете расширенных собирательных трубочек часто встречаются также «белковые камни», состоящие в основном из мукополисахаридов. Иногда конкременты перемещаются в просвет лоханочно-чашечной системы;

кровотечения из губчатой почки. Такие кровотечения иногда бывают интенсивными и обусловлены чаще всего пиелонефритом или камнеобразованием. Умеренная гематурия может быть и при отсутствии этих двух осложнений;

артериальная гипертензия. Устойчивое повышение артериального давления отмечается примерно у $1/3$ лиц, имеющих губча-



Рис. 22. Обзорная урограмма

Губчатая почка, осложненная двусторонним камнеобразованием в собирательных канальцах. Группы теней мочевых конкрементов повторяют строение почечных пирамидок

Таблица 4. Состав больных с губчатой почкой, состояние суммарной почечной функции, клинические проявления и осложнения при этом пороке развития

Номер наблюдения	Пол больных	Возраст больных	Сторона поражения	Суммарная почечная функция	Клинические проявления и осложнения
1	М	5,5 лет	Двустороннее	Суточный диурез 650 мл; относительная плотность мочи 1005-1024; мочевины крови 6,8 ммоль/л	Энуруз, лейкоцитурия
2	М	8 лет	Двустороннее	Суточный диурез 1000 мл; относительная плотность мочи 1002-1012; мочевины крови 8 ммоль/л; симметричное двустороннее снижение секреторных фаз ренограмм	Периодически возникающие боли в животе, энурез. Состав мочи нормальный
3	М	14 лет	Двустороннее	Суточный диурез 1050 мл; относительная плотность мочи 1004-1020; мочевины крови 6,0 ммоль/л; ренограмма нормальная	Альбуминурия 0,1-0,3 г/л. периодическая микрогематурия
4	М	22 года	Правостороннее	Показатели суммарной функции почек без отклонений от нормы	Альбуминурия 0,05-0,2 г/л, тупые поясничные боли на стороне порока развития
5	Ж	31 год	Двустороннее	Суточный диурез 1800 мл; относительная плотность мочи 1002-1010; мочевины крови 16,0 ммоль/л; диффузное снижение интенсивности накопления изотопа на сканограммах	Поясничные боли, лейкоцитурия, микрогематурия, артериальная гипертензия (АД 160/90 мм рт. ст.); множественное камнеобразование в расширенных собирательных канальцах
6	М	33 года	Левостороннее	Показатели суммарной функции почек не нарушены	Микрогематурия, альбуминурия. Несколько теней мелких конкрементов по ходу собирательных канальцев. Камень тазового отдела правого мочеточника
7	Ж	36 лет	Двустороннее	Суточный диурез 1600 мл; относительная плотность мочи 1002-1012; мочевины крови 20 ммоль/л	Лейкоцитурия, периодическая макрогематурия; артериальная гипертензия (АД 180/100 мм рт. ст.); множественные камни в просвете собирательных канальцев, чашечках, обеих лоханках и в правом мочеточнике
8	М	36 лет	Двустороннее	Поступил в состоянии острой печеночно-почечной недостаточности, обусловленной экзогенной интоксикацией	Порок развития обнаружен случайно на аутопсии. Причина смерти - отравление суррогатами алкоголя (неизвестным ядом)
9	М	38 лет	Двустороннее	Суточный диурез 2200 мл; относительная плотность мочи 1001-1008; мочевины крови 28 ммоль/л	Общая слабость, похудание, полидипсия. протеинурия 1,0-1,8 г/л
10	М	45 лет	Двустороннее	Нарушений суммарной функции почек не выявлено	Микрогематурия; артериальная гипертензия (АД 180/90 мм рт. ст.)
11	М	48 лет	Двустороннее	Данных нет	Порок развития обнаружен при аутопсии. Причина смерти - обширный инфаркт миокарда, тяжелый общий атеросклероз
12	М	64 года	Двустороннее	Суточный диурез 2050 мл; относительная плотность мочи 1008-1015; мочевины крови 4,2 ммоль/л; радиоизотопные ренограммы в пределах нормы	Больной обследован в связи с аденомой предстательной железы I-II стадии. Артериальное давление 150/90 мм рт. ст.; незначительная лейкоцитурия; обнаружен небольшой конкремент в нижней чашечке правой почки
13	М	68 лет	Двустороннее	Хроническая почечная недостаточность, связанная с основным заболеванием (рак предстательной железы IV ст., IV кл. группы)	Порок развития обнаружен при аутопсии. Причина смерти - рак предстательной железы с прорастанием в прямую кишку, устья мочеточников, метастазами в подвздошные, парааортальные лимфатические узлы, спинной мозг и легкие

тую почку. Возникновение артериальной гипертензии принято связывать с пиелонефритом губчатой почки.

Диагностика губчатой почки основывается на рентгеноурологическом исследовании. Иногда вполне информативной оказывается обзорная урограмма, если выявляются скопления теней конкрементов, повторяющие строение почечных пирамидок. При сохранной функции губчатой почки на экскреторных (инфузионных) урограммах можно увидеть тени расширенных собирательных канальцев. Иногда обнаруживаются распространенные пиелотубулярные рефлюксы на ретроградных пиелограммах; при этом тени собирательных трубочек также расширены и деформированы. При наличии вторичного камнеобразования обязательно обследование на первичный почечный гиперпаратиреоз, который, по данным О. Л. Тиктинского [1982], может быть одной из причин распространенного внутриканальцевого нефролитиаза губчатой почки. Необходимо бактериологическое исследование мочи в связи с высокой частотой пиелонефрита, а также исследование суммарной функции почек в связи с возможностью почечной недостаточности.

Неосложненная губчатая почка лечения не требует. Может понадобиться лечение пиелонефрита, которое должно быть длительным. Консервативное лечение проводится в связи с артериальной гипертензией и гематурией. Оперативное лечение показано в случае обтурирующих камней мочевыводящих путей или гнойного пиелонефрита губчатой почки. Ввиду того что губчатая почка является двусторонним пороком развития, операция всегда должна быть органосохраняющей. Нефрэктомия применяется в исключительно редких случаях профузной гематурии, которую не удастся остановить обычными консервативными средствами. Видимо, даже в таких, крайне редко встречающихся ситуациях для остановки кровотечения целесообразнее применить трансортальную эмболизацию или баллонную окклюзию почечной артерии, а не нефрэктомию.

Под нашим наблюдением было 13 больных с губчатой почкой. В 10 случаях прижизненный диагноз был поставлен на основании характерной урографической картины порока развития или его осложнений (камнеобразование в расширенных собирательных трубках); в 2 случаях довольно убедительные данные удалось получить в результате ультразвукового исследования. В 3 случаях губчатая почка была случайной находкой при аутопсии. Сведения о составе больных с губчатой почкой, состоянии органов мочевой системы, клинических проявлениях и осложнениях приводятся в табл. 4.

Вид 2. Медуллярная кистозная болезнь (нефронофтиз Фанкони)

Этот порок развития структуры почек описан Фанкони в 1951 г. Порок развития наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Структурные изменения при медуллярной кистозной болезни близки к таковым при губчатой почке (поражаются в основном собирательные трубочки, почечные пирамидки). Некоторые авторы [Lieberman, 1976] рассматривают губчатую почку и медуллярную кистозную болезнь как варианты одного и того же порока развития. Однако с такой точкой зрения согласиться нельзя. Медуллярная кистозная болезнь и губчатая почка — это разные виды пороков развития. В подтверждение можно привести следующее:

губчатая почка наследуется по частично сцепленному с полом типу, медуллярная кистозная болезнь — по аутосомно-рецессивному;

корковый слой губчатой почки развит и функционирует нормально. При медуллярной кистозной болезни имеются распространенное поражение клубочкового и канальцевого аппарата — гиалинизация клубочков, атрофия эпителия канальцев [Мамедова, 1976];

в отличие от губчатой почки при медуллярной кистозной болезни собирательные каналы поражены в гораздо меньшей мере, но в мозговом (а иногда и в корковом) слое почки имеется большое количество настоящих мелких кист;

с клинико-функциональной точки зрения губчатая почка характеризуется доброкачественным течением. При медуллярной кистозной болезни рано возникают и быстро прогрессируют тяжелые нарушения суммарной почечной функции. В анатомическом отношении неосложненная губчатая почка является стабильным пороком развития. При медуллярной кистозной болезни происходит прогрессирующее сморщивание почек, приводящее к почечной недостаточности.

Таким образом, медуллярная кистозная болезнь относится к III клиническому типу пороков развития.

Симптомы медуллярной кистозной болезни обнаруживаются обычно в раннем детском возрасте. Вначале это полидипсия, полиурия, изогипостенурия. Полиурия резистентна к действию антидиуретического гормона, но может уменьшаться при ограничении приема жидкости. В дальнейшем присоединяются симптомы быстро нарастающей почечной недостаточности. Артериальная гипертензия, как правило, отсутствует. При исследовании мочи выявляется умеренная протеинурия; этот симптом не постоянен. Диагностика основывается на химических проявлениях и лабораторных исследованиях. Окончательный диагноз устанавливается только в результате биопсии почки. Применя-

ются обычные консервативные методы лечения почечной недостаточности. В терминальной стадии хронической почечной недостаточности используют программный гемодиализ и пересадку почки.

РОД 5. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕЧНЫХ КЛУБОЧКОВ

Эти пороки возникают на 3-м и 4-м этапах морфогенеза постоянной почки (см. главу 1), т. е. на стадии закладки почечного клубочка и образования его капсулы и на стадии окончательного созревания почечных структур.

Данные пороки развития в литературе называются по-разному. Наиболее распространенным является термин «наследственные нефриты». Однако этот термин совершенно непригоден, так как способен только дезориентировать в сути процесса. Более того, некоторые, совершенно патогенетические методы «лечения» пороков развития почечных клубочков обязаны своему существованию именно этому в корне неправильному термину. Показательно, что авторы, употребляющие этот термин, сами приводят весьма убедительные фактические данные, свидетельствующие о том, что этот порок развития структуры почек не имеет ничего общего ни с инфекционными, ни с аутоиммунными, приобретенными заболеваниями почек [Игнатова и др., 1972, 1975; Игнатова и др., 1979].

Наиболее проблемным для обозначения пороков развития этого рода является термин «врожденные (наследственные) гломерулопатии». Этот термин также достаточно широко распространен.

Наследственные гломерулопатии не являются редкостью. Правда, точных данных об их распространенности нет, поскольку эти пороки развития в клинике нередко интерпретируются как приобретенные (аутоиммунные, воспалительные) заболевания почек [Iversen, 1974]. Кауфман и соавт. [Kaufman et al., 1970] считают этот порок развития четвертой по частоте причиной гематурии.

Многие стороны морфогенеза, патоморфологии, клики и диагностики врожденных гломерулопатий продолжают обсуждаться. Накопление новых фактов, несомненно, внесет изменения в существующие взгляды на этот порок развития. Сейчас можно довольно определенно выделить три основных вида врожденных гломерулопатий, отличающихся по происхождению, типу наследования, характеру структурных изменений и клинических проявлений.

Вид 1. Олигломерулярная и агломерулярная почка (врожденная олигонефрония)

В процессе эмбрионального морфогенеза почки количество закладывающихся сосудистых клубочков может оказаться резко уменьшенным. Соответственно уменьшается и количество функциональных нефронов, но структура канальцевого аппарата почки может быть относительно сохраненной. Нормальный или по-

кти нормальный вид имеют мочевыводящие пути. В редких случаях закладка почечных клубочков не происходит вообще. Тогда почка оказывается представленной небольшим образованием, напоминающим соединительнотканый конгломерат, но имеющим мочеточник и лоханочно-чашечную систему. При гистологическом исследовании такой почки клубочков не обнаруживают, но упорядоченные канальцевые структуры прослеживаются. Этим агломерулярная почка отличается от гипоплазированной. Двустороннее недоразвитие клубочкового аппарата является пороком развития, несовместимым с жизнью. Клиническое значение односторонней агломерулярной (олигогломерулярной) почки такое же, как и гипоплазия.

-3

Вид 2. Изолированная наследственная гломерулопатия

Для этого вида порока развития характерно неправильное развитие клубочкового аппарата, не сопровождающееся пороками развития других систем и органов. Установлено [Игнатова и др., 1972, 1975], что изолированная гломерулопатия (наследственный нефрит без тугоухости) относится к порокам развития, наследуемым по аутосомно-доминантному типу. Морфогенез этого порока развития достаточно сложен. Очевидно, основным звеном в его происхождении являются пороки развития капсулы почечных клубочков. Наиболее постоянный морфологический признак — истончение базальных мембран клубочков (*lamina densa*) [Hinglais et al., 1972]. Наряду с этим наблюдается недоразвитие подоцитов, которые почти полностью лишены педикулов и имеют недоразвитые органеллы. Гублер и соавт. [Gubler et al., 1975] считают, что именно эти ультраструктурные изменения отличают наследственную гломерулопатию от всех других видов врожденных и приобретенных заболеваний почек. С меньшим постоянством, но также достаточно часто наблюдается мезангиальная эндотелиальная пролиферация. Иногда встречается локализованный склероз клубочков. Однако и это существенно важно в дифференциации врожденных гломерулопатий и приобретенных нефритов. При иммунофлюоресцентном исследовании иммуноглобулины М и А в мезангии клубочков встречаются весьма непостоянно и лишь у небольшой части больных. Также непостоянно изменяется канальцевого аппарата (иногда бывают истончение базальных мембран канальцевого эпителия, дистрофические изменения его клеток). Примерно у $1/3$ больных в интерстициальной ткани почек находят «пенистые клетки» [Cohen-Solal et al., 1970]. Эти клетки обычно располагаются на границе коркового и мозгового слоев почки, имеют «вспененную» цитоплазму, содержат липиды и мукополисахариды.

Морфологические изменения при изолированной наследственной гломерулопатии не проявляют заметной тенденции к про-

грессированию, что и отличает их от структурных нарушений, наблюдаемых при синдроме Альпорта. По данным М. С. Игнатовой и Ю. Е. Вельтищева [1978], примерно у половины больных наблюдается расширение лоханочно-чашечной системы.

На основании обследования 43 больных с наследственной гломерулопатией мы можем подтвердить это положение: у 11 больных была обнаружена выраженная гипотония (распространенная или изолированная) лоханочно-чашечной системы, у 7 — разные степени уретрогидронефроза, у 5 — сегментарные расширения мочеточников.

Основной клинический симптом наследственной гломерулопатии — это микрогематурия, которая чаще всего выявляется случайно. Протеинурия и лейкоцитурия редки. Многие больные (до 90% общего количества) подвержены частым интеркуррентным заболеваниям дыхательной, пищеварительной, нервной систем. Возможна общая гипотрофия и задержка в развитии. У многих больных выражена тенденция к артериальной гипотензии. При рентгенологическом и радиоизотопном исследовании выявляется общее снижение секреторной функции почек в основном за счет объема клубочковой фильтрации, но суммарная функция почек почти всегда обеспечивает поддержание гуморального гомеостаза. Прогрессирования почечной недостаточности почти никогда не бывает.

У некоторых больных встречаются признаки дизэмбриогенеза других органов и систем (челюстно-лицевого, опорно-двигательного аппарата), но эти признаки непостоянны и незаконномерны. Поэтому нет оснований относить изолированную гломерулопатию к числу сочетанных пороков развития.

Клиническое течение изолированной наследственной гломерулопатии в большинстве случаев вполне доброкачественно. Лица с этим пороком развития могут дожить до преклонного возраста. У женщин, имеющих изолированную наследственную гломерулопатию, часты осложнения беременности и родов (выкидыши, преждевременные роды, мертворождения, токсикозы).

В диагностике изолированной наследственной гломерулопатии, кроме перечисленных лабораторных данных и клинических симптомов, большое значение имеют результаты генетических исследований, так как при этом устанавливается сам факт наследования и тип наследования (аутосомно-доминантный). Эти же генетические исследования обеспечивают основной клинический критерий дифференциальной диагностики изолированной наследственной гломерулопатии и некоторых форм приобретенных гломерулонефритов. Дифференциальная диагностика этих двух состояний (наследственная гломерулопатия и приобретенный гломерулонефрит) крайне ответственна ввиду того, что при наличии приобретенных гломерулонефритов в настоящее время применяется интенсивная иммунодепрессивная терапия,

которая совершенно не показана при наследственных гломерулопатиях. Сходство клинических проявлений и лабораторных данных может быть весьма значительным. Поэтому окончательная диагностика и дифференциальная диагностика осуществляются только с помощью биопсии почки. Достоверные данные могут быть получены лишь при электронной микроскопии и иммунофлюоресцентном исследовании биоптатов.

Специального лечения доброкачественно протекающие наследственные гломерулопатии обычно не требуют. Если гематурия значительна, применяют различные гемостатические средства. Иногда возникает необходимость в лечении присоединившегося пиелонефрита. Целесообразно медико-генетическое консультирование, так как риск рождения больного потомства и вероятность осложнений беременности и родов у женщин с наследственной изолированной гломерулопатией весьма велики.

Вид. 3. Наследственная гломерулопатия с поражением слухового анализатора (синдром Альпорта)

Этот вид наследственного порока развития структуры почек закономерно сочетается с пороком развития слухового (реже зрительного) анализатора, поэтому он должен был бы рассматриваться в классе комбинированных многосистемных пороков развития (класс 6, род 2; см. главу 3). Однако во всех литературных источниках наследственная гломерулопатия без тугоухости и синдром Альпорта описываются одновременно. Некоторые авторы [Iversen, 1974] вообще не делают различия между ними. Однако различия есть, и весьма существенные. Во-первых, если изолированная наследственная гломерулопатия наследуется по аутосомно-доминантному типу, то при синдроме Альпорта такая закономерность отсутствует и отмечается значительная генотипическая разнородность. Уже это обстоятельство указывает на разное происхождение данных пороков развития. Во-вторых, хотя морфологические изменения в почках при синдроме Альпорта имеют много общего с морфологическими изменениями при изолированной наследственной гломерулопатии, динамика их существенно различается. При синдроме Альпорта наряду с описанными выше изменениями капилляров и капсул почечных клубочков отчетливо проявляется тенденция к локальной и диффузной пролиферации интерстициальной ткани почек. Следствием этого является очаговый или диффузный нефросклероз. Более выражена атрофия эпителия почечных канальцев. Накопец, постоянным признаком синдрома Альпорта является понижение слуха. Часто это первый симптом заболевания.

Особенности морфологических изменений в почках при синдроме Альпорта в значительной мере определяют особенности клинической картины. Для синдрома Альпорта характерна устой-

чивая артериальная гипертензия (а не гипотензия, как при изолированной наследственной гломерулопатии), нередко бывают отечные синдромы, типична гематурия (как и при изолированной наследственной гломерулопатии), но чаще встречается и гораздо более выражена протеинурия. Показатели суммарной функции почек обычно существенно снижены. Функциональные нарушения имеют четкую тенденцию к прогрессированию. Поэтому при синдроме Альпорта нередок исход в хроническую почечную недостаточность. Терминальная стадия хронической почечной недостаточности может быть обнаружена у детей раннего возраста. Темп прогрессирования почечной недостаточности индивидуален; многие больные доживают до зрелого и даже преклонного возраста. Первые клинические проявления (чаще всего тугоухость) могут быть замечены в возрасте 20 лет и старше. Сочетание тугоухости с гематурией, протеинурией, артериальной гипертензией и нарушениями почечной функции делает диагноз синдрома Альпорта весьма вероятным.

До последнего времени синдромом Альпорта интересовались почти исключительно педиатры, однако наш опыт и данные литературы свидетельствуют, что он нередко впервые выявляется у взрослых. Среди 3000 больных с различными стадиями хронической почечной недостаточности, которые наблюдались в нефрологическом отделении нашей клиники, синдром Альпорта как точно установленная причина хронической почечной недостаточности был выявлен у 17 (0,56%). На деле цифра существенно больше, так как в нашу статистику включены только случаи гистологически доказанной наследственной гломерулопатии.

Как и при изолированной наследственной гломерулопатии, при синдроме Альпорта основной диагностической задачей является дифференциация с приобретенными (в первую очередь аутоиммунными) заболеваниями почек. Актуальность этой задачи определяется проблемами лечения: при всех видах наследственных и врожденных гломерулопатий иммунодепрессивная терапия, применяемая при приобретенных нефритах, не только бесполезна, но и вредна. Это было еще раз показано обстоятельными клиническими исследованиями М. С. Игнатовой и В. В. Фокеевой [1978]. Точная дифференциальная прижизненная диагностика вряд ли возможна без биопсии почки с последующим электронно-микроскопическим и иммунофлюоресцентным исследованием биоптатов.

Патогенетического лечения при синдроме Альпорта не существует. Симптоматическая терапия направлена на борьбу с гематурией, артериальной гипертензией, отеками, почечной недостаточностью. В терминальной стадии хронической почечной недостаточности показаны программный гемодиализ и пересадка почки.

РОД 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕЧНЫХ КАНАЛЬЦЕВ (ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ТУБУЛОПАТИИ)

Канальцы, входящие в состав нефрона (проксимальный и дистальный извитые, петля Генле), формируются на протяжении четырех этапов эмбрионального морфогенеза (см. главу 1). Во время этого процесса происходит превращение малодифференцированных клеток метанефрогенной бластемы в высокодифференцированный канальцевый эпителий, образующий сложные ферментные, метаболические и мембранные системы, обеспечивающие нормальное функционирование канальцевого аппарата. Видимо, все (или почти все) наследственные и врожденные тубулопатии возникают на 4-м этапе морфогенеза канальцевой системы (этап окончательного созревания почечной структуры), так как в основном встречаются пороки состава и структуры ферментных, мембранных и метаболических систем. Вследствие этого наследственные и врожденные тубулопатии проявляются строго определенными (для каждого вида порока) нарушениями почечной функции. Таким образом, все виды наследственных и врожденных тубулопатий должны быть отнесены к III клиническому типу пороков развития (врожденные болезни с нарушением почечной функции).

Ферментные и метаболические системы канальцевого эпителия многочисленны и высокоспециализированны. То же можно сказать о структуре и функции мембранного канальцевого аппарата. Порочно развитыми могут быть один или несколько функциональных компонентов канальцевого аппарата, причем в различных сочетаниях и с разной частотой. Потому-то столь многочисленны и разнообразны возникающие при этом нарушения функции почек и определяемые функциональными нарушениями клинические проявления. Многочисленные разновидности этих функциональных нарушений в разное время были описаны в виде самостоятельных синдромов или болезней. Синдромам часто присваивалось имя автора, их впервые описавшего. Это создает дополнительные трудности при попытках систематизации врожденных и наследственных тубулопатий. Однако если исходить из основного признака, лежащего в основе этого рода пороков развития, — нарушения функции канальцевого эпителия, то можно выделить пять основных видов. Принципом для объединения этих пороков развития в один вид является идентичность нарушений ферментных и мембранных систем и определяемая этим схожесть клинических проявлений. Поскольку конкретных клинико-функциональных разновидностей достаточно много, внутри каждого вида мы выделяем подвиды.

Вид 1. Нарушения почечного мембранного транспорта аминокислот

Общий признак синдрома — нарушение канальцевой реабсорбции аминокислот из первичной (канальцевой) мочи, приводящее к тому, что аминокислоты появляются в окончательной моче.

Подвид А. Тотальная аминоацидурия возникает вследствие недостаточного развития общей для всех аминокислот (неспецифической) транспортной чресканальцевой системы. Установлено, что прекращение реабсорбции аминокислот связано с отсутствием фермента фосфатазы в клетках проксимальных извитых капилляров. Общая канальцевая реабсорбция аминокислот составляет в норме около 95% общего их содержания в клубочковом фильтрате. При аминоацидурии эта величина значительно понижается. Тотальная аминоацидурия нередко встречается в качестве компонента при самых разнообразных наследственных тубулопатиях. Нами был специально исследован клиренс аминокислот у 28 больных с различными видами врожденных тубулопатий (почечная меллитурия, цистинурия, почечный канальцевый ацидоз, болезнь Фанкони, почечный витамин D-резистентный рахит). Установлено, что общая реабсорбция аминокислот была снижена практически у всех (на 80—40% должного объема). Таким образом, тотальная аминоацидурия является, видимо, почти обязательным фоном при самых разнообразных пороках развития канальцевой системы, обеспечивающим возникновение некоторых фоновых клинических проявлений, которые также почти всегда бывают при различных тубулопатиях. К числу таких неспецифических проявлений, видимо, относится гипопроteinемия, дистрофические изменения паренхиматозных органов, общая задержка развития и т. п.

Подвид Б. Глицинурия (иминглицинурия, глюкоглицинурия) связана с пороком развития канальцевой системы, для которого характерно отсутствие (или резкое недоразвитие) систем чресканальцевого транспорта глицина. В результате теряется огромное количество глицина (до 1 г в сутки), но содержание глицина в крови в течение длительного времени остается нормальным. При высокой степени глицинурии возможно образование мочевых конкрементов, содержащих глицин. Глицинурия часто сочетается с повышением секреции аминокислот (у которых азот включен в циклическую структуру, а не в аминогруппу) и глюкозы.

Глюкоиминглиципурия проявляется задержкой общего роста и развития, нарушениями функции слухового и зрительного анализаторов, задержкой умственного развития, образованием мочевых камней. Этот порок развития не является редкостью. Так, Скривеч [Scriver, 1969], обследовав 15 000 случайно отобранных лиц, различные виды глицинурии обнаружил у трех.

Таблица 5. Биохимические признаки трех типов цистинурии [Rosenberg, 1967]

Тип	Повышение уровня цистина в плазме после нагрузки	Экскреция двух основных аминокислот
Норма	Отчетливое	Нормальная
Цистинурия		
I тип	Отсутствует	»
II тип	»	Увеличена
III тип	Отчетливое	»

Специфического лечения глицинурии не существует. По данным Крапе [Krape, 1972], она наследуется по аутосомно-доминантному типу. Поэтому с целью ее профилактики необходимо генетическое консультирование пробандов.

Подвид В. Цистинурия является следствием отсутствия или резкого снижения реабсорбции цистина из канальцевой мочи. О существовании цистинурии было известно еще в прошлом столетии [Wallaston, 1810]. Цистинурия встречается часто (у 1 из 250 обследованных), но лишь у немногих возникают клинические проявления, обусловленные образованием в мочевыводящих путях цистиновых конкрементов. Цистинурия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Она часто сочетается с нарушением транспорта цистина в кишечнике. Клиническое значение цистинурии во многом определяется именно этим обстоятельством, которое обуславливает существование трех генетически гетерогенных типов цистинурии [Rosenberg et al., 1967]. Основные различия этих типов цистинурии представлены в табл. 5.

В клинической практике наиболее актуальными являются диагностика цистиновых камней и их дифференциация с уратными мочевыми конкрементами. Это связано с тем, что и цистиновые, и уратные камни рентгеноконтрастны. Если цистиновый камень ошибочно принимается за урат, то это может привести к назначению курса длительной оцелачивающей литолитической терапии, которая при цистиновых камнях в лучшем случае бесполезна.

После удаления цистинового камня (без лечения цистинурии) быстро возникает рецидив. Цистинурия может осложниться пиелонефритом или интерстициальным нефритом.

Дифференциальная диагностика основывается на обнаружении кристаллов цистина при микроскопическом исследовании осадка мочи, а также на положительных результатах цианиднитропруссидной и иодазидной проб. В качестве простого скрининг-теста Киношита и соавт. [Kinoshita et al., 1979] рекомендуют цветную реакцию на цистин с сернокислым никелем и

гидросульфитом натрия. Более точные результаты получаются при исследовании состава аминокислот мочи методом хроматографии.

Лечение заключается в резком ограничении пищевых продуктов, богатых серосодержащими белками (творог, рыба, яйца), введении в организм большого количества жидкости (до 2—3 л в день). Для лечения цистинурии и профилактики рецидивов цистиновых камней в последнее время широко рекомендуется новый препарат — альфа-меркаптопропионилглицин (коммерческое название «тиол» — Thiola [Terhorst, Stuhisatz, 1975]. Carratu и соавт. [Carratu et al., 1977] наблюдали растворение цистиновых камней под влиянием длительного (4 месяца) применения тиола. Бриндинг и соавт. [Brunding et al., 1982] обнаружили резкое уменьшение степени цистинурии при длительном приеме (в течение 9 месяцев) аскорбиновой кислоты в суточной дозе 6,0 мг. Описан хемолиз цистиновых камней под воздействием длительных промываний почечной лоханки раствором тиопропина [Hayase et al., 1980] или раствором N-ацетилцистеина с бикарбонатом натрия [Weirich et al., 1984]. Показано также проведение ощелачивающей цитратной терапии, но более короткими курсами (2—3 недели), чем при литоллизе уратных камней. Лечение проводится при систематическом контроле за содержанием кристаллов цистина в моче.

Мы можем подтвердить эффективность консервативной терапии цистинурии как метода профилактики рецидивов цистиновых камней. Под нашим наблюдением было 12 больных, у которых хирургическим путем были удалены цистиновые камни (химический состав камней был уточнен только после операций); 5 из них до операции в течение длительного времени получали ощелачивающую терапию (уралит, магурлит, блемарен) в связи с тем, что камни расценивались как ураты. Эта терапия была безрезультатной, если не считать того, что у 3 больных за время лечения вокруг цистинового ядра камня образовалась оболочка, состоящая из фосфатов. После удаления камней и установления их состава больным была назначена направленная терапия (диета, увеличение объема принимаемой жидкости, большие дозы аскорбиновой кислоты, тиол). Рецидивов цистиновых конкрементов у указанных больных нет. Это особенно показательно, если учесть, что у 10 из них до операции наблюдалось упорное рецидивирование нефролитиаза; 5 больных по этому поводу перенесли многократные операции.

Вид 2. Нарушения реабсорбции сахаров

Указанные нарушения связаны с таким видом пороков развития, при котором отсутствует или резко снижена способность канальцевого эпителия к реабсорбции сахаров из первичной мочи. Эти

нарушения нередко сочетаются с нарушениями реабсорбции аминокислот и солей. На основании клинико-биохимических признаков можно выделить два подвида нарушений, связанных с этим пороком развития.

Подвид А. Наследственная почечная глюкозурия (наследственный почечный диабет). К этому подвиду относятся случаи изолированного (или преимущественного) нарушения реабсорбции глюкозы из первичной мочи. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. При наследственном почечном диабете происходит значительная потеря глюкозы с мочой (от 10 до 100 г в сутки). Содержание глюкозы в крови при этом нормально или несколько понижено, а нагрузочная проба с глюкозой дает нормальную сахарную кривую. Наследственный почечный диабет относится к числу тех немногих врожденных (наследственных) тубулопатий, при которых закономерно выявляются изменения канальцевого эпителия. Эти изменения заключаются в уплощении клеток проксимального извитого канальца до такой степени, что они начинают напоминать клетки эндотелия. Клинические проявления в виде полиурии, полидипсии, чувства постоянного голода и общей слабости возникают при значительной потере глюкозы с мочой. Дифференциальная диагностика с сахарным диабетом гормонального происхождения основывается на нормальном содержании сахара крови при высокой степени глюкозурии, отсутствии в моче кетоновых тел. Лечение сводится к возмещению потерь глюкозы, что обычно удается достичь с помощью диетических мероприятий. Прогноз благоприятный.

Подвид Б. Врожденные (наследственные) нарушения реабсорбции сахаров. Эти нарушения могут касаться всей группы сахаров, тогда говорят о меллитурии. Возможно изолированное нарушение реабсорбции одного из сахаров, в таком случае возникает галактозурия, фруктозурия, мальтозурия, сахарозурия или пентозурия. В клинической практике чаще других меллитурий встречается галактозурия.

Клинические проявления наследственных меллитурий отличаются от симптомов глюкозурии большей частотой и выраженностью общих симптомов. Среди них слабость, общее и психическое недоразвитие, неврологические нарушения. Диагностика осуществляется при обнаружении в моче одного из сахаров. Лечение заключается в систематическом возмещении теряемого сахара. Лечение должно быть начато как можно раньше, до появления признаков общего недоразвития и неврологических расстройств. Нередко меллитурия встречается в сочетании с другими пороками развития.

Вид 3. Нарушения реабсорбции электролитов и воды

Эти нарушения связаны с пороками развития канальцевой системы, при которых клинические и биохимические проявления вызваны неполноценной реабсорбцией воды и электролитов из первичной мочи. В зависимости от особенностей недоразвития канальцевых транспортных структур выделяют три подвида.

Подвид А. Почечный несахарный диабет. В основе почечного несахарного диабета лежит врожденное отсутствие чувствительности канальцевого эпителия к антидиуретическому гормону. От несахарного диабета гипофизарного происхождения почечный несахарный диабет отличается тем, что введение вазопрессина не приводит к уменьшению диуреза.

Заболевание проявляется обычно в раннем детском возрасте и характеризуется полиурией при низком удельном весе мочи и полидипсией. Потеря жидкости весьма значительна и может привести к тяжелому общему обезвоживанию с развитием клинической картины общей дегидратации организма. Возможно общее и психическое недоразвитие. Установлены частично сцепленный с полом и аутосомно-доминантный типы наследования среднетяжелых и тяжелых форм заболевания.

Лечение состоит в возмещении потерь жидкости: назначаются гипотиазид и другие диуретики, которые у больных наследственным несахарным диабетом вызывают парадоксальный эффект снижения диуреза.

Подвид Б. Витамин D-резистентный рахит (фосфатдиабет). Описан Кристиансенем [Cristiansen, 1941]. В основе его лежит резкое нарушение канальцевой реабсорбции фосфатов. Следствием являются гипофосфатемия и рахитоподобные изменения в костях, резистентные к витамину D. Перок следует по сцепленному с полом типу. Клинические проявления возникают в детском возрасте. Обычно первым регистрируемым симптомом бывают рахитоподобные деформации костей, особенно нижних конечностей. Характерна задержка роста и общего развития. Возможны спонтанные переломы костей. Наблюдаются нарушения сна, аппетита, мышечная слабость, артериальная гипотензия. В качестве меры лечения применяется парентеральное введение фосфатов. Отмечен оссифицирующий эффект высоких доз витамина D (до 25 000 МЕ в сутки и больше). При тяжелых костных деформациях требуется ортопедическое лечение.

Подвид В. Почечный канальцевый солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм). В основе лежит нарушение канальцевой реабсорбции натрия, который теряется в очень больших количествах. Вместе с натрием теряется значительное количество воды и других электролитов. Это приводит к дегидратации организма, гипонатремии, снижению осмолярности интерстициальной жидкости. Характерно резкое повышение суточной экскреции альдосте-

рона и отсутствие терапевтического эффекта от применения минералокортикоидов, что отличает это заболевание от истинного гипoadдостеронизма, связанного с заболеваниями надпочечников. Необходима дифференциальная диагностика с приобретенными тубулопатиями, так как «солевой диабет» может быть проявлением хронического пиелонефрита и некоторых других заболеваний почек. Лечение заключается в возмещении потерь натрия и воды.

Вид 4. Комбинированные нарушения функции почечных канальцев

Пороки развития канальцевой системы чаще всего включают в себя неполноценное развитие сразу нескольких компонентов ферментных, метаболических и транспортных систем. Поэтому в клинической практике часто встречаются наследственные (врожденные) тубулопатии, при которых одновременно нарушено несколько параметров функции канальцевого аппарата почки. Комбинированные канальцевые дисфункции сопровождаются полиморфной клинической картиной. По основной направленности клинико-функциональных расстройств в этом виде пороков развития можно выделить два основных подвида.

Подвид А. Глюкоаминофосфатдиабет (синдром Дебре—де Тони—Фанкони). Описан Фанкони в 1931 г., де Тони — в 1933 г., Дебре — в 1934 г. В основе этого нарушения лежит неспособность канальцевых структур к реабсорбции глюкозы, фосфатов и аминокислот. В результате возникает стойкая глюкозурия, фосфатурия и аминоацидурия. При этом содержание аминокислот в крови, как правило, понижено, концентрация глюкозы в крови нормальная или слегка понижена. Всегда имеется отчетливая гипофосфатемия. Обычен метаболический ацидоз. Врожденный порок при синдроме Дебре—де Тони—Фанкони распространяется на многие системы канальцевого аппарата почки, поэтому нарушена также реабсорбция бикарбонатов, натрия и воды. Указанный синдром относится к наследственным порокам развития и наследуется по аутосомно-рецессивному типу. При нем обнаружены морфологические изменения канальцевого аппарата почки, которые считаются для него специфичными. Наиболее обстоятельное исследование этих изменений с применением метода микродиссекции было проделано Клеем с соавт. [Clay et al., 1953]. Они выделяют три группы морфологических изменений, типичных для синдрома Дебре—де Тони—Фанкони: укорочение проксимального извитого канальца до $\frac{1}{3}$ его нормальной длины: резкое истончение начальных отделов проксимальных канальцев (нефрон приобретает форму шеи лебедя); атрофические изменения в клетках дистального извитого канальца. Клинические проявления синдрома обусловлены неселектив-

ной гипоаминоацидезией, гипофосфатемией, нарушениями баланса основных электролитов плазмы и воды, метаболическим ацидозом. Первые симптомы возникают обычно в раннем детском возрасте, быстро прогрессируют и нередко приводят к смерти в этом же возрасте. Причиной смерти являются метаболический ацидоз и почечная недостаточность. Однако описаны случаи медленного развития синдрома, когда первые его проявления обнаруживались у взрослых [Виктор, 1968]. Основные клинические проявления: снижение аппетита, мышечная слабость, полидипсия, полиурия, задержка общего развития. У детей нередко повышается температура тела, что объясняется общей дегидратацией. Затем появляются рахитоподобные изменения костной системы, увеличивается печень. Диагностика и дифференциальная диагностика проводятся на основании клинических проявлений и характерных изменений состава крови и мочи. Ценные диагностические данные могут быть получены при биопсии почки.

Лечение симптоматическое, не может обеспечить длительные ремиссии. Описан хороший остеопластический эффект от применения очень больших доз витамина D (до 500 000 МЕ в сутки). Проводится коррекция метаболического ацидоза, водных и электролитных расстройств. Рекомендуется применение анаболических стероидов (тестостерона, ретаболила).

Подвид Б. Почечный канальцевый ацидоз. Описан в 1935 г. Личвудом [Lightwood, 1935] у детей и в 1940 г. Альбрихтом [Albrighit, 1940] у взрослых. Связан с наследственным пороком развития со сложным характером наследования. По данным Морриса [Morris, 1970], существуют три типа наследования почечного канальцевого ацидоза: классический, первый тип (с поражением дистального извитого канальца и с нормальным содержанием бикарбонатов в крови) наследуется по аутосомно-доминантному типу; второй тип (с поражением проксимальных извитых канальцев и снижением уровня бикарбонатов крови) — по аутосомно-рецессивному типу; дилокационный тип — по рецессивному типу, частично сцепленному с полом.

Общим признаком для всех форм канальцевого почечного ацидоза является неспособность почек поддерживать рН внутренней среды организма, что приводит к общему ацидозу. При первом (классическом) типе ацидоз развивается из-за неспособности эпителия дистального канальца к транспорту ионов водорода. При втором типе основная причина ацидоза — нарушение реабсорбции бикарбонатов в проксимальных извитых канальцах. При третьем типе оба эти порока развития канальцевой системы существуют одновременно.

Возникающий метаболический ацидоз сочетается со значительной потерей плазматических электролитов. Повышенная потеря кальция может привести к остеопорозу и образованию мно-

жественных двусторонних конкрементов в мочевыводящих путях, нефрокальцинозу.

Клинические проявления обусловлены ацидозом, гипонатриемией, гипокальциемией, остеомалацией, двусторонним нефролизиазом. Нередко, особенно у взрослых больных, присоединяются осложнения — двусторонний пиелонефрит, двусторонний нефросклероз, почечная недостаточность.

Диагностика основывается на типичных клинических проявлениях и биохимических исследованиях. Среди последних можно считать патогномичным наличие метаболического ацидоза при резко кислой реакции мочи. Главный компонент лечения — длительное применение ощелачивающих препаратов (уралит, блемарен, магурлит) при контроле рН мочи и общего кислотно-щелочного равновесия. Проводится лечение пиелонефрита и по показаниям удаление мочевых конкрементов. Необходима коррекция водных и электролитных нарушений.

Вид 5. Вторичные врожденные (наследственные) тубулопатии

Пороки развития этого вида имеют сложный генез. Наряду с нарушениями ферментных систем канальцевого эпителия при них бывают некоторые общие, генетически обусловленные нарушения обмена веществ. Поэтому в клинической картине этих пороков развития симптомы тубулярной дисфункции сочетаются с общими обменными расстройствами. В некоторых случаях тубулярные (почечные) расстройства явно вторичны и обусловлены дезорганизацией общих обменных процессов. Преобладание общих (обменных) или местных (тубулярных, почечных) проявлений у отдельных больных может варьировать не только в качестве подвидов, но и внутри подвида.

Подвид А. Ксантинурия. В основе лежит ферментный блок на пути превращения ксантина в мочевую кислоту (недостаточность ксантиноксидазы). Следствием является повышение содержания ксантина в моче при полном отсутствии мочевой кислоты в крови. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Ксантинурия проявляется анемией, снижением уровня сывороточного железа. Возможно образование ксантиновых камней в мочевыводящих путях. В качестве лечения рекомендуется назначение ощелачивающей терапии, применение аллопуринола. Ксантиновые камни в отличие от уратов при ощелачивающей терапии не растворяются и по показаниям подлежат удалению хирургическим или инструментальным путем. Во избежание рецидивов после удаления камней ощелачивающая терапия продолжается в течение длительного времени.

Подвид Б. Наследственная уратурия. От приобретенной подагры отличается наследованием по сцепленному с полом (бы-

вает только у лиц мужского пола), а также механизмом возникновения, который заключается в избыточном синтезе мочевой кислоты при недостатке фермента гипоксантин-гуанин-фосфобозитрансферазы. Наряду с уратурией, образованием уратных камней в мочевыводящих путях, отмечается отложение солей (уратов) в интерстициальной ткани, в том числе в интерстициальной ткани почек. Нередко возникает интерстициальный нефрит, пиелонефрит. Среди общих проявлений характерны анемизация, задержка роста и развития, артериальная гипертензия, подагрозоподобные артралгии. Нередко первыми проявлениями оказываются симптомы уратного нефролитиаза. Лечение заключается в назначении диеты (ограничение пуриносодержащих продуктов) и в длительной оцелачивающей терапии. Правильно проводимая цитратная терапия в большинстве случаев приводит к литолитузу вторичных уратных конкрементов.

Подвид В. Наследственная гипероксалурия. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Связана с нарушением обмена глиоксиловой кислоты с избыточным синтезом оксалатов. Это приводит к гипероксалурии, рецидивирующему образованию оксалатных конкрементов, отложению солей кальция в интерстициальной ткани почек и других органов (общий оксалоз). Двусторонний рецидивирующий оксалатный нефролитиаз и оксалоз почек, нередко осложняющиеся пиелонефритом, часто завершаются нефросклерозом и почечной недостаточностью. Наследственная гипероксалурия должна быть заподозрена во всех случаях множественного, упорно рецидивирующего оксалатного нефролитиаза, особенно у детей. В таких случаях необходима дифференциальная диагностика с первичным почечным гиперпаратиреозом.

Диагностика этого вида наследственной тубулопатии осуществляется на основании устойчивого, не зависящего от диеты повышения экскреции оксалатов (до 400 мг в сутки). Весьма доказательно обнаружение кристаллов оксалатов в соединительной ткани почек. Поэтому при операциях по поводу множественных оксалатных мочевых камней обязательно должна осуществляться биопсия почки.

В качестве патогенетического лечения рекомендуется прием препаратов магния (окись магния по 0,15—0,2 мг в день), больших доз витамина В₆ (до 400 мг в сутки). Вейнбергер и соавт. [Weinberger et al., 1977] сообщили о хорошем лечебном эффекте от применения ортофосфата и гидрохлортиазида. К сожалению, почечная наследственная гипероксалурия, протекающая под маской упорно рецидивирующей мочекаменной болезни, часто не распознается. При ретроспективном анализе 256 случаев мочекаменной болезни у детей, у которых были удалены оксалатные камни из лоханки или мочеточников, наследственная гипероксалурия была выявлена в 11 (4,3%) случаях. Разу-

меется, это число не отражает истинной частоты наследственной гипероксалатурии, которая как причина оксалатного нефролитиаза встречается, видимо, гораздо чаще.

Вторичные тубулопатии, обусловленные экстраренальными нарушениями, встречаются нередко. Многие из них не имеют прямого отношения к порокам развития структуры почек, а связаны с нарушениями общих обменных процессов. Поэтому здесь они не рассматриваются. Подробное их описание можно найти в руководствах по клинической нефрологии.

РОД 7. ДИСПАЗИИ ПОЧЕЧНОЙ ПАРЕНХИМЫ

Ни один порок развития структуры почек не вызывает столько разногласий, сколько их существует в отношении дисплазии почек. Разные авторы под термином «дисплазия почек» описывают совершенно различные формы пороков развития их структуры. Нередко этим термином обозначаются почти все виды врожденных (наследственных) нарушений почечной структуры, в том числе поликистоз почек, мультикистоз, гипоплазия почек и даже изменения, связанные с пороками развития мочевыводящих путей (врожденные гидронефрозы, мегакаликоз и т. п.). Мы разделяем точку зрения М. С. Игнатовой и Э. М. Дегтяревой [1978], которые считают, что «более оправданным... является употребление термина „почечная дисплазия“ в более узком смысле слова, когда речь идет о гистологических „аномалиях“, недостаточности дифференциации основных почечных структур...». Иначе говоря, дисплазия почки — это проявления незавершенности процесса дифференциации почечных структур, остановка эмбриофетального морфогенеза почки на одном из его этапов или порочное направление дифференциации. При этом в почке остаются либо зоны недифференцированной метанефрогенной ткани, либо очаги с незавершенным морфогенезом, либо зоны, в которых дифференцировка пошла по порочному пути. Всякое расширение этого понятия неизбежно приведет к тому, что термин «дисплазия почки» приобретет слишком расплывчатое значение, позволяющее произвольно обозначать им любые пороки развития структуры почки.

Важным отличительным признаком почечной дисплазии, на наш взгляд, является то, что она относится к врожденным (а не наследственным) порокам развития. Дисплазия возникает в результате незакономерных (не предопределенных генетически) «срывов» процессов дифференциации почечных структур. Нередко ее появление можно объяснить эмбриопатиями, т. е. заболеваниями плода во внутриутробном периоде. В пользу этого предположения свидетельствует то, что дисплазия почек нередко комбинируется с врожденными поражениями других систем и органов, но и эти поражения не имеют закономерного и

тем более наследственного характера. Отдельно выделяется дисплазия почек в составе хромосомных болезней (глава 13), где ей принадлежит сравнительно скромное место среди многочисленных пороков развития. Дисплазия порой комбинируется с другими пороками развития почек, особенно с гипоплазией почки, где ее существование является закономерным. Если исходить из этого представления, то род «дисплазия почки» можно разделить на следующие виды: вид 1 — простая дисплазия почки (подвиды: а) фокальная дисплазия, б) диффузная дисплазия); вид 2 — дисплазия с завершенной порочной дифференциацией метанефрогенной ткани; вид 3 — дисплазия с незавершенной порочной дифференциацией метанефрогенной ткани.

Мы понимаем, что подобное разделение почечных дисплазий идет вразрез со многими устоявшимися понятиями и поэтому дискуссионно. Однако мы не видим другого пути для придания определенности термину «дисплазия почки» и предотвращения «расползания» этого термина на все виды пороков развития почечной структуры.

Вид 1. Простая дисплазия почки

В этот вид объединяются случаи остановки дифференциации клеток метанефрогенной бластемы на различных этапах морфогенеза постоянной почки. Происходит как бы «застывание» формирующихся почечных структур без всякой тенденции к дальнейшему развитию или эволюции. С точки зрения клинико-физиологических проявлений целесообразно разделение этого вида на два подвида.

Подвид А. Фокальная дисплазия почки. В паренхиме постоянной почки обнаруживаются либо очаги совершенно недифференцированной метанефрогенной ткани, либо зоны недоразвитых в гистологическом отношении нефронов. Иногда недоразвитие нефронов сопровождается их микрокистозом. Этот вид дисплазии почки не сказывается на суммарной почечной функции и клинического значения не имеет (I клинический тип пороков развития). Фокальная дисплазия почки — это всегда случайная находка при гистологическом исследовании почек.

Подвид Б. Диффузная дисплазия почки отличается распространенностью диспластических изменений на сегмент почки или на весь орган. Часто существенно нарушается почечная функция, что связано с наличием большой массы недоразвитой и нефункционирующей почечной ткани. Вторая причина функциональных нарушений и предпосылка к присоединению осложнений — нарушения внутрипочечной гемодинамики и сдавление участков функционирующей паренхимы дисплазированной ткани очагами. Двусторонняя дисплазия почек может иметь самостоятельное клиническое значение (III клинический тип поро-

ков развития), так как способна привести к почечной недостаточности. Односторонняя дисплазия почек часто оказывается предпосылкой к возникновению осложнений или сопутствующих заболеваний, в первую очередь артериальной гипертензии, почечных кровотечений, пиелонефрита (II клинический тип).

Клинические проявления диффузной дисплазии почек неспецифичны. Возможны гематурия, артериальная гипертензия, почечная недостаточность неясной этиологии, симптомы длительно протекающего пиелонефрита. Окончательный диагноз устанавливают только при биопсии почки. Лечебная тактика определяется характером осложнений: проводится лечение пиелонефрита, артериальной гипертензии, почечной недостаточности и т. д. При односторонней диффузной дисплазии почки, поддерживающей пиелонефрит или сопровождающейся устойчивой артериальной гипертензией при грубом нарушении функции пораженной почки и при нормальном состоянии другой, показана нефрэктомия.

Вид 2. Дисплазия с завершенной порочной дифференцировкой метанефрогенной бластемы

В результате порочной дифференцировки участков метанефрогенной бластемы в постоянной почке возникают чужеродные для нее структуры: участки хрящевой, костной ткани, иногда с костным мозгом. Встречаются эпидермоиды, холестеатомы. Могут образовываться дермоидные кисты, содержащие потовые, сальные железы, волосы, кости [Самсонов, 1964]. При этом пороке развития порочная дифференциация полностью завершается в эмбриофетальном периоде. Возникшие чужеродные для почки образования представляют собой окончательный этап порочного морфогенеза; никакой дальнейшей закономерности их эволюции после рождения не происходит.

В большинстве случаев почечные дисплазии этого вида относятся к I клиническому типу пороков развития (не нарушают функцию почек и ничем себя не проявляют клинически). Такие дисплазии обнаруживаются случайно во время операций и при патоморфологическом исследовании почек.

Дермоидные кисты и тератомы, достигающие иногда больших размеров, могут вызывать клиническую симптоматику. Обычно это тупые боли, чувство тяжести в поясничной области. Возможны гематурия, артериальная гипертензия. Иногда большие дермоидные кисты прощупываются. Предварительная диагностика дермоидных кист возможна при рентгеноурологическом исследовании, так как входящие в их состав костные образования часто дают отчетливые тени на обзорных урограммах. Давление, оказываемое дермоидной кистой, приводит к деформациям лоханочно-чашечной системы и внутрипочечных сосудов, что может быть обнаружено при урографии и аортографии.

Один из наших больных, оперированных по поводу дермоидной кисты почки, мужчина 34 лет, предъявлял жалобы на периодически возникающую безболевою макрогематурию. Гематурия была впервые замечена, когда больному было 10 лет. У него также была умеренная артериальная гипертензия (150/90 мм рт. ст.). Диагноз поставлен на основании урографического и ультразвукового исследования. На обзорной урограмме была четко видна кольцевидная тень, располагавшаяся в проекции верхнего полюса левой почки. В центральной части, отграниченной этой кольцевидной тенью зоны, имелись участки неомогенного затенения (рис. 23). Ультразвуковое исследование подтвердило наличие полостного образования, связанного с верхним полюсом левой почки и отличающегося крайней акустической неоднородностью, что не характерно ни для опухоли, ни для солитарной кисты почки. В сочетании с данными анамнеза это дало нам возможность установить диагноз дермоидной кисты левой почки до операции. Во время операции было обнаружено, что плотная округлая «опухоль», имевшая диаметр около 8 см, исходит из верхнего полюса левой почки. Была сделана резекция верхнего полюса левой почки. На разрезе «опухоль» представляла собой толстостенную кисту, заполненную детритом, среди которого имелись органоподобные образования и кости. Гистологическое исследование подтвердило диагноз.

Описаны случаи малигнизации дермоидных кист и тератом почки [Левин, 1953; Пиневиц, Константинович, 1960], поэтому обнаруженные дермоидные кисты и тератомы следует удалять, сохраняя при этом почку.

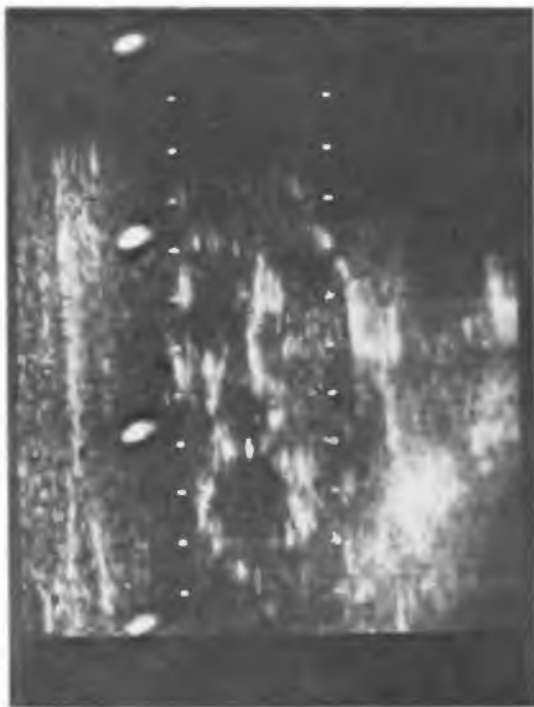


Рис. 23. Правосторонняя сонограмма

Четкое уплотнение акустической тени в зоне почечных пирамид, особенно расположенных в средней части почки, соответствующее зоне камнеобразования в расширенных собирательных трубках губчатой почки

Вид 3. Дисплазия с незавершенной порочной дифференцировкой метанефрогенной бластемы

Сущность этого вида порока развития почечной структуры заключается в следующем: начавшаяся порочная дифференцировка элементов метанефрогенной бластемы не приводит к возникновению каких-либо стабильных (хотя и чужеродных для почки) структур. Порочное развитие сопровождается патологической дедифференциацией почечных элементов в зоне дисплазии, безудержным инвазивным ростом. Диспластический процесс приобретает свойства опухолевого роста. Возникает эмбриональная нефробластема (аденомиосаркома, смешанная опухоль почки, опухоль Вильмса). По данным Клапроза [Klapproth, 1959], с 1886 по 1955 г. опубликовано 42 сообщения об опухоли Вильмса у плода, мертворожденных и новорожденных детей и у детей первых недель жизни. В последнее время появились сообщения о прижизненной диагностике и успешном лечении опухолей Вильмса. Алтон и Килинг [Ailton, Keeling, 1975] наблюдали 7 детей, у которых диагноз врожденной опухоли почки был поставлен на 1—7-й день жизни. Всем была сделана нефрэктомия. Двое после операции умерли, пятеро живы в течение 2—7,5 лет. Признаков прогрессирования опухолевого процесса у них нет. К этому можно добавить, что, согласно теории Берза [Berth, 1872] и Вильмса [Wilms, 1899], которая почти повсеместно признана, любая аденомиосаркома (эмбриональная нефробластема) почки происходит из зародышевой мезодермы и элементов метанефрогенной ткани, персистирующих в окончательной почке. Если исходить из этой точки зрения, то любая дисплазия почки (в том поимашии, которое мы в этот термин вкладываем) является потенциально предопухолевым состоянием.

Клиника и лечебно-диагностическая тактика при опухолях Вильмса такие же, как и при приобретенных опухолях этого типа.

К числу дисплазий с незавершенной к моменту рождения порочной дифференциацией метанефрогенной бластемы также относится крайне редко встречающийся эндометриоз почки. По данным Розди и соавт. [Rosdy et al., 1979], в мировой литературе есть 10 наблюдений первичного (неметастического) эндометриоза почки. Эндометриоидные структуры локализуются обычно в корковом слое почки и могут проявлять тенденцию к инвазивному росту и метастазированию. Возникновение эндометриоза почки можно объяснить порочной дифференцировкой клеток метанефрогенной бластемы или эмбриофетальной эктопией клеток мюллерова протока в метанефрогенную бластему. Диагностика эндометриоза почки во всех описанных наблюдениях была случайной — при гистологическом исследовании удаленной почки или на секции.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ
С НАРУШЕНИЯМИ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ
МЕТАНЕФРОГЕННЫХ БЛАСТЕМ.**

(Класс 3. Пороки взаиморасположения почек)

К порокам развития этого класса относятся различные формы сращения противоположных почек. Сращения почек возникают в результате ненормального слияния (соединений) парных метанефрогенных бластем, которое происходит на весьма ранних этапах их дифференциации. Одно из первых эмбриологических исследований сращения почки принадлежит К. З. Яцуте [1922], обнаружившему подковообразную почку у человеческого зародыша длиной 35 мм. Гринвалд [Gruenwald, 1943], Фридланд и де Врис [Friedland, de Vries, 1975], изучив большое количество человеческих эмбрионов, установили, что слияние противоположных метанефрогенных бластем, если оно происходит, имеет место до того, как почки поднимутся над бифуркацией аорты. Это соответствует примерно 8—10-й неделе эмбрионального развития.

Таким образом, слияние противоположных метанефрогенных бластем происходит либо до начала миграции почек из каудального конца зародыша в поясничную область, либо на самых ранних этапах этого процесса, т. е. весь основной путь эмбриофетальной миграции почки проделывают в уже сросшемся состоянии. Это не может не наложить отпечаток на процесс миграции. Поэтому окончательный результат (порочно развитая почка) будет, по существу, следствием двух факторов — ненормального слияния метанефрогенных бластем и обусловленного этими отклонениями от нормального хода эмбриофетальной миграции почек. Следовательно, сросшиеся почки практически всегда в той или иной мере являются дистопированными. Правилom является незавершенность (или полное отсутствие) эмбриофетальной ротации почки, потому что почка, сращенная с другой почкой, просто не имеет возможности совершить обычный поворот вокруг своей продольной оси. Таким образом, сочетание порока взаиморасположения почек с пороком их положения закономерно, причем первичным является факт аномального сращения метанефрогенных бластем на ранних этапах их дифференцировки.

Что же касается вставания протоков метанефросов в сросшиеся метанефрогенные бластемы и индуцируемой ими дифференциации метанефрогенной ткани в окончательную почечную ткань, то эти процессы обычно происходят без существенных отклоне-

ний от нормы. Поэтому окончательная структура (гистологическое строение) сросшихся почек ничем не отличается от строения обычной почки. Конечно, не исключено в отдельных случаях нарушение процесса дифференциации почечной ткани с формированием наряду со сращением пороков развития структуры почек. Однако нарушения такого рода относятся к незакономерным сочетаниям пороков развитых разных классов. Это относится и к иногда наблюдаемым при сращении почек порокам развития мочевыводящих путей. Такие комбинированные, незакономерные сочетания пороков развития разных классов специально рассматриваются в главе 13.

Анатомические варианты слияния метанефрогенных бластем весьма разнообразны, поэтому столь многообразны и их окончательные результаты — причудливые и необычные сращения почек. Индивидуальные различия очень велики. Пожалуй, невозможно найти два идентичных в анатомическом отношении сращения почек.

В классе пороков взаиморасположения выделяются два рода: род 1 — симметричные сращения почек (каждая из сращенных почек располагается гомолатерально); род 2 — асимметричные сращения почек (одна из сращенных почек расположена гетеролатерально).

РОД 1. СИММЕТРИЧНЫЕ СРАЩЕНИЯ ПОЧЕК

При сохранении гомолатерального расположения почки могут срастаться либо своими полюсами (нижними или верхними), либо по всей массе. В первом случае возникает образование, напоминающее по форме подкову (подковообразная почка); во втором — бесформенное образование — ком из почечной ткани (комообразная, или галетообразная, почка).

Вид 1. Подковообразная почка

О существовании этого порока развития известно очень давно. Первое сообщение о слиянии почек в один орган, напоминающий по форме подкову, принадлежит Беранжеру де Капри [Béranger de Capri, 1522]. Ботец [Botez, 1912] собрал описания 320 наблюдений подковообразной почки. И. А. Кюсс [1929], проанализировав сводные патологоанатомические данные, опубликованные до 1920 г., установил, что подковообразная почка встречалась в среднем 1 раз на 709 вскрытий. Перное исследование большого секционного материала, исходящего из одной прокуратуры (50 198 вскрытий), принадлежит Н. Н. Соколову [1928]. Подковообразная почка встречалась с частотой примерно 1 раз на 760 вскрытий. Белл [Bell, 1946] на 58 064 вскрытиях подковообразную почку нашел в 119 случаях (1 : 495). А. Я. Пытель, Г. М. Чебанюк

[1969] и Кемпбелл [Campbell, 1963] сообщают о том, что подковообразная почка на вскрытиях встречается с частотой 1 : 425—1 : 700.

Подковообразная почка, видимо, относится к наследственным (а не врожденным) порокам развития. В пользу этого предположения говорит то, что подковообразная почка очень часто сочетается с другими пороками развития (по данным Л. Зондека и К. Зондека [L. Zondek, K. Zondek, 1964], примерно в половине случаев) и может быть составной частью многосистемных пороков развития, относящихся к хромосомным болезням (глава 4). Нет также прямых доказательств наследственного происхождения этого порока развития.

Необычный вид подковообразной почки издавна привлекал к этому пороку развития внимание морфологов. Поэтому почти при каждом случае обнаружения подковообразной почки детально описывались ее морфология и топографическая анатомия [Кобылянский, 1882; Мартынов, 1910; Ефремов, 1913; Федоров, 1923; Клюсс, 1929; Botez, 1912; Carlier, Gerard, 1912; Papin, 1914; Legue, Papin, 1914]. Работы этих и других исследователей способствовали изучению макроскопического строения различных вариантов подковообразной почки.

Чрезвычайное разнообразие морфологических форм подковообразной почки затрудняет ее систематизацию. Однако можно выделить основные анатомические варианты этого порока развития. В 90% случаев почки срастаются в зоне нижних полюсов, причем тип сращений весьма variabelен. Приводим основные виды нижнеполярных сращений.

1. Сращения нижних полюсов посредством паренхиматозного достаточно массивного перешейка. Перешеек располагается над аортой и нижней полую веной, обычно на уровне III—V поясничных позвонков или ниже.

2. Непосредственное сращение нижних полюсов всей их массой. При этом возможны элементы гетеролатеральной дистопии, если лоханка одной из сросшихся таким образом почки оказывается расположенной на позвоночнике. При таком типе сращения иногда говорят о лоханке, исходящей из перешейка подковообразной почки, что в общем неверно, так как перешейка как такового нет.

3. Паренхиматозный перешеек может соединить зоны почки, расположенные несколько выше их нижних полюсов, но относящиеся к нижним половинам органов. При этом нижние полюса почек могут оказаться свободными.

4. Перешеек между нижними полюсами может состоять из фиброзной ткани, лишенной или почти лишенной элементов почечной паренхимы.

5. Перешеек (чаще всего фиброзный) может располагаться под аортой и нижней полую веной или между ними. Лазарус

[Lazarus, 1932] такой вариант расположения перешейка подковообразной почки наблюдал в 10% всех случаев этого порока развития.

Наконец, почки могут срастаться верхними полюсами, образуя подкову, открытую книзу. Впервые такой вариант строения подковообразной почки был описан Келли и Бурнамом [Kelly, Burnham, 1914]. В дальнейшем верхнеполярные сращения почек описывались неоднократно. В принципе типы верхнеполярных сращений такие же, как и при сращениях нижних полюсов. Своеобразный вариант верхнеполярного сращения, при котором в перешеек, соединявший верхние полюса почек, входила крупная артерия, описан В. П. Аратским [1967]. Схематическое изображение основных анатомических вариантов подковообразной почки представлено на рис. 24.

Половины подковообразной почки обычно неодинаковы по размерам, часто имеют дольчатое строение, иногда неравномерно деформированы. Одна из половин подковообразной почки может быть недоразвитой.

Гистологическое строение подковообразной почки обычно не отличается от строения нормальной почки.

Строение лоханочно-чашечной системы подковообразной почки всегда имеет отчетливый отпечаток порока развития и поэтому также издавна привлекало внимание исследователей. С. П. Федоров [1923] считал особенности строения лоханки определяющим фактором порока развития почки. Поэтому он предлагал различать три типа подковообразной почки на основании расположения ее лоханок. По С. П. Федорову, первый, наиболее распространенный тип характеризуется тем, что обе лоханки расположены внепочечно на передней поверхности сращенных почек; при втором типе лоханки — внутрпочечно, но также на передней поверхности почек; при третьем типе одна или обе лоханки располагаются на внутренней или даже задней поверхности сращенных почек.

Необычно также строение почечных чашечек. Чаще всего верхняя группа чашечек развита больше, чем нижняя; шейки верхних чашечек вытянуты и отклонены кнутри. Верхние чашечки своими форникальными зонами обычно обращены в латеральную сторону. Нижние чашечки недоразвиты, смещены к средней линии и часто обращены своими форниксами в медиальную сторону. Строение лоханочно-чашечной системы во многом зависит от типа лоханок (по С. П. Федорову); иногда лоханочно-чашечная система приобретает причудливый, ни на что не похожий вид, что связано с необычным ее расположением и разнообразными незакономерными и не поддающимися классификации деформациями. Однако следует специально подчеркнуть, что особенности строения лоханочно-чашечной системы определяются особенностями строения подковообразной почки; самостоятельные

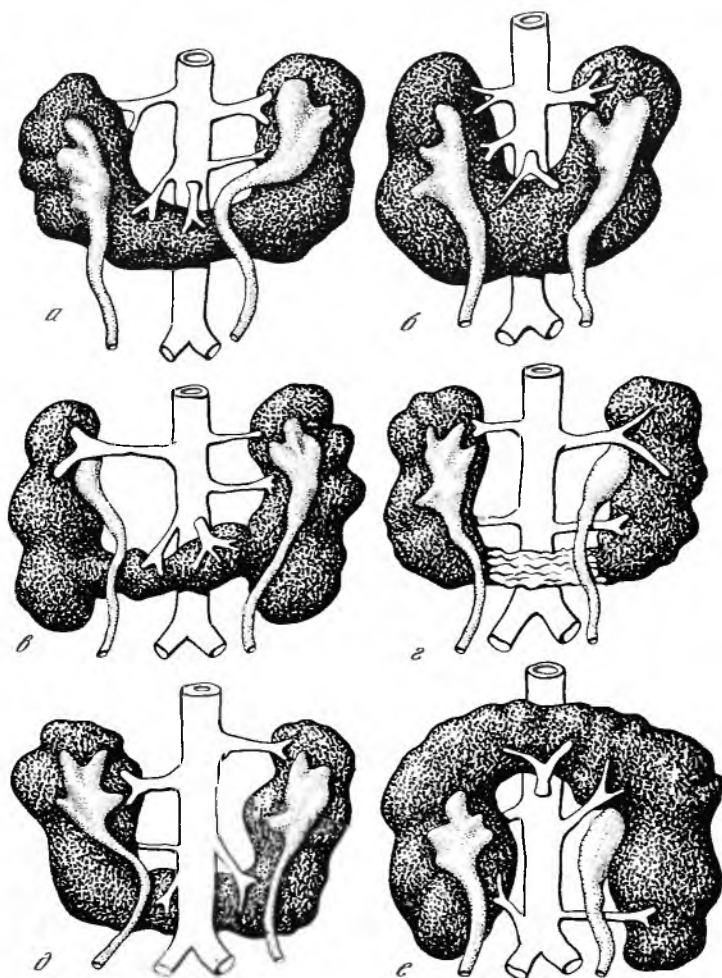


Рис. 24. Основные анатомические варианты подковообразной почки

пороки развития лоханочно-чашечной системы при подковообразной почке бывают редко.

Основной порок развития (подковообразная почка) отражается и на строении верхних отделов мочеточников. Окололоханочные отделы мочеточников обычно отклонены латерально, а затем конвергируют по направлению к средней линии. Оба мочеточника, как правило, укорочены. Еще Альбарран [Albarran, 1889] указывал на возможность сдавления мочеточника перешейком подковообразной почки с развитием вследствие этого гидропнефроза.

Магистральные кровеносные сосуды подковообразной почки

всегда развиты порочно. Это обстоятельство, имеющее большое клиническое значение, специально рассматривается в главе 2.

Издавна внимание исследователей привлекала иннервация подковообразной почки, и особенно ее взаимоотношения с большими первыми сплетениями. Это определялось тем, что особенностям иннервации придавалось (и продолжает придаваться) большое значение в происхождении некоторых клинических симптомов, в частности болей, при «здоровой» подковообразной почке. обстоятельное изучение этого вопроса с использованием метода микропрепаровки было сделано Н. Н. Соколовым [1930]. Эта работа по тщательности топографо-анатомического исследования не имеет себе равных и сейчас; в современной литературе она совершенно незаслуженно забыта. Н. Н. Соколов установил, что перешеек подковообразной почки окружен аномальными ветвями подчревного и верхнего брыжеечного нервных сплетений. Перешеек как бы находится между туго натянутыми стволами *plexus hypogastricus*, с одной стороны, и *plexus mesentericus inf.* — с другой. Любое смещение перешейка (особенно кпереди) вызывает резкое перерастяжение этих первых образований. В то же время аортальное первое сплетение (*plexus aorticus*), которому придавалось и продолжает придаваться значение в происхождении болей у лиц с подковообразной почкой, практически не имеет никакого отношения к перешейку подковообразной почки.

Предметом специального изучения были взаимоотношения подковообразной почки и ее перешейка с близлежащими органами. Это также вытекало из потребностей клиники, так как существовала и существует точка зрения, согласно которой многие клинические проявления при подковообразной почке связаны с тем, что она вызывает патологическое смещение и сдавление печени, кишечника, поджелудочной железы и др. обстоятельные исследования хирургической анатомии органов брюшной полости при подковообразной почке сделаны С. Н. Лисовской и В. А. Петровой [1941], Б. М. Хромовым [1947]. Более или менее постоянными отклонениями в расположении органов брюшной полости при подковообразной почке являются следующие:

- 1) край правой доли печени располагается не горизонтально, как обычно, а почти вертикально;
- 2) селезенка смещена кзади и занимает место, обычно занимаемое левой почкой;
- 3) печеночный угол толстой кишки смещен кзади и кверху; селезеночный угол отклонен кзади и кнутри. Это создает относительный перегиб поперечно-ободочной кишки;
- 4) двенадцатиперстная кишка отклонена вправо и может быть прижата к перешейку подковообразной почки верхней брыжеечной артерией;
- 5) аорта и нижняя полая вена отклонены кнаружи в зоне перекреста с перешейком почки, причем на стенке нижней по-

лой вены отчетливо определяется след сдавления (странгуляционная борозда) перешейком подковообразной почки.

Клиническое значение подковообразной почки. Вопрос о клиническом значении подковообразной почки стоял со времени первых описаний этого порока развития и считался вопросом первостепенной важности. Интерес к этой проблеме не иссяк и в настоящее время, о чем свидетельствуют продолжающиеся публикации в современной литературе. Многие проблемы, поставленные еще в начале столетия, продолжают оставаться дискуссионными и сейчас. В основном они касаются того, в какой мере подковообразная почка сама по себе может быть источником клинических проявлений, в какой мере она предрасполагает к осложнениям и заболеваниям. В этой же связи обсуждается лечебная тактика.

Ботец [Botez, 1912] впервые предложил следующую клиническую классификацию подковообразной почки.

1. Здоровая подковообразная почка: а) ничем себя не проявляющая; б) дающая о себе знать.

2. Больная подковообразная почка.

В. И. Воробцов [1936] указал на трудности дифференциации клинических проявлений самого порока развития и на возможность бессимптомного течения некоторых из них. Он дает следующую классификацию подковообразной почки.

1. Подковообразная почка с клинической картиной аномалии и заболевания.

2. Подковообразная почка с клинической картиной заболевания, но без проявлений аномалии.

3. Клинически бессимптомная подковообразная почка.

4. Подковообразная почка, дающая только симптомы аномалии.

Э. М. Шимкус [1978], располагая наблюдениями за 173 больными со сращенными почками, выделил следующие группы: без симптомов и заболеваний (4,5% наблюдений), с симптомами аномалии почки (20,7% наблюдений), с заболеваниями сращенной почки (74,8% наблюдений).

Сантей и соавт. [Csontai, 1978] высказали точку зрения, согласно которой типичных для подковообразной почки симптомов не существует, а все клинические проявления связаны с ее заболеваниями. Это, по существу, возвращает проблему к самому ее истоку — к тому времени, когда А. В. Мартынов [1910] и Ровзинг [Rovsing, 1911] сформулировали клинический симптомокомплекс подковообразной почки, получивший в литературе название синдрома Мартынова — Ровзинга (синдром перешейка). В их описании этот синдром состоял из следующих компонентов.

1. Неврологические и болевые проявления (боли в животе, в поясничной области, в подреберьях, общая астенизация, неврастения, истерия).

2. Гастралгия и диспептические явления (тошнота, рвота, анорексия, запоры, метеоризм).

3. Венозный стаз в тазовых органах и нижних конечностях, усиленная пульсация аорты, гипертрофия стенки левого желудочка сердца.

4. Прощупываемый перешеек подковообразной почки.

В дальнейшем концепция А. В. Мартынова и Ровзинга, с одной стороны, подверглась ожесточенной критике авторов, полностью отрицавших самостоятельное значение этого синдрома [Федоров, 1923; Гимпельсон, 1937], а с другой стороны, имела большое количество сторонников, горячо ее поддерживавших [Дунаевский, 1936; Никотин, 1936; Юдин, 1938; Давидсон, 1941; и др.]. Некоторые авторы [Иглицын, 1938] указывали на то, что этот вопрос остается неразрешенным. Судя по всему, именно так обстоит дело и сейчас.

А. Я. Пытель и Г. М. Чебанюк [1969] писали: «Боль при этой аномалии всегда (разрядка наша. — Авт.) является отражением более или менее выраженного стаза мочи, а не механического давления перешейка на сосуды и аортальное нервное сплетение...» Нарушения перистальтики кишечника эти авторы объясняли «рефлекторными обусловленными нарушениями пассажа мочи», а признаки венной гипертензии нижней половины тела — результатом перинефрита, «периистмита».

В этих утверждениях спорно решительно все. Действительно, давление на аортальное нервное сплетение, как показал еще Б. М. Соколов [1930], не может быть причиной болей, поскольку это сплетение не сдавливается перешейком подковообразной почки (речь может идти о подчревном и нижнем брыжеечном нервных сплетениях, ущемление которых перешейком порочно развитой почки является реальностью). Реальностью является также сдавление двенадцатиперстной кишки между перешейком подковообразной почки и верхней брыжеечной артерией [Лисовская, Петрова, 1941; Хромов, 1947]. Многочисленные исследователи подковообразной почки находили перинефрит («периистмит») лишь у некоторых больных с выраженными хроническими воспалительными заболеваниями подковообразной почки, а настоящие странгуляционные борозды на стенке нижней полой вены — это явление довольно обычное, часто описываемое и не связанное с «периистмитом». Е. А. Остропольская и др. [1981], проводя каваграфию у детей с подковообразной почкой, у всех выявили сдавление нижней полой вены перешейком с развитием множественных венозных коллатералей. Во время операций на подковообразной почке, позволяющих осмотреть нижнюю полую вену, эти авторы всегда обнаруживали ее странгуляцию в месте перекреста с перешейком подковообразной почки.

Разумеется, нарушения оттока мочи, нередкие при подковообразной почке, могут быть причиной болей, но существование

таких нарушений в каждом отдельном случае нужно доказать. Трудно приписать уродинамическим нарушениям столь частые при подковообразной почке позиционные боли (боли, возникающие при перемене положения тела).

Наконец, с позиции, сформулированной А. Я. Пытелем и Г. М. Чебанюком, невозможно объяснить, почему истмомия (пересечение перешейка подковообразной почки) устраняет боли и многие другие симптомы, включаемые в синдром Мартынова — Ровзинга. Хорошие результаты истмомий слишком многочисленны и описаны многими авторами.

Таким образом, вопрос о самостоятельной, не зависящей от заболеваний симптоматике подковообразной почки, несмотря на свою 70-летнюю историю, остается открытым. Путь к разрешению этого вопроса — изучение с применением современных методов исследования не только самой подковообразной почки, но и тех органов, со стороны которых возникают симптомы, включаемые в синдром Мартынова — Ровзинга.

Что касается заболеваний подковообразной почки, то хорошо известно, что они возникают часто, гораздо чаще, чем в обычной почке. Согласно первой сборной статистике Ботеца [Botez, 1912], охватывавшей 320 случаев подковообразной почки, ее заболевания (камни, гидронефрозы) были найдены у 52 (16%) больных. П. Д. Ефремов [1913] заболевания подковообразной почки находил примерно у 1/3 ее носителей. По мере совершенствования методов диагностики общая картина существенно изменилась. Э. М. Шимкус [1978] различные заболевания сращенных почек обнаружил в 74,8% наблюдений, Питс и соавт. [Pitts et al., 1975] — более чем в 80% случаев. Е. А. Остропольская и соавт. [1981], изучавшие хирургические заболевания сращенной почки у детей, вообще не обнаруживали «здоровых» сращенных почек; во всех случаях имелись различные заболевания, чаще всего гидронефроз.

В многочисленных работах, принадлежащих различным авторам, описываются такие заболевания подковообразной почки, как пиелонефрит, гидронефрозы, мочекаменная болезнь, туберкулез, травма, опухоли и т. д., причем, как правило, описывается также их специфика, определяемая пороком развития подковообразной почки. Поэтому очевидно, что подковообразная почка относится ко II клинико-функциональному типу пороков развития (создающих предпосылки к присоединению осложнений или сопутствующих заболеваний). Вопрос о существовании форм подковообразной почки, относящихся к III клиническому типу, остается открытым, и для его решения необходимы дальнейшие исследования.

Некоторые особенности распознавания подковообразной почки. Распознавание складывается из констатации порока развития и диагностики заболеваний подковообразной почки. Поводом для

обследования обычно бывают клинические проявления болезней подковообразной почки (гидронефроза, калькулеза, пиелонефрита и т. п.) или собственные клинические проявления порока развития (см. ниже). Активные поиски должны проводиться при наличии стигм дизэмбриогенеза, поскольку подковообразная почка очень часто является компонентом многочисленных пороков развития. Подковообразная почка — закономерная составная часть некоторых хромосомных болезней (например, болезни Шершевского—Тернера), и тогда ее поиски также должны быть целенаправленными.

В диагностике подковообразной почки специфические данные могут быть получены в результате применения следующих методов обследования.

1. Физикальные методы обследования. При пальпации органов брюшной полости примерно у 10—15% лиц, имеющих подковообразную почку, прощупывается ее перешеек в виде плотного продолговатого или округлого неподвижного образования, располагающегося в мезогастральной области. Пальпация перешейка может быть болезненной.

2. Рентгенологические методы исследования. Этим методам принадлежит ведущая роль в распознавании подковообразной почки. Характерная тень слившихся почек иногда может быть обнаружена на обзорной урограмме. Экскреторная урография и применяемая по особым показаниям (резкое снижение функции подковообразной почки) ретроградная пиелоуретерография обычно дают исчерпывающую информацию о наличии подковообразной почки, особенностях строения ее лоханочно-чашечной системы и мочеточников. Урографическая семиотика подковообразной почки хорошо изучена и подробно описана в многочисленных руководствах и монографиях (например, А. Я. Пытеля, Ю. А. Пытеля [1966]).

Наиболее характерными рентгенологическими (урографическими) симптомами являются следующие: а) тени верхних чашечек обеих половин подковообразной почки увеличены в размерах, вытянуты и располагаются латеральнее, чем обычно; б) тени нижних чашечек деформированы, уменьшены в размерах, часть их может располагаться медиальнее тени лоханок; в) тени лоханок обычно соответствуют ампулярному варианту строения с явными признаками, характеризующими лоханку дистопированной почки; оси теней лоханки конвергируют книзу, образуя прямой или тупой угол, открытый кверху; г) тени верхних отделов мочеточников располагаются значительно латеральнее, чем обычно; в поясничном отделе тени мочеточников также конвергируют к средней линии, образуя «контур вазы для цветов» [Gutierrez, 1934]; тени мочеточников обычно укорочены; д) на экскреторных урограммах часто бывает виден перешеек подковообразной почки.

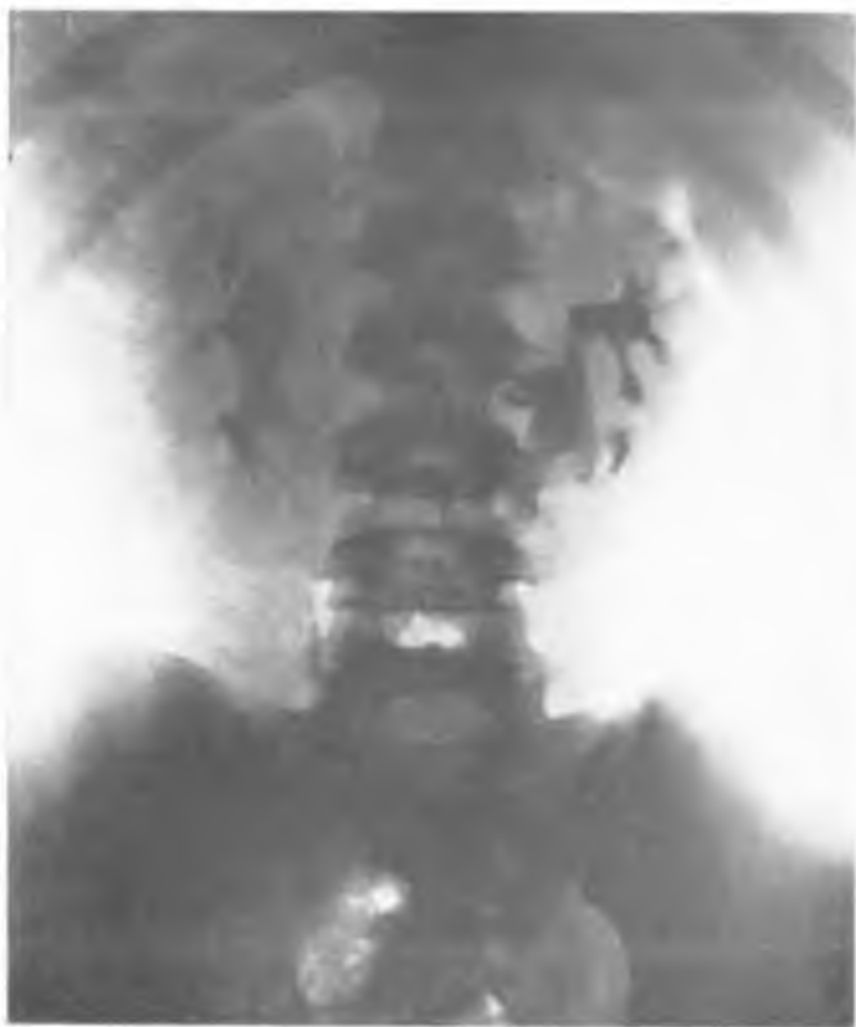


Рис. 25. Экскреторная урограмма

Видна тень перешейка подковообразной почки. Тени верхних чашечек обращены латерально, недоразвитых нижних чашечек — медиально

Рис. 26. Аортограмма нефрографическая фаза

Хорошо видны тени обеих половин подковообразной почки и ее перешейка. Правая половина подковообразной почки недоразвита. Интенсивное накопление контрастного вещества в зоне перешейка позволяет считать, что перешеек имеет паренхиматозное строение и хорошо васкуляризирован





Рис. 27. Каваграмма (то же наблюдение, что и на рис. 26)

Конец сосудистого зонда находится на уровне V поясничного позвонка. Видно отчетливое сужение просвета нижней полой вены на уровне IV—V поясничных позвонков, обусловленное сдавлением ее перешейком подковообразной почки. Отмечаются ретроградный заброс контрастного вещества в вены правой половины подковообразной почки и развитие венозных коллатералей ниже места отхождения ствола основной почечной вены. Эти явления могли возникнуть только в результате локальной гипертензии в стволе нижней полой вены, обусловленной давлением перешейка и правой половины подковообразной почки

Урографическая картина подковообразной почки отличается крайним полиморфизмом, что связано с наличием множества анатомических вариантов строения подковообразной почки и ее лоханочно-чашечных систем. Примеры характерных урограмм приводятся на рис. 25. В процессе урографических исследований распознаются многие заболевания подковообразной почки (калькулез, гидронефроз). У детей обязательна цистография, поскольку высока вероятность пузырно-мочеточниковых рефлюксов.

Очень ценную информацию может дать аортография, особенно в нефрографической фазе. При этом исследовании удастся различить перешеек подковообразной почки и определить тип его строения, а также выявить строение внепочечных артерий, подходящих к подковообразной почке (рис. 26). Особенности внеорганной васкуляризации подковообразной почки могут иметь важное значение в том случае, если планируется хирургическое вмешательство на подковообразной почке.

При диагностике подковообразной почки следует чаще прибегать к такому технически несложному методу исследования, как каваграфия. Контрастирование ствола нижней поллой вены может подтвердить наличие ее сужения в месте перекреста с перешейком подковообразной почки, обнаружить венозные коллатерали, свидетельствующие о венозной гипертензии в системе нижней поллой вены. Изучая серию каваграмм у больных с подковообразной почкой, мы убедились в том, что сдавление нижней поллой вены может быть обусловлено не только перешейком, но и правой половиной подковообразной почки, если эта половина находится слишком медиально, непосредственно на нижней поллой вене (рис. 27). Получаемые таким образом данные могут существенно повлиять на выбор метода лечения.

По данным Н. А. Лопаткина и соавт. [1920], М. Ф. Трапезниковой [1978], высокой диагностической ценностью в распознавании подковообразной почки обладает компьютерная томография.

3. Радиоизотопные методы исследования. Обычная ренограмма полезна для определения функциональной способности каждой из половин подковообразной почки и для выявления состояния уродинамики. При радиоизотопном сканировании часто наблюдается накопление изотопа в перешейке, что позволяет отличить паренхиматозный перешеек от фиброзного. Более точные количественные данные могут быть получены при динамической скintiграфии с компьютерной обработкой.

4. Ультразвуковые методы исследования. Эти методики высокоинформативны при распознавании подковообразной почки. С их помощью можно различить перешеек подковообразной почки в тех случаях, когда он слабо васкуляризирован и вследствие этого плохо дифференцируется при радиоизотопных и ангиологических исследованиях. Строение лоханочно-чашечной системы идеп-

Таблица 6. Заболевания подковообразной почки

Заболевание	Число больных	Процент
Отсутствие заболеваний подковообразной почки	33	31,4
при полном отсутствии клинических симптомов	7	6,7
при наличии клинической симптоматики	26	24,7
Гидронефроз односторонний и двусторонний	30	28,6
Мочекаменная болезнь односторонняя и двусторонняя	17	16,2
Пиелонефриты как самостоятельное заболевание	14	13,3
Патологическая подвижность подковообразной почки	4	3,8
Туберкулез подковообразной почки	3	2,9
Опухоли паренхимы подковообразной почки	2	1,9
Травма подковообразной почки	2	1,9
Всего	105	100,0

тифицируется хуже ввиду того, что чашечки часто располагаются хаотично, наслаиваясь одна на другую.

5. Инструментальные методы исследования. Хромоцистоскопия, если она обнаруживает своевременное выделение индигокармина из мочеточниковых устьев, свидетельствует о нормальном состоянии уродинамики мочевыводящих путей подковообразной почки. Нарушения выделения индигокармина не имеют особого диагностического значения, так как они могут зависеть от слишком многих причин. Катетеризация мочеточников может понадобиться в тех редких случаях, когда возникают показания для ретроградной пиелографии.

Под нашим наблюдением было 105 больных с подковообразной почкой. Возраст больных — от 1 года до 72 лет. Различные заболевания подковообразной почки выявлены у 72 больных (68,6%), из них у 33 (31,4%) не было обнаружено заболеваний этого органа. Анализируя конкретные заболевания подковообразной почки, мы стремились сопоставить собственные наблюдения с многочисленными и порой противоречивыми данными литературы разных лет. Общая сводка приводится в табл. 6.

Пиелонефрит как осложнение других заболеваний подковообразной почки был практически у всех больных. У 16 больных (15,2%) была стойкая артериальная гипертензия. Причем артериальная гипертензия при здоровой подковообразной почке констатирована у 7 больных (6,7%); у 9 (8,5%) она возникла на фоне различных заболеваний почки. Частота обнаруженных нами заболеваний подковообразной почки в целом соответствует данным, приводимым в больших клинических статистиках других авторов [Ефремов, 1913; Шимкус, 1975; Botez, 1912; Pitts, Muecke, 1975; Evans, Resnick, 1981].

«Здоровая» подковообразная почка (к вопросу о существовании синдрома перешейка). При тщательном общеклиническом и урологическом обследовании никаких заболеваний подковообразной почки мы не обнаружили примерно у 1/3 лиц, имевших этот порок развития. Из их числа лишь у 7 подковообразная почка была случайной находкой во время обследования, предпринятого по другому поводу. У этих 7 больных не было клинических проявлений, которые можно было бы связать с существованием порока развития. В то же время у 26 больных «здоровая» подковообразная почка была обнаружена в процессе обследования, проводимого специально в связи с клиническими проявлениями, заставившими заподозрить заболевание органов мочевой системы. Среди этих симптомов были: односторонние постоянные тупые боли в поясничной области (13 больных), позиционные боли, возникающие при перемене положения тела или при физической нагрузке (7 больных), прощупываемое опухолевидное образование в мезогастральной области (5 больных), безболевая макрогематурия (1 больной). При ретроспективном анализе установлено, что симптомы преходящей высокой артериомезентериальной кишечной непроходимости были у 7 больных, причем трое из них по этому поводу в прошлом были оперированы (лапаротомия, при которой был установлен диагноз динамической кишечной непроходимости). Диспептические явления меньшей выраженности (тошнота, периодически возникающая «беспричинная» рвота, чувство тяжести и тупые боли в эпигастральной области, возникающие после приема пищи), а также «спастический колит» были у 18 больных. Также ретроспективно у 5 больных были выявлены симптомы, относительно свидетельствующие о венозной гипертензии нижней половины тела (двустороннее варикозное расширение вен нижних конечностей, расширение подкожных вен брюшной стенки). У 4 больных получены прямые доказательства этого путем измерения венозного давления в нижней полой вене ниже перешейка подковообразной почки и выше его. Соответствующие цифровые данные приводятся в табл. 7.

Таблица 7. Давление в просвете нижней полой вены у больных с подковообразной почкой

Номер наблюдения	Венозное давление, мм рт. ст.		Градиент
	при положении зонда ниже перешейка	при положении зонда выше перешейка	
1	16	8	8
2	17	7	10
3	14	6	8
4	20	10	10



Рис. 28. Аортограмма

Подковообразная почка с ретроаортальным расположением фиброзного перешейка. Отчетливо видно сужение аорты в месте перекреста с перешейком

Венозная гипертензия настолько существенна, что она может привести к ретроградному (против тока крови) забрасыванию контрастного вещества в ветви нижней полый вены и в вены, уносящие кровь от одной из половин подковообразной почки. Такая картина получалась при применявшейся одно время окклюзионной почечной флебографии, когда локальная гипертензия в просвете нижней полый вены создавалась искусственно.

У 2 больных выявлено отчетливое сужение аорты на месте перекреста ее с перешейком подковообразной почки (рис. 28).

Состояние уродинамики верхних мочевых путей оценивалось на основании дапных хромоцистоскопии, экскреторной урографии и радиоизотопной ренографии. Своевременное выделение индигокармина из устьев мочеточников подковообразной почки отмечено у всех 26 больных. Уже это простейшее исследование позволяло исключить наличие выраженной задержки мочи в лоханках и мочеточниках. Нормальное состояние уродинамики было обнаружено также при экскреторных урографиях. Умеренное замедление экскреции, зарегистрированное на ренограммах, было у 6 больных; у них же имело место замедление сосудистой и секреторной фаз. Вероятнее всего, это связано с особенностями васкуляризации порочно развитой почки.

В связи с большой частотой диспептических явлений у больных со «здоровой» подковообразной почкой проводилось обследование желудочно-кишечного тракта, печени и желчевыводящих путей. Кроме уже упоминавшегося «спастического колита», у 4 больных найден гиперацидный гастрит, у 2 — калькулезный холецистит. У остальных больных заболеваний органов системы пищеварения не было обнаружено.

В литературе часто повторяется положение, высказанное С. П. Федоровым в 1923 г., о том, что болевые симптомы могут быть связаны с патологической подвижностью подковообразной почки. Поэтому мы проверяли степень смещаемости подковообразной почки путем сравнения экскреторных урограмм, сделанных в положении больного лежа и стоя. У 4 больных при перемене положения их тела из горизонтального в вертикальное было установлено смещение подковообразной почки книзу на 1—4 см. Эти наблюдения отнесены к группе патологической подвижности подковообразной почки, потому что в обсуждаемой группе (26 больных) не было найдено никакого, даже минимального, смещения подковообразной почки при перемене положения тела больного. Складывается впечатление, что подковообразная почка, видимо, благодаря наличию множественных внепочечных артерий на своем месте фиксирована даже в большей степени, чем обычная почка.

У наших больных не могло быть перинефрита, или «перистимита», потому что у них не было никаких признаков текущего

или бывшего воспалительного процесса в почке или мочевыводящих путях.

Таким образом, следует признать, что синдром перешейка (синдром Мартынова—Ровзинга), составными компонентами которого являются поясничные, особенно «позиционные», боли, явления относительной или рецидивирующей высокой кишечной непроходимости, протекающей по типу артериомезентериальной, повышение давления в системе нижней поллой вены, ниже перекреста с перешейком подковообразной почки является реальностью. Объяснение патогенеза этого синдрома содержится в ставших классическими топографо-анатомических исследованиях Б. М. Соколова, Б. М. Хромова, С. Н. Лисовской, В. А. Петровой и др. Это объяснение, с нашей точки зрения, имеет исчерпывающий характер и исключает необходимость привлечения гипотетического «рефлекторного» компонента.

Клинические проявления синдрома перешейка отчетливо прослеживаются у некоторых больных, имеющих заболевания подковообразной почки (камни, гидронефроз и пр.). Однако в подобных случаях трудно дифференцировать симптоматику основного заболевания от клинических проявлений, непосредственно связанных с пороком развития.

В связи с выраженностью болевых симптомов и рецидивирующей артериомезентериальной непроходимостью кишечника истмомия (резекция перешейка) проведена нами четырем больным. Операция осуществлялась из правостороннего внебрюшинного доступа. Перед пересечением перешейка проводилась полная его мобилизация с отделением его от двенадцатиперстной кишки, аорты и нижней поллой вены. При этом перевязывались и пересекались кровеносные сосуды, подходящие к перешейку. Этот этап операции наиболее ответствен, так как возможна перевязка артерии, снабжающей кровью большую часть одной из половин подковообразной почки. Избежать этого можно, если во время операции ориентироваться на данные аортографии. Перед перевязкой артерий проводилось их временное пережатие, для того чтобы определить возникающую при этом зону ишемии почечной ткани. В поле зрения должны находиться мочеточники, которые также необходимо отделить от перешейка (в некоторых случаях они довольно плотно спаяны с его передней поверхностью). После мобилизации перешейка оперативный прием становился весьма простым. В случае фиброзного или тонкого паренхиматозного перешейка осуществлялось его простое рассечение; мелкие кровотокающие сосуды прошивались *in situ*. Если имелся толстый паренхиматозный перешеек, то его предварительно прошивали 8-образными кетгутовыми швами по обе стороны от линии предполагаемого разреза, затем прошивали и перевязывали кровеносные сосуды, различимые на поверхности разреза перешейка. После рассечения перешейка через всю толщу его паренхимы накладыва-

вали узловые кетгуттовые швы. Сшивание пад ними почечной капсулы излишне. В двух случаях при рассечении перешейка были вскрыты чашечки одной из половин подковообразной почки. Вскрытые чашечки герметизировались путем наложения на их края непрерывного шва (тонкий хромированный кетгут). Каких-либо осложнений в послеоперационном периоде у наших больных не отмечалось. В результате операций полностью исчезли все симптомы, имевшие место до вмешательства. Остальным больным операции по различным причинам не производились. Восемь из их числа были госпитализированы в клинику повторно в связи с тем, что у них сохранялась симптоматика синдрома перешейка. Очевидно, и в этих случаях имеются показания к оперативному вмешательству, так как консервативное лечение вряд ли имеет шансы на успех.

В заключение необходимо подчеркнуть, что установление диагноза «синдром перешейка» — дело непростое; диагностика должна включать в себя детальное изучение не только состояния подковообразной почки, ее уродинамики, но также и состояния магистральных кровеносных сосудов, органов брюшной полости. Несоблюдение этих принципов может принести вред больному и быть причиной дискредитации самого понятия «синдром Мартынова—Ровзинга».

Гидронефроз подковообразной почки. Судя по данным литературы и нашим собственным наблюдениям, это самое частое из заболеваний подковообразной почки. Среди причин гидронефроза подковообразной почки, кроме обычных для любого вида гидронефроза (добавочный сосуд, стриктура, клапан, высокое отхождение мочеточника), следует выделить причину, специфическую для гидронефроза подковообразной почки, — сдавление мочеточника ее перешейком. На возможность такого патогенеза гидронефроза подковообразной почки указывали еще Альберран [Albarran, 1889] и Григор [Gregoire, 1910]. Ими же сделаны первые органосохраняющие операции. Альберран применил боковой анастомоз между лоханкой и мочеточником ниже места его сдавления; Григор переместил мочеточник из места сдавления медиально, фиксируя его к фиброзной капсуле перешейка. Из рисунка, приводимого Григором, видно, что в месте перекреста мочеточника с перешейком на стенке последнего была глубокая борозда, своего рода канал, почти циркулярно охватывающий мочеточник. Е. А. Остропольская и соавт. [1981] из 38 детей с гидронефрозом подковообразной почки сдавление мочеточника перешейком как причину гидронефротической трансформации почки обнаружили у 4. При любом происхождении гидронефроза подковообразной почки многие авторы [Шимкус, 1975; Остропольская и др., 1981; Kvarsteiw, Mathisen, 1974; Pitts, Muecke, 1975; Witeska, 1982] пластическую операцию на пиелоретеральном сегменте сочетают с резекцией перешейка или пересечением его.

Еще одна особенность гидронефроза подковообразной почки: как правило, очень хорошие результаты, полученные указанными авторами, после операции по Фолею. Общеизвестно, что при гидронефрозе обычных почек эта методика в настоящее время почти полностью оставлена из-за малой эффективности. При гидронефрозе подковообразной почки дело, видимо, обстоит иначе. Хорошие результаты операции по Фолею в этой ситуации могут быть объяснены тем, что расщепленный мочеточник в процессе вшивания в него лоскута из лоханки неизбежно перемещается по отношению к перешейку подковообразной почки. Таким образом, создаются условия, уменьшающие возможность послеоперационного давления перешейка почки на зону операции. В свое время С. П. Федоров [1923] горячо рекомендовал геминефрэктомия подковообразной почки как метод лечения гидронефроза одной из ее половин и альтернативу органосохраняющей операции. Сейчас эта точка зрения, разумеется, устарела, но геминефрэктомия достаточно часто делается при терминальных стадиях гидронефротической трансформации одной из половин подковообразной почки. Подробное обоснование и описание этой операции было сделано Балогом и соавт. [Balogh et al., 1970]. Особую проблему составляют уретерогидронефрозы подковообразной почки, которые всегда связаны с пороком развития или заболеванием мочеточника, чаще всего в его терминальном отделе. В остальном клиничко-диагностическая и лечебная тактика при гидронефрозе подковообразной почки в общем аналогична таковой при гидронефрозе обычной почки.

Среди наших 30 больных с гидронефрозом подковообразной почки было 11 детей в возрасте от 2,5 до 15 лет; возраст взрослых больных колебался от 22 до 54 лет. Односторонний гидронефроз подковообразной почки был у 21 больного, двусторонний — у 9 (среди них — 5 детей). У всех больных, за исключением 3, гидронефроз подковообразной почки был осложнен пиелонефритом. Симптоматика пиелонефрита (пиурия, периодические повышения температуры тела и т. п.) была основным клиническим проявлением гидронефроза подковообразной почки и основным поводом для урологического обследования. Причины гидронефроза, обнаруженные при обследовании и во время операций, приведены ниже (см. с. 207).

Оперированы 22 больных. В связи с терминальной стадией гидронефротической трансформации геминефрэктомия сделана 4 больным. У 7 больных применена резекция пиелоуретерального сегмента с пиелоуретероанастомозом, интубацией мочеточника и нефростомией. По литературным данным, за последнее время стали чаще делать операцию по Фолею. По этой методике оперированы 7 больных. У 3 больных пластическая операция на пиелоуретеральном сегменте была дополнена рассечением перешейка подковообразной почки. У 4 больных мы сочли возможным огра-

Причина	Число больных
Стриктурa в области пиелоуретерального сегмента	7
Сдавление пиелоуретерального сегмента добавочным сосудом	5
Сдавление мочеточника перешейком подковообразной почки	4
Высокое отхождение мочеточника от лоханки	3
Клапан мочеточника в зоне пиелоуретерального сегмента	2
Причина гидронефроза не установлена	9
Всего	30

ничиться истмомией, так как после рассечения перешейка, явно сдавливавшего мочеточник, пиелоуретеральный сегмент расправлялся и напряжение лоханки на глазах исчезало. Последующая интраоперационная ревизия пиелоуретерального соустья показала его полную проходимость. Серьезные послеоперационные осложнения отсутствовали. У 4 больных функционально-анатомические результаты операций оказались неудовлетворительными: в трех случаях — после пиелуретероанастомоза и в одном случае — после операции по Фолею. У всех этих больных рассечение перешейка во время первой операции не производилось. Повторные операции сделаны 3 из них (двум — геминефрэктомии, одному — операция по Фолею с рассечением перешейка). У остальных больных непосредственные и отдаленные результаты операций были вполне удовлетворительными.

Мочекаменная болезнь подковообразной почки. Авторы первых клинических статистик [Ефремов, 1913; Botez, 1912] указывали на то, что мочекаменная болезнь является вторым по частоте (после гидронефроза) заболеванием подковообразной почки. Эванс, Резник [Evans, Resnick, 1981], обследовавшие 43 больных с подковообразной почкой, различные формы нефролитиаза обнаружили у 10 из них (23%). Э. М. Шимкус [1975] из 102 операций на подковообразной почке 47 сделал по поводу мочекаменной болезни. Среди наших 105 больных мочекаменная болезнь была у 17 (16,2%). У 10 больных были односторонние одиночные или множественные камни лоханки подковообразной почки, у 5 — двусторонние конкременты. Рентгенологическая картина очень больших двусторонних камней подковообразной почки, заполняющих почти весь просвет их лоханочно-чашечных систем, показана на рис. 29.

Какой-либо закономерности в химическом составе камней подковообразной почки, отличающей их от камней обычной почки, нет. На это обращали внимание Эванс и Резник [Evans, Resnick, 1981], проводившие детальный химический анализ конкрементов, удаленных из подковообразных почек у 43 больных.



Рис 29. Обзорная урограмма

Видны тени больших конкрементов, заполняющих почти весь просвет лоханочно-чашечных систем подковообразной почки и повторяющих их строение. У нижнего полюса большого правого камня — округлая тень конкремента, расположенного в одной из нижних чашечек подковообразной почки

Лишь у одного из них эти авторы обнаружили тубулярную гиперкальциурию. Эванс и Резник пришли к выводу, что к образованию камней в подковообразной почке приводят те же факторы, которые способствуют нефролитиазу в обычной почке. Видимо, следует обратить внимание на то, что важнейшим камнеобразующим фактором в подковообразной почке является застой мочи в ее лоханочно-чашечных системах и обусловленная этим застоем мочевая инфекция. В подковообразной почке эти предпосылки к камнеобразованию встречаются несравненно чаще, чем в обычной почке; поэтому столь часто в ней возникают камни. Это должно учитываться в планировании лечебной тактики при калькулезе подковообразной почки.

Из числа наших 17 больных с калькулезом подковообразной почки оперированы 15. У 9 из них оказались фосфорно-кальциевые камни, у 5 — типичные оксалаты, и у 1 больного — большой урат лоханки. Анатомические причины, способствующие камнеобразованию, выявлены у 9 больных. У 5 из них были пороки развития пиелoureтерального сегмента (стриктура мочеточника, высокое отхождение мочеточника, сдавление мочеточника добавочным сосудом), т. е. у этих больных конкременты были явно вторичными. У 4 больных отмечено вполне реальное сдавление мочеточника перешейком подковообразной почки, поэтому у них камнеобразование также можно считать вторичным по отношению к пороку развития почки. У всех больных были клинические и лабораторные признаки пиелонефрита. У 1 больного были карбункулы правой половины подковообразной почки; у 2 — пиелонфроз одной из ее половин. При посевах мочи у больных с калькулезом пиелонефритом подковообразной почки кишечная палочка выделена у 7, белый стафилококк — у 6, энтерококк — у 2, палочка сине-зеленого гноя — у 1 и протей — у 1 больного. Еще Н. М. Иглицын [1938], сообщивший о 6 наблюдениях калькулеза подковообразной почки, указывал, что клиника мочекаменной болезни при этом пороке развития ничем не отличается от мочекаменной болезни при обычной почке. Клинические проявления мочекаменной болезни у всех наших больных были основным поводом для обследования, в процессе которого выявлен порок развития почки.

Принципы лечебной тактики при калькулезе подковообразной почки в целом не отличаются от общих принципов лечения мочекаменной болезни. Определенные особенности возникают при удалении конкрементов из лоханки подковообразной почки. Само по себе удаление даже больших камней подковообразной почки в техническом отношении проще, чем удаление таких же камней из обычной почки. Это связано с тем, что лоханки подковообразной почки почти всегда располагаются на их передней поверхности и часто бывают полностью внепочечными, причем внепочечно располагаются не только лоханки, но и основные группы

больших чашечек. Поэтому путем простой пиелотомии (пиелокаликотомии) удается удалять даже большие коралловидные камни.

Однако при выделении лоханок необходимо иметь в виду необычное строение внепочечной сосудистой сети подковообразной почки: крупные артерии и вены довольно часто непосредственно прилежат к передней поверхности лоханок и плотно с ней спаяны. При одной из наших операций доступ к внепочечной лоханке, содержавшей камень, был прегражден настоящим сосудистым сплетением, состоявшим из артерий и вен разного калибра, плотно прилежавшим к стенке лоханки. Поэтому мы сочли более целесообразным применить нефролитотомию. Во избежание подобных интраоперационных «сюрпризов» в настоящее время мы проводим ангиологическое исследование (аортографию) перед любой операцией на подковообразной почке. Не требует специального обсуждения необходимость одновременного с удалением камня устранения препятствия для оттока мочи, если оно имеется.

В связи с наличием выраженного сужения окололоханочного отдела мочеточника 3 больным сделана резекция пиелоуретерального сегмента и пиелоуретероанастомоз; 2 — операция по Фолею. У 1 больного с калькулезом подковообразной почки и с явным сдавлением мочеточника ее перешейком прибегли к истмотомии. У 3 больных в аналогичной ситуации ограничились удалением камней и дренированием почечной лоханки. Сейчас можно сказать, что это было ошибкой: поясничные мочевые свищи у этих больных очень долго не закрывались, а у 2 вскоре после операции выявлен рецидив калькулеза подковообразной почки. Одному из больных, у которого был односторонний калькулезный пионефроз, сделана геминефрэктомия. Как и при терминальном гидронефрозе, геминефрэктомия начиналась с пересечения перешейка подковообразной почки, затем следовали раздельная перевязка и пересечение сосудов удаляемой половины почки. В техническом отношении эта операция не сложнее обычной нефрэктомии при рассыпном типе строения сосудистой ножки почки.

Пиелонефрит подковообразной почки. Как самостоятельное заболевание пиелонефрит подковообразной почки был у 14 наших больных. В эту группу включены те больные, у которых не было найдено никаких других заболеваний и явных признаков застоя мочи в лоханочно-чашечной системе подковообразной почки. Очевидно, определенные нарушения уродинамики имели место, иначе трудно объяснить столь высокую частоту пиелонефрита при этом пороке развития. У 9 больных был хронический пиелонефрит подковообразной почки, у 5 — острый, в том числе у 3 — гнойный пиелонефрит (карбункулы почки, абсцессоматозный нефрит). Симптомы острого и хронического пиелонефрита во всех случаях были первыми и основными клиническими проявлениями порока развития почки. Больные с гнойным

пиелонефритом были оперированы — сделаны органосохраняющие операции с декапсуляцией почки, иссечением очагов гнойно-некротического распада и нефростомией (пиелостомией). Несмотря на то что при так называемых первичных гнойных пиелонефритах мы обычно не проводим дренирования почки, при операциях на подковообразной почке мы сочли это необходимым, так как не могли исключить значения уродинамических нарушений в генезе гнойного пиелонефрита. У остальных больных проводилось консервативное лечение пиелонефрита по общепринятым методикам. Отмечено упорное течение хронического пиелонефрита с частыми рецидивами и обострениями.

Патологическая подвижность подковообразной почки. Начиная со ставших классическими работ П. Д. Ефремова [1913] и С. П. Федорова [1923], патологическая подвижность подковообразной почки считается одним из важнейших факторов в генезе многих ее клинических проявлений. В этой связи хирургическая фиксация подковообразной почки считалась чуть ли не обязательным элементом каждого органосохраняющего вмешательства на ней и часто предлагалась в качестве основной операции. Нефропексия как составная часть различных хирургических вмешательств на подковообразной почке широко применяется и сейчас [Шимкус, 1975].

Однако истинная патологическая подвижность подковообразной почки, видимо, встречается довольно редко. Даже обычная физиологическая подвижность, связанная с дыханием или переменной положения тела, у подковообразной почки по сравнению с обычной заметно ограничена. Это, вероятно, связано с тем, что подковообразная почка имеет больше точек фиксации, чем обычная, благодаря наличию множественных внеорганных сосудов и перешейка. Во всяком случае, те формы нефроптоза обычной почки, при которых почка легко смещается при пальпации и резко изменяет свое положение при перемене положения тела больного, у лиц с подковообразной почкой нам не встретились ни разу. Тем не менее клиническое значение подвижности подковообразной почки отличается от клинического значения этой патологии при обычной почке. На это указывали еще П. Д. Ефремов [1913], С. П. Федоров [1923], Э. И. Гимпельсон [1937]: даже сравнительно небольшие перемещения подковообразной почки могут быть причиной появления болей и других симптомов. Это легко объясняется взаимоотношениями перешейка подковообразной почки с подчревным и нижним брыжеечным нервными сплетениями [Соколов, 1930].

Среди наших больных было 4, предъявлявших жалобы на боли в животе, поясничной области, часто сопровождающиеся тошнотой. Эти симптомы появлялись при минимальной физической нагрузке и особенно при наклоне туловища кпереди. Обследование, предпринятое в связи с этими жалобами, обнаружило у этих

больных подковообразную почку, обе половины которой нормально функционировали. Не имелось никаких нарушений уродинамики, но была выявлена несколько повышенная позиционная подвижность подковообразной почки: при перемене положения тела больного из горизонтального в вертикальное тени лоханочно-чашечной системы смещались кпизу на 1—4 см (обычно у лиц с подковообразной почкой этого не происходит). Поскольку других заболеваний подковообразной почки или других органов не было обнаружено, наблюдаемая клиническая симптоматика отнесена на счет повышенной (патологической) подвижности подковообразной почки. Клинические проявления патологической подвижности подковообразной почки имеют много общего с «синдромом перешейка». Основное отличие обнаруживается при экскреторной урографии, проводимой в положении больного лежа и стоя (при «синдроме перешейка» позиционного смещения теней лоханочно-чашечной системы не бывает).

У 2 больных в связи с выраженностью болей была сделана нефропексия, после чего боли прекратились. Нефропексию мы применили также в комплексе 6 операций, которые проводились по поводу калкулеза или гидронефроза подковообразной почки. Это сделано потому, что во время основной операции одна из половин подковообразной почки была широко мобилизована и приобрела явно избыточную подвижность. Во всех случаях делали нефропексию по методике С. П. Федорова: почку за ее фиброзную капсулу фиксировали к межреберным мышцам узловыми швами (в качестве шовного материала использовали хромированный кетгут). Иная методика фиксации подковообразной почки вряд ли возможна из-за анатомического строения этого органа.

Туберкулез подковообразной почки. Туберкулезное поражение подковообразной почки описывали С. Е. Марьяшес [1910], Л. Р. Кобылянский [1911], П. Д. Ефремов, К. И. Чудновский [1929], Д. О. Альдштейн [1933], Э. И. Гимпельсон [1937] и многие другие. Судя по большим современным статистикам, в настоящее время это заболевание подковообразной почки встречается редко, видимо не чаще, чем туберкулез обычной почки. Среди 135 лиц с подковообразной почкой, которых наблюдал Э. М. Шимкус [1975], туберкулез почки был у 3; Питс, Маке [Pitts, Muecke, 1975], наблюдавшие 170 больных с подковообразной почкой, туберкулезное ее поражение не встретили ни разу.

Среди наших больных туберкулез подковообразной почки был у 3 (2,9% общего числа наблюдений). Определенные трудности возникали при распознавании даже деструктивных форм туберкулеза подковообразной почки, потому что патологические изменения на пиелограммах маскировались анатомическими особенностями лоханочно-чашечной системы порочно развитой почки.

Клинические проявления туберкулеза подковообразной поч-

ки не имели характерных особенностей и складывались из субфебрилитета, стойкой пиурии, дизурии. В связи с трудностью урографической диагностики в распознавании туберкулеза подковообразной почки решающая роль принадлежит бактериологическим исследованиям.

Лечебная тактика не отличается от обычной. После курса специфической терапии 2 нашим больным была сделана кавернотомия (резекцию почки было сделать невозможно, так как каверны располагались в непосредственной близости от крупных внепочечных кровеносных сосудов). Одному больному в связи с поликавернозным поражением одной из половин подковообразной почки сделана геминефрэктомия.

Опухоли подковообразной почки. Опухоли паренхимы подковообразной почки долгое время считались исключительной редкостью. Н. М. Иглицын [1938], подытоживший предшествовавшие клинические статистики, описаний опухоли подковообразной почки не нашел. Белл [Bell, 1946], специально изучивший результаты 59 064 вскрытий, опухолей подковообразной почки даже не обнаружил. Нет упоминаний об опухолях подковообразной почки и в некоторых больших современных клинических статистиках (например, Питса и Маке [Pitts, Muecke, 1975]). Отдельные наблюдения опухолей подковообразной почки все же публиковались.

Публикация Вольфа [Wolff, 1913], видимо, является первым сообщением об опухоли (почечноклеточный рак) подковообразной почки. Бантлей [Buntley, 1976] собрал в литературе, относящейся к периоду с 1895 по 1975 г., 111 наблюдений злокачественных опухолей в подковообразных почках. Редкость этой патологии является причиной того, что и сейчас описываются отдельные наблюдения. Е. А. Остропольская и А. Д. Петропавловская [1971] наблюдали 4 детей с опухолью подковообразной почки. Они подчеркивают, что необычная пиелографическая картина препятствует распознаванию как опухоли, так и сращения почек. Успешную операцию по поводу опухоли перешейка и правой половины подковообразной почки описал Н. П. Мунгалов [1981]. Э. М. Шимкус [1975], обследовав 135 больных с подковообразной почкой, у 2 выявил аденокарциному этого органа.

Среди наших больных с подковообразной почкой опухоль ее паренхимы (светлоклеточный рак) была обнаружена у 2 (4,9%).

Очевидно, предрасположенность паренхимы подковообразной почки к опухолевому росту отсутствует, и опухоли в подковообразной почке бывают не чаще, чем в обычной. Судя по данным литературы, отсутствуют также какие-либо специфичные для опухоли подковообразной почки клинические проявления. Оба наших больных поступили в клинику в связи с безболевым макрогематурией. При обследовании у одного из них был установлен диагноз опухоли подковообразной почки, у другого больного была

распознава только опухоль почки, а наличие порока развития обнаружено лишь во время операции. В обоих случаях была произведена геминефрэктомия с хорошим непосредственным результатом.

Травма подковообразной почки. У лиц с подковообразной почкой предрасположенность к травматическому повреждению этого органа, видимо, также отсутствует. В литературе имеются единичные описания травмы подковообразной почки. По одному наблюдению описали В. И. Воробцов [1935], Н. Н. Еланский [1939], Э. М. Шимкус [1975]. Н. Н. Еланский собрал в литературе 7 описаний разрывов подковообразной почки, причем в 5 случаях по поводу травмы была сделана геминефрэктомия. Можно предположить, что травма подковообразной почки встречается все же чаще, чем это можно представить по данным литературы. При легкой травме, не требующей хирургического вмешательства, порок развития может остаться нераспознанным, так как характерные для него деформации лоханочно-чашечной системы часто относятся на счет травмы почки.

Среди наших больных с подковообразной почкой закрытая травма этого органа была у 2 (1,9%). У одного из них (мальчик 6 лет) в результате тяжелой транспортной травмы были множественные повреждения органов брюшной полости, переломы костей таза и разрыв мочевого пузыря. Он был оперирован по поводу этих повреждений; во время операции была выявлена массивная забрюшинная гематома, но ребенок погиб на операционном столе в самом начале операции на органах брюшной полости. При вскрытии была обнаружена подковообразная почка, почти полностью разможенная — множественные разрывы переходили через паренхиматозный перешеек с одной ее половины на другую. В другом наблюдении травма одной из половин подковообразной почки (несколько глубоких разрывов, проникающих до чашечек) была установлена до операции. После операции, заключающейся в ушивании разрывов и дренировании травмированной половины подковообразной почки, наступило выздоровление.

Вид 2. Комообразная почка с симметричным (гомолатеральным) расположением

При этой форме симметричного сращения почки сливаются по всей внутренней поверхности, образуя сплошную массу (ком) почечной ткани, расположенную над позвончиком и по обе стороны от него. Лоханки комобразной почки находятся на ее передней поверхности и локализуются симметрично и гомолатерально по отношению к позвончику. Комообразная почка всегда расположена значительно ниже обычных почек — на уровне III—V поясничных позвонков, иногда в тазу. Топография мочеточников комобразной почки похожа на топографию мочеточни-

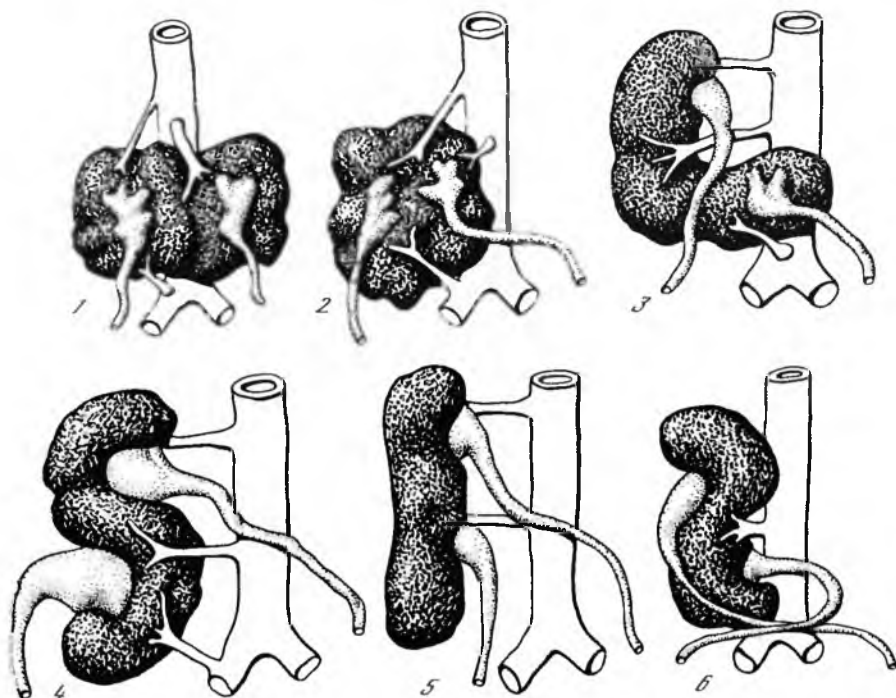


Рис. 30. Схематическое изображение полных и асимметричных сращений почек

1 — комообразная почка, расположенная гомолатерально;
2 — комообразная почка, расположенная гетеролатерально;

3 — L-образная почка;
4 — S-образная почка;
5 — I-образная почка;
6 — S-образная почка с перекрестной дистопией мочеточников

ков подковообразной почки, но мочеточники существенно укорочены. Схематическое изображение комообразной почки представлено на рис. 30, 1, 2.

Несмотря на то что комообразная почка имеет две (или больше) самостоятельных лоханочно-чашечных системы, ее корковое вещество, не прерываясь, переходит с одной половины на другую. Пирамидки комообразной почки ориентированы на малые чашечки каждой из ее половин.

Комообразная почка образуется в результате полного слияния метанефрогенных бластем на самых ранних этапах их эмбриональной дифференцировки. Как и при подковообразной почке, эмбриональный морфогенез структуры комообразной почки происходит вполне полноценно, завершаясь образованием нормальной по гистологическому строению почечной ткани. Часто отчетливо выражена дольчатость строения комообразной почки.

Комообразная почка — это очень редкий порок развития. По данным А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1969], она встречается 1 раз на 26 000 вскрытий.

Клиническое значение комобразной почки определяется ее необычной формой, расположением и редкостью этого порока развития. Комобразная почка прощупывается при наружной пальпации, вагинальном или ректальном обследовании в виде большого плотного безболезненного неподвижного бугристого (вследствие дольчатости) образования. О возможности порока развития почки ввиду его редкости часто забывают, а пальпаторные данные паводят на мысль о злокачественной опухоли, исходящей из органов брюшной полости или малого таза. Нам известны два случая, когда комобразная почка была ошибочно принята за опухоль брыжейки тонкой кишки и за интралигаментарную опухоль придатков матки. В обоих случаях была предпринята лапаротомия и комобразная почка едва не была удалена, лишь обнаружение мочеточников вовремя остановило оперировавших хирургов. Об ошибочных удалениях комобразной почки, принятой за опухоль, сообщал еще С. П. Федоров [1923]. Ошибочное удаление комобразной почки описано Кемпбеллом [Campbell, 1963]. Как видно, эта проблема не потеряла актуальности и сегодня.

В то же время диагностика комобразной почки, если этот порок развития заподозрен, не представляет трудностей и основывается на результатах урографических исследований. На урограммах выявляется резкое укорочение теней мочеточников, необычно низкое, но относительно симметричное расположение теней лоханок. Обе лоханки находятся в состоянии незавершенной ротации: часть чашечек направлена в латеральную сторону, часть — в медиальную. Крон и Мернзи [Kron, Mernzi, 1949] описали комобразную почку, у которой при ретроградной пиелографии было обнаружено сообщение чашечек ее половин между собой.

Диагноз может быть подтвержден на основании радиоизотопных (сканирование, динамическая сцинтиграфия), ультразвуковых и ангиологических исследований.

Клиническое значение комобразной почки не вполне ясно ввиду малого количества наблюдений. Б. В. Парин [1938] описал клинические проявления комобразной почки, схожие с «синдромом перешейка» подковообразной почки. Основной жалобой больного была жалоба на постоянные тупые боли в нижних отделах живота, усиливающиеся при физической нагрузке. Эти боли исчезли после хирургической фиксации комобразной почки к мышцам задней брюшной стенки. Аналогичное наблюдение принадлежит Кулку [Caulk, 1930]. Есть сообщения [Campbell, 1963] о пиелонефрите, нефролитиазе и пиелонефрозе комобразной почки.

РОД 2. АСИММЕТРИЧНЫЕ СРАЩЕНИЯ ПОЧЕК

При пороке развития этого рода одна из сросшихся почек расположена гетеролатерально. Эмбриогенез асимметричных сращений может быть двояким: либо сращение метанефrogenных blastem с перемещением одной из них на противоположную сторону, либо миграция одного из протоков метанефроса в гетеролатеральную метанефrogenную blastему с последующей редукцией гомолатеральной метанефrogenной blastемы и избыточным развитием той, в которую внедрились оба протока метанефроса. Последний путь эмбриогенеза наиболее вероятен. Прямых эмбриологических исследований асимметричных сращений почек нет, поскольку порок развития этого рода встречается весьма редко.

В анатомическом отношении асимметричные сращения чрезвычайно вариабельны, и деление этого рода на виды в зависимости от формы окончательной почки в известной мере условно. Выделяются три основных вида асимметричных сращений почек.

Вид 1. Комообразная почка с гетеролатеральным расположением одной из ее половин

При пороке развития этого вида происходит полное слияние обеих почек, в результате чего возникает бесформенное образование, состоящее из почечной ткани. Обе почечные лоханки находятся по одну сторону от позвоночника, но устья мочеточников в мочевом пузыре расположены на своих обычных местах.

Вид 2. L-образная почка

Форма, напоминающая букву L, возникает при сращении нижних полюсов почек и поперечном расположении одной из них.

Вид 3. S-образная почка

Такую форму приобретает почка при сращении нижнего полюса одной почки с верхним полюсом другой. Очень редко обе почки, сросшиеся соответственно верхним и нижним полюсами, находятся в состоянии завершенной эмбриональной ротации и, несмотря на гетеролатеральное расположение одной из них, правильно ориентированы относительно вертикальной оси тела. Такую почку иногда называют I-образной почкой. В отечественной литературе первое описание I-образной почки принадлежит Г. А. Орлову [1938]. Схематически виды асимметричных сращений почек представлены на рис. 30, 3—6.

Если при L- и S-образных почках их эмбриональная ротация завершена, то лоханки обращены в медиальную сторону, а чашечки — в латеральную. Оба мочеточника обычно укорочены,



Рис. 31. Ретроградная пиелоуретерограмма

L-образная почка. Левая почка в эмбриогенезе не совершила ротацию. Тень лоханки правой почки наслаивается на позвоночник. Наблюдается гидронефроз левой половины L-образной почки, обусловленный высоким отхождением мочеточника от лоханки



Рис. 32. Экскреторная урограмма

S-образная почка. Обе лоханки в эмбриогенезе совершили ротацию. Правая почка сращена верхним полюсом с нижним полюсом левой почки. Округлая тень в проекции правой почки — туберкулезная каверна

один из них перекрещивается с позвоночником, аортой и нижней полой веной. Топография тазовых отделов мочеточников и расположение мочеточниковых устьев в мочевом пузыре обычные. В тех случаях L- и S-образных почек, когда ротацию совершила только одна из сросшихся почек, мочеточники могут перекрещиваться между собой.

По данным А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1969], асимметричные сращения встречаются с частотой 1 случай на 4000—6500 вскрытий.

Диагностика асимметричных сращений почек основывается на урографических исследованиях. Примеры характерных рентгенологических картин приводятся на рис. 31 и 32. В диагностике асимметричных сращений почек должна чаще применяться почечная ангиография (аортография). Это особенно необходимо в тех случаях, когда планируется операция на асимметрично сращенной почке, так как кровоснабжение такой почки всегда атипично.

Оценить клиническое значение асимметричных сращений почек трудно из-за малого количества наблюдений. Все 5 больных с L-образной почкой, описанные Я. Г. Готлибом [1938], предъявляли жалобы на постоянные, иногда приступообразные боли в поясничной области и в животе на стороне расположения порочно развитой почки. Поскольку никаких заболеваний L-образных почек Я. Г. Готлиб не обнаружил, эти боли он связывал с патологической подвижностью L-образной почки. У 3 больных он произвел нефропексию порочно развитой почки, хороший результат (исчезновение болей) получен у 2 из них. А. Я. Пытель и Г. М. Чебанюк указывают на предрасположенность L- и S-образных почек к пиелонефриту и нефролитиазу.

Мы наблюдали 10 больных с асимметричными сращениями почек. У 4 больных была S-образная почка, у 5 — L-образная. Самостоятельные заболевания порочно развитых почек обнаружены у 5 из них. У 2 больных был хронический, периодически обостряющийся пиелонефрит, возникший при отсутствии нарушений оттока мочи от порочно развитых почек. У 2 больных был гидронефроз верхней из асимметрично сращенных почек. В обоих случаях гидронефроз был вызван высоким отхождением мочеточника от лоханки верхней почки. У одного больного был туберкулез S-образной почки. Клинические проявления этих заболеваний не отличались от проявлений тех же заболеваний обычных почек, а порок развития был выявлен случайно. У 5 больных патологических процессов в асимметрично сросшихся почках не было обнаружено. Двое из них жаловались на постоянные тупые боли в поясничной области и в животе на стороне сращения почек. Не удалось обнаружить и патологической подвижности порочно развитой почки или получить другие доказательства связи порока развития с клинической симптоматикой.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ
С НАРУШЕНИЕМ ЭМБРИОФЕТАЛЬНОЙ
МИГРАЦИИ ПОЧЕК.****[Класс 4. Пороки положения почек]**

Первые сообщения о неправильном положении почки (дистопия, эктопия) относятся к XVI столетию (Bauhin, Botallo, Eustachius).

Дистопия почек — это нередкий порок развития. Автор первой большой секционной статистики пороков развития почек Н. Н. Соколов [1928] обнаружил дистопии почек в 0,08% всех вскрытий. Современные статистики [Пытель, Чебанюк, 1969; Campbell, 1963] указывают на частоту 1 случай на 800 вскрытий. В клинической практике дистопия почек встречается гораздо чаще.

Морфогенез дистопии почки очевиден: этот порок развития возникает в результате прерывания процесса эмбриофетальной миграции и ротации постоянной почки. Детальные эмбриологические исследования [Gruenwald, 1948] позволили установить, что миграция постоянной почки из каудального конца зародыша в поясничную область начинается почти одновременно с началом гистогенеза постоянной почки (8—10-я неделя внутриутробного развития). Эмбриональная ротация почки (поворот вокруг вертикальной оси на 90°) осуществляется позже — после того как почки поднимутся над бифуркацией аорты. Таким образом, прекращение миграции почки на ранних этапах этого процесса всегда сопряжено с незавершенностью ее ротации. Если почка остановилась выше бифуркации аорты, то ротация может быть также полностью или частично не завершена. Ротация может не произойти даже тогда, когда почка проделала весь или почти весь путь своей миграции, т. е. почка, расположенная на обычном месте, может оказаться развернутой вокруг своей вертикальной оси на 90° или меньше. Иногда мигрирующая почка смещается на противоположную сторону, и тогда возникает гетеролатеральная (перекрестная) дистопия, при которой ротация почки также обычно нарушена.

Гетеролатеральное смещение происходит после того, как почка преодолела бифуркацию аорты; к этому времени она является вполне самостоятельным в анатомическом отношении органом, а процесс ее гистогенеза заканчивается. Этим гетеролатеральная дистопия почки принципиально отличается от асимметричных сращений почек (L- и S-образные почки и т. п.), при которых также

всегда имеются элементы гетеролатеральной дистопии. Однако при любых сращениях почек дистопия является вторичным следствием сращения (сращенная почка анатомически не способна полностью выполнить миграцию и ротацию). Весьма отличается эмбриональный морфогенез перекрестной дистопии почки от морфогенеза асимметричных сращений: при дистопии происходит смещение на противоположную сторону почки, уже почти закончившей свое развитие; асимметричные сращения возникают в результате внедрения обоих протоков метанефроса в одну и ту же метанефрогенную бластему; сращенные почки развиваются как один орган, имеют общую фиброзную капсулу и часто общий корковый слой. При гетеролатеральной (перекрестной) дистопии обе почки в анатомическом отношении вполне самостоятельны. Между тем эти две совершенно различные формы пороков развития почек часто путают, причисляя асимметричные сращения к перекрестным дистопиям почек [Маляев, 1925; Лейтман, 1926; Лавров, 1928; Орлов, 1938; Костюченко, Фесенко, 1952; и др.]. Эта ошибка нашла отражение в классификации Э. И. Гимпельсопа [1949], выделившего в группе гетеролатеральных дистопий почки «дистопию со сращением» и «дистопию без сращения». Повторяется она и в «Руководстве по клинической урологии» А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка [1969], где в качестве примера перекрестной дистопии приводят рисунок, на котором изображена типичная L-образная почка.

Дистопия почки может считаться самостоятельным пороком развития лишь в том случае, когда она возникает в результате задержки эмбриофетальной миграции и ротации почки или смещения мигрирующей почки на противоположную сторону при полной анатомической самостоятельности обеих почек.

Вопрос о каузальном генезе почечных дистопий остается в известной мере открытым. Лишь исторический интерес имеют старые представления о том, что почка «задерживается» в результате избыточного развития петель тонкой кишки или ее брыжейки [Алексеев, 1925, 1935]. Предположение С. М. Алексеева [1935] о том, что почка «задерживается» на необычном месте слишком короткими кровеносными сосудами, отходящими от нижних отделов аорты или подвздошных артерий, без критики повторяется А. Я. Пытелем и Г. М. Чебанюком [1969]. Не говоря уже о чрезмерной механистичности такого суждения, оно не подтверждается результатами ангиологических исследований: дистопированные почки действительно имеют необычное кровообращение, но их артерии, как правило, достаточной длины и никак не могут оказаться причиной «задержки» миграции почки (рис. 33).

Впрочем об отсутствии анатомических препятствий для продвижения дистопированной почки хорошо знали еще старые авторы, которые нередко обнаруживали ее избыточную подвиж-



Рис. 33. Аортограмма

Левая почка расположена на обычном месте, правая находится в состоянии тазовой дистопии (тень дистопированной почки показана стрелками). Дистопированная почка кровоснабжается непарной артерией, отходящей от места бифуркации аорты; в левую половину дистопированной почки входит артерия, отходящая от аорты несколько ниже места отхождения основной левой почечной артерии. Оба артериальных ствола дистопированной почки слишком длинные для того, чтобы быть препятствием для ее миграции

ность. В наблюдении Лабей и Париса [Labeu, Paris, 1914] дистопированная почка была настолько подвижной, что ее приняли за опухоль тонкой кишки. Некоторым авторам [Bissel, 1910] даже удавалось хирургическим путем переместить дистопированную почку в подвздошную или поясничную область. Можно с определенностью утверждать, что особенности строения кровеносных сосудов дистопированной почки — это следствие порока развития, но отнюдь не его причина. Каузальный генез почечной дистопии, несомненно, сложнее; он связан с глубокими нарушениями эмбрионального морфогенеза. Об этом свидетельствует, в частности, то, что при дистопиях почек нередки пороки развития других органов и систем. По данным Баумана [Bauman, 1932], дистопия почки в 38,5% случаев сочетается с неправильным развитием органов половой (мужской и женской) системы. Пороки развития органов женской половой системы при дистопиях почки (аплазия влагалища и матки, отсутствие придатков матки, врожденная гематометра, двурогая матка и пр.) описаны Ф. П. Патушинской-Гефтер [1927], А. М. Мажбицем [1935] и многими другими авторами. Особенно часто такие сочетания бывают при перекрестной дистопии почки [Magri, 1961]. При дистопиях почки встречаются пороки развития пищеварительной системы, опорно-двигательного аппарата и др.

Полученные нами предварительные данные (глава 1) свидетельствуют о том, что дистопия почек относится к наследственным порокам развития с аутосомно-рецессивным типом наследования. В отечественной литературе первые сообщения о дистопированной почке и ее заболеваниях принадлежат И. А. Залесскому [1862], В. Груберу [1866]. К началу текущего столетия дистопия почки в анатомическом отношении была изучена весьма хорошо. Это дало возможность Жирарду [Girard, 1911], обобщившему 360 наблюдений, предложить первую топографо-анатомическую классификацию дистопии почек, которая оказалась настолько удачной, что с небольшими изменениями используется и сейчас. Жирард выделял следующие разновидности дистопий почки.

- I. Односторонняя дистопия (другая почка расположена нормально).
 1. а) поясничная; б) подвздошная; в) тазовая; г) высокое стояние почки (торакальная дистопия).
 2. Перекрестная дистопия, при которой смещенная почка лежит на стороне нормальной почки, располагающейся выше дистопированной и отдельно от нее.
- II. Дистопия одной почки при отсутствии (аплазии) другой.
 1. а) поясничная; б) подвздошная; в) тазовая.
 2. Перекрестная дистопия единственной почки (почка лежит на стороне, противоположной устью своего мочеточника).

III. Дистопия обеих почек.

1. а) поясничная; б) подвздошная; в) тазовая.
2. Перекрестная дистопия, при которой каждая почка расположена на стороне, противоположной устью своего мочеточника, а мочеточники перекрещиваются между собой.
3. Несимметричная двусторонняя дистопия, при которой одна почка находится в тазовой области, а другая — в поясничной или подвздошной.

Примечательно, что Жиранд не включил в свою классификацию асимметричные сращения почек, видимо понимая, что это особая форма пороков развития. Таким образом, он избежал ошибки, совершаемой многими последующими авторами.

Основные разновидности дистопий почки схематически представлены на рис. 34.

Дистопированная почка по массе обычно равна нормальной почке или немного меньше ее. Для дистопированной почки характерна долбчатость, которая выражена тем больше, чем ниже она располагается. При тазовых дистопиях почка может быть бесформенной. Почечный синус и лоханка находятся на передней или латеральной поверхности почки. Мочеточник дистопированной почки укорочен. Укорочение тени мочеточника, выявляемое на урограммах, и необычное строение лоханочно-чашечной системы (незавершенность ротации) издавна считались основными признаками, отличающими дистопию от нефроптоза.

Гистологическое строение дистопированной почки не отличается от строения нормальной почки. Это было установлено Н. Н. Аничковым [1912] и подтверждено многими последующими наблюдениями.

Если дистопированная почка не поражена патологическим процессом, то она обладает функциональной способностью, равной функциональной способности обычной почки. В этом мы имели возможность убедиться, проведя радиоизотопную ренографию у 16 лиц с подвздошной и тазовой дистопией почки: при правильной установке датчиков (соответственно проекции обычной и порочно развитой почки) ренограммы дистопированной и нормальной почки практически не отличались друг от друга.

Кровеносные сосуды дистопированных почек построены атипично [Айвазян, 1963] (глава 2), что необходимо учитывать при хирургических вмешательствах на этом органе, которые должны проводиться только после получения информации о строении сосудистой системы порочно развитой почки (аортографии). В равной мере перед операцией необходимо дифференцировать перекрестную дистопию от асимметричного сращения почек. В этом отношении большую пользу, кроме аортографии, приносят ультразвуковые исследования.

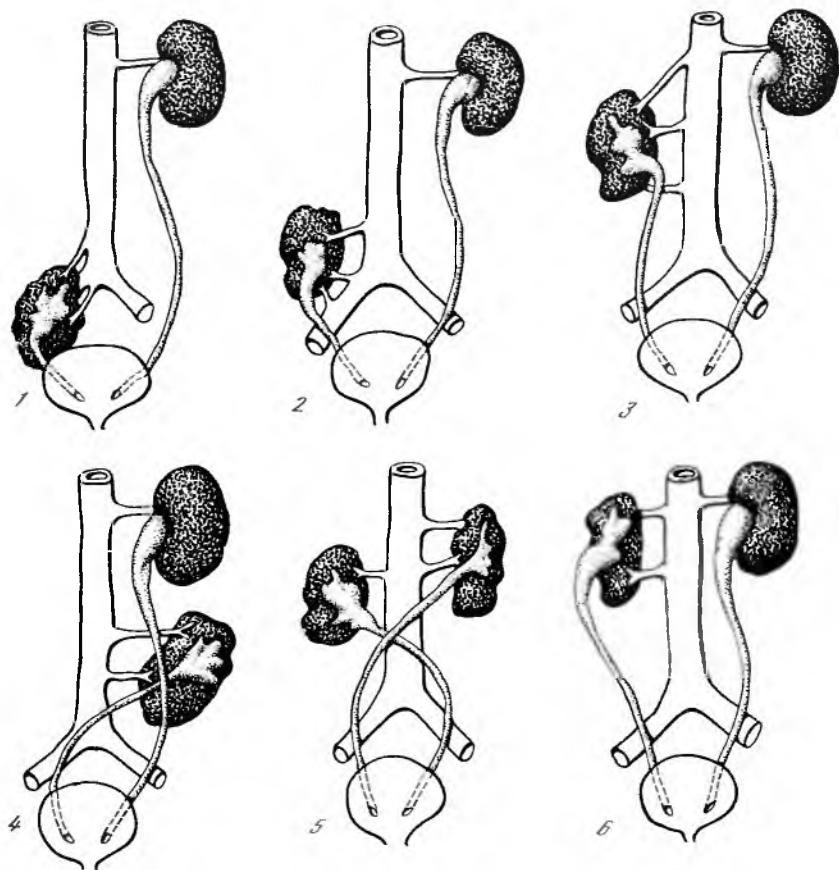


Рис. 34. Схема дистопий почки

1 — дистопия тазовая;

2 — дистопия подвздошная;

3 — дистопия поясничная;

4 — односторонняя перекрестная дистопия;

5 — двусторонняя перекрестная дистопия;

6 — незавершенность ротации в эмбриогенезе при нормальной топике почки

В соответствии с принятой нами классификацией (класс 4. Пороки развития, связанные с нарушениями эмбриофетальной миграции почек, — пороки положения почек) указанный порок развития разделяется на два рода: 1) дистопия почек; 2) нарушения ориентировки почки относительно ее вертикальной оси.

РОД 1. ДИСТОПИЯ ПОЧЕК

Основной признак пороков развития этого рода — незавершенность эмбриональной миграции почки или ее порочное направление. Особым случаем является избыточная миграция почки, пере-

местившейся в полость грудной клетки. Обязательным признаком любой дистопии, кроме торакальной, является незавершенность эмбрионального поворота, которая по отношению к дистопии вторична и определяется местом остановки почки на пути ее эмбриофетальной миграции.

Вид 1. Гомолатеральная дистопия почки

Дистопированная почка находится на стороне впадения ее мочеточника в мочевой пузырь. Другая почка, как правило, развита нормально; изредка она отсутствует. В таком случае можно говорить о пезакономерном сочетании пороков развития двух разных классов (дистопия одной почки + аплазия другой). Подобное сочетание встречается весьма редко: по данным Стевенса [Stevens, 1937], Бовлеса и соавт. [Bowles et al., 1959], не чаще чем 1 случай на 22 000 вскрытий. Видимо, еще реже бывает двусторонняя гомолатеральная дистопия почек. Большинство описанных двусторонних дистопий [Готлиб, 1928; Гоффенберг, 1931; Гимпельсон, 1936; Склинин, 1936; Шевляков, 1940; Vincent, 1960] при внимательном рассмотрении оказываются симметричными или асимметричными сращениями почек. Достоверное наблюдение двусторонней гомолатеральной дистопии у поворожденного, погибшего вскоре после рождения, принадлежит И. А. Штерн [1932].

Клиническое значение гомолатеральной дистопии в значительной мере определяется локализацией порочно развитой почки.

Подвид А. Тазовая дистопия почки. Из всех вариантов почечных дистопий тазовая дистопия, несомненно, имеет наибольшее клиническое значение. Поэтому данный порок развития всегда привлекал особое внимание клиницистов, ему посвящено наибольшее количество работ.

При тазовой дистопии почка располагается забрюшинно в малом тазу, ниже бифуркации аорты. Она находится между прямой кишкой и задней стенкой мочевого пузыря (у мужчин) и прямой кишкой и задней стенкой матки (у женщин). Мочеточник такой почки всегда очень короткий. Характерные для тазовых дистопий почки урографические картины представлены на рис. 35.

Клиническое значение тазовых дистопий почки определяется следующими обстоятельствами.

1. При тазовой дистопии почка оказывает давление на тазовое нервное симпатическое сплетение, прямую кишку, мочевой пузырь и разветвления подвздошных сосудов, вследствие чего могут возникнуть клинические проявления даже в тех случаях, когда патологический процесс в дистопированной почке отсутствует.

2. При тазовой дистопии почки чаще, чем при других формах дистопий, случаются диагностические ошибки: почку принимают

за патологическое образование, не связанное с органами мочевой системы.

3. При тазовой дистопии почки у женщин появляются проблемы, связанные с течением беременности и родов.

4. При тазовой дистопии почки чаще, чем при других формах дистопий, возникают различные заболевания и патологические процессы, прямо или косвенно связанные с пороком развития.

5. Хирургические вмешательства при тазовой дистопии почки имеют специфические особенности и трудности, обусловленные пороком развития.

Тазовая дистопия почки при отсутствии в ней патологического процесса. Среди наблюдавшихся нами



Рис. 35. Ретроградная пиелоуретерограмма

Тазовая дистопия левой почки. Дистопированная почка находится в состоянии гидронефротической трансформации

148 больных с различными формами неправильного положения почки тазовая дистопия была у 57 (38,6%). Эта цифра не отражает истинной частоты тазовых дистопий среди прочих пороков положения почек. При тазовых дистопиях гораздо чаще, чем при других, возникают клинические проявления, сопутствующие заболевания и осложнения, поэтому лица с этим пороком развития чаще попадают в урологическую клинику.

У 22 обследованных не было найдено никаких заболеваний дистопированной в область таза почки; у 25 — выявлены различные патологические процессы в этом органе. При этом у всех 22 обследованных со «здоровой» дистопированной в область таза почкой имелась та или иная субъективная симптоматика, которую можно было связать с данным пороком развития.

О существовании «самостоятельной», не зависящей от присоединившихся заболеваний клинической симптоматики при тазовой дистопии почки известно давно. Многие авторы [Федоров, 1923; Готлиб, 1925; Тальман, 1934; Шпирт, Спектрова, 1935; Мажиц, 1935; Гольдин, 1938; Пунин, 1946; Пытель, 1969; Girard, 1911; Cathelin, 1912; Papin, 1924; и др.] в качестве характерных симптомов описывали боли в нижних отделах живота и в крестцовой области (боли могут быть тупыми, постоянными или приступообразными, напоминающими боли при остром животе), нарушения функции кишечника (запоры), поллакиурию, странгурию. Куберт и соавт. наблюдали отек нижних конечностей, обусловленный сдавлением подвздошных вен дистопированной почкой. Дистопированная в область таза почка прощупывается при ректальном или вагинальном исследовании в виде плотного, обычно малоподвижного, часто болезненного образования. Если такая почка имеет избыточную подвижность, то она может прощупываться и при наружной пальпации, симулируя опухоль или другое патологическое образование органов брюшной полости или малого таза. Я. Г. Готлиб [1925] боли при тазовой дистопии почки объяснял нарушениями внутрипочечного кровообращения, сдавлением тазовых нервных сплетений и нарушениями оттока мочи от порочно развитой почки. Расстройства функции кишечника и дизурию, как правило, связывали с тем, что необычно расположенная почка сдавливает прямую кишку и мочевого пузырь.

У наших 22 больных со «здоровой» дистопированной в область таза почкой наиболее постоянным симптомом этого порока развития были боли в нижних отделах живота. У 14 больных (10 женщин и 4 мужчин) боли имели постоянный характер, отмечались в течение длительного времени, иногда без видимой причины резко усиливались. У 6 больных были внезапно возникающие приступообразные боли; всем этим больным до поступления в урологическую клинику была сделана лапаротомия по поводу «острого аппендицита» (4 больных) или «аноплексии яичника» (2 больных), но после этих операций болевые приступы



Рис. 36. Ретроградная пиелоуретрограмма

a — снимок сделан в положении больной лежа. Тазовая дистопия правой почки со смещением лоханочно-чашечной системы к средней линии (намечающаяся тенденция к перекрестной дистопии)



Рис. 36. Окончание

б — то же наблюдение. Снимок сделан в положении стоя. Тень верхней чашечки сместилась книзу, примерно на 2 см, тени нижних чашечек — в латеральную сторону, т. е. имеется ортостатическое смещение дистопированной почки книзу и смещение ее нижнего полюса кнаружи

продолжались. Во всех этих случаях нарушения оттока мочи как причина болей были исключены: при рентгенологическом исследовании из дистопированной почки своевременно выделялись индигокармин и контрастное вещество. Дизурические явления (умеренная поллакиурия, странгурия) были у 4 больных; у 3 отмечались упорные, длительно существующие запоры. У них, кроме дистопии почки, никаких заболеваний органов мочевой системы или других органов не было найдено. Лишь у одной из наших больных была сопутствующая атрезия влагалища и аплазия матки; 3 женщины жаловались на нарушения менструального цикла.

У наших больных не было тех выраженных форм патологической подвижности «здоровой» дистопированной почки, описанных цитированными выше авторами, при которых дистопированная почка свободно перемещается из малого таза в подвздошную область и обратно. Однако определенная степень подвижности, видимо, свойственна дистопированной в область таза почке. В отличие от сращенных почек, при которых даже физиологическая подвижность минимальна или отсутствует, при тазовых дистопиях ортостатическую подвижность почки всегда удается уловить (рис. 36). Конечно, подвижность почки, демонстрируемую на рисунках, патологической не назовешь. Тем не менее у больной, которой были сделаны эти снимки (больная Ч., 26 лет), не было найдено другой причины для объяснения длительно существующих постоянных интенсивных болей в нижнем отделе живота. Эти боли у нее принимали приступообразный характер при резких изменениях положения тела и при физической нагрузке.

На то обстоятельство, что даже незначительная подвижность дистопированной почки может быть причиной возникновения болей, указывали еще С. П. Федоров [1923], Я. Г. Готтлиб [1925], Э. И. Гимпельсон [1949], Папин [Papin, 1924]. Видимо, следует признать, что эта точка зрения сохраняет свое значение.

Диагностические ошибки при тазовой дистопии почки. В клиническом отношении вся история дистопированной почки в «доурографическую эру» была историей диагностических ошибок. Таковую почку обычно принимали за опухоль и нередко удаляли. Лишь изредка правильный диагноз устанавливался во время операции [Гайчман, 1910].

Конечно, урография, аортография, ультразвуковые исследования и другие современные методы диагностики всегда дают возможность установить точный диагноз тазовой дистопии почки. Тем не менее диагностические ошибки нередки и сейчас, поскольку о существовании тазовой дистопии почки иногда забывают и показанное обследование не проводится. В этом отношении не потерял значения перечень диагностических ошибок, составленный Я. Г. Готтлибом в 1925 г. Автор на основании обобщения 191 наблюдения установил, что дистопированные почки принимались:

1) за опухоли яичника; 2) острый аппендицит; 3) илеоцекальный абсцесс; 4) туберкулез лимфатических узлов; 5) ретроперитонеальную опухоль; 6) опухоль неспустившегося яичка; 7) аневризму аорты; 8) блуждающую почку; 9) увеличенный и подвижный желчный пузырь. Во всех 6 наблюдениях А. М. Мажбица [1935] дистопированная почка была ошибочно принята за кисту яичника.

Наиболее велика вероятность диагностических ошибок в тех случаях, когда дистопированная почка проявляет себя приступообразными болями; это почти всегда наводит врачей на мысль об остром заболевании органов брюшной полости или внутренних женских половых органов. Локализация болей, вызываемых дистопированной почкой, совершенно не типична для заболеваний почки. Если к тому же проводимое в ургентном порядке урологическое обследование ограничивается анализом мочи, обзорной урограммой и хромоцистоскопией, то диагностическая ошибка становится почти неизбежной.

К числу ошибок, обусловленных недостаточным обследованием, относится наблюдение Мариона [Marion, 1928]: камень лоханки дистопированной почки был принят за камень тазового отдела мочеточника нормально развитой почки. Такая ошибка может случиться и сейчас, если в диагностике ограничиваются экскреторной урографией: тени лоханки дистопированной почки, наслаивающиеся на тени костей таза, могут остаться незамеченными (особенно при снижении функции дистопированной почки), а отсутствие теней лоханочно-чашечной системы на ее обычном месте может быть расценено как следствие обтурации мочеточника конкрементом, который на самом деле находится в лоханке дистопированной почки. Нам известна одна ошибка такого рода: наличие порока развития было обнаружено при операции, предпринятой с целью удаления «обтурирующего конкремента» из тазового отдела мочеточника. Врачи, оперировавшие больную, от своей находки настолько растерялись, что прекратили операцию и зашили рану, ничего не сделав; камень из лоханки дистопированной почки был удален при повторной операции.

Леге [Legue, 1924] гидронефротически измененную и содержащую два конкремента дистопированную почку принял за увеличенный желчный пузырь.

Все наши 6 больных с дистопией почки, проявлявшейся приступообразными болями, подверглись ненужной лапаротомии; кроме того, аппендэктомия была сделана 17 из 22 больных со «здоровой» почкой, расположенной в области таза, и у 20 из 25 больных, имевших заболевание порочно развитой почки. Такая частота аппендэктомий, конечно, превышает вероятность заболевания аппендицитом этой категории больных. До установления правильного диагноза у 52 из наших 57 больных с тазовой дистопией почки симптоматика дистопированной почки и ее болезней

ошибочно расценивалась как проявление следующих заболеваний (каждому больному нередко ставилось несколько диагнозов): аппендицит острый и хронический — 48 случаев; воспаление придатков матки, пиосальпинкс, периметрит — 19 случаев; спастический колит — 18 случаев; киста яичника, опухоль придатков матки — 14 случаев; спаечная болезнь — 14 случаев; хронический пиелонефрит (без указания на порок развития почки) — 13 случаев; забрюшинная опухоль, ретикулосаркома малого таза — 5 случаев; терминальный илеит (болезнь Крона) — 4 случая; внематочная беременность, апоплексия — 4 случая.

Большинство больных получали соответствующее неправильному диагнозу «лечение», иногда в течение длительного времени.

Таким образом, наш список диагностических ошибок при тазовой дистопии почки отличается от списка Я. Г. Готлиба лишь меньшей фантазией современных авторов этих «диагнозов»; в перечне Готлиба нозологических единиц больше, и они разнообразнее, чем у нас. Однако то, что можно было понять и объяснить 60 лет тому назад, сегодня оправдать никак нельзя.

Распознавание тазовой дистопии почки при существующем уровне диагностических возможностей в урологии — дело весьма простое. Единственная причина столь высокой частоты диагностических ошибок — недостаточная осведомленность врачей об этом пороке развития и его клинических проявлениях.

Беременность и роды при тазовой дистопии почки. С самого начала клинического изучения тазовой дистопии почки высказывались опасения, что дистопированная почка может сделать невозможным доношивание беременности из-за давления на матку, что она может помешать нормальным родам, так как находится на пути родового канала, что она может быть травмирована во время родов. Папин [Papin, 1924]. Вальтерс и Кермане [Walters, Kermauner, 1926], исходя из этих соображений, считали, что при тазовой дистопии почки беременность и роды противопоказаны. Они настаивали на прерывании беременности, если диагноз тазовой дистопии почки устанавливался на ранних ее сроках; если же порок развития почки обнаруживался во второй половине беременности, считали необходимым родоразрешение путем кесарева сечения. Б. В. Пунин [1946] полагал, что у женщин при тазовой дистопии почки дистопированную почку необходимо удалять, так как она «мешает» беременности и родам. В то же время еще Жирард [Gerard, 1911], проведя катанестическое обследование у 31 женщины с тазовой дистопией почки, установил, что у них было 109 беременностей, из которых лишь 5 закончились выкидышем; в остальных случаях имели место нормальные, неосложненные срочные роды. Стефан [Stephan, 1912] также неоднократно наблюдал нормальные или несколько затянувшиеся роды у женщин, имевших тазовую дистопию почки. С. П. Федоров [1923] считал целесообразным для профилактики

акушерских осложнений прибегать к нефрэктомии дистопированной почки у женщин и лишь в исключительных случаях удалять ее. Воттер и соавт. [Wotter et al., 1963] обнаружили, что у 22 из 45 беременных женщин с тазовой дистопией почки были срочные неосложненные роды. В их группе был один случай смерти родильницы от осложнений, не связанных с пороком развития почки. У 4 было обострение пиелонефрита дистопированной почки в послеродовом периоде; у одной — упорно рецидивирующая почечная колика. Эти авторы прибегли к удалению дистопированной почки у 2 больных во время родов и у 3 — в раннем послеродовом периоде. Воттер и соавт. возражают против «профилактической» нефрэктомии при дистопированной в область таза почке у женщин, а также против прерывания беременности, если порок развития обнаруживается в ранние ее сроки.

Мы ни разу не встречались с какими-либо осложнениями (урологическими или акушерскими) беременности и родов, обусловленными тазовой дистопией почки. Акушерский катамнез был изучен у 38 женщин, имевших этот порок развития. У них всего было 114 беременностей, которые они намеревались сохранить. 3 беременности закончились преждевременными родами, 2 — выкидышем в первой половине беременности. Все остальные беременности завершились нормальными срочными родами; не получено никаких сведений об акушерских или урологических осложнениях в послеродовом периоде.

Таким образом, можно считать, что дистопированная в область таза почка не является фатальным препятствием для нормального течения беременности и родов. «Профилактическое» удаление такой почки у женщин, запрещение беременности или ее «профилактическое» прерывание не оправданны. Заболевания дистопированной почки должны быть устранены (или по показаниям удалена почка) до беременности. Не исключается возможность вмешательства на дистопированной почке во время беременности с сохранением последней.

Заболевания дистопированной в области таза почки. При тазовой дистопии почки в ней нередко возникают различные патологические процессы. Б. В. Пушин [1946] обобщил 239 наблюдений этого порока развития, описанных до 1940 г. Их авторы обнаружили заболевания дистопированной почки в 83 случаях (34,6%). В отечественной литературе в одной из первых публикаций, посвященных дистопированной почке, Залесский [1862] описывает травму дистопированной почки, повлекшую за собой летальный исход. Травматические повреждения дистопированных почек впоследствии описывались неоднократно [Кузменко, 1936; Горшков, 1966; Parin, 1924; Perriual et al., 1983; и др.]. Причиной закрытых травм этого органа был удар в нижнюю часть живота или сдавление в области таза (иногда с переломом его костей). Подкожное повреждение дистопированной

почки протекает тяжело, сопровождается большой кровопотерей. Ввиду необычного положения почки затруднена диагностика и ее порочного развития, и травматического повреждения. Термуал и соавт., учитывая опасность травмы такой почки, даже предложили лицам, имеющим этот порок развития, носить специальную защитную одежду. Нередкими заболеваниями при тазовой дистопии почки являются ее гидронефроз и калькулез. Гидронефротическая трансформация дистопированной в область таза почки описана Б. К. Осиповым [1935], А. Н. Шпителем [1951]. А. А. Койсман [1953] наблюдал множественные камни в дистопированной почке. Как следует из сборной статистики Б. В. Пунина [1946], среди 83 больных с заболеваниями дистопированной почки гидронефроз и мочекаменная болезнь были у 36. Однако утверждение А. Я. Пытеля и Г. М. Чебанюка о том, что в 50% случаев дистопии почек в область таза развивается гидронефроз, в 25% случаев — калькулез, явно не соответствует истине.

В первой половине текущего столетия в литературе появились сообщения о туберкулезе дистопированной почки [Куксинская, 1935; Чумбуридзе, Ханавва, 1950]. Кюммель [Kümmel, 1923] первым описал гнойное воспаление жировой клетчатки, окружавшей почку при ее тазовой дистопии. Два наблюдения гнойных паранефритов при тазовых дистопиях почек принадлежат Б. Л. Певзнеру [1939]. Примечательно, что при гнойных паранефритах дистопированной почки сама почка не была изменена, т. е. инфицирование произошло из экстраренального очага.

Авторы, писавшие о тазовой дистопии почки, большое внимание уделяли ее патологической подвижности, как причине появления болей и других симптомов. Многие исследователи [Грубер, 1866; Гайчман, 1910; Федоров, 1923; Патушинская-Гейфтер, 1927; Левитанус, 1935; Пунин, 1946; Labeu, Paris, 1914; Kümmel, 1923; Parin, 1924] писали о высокой степени патологической подвижности почки при ее тазовой дистопии: она не только прощупывалась, но и легко перемещалась при наружной пальпации. Э. Я. Гимпельсон [1949], Папин [Parin, 1924] подчеркивали, что патологической (вызывающей боли) может быть даже незначительная подвижность дистопированной почки.

Хирургическая фиксация дистопированной почки была одним из первых и наиболее распространенных вмешательств на этом органе. В разное время предлагались различные методики нефропексии дистопированной почки. С. П. Федоров [1923], который весьма широко ставил показания к хирургической фиксации дистопированной почки, подшивал ее за фиброзную капсулу к близлежащим мышцам таза и поясничной области. Эта методика долгое время была наиболее распространенной [Левитанус, 1935], применяется она и сейчас. И. И. Чайков [1929] предлагал с целью фиксации дистопированной почки производить ее декапсуляцию, рассчитывая на то, что декапсулированная дистопиро-

ванная почка будет фиксирована развивающимися в ее окружности рубцами. А. Е. Соловьев [1969] для фиксации патологически подвижной дистопированной почки у ребенка (девочки 13 лет) использовал два мышечных лоскута, выкроенных из наружного края *m. psoas* и из *m. abdominis transversus*, которые были затем введены под капсулой фиксируемой почки. Он рекомендовал эту операцию как метод выбора при лечении патологически подвижных дистопированных почек.

Среди наших 57 больных с тазовой дистопией почки различные заболевания этого органа были у 25, т. е. несколько меньше чем у половины. Заболевания были следующие: пиелонефрит дистопированной почки как самостоятельный патологический процесс (9 больных), гидронефроз (4 больных), камни лоханки дистопированной почки и ее мочеточника (4 больных), патологическая подвижность дистопированной почки (4 больных), пиелонефроз дистопированной почки (2 больных), паранефрит (1 больной), сочетание тазовой дистопии и поликистоза почки (1 больной). Калькулез дистопированной почки был осложнен пиелонефритом у всех больных, гидронефроз — у 2 из 4. Таким образом, инфекционные поражения дистопированной почки (пиелонефрит, пиелонефроз) и околопочечной клетчатки были у 18 из 25 больных, т. е. преобладали над всеми другими поражениями этого органа. У 7 из этих 18 больных была стойкая артериальная гипертензия при артериальном давлении выше 140/90 мм рт. ст.

Клинические проявления заболеваний дистопированной почки были нехарактерными; они сводились к тупым, периодически усиливающимся болям в нижних отделах живота, крестцовой области, периодическим повышением температуры тела, изменениям состава крови и мочи, характерным для неспецифических воспалительных процессов в органах мочевой системы. Почти все больные с заболеваниями тазово-дистопированной почки жаловались на выраженную дизурию (поллакиурию, странгурию). У 5 больных урологическое обследование было начато в связи с устойчивой артериальной гипертензией (подозревали ее нефрогенный генез); у 6 больных поводом для обследования была «опухоль брюшной полости, малого таза», выявленная при наружной пальпации, вагинальном или ректальном исследовании.

Наличие порока развития почки и ее заболеваний устанавливалось после применения обычного комплекса урологического обследования. При диагностике тазовых дистопий почки мы были вынуждены чаще, чем при других пороках развития, прибегать к ретроградной пиелоуретерографии, потому что тени контрастного вещества, наблюдаемые при экскреторной урографии, наслаивались на тени костей крестца и таза, часто были неинтенсивными и плохо дифференцировались. Из-за необычного положения почки резко удавалось получить «акустическое окно» для дифференциации почки при ультразвуковых исследованиях. Следует

надеяться, что проблема диагностики тазовой дистопии почки и ее заболеваний будет окончательно разрешена при широком внедрении экотомографии и компьютерной томографии.

Для оценки функционального состояния почки при ее дистопии в область таза прибегали к радиоизотопным исследованиям (сканированию и ренографии). Эти исследования следует проводить после того, как установлена дистопия почки, так как при стандартном положении датчиков может быть получена информация об «отсутствии почки» или о ее «афункциональном состоянии» на стороне порока развития.

При пиелонефрите дистопированной почки проводилось обычное консервативное лечение. У 2 больных путем пиелотомии были удалены конкременты из лоханки дистопированной почки; у 1 больного камень из мочеточника дистопированной почки был удален петлей Dormia. У 1 больного патологически подвижная дистопированная почка была фиксирована по методике Федорова. У 7 больных дистопированная почка была удалена. Показанием для нефрэктомии были пиелоневроз дистопированной почки (2 операции), терминальная стадия гидронефроза (2 операции), хронический пиелонефрит, осложненный высоким артериальным давлением при резком снижении функции дистопированной почки (3 операции). Больная с паранефритом дистопированной почки была оперирована гинекологами в связи с подозрением на пиосальпинкс. Во время операции был обнаружен и вскрыт гнойник, располагавшийся в малом тазу забрюшинно и содержавший около 500 мл жидкого гноя. После опорожнения гнойника в его полости была найдена большая плотная «опухоль», имевшая паренхиматозное строение. Предположение о дистопии почки возникло у оперировавшего врача, и оно было подтверждено ретроградной пиелоуретерографией, сделанной на операционном столе. При дальнейшем обследовании каких-либо заболеваний дистопированной почки не найдено. Состав мочи был нормальным до операции и после нее. Хотя гнойник был вскрыт и дренирован чресбрюшинным путем, выздоровление наступило сравнительно быстро и без осложнений.

Некоторые особенности хирургических операций при тазовой дистопии почки. Вопрос о хирургической тактике при операциях на дистопированной в область таза почке обсуждается давно, но, видимо, вследствие небольшого количества наблюдений и сейчас высказываются противоречивые суждения и рекомендации. А. Я. Пытель [1969] справедливо указывал, что вследствие необычной топографии и васкуляризации дистопированной в область таза почки хирургические вмешательства (органосохраняющие и нефрэктомия) часто бывают трудными или даже невозможными. При особо значительных технических трудностях А. Я. Пытель считал допустимой марсупализацию почки.

В разное время предлагались различные оперативные доступы к дистопированной в область таза почке, в том числе такие экстраперитонеальные, как трансвагинальный (Crain), ишиоректальный, чрескрестцовый (Hochenegg). С. П. Федоров применял чресбрюшинный доступ, и, судя по данным литературы, большинство хирургов и сейчас отдают предпочтение этому доступу. Действительно, чресбрюшинный доступ к дистопированной в область таза почке кажется наиболее простым, но он имеет существенные недостатки, на которые указывал еще С. П. Федоров. Органосохраняющие операции на дистопированной почке, если они связаны со вскрытием почечной лоханки, при чресбрюшинном доступе могут быть опасными ввиду возможности инфицирования брюшной полости во время операции и после нее. При этом доступе весьма затруднена ориентировка в васкуляризации нижней и особенно задней поверхности дистопированной почки. Между тем короткие, но толстые артериальные ветви, отходящие от подвздошных артерий, довольно часто подходят именно к задней поверхности почки. Такие артерии не всегда выявляются на ангиограммах.

С техническими трудностями, обусловленными аномальной васкуляризацией, мы столкнулись при первых трех операциях на дистопированной в область таза почке (одной пиелолитотомии и двух нефрэктомиях), которые производились чресбрюшинным доступом (нижнесрединная лапаротомия). Операции были трудными, операционное поле — очень узким. Сосуды, подходящие к нижней и задней поверхностям дистопированной почки, прошивались и перевязывались, по существу, вслепую. При этом все время существовала опасность повреждения (прошивания) задней стенки мочевого пузыря и передней стенки прямой кишки. Операции сопровождалась значительной кровопотерей, а одну нефрэктомию не удалось завершить полностью; дистопированную почку удаляли по частям, причем был оставлен небольшой фрагмент почечной паренхимы, сохранивший васкуляризацию. Операция была закончена тампонадой почечного ложа. В послеоперационном периоде возник глубокий тазовый гнойно-мочевой затек, который пришлось дважды вскрывать и дренировать.

В дальнейшем мы отказались от чресбрюшинного доступа и в настоящее время все операции на дистопированной в область таза почке делаем только внебрюшинно из пахово-подвздошного либо из срединного разреза по Кею. Этот разрез, предназначенный для доступа к нижним отделам мочеточников, оказался очень удобным при операции на дистопированной почке. После широкого отделения париетальной тазовой брюшины от брюшной и тазовой фасции и подлежащих мышц (что обычно не представляет больших трудностей) открывается полный обзор дистопированной почки, ее лоханки и мочеточника. Если перед началом манипуляции на почке произвести широкую экстраперитонизацию мочевого пузыря, упрощается ориентировка в топографо-анатомических от-

ношениях дистопированной почки, задней стенки мочевого пузыря и передней стенки прямой кишки. Этот прием исключает возможность случайного повреждения стенки мочевого пузыря, поэтому при операциях на дистопированной в область таза почке мы к нему прибегаем всегда.

Если планируется нефрэктомия, сосуды дистопированной почки перевязывают и пересекают на протяжении; выполнение этого этапа операции облегчает предоперационная аортография. Перевязка и пересечение сосудов, подходящих к верхней и передней поверхностям почки, не представляет трудностей. Наиболее сложны перевязка и пересечение сосудов, подходящих к задней и нижней поверхностям органа. Такие сосуды есть почти всегда, поэтому, перевязав основные верхние и передние ветви, не следует спешить с выделением всей дистопированной почки. Для облегчения этого этапа мы проводим широкую мобилизацию наружной и внутренней подвздошных артерий на стороне операции. Затем удаляемую почку прошиваем толстой нитью и подтягиваем кверху. Если магистральные кровеносные сосуды были хорошо мобилизованы, то почку удастся почти полностью вывести в рану и под контролем зрения разделить перевязать и пересечь все подходящие к ней сосуды. Во время одной из операций мы обнаружили, что задняя поверхность дистопированной почки плотно спаяна с внутренней подвздошной артерией. Отделить ее от сосуда было невозможно, так как от артерии в паренхиму почки входило несколько очень коротких стволов. Поэтому мы перевязали и пересекли внутреннюю подвздошную артерию выше того места, где она входила в соприкосновение с почкой, и почку удалили вместе с участком внутренней подвздошной артерии.

Операции, выполняемые внебрюшинным доступом, в техническом отношении проще чресбрюшинных. Если перед разделной перевязкой кровеносных сосудов почки осуществляется достаточно широкая их мобилизация, то операция протекает почти без кровопотери; не возникает тех безвыходных в хирургическом отношении ситуаций, о которых писал А. Я. Пытель и с которыми мы столкнулись при чресбрюшинных операциях на дистопированной почке. Приводим историю болезни.

Больной П. В., 17 лет, поступивший в терапевтическое отделение 24.06.1972 г., жаловался на утомляемость, головные боли в течение последних 5 лет. В 14-летнем возрасте проведена операция по поводу левостороннего крипторхизма. Общее состояние больного удовлетворительное. При аускультации и перкуссии изменений в легких не выявлено. Сердце в размерах не увеличено, тоны слегка приглушены. Пульс ритмичный, 76 уд/мин, АД 130/80 мм рт. ст. Печень пальпаторно не увеличена, почки на обычном месте не пальпируются. В анализах крови изменений не выявлено. Анализ мочи: относительная плотность в пределах 1007—1014, белок — 0,066%. Проведенная с йодгиппураном ретрография выявила полное отсутствие функции обеих почек. Радионуклидное исследование с неогидрином-197 показало отсутствие функционирующих почек. При двусторонней ретроградной пиелоуретерографии четко видны заполненные

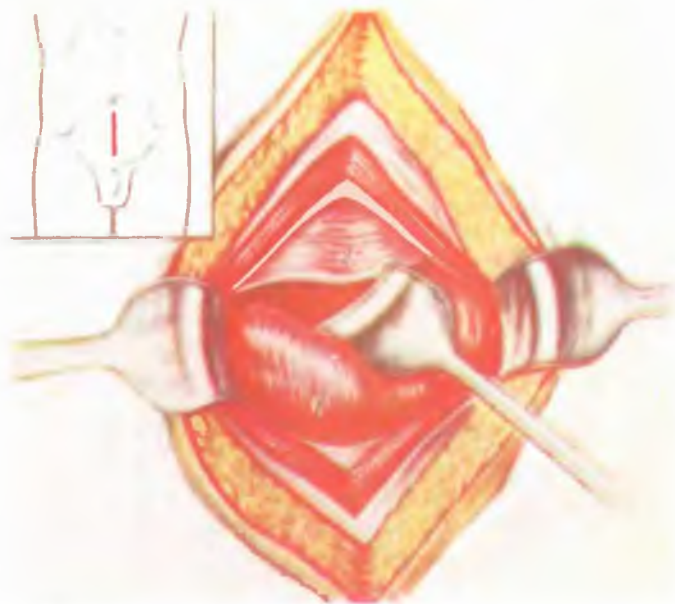


Рис. 39. Экстраперитонизация мочевого пузыря

1 — мочевого пузыря; 2 — брюшина



Рис. 40. Внебрюшинный надпузырный доступ к почке

1 — почка; 2 — мочеточник



Рис. 41. Топография сосудов почки

- 1 — почка;
- 2 — мочеточник;
- 3 — аорта;
- 4 — аортальная ветвь почечной артерии;
- 5 — подвздошная ветвь почечной артерии;
- 6 — подвздошная артерия;
- 7 — внутренняя подвздошная артерия;
- 8 — внутренняя подвздошная ветвь почечной артерии

контрастным веществом мочеточники, лоханка и чашечки, тень которых накладывается на крестцовые кости. В последующем проведено сканирование: отмечается достаточное включение радиоформ препарата в функционирующую почечную паренхиму в необычном месте — по средней линии между пупком и лобком. При пустом мочевом пузыре пальпируется плотное бесформенное образование в малом тазу. При пальпации через прямую кишку четко определяется плотное образование, малобользненное, неподвижное.

Среди наших больных с тазовой дистопией почки был больной с двусторонней дистопией. У 2 больных тазовая дистопия одной почки сочеталась с аплазией другой почки и ее мочеточника, т. е. дистопированная почка была единственной.

Подвид Б. Подвздошная дистопия почки. Подвид В. Поясничная дистопия почки. Эти два подвида гомолатеральных дистопий почки весьма близки между собой; их топографо-анатомическое различие условно, а клиническое значение идентично. Если для дифференциации тазовой и подвздошной дистопии существует четкий анатомический ориентир (при тазовой дистопии почка находится ниже бифуркации аорты, при подвздошной — выше нее), то для дифференциации подвздошной и поясничной дистопии такого ориентира нет. И при подвздошной, и при поясничной дистопии почки находятся выше бифуркации аорты, всегда отмечается незавершенность эмбриональной ротации почки, но степень незавершенности крайне вариабельна. Собственно, эти два подвида дистопии можно было бы рассматривать как один, но разделение высоких дистопий почки на подвздошную и поясничную является общепринятым. Характерная для подвздошной и поясничной дистопии почки урографическая картина представлена на рис. 37.

Среди наших больных было 38 с поясничной и 24 с подвздошной дистопией почки, что составляет соответственно 26,4 и 16,7% общего количества пороков положения почек (148).

При подвздошной и поясничной дистопии почка всегда прощупывалась при наружной пальпации в виде плотного малоподвижного, нередко бугристого (вследствие дольчатости почки) образования. Это и было основным поводом для урологического обследования, в процессе которого обнаруживался порок развития.

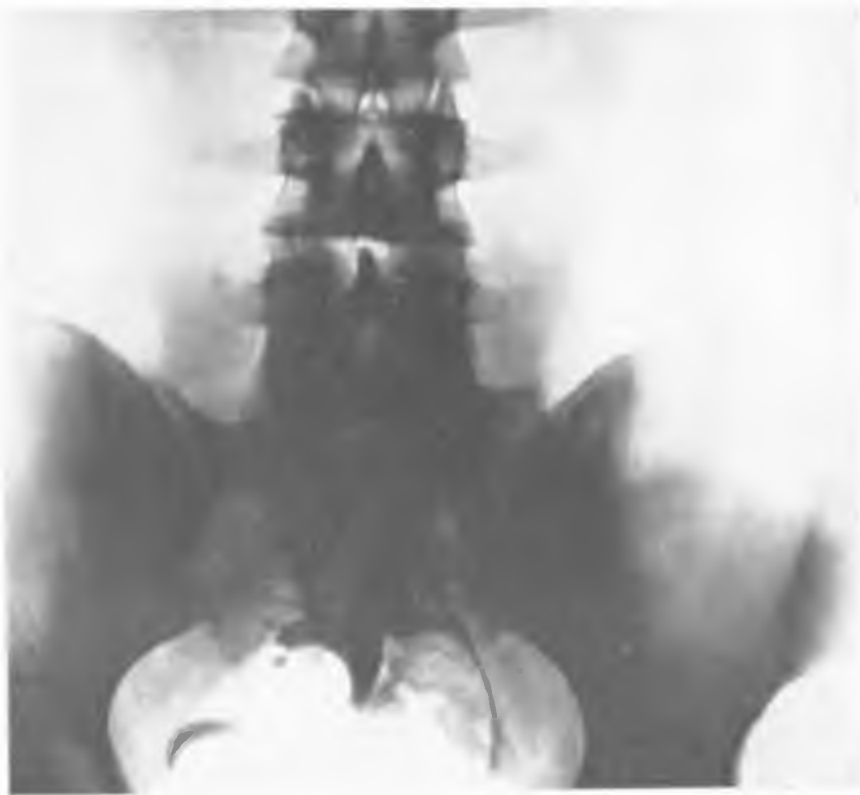
Заболевания почки при ее подвздошной и поясничной дистопии были обнаружены у 5 больных: у 2 был хронический, периодически обостряющийся пиелонефрит дистопированной почки, у 2 — камни в лоханке дистопированной почки, у 1 больной — патологическая подвижность дистопированной почки. У 1 больной подвздошная дистопия почки сочеталась с двумя пороками развития других классов — поликистозом дистопированной почки и аплазией другой почки.

При отсутствии заболеваний дистопированной почки самостоятельной симптоматики этого порока развития (кроме прощупываемого опухолевидного образования) у наших больных не было.

В литературе есть описание одного наблюдения [Готлиб, 1925], когда у больной с поясничной дистопией были постоянные интенсивные поясничные боли. Я. Г. Готлиб эту почку удалил: при исследовании препарата никаких патологических изменений в ней не найдено. О болях, связанных с патологической подвижностью высоко дистопированной почки, сообщали С. П. Федоров [1923], Э. И. Гимпельсон [1949], Папин [Papin, 1914]. В этой связи С. П. Федоров в 1 случае дистопированную почку удалил, в 3 случаях — фиксировал швами к мышцам задней брюшной стенки. Субъективная симптоматика после этих операций исчезла.

Хирургическая фиксация почки при ее подвздошной и поясничной дистопии одно время производилась довольно широко; в настоящее время, судя по публикациям, эту операцию делают довольно редко.

Операция на лоханке дистопированной почки в техническом отношении проще, чем такие же операции на лоханке обычной почки. Это связано с тем, что лоханка дистопированной почки обычно находится на ее передней поверхности и как бы распла-



стана на ней; большие чашечки часто расположены внепочечно. Во время операций не следует забывать о возможности атипичного строения внеорганных кровеносных сосудов дистопированной почки.

Нами [Айвазян, 1975] разработана операция внебрюшинного надпузырного доступа при экстирпации почки, дистопированной в область таза и тазово-подвздошную область. Поводом для разработки внебрюшинной надпузырной экстирпации тазовой дистопированной почки послужило следующее наблюдение (рис. 38).

Больная И. Т., 33 лет, поступила в урологическое отделение 6.03.1970 г. Жалуется на постоянные поющие боли внизу живота. Больна с 1967 г., когда впервые наблюдались приступообразные боли без четкой локализации. При бимануальной пальпации определяется плотное болезненное образование, верхний полюс которого недотягаем. В надлобковой и правой подвздошной областях имеются втянутые послеоперационные рубцы. В анамнезе лапаротомия, проведенная гинекологом с диагностической целью, и рубец в подвздошной области — результат попытки экстирпации — пионефротической дистопированной почки. Анализ крови: эритроциты — 4 200 000, лейкоциты — 3700, Hb — 14,7 г%, СОЭ — 18 мм/ч. При неоднократных анализах мочи реакция щелочная, лейкоциты покрывают

Рис. 37. Двусторонняя пиелоуретерограмма

Обе почки расположены в области таза

Рис. 38. Левосторонняя пиелоуретерограмма

Подвздошная дистопия левой почки. Почка расположена выше бифуркации аорты, тень ее лоханки смещена в средней линии. Лоханка и все чашечки находятся на передней поверхности почки. Тень мочеочника укорочена



все поля зрения. Относительная плотность — 1006. Цистоскопия: емкость мочевого пузыря 200 мл. Слизистая оболочка — бледно-розового цвета. Из правого устья мочеточника поступает гнойная моча. На экскреторных урограммах — резкое нарушение секреторной и эвакуаторной функций левой почки, контрастное вещество в правой почке не определяется. Диагноз: пионефроз дистопированной в область таза почки.

В связи с наличием хронического гнойно-воспалительного процесса в дистопированной в область таза почке и дважды проведенной операцией необходимо было решить вопрос об оперативном доступе к почке. Чресбрюшинная экстирпация пионефротической почки была чревата опасностью инфицирования брюшной полости и техническими трудностями, связанными с перевязкой сосудов. Принимая во внимание ранее проведенную внебрюшинную операцию, втянутые рубцы в подвздошной области, мы отвергли и этот путь. Только оперативный доступ к дистопированной почке, сочетающий в себе внебрюшинный безопасный подход и широту операционного поля, обеспеченную чресбрюшинным подходом, мог создать оптимальные условия операции. Таким подходом оказался внебрюшинный позадипузырный.

Разрабатывая новый метод операции экстирпации почки, дистопированной в область таза и тазово-подвздошную область, мы исходили из следующих соображений: 1) операция должна проводиться внебрюшинно; 2) операционное поле должно быть достаточным для визуальной перевязки сосудов; 3) техническое выполнение операции не должно представлять затруднений.

Операция внебрюшинной позадипузырной экстирпации почки, дистопированной в область таза, детализировалась и технически усовершенствовалась в эксперименте на 20 трупах (10 мужских и 10 женских).

Нижним срединным разрезом от пупка до симфиза рассекают кожу, подкожную клетчатку, апоневроз. Мышцы раздвигают тупым путем. Далее по общепринятой методике производят экстраперитонизацию заполненного кислородом мочевого пузыря. Освобожденный от кислорода мочевой пузырь двумя печеночными зеркалами прижимают к симфизу. Брюшину с помощью салфеток отодвигают кверху и удерживают. После этих манипуляций открывается почка с незначительной паранефральной клетчаткой. Ширина операционного поля позволяет на глаз выделить почку и перевязать оплетающие ее сосуды. В этом положении виден мочеточник на задней поверхности мочевого пузыря. После экстирпации почки брюшину двумя кетгутовыми швами фиксируют к верхушке мочевого пузыря (рис. 39—41, см. вкл.) По описанной методике мы оперировали 2 женщин и 1 мужчину. Из описанных методик нефрэктомии при тазовой дистопии предлагаемый нами метод мы считаем оптимальным.

Подвид Г. Торакальная дистопия почки. При этом пороке развития почка вследствие избыточной эмбриональной миграции

располагается выше диафрагмы. Соответственно удлинена мочеточник. Эмбриональная ротация почки при ее торакальной дистопии обычно завершена.

Первое описание торакальной дистопии почки принадлежит Микулитцу [Mikulitsch, 1900], который у мертворожденного 7-месячного ребенка женского пола обнаружил почку, находившуюся в грудной клетке на уровне V—VI ребер. Спик [Speek, 1903] описал спонтанный разрыв гидронефротически измененной и инфицированной дистопированной в грудную клетку почки. Разрыв сопровождался излиянием гнойной мочи в плевральную полость. Больной погиб от эмпиемы плевры, порок развития почки был обнаружен во время вскрытия.

Торакальная дистопия почки — это весьма редкий порок развития. Даррак-Парис и соавт. [Darracq-Paries et al., 1980] собрали в мировой литературе 150 описаний внутригрудного расположения почки. На самом деле таких наблюдений было меньше, потому что многие авторы, на которых ссылается Даррак-Парис, к торакальным дистопиям относили высокое смещение почки, возникшее вследствие травматического разрыва грыжи или релаксации диафрагмы. Истинной торакальной дистопией почки следует считать лишь ту, при которой почечные кровеносные сосуды отходят от грудного отдела аорты. Не следует причислять к ним приобретенные смещения почки в грудную полость, при которых магистральные сосуды почки отходят от обычного места [Pratesi, Focchi, 1962].

В отечественной литературе торакальная дистопия почки была описана З. Е. Горбушиной, Л. Е. Кишеневской [1957], С. Э. Лиозновым, Е. Б. Левитиным [1959]. По сводным данным Даррак-Париса [Darracq-Paries, 1980], в $\frac{2}{3}$ наблюдений торакальная дистопия почки протекала бессимптомно и была выявлена случайно при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки или при аутопсии. При рентгенологическом исследовании торакальной дистопии почка выглядит как округлое однородное затенение соответствующего ее локализации легочного поля; часто истинная торакальная дистопия сопровождается релаксацией диафрагмы на стороне порока развития.

Торакальная дистопия почки нередко ошибочно принималась за опухоль, абсцесс легкого, осумкованный плеврит. В $\frac{1}{3}$ наблюдений порок развития почки проявлялся болями в поясничной области и грудной клетке, иногда приобретающими характер почечной колики. Судя по данным литературы, специфичным для торакальной дистопии почки патологическим процессом является ее гидронефротическая трансформация. Гилл и Бантс [Hill, Bunts, 1960], обнаружив торакальную дистопию почки, хирургическим путем переместили эту почку из грудной полости в забрюшинное пространство. Такую операцию можно сделать даже при истинной торакальной дистопии (при отхождении сосудов порочно разви-

той почки от грудного отдела аорты). Для этого необходимо пересечь магистральные сосуды почки и имплантировать их в брюшную аорту. Однако целесообразность подобного рода вмешательств вызывает сомнение.

Мы располагаем одним наблюдением истинной торакальной дистопии почки. Порок развития оказался случайной находкой при вскрытии умершего (мужчина 32 лет) от острого отравления этиленгликолем. Левая почка располагалась в грудной клетке внеплеврально у задней поверхности III—V ребер. Ротация почки была полностью завершенной, ее внутренний край и лоханка прилежали к позвоночнику. Внеорганные артерии почки имели распынный тип строения и все отходили от грудного отдела аорты. Правая почка была расположена и развита нормально. Порочно расположенная почка также имела обычный вид, не было никаких анатомических особенностей и в строении ее лоханочно-чашечной системы.

При микроскопическом исследовании был обнаружен тотальный некронефроз, обусловленный экзогенной интоксикацией, но общее строение почки было нормальным. Мочеточник в грудной клетке шел вдоль наружного края позвоночника, ниже диафрагмы ход мочеточника был обычным. Общая длина мочеточника (от пиелoureтерального соустья до места впадения в мочевой пузырь) составляла 48 см. Не было ни релаксации, ни грыжи диафрагмы на стороне дистопированной почки. При жизни больного этот порок развития ничем себя не проявлял.

При ретроспективной оценке прижизненных рентгенограмм органов грудной клетки обнаружено четкое округлое затенение в прикорневой зоне левого легкого, соответствующее по локализации дистопированной почке. При жизни больного на это затенение не обратили особого внимания, так как у него был выраженный отек легких и двусторонняя очаговая пневмония, явившиеся осложнением экзогенного отравления и острой почечной недостаточности.

Вид 2. Гетеролатеральная (перекрестная) дистопия почек

Подвид А. Односторонняя гетеролатеральная дистопия почки.
Подвид Б. Двусторонняя гетеролатеральная дистопия почек. При пороках развития этого вида одна из почек (или обе почки) находится на стороне, противоположной стороне впадения ее мочеточника в мочевой пузырь. Дистопированная и нормальная почки (при односторонней перекрестной дистопии) или обе дистопированные почки (при двусторонней перекрестной дистопии) в анатомическом отношении вполне самостоятельны — это основной признак, отличающий перекрестную дистопию от асимметричного сращения почек. Мочеточник (мочеточники) перекрестно дистопированной почки перекидываются через аорту и нижнюю по-

люю вену, но иногда могут проходить над ними или между ними. При перекрестной дистопии почка может находиться ниже бифуркации аорты, тогда о ее гомолатеральном или гетеролатеральном положении судят по отношению почки к средней линии тела.

По данным Кемпбелла [Campbell, 1963], перекрестная дистопия почек встречается 1 раз на 12 000 аутопсий. Крайне редко перекрестная дистопия одной почки сочетается с аплазией другой почки [Day, 1923; Alexander et al., 1950; Magri, 1961]. По мнению А. Я. Пытеля, перекрестная дистопия почки почти всегда сочетается с пороками развития мочевого пузыря и гениталий.

Среди наших 16 больных, имевших перекрестную дистопию почки (10,8% по отношению ко всем видам порочного положения почек), у 1 больного был односторонний, у 1 — двусторонний крипторхизм; у 1 (мальчик 6 лет) была мошоночная форма гипоспадии. У остальных больных никаких сопутствующих пороков развития не выявлено.

В отечественной литературе достоверные описания истинных перекрестных дистопий почки принадлежат К. Ф. Иваньковичу [1927], Я. Г. Гетлибу [1928а], А. М. Гоффенбергу [1931], В. С. Склянину [1936], А. Ф. Шевлякову [1940], Н. А. Цирингеру [1944].

Как уже говорилось, под видом перекрестной дистопии очень часто описывались асимметричные сращения почек; нередко из приводимых описаний невозможно судить, о каком из этих двух классов пороков развития идет речь.

Примеры рентгенологической картины перекрестной дистопии почки приводятся на рис. 42.

Как следует из данных литературы и наших 16 наблюдений, перекрестная дистопия почки не имеет характерной симптоматики. Из наших больных 8 предъявляли жалобы на постоянные тупые, периодически усиливающиеся боли в проекции дистопированной почки. Эти жалобы, а также прощупывание дистопированной почки в виде «опуховидного образования» чаще всего и являются поводом для урологического обследования. Перекрестная дистопия почки может оказаться источником специфических диагностических ошибок, обусловленных тем, что гомолатеральная почка на стороне прощупываемой «опухоли» (гетеролатеральной почки) развита и расположена нормально. Это послужило причиной того, что К. Ф. Иванькович [1927] и Н. А. Цирингер [1944] в своих наблюдениях сделали ошибочное заключение о том, что прощупываемая «опухоль» не имеет отношения к органам мочевой системы. Правильный диагноз перекрестной дистопии почки ими был установлен только во время операции (лапаротомии), предпринятой в связи с подозрением на опухоль брюшной полости.

У 2 наших больных с перекрестной дистопией почки был хронический, периодически обостряющийся пиелонефрит, по поводу



Рис. 42. Левосторонняя ретроградная пиелоуретрограмма

Тень лоханки левой почки наслаивается на тень крестца и находится преимущественно справа от средней линии. Тень мочеточникового катетера, введенного в правый мочеточник, демонстрирует его обычное расположение и анатомическую самостоятельность

Рис. 43. Левосторонняя ретроградная пиелограмма

Тень лоханки левой почки расположена на своем обычном месте. Часть чашечек обращена в медиальную сторону, часть — в латеральную. Мочеточник отходит от латеральной поверхности лоханки, тень его верхнего отдела отклонена кнаружи (незавершенность эмбрионального поворота левой почки при нормальной скелетотопии)



которого проводилось консервативное лечение. Других заболеваний перекрестно дистопированной почки не было обнаружено.

Таким образом, дистопии почки (особенно тазовая) у ряда больных могут быть отнесены к порокам развития III клинического типа (пороки развития, имеющие самостоятельное патологическое значение). В тех случаях, когда дистопия почки не имеет самостоятельных проявлений, она часто создает закономерные предпосылки к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний (II клинический тип пороков развития).

РОД 2. НАРУШЕНИЕ ОРИЕНТИРОВКИ ПОЧКИ ОТНОСИТЕЛЬНО ЕЕ ВЕРТИКАЛЬНОЙ ОСИ

Вид 1. Полное отсутствие эмбриональной ротации.

Вид 2. Незавершенность эмбриональной ротации

При пороках развития этого рода почка находится на своем обычном месте, однако ее эмбриональная ротация полностью или частично не совершена, вследствие чего лоханка располагается на латеральной или передней поверхности почки. Соответственно смещена кнаружи верхняя часть мочеточника. Рентгенологическая картина этого порока развития приводится на рис. 43.

Незавершенная ротация почки относится к порокам развития I клинического типа (не имеет самостоятельных проявлений и не является закономерной предпосылкой к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний). Специфическое значение этот порок развития приобретает в тех случаях, когда предпринимается операция на лоханке почки, не совершившей эмбриональной ротации. Лоханка такой почки находится на ее передней или передненаружной поверхности, что вообще-то существенно упрощает всякие операции на ней. Однако нам приходилось быть свидетелями упорных и безуспешных попыток осуществить стандартный доступ к задней поверхности лоханки такой почки. При незавершенности эмбрионального поворота почки это невозможно и опасно, так как могут быть повреждены кровеносные сосуды, большая часть из которых входит в медиальную поверхность такой почки, кзади от лоханки.

Под нашим наблюдением было 12 больных с полной или частичной незавершенностью эмбриональной ротации почки при нормальной скелетотопии этого органа (8,6% по отношению ко всем порокам развития IV класса). У 1 больной имелся гидронефроз почки, не совершившей эмбриональный поворот.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛОХАНОЧНО-ЧАШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ.

(Класс 5. Пороки развития
лоханочно-чашечной системы и мочеточников.
Род 1)

Каудальный конец протока мезанефроса, внедрившись в метанефрогенную бластему, начинает дихотомически делиться. В процессе этого деления образуются все элементы лоханочно-чашечной системы и собирательные трубочки почки, формируются их эпителиальная (уротелиальная) выстилка, элементы, составляющие их стенки, и клеточные базальные мембраны. Отклонения от нормального эмбриоморфогенеза лоханочно-чашечной системы и медуллярного слоя почки приводят к возникновению пороков их развития. Все известные пороки развития этой зоны могут быть без противоречий объяснены и классифицированы, исходя из механизма их эмбриофетального морфогенеза.

Пороки развития этого рода стали привлекать повышенное внимание морфологов и клиницистов после серии работ Пуикверта [Puigvert, 1963, 1965], описавшего ряд новых их разновидностей и давшего интерпретацию генеза этих пороков, которая на современном этапе развития науки является исчерпывающей. Им, а также Константи́ни и де Жиранколи [Constantini, de Girancoli, 1967] было четко сформулировано положение о единстве происхождения пороков развития чашечно-лоханочной системы и медуллярного слоя почки. Были выделены две основные группы пороков развития: 1) дисэмбриоплазии мальпигиевых пирамид (губчатая почка, медуллярная кистозная болезнь, медуллярная гиперплазия, мегакаликоз и мегаполикаликоз); 2) дисэмбриоплазии чашечек (дивертикулы чашечек, их дистопии, увеличение числа чашечек и др.). Это представление, отражающее безоговорочное признание значения нарушений эмбрионального морфогенеза в происхождении пороков развития почек и мочевыводящих путей и основывающееся на реальных (обнаруженных эмбриологами) нарушениях эмбриональной дифференциации почек и мочевыводящих путей, не могло не получить признания и дальнейшего развития. Современный этап учения о чашечно-лоханочных и чашечно-медуллярных дисэмбриоплазиях свидетельствует о перспективности клинико-эмбриогенетического направления в анализе пороков развития органов мочевой системы. Нелишне напомнить о том, что это направление было заложено работами С. Т. Захарьяна [1937, 1941], на которые современные авторы не считают нужным ссылаться.



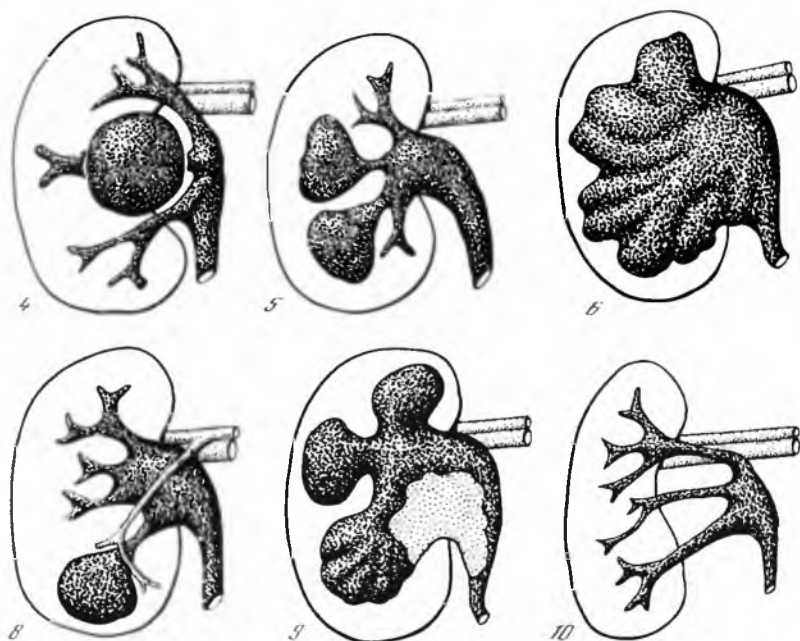
Рис. 44. Схема основных видов пороков развития чашечно-медуллярной зоны и почечной лоханки

- 1 — губчатая почка;
- 2 — медуллярная кистозная болезнь;
- 3 — дивертикул чашечки (а) и лоханки (б);
- 4 — парадивертикальная киста;
- 5 — мегакаликоз;
- 6 — атония лоханочно-чашечной системы;
- 7 — синдром верхней чашечки;
- 8 — синдром нижней чашечки;
- 9 — эндометриоз лоханки с вторичными ретенционными изменениями в ней;
- 10 — внепочечное деление лоханки на чашечки

Основные виды пороков развития чашечно-медуллярной зоны и почечной лоханки схематически показаны на рис. 44.

Несомненно, что генез пороков развития медуллярного слоя (губчатая почка, медуллярная кистозная болезнь и др.) и лоханочно-чашечной системы имеет много общего. Однако эти пороки развития возникают на разных этапах морфогенеза экскреторных путей почки. Пороки развития лоханочно-чашечной системы закладываются раньше пороков развития медуллярного слоя на ранних этапах дихотомического деления протока метанефроса, когда закладываются зачатки почечной лоханки и всех чашечек [Potter, 1971]. Пороки развития медуллярного слоя возникают несколько позднее — при врастании отростков протока метанефроса в метанефрогенную бластему и в процессе четырех основных этапов гистогенеза постоянной почки (глава 1).

Клинико-функциональное значение медуллярных и лоханочно-чашечных дисэмбриоплазий различно. Современные авторы учения о пороках развития чашечно-медуллярной системы почки упускают из поля зрения большую их группу (дивертикулы лоханки и чашечек, парадивертикальные кисты, нарушения формирования мышечного слоя лоханочно-чашечной системы и др.), генез которой также связан с нарушениями деления протока метанефроса и его индуцирующим воздействием на метанефрогенную бластему. Мы считаем правильным относить всю группу



медуллярных дисэмбриоплазий к классу пороков структуры почек (глава 6). В то же время дисэмбриоплазии чашечек нельзя отрывать от дисэмбриоплазий всей лоханочно-чашечной системы, поскольку все пороки развития лоханочно-чашечной системы имеют общий эмбриоморфогенез и возникают на одном и том же этапе эмбриофетального развития. В этой связи род пороков развития лоханочно-чашечной системы предлагается разделить на четыре вида: вид 1 — пороки деления краниального конца протока метанефроса; вид 2 — пороки развития мышечного слоя лоханки и чашечек; вид 3 — пороки развития, связанные со сдавлением элементов лоханочно-чашечной системы аномальными внутривнепочечными сосудами; вид 4 — врожденный эндометриоз лоханочно-чашечной системы и эктопии органов мужской половой системы — впадения в мочевыводящие пути.

Большинство пороков развития чашечно-медуллярной зоны следует отнести к группе дисэмбриоплазий мальпигиевых пирамид (почечной структуры) или к группе дисэмбриоплазий лоханочно-чашечной системы. Так, губчатая почка, медуллярная кистозная болезнь, гиперплазия медуллярного слоя почки — это, несомненно, медуллярные (структурные) дисэмбриоплазии, закладывающиеся на относительно поздних этапах деления протока метанефроса. С другой стороны, дивертикул чашечки и лоханки, парапелвикальная киста, внепочечное деление лоханки на ча-

печки, а также анатомический тип строения лоханки predeterminedются уже при первых делениях протока метанефроса, поэтому они могут быть отнесены к лоханочно-чашечным дисэмбриоплазиям. Особое место занимает мегакаликоз (меганаликаликоз), при котором дисэмбриоплазии мальпигиевых пирамид и почечных чашечек, видимо, существуют одновременно.

Вид 1. Пороки развития краниального конца протока метанефроса

Первая генерация делений протока метанефроса, внедрившегося в метанефрогенную бластему, дает начало образованию чашечек первого порядка; из делений второй генерации возникают чашечки второго порядка, в периферических отделах которых начинается индукция дифференциации метанефрогенной ткани. Делению протока метанефроса предшествует формирование ампулоподобного расширения на его краниальном конце; это расширение является зачатком почечной лоханки. Пороки развития 1-го вида закладываются на этих, самых ранних этапах эмбриоморфогенеза постоянной почки. Несмотря на относительную простоту механизма образования лоханки и чашечек, возможно несколько вариантов его нарушения, приводящих к существенно различным окончательным результатам.

Подвид А. Аномально повышенная или пониженная ветвистость почечных лоханок. Хорошо известна крайняя вариабельность строения (в том числе и степени ветвистости) почечных лоханок. Большинство из анатомических вариантов строения почечных лоханок не относится к порокам развития, хотя при некоторых условиях они могут иметь патогенетическое значение. Например, развитие гидронефротической трансформации при прочих равных условиях в случае внутрипочечной лоханки идет в более быстром темпе, чем при внепочечной лоханке. Занимаясь в течение длительного времени изучением пиелонефрита, мы обратили внимание на то, что примерно у 70% больных с «первичным» острым или хроническим пиелонефритом ветвистость почечных лоханок заметно понижена, количество почечных сосочков невелико; чашечки первого порядка обычно очень короткие; чашечки второго порядка могут вообще отсутствовать (почечные сосочки впадают в чашечки первого порядка), форникальные зоны обычно широкие, сосочки крупные. Разумеется, эти особенности анатомического строения хорошо различимы лишь до тех пор, пока нефросклероз, развившийся вследствие пиелонефрита, не зашел слишком далеко. «Первичный» пиелонефрит почти никогда не наблюдается у лиц, имеющих длинные, сильно ветвящиеся чашечки первого и второго порядков, обладающие небольшими почечными сосочками и удлинненными форниксами.

Аномально повышенная или пониженная ветвистость почеч-

ных лоханок представляет интерес еще и потому, что она демонстрирует анатомический результат ускорения темпа первых делений протока метанефроса (при повышенной ветвистости лоханки) или его замедления (при пониженной ветвистости). Это позволяет лучше понять происхождение некоторых особенностей строения лоханочно-чашечной системы, которые относятся к порокам развития. Примеры аномально пониженной и повышенной ветвистости почечных лоханок приводятся на рис. 45, 46.

Стоит подчеркнуть, что количество почечных сосочков зависит от темпа ветвления эмбриональной лоханки, а не наоборот, потому что индукция дифференциации метанефрогенной бластемы возникает вокруг каждого из периферических отростков врастающего в нее протока метанефроса. Все почечные структуры (медуллярные и кортикальные) ориентированы на определенные очаги внутрипочечной дифференцирующей индукции. Поэтому при слабоветвящейся лоханке почечных сосочков мало и они имеют большие размеры, количество мальпигиевых пирамид уменьшено, а масса каждой из них увеличена. Это явление, обусловленное типом строения почечной лоханки, следует отличать от истинной гиперплазии почечных пирамид (глава 6), которая может наблюдаться и при сильно ветвящейся (многососочковой) лоханке. Существуют животные (золотистый хомячок — *Mesocricetus auratus*), у которых имеется всего один почечный сосочек. У человека однососочковая почка тоже иногда встречается и представляет собой очень редкий порок развития. Смайз и соавт. [Smith et al., 1984] наблюдали 8-летнюю девочку, у которой в левой почке имелся один сосочек (единственная малая чашечка), а в правой — два. В функциональном отношении обе почки были вполне полноценными. У человека слабоветвящиеся, имеющие мало сосочков (форниксов) лоханки следует расценивать как проявление эволюционного атавизма [Bodemer, 1968; Potter, 1971; Hamilton et al., 1972]. Исходя из этого, а также из наших данных о большей частоте пиелонефрита при слабоветвящихся лоханках, эту особенность строения лоханочно-чашечной системы можно отнести к порокам развития II клинического типа (пороки развития, не нарушающие почечную функцию, но являющиеся закономерной предпосылкой к присоединению осложнений).

Особенности строения лоханочно-чашечной системы играют не последнюю роль при операциях на почке, почечной лоханке и чашечках.

Подвид Б. Внепочечное деление лоханки на чашечки. Эта особенность строения лоханочно-чашечной системы является еще одним эмбриоморфогенетическим этапом на пути от вариантов строения почечных лоханок к порокам их развития.

Генез внепочечного деления лоханки на чашечки заключается в том, что дихотомическое разветвление ампуловидного расширения кравиального конца протока метанефроса начинается слиш-



Рис. 45. Резко пониженная ветвистость почечной лоханки

Чашечки первого порядка укорочены, непосредственно в них вкладывают почечные сосочки. Чашечки второго порядка отсутствуют (лишь в зоне верхнего рога имеется рудиментарная чашечка второго порядка). На пиелограмме видны всего четыре почечных сосочка



Рис. 46. Пиелограмма

Резко повышенная ветвистость почечной лоханки. Все чашечки первого порядка сильно вытянуты, общее их количество увеличено. Каждая чашечка первого порядка делится на несколько чашечек второго порядка, шейки которых тоже вытянуты. Почечные сосочки невелики по размерам. На пиелограмме видно 18 почечных сосочков

ком рано — до вступления в контакт с метанефрогенной бластемой. Принципиальное различие с расщеплением мочеточника заключается в том, что при внепочечном делении лоханки на чашечки преждевременно делиться начинает уже возникшее ампулоподобное расширение протока метанефроса (зачаток лоханки), поэтому образующиеся вытянутые и расположенные внепочечно чашечки первого порядка впадают в общую для них и также расположенную внепочечно лоханку. При расщеплении мочеточника проток метанефроса делится на протяжении, до того как начнет формироваться зачаток почечной лоханки. Поэтому даже при очень высоком расщеплении мочеточника каждый из них отходит от самостоятельной почечной лоханки, а в месте их слияния никакой общей собирательной полости, как известно, нет. Между тем эти два совершенно различных порока развития нередко путают, принимая внепочечное деление лоханки на чашечки за вариант множественного расщепления мочеточников. Так, И. М. Эпштейн, М. Е. Вайнштейн [1936] типичное внепочечное деление лоханки на чашечки приняли за учетверение мочеточника; в наблюдении Фитианта [Fytiant, 1930] отмечено экстраренальное расположение 5 удлинненных чашечек, которые также были приняты за 5 самостоятельных мочеточников. Между тем в обоих этих наблюдениях «мочеточники» (сильно вытянутые и расположенные внепочечно чашечки первого порядка) впадали в одну общую полость — внепочечно расположенную, но вполне сформированную лоханку.

Внепочечное деление лоханки на чашечки может быть составной частью пороков развития 3-го класса (сращения почек) и 4-го класса (дистопии почек). На это обращали внимание еще С. П. Федоров [1923], Данн и Гибсон [Dunn, Gibson, 1954]. Внепочечное деление лоханки на чашечки может сочетаться с пороками развития чашечно-медуллярной зоны (например, с мегапикаликозом; рис. 47).

Одно из первых клинико-морфологических описаний внепочечного деления лоханки на чашечки [Eisendrath, 1925] касалось калькулезного гидронефроза при полностью внепочечных чашечках первого порядка. Описание различных анатомических вариантов этого порока развития имеется в литературе [Захарьян, 1937; Veseen, 1933; Malament et al., 1961]. Для этого порока развития характерны сравнительно частое возникновение гидронефротической трансформации и камнеобразование. Поэтому его можно отнести к порокам развития II клинического типа.

Подвид В. Дивертикул почечной чашечки и лоханки. Дивертикул почечной чашечки впервые был описан Райером [Rayer, 1841]. Истинный дивертикул почечной чашечки — это неретенционная округлая полость, сообщающаяся с остальной лоханочно-чашечной системой посредством узкого хода. Изнутри эта полость

Рис. 47. Правосторонняя пиелограмма

Тень умеренно расширенной лоханки расположена полностью внепочечно. Лоханка соединена с чашечками второго порядка посредством сильно вытянутых и несколько расширенных чашечек первого порядка. Все чашечки второго порядка резко расширены. Рентгенологическая картина характерна для мегаполикаликоза с внепочечным делением лоханки на чашечки

Рис. 48. Экскреторная урография (девочка 14 лет)

В нижней части правой почки видна тень округлой полости, сообщающаяся с одной из нижних чашечек посредством узкого хода, который также хорошо контрастируется (дивертикул нижней чашечки)





и дренирующий ее ход выстлан уротелием, ничем не отличающимся от уротелиальной выстилки обычных чашечек и лоханки. В дивертикул чашечки не впадает почечный сосочек. Эти признаки (отсутствие ретенции в генезе, отсутствие почечного сосочка, нормальная уротелиальная выстилка) являются принципиально важными отличиями врожденного дивертикула почечной чашечки от других многочисленных патологических изменений, приводящих к расширению или кистоподобному перерождению первоначально нормальной почечной чашечки. Между тем даже в литературе последних лет [Шытель, Пугачев, 1977; и др.] дивертикул почечной чашечки часто рассматривается в одной группе с вторичными гидрокаликозами, обусловленными сдавлением шейки чашечки, либо аномальным внутрпочечным сосудом (синдром Фралея — синдром верхней чашечки), либо рубцами, развивающимися в почечном синусе при «педункулите».

Соответственно для обозначения этого порока развития используются самые разнообразные термины — «внутрипочечная киста», «пиелогенная киста», «пельвикальная киста», «эктопия чашечки», «киста чашечки», «перипельвикальная киста», «гидрокаликоз» и пр. Следует четко отграничить понятие «врожденный дивертикул почечной чашечки» от всех видов окололоханочных кистозных образований, которые имеют замкнутую полость, а также от всех видов гидрокаликозов ретенционного генеза, при которых во вторично расширенную чашечку впадает один или несколько почечных сосочков. От мегакаликоза дивертикул чашечки отличается тем, что он расположен вне основной лоханочно-чашечной системы, хотя и сообщается с ней.

Эмбриональный морфогенез дивертикулов почечных чашечек и лоханки раскрыт в результате проведенных относительно недавно эмбриологических исследований [Kottász, Hamvas, 1977]. Было установлено, что дивертикулы могут возникать на 5—6-й неделе внутриутробного развития, т. е. на самых ранних стадиях морфогенеза постоянной почки (при первых делениях протока метанефроса, выросшего в метанефрогенную бластему). Таким образом, неретенционная дополнительная полость, сообщающаяся с чашечкой или лоханкой, может быть только результатом аномального деления протока метанефроса в метанефрогенной бластеме. Поскольку эта полость (дивертикул) выстлана уротелием и в нее никогда не впадает почечный сосочек, можно представить, что она образовалась вследствие того, что один из отростков протока метанефроса не обладал индуцирующим воздействием на метанефрогенную ткань. В результате такой отросток превращается в полость, сообщающуюся с остальной лоханочно-чашечной системой, но на которую в отличие от остальных чашечек не ориентированы почечные структуры. Вследствие этого ход, сообщающий полость дивертикула с чашечкой (лоханкой), остается узким, так как экскреция мочи в полость

дивертикула не происходит; моча затекает в него из других отделов лоханочно-чашечной системы. В пользу этого представления о генезе дивертикулов чашечек и лоханки говорит и то, что они часто встречаются в тех случаях, когда общее индуцирующее воздействие протока метанефроса на метанефрогенную ткань резко снижено — при истинной гипоплазии почки (глава 6).

Рентгенологическая картина дивертикулов почечных чашечек представлена на рис. 48.

Дивертикул почечной чашечки не такой уже редкий порок развития. По данным Миддельтона и Пфистера [Middelton, Pfister, 1974], основанных на сплошном анализе большого количества экскреторных урограмм, дивертикул чашечек обнаруживался с частотой 1 : 500. За последнее время появилось довольно много работ, посвященных этому пороку развития [Гушанский, 1966; Пытель, Пугачев, 1977; Rudstroem, 1949; Abeshouse B., Abeshouse G., 1963; Kottász, Hamvas, 1977; Wulfsohn, 1980; Rigondet, 1980; Mangin et al., 1980; Krzeski et al., 1981; и др.].

По данным А. Я. Пытеля, А. Г. Пугачева [1977], в литературе имеется более 800 описаний дивертикулов чашечек; есть несколько крупных клинических статистик. Одна из последних, принадлежащая Мангину и соавт. [Mangin et al., 1980], охватывает 80 наблюдений.

Благодаря работам перечисленных авторов хорошо изучены морфология и клиническое значение дивертикулов почечных чашечек и лоханок. Вульфсон [Wulfsohn, 1980] предлагает выделять два анатомических типа пиелокаликозных дивертикулов. К первому типу он относит дивертикулы, исходящие из малых чашечек, сообщающиеся с одной из них и локализующиеся в одном из полюсов почки, чаще в верхнем. Дивертикулы второго типа развиваются из лоханки или больших чашечек, сообщаются с ними широким ходом, отличаются большими размерами и располагаются в средней части почки. В 3% случаев дивертикулы существуют одновременно в обеих почках.

По данным Вульфсона [Wulfsohn, 1980], дивертикулы выстланы изнутри переходноклеточным эпителием (уротелием), нередко имеют мышечный слой, аналогичный мышечному слою основной лоханочно-чашечной системы. Особенно хорошо выражена мышечная оболочка у дивертикулов второго анатомического типа. Это еще одно доказательство того, что пиелокаликозные дивертикулы имеют общий эмбриоморфогенез с основной лоханочно-чашечной системой. Собирательные трубки никогда не впадают в полость дивертикула; от прилежащей почечной ткани дивертикул обычно ограничен более или менее выраженным воспалительным инфильтратом.

Более чем в половине всех описанных наблюдений чашечковые и лоханочные дивертикулы ничем себя клинически не проявляли и были случайной находкой при урографическом обследо-

вании или при аутопсии. Однако дивертикулы чашечек и лоханки нередко оказывались предпосылкой к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний (II клинический тип пороков развития). Среди этих осложнений чаще всего встречается камнеобразование в дивертикуле — до 39% всех наблюдений (по данным Вульфсона, Ригонле). Есть описания случаев, когда в полости дивертикула находили несколько тысяч очень мелких фосфатно-кальциевых или молочно-кальциевых конкрементов [Rudstrom, 1949; Garrett et al., 1973]. Мангин и соавт. [Mangin et al., 1980], наблюдавшие 80 дивертикулов чашечек у 70 больных, обнаружили камнеобразование в 43 дивертикулах; кроме того, у 7 больных были камни в лоханке или мочеточнике на стороне дивертикула. У 20 больных, помимо дивертикулов чашечек, были различные другие пороки развития органов мочевой системы. Лишь у 16 из наблюдавшихся этими авторами больных дивертикулов не вызывал никаких клинических проявлений и был выявлен случайно. Остальные больные жаловались на периодически возникающие боли в поясничной области (26), гипертермию (11), макрогематурию (9), повторяющиеся приступы почечной колики (8).

Следующим по частоте заболеванием, возникающим при наличии дивертикулов лоханки и чашечек, является пиелонефрит. Вульфсон [Wulfsohn, 1980] считает, что пиелонефрит, не связанный с мочекаменной болезнью, бывает примерно у 25% лиц, имеющих дивертикул чашечек или лоханки. Он же описал прослеженную в динамике облитерацию хода, соединявшего дивертикул с чашечкой, в результате чего дивертикул превратился в осумкованный абсцесс. Этому же автору принадлежит первое описание ксантогранулематозного пиелонефрита на фоне хронического воспаления стенки дивертикула, содержавшего конкременты. Как осложнение дивертикула чашечки автором была описана артериальная гипертензия у юноши 17 лет, которая исчезла после резекции части почек, содержавшей дивертикул.

А. Я. Пытель, А. Г. Пугачев [1977], Амор [Amor, 1975], Мангин и соавт. [Mangin et al., 1980] указывали на высокую частоту пузырно-мочеточникового рефлюкса у лиц, имеющих дивертикул чашечек и лоханки, особенно у детей. Амор обнаружил пузырно-мочеточниковый рефлюкс у 23 из 32 детей с дивертикулом чашечек. Во всех случаях сочетание дивертикула с пузырно-мочеточниковым рефлюксом было осложнено пиелонефритом.

Дивертикулы чашечек и лоханки у некоторых больных имеют самостоятельную симптоматику даже при отсутствии осложнений и сопутствующих заболеваний. В числе таких самостоятельных симптомов описаны постоянные, периодически усиливающиеся поясничные боли на стороне дивертикула, макро- и микрогематурия.

Дивертикул чашечек и почечной лоханки обычно распознается при экскреторной урографии или ретроградной пиелографии.

Для уточнения локализации дивертикула, если тень его наслаивается на тени лоханочно-чашечной системы, рекомендуется делать снимки в дорсовентральной и боковой проекциях.

Дифференциальная диагностика проводится с туберкулезной каверной, некротическим папиллитом, ретенционным гидрокаликозом. От туберкулезной каверны дивертикул отличается правильной округлой формой, четким контуром, отсутствием туберкулезных палочек в моче. Дивертикулы часто обнаруживаются у детей, у которых деструктивные формы туберкулеза почек и папиллярный некроз — большая редкость. Тем не менее ошибки такого рода, когда дивертикул принимают за каверну, случаются. В одном из наших наблюдений у 11-летней девочки инфицированный дивертикул верхней чашечки был принят ошибочно за туберкулезную каверну. Ошибке способствовало то, что в осадке мочи у нее были обнаружены кислотно- и спиртоустойчивые палочки, воспринимающие окраску по Циль—Нельсону. Девочке было начато специфическое противотуберкулезное лечение, но при посевах мочи туберкулезная палочка не была выделена. Это заставило пересмотреть диагноз туберкулеза почки. Поскольку пиурия сохранялась, девочка была оперирована — сделана резекция части почки, содержащей добавочную полость. При гистологическом исследовании установлено, что округлая полость, находившаяся в верхней части почки и принятая за каверну, внутри выстлана уротелием; стенки полости и протока, соединявшего ее с верхней чашечкой, имели гладкомышечную оболочку. Это, а также отсутствие характерных для туберкулеза микроскопических изменений позволило окончательно отказаться от диагноза кавернозного туберкулеза почки в пользу диагноза врожденного инфицированного дивертикула верхней чашечки. Вскоре после операции у девочки исчезла пиурия, наблюдавшаяся в течение предшествующих 2 лет.

От гидрокаликозов дивертикул отличается отсутствием обструкции в зоне его шейки (соединяющего протока), а также тем, что в него не впадают сосочки. Следы сосочков и форикулярных зон на урограммах обычно можно обнаружить даже при далеко зашедших ретенционных изменениях в чашечке. Дифференциальная диагностика существенно затрудняется при вторичном камнеобразовании в дивертикуле. В этом случае окончательная дифференциация дивертикула и ретенционного гидрокаликоза осуществляется только после операции и гистологического исследования части почки, содержащей дивертикул, или его стенок.

Все авторы сходятся во мнении, что неосложненный дивертикул чашечки и лоханки лечения не требует. В связи с высокой вероятностью присоединения осложнений (калькулез, пиелонефрит) должно быть установлено постоянное наблюдение за лицами, у которых имеется дивертикул, особенно это касается детей.

При наличии осложнений (пиелонефрит, калкулез, артериальная гипертензия, повторяющиеся почечные кровотечения) показано хирургическое лечение. Такие показания возникают не часто. Так, Мангин и соавт. оперировали всего 18 из 70 больных с лоханочно-чашечным дивертикулом. Техника операций по поводу дивертикулов чашечек и лоханки подробно описана Вульфсоном [Wulfsohn, 1980]. Резекцию почки он предлагает применять лишь при дивертикулах, располагающихся на периферии почки, в зоне ее верхнего или нижнего полюсов. В остальных случаях удаляется паренхима почки над сводом дивертикула (его «крыша»), иссекаются стенка дивертикула и ход, соединяющий дивертикул с чашечкой. Если ход очень длинный, то его закрывают погружным швом. В том случае, если дивертикул большой, а также для обеспечения гемостаза Вульфсон предлагает после иссечения стенки дивертикула тампонировать образовавшуюся полость жировой тканью или сальником. Не рекомендуется рассечение и дренирование дивертикула (без иссечения его стенки), так как это может привести к формированию длительно не заживающего мочевого свища и даже вынудить к вторичной нефрэктомии.

Нефрэктомия при лечении лоханочно-чашечных дивертикулов должна применяться в исключительных случаях [Rigondet, 1981], главным образом при возникновении осложнений во время операции (профузное кровотечение, повреждение крупной внутрипочечной артерии) или после нее (быстро прогрессирующий нефросклероз, гнойный пиелонефрит оперированной почки, незаживающий мочево́й свищ).

Под нашим наблюдением было 36 больных с дивертикулами чашечек и почечной лоханки. Возраст больных к моменту обнаружения дивертикула: от 2 до 16 лет — 20 больных; от 17 до 22 лет — 6 больных; от 23 лет и старше — 10 больных. Лиц мужского пола было 12, женского пола — 24. Одиночный дивертикул располагался в нижнем полюсе правой почки (8 наблюдений), в нижнем полюсе левой почки (6 наблюдений), в верхнем полюсе правой почки (5 наблюдений), в верхнем полюсе левой почки (5 наблюдений), в средней части правой или левой почки (7 наблюдений). Двусторонние и множественные дивертикулы чашечек и лоханки были у 5 больных, причем у 4 из них была односторонняя (3) или двусторонняя (1) гипоплазия почки.

У 8 больных были выявлены сопутствующие пороки развития органов мочевой и мужской половой систем. У одного больного (мальчик в возрасте 2,5 лет) был двусторонний абдоминальный криптохизм, промежностная форма гипоспадии и аплазия одной почки. У 2 больных было удвоение почки, противоположной той, которая содержала дивертикул; у 1 больной был большой дивертикул лоханки верхней половины удвоенной почки, у 1 больной была поясничная дистопия контрлатеральной почки. У 2 больных

(дети в возрасте 2 лет 4 месяцев и 5 лет 8 месяцев) был пассивный пузырно-мочеточниковый рефлюкс в нижний цистостид мочеоточника на стороне дивертикула.

У 20 больных никаких самостоятельных заболеваний или осложнений порока развития (дивертикул чашечки или лоханки) не найдено. Только у 4 из них дивертикул был случайной находкой при урографическом обследовании. 9 больных предъявляли жалобы на постоянные тупые, периодически усиливающиеся боли на стороне дивертикула; у 2 больных боли временами приобретали характер почечной колики. 7 больных подверглись урологическому обследованию в связи с безболевым микрогематурией. У 16 больных были обнаружены заболевания: камни в дивертикуле — у 4; пиелонефрит почки, содержащей дивертикул, — у 12. У 2 из них была стабильная артериальная гипертензия при артериальном давлении 160/90 мм рт. ст. и выше.

Оперированы 8 больных: 3 — в связи с калькулезом дивертикула, 2 — в связи с упорно текущим, не поддающимся консервативному лечению пиелонефритом. В одном случае операция была сделана в связи с упорной гематурией, причем до операции было доказано, что кровоточит почка, содержащая дивертикул. Еще одна операция была сделана в связи с тем, что дивертикул, осложненный пиелонефритом, был ошибочно принят за туберкулезную каверну. Во всех случаях планировались органосохраняющие операции. У 3 больных была проведена обычная резекция полюса почки вместе с дивертикулом; у 4 — иссечен свод дивертикула, его стенки и ход, соединявший дивертикул с чашечкой. Образовавшуюся в почечной ткани полость зашивали послойными узловыми кетгутовыми швами, что обеспечивало гемостаз; тампонаду полости дивертикула жировой клетчаткой или сальником не применяли. У 1 больного при иссечении стенки дивертикула, располагавшегося в средней части почки, был поврежден крупный внутривисцеральный артериальный сосуд. После прошивания и перевязки этого сосуда обнаружили, что наступила ишемия большей части почки. В связи с этим операцию были вынуждены закончить нефрэктомией.

Незапланированным путем была закончена также операция у 4-летней девочки по поводу дивертикула верхней лоханки удвоенной почки. Поскольку верхняя половина удвоенной почки, содержащая дивертикул, была недоразвитой и к тому же был рефлюкс из мочевого пузыря в мочеточник этой почки, предполагалось сделать геминефрэктомия. Во время операции было обнаружено раздельное кровоснабжение верхней и нижней половин удвоенной почки. Кровеносные сосуды, подходившие к верхней половине, были перевязаны и пересечены. После этого совершенно неожиданно наступила общая ишемия всей почки включая и нижнюю ее половину. При осмотре артерии нижней половины почки обнаружено, что она находится в состоянии резко выра-

женного спазма (никаких манипуляций на этой артерии ранее не проводилось). Парентеральное и внутриартериальное введение раствора папаверина, периартериальная инфильтрация раствором новокаина, промывание артерии раствором гепарина и фибринолизина не устранили спазма артерии и артериальной ишемии всей почки. Поэтому пришлось удалить всю удвоенную почку. При гистологическом исследовании обнаружены множественные свежие тромбы в основном стволе артерии нижней половины удвоенной почки и в ее основных разветвлениях.

У одного из больных (мужчина 28 лет), оперированных в связи с инфицированием дивертикула, до операции была стабильная артериальная гипертензия. После операции — дивертикулэктомии, протекавшей без осложнений, клинические и лабораторные проявления пиелонефрита быстро исчезли, но снижения артериального давления не произошло.

В остальном послеоперационный период у оперированных больных протекал без осложнений.

Данные литературы и собственные наблюдения позволяют отнести врожденные лоханочно-чашечные дивертикулы к порокам развития II клинического типа.

Подвид Г. Парапелъвикальная киста (перипелъвикальная, пиелогенная, лоханочная, окололоханочная киста) — это кистозное замкнутое образование, обычно имеющее округлую форму и располагающееся в почечном синусе. Буш [Heusch, 1961] выделяет три разновидности (три анатомических типа) парапелъвикальных кист: 1) внутрिलоханочный тип — киста располагается в почечном синусе и в процессе своего роста сдавливает лоханку; 2) внутривенечный тип — киста находится в мышечном слое лоханки, мышечные волокна лоханки входят в состав оболочки кисты; 3) экстрапелъвикальный тип — большая часть кисты расположена вне почечного синуса, и киста растет снаружки.

Парапелъвикальная киста никогда не сообщается с просветом лоханки и чашечек и этим отличается от чашечно-лоханочных дивертикулов. Р. К. Нерсесян [1963], подчеркивая это обстоятельство, предлагал замкнутые кистозные окололоханочные образования называть «истинными врожденными лоханочными кистами». Парапелъвикальная киста никогда не входит в мозговой слой почки: она всегда ограничена областью почечного синуса и этим отличается от различных медуллярных кистозных и кистоподобных формаций. Стенка парапелъвикальной кисты состоит из фиброзной ткани; в ней часто можно найти прослойки гладкомышечных структур, аналогичные мышцам лоханочно-чашечной системы. Парапелъвикальные кисты могут быть множественными и многокамерными. Просвет парапелъвикальной кисты заполнен бесцветной серозной жидкостью, но никогда в нем не содержится лимфа, что является наиболее очевидным опровержением гипотезы о лимфогенном происхождении таких кист [Rometti et al.,

1973]. Изредка возникает нагноение парапелъвикальных кист; иногда оболочка такой кисты кальцинируется.

В процессе роста парапелъвикальная киста вызывает неравномерное сдавление лоханки и чашечек; в результате возникают ретенционные изменения в элементах лоханочно-чашечной системы. лежащих периферичнее кисты.

По вопросу о происхождении парапелъвикальных кист существуют весьма противоречивые точки зрения. Дело осложняется тем, что парапелъвикальные кисты нередко рассматривают в одной группе с дивертикулами лоханки или в одной группе с медуллярными и кортикальными кистозными поражениями почек. Мнения о том, что парапелъвикальные кисты возникают вследствие облитерации (закупорки) одного из лимфатических сосудов почечного синуса, «дисфункции нервно-мышечного аппарата лоханочно-чашечной системы», нарушения кровообращения (на месте инфаркта мозгового вещества почки), сдавления лоханочно-чашечной системы рубцующейся клетчаткой почечного синуса, опровергаются результатами морфологических и клинических наблюдений и сейчас представляют лишь исторический интерес.

Парапелъвикальные кисты часто выявляются у детей или взрослых лиц, у которых не было никаких признаков предшествующего воспалительного процесса, никаких «медуллярных инфарктов», не существует никаких доказательств нарушения лимфообращения в почке при наличии парапелъвикальной кисты. Прямые эмбриологические исследования [Rometti, 1973; Pagano et al., 1977; Dardenne et al., 1980] свидетельствуют о том, что парапелъвикальные кисты закладываются в период первых делений краниального конца протока метанефроса.

Наиболее приемлемая и непротиворечивая точка зрения на генез парапелъвикальных кист сводится к тому, что они образуются вследствие полного отщепления одной из первых ветвей протока метанефроса. Отщепившаяся (замкнутая, превратившаяся в полость) ветвь располагается в зоне первых ветвлений краниального конца протока метанефроса, а впоследствии — в непосредственной близости от лоханки и чашечек первого порядка. Отщепившаяся и отшнуровавшаяся ветвь в метанефрогенную бластему не вырастает и индуцирующим влиянием не обладает. Поэтому парапелъвикальная киста располагается в почечном синусе и никогда не имеет сообщения ни с лоханочно-чашечной системой, ни с собирательными трубочками, ни с лимфатическими сосудами почечного синуса. Лишенная секреторных элементов, парапелъвикальная киста растет очень медленно или почти совсем не увеличивается в течение всей жизни больного, поэтому она никогда не достигает таких больших размеров, как кисты коркового вещества почки или солитарные кисты почки.

У взрослых лиц можно обнаружить явные следы происхождения парапелъвикальных кист из эмбриональной лоханки и ча-

шечек первого порядка. Среди них наиболее показательны следующие: а) прилежащая к стенке лоханки и больших чашечек оболочка кисты интимно с ними спаяна; отделить оболочку кисты от стенки лоханки без вскрытия просвета последней практически невозможно; б) в оболочках кисты часто находят волокна гладких мышц, аналогичные по структуре мышцам основной лоханочно-чашечной системы; г) в некоторых случаях парапелвикальная киста непосредственно включена в стенку лоханки и со всех сторон окружена клеточными структурами лоханочной стенки.

Таким образом, на сегодня наиболее обоснованным является представление о парапелвикальных кистах как о пороке развития лоханочно-чашечной системы, возникающем в результате дисэмбриоплазии на самых ранних этапах деления краниального конца протока метанефроса.

Отдельные описания парапелвикальных кист в литературе появились давно. Авторы этих описаний, наблюдавшие настоящие парапелвикальные кисты, называли их по-разному (чаще всего окололоханочными и околопочечными кистами). В отечественной литературе первые работы, в которых описывались такие кисты, принадлежат Г. С. Галкину [1925], В. И. Низнеру [1938], С. Г. Григорьяну [1937], И. Л. Цимхесу [1938], З. Ф. Сарайкипу [1949].

К настоящему времени накоплено достаточное количество наблюдений, позволяющих судить об основных свойствах и клиническом значении парапелвикальных кист [Торонци, 1973; Пытель, Пугачев, 1977; Nottley, 1970; Bernstein, 1973; Pagano et al., 1977; Халаби, 1982; Dardenne et al., 1980]. Установлено, что в большинстве случаев парапелвикальные кисты протекают бессимптомно и не приводят к заметному нарушению функции почки и мочевыводящих путей. Клиническое значение парапелвикальные кисты приобретают тогда, когда они вызывают сдавление лоханки и чашечек; выше сдавления возникают ретенционные изменения, которые могут проявиться поясничными болями; в таких случаях нередко присоединяется пиелонефрит.

В одном из наших наблюдений (большая К., 32 лет) большая парапелвикальная киста, имевшая диаметр около 4 см и занимавшая почти весь почечный синус, сдавливала не только лоханку, но также и магистральную почечную вену в месте ее ветвления (это было обнаружено во время операции). В результате у больной развилась нефрогенная артериальная гипертензия, которая исчезла после вскрытия кисты и иссечения ее оболочек.

Диагностика парапелвикальных кист основывается на типичных деформациях теней лоханочно-чашечной системы, выявляемых на урограммах. При кальцинации оболочек кисты тень ее бывает видна на обзорной урограмме. Большую помощь в распознавании парапелвикальных кист оказывает ультразвуковое



Рис. 49. Экскреторная урограмма

К нижнему краю тени лоханки и нижней чашечки правой почки прилежит округлое образование, имеющее четкий контур. Во время операции была удалена парапелвикальная киста с кальцинированными оболочками

исследование. Так, у упоминавшейся больной К. дооперационный диагноз парапелъвикальной кисты был установлен на основании данных урографии и сонографии.

Характерная для парапелъвикальных кист урографическая картина представлена на рис. 49.

Иногда парапелъвикальные кисты оказываются случайной находкой при операции, предпринятой в связи с имеющимся или предполагаемым приобретенным заболеванием почки.

Мы наблюдали 14 больных с парапелъвикальными кистами почек. У 3 из них парапелъвикальные кисты, диагностированные на основании ультразвуковых и урографических исследований, не имели существенных клинических проявлений и не вызывали выраженных нарушений функции почки и мочевыводящих путей. В этой связи от хирургического вмешательства воздержались, за больными было установлено постоянное наблюдение.

У 11 больных диагноз парапелъвикальной кисты был подтвержден или установлен во время операции. Из этих больных 4 оперированы по поводу распознанной до операции парапелъвикальной кисты. Показаниями к хирургическому вмешательству у них были поясничные боли и пиелонефрит, обусловленные вторичными ретенционными изменениями в почечных чашечках (2 больных), артериальная гипертензия, связанная со сдавлением кистой сосудистой ножки почки (1 больная), макрогематурия (повторяющиеся кровотечения из почки, содержавшей парапелъвикальную кисту (1 больной)).

Остальные 7 больных были оперированы по поводу имевшихся или предполагаемых приобретенных заболеваний почки; парапелъвикальная киста была неожиданной находкой во время операции. Двое из них были оперированы по поводу фосфатно-кальциевых конкрементов почечной лоханкой; о наличии парапелъвикальной кисты до операции не предполагали. При одной из этих операций парапелъвикальная киста явилась причиной интраоперационных трудностей: оперировавший хирург принял пролабировавшую из почечного синуса парапелъвикальную кисту за почечную лоханку и, вскрыв ее, был очень озадачен отсутствием в ней конкрементов, тени которых четко определялись на урограммах. У 5 больных, оперированных в период с 1964 по 1975 г., дооперационный диагноз был вообще ошибочным. При ретроспективной оценке этих наблюдений стало ясно, что во всех случаях ошибка была связана с недостаточным объемом дооперационного обследования, в частности не были применены методы ультразвуковой диагностики, поскольку они еще не были разработаны. У 2 из этих больных определяемое на урограммах сдавление почечной лоханки было ошибочно принято за камень — урат лоханки; у 2 больных до операции был установлен диагноз опухоли паренхимы

почки или почечной лоханки (диагностической ошибке способствовала имевшаяся у них гематурия); один больной был оперирован по поводу «гидронефроза», обусловленного, как это предполагалось, стриктурой пиелoureтерального сегмента. Во время операций эти диагнозы были отвергнуты: были обнаружены и вскрыты парапельвикальные кисты.

В техническом отношении операция по поводу парапельвикальной кисты не сложна. Пролабирующую из почечного синуса кисту вскрывают, пересекают часть ее оболочки, выступающую из синуса и прилежащую к его стенке. Иссечение части оболочки, непосредственно прилежащей к стенке лоханки и расположенной в глубине почечного синуса, нецелесообразно, так как при этом почти неизбежно вскрытие просвета лоханки или чашечки. С этим осложнением мы столкнулись при 2 операциях, когда пытались полностью удалить все оболочки кисты. При выделении той части оболочки кисты, которая находится в глубине почечного синуса, возможно более серьезное осложнение — повреждение крупных венозных сосудов почки.

Вид 2. Пороки развития мышечного слоя лоханки и чашечек

Общая или сегментарная дисплазия мышечного слоя лоханочно-чашечной системы приводит к формированию специфических пороков ее развития. Если лоханки и почечные чашечки полностью или частично лишены мышечного слоя, то они мешкообразно расширяются, их обычное анатомическое строение грубо нарушается. В большей или меньшей мере нарушается сократительная деятельность чашечек и лоханки (рис. 50). Генез пороков развития этого вида оказался более сложным, чем предполагалось ранее. Установлено, что некоторые его разновидности являются результатом комбинированного порока развития лоханочно-чашечной и медуллярной зон почки. Дифференциация дисэмбриоплазии лоханочно-чашечных и медуллярных компонентов затрудняется вторичными (обусловленными ретенцией мочи) изменениями в мозговом слое почки. Наиболее четко значение недоразвития мышечной оболочки как основной причины порока развития прослеживается при врожденной атонии лоханочно-чашечной системы.

Подвид А. Врожденная атония лоханочно-чашечной системы. Для пороков развития этого подвида характерно полное или почти полное недоразвитие мышечного слоя лоханки и всех чашечек. В результате происходит значительная дилатация чашечек и лоханки, сопровождающаяся выраженным застоем в них мочи. От ретенционных гидронефрозов этот порок развития отличается в первую очередь тем, что в зоне пиелoureтерального соустья нет никаких препятствий для оттока мочи.



Рис. 51. Правосторонняя ретроградная пиелоуретерограмма

Выраженная атония лоханки, чашечек и поясничного отдела мочеточника

◀

Рис. 50. Правосторонняя ретроградная пиелография

Тени чашечек резко расширены, их обычная структура утрачена. Несколько расширены лоханка и мочеточник в поясничном отделе. Пиелоуретеральное соустье проходимо

При ретенционных гидронефрозах стенка почечной лоханки утолщена за счет компенсаторной гипертрофии ее мышцы, при врожденной атонии стенка почечной лоханки с самого начала очень тонка. иногда просвечивает. Хотя задержка мочи в лоханочно-чашечной системе бывает и при ретенционных гидронефрозах, и при атонии лоханочно-чашечной системы, при последней не бывает того выраженного напряжения лоханки, которое характерно для ретенционных гидронефрозов. Почечная лоханка при ее атонии хотя и большая, но дряблая, спавшаяся. Мочеточник при врожденной атонии лоханки может иметь обычное строение; иногда весь мочеточник или его верхний цистойд также атоничен. От врожденной атонии следует отличать уретерогидронефрозы, возникшие вследствие ахалазии мочеточника (глава 11) или пузырно-мочеточникового рефлюкса (глава 12). Примерно в половине наблюдений врожденная атония лоханочно-чашечной системы бывает двусторонней.

Врожденная атония лоханки относится к порокам развития III клинического типа. Это обусловлено тем, что при врожденной атонии с самого начала (с момента рождения) грубо нарушена функция мочевыводящих путей, быстро возникают и нарастают расстройства функции почек, почти всегда присоединяется пиелонефрит, нередко бывает вторичное камнеобразование. Двусторонняя врожденная атония почечной лоханки и чашечек приводит к почечной недостаточности, иногда в раннем детском возрасте.

Рентгенологическая картина врожденной атонии лоханки и чашечек представлена на рис. 51.

Врожденная атония лоханочно-чашечной системы обычно распознается при урографическом исследовании, проводимом в связи с симптомами хронического, часто рецидивирующего пиелонефрита, в связи с «хронической почечной недостаточностью неясного генеза». Поскольку функция почки (почек) при атонии лоханки часто бывает резко сниженной, для окончательного установления характера поражения почки иногда приходится прибегать к ретроградной пиелоуретрографии. Для дифференциации с уретерогидронефрозом, возникшим вследствие пузырно-мочеточникового рефлюкса, необходима цистография.

Комбинированная атония лоханки и мочеточника имеет существенные урографические отличия от ахалазии («нейромышечной дисплазии») мочеточника (глава 11). Применение эктомографии и других современных диагностических методов позволит существенно ограничить показания к ретроградной пиелографии при распознавании этого порока развития.

Лечение врожденной атонии лоханки — трудная задача. Совершенно бесполезны операции на пиелоретеральном сегменте,

которые иногда производят при этом пороке развития. При одностороннем поражении, резком снижении функции этой почки и хорошем состоянии другой показана нефрэктомия (нефроуретерэктомия). При двусторонней атонии или при атонии лоханки единственной функционирующей почки и сейчас применяется постоянная нефростомия (уретеростомия). В некоторых случаях альтернативой этому калечащему вмешательству может быть замещение мочеточника тонкой кишкой. Обладая активной перистальтикой, интестинальный «мочеточник» способен обеспечить эвакуацию мочи из атоничной лоханки и поддержание почечной функции на приемлемом уровне. В одном из наших наблюдений удовлетворительный результат операции интестинальной пластики мочеточника левой почки при атонии ее лоханки и полной функциональной гибели правой почки прослежен в течение 11 лет.

Больной К., 21 года, поступил в клинику в начале 1973 г. в связи с часто возникающими болями в левой половине поясничной области, сопровождающимися повышениями температуры тела, резко выраженной слабостью, олигурией. У него была пиурия, суточный диурез не превышал 500 мл, уровень мочевины крови составлял 20 ммоль/л. При обследовании были установлены наличие двусторонней гидронефротической трансформации и нефросклероз справа. При катетеризации левого мочеточника из почечной лоханки был получен жидкий гной. По жизненным показаниям была сделана нефростомия слева. Во время этой операции осмотрен пиелуретеральный сегмент; пиелоуретеральное соустье оказалось свободно проходимым, мочеточник в поясничном отделе был несколько расширен и очень дряблый, стенка его была настолько истончена, что напоминала папиросную бумагу. Столь же дряблой и атоничной была почечная лоханка. После нефростомии симптомы пиелонефрита и почечной недостаточности быстро регрессировали. При цистографии было доказано отсутствие пузырно-мочеточниковых рефлюксов. Поскольку рассчитывать на восстановление функции резко атоничных и необратимо измененных мочевыводящих путей не приходилось, вторым этапом была сделана операция замещения левого мочеточника тонкой кишкой. При этой операции были удалены часть почечной лоханки и почти весь мочеточник. Гистологическое исследование подтвердило отсутствие в их стенке мышечных волокон. Послеоперационный период протекал гладко. Больной был вызван для обследования в мае 1984 г. Он считает себя здоровым, работает слесарем. Суточный диурез у него составлял 2000 мл при колебаниях относительной плотности мочи в пределах 1005—1015. В осадке мочи обнаружено 10—12 лейкоцитов в поле зрения. Состав крови нормальный. Мочевина крови — 8,0 ммоль/л. На урограмме (рис. 52) обнаружены удовлетворительное состояние лоханочно-чашечной системы левой почки и хорошая эвакуаторная функция артифициального мочеточника.

Операции такого рода описывались неоднократно, но они не получили распространения из-за очень большого количества осложнений в послеоперационном периоде. В ситуации, аналогичной той, которая была у больного К., для длительного дренирования почечной лоханки могут быть применены внутрипузырные лоханочно-мочеточниковые стенты.

При далеко зашедших необратимых изменениях в почечной паренхиме у больных с двусторонней атонией лоханки присое-



Рис. 52. Экскреторная урограмма, произведенная через 11 лет после замещения левого мочеточника петлей тонкой кишки

Интенсивность теней контрастного вещества, выделяемого левой почкой, удовлетворительна. Имеется диффузное расширение всех чашечек и лоханки. Тени контрастного вещества видны по ходу искусственного мочеточника. Группа этих теней указывает на его хорошую сократительную способность. Об этом же свидетельствует интенсивная тень мочевого пузыря

диняется хроническая почечная недостаточность. В этой стадии хирургическое лечение бесперспективно. Назначают программный гемодиализ. Есть описания успешной пересадки почки после билатеральной нефрэктомии (почки удаляются, так как они практически всегда инфицированы).

Под нашим наблюдением было 18 больных с врожденной атонией лоханочно-чашечной системы: 7 из них — дети в возрасте от 8 дней до 12 лет, 11 больных — в возрасте от 20 до 56 лет. У 8-дневного ребенка (девочки) на 3-й день после рождения развилась анурия. При ультразвуковом обследовании было обнаружено отсутствие правой почки и расширение полостной системы левой почки при удовлетворительном состоянии ее паренхимы. От предложенной операции (нефростомии) родители ребенка отказались. Девочка вскоре погибла от почечной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании обнаружена резкая атония лоханочно-чашечной системы единственной левой почки, обусловленная полным отсутствием в ней мышечного слоя. Пиелoureтеральное соустье было свободно проходным, и левый мочеточник имел обычный вид и гистологическое строение.

Среди больных с точно установленным диагнозом перетензионной атонии лоханочно-чашечной системы было 12 лиц мужского пола и 6 — женского. Атония лоханочно-чашечной системы была односторонней (при нормальном состоянии другой почки) у 6 больных, двусторонней — у 10. Атония лоханочно-чашечной системы единственной от рождения почки была у 2 больных. Основным проявлением порока развития и поводом для обследования были симптомы хронического, периодического обостряющегося пиелонефрита. У всех больных с двусторонней атонией почечных лоханок и с атонией лоханки единственной почки была хроническая почечная недостаточность. Четверо из них поступили в клинику в терминальной стадии хронической почечной недостаточности, от различных осложнений вскоре погибло трое. Один больной в течение 4 лет находится на лечении программным гемодиализом. Нефрэктомия была сделана 4 больным, имевшим односторонний порок развития при полной или почти полной анатомической и функциональной гибели пораженной почки и хорошем состоянии другой. 4 больным с двусторонней атонией лоханок была сделана односторонняя и 2 — двусторонняя нефростомия. Трое из них вскоре погибли от инфекционных осложнений и прогрессирования почечной недостаточности. 1 больной после односторонней нефростомии живет в течение 10 лет с сохраняющимся поясничным почевым свищом. У него имеется почечная недостаточность в стадии компенсации. 1 больному вскоре после нефростомии была сделана интестинальная пластика мочеточника. Судьба остальных больных неизвестна.

Неоперированным больным назначено консервативное лечение по поводу пиелонефрита и почечной недостаточности.

Врожденная атония лоханки и чашечек всегда привлекала внимание клиницистов. Истинную (неретенционную) атонию описывали П. А. Кучеренко [1925], Н. Н. Еланский [1931], В. И. Корхов [1939]. В работах современных авторов этот порок развития обычно рассматривается либо в одной группе с гидронефрозами ретенционного генеза, либо в одной группе с уретерогидронефрозами, развившимися вследствие пузырьно-мочеточникового рефлюкса или ахалазии мочеточника. Вряд ли это можно считать правильным.

Подвид Б. Мегакаликоз, мегаполикаликоз. Под мегакаликозом понимают врожденное неретенционное расширение почечных чашечек. Если расширены все чашечки или их большая часть, то для обозначения этого варианта порока развития используется термин «мегаполикаликоз». Почечная лоханка и мочеточник при мегакаликозе имеют нормальное строение. Впервые на самостоятельное значение этого порока развития указал Пуикверт [Puigvert, 1963, 1964, 1965, 1966]. Им же был предложен термин «мегакаликоз». По Пуикверту, ведущее значение в формальном генезе мегакаликоза имеет врожденная гиооплазия мальпигиевых пирамид, в результате чего почечные чашечки оказываются расширенными. Эта точка зрения повторяется в большинстве вышедших позднее, посвященных мегакаликозу работ [Карпенко, Переверзев, 1975; Савченко и др., 1975; Anselmo, Cosciani-Cunico, 1965; Sileoni et al., 1955; Galian et al., 1970; Gittes, Talner, 1972; Johnston, 1973; Talner, Gittes, 1974; Masson, Suhler, 1975; Steuve et al., 1982]. Первое в отечественной литературе описание мегакаликоза принадлежит нам [Айвазян, Колодцев, 1968]. Приводим историю болезни.

Больная С., 10 лет, переведена из детского отделения, где лечилась по поводу хронического пиелонефрита в течение 28 дней. В сентябре 1966 г. дважды возникали приступы острых болей по всему животу, сопровождавшиеся болезненным мочеиспусканием и непродолжительной терминальной гематурией. В осадке мочи 20—30 лейкоцитов в поле зрения. Анализ крови: Hb — 14,7 г%, эритроциты — 3 500 000, лейкоциты — 5000, СОЭ — 6 мм/ч. Биохимические анализы крови без изменений. На обзорной урограмме четко видны контуры почек. При экскреторной урографии отмечается выделение контрастного вещества обеими почками на 7-й минуте, заполнение чашечек и лоханки своевременное. В правой почке отмечено увеличенное количество округлой формы чашечек при нормальной внепочечной лоханке (рис. 53). При радиоизотопном исследовании установлено, что васкулярный сегмент левой и правой почек выражен хорошо; секреторный сегмент справа удлинён до 8 мм, хотя на экскреторной урограмме выделение контрастного вещества обеими почками происходит одновременно. На ренограмме отмечается некоторое понижение функции правой почки. Состояние уродинамики верхних мочевых путей: слева кривая имеет вид крутого спуска, справа — тенденция к пологости. На сканограмме включение неогидрипа в почках интенсивное. Справа в верхней половине почки отмечено снижение, а местами — отсутствие по-



Рис. 53. Экскреторная пиелоуретрограмма
Мегакаликоз

глощения нсогидрина. почечной паренхимой. Результаты рентгенологического и радиоизотопного исследований дают основание для диагностики полимегакаликоза. Девочка обследована через 2 года, состояние ее хорошее, посещает школу, жалоб не предъявляет.

Несомненно, гипоплазия мальпигиевых пирамид — это важный, но не единственный компонент формального генеза мегакаликоза. Об этом свидетельствует то, что при мегакаликозе (мегаполикаликозе) чашечки не только расширены, но и значительно увеличено их число (до 20 и более в одной почке). Это может быть только следствием аномального (ускоренного) ветвления второй генерации краниальных отростков протока метанефроса. В результате исследований Климана [Kleeman, 1973] установлено, что при мегакаликозе бывает отчетливая дисплазия мышц форникальной зоны и почечной чашечки, причем варианты этой дисплазии разнообразны. У части больных мышечная оболочка чашечек недоразвита (мышечная оболочка лоханки развита нормально), *m. sphincter fornicis* и *m. bevector fornicis* отсутствуют. Это сближает такие формы мегакаликоза с врожденной атонией лоханочно-чашечной системы, хотя распространенность мышечной дисплазии при атонии лоханки и при мегакаликозе различна. У другой части больных была обнаружена гипертрофия мышц в зоне лоханочно-чашечного соединения и гипертрофия *m. sphincter calycis* и *m. longitudinalis calycis*, т. е. в почечной чашечке возникает картина, похожая на наблюдаемую при ахалазии мочеточника (гипертрофия мышц терминального отдела мочеточника с вторичной гипертрофией вышележащих мышечных образований). В любом случае очевидно, что перечисленные особенности строения чашечек при мегакаликозе невозможно объяснить одной лишь гипоплазией мальпигиевых пирамид. Мегакаликоз, скорее всего, относится к истинным чашечно-медулярным порокам развития, причем оба компонента (чашечный и медулярный) равноправны. Нельзя также игнорировать возможность вторичной атрофии мальпигиевых пирамид вследствие расширения чашечек.

Васкуляризация почки при мегакаликозе была изучена Сесиа и Козарино [Sesia, Cassarino, 1965]. Они установили, что общая ангиоархитектоника почки при мегакаликозе мало нарушена. Укорочены и расширены интер- и интралобулярные артерии, несколько удлинены дугообразные артерии. Васкуляризация коркового слоя почки при мегакаликозе полноценна.

При мегакаликозе на всех уровнях лоханочно-чашечной системы нет выраженных нарушений уродинамики, застой мочи отсутствует. В клинико-функциональном плане это является основным отличием мегакаликоза от всех ретенционных гидронефроз и гидрокаликозов.

После первых работ Пуикверта [Puigvert, 1963] появилось довольно много публикаций, посвященных мегакаликозу. Стало

очевидным, что этот порок развития не является редкостью, встречается в разных возрастных группах, в том числе и у детей.

Имеющиеся в литературе данные позволяют составить довольно ясное представление о мегакаликколизе и его клиническом значении (табл. 8).

Хотя данные, приводимые в табл. 8, не охватывают все публикации, посвященные мегакаликкозу, а сведения, приводимые некоторыми авторами, далеко не полные, можно сделать заключение, что мегакаликкоз встречается у мужчин чаще, чем у женщин; двустороннее поражение бывает несколько чаще, чем одностороннее. Разные авторы неоднократно высказывали точку зрения, которая стала почти общепринятой: мегакаликколиз не имеет самостоятельных клинических проявлений и не является предпосылкой к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний. Однако из табл. 8 видно, что это далеко не всегда верно. Действительно, несложненный мегакаликкоз может быть случайной находкой при урографии, но даже при отсутствии осложнений и сопутствующих заболеваний он у многих больных вызывает клинические проявления, которые и были основным поводом для обследования. Наиболее постоянными симптомами мегакаликкоза являются постоянные или периодически возникающие (иногда приступообразные) поясничные боли и боли в животе на стороне мегакаликкоза, микро- и макрогематурия. У некоторых больных была артериальная гипертензия, причем лишь у части из них ее можно было связать с пиелонефритом мегакаликкозной почки. При двустороннем мегакаликкозе наблюдалась почечная недостаточность, в том числе в терминальной стадии [Савченко и др., 1975].

Бесспорна высокая частота осложнений мегакаликкоза. Среди них на первом месте — пиелонефрит, который был по меньшей мере у 70% больных. Есть сообщения о гнойном пиелонефрите мегакаликкозной почки [Карпенко, Переверзев, 1975; Anselmo, Cosciani-Cunico, 1965; Vaert, Tanghe, 1967]. Примерно у 1/3 лиц с мегакаликкозом были конкременты в расширенных чашечках, почечной лоханке или мочеточнике на стороне порока развития.

Установлено [Айвазян, Колодцев, 1968; Puigvert, 1966; Constantini, de Gironcoli, 1967], что при несложненном мегакаликкозе (мегаполикаликкозе) основные параметры почечной функции и эвакуаторная способность мочевыводящих путей почти не отличаются от нормальных. По данным А. Я. Пытеля, А. Г. Пугачева [1977], при мегакаликкозе у детей осложнения наблюдаются весьма редко.

Таким образом, мегакаликкоз (мегаполикаликкоз) относится к порокам развития II клинического типа (не вызывающие нарушения функции почек, но являющиеся закономерной пред-

Таблица 8. Мегакаликоз и его клинические проявления (по данным литературы)

Авторы и год публикации	Всего наблю- дений	В том числе			Поражение		Основные клинические проявления и осложнения *
		мужчин	женщин	детей до 16 лет	односто- роннее	двусто- роннее	
А. В. Айвазян, О. В. Ко- лодцев, 1968	1	-	1	1	1	-	Приступы острых болей в жи- воте, лейкоцитурия Пиелонефрит Циститические боли, пиелоне- фрит, мочекаменная болезнь Хроническая почечная недо- статочность (5), камни почек (2), артериальная гипертензия (4), пиелонефрит (10) Нет данных
Ю. А. Пытель, И. И. Золо- тарев, 1974	3	2	1	-	1	2	
В. С. Карискико, А. С. По- реневая, 1975	3	2	1	-	2	1	
Н. Е. Савченко и др., 1975	20	Нет данных	3	3	13	7	
А. Я. Пытель, А. Г. Пула- чев, 1979	5	»	1	1	1	4	
Anselmo, Cosciani-Cunico, 1965	30	22	8	2	6	24	
Puigvert, 1965	22	16	6	-	8	14	
Baert, Tanghe, 1967	4	3	1	1	3	1	
Bianchi, 1967	12	8	4	1	4	8	
Bracci, 1967	36	12	24	-	20	16	

Таблица 8. Окончание

Авторы и год публикации	Всего наблюдений	В том числе			Поражение		Основные клинические проявления и осложнения *
		мужчин	женщин	детей до 16 лет	одно-стороннее	двустороннее	
Constantini, de Gironcoli, 1967	22	14	8	4	7	15	Пиелонефрит, микрогематурия, камнеобразование
Nedelec, 1967	1	1	-	1	-	1	Пиелонефрит
Ravasini, 1967	32	14	18	-	6	26	»
Johnston, 1973	1	-	1	1	1	-	Без проявлений
Kleeman, 1973	6	4	2	3	6	-	Гематурия, рецидивное камнеобразование
Talner, Gittes, 1974	15	8	7	2	2	13	Гематурия
Masson, Suhler, 1975	9	5	4	-	4	5	Поясничные боли, гематурия
Steuve et al., 1982	12	10	2	-	8	4	Лейкоцитурия, камнеобразование, поясничные боли
Наши данные	8	5	3	2	6	2	Поясничные боли (8), пиелонефрит (5), камнеобразование (2), артериальная гипертензия (2)
Всего	242 (100%)	126 (52,1%)	91 (37,2%) **	22 (9,1%)	99 (40,5%)	143 (59,5%)	-

* В скобках указано число больных. ** Процентное соотношение мужчин и женщин в сумме меньше 100, так как некоторые авторы не дают сведений о половом составе больных.

посылкой к присоединению осложнений и сопутствующих заболеваний).

Диагностика мегакаликоза основывается на урографических исследованиях. При экскреторной урографии ценное диагностическое значение имеют отсроченные снимки (через 30, 60 мин и более после внутривенного введения контрастного вещества), поскольку на таких рентгенограммах можно зарегистрировать полноценное опорожнение расширенных чашечек, что является главным отличием мегакаликоза от всех видов ретенционных гидронефрозов и гидрокаликозов. В случае выраженного снижения почечной функции приходится применять ретроградную пиелоуретерографию.

Мегакаликоз иногда сочетается с другими пороками развития чашечно-медуллярной зоны, например с губчатой почкой [Пытель, Золотарев, 1974]. Такие сочетания теоретически должны были бы встречаться гораздо чаще или быть закономерными, если бы было безусловно верным представление о мегакаликозе как об исключительно медуллярной дисэмбриоплазии. Описаны сочетания мегаполикаликоза с пороками развития мочеточника [Baert, Hardeman, 1973]. В одном из наших наблюдений было сочетание мегаполикаликоза с внепочечным делением лоханки на чашечки.

За период с 1970 по 1984 г. мы наблюдали 8 больных с мегакаликозом (5 мужчин, 3 женщины). В их числе было двое детей — мальчик 6 лет и девочка 8 лет. Возраст остальных больных — 17, 24, 32, 36, 42 и 45 лет. Двусторонний мегакаликоз был у 2 больных, односторонний — у 6. У 3 больных, в том числе у обоих детей, никаких осложнений мегакаликоза не было, но все они предъявляли жалобы на поясничные боли, у 2 была микрогематурия. У остальных 5 больных были клинические и лабораторные проявления пиелонефрита, в том числе у 3 — остро пиелонефрита. У 2 больных обнаружены множественные конкременты в расширенных чашечках. У 2 больных с мегакаликозом, осложненным пиелонефритом, была артериальная гипертензия при артериальном давлении 160/90 мм рт. ст. и выше.

В настоящее время общепринятой является точка зрения, согласно которой неосложненный мегакаликоз не требует лечения. Однако больные (особенно дети) с неосложненным мегакаликозом должны находиться под постоянным наблюдением уролога ввиду высокой вероятности присоединения осложнений и сопутствующих заболеваний (рис. 54).

При некалькулезном пиелонефрите мегаполикаликозной почки проводилось обычное консервативное лечение. У одного из наших больных с односторонним мегаполикаликозом, осложненным часто рецидивирующим пиелонефритом, вторичным камнеобразованием и артериальной гипертензией, была прове-



Рис. 54. Экскреторная урограмма

Видны тени резко расширенных чашечек правой почки. Слева расширены только две чашечки, остальные чашечки и лоханка имеют нормальное строение. Все конкременты, тени которых определялись на обзорной урограмме, располагались в одной из расширенных чашечек (доказано во время операции)

дена нефрэктомия. У одной больной посредством парциальной нефротомии были удалены камни из одной расширенной чашечки, во время операции было подтверждено наличие свободного сообщения расширенной чашечки с лоханкой.

В литературе имеются многочисленные указания на бесперспективность и бесполезность пластических операций на лоханочно-чашечной системе при мегакаликозе.

Вид 3. Пороки развития, связанные со сдавливанием элементов лоханочно-чашечной системы внутрипочечными сосудами

Период эмбрионального ветвления крациального конца протока метанефроса совпадает по времени с формированием окончательной почечной ангиоархитектоники. Причем возможна известная «несогласованность» этих двух процессов формирования двух различных структур (лоханочно-чашечной системы и внутрипочечной сосудистой системы), исходящих из различных эмбриональных зачатков. Поэтому пороки развития, возникающие вследствие этой «несогласованности», можно с равным основанием рассматривать как пороки развития внутриорганных почечных сосудов. Основные клинические проявления и клиническое значение определяются лоханочно-чашечным компонентом порока развития, а также вторичными ретенционными изменениями в лоханочно-чашечной системе.

Анатомические последствия этого вида эмбриональных нарушений и их урографические отображения разнообразны. В. С. Карпенко, А. С. Переверзев [1984] разделяют их на восемь групп.

1. Давление дорсальной ветви почечной артерии на шейку верхней почечной чашечки, в результате чего в чашечке возникают ретенционные изменения.

2. Слабое контрастирование всей лоханочно-чашечной системы вследствие рассеянного умеренного давления на нее внутрипочечных сосудов.

3. Урографически выявляемая «ампутация» одной из чашечек (не обязательно верхней), обусловленная сдавливанием ее шейки огибающей артерией.

4. Неровность контура верхней или нижней чашечки, обусловленная давлением на них внутрипочечных артерий.

5. Неровность контура тени лоханки вследствие широкого анастомозирования почечных и мочеточниковых сосудов.

6. Округлые дефекты наполнения лоханки, обусловленные давлением на нее основной почечной артерией.

7. Линейные дефекты наполнения лоханки, обусловленные давлением внепочечных артерий при рассыпном типе строения сосудистой почечной ножки.

8. Сдавление лоханочно-мочеточникового сегмента добавочной артерией.

Из перечисленных разновидностей пороков развития самостоятельное клиническое значение имеют первый, третий и восьмой.

Такой порок развития, как сдавление пиелоуретерального сегмента добавочной артерией (пункт 8), стоит несколько особняком, поскольку он касается, строго говоря, не лоханочно-чашечной системы, а структур, расположенных вне ее; сдавление обусловлено не внутрипочечным, а внепочечным сосудом.

Остальные каликопиелоартериальные пороки развития, перечисленные В. С. Карпенко и А. С. Переверзевым [1984], и их урографические отражения должны учитываться при повседневном анализе урограмм.

Нарушения строения лоханочно-чашечной системы, сопряженные с аномальным ветвлением внутрипочечных сосудов, встречаются часто. Гербауер и соавт. [Herbauer et al., 1981] при анализе 290 пиелограмм обнаружили их в 91 наблюдении.

Подвид А. Синдром Фралея (Fraley; синдром верхней чашечки). Впервые обструкция верхней чашечки, обусловленная сдавлением ее шейки внутрипочечной артерией, была описана Фралеем в 1966 г. Им же в 1967 г. была разработана методика хирургической коррекции этого порока развития — инфундибулопластика и каликопиелонеостомия. Согласно Фралею, основным клиническим проявлением этого порока развития являются поясничные боли.

За последние годы появилось много описаний расширения верхней чашечки, обусловленного сдавлением ее шейки внутрипочечной артерией. С. Х. Хенкин [1978] сообщил о 12 наблюдениях, В. С. Карпенко, А. С. Переверзев [1984] — о 22. Бенц и Виллич [Benz, Willich, 1980] наблюдали синдром Фралея у 14 детей.

Казинелли, Артезани-Бьянчи [Cassinelli, Artesani-Bianchi, 1979] подчеркивают, что не всякое расширение верхней чашечки, связанное со сдавлением ее шейки внутрипочечной артерией, может быть отнесено к синдрому Фралея. О существовании этого синдрома можно говорить лишь тогда, когда изменения в верхней чашечке сопровождаются почечными болями или изменениями состава мочи.

Изменения в верхней чашечке при синдроме Фралея вторичны и связаны с ретенцией мочи. Этому же обстоятельству (уростазу в верхней чашечке) обязаны своим возникновением осложнения и самостоятельные (не зависящие от осложнений) симптомы этого порока развития — поясничные боли и микрогематурия. По крайней мере у части больных к числу таких же самостоятельных проявлений может быть отнесена артериальная гипертензия почечного генеза. Так, среди 22 боль-

ных, находившихся под наблюдением В. С. Карпенко и А. С. Переверзева [1984], артериальная гипертензия была у 7, причем лишь у 2 ее можно было объяснить присоединением пиелонефрита. В. С. Карпенко, А. С. Переверзев считают, что для синдрома Фраля характерно наличие трех симптомов — поясничных болей, микрогематурии и артериальной гипертензии.

Осложнения при синдроме Фраля — пиелонефрит и вторичное камнеобразование — типичны для любой обструктивной уропатии.

Самостоятельные клинические проявления и симптомы осложнений служат основным поводом для обследования, в процессе которого выявляется синдром Фраля. Гораздо реже он является случайной находкой при урографическом исследовании, предпринятом по другому поводу.

Рентгенологическая картина синдрома Фраля весьма характерна. На пиелограммах обнаруживается расширение верхней чашечки одной из почек (реже обеих почек) при нормальном строении остальных отделов лоханочно-чашечной системы. На тени шейки расширенной чашечки можно заметить поперечный линейный дефект наполнения, обусловленный давлением прилежащего артериального сосуда. На ранних и отсроченных урограммах может быть зарегистрирована задержка эвакуации контрастного вещества из расширенной чашечки (рис. 55).

При аортографии (почечной ангиографии) часто удается обнаружить тень артерии, сдавливающей шейку верхней чашечки. Наиболее убедительные данные получают при аортографии, проводимой на фоне экскреторной урографии [Лопаткин, Болгарский, 1971].

При анализе большого количества ангиограмм [Карпенко, Переверзев, 1984] установлено, что шейка почечной чашечки может сдавливаться внутриорганной артерией или артерией, отходящей от аорты отдельным стволом, — добавочной верхнепочечной артерией.

Дальнейшие изменения чашечки со сдавленной шейкой происходят по общим закономерностям гидронефротической трансформации: сегмент почечной паренхимы, ориентированный на эту чашечку, постепенно атрофируется и замещается рубцовой тканью. Чашечка превращается в некое подобие ретенционной кисты [Шытель, Пугачев, 1977]. Единства во взглядах на лечебную тактику при синдроме Фраля нет. Многие авторы считают целесообразной консервативно-выжидательную тактику в комбинации с противовоспалительным лечением инфекционных осложнений. С этим не согласны В. С. Карпенко, А. С. Переверзев, которые справедливо указывают на неизбежность возникновения в почке необратимых изменений, если



Рис. 55. Правосторонняя ретроградная пиелоуретрограмма

На тени шейки верхней чашечки имеется поперечный линейный дефект наполнения, обусловленный давлением на нее прилежащей внутривнепочечной артерии

не будет восстановлен нормальный отток мочи из верхней чашечки, а также на опасность осложнений. Показания к хирургическому вмешательству становятся абсолютными, если синдром Фраley осложняется артериальной гипертензией.

При далеко зашедших изменениях почечной паренхимы, окружающей верхнюю чашечку, резецируют верхний полюс почки. В. С. Карпенко, Н. К. Терещенко [1978] с успехом провели такую операцию 8 больным, у которых синдром Фраley был осложнен тяжелой артериальной гипертензией и пиелонефритом. Л. Н. Куринова, Г. П. Шибяев [1978], наблюдавшие 7 больных с синдромом Фраley, резекцию верхнего полюса почки сделали 3. Показанием к операции было наличие резко выраженного гидрокаликоза.

При неудовлетворительной сохранности структуры и функции верхнего сегмента почки могут быть осуществлены органосохраняющие операции, направленные на восстановление свободного оттока мочи из верхней чашечки. Методики этих опе-

раций (каликониелонеостомии и инфундибулопластики) были разработаны Фралеем [Fraley, 1967] и усовершенствованы В. С. Карпенко и А. С. Переверзевым [1984]. Суть этих операций заключается в следующем: после выделения почки делают глубокую интрасинусную препаровку лоханки и шейки верхней чашечки до места перекреста с аномальным сосудом. Затем (при каликониелонеостомии) шейку верхней чашечки отсекают от лоханки, перебрасывают позади сдавливающего сосуда (выводят из зоны сдавления) и вновь анастомозируют с лоханкой. При инфундибулопластике суженный участок шейки чашечки рассекают в продольном направлении и затем сшивают в поперечном. Артериальный сосуд, сдавливающий шейку, отводят от места перекреста с шейкой и фиксируют тонкими швами к фиброзной капсуле задней поверхности почечной губы.

Фричковский и соавт. [Fryczkowski et al., 1978] сообщили о результатах хирургического лечения 15 больных с синдромом Фралея. В 3 случаях прибегли к резекции верхнего полюса почки, в остальных была сделана каликониелонеостомия с интубацией пересаживаемой чашечковой шейки посредством поливиниловой трубки. Среди оперированных было четверо детей. После операции боли уменьшились у всех больных, но при контрольной урографии, проведенной через 5 месяцев после операции одной из оперированных больных, было обнаружено, что расширение верхней чашечки сохраняется.

За период с 1970 по 1984 г. диагноз синдрома Фралея был поставлен нами у 19 больных. Среди них было 12 детей в возрасте от 3,5 до 14 лет и 7 взрослых в возрасте от 18 до 55 лет. Лиц женского пола было 13, мужского — 6. Синдром Фралея ни у одного из наших больных не был случайной находкой: обследование начиналось в связи с клиническими проявлениями ретенции мочи или в связи с осложнениями, обусловленными этой ретенцией. У 10 больных осложнений или сопутствующих заболеваний не было. 8 из них предъявляли жалобы на периодически возникающие, иногда приступообразные боли в поясничной области или в животе на стороне порока развития; у 6 больных была микрогематурия, причем у 1 она была единственным клиническим проявлением порока развития. У 2 больных этой группы (не имевших осложнений синдрома Фралея) была артериальная гипертензия (АД 160/90 и 180/100 мм рт. ст.).

У 9 больных были клинические и лабораторные проявления хронического, периодически обостряющегося пиелонефрита. У 2 из них обнаружены мелкие конкременты в расширенной чашечке.

Диагностика основывалась на данных экскреторной и ретроградной пиелографии; у 5 больных существование сосуда, сдавливающего чашечковую шейку, доказано посредством аортографии.

В 3 наблюдениях имели место резко выраженные атрофические изменения паренхимы верхнего полюса почки и значительное мешкообразное расширение верхней чашечки. У этих больших при радиоизотопном сканировании обнаружено резкое снижение способности верхней половины почки к накоплению изотопа. У остальных больных функциональное состояние почки было удовлетворительным, неравномерности в накоплении изотопа не отмечалось.

4 больным была сделана резекция верхнего полюса почки вместе с расширенной чашечкой. В 3 случаях показанием для такой операции был терминальный характер изменений паренхимы почки в зоне верхней чашечки. У 1 больного (мужчина 24 лет) мы сочли необходимым прибегнуть к резекции почки, поскольку у него основным проявлением синдрома Фраля была высокая артериальная гипертензия (АД 180/100 мм рт. ст.). После операции артериальное давление у этого больного понизилось, но не до нормальных величин (рис. 56).

При первой нашей резекции верхнего полюса почки по поводу синдрома Фраля мы предварительно выделили и перевязали артерию, сдавливающую шейку верхней чашечки, и тут же убедились в нецелесообразности этого приема: после перевязки артерии наступила ишемия верхних двух третей почки, т. е. зона ишемии оказалась гораздо больше зоны планируемой резекции. Лигатура с артерии была немедленно снята, после чего кровообращение в почке восстановилось. Эта операция и все последующие были завершены обычной плоскостной резекцией почки с прошиванием и перевязкой внутрипочечных сосудов *in situ* на рашевой поверхности почки.

4 больным сделана каликопиелонеостомия по методике Фраля—Карпенко—Переверзева. Эти операции представляли определенные технические трудности на этапе интрасинусной препаровки глубоких отделов шейки верхней чашечки и сдавливающей ее артерии. Трудности были обусловлены венозным кровотечением из мелких вет почечного синуса и форникальных сплетений, которое возникало при начале выделения чашечки и очень мешало дальнейшим манипуляциям. Между тем без полного выделения зоны каликоартериального перекреста полноценная реконструктивная операция невозможна. Поэтому во всех случаях мы были вынуждены прибегнуть к временному (на 12—18 мин) пережатию основной сосудистой ножки почки. Только после этого оказались возможными визуальная препаровка чашечки на необходимом протяжении и каликопиелонеостомия. Инфундибулопластику мы не применяли, так как патогенетичность и физиологичность этой операции кажется нам сомнительной.

Непосредственные результаты органосохраняющих операций при синдроме Фраля были удовлетворительными. Судить



Рис. 56. Левосторонняя ретроградная пиелоуретерограмма

Видно резко выраженное мешковидное расширение верхней чашечки. Имеется отчетливый поперечный дефект наполнения шейки верхней чашечки в месте соединения ее тени с тенью лоханки. Этот дефект наполнения обусловлен давлением на чашечку со стороны крупной внутрпочечной артерии (доказано при резекции верхнего полюса почки). Обращает на себя внимание умеренное расширение тени нижней чашечки при хорошей сохранности ее форникальной зоны

Рис. 57. Левосторонняя пиелограмма

Изолированное мешкообразное расширение тени одной из нижних чашечек

об отдаленных результатах пока невозможно, так как для этого требуются длительные наблюдения за большой группой оперированных больных. Подобного рода отдаленными наблюдениями мы пока не располагаем, не нашли мы их и в литературе.

Подвид Б. Синдром нижней чашечки. Авторы, описывавшие сдавление лоханочно-чашечной системы внутривидными сосудами, отмечали вероятность сдавления не только в зоне шейки верхней чашечки, но и в других отделах. Прямое указание на эту возможность имеется в работах В. С. Карпенко, А. С. Перверзева [1984] (пункт 3 их перечня вариантов сосудистой компрессии лоханочно-чашечной системы), Казинелли и соавт. [Cassinelli et al., 1979].

При анализе урограмм больных, имевших доказанное сдавление шейки верхней чашечки внутривидным сосудом (синдром Фраля), мы обратили внимание на то, что в нижней чашечке той же почки можно заметить изменения, очень похожие на те, которые были в верхней чашечке. Расширение нижней чашечки, сопровождающееся линейным дефектом наполнения в зоне ее шейки, мы обнаружили также у 16 больных, у которых синдрома Фраля не было и у которых это расширение невозможно было объяснить каким-либо патологическим процессом в почке или лоханочно-чашечной системе. При анализе почечных артерио- и венограмм у этих больных мы убедились в том, что сосудистая компрессия шейки нижней почечной чашечки не менее реальный факт, чем такая же компрессия шейки верхней чашечки. Это сдавление было прямо обусловлено особенностями строения вне- и внутривидных сосудов — артерий и вен (рис. 57).

У 3 из этих больных сосудистая обструкция нижней чашечки была доказана во время операции. Клинические проявления «синдрома нижней чашечки» у наших больных были аналогичны проявлениям синдрома Фраля. Все больные жаловались на постоянные, временами усиливающиеся поясничные боли на стороне порока развития; у 6 из них боли имели приступообразный характер. У 8 больных выявлена микрогематурия, у 1 — макрогематурия, объяснить которую мы не могли ничем другим, кроме сосудисто-лоханочного порока развития. У 4 больных была лейкоцитурия, у двух обнаружены вторичные конкременты в расширенной нижней чашечке.

Каликоартериальное (каликовенозное) сдавление нижней чашечки — это отнюдь не новость, хотя по сравнению с синдромом Фраля ему уделялось меньшее внимание. Мы хотим подчеркнуть, что наиболее реальны анатомические предпосылки сдавления верхних и нижних групп чашечек. Во всяком случае, при любом гидрокаликозе нижних чашечек, генез которого неясен, необходимо иметь в виду возможность сдавления



Рис. 58. Левосторонняя селективная почечная ангиограмма, сделанная на фоне экскреторной урограммы

Тени нижних разветвлений левой почечной артерии «отсекают» нижние чашечки, контрастирование которых вследствие этого по сравнению с остальной лоханочно-чашечной системой резко снижено

их шеек внутрипочечной артерией или аномальным сплетением внутрипочечных вен. Об этом следует помнить также при изолированном (особенно множественном и рецидивном) камнеобразованием в нижней чашечке почки.

У 3 из наших больных с «синдромом нижней чашечки» мы прибегли к хирургическому вмешательству — резекции нижнего полюса почки, удалив при этом расширенную чашечку. Показанием к операции было наличие вторичных конкрементов в нижней расширенной чашечке (2 наблюдения) и интенсивное кровотечение из почки, обусловленное сдавлением ее нижней чашечки конгломератом аномально расширенных вен (рис. 58).

Вид 4. Врожденный эндометриоз лоханки и эктопия органов мужской половой системы в лоханочно-чашечную систему

Эндометриоз почечной лоханки — это весьма редкая форма экстрагенитального и экстраперитонеального эндометриоза. Эктопия эндометрия в лоханку описана в литературе [Камаев, Выговский, 1963; Bettinger, 1947; Veahrs et al., 1957]. Эндометриозидные разрастания обычно формируют полиповидные образования в почечной лоханке, стенозирующие ее просвет и просвет пиелоуретерального соустья. Основные клинические проявления — гематурия, симптомы ретенции мочи в лоханке, симптомы присоединившегося пиелонефрита. Урографическое исследование дает картину, характерную для опухоли почечной лоханки. Диагноз опухоли почечной лоханки был поставлен до операции во всех описанных клиницистами наблюдениях. При гистологическом исследовании обнаруживали кистозно расширенные железы эндометриозидного типа, окруженные скоплениями из веретенообразных или овальных клеток. Очаги эндометриоза почечной лоханки претерпевают структурные изменения в зависимости от фазы менструального цикла. Поэтому гематурия может появляться или усиливаться во время менструаций. При беременности в эндометриозидных структурах почечной лоханки возникает децидуальное превращение [Bettinger, 1947]. Эндометриоз почечной лоханки иногда сочетается с эндометриозом мочеочника (глава 11).

По вопросу о происхождении эндометриоза почечной лоханки высказываются противоречивые точки зрения. Такие предположительные причины, как ретроградное проникновение слизистой оболочки матки через фаллопиевы трубы [Engelmann, Frolneberg, 1982], занос эндометриозидных структур посредством рефлюкса [Masson et al., 1974], следует исключить, как нереальные.

Метастатическое возникновение эндометриоза в почечных лоханках (гематогенный занос из генитального очага) в прин-

ципе возможно, но маловероятно в связи с особенностями венозного оттока крови от органов женской половой системы. Кроме того, представление о метастатическом эндометриозе требует обязательного наличия основного (генитального) очага эндометриоза, чего у описанных больных не было.

Наиболее вероятной является эмбриофетальная эктопия структур исходящих из каудального конца мюллеровых протоков в проток метанефроса, или аномальная перидифференциация клеточных образований терминального конца вольфова протока (протока мезонефроса) в том участке, откуда начинается образование дивертикула метанефроса. Такое представление позволяет непротиворечиво объяснить все особенности эндометриоза почечной лоханки.

Аналогичный механизм (эмбриональная эктопия зачатков половой системы в зачатки мочевыводящих путей) является единственным возможным объяснением эктопии придатков яичка в мочевыводящие пути. С. И. Арифханова, М. А. Кривцова [1979] во время операции по поводу двусторонних стриктур лоханочно-мочеточникового соустья у мужчины в возрасте 31 года обнаружили в зоне пиелoureтеральных сегментов плотные тканевые образования, охватывающие лоханку и прилоханочный отдел мочеточников и вызывающие их стенозирование. Эти образования были удалены. При их гистологическом исследовании найдены кистозно измененные, заполненные серозной жидкостью каналцы, характерные для придатка яичка, а также структуры, напоминающие его выносящий каналец с метаплазированным эпителием и железисто-сосочковыми выростами. Морфологическая картина была расценена как двусторонняя эктопия рудиментарных добавочных придатков яичка в мочевыводящие пути. Это наблюдение интересно потому, что оно демонстрирует реальную возможность эктопии клеточных структур органов половой системы в почечную лоханку.

Эндометриоз почечной лоханки до операции принимали, как правило, за опухоль почечной лоханки. Окончательный диагноз устанавливали при гистологическом исследовании. В обычный комплекс лечения экстрагенитального эндометриоза (кроме удаления его очага) включают гормональную терапию (мужские половые гормоны). В случае быстрой пролиферации или метастазирования эндометриоза у женщин, у которых еще не наступила менопауза, рекомендуется двусторонняя овариоэктомия.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ
ПИЕЛОУРЕТЕРАЛЬНОГО СЕГМЕНТА.**

**[Класс 5. Пороки развития
лоханочно-чашечной системы и мочеточников.
Род 2]**

Все пороки развития этого рода возникают на одном и том же этапе эмбрионального морфогенеза постоянной почки и мочевыводящих путей. Это этап образования ампуловидного расширения на краниальном конце протока метанефроса. Расширение формируется до впадения протока метанефроса в метанефрогенную бластему и является зачатком почечной лоханки. Из последующих ветвлений ампуловидного расширения протока метанефроса образуются все чашечки и собирательные трубки.

В нормальных условиях ампуловидно расширяется непосредственно краниальный конец протока метанефроса. Просвет этого расширения плавно и свободно переходит в просвет протока; в зоне соединения зачатка почечной лоханки с эмбриональным мочеточником нет никаких структур, которые могли бы вызвать его стенозирование или сдавление извне.

Возможные на этом этапе отклонения от нормального развития можно разделить на 5 групп.

1. Стенозирование протока метанефроса у места его впадения в краниальное ампуловидное расширение. Это стенозирование может иметь вид перетяжки (локальной стриктуры) или быть более или менее протяженным. Иногда проток метанефроса в месте соединения с краниальным расширением (зачатком лоханки) полностью облитерируется. Возможно также неправильное (избыточное) развитие мышечной оболочки в зоне соединения эмбрионального мочеточника с лоханкой. В результате возникает сужение или полная облитерация пиелoureтерального соустья.

2. Для внутренней выстилки (уротелпальной оболочки) эмбрионального мочеточника в норме характерна выраженная складчатость. В дальнейшем сохраняются только продольные складки, поперечные же полностью исчезают. Если одна или несколько поперечных складок сохраняются в области пиелoureтерального соустья или в прилежащем отделе мочеточника, то формируется клапан пиелoureтерального соустья. Персистирующие складки обычно прорастают фиброзной тканью и становятся ригидными образованиями, препятствующими нормальному функционированию мочевыводящих путей.

3. Ампуловидное расширение может исходить не из краниального конца протока метанефроса, а из его латеральной поверхности. Анатомическим результатом такого порока развития будет высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки.

4. Зона соединения эмбрионального мочеточника с лоханкой может быть сдавлена извне добавочным артериальным сосудом, подходящим к нижнему полюсу формирующейся почки. Относительно происхождения этих добавочных сосудов высказываются противоречивые точки зрения. Одна из них заключается в том, что они представляют собой остатки сегментарных кровеносных сосудов метанефрогенной бластемы (отсюда термины «аберрантные», «персистирующие» артерии). Это предположение отвергается тем фактом, что артерии, сдавливающие пиелoureтеральный сегмент, всегда отходят либо от брюшного отдела аорты, либо от основного ствола почечной артерии. Скорее всего, они представляют собой истинные добавочные артерии, возникающие на более поздних этапах морфогенеза постоянной почки и мочевыводящих путей.

5. Сегментарная пейромышечная дисплазия лоханочного мочеточникового сегмента. При этом пороке развития на ограниченном участке пиелoureтерального сегмента полностью отсутствует мышечная оболочка. Стенка мочеточника в этом месте представлена только тонким слоем уротелия. Вследствие этого полностью дезорганизуется функция почечной лоханки и мочеточника, несмотря на то что анатомического препятствия в зоне пиелoureтерального соустья нет.

Схематически основные виды нарушений эмбрионального морфогенеза пиелoureтерального сегмента и их анатомические последствия представлены на рис. 59.

При любом пороке развития пиелoureтерального сегмента дальнейшее ветвление протока метанефроса по мере его вращения в метанефрогенную бластему и дифференциация метанефрогенной ткани в результате его индуцирующего влияния идут по обычному пути. Поэтому окончательная гистологическая структура и функциональная способность постоянной почки первоначально вполне нормальные.

После того как была обнаружена тератогенная активность талидомида (контергана) и доказано, что талидомид-синдром включает и пороки развития мочевыводящих путей, в том числе врожденные гидронефрозы [Boehncke et al., 1974], появилась возможность проследить в эксперименте на животных этапы формирования всех перечисленных пороков развития пиелoureтерального сегмента.

Следствием пороков развития пиелoureтерального соустья является гидронефротическая трансформация. Механизмы и анатомофункциональные следствия гидронефротической трансформации хорошо изучены и детально описаны в многочисленных

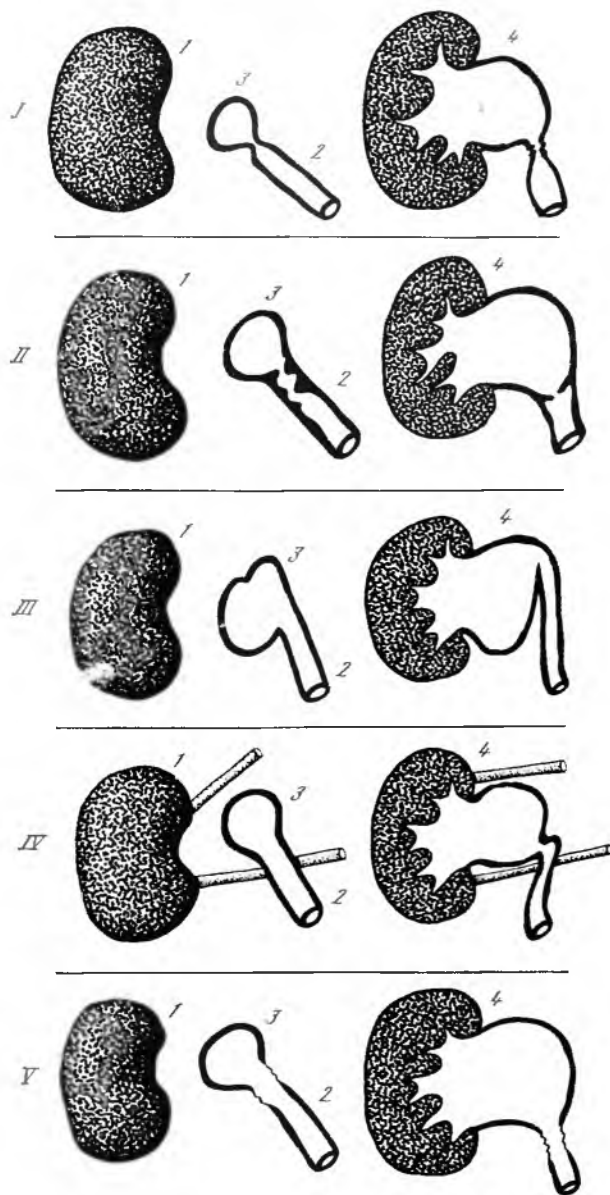


Рис. 59. Основные виды нарушенной эмбриоморфогенеза прелобуретерального сегмента в их окончательный анатомический результат (схема)

- 1 — метанефрогенная бластема;
 2 — проток метанефроса;
 3 — ампуловидное расширение краниального конца протока метанефроса (зачаток почечной лоханки);
 4 — окончательная почка;
 I — стриктура;
 II — клапан;
 III — высокое отхождение мочеточника;
 IV — добавочный сосуд;
 V — нейромышечная дисплазия

работах [Линдеман, 1896; Караффа-Корбут, 1901; Федоров, 1923; Мыш, 1928; Пытель, 1950, 1959; Абрамян, 1956; Lichtenberg, 1929; Legueu, Fey, 1930; Fuchs, 1931; Rényi-Vamos и др., 1948; Babic, Rényi-Vamos, 1957; Berlyne, 1961; и др.]. Анатомо-функциональное значение различных видов врожденных и приобре-

тепных, полных и частичных нарушений оттока мочи, изученных в клинических условиях и в эксперименте, обобщено в монографии Кучеры [Кучера, 1963]. К этим источникам мы отсылаем читателей, интересующихся механизмами гидронефротической трансформации и историей этого вопроса.

Рассматривая врожденные пороки развития пиелоуретерального соустья, мы считаем необходимым подчеркнуть, что гидронефротическая трансформация по отношению к ним всегда является сугубо вторичным явлением, темп и качество которого зависит от многих причин. Среди этих причин важнейшее место принадлежит степени нарушения проходимости пиелоуретерального соустья, анатомическому строению лоханки, функциональному состоянию почки и мочевыводящих путей на разных этапах гидронефротической трансформации (в том числе и во внутриутробном периоде), наличию и интенсивности лоханочно-почечных рефлюксов и т. д.

Таким образом, хотя причина (порок развития пиелоуретерального соустья) всегда является врожденной, следствие (гидронефротическая трансформация) может возникнуть или проявиться в любом возрасте или уже в период внутриутробного развития.

Видимо, недооценка причинно-следственной связи служит причиной печеткости разделения гидронефрозов на этиопатогенетические группы. Так, в разное время предлагалось выделять простые гидронефрозы (в отличие от уретерогидронефрозов), первичные (врожденные) и вторичные (обусловленные приобретенными заболеваниями). истинно врожденные (развивающиеся во внутриутробном периоде) и врожденные (развивающиеся после рождения), механические, функциональные гидронефрозы и т. п. Кучера [Кучера, 1963] справедливо указывал на то, что большинство этих определений не удовлетворительно ни с точки зрения патологии и патофизиологии болезни, ни с точки зрения клинической практики. Между тем все становится на свои места, если ретенционный гидронефроз всегда рассматривать как вторичный, следствие той или иной причины врожденного или приобретенного характера. Тогда в клиническом диагнозе на первое место должна ставиться именно эта причина, а гидронефротическая трансформация трактоваться только как ее осложнение. По отношению к собственно гидронефротической трансформации достаточно будет указания на ее стадию. По предположению Н. А. Лопаткина [1969], принятому у нас в стране, гидронефротическая трансформация разделяется на три стадии: I — начальная, II — ранняя, III — терминальная. Н. А. Лопаткин указывает, что между отдельными стадиями болезни нет четких границ и не всегда можно III стадию дифференцировать от II. Под III (терминальной) стадией гидронефротической трансформации обычно понимают полную анатомическую и функциональную

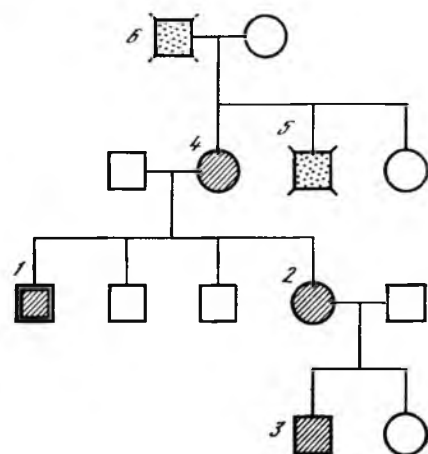


Рис. 61. Аутомно-доминантный тип наследования при клапане пиелoureтерального сегмента

Объяснения в тексте

Рис. 60. Левосторонняя ретроградная пиелoureтерограмма

Тень мочеточника прерывается несколько ниже пиелoureтерального соустья поперечным линейным дефектом заполнения. Тень мочеточника выше этого дефекта расширена, также расширены почечная лоханка, чашечки. Во время операции было подтверждено наличие «двухэтажного» клапана в области пиелoureтерального сегмента (пробанд — больная Л., 16 лет)

Рис. 62. Левосторонняя ретроградная пиелoureтерограмма

Отчетливо определяется сужение прилоханочного отдела мочеточника на протяжении около 2 см. Резкое расширение лоханки и чашечек



гибель почки в результате грубых необратимых нарушений внутрипочечной гемодинамики, атрофии и рубцового перерождения всей ее паренхимы.

Применительно к врожденным порокам развития пиелоретерального соустья стадийность течения полностью сохраняет свое значение, причем темп развития гидронефроза и переход заболевания из одной стадии в другую весьма индивидуальны. Вторичная ретенционная гидронефротическая трансформация может полностью завершиться и стать необратимой в период внутриутробного развития (истинно врожденные гидронефрозы). Чаще гидронефротическая трансформация развивается после рождения. Первые ее проявления могут появиться в детском возрасте; нередко она впервые возникает у взрослых (в возрасте 20 лет и старше). Однако, несмотря на позднее проявление, основной порок развития пиелоретерального соустья является истинно врожденным. В некоторых случаях врожденный порок развития пиелоретерального соустья (например, сужение) — может вообще не привести к гидронефрозу, оставаясь на всю жизнь пороком развития I клинического типа.

Род «пороки развития пиелоретерального соустья», в зависимости от эмбрионального морфогенеза и анатомо-функциональных особенностей целесообразно разделить на 5 видов: вид 1 — врожденное сужение пиелоретерального сегмента; вид 2 — высокое отхождение

мочеточника от лоханки; вид 3 — клапан в зоне пиелоретерального сегмента; вид 4 — сдавление пиелоретерального сегмента добавочным сосудом; вид 5 — сегментарная нейромышечная дисплазия пиелоретерального сегмента.

Каузальный генез пороков развития пиелоретерального соустья изучен недостаточно. В ряде случаев они определенно являются врожденными, обусловленными экзогенными воздействиями в раннем эмбриональном периоде (талидомид) и эмбриофетопатиями. В то же время они иногда встречаются и при некоторых синдромах, связанных с патологией хромосомного аппарата (синдром Патау и др.). Генетические исследования при пороках развития пиелоретерального соустья весьма затруднены тем, что требуют проведения достаточно сложных и небезразличных манипуляций (урография, в ряде случаев — аортография) среди членов близкородственной пробанду группы. С появлением ультразвуковых методов диагностики эта задача несколько упростилась.

К настоящему времени нам удалось получить предварительные данные, свидетельствующие об аутосомно-доминантном наследовании двух из пороков развития пиелоретерального соустья — клапана пиелоретерального сегмента и его стриктуры. В обоих случаях пробандами были лица молодого возраста (16 и 18 лет).

При генетическом обследовании близких родственников больной Л. (пробанда, у которой был выявлен клапан в зоне пиелоретерального сегмента (рис. 60), установлено следующее: у пробанда (рис. 61, 1) было двое здоровых братьев и 36-летняя сестра (рис. 61, 2); у последней был обнаружен далеко зашедший левосторонний гидронефроз, по поводу которого она ранее не обследовалась. Выраженная двусторонняя пиелэктазия была найдена у одного из детей (рис. 61, 3) этой сестры. Мать пробанда (рис. 61, 4) перенесла нефрэктомия (25 лет тому назад). Удалось выяснить показания к этой операции (инфицированный гидронефроз справа, обусловленный клапаном в зоне лоханочно-мочеточникового соустья). Известно, что старшая сестра матери пробанда (рис. 61, 5) умерла от какого-то почечного заболевания, также от почечного заболевания умер ее отец (рис. 61, 6). Ее мать (бабка пробанда), несмотря на преклонный возраст (87 лет), вполне здорова.

Во второй обследованной близкородственной группе пробандом был больной Ш., 18 лет, у которого было доказанное во время операции сужение прилоханочного отдела мочеточника и лоханочно-мочеточникового соустья (рис. 62).

Конкретный порок развития пиелоретерального соустья, несомненно, накладывает отпечаток на вторичную ретенционную гидронефротическую трансформацию, особенно на ранних ее этапах. Однако клиническое значение всего рассматриваемого

рода пороков развития почти полностью определяется нарушениями уродинамики и состоянием почечной функции вне зависимости от первоначальной причины нарушения оттока мочи. Поэтому семиотика и лечебно-диагностическая тактика при разных отклонениях от нормального развития пиелoureтерального соустья имеют много общего.

Наши наблюдения охватывают 278 больных. Врожденное сужение пиелoureтерального соустья было у 126 больных (45,4%), сдвигание добавочным сосудом — у 101 (36,3%), клапан в зоне пиелoureтерального сегмента — у 18 (6,5%), нейромышечная дисплазия пиелoureтерального сегмента — у 17 (6,1%), высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки — у 16 (5,7%).

Порок развития не сопровождался улавливаемой гидронефротической трансформацией у 45 больных (16,2%). У 26 больных (9,3%) гидронефротическая трансформация была расценена как начальная (I стадия, по Лопаткину), у 159 (57,2%) — как ранняя (II стадия) и у 48 (17,3%) — как терминальная (III стадия).

Вид 1. Врожденное сужение пиелoureтерального сегмента

Сужение прилоханочного отдела мочеточника и лоханочно-мочеточникового соустья, доходящее иногда до полной облитерации их просвета, как причина гидронефрозов (в том числе возникших во время внутриутробного развития) известно давно. Первое описание принадлежит Райеру [Raue, 1841]. Описания этого порока развития можно найти в старых работах [Федоров, 1923; Боголюбов, 1926; Глод-Вершук, 1929; Садыкова, 1929; Готлиб, 1930; Мануйлов, 1930; Albrecht, 1921; Rumpel, 1921; Voeminghaus, 1926]; продолжается его описание и в последнее время на современном уровне [Баиров, 1969; Голощапов, Семенов, 1969; Куцёга, 1963; Brischi et al., 1979; Puigvert, Ruano, 1979; Karcher, 1981; Berheim et al., 1983; Juskiwenski et al., 1983].

Установлено, что стеноз в зоне пиелoureтерального сегмента является самым частым из пороков развития этой зоны. Видимо, у взрослых больных он выявляется несколько чаще, чем у детей. Г. А. Баиров [1969], обследовавший 133 детей с врожденными гидронефрозами, сужение пиелoureтерального соустья называет второй по частоте причиной развития гидронефрозов (после добавочных сосудов).

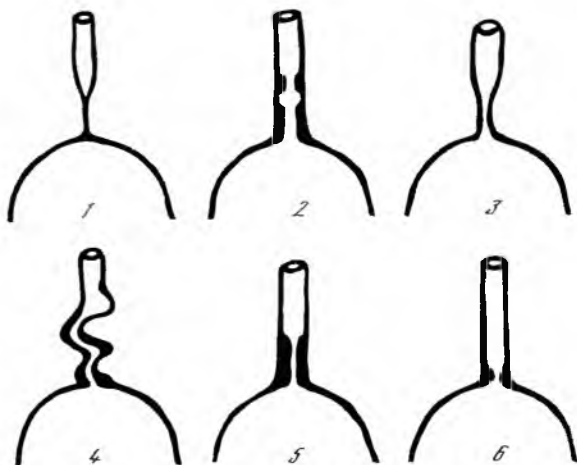
Принято считать, что стриктуры пиелoureтерального соустья почти всегда бывают односторонними. Барнейм и соавт., обследовав 25 больных, одностороннее поражение обнаружили у 24, двустороннее — только у 1. Схожие данные приводят и другие авторы. Необходимо отметить, что, говоря об одно- или двустороннем поражении, почти всегда имеют в виду наличие одно- или двустороннего гидронефроза; между тем темп развития гидро-

нефротической трансформации при двустороннем поражении редко бывает одинаковым с обеих сторон (симметричным). В этом мы имели возможность убедиться, анализируя урограммы 126 больных, у которых было врожденное сужение пиелоретерального соустья. При первичном обследовании односторонний гидронефроз выявлен у 118 больных (93,4%), а двусторонний — только у 8 (6,6%). Однако отчетливое сужение мочеточника в зоне пиелоретерального сегмента другой почки (контрлатеральной, гидронефротически измененной) можно было проследить еще у 26 больных. У этих больных нарушения уродинамики, выявленные с помощью урографии, радиоизотопных исследований, на момент обследования касались лишь одной почки, тем не менее порок развития был двусторонним и перспектива последующей двусторонней гидронефротической трансформации — вполне реальной. Таким образом, двустороннее врожденное сужение мочеточника, по нашим данным, было у 26,9% больных, однако истинная частота, вероятно, еще больше. Хотя стриктура, не вызывающая на момент обследования нарушений уродинамики, может и не иметь самостоятельного клинического значения, но возможность последующей гидронефротической трансформации не должна игнорироваться. Особенно это необходимо иметь в виду у тех больных, у которых выставляются показания к удалению гидронефротически измененной почки.

По своему анатомическому строению врожденные (наследственные) сужения пиелоретерального соустья довольно разнообразны. Схематическое изображение основных их разновидностей представлено на рис. 63.

Детальные исследования гистологического строения стенки почечной лоханки и мочеточника в зоне сужения впервые были проведены Неоралом и Шнанкой [Neoral, Schnapka, 1958], Неоралом и Кучерой [Neoral, Kučera, 1963] и повторены Пуиквертом и Руано [Puigvert, Ruano, 1973], Бергеймом и соавт. [Bernheim et al., 1983], Джускивенски и соавт. [Juskiewenski et al., 1983]. В суженном участке мочеточника и лоханки обнаруживаются метаплазия мышечной оболочки (вплоть до ее полного исчезновения), замещение мышц соединительной тканью, разрастание уротелиальной оболочки, иногда с полиповидными изменениями. Пуикверт и Руано эти изменения объясняют недостаточностью кровообращения в зоне пиелоретерального сегмента, обусловленной врожденным недоразвитием кровеносных сосудов в этой области. Джускивенски и соавт. указывают на то, что патологические изменения в стенке лоханки и мочеточника обычно распространяются за пределы суженного участка, в них почти всегда вовлекается часть почечной лоханки. Бергейм и соавт. при обследовании 25 больных с врожденным сужением пиелоретерального сегмента обнаружили лишь фиброз подсли-

Рис. 63. Схематическое изображение анатомических разновидностей (1—6) сужений пиелoureтерального соустья [Кучера, 1963] с изменениями



зистого и межмышечного слоев в зоне сужения, причем фиброз легкой степени был у 4 больных, выраженный — у 9, тяжелый и очень тяжелый — у 12. Васкуляризация стенки мочеточника и почечной лоханки, а также количество в них нервных волокон были нормальными, что противоречит представлению Пуикверта об ишемическом (циркуляторном) генезе сужений пиелoureтерального сегмента.

Вопрос о первичном (врожденном) или вторичном (обусловленном осложнениями) происхождении склеротических изменений мышечной оболочки лоханки и мочеточника в зоне их сужения остается открытым. Вероятно, развитию склероза в значительной мере способствуют часто присоединяющиеся воспалительные изменения стенки лоханки. Неорал и Кучера в случае отсутствия воспалительных изменений обнаруживали не рубцовое замещение и атрофию, а гиперплазию мышц области лоханочно-мочеточникового соустья. По данным этих авторов, воспалительный процесс присоединяется весьма часто и степень рубцово-склеротических изменений в мышечном слое лоханки и мочеточника прямо зависит от его интенсивности. Закономерных изменений интрамуральных нервных волокон в зоне сужения не выявлено [Ruland, 1956; Giunti, 1958].

На основании макро- и микроскопического изучения пиелoureтерального сегмента у 106 оперированных нами больных мы считаем возможным выделить три основные анатомические разновидности этого порока развития.

1. Сужение окололоханочного отдела мочеточника на протяжении. При наружном осмотре отчетливо видно, что мочеточник у места впадения в почечную лоханку резко сужен на протяжении 1—1,5 см (редко больше). Иногда его внешний диаметр в этом месте составляет всего 0,1—0,3 см. Рубцово-склеротиче-

ские изменения в зоне пиелоретерального сегмента слабо выражены. При гистологическом исследовании обнаруживается полное или почти полное отсутствие мышечного слоя в зоне сужения. Имеющиеся мышечные волокна лежат среди тяжелой соединительной ткани. Вторичные воспалительные изменения слабо выражены.

2. Сужение вследствие гиперплазии мышечного слоя. При внешнем осмотре лоханочно-мочеточниковый сегмент имеет обычный вид, иногда заметно утолщение его стенки. Нередко отмечается избыточная васкуляризация в зоне пиелоретерального сегмента. Кровеносные сосуды стенки мочеточника, почечной лоханки и прилежащей клетчатки расширены, иногда резко. Рубцово-склеротические изменения в зоне сегмента отсутствуют или слабо выражены. При гистологическом исследовании обнаруживается утолщение (истинная гиперплазия) мышечной оболочки, часто с элементами воспалительной инфильтрации и нерезко выраженного интрамурального склероза. Встречаются разрастания уротелиальной оболочки с псевдополипозными изменениями.

3. Преимущественно рубцовые изменения в зоне пиелоретерального сегмента. При внешнем осмотре обнаруживается, что пиелоретеральный сегмент окружен более или менее обширной зоной рубцевания прилежащей клетчатки. После выделения из этих рубцов лоханки и прилежащего отдела мочеточника видно, что паружный диаметр пиелоретерального сегмента не уменьшен, но стенка его часто истончена. Васкуляризация пиелоретерального сегмента очень бедная.

При гистологическом исследовании обнаруживается выраженный интрамуральный склероз с замещением большей части мышц рубцовой тканью. В подслизистом слое часто находят лейкоцитарные инфильтраты.

Морфологические изменения в зоне пиелоретерального соустья при его врожденных сужениях в значительной степени определяют клиническое значение порока развития. Эти изменения в большинстве случаев необратимы и имеют тенденцию к патологической эволюции. От темпа этой патологической эволюции зависит время возникновения гидронефротической трансформации и быстрота ее прогрессирования.

Рентгенологическая картина врожденных сужений пиелоретерального сегмента весьма характерна. В некоторых случаях ее нужно дифференцировать со сдавлением мочеточника добавочным кровеносным сосудом, для чего необходима аортография. Врожденное сужение лоханочно-мочеточникового соустья следует отличать от приобретенных стриктур, развивающихся при туберкулезе почки и мочевыводящих путей, при длительном ущемлении конкремента в этой зоне, иногда вследствие перенесенных травм и рубцовых перинефритов. Катанестические дан-

ные и характерные проявления первичного (вызвавшего стриктуру) заболевания обычно позволяют провести дифференциальную диагностику врожденных и приобретенных сужений пиелоуретерального соустья.

При выявлении врожденного сужения пиелоуретерального соустья целесообразно провести генетическое исследование в близкородственной пробанду группе, поскольку аналогичные пороки развития, в том числе в доклинической стадии, могут быть выявлены у членов этих групп.

Вид 2. Высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки

По сравнению с другими пороками развития пиелоуретерального соустья высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки встречается реже. На высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки как на причину гидронефрозов указывал еще Бази [Bazy, 1894]. С. П. Федоров [1923] сомневался в патогенетическом значении «ненормальностей способов отхождения мочеточника от лоханки», считая, что они являются не причиной развития гидронефрозов, а лишь предрасположением к ним. В настоящее время самостоятельное патогенетическое значение этого порока развития является общепризнанным. А. М. Голощапов, В. В. Семенов [1969] высокое отхождение мочеточника как причину гидронефроза обнаружили у 2 из 26 больных; Бриши с соавт. [Brischi et al., 1979] — у 28 из 238. Среди наших 278 больных с различными пороками развития пиелоуретерального соустья высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки было у 16 (5,7%).

Непосредственной причиной застоя мочи в лоханке при высоком отхождении от нее мочеточника является «шпора» (кляпан), образуемая стенкой мочеточника и прилежащей к нему стенкой лоханки, расположенной аномально ниже места лоханочно-мочеточникового соустья. Динамика нарушения эвакуации мочи при высоком отхождении мочеточника в значительной мере зависит от уровня этого происхождения: чем выше по отношению к нижнему полюсу лоханки находится пиелоуретеральное соустье, тем хуже условия для опорожнения лоханки.

Высокое отхождение мочеточника от почечной лоханки нередко встречается в комбинации с различными пороками развития почек (сращения, дистопии). При высоком отхождении мочеточника у 10 из 16 наших больных было отчетливое сужение мочеточника в прилоханочном отделе, сопровождающееся истончением его стенки (первый анатомический тип сужений пиелоуретерального сегмента). Наличие сочетанных пороков развития почек и сопутствующего сужения прилоханочного отдела мочеточника при его высоком отхождении, естественно, накла-

дывает существенный отпечаток на темп гидронефротической трансформации при данном пороке развития.

Рентгенологическая картина высокого отхождения мочеточника настолько характерна (рис. 64), что обычно не возникает необходимости в дифференциации с другими врожденными или приобретенными патологическими процессами в этой области.

Вид 3. Клапан в зоне пиелoureтерального соустья

Указанный порок развития встречается нечасто. Он приводит к быстрому формированию гидронефроза в раннем детском возрасте или даже во время внутриутробного развития. В тех случаях, когда клапан впервые выявляется у взрослого больного, обычно имеется далеко зашедшая гидронефротическая трансформация.

Описания клапанов лоханочно-мочеточникового сегмента можно пайти во многих работах [Абрамян, 1956; Иоффе, 1961; Баиров, Остропольская, 1971; Долецкий, Корольков, 1971; Hinmann, 1936; Lauret, 1956; Anderson, 1963]. Гистологическое строение пиелoureтерального клапана было исследовано Неоралом и Кучерой [Neoral, Kucega, 1963]. По их данным, клапан образуется слизистой складкой в пельвиoureтеральном переходе. В просвет мочевыводящих путей выпячивается tunica propria, покрытая уротелиальной оболочкой. При этом наблюдается отчетливая гиперплазия подлежащих мышц. Обычно клапан представляет собой тонкую, как правило, двустворчатую перегородку, расположенную непосредственно в месте соединения мочеточника с лоханкой или в просвете прилоханочного отдела мочеточника. По внешнему виду пиелoureтеральный клапан напоминает аортальный клапан сердца. Между створками клапана имеется более или менее широкое щелевидное отверстие. Иногда створки клапана прорастают фиброзной тканью, тогда они становятся ригидными. В 3 из наших 18 наблюдений лепестки клапана находились один над другим, т. е. клапан представляет собой структуру, состоящую как бы из нескольких этажей. В 4 наших наблюдениях клапаны лоханочно-мочеточникового соустья были двусторонними.

Урографическая картина клапана мочеточника довольно характерна, что обычно позволяет поставить диагноз до операции. Как уже говорилось, клапан лоханочно-мочеточникового соустья как причина гидронефроза часто выявляется у детей. Среди наших 18 больных 14 были лица моложе 16 лет. При обнаружении клапана в зоне лоханочно-мочеточникового сегмента необходимо проведение генетических исследований, поскольку и по нашим данным этот порок развития относится к наследуемому но аутосомно-доминантному типу.

Рис. 64. Левосторонняя пиелoureтерограмма

Тень мочеточника наслаивается на тень резко расширенной лоханки. Место отхождения мочеточника от лоханки находится выше обычного. Интенсивность тени контрастного вещества, заполняющего почечную лоханку, существенно ниже интенсивности тени мочеточника, что свидетельствует о наличии препятствия в зоне пиелoureтерального соустья



Вид 4. Сдавление пиелоретерального сегмента добавочным сосудом

О существовании добавочных сосудов почки, подходящих к ее верхнему или нижнему полюсу, стало известно давно, с тех пор как стали проводиться систематические вскрытия трупов (Vesalius, Eustachius и др.). С клиническим значением добавочных сосудов почки урологи столкнулись на заре почечной хирургии. В 1869 г., проводя первую в истории нефрэктомии, Симон при выделении почки обнаружил крупную добавочную артерию, подходившую к нижнему полюсу почки. Эта артерия явилась причиной технических затруднений во время операции.

Добавочные верхне- и нижнеполярные сосуды почки встречаются часто. Я. М. Смирнов [1921] при патологоанатомическом исследовании 660 трупов добавочные сосуды почек обнаружил в 61 случае. С. П. Федоров [1923] столкнулся с добавочными сосудами в 6% всех сделанных им операций на почках. Уже в начале текущего столетия было установлено, что добавочные нижнеполярные сосуды могут сдавливать пиелоретеральный сегмент или прилоханочный отдел мочеточника, приводя к развитию гидронефроза [Караффа-Корбут, 1908; Israel, 1900; Vozelius, 1913; Albrecht, 1921; Cabot, 1924; и др.]. С тех пор добавочные нижнеполярные кровеносные сосуды рассматриваются как порок развития и одна из причин гидронефротической трансформации.

О клиническом значении верхнеполярных добавочных сосудов стало известно сравнительно недавно (синдром Фралея). Строение добавочных кровеносных сосудов почки, их взаимоотношения с лоханочно-мочеточниковым сегментом и прилоханочным отделом мочеточника изучены хорошо и описаны в многочисленных работах [Никифоров, 1923; Богословский, 1924; Кузнецкий, 1926; Абрамян, 1938, 1956; Young, 1932; Eisen-drath, Polnick, 1942; Uhliz, 1945; Stewart, 1947; Lehz, 1950; Green et al., 1954; Edsman, 1954; Charlet, Cibert, Gerdil, 1955; Anderson, 1963; Kučera, 1963; и др.].

Установлено, что добавочные сосуды, сдавливающие пиелоретеральный сегмент, представлены одиночными или множественными артериями, отходящими отдельным стволом либо от аорты, либо от основной почечной артерии. Примерно в $\frac{1}{3}$ случаев добавочные артерии сопровождаются венами. Добавочные сосуды сдавливают мочеточник, чаще по его задней поверхности. В ряде случаев мочеточник или пиелоретеральный сегмент ущемлены с обеих сторон кровеносными сосудами, подходящими к нижнему полюсу почки спереди и сзади мочеточника. Иногда добавочный сосуд обвивается вокруг пиелоретерального сегмента наподобие спирали.

Существенно важно, что при этом пороке развития добавочный сосуд не является единственной причиной нарушения оттока мочи. В месте соприкосновения сосуда с лоханкой или мочеточником в стенке последних развиваются грубые фиброзные изменения, сопровождающиеся гибелью мышечных волокон и дистрофическими изменениями в уротелии. В месте перекреста добавочного сосуда с мочевыводящими путями часто возникает склероз окружающей клетчатки. В результате этот участок оказывается окруженным плотными рубцами, которые также могут быть одной из причин нарушения уродинамики.

Добавочные артерии, входя в почку, не анастомозируют с ветвями основной почечной артерии. Поэтому соответствующий сегмент почечной паренхимы (иногда достигающий $\frac{1}{3}$ ее общей массы и больше) в своей васкуляризации полностью зависит от добавочной артерии.

Темп гидронефротической трансформации при наличии добавочных сосудов весьма индивидуален. Иногда терминальный гидронефроз наблюдается у детей. Так, Г. А. Баиров [1969], обследовавший 133 детей с «врожденными гидронефрозами», у $\frac{1}{3}$ из них обнаружил добавочный нижнеполярный сосуд. Однако в целом гидронефротическая трансформация при добавочных сосудах развивается обычно медленнее, чем при других пороках развития пиелоуретерального соустья. Первые клинические проявления нередко возникают у взрослых, причем функциональная способность почки и мочевыводящих путей долгое время остается относительно сохранной. По данным А. Я. Абрамяна [1956], добавочный сосуд является причиной 25% всех гидронефрозов.

Новый этап в клиническом изучении добавочных сосудов почки начался по мере внедрения в практику аортографии (почечной ангиографии) и радиоизотопных методов исследования [Лопаткин, 1961; Chiaudano, 1958; Schüek et al., 1962]. Благодаря этим исследованиям появилась возможность точной дооперационной диагностики добавочных сосудов, а также возможность установить, какую часть паренхимы почки снабжает кровью добавочный сосуд. Ангиологические и радиоизотопные исследования позволяют дать количественную характеристику состоянию васкуляризации почечной паренхимы и степени сохранности ее функции. Все это имеет первостепенное значение при планировании лечебной тактики.

Авторы, широко применявшие аортографию при диагностике гидронефрозов (в том числе и мы), убедились в том, что добавочные сосуды гораздо чаще, чем считалось раньше, бывают двусторонними. При двусторонних добавочных сосудах совсем не обязательна двусторонняя гидронефротическая трансформация, т. е. добавочный сосуд может создать предпосылки к развитию гидронефроза, но не является его фатальной причиной (порок развития II клинического типа). Более того, наличие на одной и



Рис. 65. Аортограмма, сделанная на фоне экскреторной урографии

Слева тень крупной добавочной артерии, отходящей от аорты, пересекает зону пиелоуретерального сегмента. Тень левой почечной лоханки расширена, эвакуация контрастного вещества из нее нарушена. Об этом свидетельствует отсутствие тени контрастного вещества в лоханочно-чашечной системе правой почки, т. е. эвакуация контрастного вещества из правой почки закончена, а в левой оно задерживается

той же стороне добавочного сосуда и гидронефроза еще не означает их причинно-следственной связи, так как гидронефроз может быть вызван другой причиной (рис. 65).

Среди наших 278 больных с пороками развития пиелoureтерального соустья добавочные сосуды выявлены у 101 (36,3%). Различные степени гидронефротической трансформации были у 67 больных (66,3% по отношению к общему количеству имевших добавочные сосуды). Однако и у остальных 34 больных добавочные сосуды были не совсем случайной находкой. У 12 из них обследование начато в связи с артериальной гипертензией, причем у 7 в нефрографической фазе аортографии обнаружены участки отчетливого уменьшения васкуляризации паренхимы почки, соответствующие зоне ветвления добавочной артерии. Трое из этих больных, у которых артериальное давление было 180/100 мм рт. ст. и выше, оперированы. Во время операции перевязана и пересечена добавочная артерия и сделана резекция нижнего полюса почки в зоне развившейся после перевязки сосуда ишемии. В результате этих операций артериальное давление нормализовалось у 2 больных и существенно понизилось у одного.

В 5 случаях поводом для обследования, включавшего аортографию, была «эссенциальная гематурия», которая наблюдалась у этих больных в течение многих лет и не сопровождалась какими-либо клиническими проявлениями. Никаких других причин для объяснения этой гематурии, кроме добавочных сосудов, не найдено.

У 17 больных добавочные нижнеполярные сосуды обнаружены во время операции, предпринятой по поводу мочекаменной болезни (10 больных), опухолей паренхимы почки (3 больных), нефронтоза (3 больных), травмы почки (1 больной). До операции о существовании добавочных сосудов не думали, так как отсутствовала характерная для них гидронефротическая трансформация.

Таким образом, клиническое значение добавочных сосудов, видимо, не исчерпывается их способностью вызывать вторичный ретенционный гидронефроз. У некоторых больных в симптомокомплексе этого порока развития должны быть включены артериальная нефрогенная гиперплазия и микрогематурия.

Вид 5. Сегментарная нейромышечная дисплазия пиелoureтерального сегмента

Описание гидронефрозов, при которых в зоне пиелoureтерального соустья не находили ни внутреннего препятствия, ни внешнего сдавления, можно найти в первых работах, посвященных этой патологии. Очевидно, в ряде случаев речь шла не об ретенционных гидронефрозах, а о врожденной атонии лоханочно-чашечной

системы (глава 9). Однако есть бесспорные наблюдения (и их немало), при которых отчетливая ретенция с повышением внутрилоханочного давления не сопровождалась обструкцией пиелoureтерального соустья. Некоторые современные авторы отмечают весьма высокую частоту подобных форм патологии. Так, Бриши и соавт. [Brischi et al., 1979], оперировавшие 238 больных с «врожденным гидронефрозом», механических препятствий для оттока мочи не обнаружили у 155. Кучера сообщает о 5 больных, у которых функция почки была относительно сохранной, и о значительном количестве наблюдавшихся им терминальных гидронефрозов, при которых проходимость пиелoureтерального соустья также была нормальной. Замечено, что относительно небольшой гидронефроз такого рода может иметь значительные клинические проявления. Аллеман [Allemann, 1935] для обозначения этого патологического состояния использовал термин «малый болезненный гидронефроз». В настоящее время наиболее распространены термины «динамический», «идиопатический», «функциональный» гидронефроз и др. Однако подобные обозначения не вносят никакой ясности в генез заболевания. Феликс [Felix, 1912] впервые связал возникновение «динамического» гидронефроза с патологией (врожденным пороком развития) кровеносных сосудов почечной лоханки и прилежащего к ней отдела мочеточника. Автор считал, что сегментарная сосудистая недостаточность является причиной ишемической атрофии мышечного слоя пиелoureтерального сегмента. Вследствие атрофии мышц грубо дезорганизуется координация сокращений лоханки и мочеточника, что приводит к ретенционным изменениям в лоханочно-чашечной системе.

Точка зрения Феликса развита и дополнена Пуиквертом и Руано [Puigvert, Ruano, 1979], которые также считали основной причиной «динамических» гидронефрозов врожденную сегментарную ишемию почечной лоханки и прилоханочного отдела мочеточника. Несколько иное толкование этого порока развития содержится в трудах Гросса [Gross, 1953], считавшего, что его патогенез связан с врожденной сегментарной аплазией мышечного слоя пельвиуретеральной области. Объяснение Гросса исключает необходимость привлечения в общем малоубедительных представлений о «врожденной сегментарной ишемии» этой зоны. Руланд [Ruland, 1956] в результате детальных морфологических исследований обнаружил, что в зоне пиелoureтерального сегмента грубо нарушена вегетативная интрамуральная иннервация. Ему удалось показать, что эти нарушения связаны с пороком развития, а не являются вторичными (обусловленными склерозом или воспалительно-дистрофическими изменениями). Кучера считает врожденные нарушения иннервации основной причиной возникновения «динамических» гидронефрозов. Иногда при гидронефрозах, возникших при полной анатомической проходимости пиело-

уретерального соустья, находили гиперплазию мышечной оболочки и локальную дезорганизацию мышечных структур.

В любом случае ясно, что это самостоятельный вид порока развития пиелoureтерального соустья, который в соответствии с предложением Гросса целесообразно именовать «сегментарная нейромышечная дисплазия пиелoureтерального сегмента». Темп развития вторичной гидронефротической трансформации при этом пороке развития у разных больных весьма вариабелен, но в ряде случаев он может достигать терминальной стадии.

В практическом отношении важно то, что врожденные патологические изменения четко локализованы и что они составляют вполне реальное препятствие (хотя и не анатомическое) для эвакуации мочи из почечной лоханки.

Среди наших 278 больных с пороками развития пиелoureтерального соустья сегментарная нейромышечная дисплазия была у 17 (6,1%). У всех этих больных имелась гидронефротическая трансформация, расцененная как начальная — у 4, ранняя — у 10, терминальная — у 3 больных, причем 12 больных оперированы (3 нефрэктомии, 9 органосохраняющих операций по методике Андерсена—Хайнса). При внешнем осмотре зона пиелoureтерального сегмента у этих больных была неизменной, но ретенция мочи в лоханке — явной. В этом убеждались на основании того, что лоханка не только расширена, но и напряжена. Введенный во время операции в просвет почечной лоханки (посредством ее пункции) раствор индигокармина отчетливо задерживался в зоне пиелoureтерального соустья, несмотря на то что сокращения лоханки были интенсивными. После резекции пиелoureтерального сегмента при ее осмотре никаких препятствий в зоне лоханочно-мочеточникового соустья не находили. Гистологическое исследование удаленного участка лоханки выявило сегментарную аплазию мышечного слоя в 6 случаях, гиперплазию — в 2, сегментарную дезорганизацию структуры мышечного слоя — в одном случае. У 5 больных отмечена выраженная лейкоцитарная инфильтрация подслизистого слоя или всей стенки удаленной части лоханки и мочеточника.

Клинические проявления и лечение пороков развития пиелoureтерального сегмента

Следствием пороков развития пиелoureтерального сегмента являются почти исключительно вторичный ретенционный гидронефроз и его осложнения, и только при добавочных нижнеполярных сосудах возможны и иные (не обязательно связанные с гидронефротической трансформацией) проявления, например артериальная гипертензия и гематурия.

Клиническая картина гидронефрозов, возникших как следствие врожденных (наследственных) пороков развития пиелoureте-

рального сегмента у взрослых и детей, хорошо известна и подробно описана в многочисленных монографиях и руководствах. На первом месте по частоте стоят односторонние поясничные боли, постоянные или приступообразные. Гидронефротически измененная почка иногда прощупывается. При двустороннем поражении могут появиться признаки почечной недостаточности. Нередким симптомом является гематурия. Из осложнений встречаются пиелонефрит, вторичное камнеобразование; существует немало описаний травматических и спонтанных разрывов гидронефротически измененной почки.

Лечение пороков развития этой зоны имеет давнюю и довольно сложную историю. При односторонней гидронефротической трансформации в терминальной стадии применяется нефрэктомия. При далеко зашедших двусторонних гидронефрозах и при гидронефрозах единственной почки в качестве вынужденной меры иногда формируют постоянную нефростому. Для лечения далеко зашедших гидронефрозов при значительной или полной утрате сократительной функции лоханки предлагалась пилестинальная пластика мочеточника [Sibert, Convelaire, 1957; и др.], но эта методика не получила дальнейшего развития из-за большого количества осложнений в послеоперационном периоде.

Издавна наибольшее внимание привлекали пластические операции на пиелoureтеральном сегменте, целью которых было восстановление нормального оттока мочи. История этого вопроса начинается с первых операций Альберрана [Albarran, 1889], который предложил боковой обходной анастомоз между мочеточником и почечной лоханкой. С тех пор разработано и описано свыше 60 различных операций (и их модификаций), направленных на восстановление оттока мочи, нарушенного вследствие врожденного порока развития в зоне пиелoureтерального соустья. Многие из этих операций отличаются друг от друга незначительными деталями; некоторые из них давно оставлены и представляют лишь исторический интерес.

Пластические восстановительные операции, применяемые при врожденном сужении пиелoureтерального сегмента, можно разделить на четыре группы.

1. Обходные лоханочно-мочеточниковые анастомозы (операции Альберрана, Лихтенберга и др.). Различия между модификациями заключаются в том, что при некоторых из них (классическая методика Альберрана) анастомоз накладывают на протяжении мочеточника и лоханки по их боковым поверхностям (в обход суженного участка). При других модификациях разрез начинают на стенке лоханки и продолжают через суженный участок на мочеточник, после чего края разрезов лоханки и мочеточника сшивают между собой (методика Лихтенберга [Lichtenberg, 1929]). Операция Невирта [Neuwirth, 1935] предусматривает создание обходного анастомоза между мочеточником (после его пе-

ресечения) и нижней чашечкой. Остальные модификации наложения обходных анастомозов при врожденных сужениях пиелоретерального соустья в настоящее время почти не применяются, так как такие анастомозы очень часто быстро стенозируются.

3. Операции продольного рассечения стенозированного участка с последующим наложением поперечного шва или с интубацией мочеточника [Fenger, 1894; Marion, 1930; Allemann, 1935; Davis, 1947; и др.]. Кучера, критикуя принцип, положенный в основу этих операций, справедливо указывал на то, что при подобных вмешательствах сохраняется патологически измененный участок в зоне пиелоретерального соустья. Главной причиной, обусловившей практически повсеместный отказ от операций такого типа, являются плохие отдаленные результаты.

3. Пластика суженного участка пиелоретерального сегмента лоскутом, выкроенным из стенки почечной лоханки, с целью расширения его просвета. Наиболее распространенная операция такого типа — перемещение треугольного лоскута из стенки лоханки в разрез мочеточника, проведенный через его суженный участок. Эта операция была предложена Швицером (Schwyzer) в 1923 г., а в 1937 г. такая же операция была почти без изменений описана Фралеем как новая пластическая операция при стриктурах лоханочно-мочеточникового соустья. К сожалению, операция Швицера почти повсеместно именуется операцией Фралея. Операция Швицера иногда применяется и сейчас. В последнее время появились сообщения о хороших результатах этой операции при лечении гидронефрозов сращенных почек (глава 7).

Были разработаны методики, предусматривающие расширение пиелоретерального соустья за счет нескольких лоскутов, выкроенных из стенки почечной лоханки, или лоскутов, имеющих сложную конфигурацию [Young, 1932; Hryntschak, 1937; Deuticke, 1949; Culp, de Weera, 1951; Scardino, Prince, 1953; Gibson, 1956; и др.]. Основной недостаток этих операций — ненадежность васкуляризации краев сложных или множественных лоскутов. Хотя непосредственные анатомические результаты этих операций выглядят впечатляюще (особенно на рисунках в атласах), вскоре после вмешательства часто развивается распространенный рубцовый процесс, сводящий на нет функциональный результат.

4. Резекция измененного участка лоханки и мочеточника с последующим наложением термино-терминального, термино-латерального или латеро-латерального анастомоза между ними. Операции такого типа были предложены и выполнены Кюстером [Küster, 1892]. Большой вклад в развитие этой методики внес Любарш [Lubartsch, 1935], который термино-терминальный анастомоз сочетал с резекцией значительной части расширенной почечной лоханки. Операция Андерсена—Хайнса предусматривает резекцию части почечной лоханки и прилоханочного отдела мочеточника с последующим наложением латеро-латерального анас-

томоза между ними. Кучера [Кучера, 1963] дал очень высокую оценку операциям такого рода, поскольку при них удаляется измененная часть пиелоуретерального сегмента и обеспечивается прямое и физиологическое сообщение лоханки и мочеточника. Операция Андерсена—Хайнса в настоящее время — наиболее широко распространенный метод хирургического лечения всех пороков развития пиелоуретерального соустья.

На раннем этапе нашей работы (1964—1970 гг.) при хирургическом лечении пороков развития пиелоуретерального сегмента мы применяли боковые пиелоуретероанастомозы без резекции сегмента (12 операций) и методику Швицера—Фалея (18 операций). Затем мы от них отказались в пользу метода операции Андерсена—Хайнса, лишь в отдельных случаях при гидронефрозе сращенных почек мы считаем возможным применять пластику пиелоуретерального сегмента лоскутом, выкроенным из почечной лоханки. Пересечение добавочных нижнеполярных сосудов при их наличии с целью «восстановления уродинамики» мы, как и подавляющее большинство урологов, считаем порочным приемом. К пересечению добавочных артерий с одновременной резекцией нижнего полюса почки несколько раз прибегали при лечении нефрогенной артериальной гипертензии, связанной с этим пороком развития.

При лечении пороков развития пиелоуретерального соустья, помимо чисто технических проблем, связанных с хирургическим вмешательством, возникает еще ряд вопросов, на которые в литературных источниках нельзя найти однозначного ответа. К их числу относятся вопросы о показаниях к хирургическому вмешательству в тех случаях, когда порок развития пиелоуретерального сегмента налицо, а гидронефротическая трансформация слабо выражена и нарушения уродинамики почти отсутствуют; об объеме резекции почечной лоханки; о необходимости интубации мочеточника и зоны пиелоуретерального анастомоза; о необходимости нефростомии после пластической операции на лоханочно-мочеточниковом соустье.

Мнения, высказываемые по этим вопросам весьма авторитетными специалистами, нередко противоречивы. Очевидно, для принятия окончательного решения необходим больший, чем имеется сейчас, опыт длительного наблюдения за оперированными больными. Объективная информация по этому поводу может быть получена только в том случае, если в комплекс послеоперационного обследования большого количества больных будут включены современные количественные методы оценки функции почки и мочевыводящих путей. Пока такого всеобъемлющего опыта, основанного на современных морфологических и функциональных исследованиях, нет, поэтому приходится полагаться на неизбежно ограниченный опыт других отдельных авторов и свой собственный.

1. Прежде всего на повестку дня выдвигается вопрос о показаниях к хирургическому вмешательству при слабо выраженных нарушениях уродинамики. Существуют пороки развития (добавочные сосуды, сужение пиелoureтерального соустья), при которых у отдельных больных нет никаких нарушений уродинамики и никаких признаков начинающейся гидронефротической трансформации. Очевидно, в таких случаях порок развития относится к I клинико-функциональному типу и показания для лечения отсутствуют. Однако, поскольку пороки развития пиелoureтерального соустья имеют тенденцию к патологической эволюции, за больными с такими пороками развития должно быть установлено динамическое наблюдение. Затруднения при определении показаний к операции возникают в начальной стадии гидронефротической трансформации, обусловленной незначительными нарушениями уродинамики.

Поскольку такие нарушения связаны с пороками развития лоханочно-мочеточникового соустья, то даже минимальные нарушения функции мочевыводящих путей должны расцениваться как знак того, что патологическая прижизненная эволюция порока развития началась и прогрессирование гидронефротической трансформации неизбежно. Динамическое наблюдение (выжидательная тактика) в таких случаях, с нашей точки зрения, всегда рискованно и допустимо лишь в течение короткого срока (не более 3—4 месяцев при отсутствии осложнений). При этом такое наблюдение должно предусматривать применение методов количественной оценки функции почки и мочевыводящих путей.

Шансы на успех восстановительной операции, сделанной в I стадии гидронефротической трансформации, при прочих равных условиях всегда выше, чем во II стадии, не говоря уже о III. Однако выжидательная тактика абсолютно недопустима при пороках развития пиелoureтерального сегмента, диагностированных у детей, особенно младшего возраста. У них гидронефротическая трансформация от минимальных начальных изменений до терминальной стадии может произойти за очень короткий промежуток времени. Поэтому у детей восстановительная пластическая операция не должна откладываться. Нам дважды пришлось произвести нефрэктомии по поводу далеко зашедшего гидронефроза у детей в возрасте 3 и 5 лет. В обоих случаях порок развития (сужение пиелoureтерального сегмента) был обнаружен соответственно за 3, 5 и 6 месяцев до этой операции. При первичном установлении диагноза от хирургического вмешательства воздержались, поскольку ретенционные изменения лоханочно-чашечной системы были расценены как незначительные. Совершенно очевидно, что это было серьезной ошибкой.

2. Во время операций, предусматривающих резекцию пиелoureтерального сегмента, почти всегда возникает вопрос, какую часть измененной почечной лоханки следует удалять. Первые ав-

торы, предложившие такие операции, обычно стремились удалить как можно большую часть расширенной лоханки, с тем чтобы довести ее размеры до «нормальных». Сейчас стало очевидным, что расширенная резекция, после которой объем почечной лоханки резко уменьшается, далеко не всегда оправдана и может привести к самостоятельным уродинамическим нарушениям вследствие несоответствия нового (уменьшенного) объема почечной лоханки объему остающихся расширенными чашечек.

Для адаптации лоханочно-чашечной системы к новым условиям, возникающим после устранения препятствия для оттока мочи, требуется определенное время; в этот период внутривисцеральная уродинамика может быть существенно дезорганизована именно вследствие недостаточной емкости почечной лоханки.

По мнению многих урологов (Ю. А. Пытель, Кучера), которое мы полностью разделяем, расширенные резекции почечной лоханки, кроме вреда, ничего не приносят. В настоящее время мы ограничиваемся удалением измененной части пиелоретерального сегмента, несколько расширяя резекцию только задней или передней стенки лоханки в случае добавочных сосудов (это позволяет более надежно вывести мочеточник из зоны соприкосновения с добавочным сосудом).

Экономная резекция пиелоретерального сегмента создает оптимальные условия для последующего наложения пиелоретероанастомоза. Тем не менее на практике решить вопрос об объеме резекции не так-то просто. Определяя на глазок, какая часть лоханки должна быть удалена, мы почти всегда рискуем совершить ошибку, так как слишком экономные резекции тоже могут быть в отдельных случаях непатогенетичными, если зона распространения порока развития пиелоретерального соустья значительна. Особенно это касается операций при нейромышечной дисплазии пиелоретерального сегмента, когда измененную (неправильно развитую) часть лоханки и мочеточника следует обязательно удалить. Выход из этого затруднения, видимо, один — широкое внедрение в клиническую практику интраоперационной электромиографии почечной лоханки и мочеточника [Карпенко и др., 1984]. Только количественная характеристика состояния сократительной способности мочевыводящих путей на разных уровнях способна обеспечить действительно обоснованное определение границ резекции почечной лоханки.

3. В течение длительного времени интубация пиелоретерального анастомоза тонкой трубкой, проводимой через просвет мочеточника и почечной лоханки, считалась обязательным элементом всякой пластической операции в этой зоне. В настоящее время все чаще призывают к отказу от такой интубации, поскольку трубка, даже изготовленная из биологически нейтрального материала, является инородным телом, поддерживающим воспалительный процесс в зоне анастомоза. В принципе против такого

довода возразить нечего. Однако на практике приходится считаться со следующим обстоятельством: если при наложении лоханочно-мочеточникового анастомоза не используются микрохирургическая техника и хромированный кетгут № 00000 или 000000, то уротелиальная оболочка своим краем на некотором протяжении неизбежно вворачивается в просвет лоханки и мочеточника и при отсутствии интубационной трубки расположенные на противоположных краях анастомоза ввернувшиеся участки могут срастись между собой. В результате возникает новый клапан или даже сплошная перегородка, состоящая из уротелиальной оболочки и расположенная в зоне искусственного лоханочного мочеточникового соустья. Разумеется, этим функциональный результат операции сводится на нет.

Нам дважды пришлось столкнуться с подобным осложнением, которое потребовало повторной операции. При этих повторных операциях в просвете пиелоуретерального сегмента обнаружена пленкообразная перемычка, соединявшая противоположные края лоханочно-мочеточникового соустья. После иссечения этой перемычки эвакуация мочи из лоханки быстро восстановилась. Во избежание таких осложнений после пиелоуретероанастомоза мы интубируем мочеточник тонкой поливиниловой трубкой, которую удаляем на 3—5-й день после операции.

4. Временное отведение мочи посредством нефростомы большинство авторов в течение длительного времени считали обязательным элементом пластической операции на пиелоуретеральном сегменте. Сейчас имеется немало сторонников бездренажного ведения послеоперационного периода. Они мотивируют это тем, что почечный свищ и дренажная трубка могут явиться проводниками инфекции, всегда ухудшающей результаты операций.

Несомненно, что некоторым сторонникам бездренажных операций [Карпенко и др., 1984] удавалось добиться прекрасных результатов таких вмешательств.

Мы относимся к этому предложению сдержанно, считая, что отказ от послеоперационного дренажа может породить больше проблем, чем разрешить.

Даже при самой идеальной в техническом отношении операции резекция пиелоуретерального сегмента нарушает непрерывность мышечного слоя лоханки и мочеточника, который является в функциональном отношении единой системой. Этим в зоне анастомоза создается ситуация, схожая с той, которая имеет место при нейромышечной дисплазии пиелоуретерального сегмента; рассчитывать на немедленное восстановление после операции координированной сократительной функции лоханки и мочеточника нельзя. Любая же дискоординация (которая при поперечном пересечении мочеточника весьма вероятна, если не неизбежна) приведет пусть к временному, но обязательному застою мочи в лоханочно-чашечной системе. Такой застой — куда более су-

щественная предпосылка для гематогенного инфицирования почки, чем хорошо функционирующий почечный дренаж.

Нечего и говорить о том, что любая временная обтурация мочеочника ниже зоны анастомоза (например, небольшим сгустком крови, слизи) при отсутствии дренажа создает угрозу прорыва мочи через швы пиелоуретерального анастомоза с образованием мочевого забрюшинного затека. Такое осложнение практически в 100 % случаев обрекает восстановительную операцию на неудачу.

Все эти соображения отнюдь не являются умозрительными: они основаны на конкретных наблюдениях из нашего опыта и опыта других урологов. Поэтому всякую пластическую восстановительную операцию на пиелоуретеральном сегменте мы считаем необходимым заканчивать временной нефростомией. Нефростома, помимо всего прочего, создает возможность следить за восстановлением функции мочевыводящих путей и контролировать в послеоперационном периоде состояние пиелоуретерального анастомоза посредством простой и безвредной антеградной чресдренажной пиелоуретерографии.

Разумеется, борьба с мочевой инфекцией остается важнейшей задачей послеоперационного периода. Для эффективного решения этой задачи необходимы обеспечение постоянного свободного оттока мочи от оперированной почки и применение соответствующих медикаментозных средств.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕТОЧНИКОВ.

**(Класс 5. Пороки развития
лоханочно-чашечной системы и мочеточников.
Род 3)**

Объединение пороков развития мочеточника в один род оправдывается тем, что все они закладываются на одном и том же этапе эмбрионального развития мочевой системы — на этапе образования дивертикула метанефроса, в процессе его роста и превращения в окончательный мочеточник.

После того как основные эмбриональные структуры уже возникли, рост и развитие мочеточника продолжают на протяжении всего периода внутриутробного развития и многих лет жизни. Поэтому порокам развития этого органа в большой степени свойственна тенденция к патологической эволюции, которая может происходить на протяжении всей жизни больного. Эта эволюция иногда коренным образом меняет анатомо-функциональное содержание первоначального порока развития и его клиническое значение.

Рассматривая конечный результат многоэтапной внутриутробной и прижизненной динамики порока развития (например, так называемый мегауретер) в отрыве от его происхождения, мы теряем подчас из поля зрения первопричину, которая может быть весьма несложной. Отсюда обилие противоречивых взглядов и суждений по вопросам, имеющим первостепенное практическое значение (например, по вопросам лечебной тактики, в частности при мегауретере).

Собственно говоря, динамическая оценка любого порока развития не как стабильного состояния, а как эволюционирующего по своим законам патологического процесса крайне необходима, но при пороках развития мочевыводящих путей она особенно важна.

В настоящей главе мы не касаемся тех особенностей развития мочеточников, которые хотя и представляют собой отклонение от нормального пути развития, но являются лишь компонентом, закономерно включенным в состав других пороков развития, рассматриваемых как первичные (самостоятельные). Для пояснения этого положения приведем следующий пример. При тазовой дистопии почки укорочение мочеточника является неизбежным анатомическим следствием основного порока положения почки. В этом случае неправильность развития мочеточника (его необычно ма-

лая длина) должна рассматриваться как вторичная составная часть основного порока развития, неизбежно вытекающая из его пути. Такая же ситуация складывается при удвоенной почке. Этот порок развития влечет за собой удвоение лоханочно-чашечных сплетом и удвоение (расщепление) мочеточников.

Различные варианты отклонений от нормального развития мочевыводящих путей сказываются (и иногда весьма значительно) на общей клинико-функциональной картине основного порока развития, но тем не менее по отношению к нему они остаются лишь вторичным анатомическим следствием. Поэтому особенности строения мочевыводящих путей порочно развитых почек, если эти особенности обуславливаются сущностью основного порока развития, правильнее всего рассматривать как единый порок развития. Иное дело, когда пороки развития почек и мочевыводящих путей сочетаются в незакономерных (необязательных) комбинациях (например, эктопия устья мочеточника удвоенной или гипоплазированной почки и др.). В этих случаях речь идет об особом классе пороков развития — комбинированных (глава 13).

Из вышесказанного следует, что, если порок развития почки неизбежно влечет за собой порок развития мочевыводящих путей (например, удвоения почки без удвоения верхнего отдела мочевыводящих путей быть не может), последний является равноправным компонентом одного и того же порока развития. Однако возможно и самостоятельное значение формально тех же нарушений развития мочевыводящих путей, если они не сопровождаются пороком развития почки. Так, удвоение (расщепление) мочеточников возможно и без удвоения почки. В этом случае возникает вполне самостоятельный вид порока развития (слепое окончание добавочного мочеточника).

Таким образом, к порокам развития мочеточников, имеющим самостоятельное значение, мы относим пороки, которые заложены в период формирования протока метапеллоса и ограничены его протяжением. При этом всегда нужно учитывать, что многие изменения, с которыми мы сталкиваемся при уже вполне оформившемся пороке развития (особенно у взрослых больных), являются вторичными и прямо или опосредованно связанными с нарушениями уродинамики, обусловленными первичным пороком развития. В связи с этим задачи клинической практики по отношению к порокам развития мочеточников почти никогда не бывают банальными или простыми; отсюда и противоречивость во взглядах, суждениях, рекомендациях.

Мы считаем, что искусственное разделение пороков развития на пороки развития детского возраста и пороки развития взрослых, вообще малооправданно, по отношению же к порокам развития мочеточников особенно бесплодно и теоретически, и практически. Любое врожденное заболевание может изменять свои свойства и проявления в зависимости от возраста больного, одна-

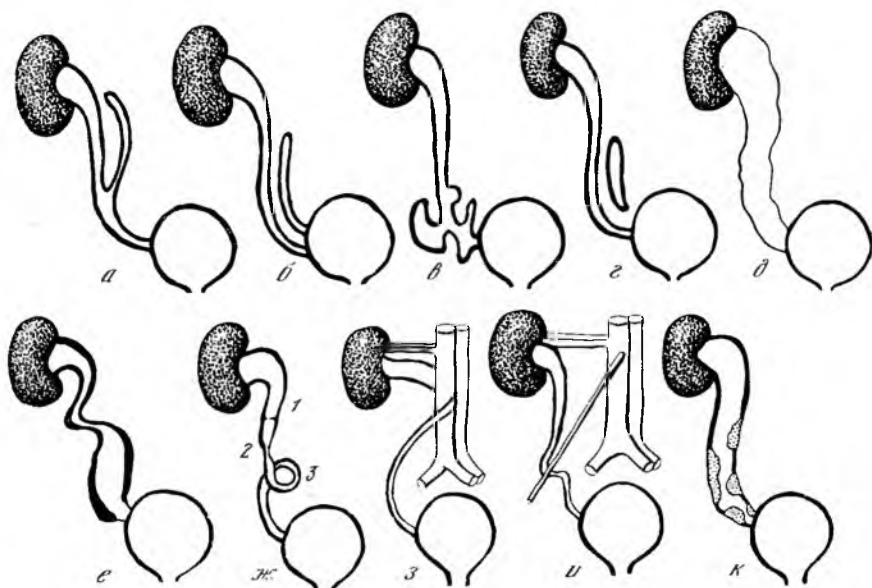


Рис. 66. Основные разновидности пороков развития мочеточников (схема)

а — слепое окончание расщепленного мочеточника; *б* — слепое окончание добавочного мочеточника; *в* — дивертикул мочеточника; *г* — околомочеточниковая киста; *д* — атония мочеточника; *е* — ахалазия мочеточника; *ж* — клапан (1), сужение (2), врожденный перегиб (3) на протяжении мочеточника; *з* — ретрокавальный мочеточник; *и* — ущемление мочеточника овариальной (текстикулярной) веной; *к* — наиболее характерные места локализации эндометриоза мочеточника

ко в любом возрасте больного — это единый патологический процесс на разных стадиях своего развития.

Пороки развития мочеточников почти всегда эволюционируют. Тяжелые и часто необратимые изменения в мочевыводящих путях у взрослых, которые мы порой с весьма противоречивых позиций пытаемся объяснить и лечить, часто являются следствием того, что вызвавшие их пороки развития не были выявлены и устранены в раннем детском возрасте. Если раньше было принято ссылаться на трудности ранней диагностики пороков развития мочевыводящих путей у детей, то теперь успехи генетики и внедрение в клиническую практику высокоточных неинвазивных ультразвуковых методов исследования лишают нас и этого оправдания.

Учитывая основные принципы эмбриофетального морфогенеза и главные тенденции прижизненной эволюции пороков развития мочеточника, их можно разделить на четыре вида: вид 1 — пороки деления протока метанефроса на протяжении; вид 2 — пороки развития мышечного слоя мочеточника; вид 3 — пороки раз-

вития, связанные с неправильным ходом протока метанефроса; вид 4 — врожденный эндометриоз мочеточника и впадение в мочеточник структур мужской половой системы при их эктопии. Основные разновидности пороков развития мочеточников схематически представлены на рис. 66.

Вид 1. Пороки деления протока метанефроса на протяжении

Образование не одного, а двух (или более) выростов из каудального конца вольфова протока или расщепление протока метанефроса на протяжении приводит к возникновению самостоятельных пороков развития мочеточников в том случае, если один из таких выростов не достигает метанефрогенной бластемы и, следовательно, дальнейшего участия в формировании лоханочно-чашечной системы и постоянной почки не принимает. Этот простой эмбриологический механизм на очень ранних этапах может в некоторых случаях дополняться иными эмбриофетопатологическими процессами, способными внести новое качество в окончательный анатомический результат. Поэтому неизбежно возникает несколько подвидов этого вида пороков развития мочеточника.

Подвид А. Слепое окончание лоханочного или пузырного конца добавочного мочеточника. Слепое окончание лоханочного конца добавочного мочеточника впервые описано Гербертом [Herbert, 1948]. Принято считать, что этот порок развития встречается редко; Рао [Rao, 1975] и Келлер [Caller, 1979], видимо, независимо друг от друга сообщили о найденных в литературе описаниях соответственно 50 и 22 наблюдений. Конкретные описания, периодически встречающиеся в литературе последних лет, позволяют составить довольно определенное представление об этом пороке развития. Кендрон и соавт. [Cendron et al., 1975] наблюдали четырех девочек в возрасте 1—4 лет, у которых имелось одностороннее расщепление мочеточника со слепым окончанием одной из его ветвей. В двух случаях были явные признаки мочевой инфекции. Рао [Rao, 1975] сообщил историю болезни девушки, у которой был упорно рецидивирующий пиелонефрит. При обследовании найдено слепое окончание одной из ветвей удвоенного левого мочеточника. Эта ветвь была удалена, после чего наступило выздоровление. Похожее описание также одного наблюдения принадлежит Папе с соавт. [Papa et al., 1975]. Келлер и соавт. [Caller et al., 1979] во время операции по поводу двустороннего пузырно-мочеточникового рефлюкса у 12-летнего мальчика обнаружили в мочевом пузыре добавочное мочеточниковое устье. При интраоперационной ретроградной уретерографии установлено, что мочеточник, открывающийся в это устье, имеет длину около 3 см и заканчивается слепо. Роблес-Гарсиа и соавт. [Robles-García et al., 1983] удвоение мочеточника со слепым оконча-

нием лоханочного отдела наблюдали у 5 взрослых больных (возраст — 25—70 лет). У одного из них были симптомы мочевого инфекции, у 2 — макрогематурия и у 2 — поясничные боли и боли в животе. Трое больных в связи с выраженностью клинических проявлений были оперированы с хорошим результатом.

Гарат с соавт. [Garat et al., 1984] принадлежат два наблюдения (девочка 8 лет и мальчик 11 лет) расщепленного мочеточника со слепым концом. У девочки были боли в животе и симптомы мочевого инфекции, у мальчика — макрогематурия. Слепо заканчивающиеся ветви мочеточников удалены.

К описанным случаям слепого окончания добавочного мочеточника можно добавить 2 наших наблюдения; первое было описано одним из нас в 1963 г., второе относится к 1975 г. В обоих случаях обследование было начато в связи с тупыми болями в поясничной и подвздошной областях на стороне порока развития; у 2 больных имелась выраженная лейкоцитурия, а у первой больной (женщина 36 лет) — периодически возникающая макрогематурия. Рентгенологическая картина соответствовала обычному расщеплению мочеточников на уровне чуть ниже места перекреста с подвздошными сосудами, причем одна из ветвей представляла собой обычный мочеточник с нормальной лоханочно-чашечной системой, другая ветвь оканчивалась слепо. Уровень слепого окончания добавочного мочеточника был соответственно в 7 и 14 см от места расщепления. Оба больных были оперированы, слепо оканчивающиеся ветви мочеточника удалены. В зоне их крапиальных концов не найдено никаких следов почечной паренхимы. У первой больной лоханочный конец слепо оканчивающегося мочеточника был окружен рубцовой тканью, у второго больного (мужчина 42 лет) — практически не измененной жировой клетчаткой. При гистологическом исследовании в обоих случаях обнаружено нормальное строение мочеточников с признаками умеренно выраженной лейкоцитарной инфильтрации стенок и межмышечного склероза, более явного у первой больной. У нее же найдены обширные изъязвления уротелиальной оболочки.

Таким образом, из имеющихся на сегодня фактов ясно, что рассматриваемый порок развития представляет собой удвоенный или расщепленный мочеточник, не достигший в процессе своего роста метанефрогенной бластемы и поэтому слепо оканчивающийся. Все авторы подчеркивают, что слепо оканчивающийся мочеточник имеет такое же гистологическое строение, как обычный мочеточник. Нередки более или менее выраженная лейкоцитарная инфильтрация его стенок, десквамация и изъязвление уротелия, иногда его метаплазия с псевдополипозной трансформацией. Крапиальный конец мочеточника обычно окружен малоизмененной или склерозированной клетчаткой. Лишь изредка находили тонкий фиброзный тяж, соединяющий конец такого мочеточника с почечным синусом [Garat et al., 1984]. Судя по данным

литературы, слепое окончание добавочного мочеточника чаще встречается у лиц женского пола и с правой стороны. Длина слепой ветви колеблется от 2,5 до 25 см.

Некоторые авторы (А. Я. Пытель, Г. М. Чебанюк, С. Caller и соавт.) слепое окончание добавочного мочеточника рассматривают как одну из разновидностей дивертикулов мочеточника. Приведенные фактические данные свидетельствуют о том, что это вряд ли можно считать правильным. Слепо заканчивающийся мочеточник — это в общем обычный удвоенный или расщепленный мочеточник, имеющий строение нормального мочеточника. По своей структуре и локализации он не имеет ничего общего с дивертикулом (см. ниже). Даже тот факт, что слепое окончание добавочного мочеточника встречается чаще у женщин, а дивертикулы мочеточника — почти исключительно у мужчин, говорит о том, что это не идентичные пороки развития.

Слепо заканчивающийся мочеточник — это, несомненно, порок развития, имеющий клиническое значение. Роблес-Гарсиа с соавт. [Robles-García et al., 1983] полагают, что этот порок развития может сам по себе (при отсутствии осложнений) приводить к появлению патологических процессов в результате «антиперистальтических сокращений» слепого конца мочеточника, не координированных с сокращениями основного мочеточника, что может нарушить уродинамику в основном мочеточнике. Само по себе это предположение в общем умозрительно, но бесспорно, что по крайней мере у 2/3 лиц, имеющих этот порок развития, клинические проявления имелись. Среди них — симптомы хронической или рецидивирующей мочевой инфекции, боли в поясничной области или в животе на стороне порока развития, гематурия, в том числе макрогематурия. Очевидно, в большинстве своем это симптомы присоединившихся осложнений (в первую очередь инфекционно-воспалительных), но такие осложнения встречаются часто, в том числе и у детей. Поэтому слепое окончание лоханочного конца добавочного мочеточника относится к порокам развития II клинического типа (пороки, являющиеся закономерной предпосылкой к присоединению осложнений). Поэтому четко проявляющаяся в работах разных авторов тенденция устанавливать показания к хирургическому удалению слепо заканчивающейся ветви мочеточника в случае появления любых осложнений или клинических проявлений представляется вполне оправданной.

В работах, посвященных слепому окончанию мочеточника, иногда упоминается слепое окончание пузырного конца мочеточника [Дубовик и др., 1967; Пытель, Чебанюк, 1969; и др.]. Облитерацию просвета мочеточника (добавочного или основного) обычно находили в интрамуральном или околопузырном отделе; иногда это состояние связано с уретероцеле. Генез слепого окончания пузырного конца мочеточника не вполне ясен, его врож-

ленный характер вызывает сомнение. Во всяком случае, облитерация пузырного конца мочеточника происходит значительно позже, чем лоханочного, — после врастания соответствующего протока метанефроса в метанефрогенную бластему и после прохождения основных этапов морфогенеза окончательной лоханочно-чашечной системы и почки. Об этом свидетельствует то, что при слепом окончании пузырного конца мочеточника выше места облитерации мочеточник и почка (или ее соответствующая половина в случае слепого окончания пузырного конца удвоенного мочеточника) всегда находились в состоянии выраженной гидронефротической трансформации. Следовательно, почка, имеющая мочеточник с облитерированным пузырным концом, не только успевала сформироваться, но и начинала функционировать, иначе не могло бы возникнуть гидронефроза.

Подвид Б. Дивертикул мочеточника. Под врожденным дивертикулом мочеточника понимают полое образование, почти всегда располагающееся в зоне тазового отдела мочеточника и сообщаемое с его просветом посредством более или менее широкого хода. Форма дивертикулов может быть различной — округлой, овоидной, мешковидной, неправильной трубчатой и др. Емкость дивертикулов обычно невелика — 3—15 мл. Стенка дивертикула по своему строению лишь отдаленно напоминает стенку мочеточника. Дивертикул обычно имеет уротелиальную выстилку и мышечный слой, но уротелиальные клетки чаще всего метаплазированы, нередко имеют псевдополипозные разрастания; строение мышечных слоев не упорядочено (хаотично), иногда обнаруживаются лишь отдельные мышечные волокна, расположенные среди грубоволокнистой соединительной ткани. Истинные дивертикулы мочеточника (в отличие от слепо оканчивающейся ветви добавочного мочеточника) не обязательно связаны с удвоением или расщеплением мочеточника. Дивертикулы нередко бывают множественными и двусторонними. Мочеточник, расположенный выше дивертикула (дивертикулов), лоханочно-чашечная система и почка развиты нормально, иногда имеются более или менее выраженные вторичные ретенционные изменения.

В результате работ, в основном вышедших за последние 20—25 лет, этот порок развития изучен достаточно подробно. Гарлин и Аткинсон [Harlin, Atkinson, 1950] собрали из литературы 18 описаний врожденных дивертикулов мочеточников и добавили к ним собственное (56-летний мужчина, у которого дивертикул в течение длительного срока ничем себя не проявлял). Весьма редким является наблюдение Кюльпа [Culp, 1947]: дивертикул начинался на уровне лоханочно-мочеточникового соустья и вмещал в себя около 1000 мл мочи.

Врожденные дивертикулы мочеточников описаны в литературе [Склифосовский, 1887; Готлиб, 1927; Цхетадзе, 1936; Цхетадзе, Файнштейн, 1934; Резников, 1974; Остропольская и др., 1977;

Kumar, 1974; Larett, Malek, 1975; Tokunaka et al., 1980; Greed et al., 1980]. Наблюдение последнего представляет интерес для характеристики клинического значения этого порока развития. У мужчины 77 лет вследствие передозировки антикоагулянтов (назначенных по поводу тромбоэмболической болезни) развилась интенсивная гематурия. При урографическом исследовании выявлены множественные дивертикулы тазового отдела левого мочеточника, причем состояние вышерасположенной части мочеточника и почки было вполне нормальным. Таким образом, множественные дивертикулы мочеточника, выявленные совершенно случайно, в течение всей жизни больного ничем себя не проявляли и никак не сказались на строении и функции почки и расположенного выше дивертикул отдел мочеточника. Грид и соавт. [Greed et al., 1980] на основании обзора литературы (30 наблюдений) считают, что дивертикулы (в том числе множественные) обычно выявляются случайно. Они чаще встречаются у мужчин (22 наблюдения), двустороннее поражение бывает примерно в половине случаев (16 наблюдений). Симптомы нарушения уродинамики на стороне порока развития были у 15 больных, инфекция мочевыводящих путей — у 9. Дивертикулы диагностировались на основании экскреторной урографии или ретроградной уретерографии.

Сообщение Токунака и соавт. [Tokunaka et al., 1980] касается преимущественно дивертикул мочеточников у детей (14 из 17 наблюдений). У 10 дивертикулы были односторонними, у 7 — двусторонними. У всех обследованных имелись клинические проявления, иногда достаточно серьезные (симптомы хронической или рецидивирующей мочевой инфекции — у 13, различные дизурические явления — у 3, энурез — у 2, макрогематурия — у 2). У 13 больных найдены отчетливые ретенционные изменения в мочевыводящих путях на стороне дивертикула с более или менее выраженной атрофией почечной паренхимы. Весьма существенным фактом, отличающим наблюдения Токунака и соавт. от наблюдений других авторов, было то, что они обнаружили пузырно-мочеточниковый рефлюкс на стороне дивертикула у всех обследованных ими больных и рефлюкс в другой мочеточник (не имевший дивертикул) — у четырех. Это вносит некоторую ясность в их наблюдения: можно полагать, что пузырно-мочеточниковый рефлюкс был основным патологическим состоянием и основной причиной клинических проявлений, а дивертикулы были в известной мере случайной находкой. В описаниях остальных авторов пузырно-мочеточниковый рефлюкс упоминается как весьма редкое явление, сопутствующее дивертикулу и способствующее его выявлению.

Есть описания [Овчинников, 1927] камнеобразования в дивертикуле мочеточника.

Под нашим наблюдением было 3 больных с дивертикулами мочеточников. Все больные мужского пола; возраст — 6, 29 и 65 лет. Во всех случаях имелись одиночные дивертикулы, располагавшиеся в околопузырном отделе мочеточника и представлявшие собой небольшие (2—3 см в диаметре) овоидные образования, сообщаемые узким ходом с просветом мочеточника в его тазовом отделе. Ретенционные изменения в мочевыводящих путях выше дивертикулов отсутствовали. Во всех случаях дивертикулы были случайной находкой во время обследования, предпринятого в связи с энурезом (один больной), протейнурией неясного генеза (один больной), гематурией, которая, как выяснилось, была связана с опухолью паренхимы левой почки (один больной). Показаний для хирургического вмешательства по поводу дивертикулов мочеточника мы не нашли. Большинство авторов также считает вмешательство (дивертикулэктомию, иногда резекцию околопузырного отдела мочеточника с уретероцистонеоимплантацией) показанным лишь в весьма редких случаях — при необычно больших размерах дивертикулов, камнеобразовании в дивертикуле, выраженных нарушениях уродинамики на стороне дивертикула.

Судя по данным литературы и нашим наблюдениям, дивертикулы мочеточников в большинстве случаев являются пороками развития I клинико-функционального типа (пороки развития, не требующие лечения). Предпосылки для присоединения осложнений и сопутствующих заболеваний создаются ими, видимо, весьма редко.

Относительно морфогенеза дивертикулов мочеточника высказываются противоречивые суждения. А. Я. Пытель и Г. М. Чебанюк полагают, что «дивертикул развивается как добавочный мочеточниковый зачаток». С другой стороны, И. Дельмас и Р. Дельмас [J. Delmas, P. Delmas, 1910] ставят под сомнение существование врожденных дивертикулов, считая, что они всегда возникают вторично в результате приобретенных или врожденных заболеваний. Вряд ли эта их точка зрения может быть признана обоснованной, особенно в свете последних данных о строении и клиническом значении дивертикулов. Дивертикул мочеточника слишком часто является «клинически нейтральным» состоянием для того, чтобы его можно было считать приобретенным вследствие заболеваний. В большинстве случаев строение дивертикулов также не может быть объяснено с этих позиций.

Наиболее вероятно, что слепо заканчивающийся добавочный мочеточник и мочеточниковый дивертикул на самых ранних этапах их эмбриоморфогенеза — это отщепившиеся и затем остановившиеся в своем развитии ветви протока метанефроса. Однако в некоторых случаях (слепо заканчивающийся добавочный мочеточник) эта остановка развития происходит не сразу и формируется структура, вполне идентичная нормальному мочеточнику,

но заканчивающаяся слепо. В других случаях (дивертикул) отщепление почти не сопровождается дальнейшим ростом, а если он и происходит, то неупорядоченно. Тогда возникает мешковидное образование, сообщающееся с основным мочеточником и имеющее определенные следы гистогенетического родства с ним (уротелиальная выстилка, мышечный слой), но по своему общему строению уже совсем не напоминающее нормальный или слепо заканчивающийся мочеточник.

Подвид В. Околомочеточниковая киста. Этот порок развития, видимо, является результатом дальнейшего углубления того же, что и при подвидах А и Б, отклонения от нормального развития мочеточника. Как и при дивертикуле, аномальный вырост протока метанефроса не только не имеет тенденции к упорядоченному росту, но и отшнуровывается от основного протока метанефроса. В результате возникает замкнутое полостное образование, расположенное в непосредственной близости от мочеточника. Стенка околомочеточниковой кисты состоит из фиброзной ткани, в которой находят отдельные гладкомышечные волокна. Уротелиальная или эндотелиоидная выстилка представлена отдельными островками или отсутствует. В просвете околомочеточниковой кисты содержится студневидная масса или прозрачная серозная жидкость. Этот порок развития встречается очень редко. Более или менее подробные описания наблюдений единичны [Левин, 1929], поэтому определенного мнения о его клиническом значении составить нельзя. Случайно обнаруженная во время операции на мочеточнике околомочеточниковая киста подлежит удалению. В каждом случае необходимо ее тщательное исследование и описание.

Вид 2. Пороки развития мышечного слоя мочеточника

При пороках развития, отнесенных к этому виду, неправильно развита стенка мочеточника на всем ее протяжении или на ограниченном участке. Порок развития касается почти исключительно мышечной оболочки мочеточника, хотя другие его слои (уротелиальный, адвентициальный) также могут на ранних этапах неправильно развиваться, но в гораздо меньшей степени и лишь в отдельных случаях.

История учения об этом виде пороков развития довольно сложна. Самые первые представления о нем, сформулированные С. П. Федоровым [1906, 1923], были предельно ясными и почти исчерпывающими даже с современных позиций. В дальнейшем вопрос был основательно запутан, так что сейчас многие авторы, говоря об одних и тех же патологических состояниях и процессах, перестают понимать друг друга.

В первоначальной концепции С. П. Федорова четко сформулирована мысль о том, что любая неправильность развития мышечного (или иного) слоя мочеточника вызывает нарушение от-

тока мочи от почки; все прочие наблюдаемые при этом изменения вторично связаны с этим основным обстоятельством.

С. П. Федоров выделил пять групп основных причин нарушения эвакуаторной функции мочеточника: I группа — препятствие в уретре и мочевом пузыре; II группа — препятствие, лежащее по ходу мочеточника вне просвета его; III группа — препятствие на почве уклонений в положении и ходе мочеточника; IV группа — препятствие для оттока мочи в просвете мочеточника; V группа — атония мочеточников. Он не делал принципиального различия между врожденными и приобретенными причинами и, поскольку это касалось патогенеза последующих изменений в мочевой системе, был глубоко прав. Если же из его перечня исключить приобретенные причины нарушения оттока мочи (обтурация мочевым конкрементом, перевязка мочеточника и пр.), то его перечень последовательно включает в себя почти все известные пороки развития мочеточников. Особый интерес представляет V группа (атония мочеточников), поскольку она включает в себя главные пороки развития мышечного слоя мочеточника. Общая характеристика пороков развития этой группы, данная С. П. Федоровым, настолько примечательна, что ее стоит привести полностью: «...иногда попадаются на первый взгляд парадоксальные случаи: при громадном иногда гидронефрозе ни в лоханке, ни в мочеточнике не находится препятствий для оттока жидкости и последний оказывается, кроме того, еще значительно расширенным... При микроскопическом исследовании расширенных, атоничных мочеточников можно констатировать истончение их стенок, исчезновение в них мышечной ткани... С другой стороны, атоничными являются и те мочеточники, стенки которых утолщены...»¹

Если бы в формировании общих представлений о пороках развития мочеточников на этом была бы поставлена точка и дальнейшее развитие шло бы по пути углубления знаний о морфологии, функции и клиническом значении пороочно развитых мочеточников, дело от этого только выиграло бы. Мы были бы избавлены от того многообразия противоречивых и малоубедительных концепций и рекомендаций, с которым имеем дело сейчас, несмотря на значительный прогресс, достигнутый в изучении деталей.

К сожалению, учение о пороках развития мышечных слоев мочеточников где-то на самых ранних своих этапах уклонилось от этого единственно правильного пути. Внимание исследователей привлекала не первопричина (порок развития), а следствие — необычно большие широкие и часто удлинённые мочеточники. Хотя еще С. П. Федоров со всей определенностью указал на вторичность этих изменений мочеточников (которые сами по себе

¹ Федоров С. П. Хирургия почек и мочеточников. М.; Пг., 1923. Вып. 1. С. 89.

действительно способны произвести впечатление), эти вторичные изменения чем дальше, тем больше стали рассматриваться в качестве основного, главного компонента порока развития, а действительная первопричина (порок развития мышечного слоя) чем дальше, тем больше отходила на второй план или вообще игнорировалась. Так возникло представление о мегауретере (мегалоуретере), которое очень быстро завело всю проблему в тупик. Нетрудно заметить, что сам термин «мегауретер» («большой», «громадный» мочеточник) характеризует чисто внешнюю сторону патологического процесса, к тому же сторону вторичную. Сразу же возникла серьезная путаница между «мегауретером» и «уретерогидронефрозом». В поисках выхода стали предлагаться существующие по сей день представления о «первичном», «вторичном», «сегментарном», «обструктивном», «динамическом» и даже «рефлюксирующем» мегауретере, причем разные авторы вкладывали в эти термины совершенно различное содержание, как правило не заботясь о логике патогенетических связей объединяемых состояний.

Кучера [Кучера, 1963] считает большой заслугой Бойлингауза [Boeminghaus, 1957] то, что он разделил понятия «уретерогидронефроз» и «мегауретер» по принципу соответственно приобретенного или врожденного происхождения препятствия. Вряд ли это было таким уж большим открытием, а вот соображение Кучеры о том, что изменения детского мочеточника над препятствием принципиально отличаются от изменений, возникающих на органе взрослого, не имеет почти никакого реального содержания. Очевидно, отличие имеется. Но в чем? В величине уретерогидронефроза? В темпе гидронефротической трансформации? В состоянии стенки мочеточника и его мышечного слоя? Каждый из этих признаков может быть общим для любого уретерогидронефроза как приобретенного, так и врожденного генеза. Любая из причин мегауретера в перечне Бойлингауза и Кучеры может привести к формированию уретерогидронефроза еще во внутриутробном периоде, но может проявиться весьма умеренными, компенсированными изменениями (расширение нижнего цистоида мочеточника), впервые выявляемыми у взрослых. С другой стороны, типичная для «приобретенных» уретерогидронефрозов калькулезная обтурация также может привести к формированию «уретерогидронефроза» (?), «мегауретера» (?) во внутриутробном периоде в тех случаях, когда конкременты возникают в мочевыводящих путях развивающегося плода [Доценко, 1952]. Никакой загадки тут нет: темп любой уретерогидронефротической трансформации зависит в первую очередь от степени нарушения оттока мочи и состояния функции почки и мочевыводящих путей на каждом этапе развития этого патологического процесса. Поэтому и для приобретенного уретерогидронефроза, и для мегауретера характерна стадийность течения, а видимый результат

(большой мочеточник — мегауретер) является лишь отражением той стадии, на которой это состояние выявляется у данного, конкретного больного.

Конечно, врожденные причины могут привести (и нередко приводят) к весьма раннему или даже внутриутробному возникновению ретенционных изменений в мочевыводящих путях. Это, пожалуй, единственно реальное отличие мегауретера от уретерогидронефроза, но отличие отнюдь не обязательное, так как следствие врожденной причины (порока развития) может появиться и проявиться в весьма зрелом возрасте больного.

Сама концепция мегауретера потребовала от ее сторонников привлечения очень большой группы причин его возникновения, причем искусственность объединения этих причин очевидна. В самом деле, динамические нарушения проходимости мочеточника, его врожденные сужения, клапаны, уретероцеле, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, инфравезикальная обструкция — это далеко не полный перечень тех патологических состояний, которые объединяются как «этиологические факторы» мегауретера. Иногда в поисках более или менее приемлемых обозначений возникают настоящие терминологические уродцы («рефлюксирующий мегауретер» и т. п.). Нечего и говорить о том, что по отношению ко многим «причинам мегауретера» (уретероцеле, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, инфравезикальная обструкция) их врожденное или приобретенное происхождение в конкретных случаях может быть предметом разнообразных, но совершенно бесплодных дискуссий. Впрочем, все дискуссии такого рода можно было бы считать в достаточной мере схоластическим упражнением, если бы из некоторых порожденных ими порочных представлений не вытекали бы рекомендации порочных и непатогенных методов лечения. В качестве примера можно привести операцию Бишофа [Bischoff, 1956, 1961] и ее многочисленные варианты, направленные на уменьшение объема мегауретера, но оставляющие неприкосновенной зону действительной причины ретенционных изменений — мочеточниково-пузырное соустье.

Неудовлетворенность общей концепцией о мегауретере побудила Н. А. Лопаткина и А. Ю. Свидлера [1971] предложить альтернативный термин «нервно-мышечная дисплазия мочеточника». Основанием для этого были исследования А. Ю. Свидлера [1970], обнаружившего, что в стенке мегауретера резко уменьшено количество нервных волокон. Н. А. Лопаткин, А. Ю. Свидлер обратили внимание на стадийность развития изменений при «нервно-мышечной дисплазии», выделив три стадии этого состояния: I стадия — ахалазия мочеточника; II стадия — мегалоуретер; III стадия — уретерогидронефроз.

Замена одного термина другим («мегауретер» — «нервно-мышечная дисплазия») в данном случае была несомненным прогрессом, равно как и отход от представления о статичном харак-

тере изменений при мегауретере. Однако это не решает проблему в целом, поскольку очевидно, что врожденная дисплазия нервного аппарата мочеточника является не единственной причиной того состояния, которое именуется мегауретером, а лишь одним из возможных его частных случаев.

Между тем выход из сложившегося положения очевиден и указания на него содержатся еще в первых трудах С. П. Федорова: следует полностью отказаться от представления о мегауретере как о самостоятельной нозологической единице, всегда рассматривая расширение и удлинение мочеточника как вторичное следствие первоначального порока развития. В этом смысле действительно существенной разницы между мегауретером и уретерогидронефрозом не существует, хотя конкретные его причины (как врожденные, так и приобретенные) накладывают определенный отпечаток на темп и качество ретенционных изменений в верхних мочевыводящих путях.

Сами же ретенционные изменения, для которых целесообразно сохранить общий термин «уретерогидронефроз», могут быть разделены (как это принято по отношению к «простым» гидронефрозам) на три стадии: I стадия — компенсация; II стадия — декомпенсация; III стадия — терминальная. В этой связи заслуживает внимания указание Сигеля, Шротта [Sigel, Schrott, 1982], что, чем раньше возникает эмбриопатия (порок развития мочеточника), тем более тяжелы ее последствия (мегауретер).

Отказ от ставшего привычным представления о мегауретере не прост в силу его привычности. Однако эта задача вполне реальна: на наших глазах исчезли некоторые еще более привычные, но неправильные термины, уступив место более совершенным. Например, термин «внутривенная урография», который имел действительно всемирное распространение, уступил место термину «экскреторная урография». В случае с пороками развития мочеточника дело гораздо сложнее, чем простая замена негодного термина. Выдвигая на первое место (и в патологических представлениях, и в клиническом диагнозе) конкретный порок развития, способный привести (но не обязательно и не всегда в равной мере) к различного рода вторичным осложнениям и заболеваниям, мы не только избавляемся от терминологической путаницы, но и создаем предпосылки для действительно патогенетического подхода к лечению этих состояний в каждом конкретном случае. Внутри вида «пороки развития мышечного слоя мочеточника» мы выделяем три подвида: подвид А — врожденная атония мочеточника; подвид Б — ахалазия мочеточника; подвид В — врожденные сужения, клапаны и перегибы мочеточника на протяжении.

В литературе почти нет данных относительно происхождения (наследственные, врожденные) пороков развития стенки мочеточника. Н. Л. Куц и соавт. [1981], вводя крысам тератогенные дозы 6-меркаптопурина и хлорида, получили у эмбрионов из-

менения мочеточников, имеющие некоторое сходство с теми, которые бывают при некоторых пороках развития у человека.

Подвид А. Врожденная атония мочеточника. Под врожденной атонией мочеточника мы понимаем общее недоразвитие или полное отсутствие мышечного слоя мочеточника (мочеточников). При этом недоразвитие касается также всех мышечных структур лоханочно-чашечной системы (глава 9) и иногда — мышечной оболочки мочевого пузыря.

Поскольку мочеточники и мочевой пузырь и их мышечные оболочки происходят из различных зачатков, зона дисплазии мочеточниковых мышц, как правило, довольно четко прерывается на уровне мочеточниково-пузырного соустья. В формировании мочеточниково-пузырного соустья принимают участие волокна как мочеточниковых, так и пузырных мышц [Кузнецов, 1981], поэтому зона порока развития иногда может включать в мочеточниково-пузырное соустье (глава 12). Однако это скорее исключение, чем правило.

Таким образом, при атонии мочеточника существуют две причины для нарушений уродинамики: 1) отсутствие или резкое недоразвитие мышечного слоя мочеточника, вследствие чего он из активно перистальтирующего органа превращается в пассивноеместилище для мочи; 2) сохранность тонуса детрузора мочевого пузыря, представляющая собой дополнительное препятствие для пассивного опорожнения мочеточника, происходящего почти исключительно в результате давления скапливающейся в нем мочи. При атонии мочеточника иных препятствий для оттока мочи нет; отсутствует также пузырно-мочеточниковый рефлюкс за исключением тех немногих случаев, когда дисплазия захватывает детрузор мочевого пузыря.

На ранних этапах развития учения о пороках развития мочеточников его атония вследствие недоразвития мышц довольно четко выделялась в самостоятельную группу [Федоров, 1906, 1923; Воскресенский, 1921; Кучеренко, 1925; Еланский, 1931; Bachgach, 1913; Lower, 1913]. Ценность последующих, часто весьма детальных исследований существенно снижалась тем, что истинная атония почти всегда рассматривалась одновременно с другими, совершенно иными по генезу патологическими процессами и пороками развития, которые также приводят к расширению мочеточника. Поэтому довольно нелегко из этих работ извлечь сведения, касающиеся истинного диффузного врожденного недоразвития мышечного слоя мочеточника. Определенная информация содержится в трудах А. Ю. Свидлера [1970, 1981], И. М. Деревянка, П. И. Чумакова [1981], Я. Ж. Добелис [1981], Свенсона [Swenson, 1952], Свенсона и соавт. [Swenson et al., 1952, 1956], Бишофа [Bischoff, 1961], Бишофа и Буша [Bischoff, Busch, 1961], Ганна и Ефса [Hanna, Jeffs, 1975], хотя эти работы и не посвящены специально рассматриваемому нами вопросу. Свенсон выделяет

особую форму мегауретера, при которой нет изменений в структуре и функции мочевого пузыря, нет пузырно-мочеточникового рефлюкса, а также механических препятствий в просвете мочеточников. При уроманометрических исследованиях не выявляется никаких сокращений мочеточника, мочеточник расширен и атоничен. Очевидно, это почти исчерпывающая характеристика истинной врожденной атонии мочеточника.

Таким образом, как следует из работ перечисленных авторов, при врожденной атонии имеется недоразвитие всего мышечного слоя мочеточника (а не вторичная атрофия, связанная с гипертрофией мышечного слоя). В результате дилатация развивается во время внутриутробного развития и к моменту рождения уретерогидронефротическая трансформация может быть близка к терминальной. Стенка мочеточника имеет вид пленки, состоящей из уротелия и истонченной адвентициальной оболочки. Мышечные волокна либо вообще отсутствуют, либо представлены отдельными хаотически расположенными пучками. В стенке мочеточника резко уменьшено количество парасимпатических нервных волокон или они вообще отсутствуют. Существующее отличие врожденной атонии мочеточника от ахалазии мочеточника заключается в том, что в предпузырном и интрамуральном отделах мочеточника отсутствует «аганглионарная зона» Свенсона и изменения мышечного аппарата диффузно распространены на протяжении всего мочеточника. Собственно, только этот подвид пороков развития мочеточника и можно было бы называть нервно-мышечной дисплазией, и то, если бы была уверенность в том, что обеднение интрамуральных нервных структур не является вторичным (обусловленным недоразвитием или отсутствием мышечного слоя) явлением.

При атонии мочеточника вследствие грубых нарушений уродинамики в паренхиме почки всегда развиваются более или менее тяжелые атрофические изменения.

Клиническое значение порока развития определяется частым присоединением пиелонефрита. При двусторонних поражениях возникает почечная недостаточность, иногда в очень раннем возрасте больного. Основным поводом для обследования, в процессе которого обнаруживается атония мочеточников, служат клинические проявления указанных осложнений. При урографическом исследовании уретерогидронефроз устанавливается легко, однако диагностические проблемы этим не исчерпываются. Прежде всего необходимо дифференцировать врожденную атонию с приобретенными уретерогидронефрозами (камень мочеточника, заболевание мочевого пузыря, предстательной железы и т. п.). Весьма важно отличить атонию мочеточников от ретенционных изменений, обусловленных пороками развития, ограниченными околопузырной зоной мочеточника, или пороками развития мочеточниково-пузырного соустья.

Существуют некоторые особенности рентгенологической картины атонии мочеточника, свойственные главным образом этому пороку развития: а) расширение мочеточника диффузно и более или менее равномерно на всем его протяжении, в околопузырном отделе может быть конусовидное сужение тени мочеточника, обусловленное давлением на лишенный мышц мочеточник со стороны имеющих хороший тонус мышц детрузора мочевого пузыря; никогда не бывает сегментарного (цистoidного) расширения мочеточников; б) течи мочеточников расширены, но никогда не удлинены. Отсутствуют коленообразные перегибы, свидетельствующие о форсированных сокращениях мочеточника выше препятствия для оттока мочи; в) при полной проходимости лоханочно-мочеточникового соустья имеется непропорционально большое и равномерное расширение всех элементов лоханочно-чашечной системы; при уретерогидронефрозах, развивающихся «снизу вверх» (при пузырно-мочеточниковом рефлюксе, ахалазии мочеточника), лоханка и чашечки в течение длительного времени могут иметь нормальное строение; г) пузырно-мочеточниковый рефлюкс отсутствует; д) в тех случаях, когда порок развития мышечного слоя распространяется на часть детрузора мочевого пузыря, можно заметить характерные деформации течи этого органа (неровность контура, выбухание отдельных участков, псевдодивертикулы); в таких случаях атония мочеточников, судя по нашим наблюдениям, бывает обычно двусторонней.

Указанные закономерности иллюстрируются рис. 67, 68. Ценные дифференциально-диагностические данные можно получить при урокинематографии и кинематоцистографии [Лопаткин, Житникова, 1981]: если при ахалазии сокращения мочеточника активны, но не распространяются ниже нижнего цистоида, то при атонии сократительные волны очень редки или отсутствуют совсем. При кинематоцистографии исключается наличие любого вида пузырно-мочеточникового рефлюкса.

Дополнительные сведения, свидетельствующие об отсутствии активности мышечного слоя мочеточника, могут быть получены при электроуретерографии [Пугачев и др., 1981; Терещенко и др., 1981]. Иногда для окончательного определения сохранности мышечного слоя мочеточника целесообразно прибегать к интраоперационной биопсии стенки мочеточника с экстренным гистологическим исследованием.

Лечение врожденной атонии мочеточника — задача весьма непростая. В случае терминальных изменений в мочевыводящих путях и почке при одностороннем поражении применяется нефруретерэктомия. Планируя органосохраняющие операции, особенно при двусторонних поражениях, следует четко представлять, что задача восстановления удовлетворительного оттока мочи должна решаться в условиях полного отсутствия собственной мышечной оболочки мочеточника. Бесплезны любые вмешательства на

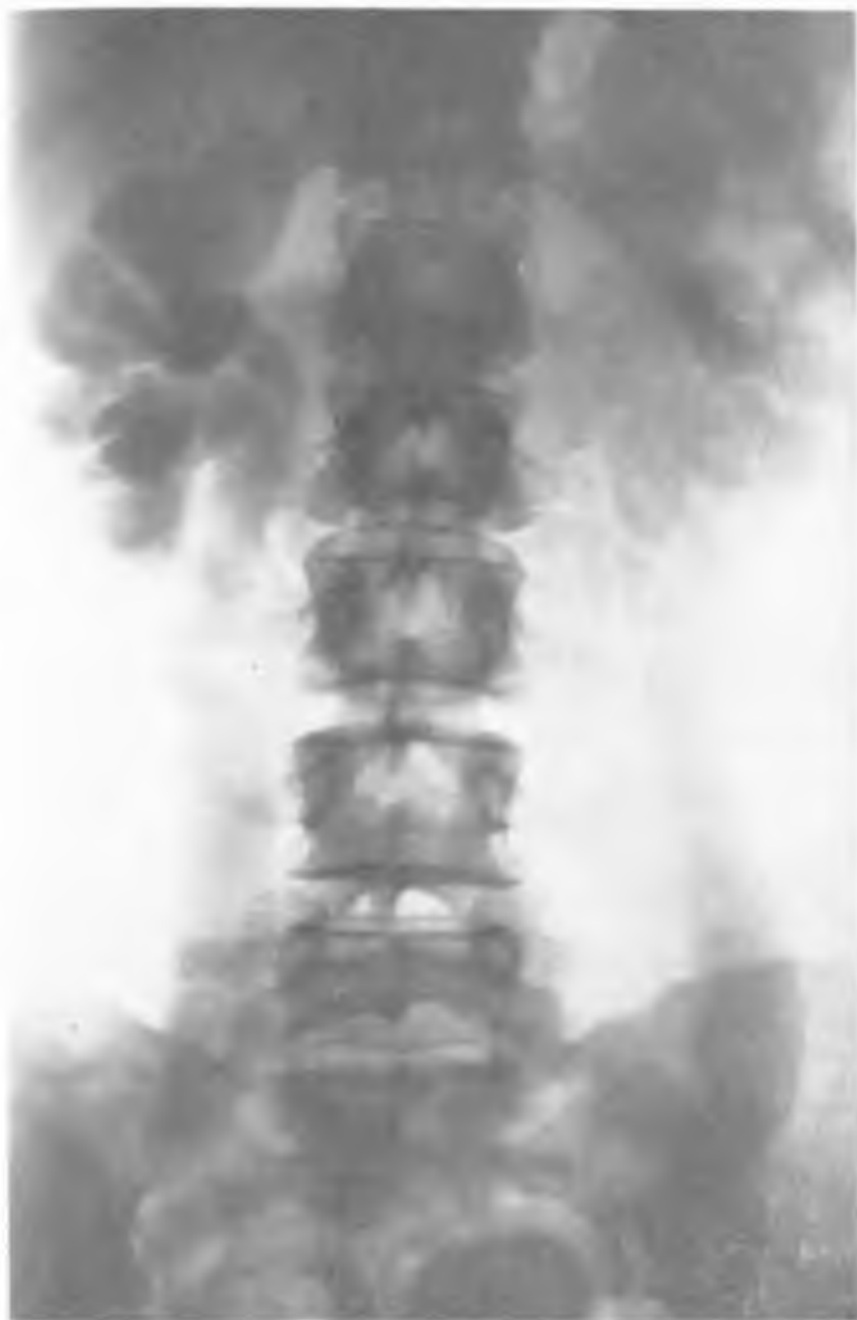
Рис. 67. Правосторонняя ретроградная пиелоурограмма

Равномерное на всем протяжении расширение мочеточника и лоханочно-чашечной системы. В околопузырном отделе мочеточника конусовидное сужение. Несмотря на свободную проходимость пузырно-мочеточникового соустья для мочеточникового катетера, контрастное вещество в мочевой пузырь не проникает

Рис. 68. Экскреторная урограмма

Двусторонняя атония мочеточников, лоханок и чашечек. Видна деформация тени мочевого пузыря, связанная с недоразвитием его мышечного слоя





околопузырных отделах мочеточников. При двустороннем поражении, осложненном почечной недостаточностью, приходится прибегать к противоестественному отведению мочи. При этом нефростомия, видимо, предпочтительнее уретеростомии, поскольку субкутанная уретеростома при полной потере сократительной способности мочеточника не в состоянии обеспечить дренирование мочевыводящих путей. Произведя нефростомию при атонии мочеточников, мы должны ясно представлять, что это вынужденная и в большинстве случаев окончательная операция, способная лишь в известной мере предотвратить дальнейшую гибель почки. Нельзя рассчитывать на «улучшение» состояния почки и мочевыводящих путей при длительном дренировании, как это наблюдается иногда даже при далеко зашедших ретенционных уретерогидронефрозах.

В качестве альтернативы нефростомии можно предложить постоянный внутривезикулярный лоханочно-мочеточниковый стент, но и для него ситуация, складывающаяся при врожденной атонии мочеточника, малоблагоприятна: вследствие значительной дилатации полностью лишенных мышечного тонуса мочевыводящих путей лоханочный конец стента довольно быстро мигрирует в просвет мочеточника; на этом его дренирующее значение прекращается. Такое осложнение мы наблюдали у 2 больных.

На сегодня единственный реальный путь для обеспечения активной эвакуации мочи из почки в случае атонии мочевыводящих путей — в использование сократительной способности мышц кишечника. Первый вариант заключается в полном замещении мочеточника сегментом тонкой кишки. О применении этого метода в случае изолированной атонии почечной лоханки и о его недостатках, препятствующих широкому применению, уже говорилось (глава 9). Второй вариант — это разработанная А. Ю. Свидлером операция погружения атоничного мочеточника под серозную оболочку нисходящей толстой кишки.

Автор этой методики рассчитывает на то, что активные сокращения кишечной стенки будут способствовать продвижению мочи по утратившему собственную сократительную способность мочеточнику. Это операция, несомненно, безопаснее интестинальной пластинки мочеточника, но говорить о других ее достоинствах пока преждевременно из-за малого количества наблюдений. Имеются данные о безуспешности операции Свидлера: Н. Л. Куц с соавт. [1973], сделавший 2 такие операции, был вынужден затем оперировать больных повторно.

Наш собственный опыт (результаты частично опубликованы в 1981 г.) основан на наблюдениях за 18 больными, среди которых 11 — дети в возрасте от 1 года до 15 лет. Врожденное недоразвитие или отсутствие мышечной оболочки мочеточника во всех случаях было подтверждено гистологическими исследованиями. У всех больных имелся резко выраженный уретерогидронефроз,

причем пузырно-мочеточниковый рефлекс отсутствовал, а анатомическая проходимость мочеточников была свободной.

Среди наших больных лиц мужского пола было 16, женского — 2. Атония мочеточников была двусторонней у 12 больных, у 4 из них она сопровождалась атонией и недоразвитием мышечной оболочки мочевого пузыря. У всех больных имелись симптомы хронического или рецидивирующего пиелонефрита, которые и были в основном поводом для обследования. У всех больных (кроме двух) с двусторонней атонией мочеточников была хроническая почечная недостаточность, причем у четырех детей — в терминальной стадии. Этим 4 больным по жизненным показаниям в экстренном порядке была сделана односторонняя нефростомия: один больной умер вскоре после операции от быстрого прогрессирования почечной недостаточности, трое были выписаны из стационара. Про двух из них известно, что они погибли в течение первого года после операции. Эти наблюдения относятся к периоду 1964—1972 гг., когда мы не имели возможности проводить программный гемодиализ у детей младшего возраста.

Четырем больным с односторонней атонией мочеточника и тяжелыми необратимыми изменениями в почке сделана нефроуретерэктомия. В двух случаях осуществлено полное замещение мочеточника сегментом тонкой кишки. Одна из больных (17 лет) прожила после указанной операции 2 года и погибла от серии последовательных осложнений интестинальной пластики. Один больной живет в течение более 10 лет. Одному больному сделана операция по методике Свидлера; непосредственный результат операции удовлетворителен.

Семерым больным окончательное постоянное дренирование мочевыводящих путей сделано в плановом порядке. У двух из этих больных операции предшествовала попытка установки лоханочно-мочеточникового стента, которая оказалась неэффективной. Неэффективным оказалось также дренирование посредством уретеростомии (2 больных): отток мочи у них был неудовлетворительным, периодически возникали обострения пиелонефрита. В этой связи больные были оперированы повторно (одна нефростомия и одна нефроуретерэктомия). У двух больных, перенесших двустороннюю нефростомию, в комплекс послеоперационного лечения был включен программный гемодиализ.

Подвид Б. Ахалазия мочеточников. Этот порок развития заключается в том, что при полной анатомической проходимости мочеточника в его околопузырном отделе существует зона некоординированной сократительной деятельности. Вышерасположенные отделы мочевыводящих путей (в том числе их мышечный слой) первоначально развиты нормально, но вследствие дискоординации сокращений верхних цистойдов мочеточника и его околопузырного участка развиваются типичные ретенционные изменения в мочевыводящих путях и почке. Темп уретерогидронефротической

трансформации весьма вариабелы. У некоторых больных выраженный или терминальный уретерогидронефроз может сформироваться еще во внутриутробном периоде. Большой частью ретенционная дилатация прогрессирует относительно медленно; нередко в течение длительного срока она захватывает только нижний цистод или нижнюю половину мочеточника. Скорость развития ретенционных изменений в лоханочно-чашечной системе и в почке, как правило, меньше скорости таких же изменений в мочеточнике. Поэтому функция почки в течение длительного времени может оставаться относительно сохранной.

В настоящее время никем не оспаривается тот факт, что изменения мышечного слоя мочеточника, расположенного выше зоны порока развития, представляют собой типичную гипертрофию, сменяющуюся атрофией и фиброзом лишь в очень далеко зашедших случаях.

Генез этого порока развития со времен С. П. Федорова вызывал оживленную дискуссию. Различия во взглядах были обусловлены главным образом недостаточностью и противоречивостью фактических сведений о сущности изменений в порочно развитой зоне мочеточника. Для обозначения этого состояния был введен в употребление термин «ахалазия мочеточника» [Eisenstaedt, 1926; Hepler, 1947; Lewis, Cletsoway, 1955] по аналогии с заболеваниями толстой кишки (мегаколон), при которых расширение кишечной трубки также происходит при полной анатомической проходимости ее. Аналогия обосновывалась еще и тем [Портной, 1962], что болезнь Гиршпрунга (мегаколон) нередко сочетается с расширением мочеточников.

Концепция об ахалазии получила убедительное подтверждение в серии работ [Swenson, 1952; Swenson et al., 1952; Swenson, Marchant, 1955; Swenson, Cendron, 1956; Swenson, Fischer, 1956]. Эти работы, базирующиеся на гистотопографических исследованиях весьма значительного материала, позволили их авторам прийти к заключению, что в основе порока развития лежит врожденная неполноценность парасимпатической иннервации мочевого пузыря и нижнего отрезка мочеточника. У больных (детей) с ахалазией мочеточника было обнаружено резкое снижение количества парасимпатических ганглиев, расположенных в уретеро-везикальной зоне, вблизи семенных пузырьков (у мужчин) и в верхней части пузырно-влагалищной перегородки (у женщин). Свенсон [Swenson, 1952] полагал, что нарушения функции тазовых органов (терминального отдела толстой кишки, мочевого пузыря, терминальных отделов мочеточников) имеют общий генез. Исходя из этого, автор объединил все нарушения тазовой парасимпатической иннервации в три группы: I группа — изолированное нарушение парасимпатической иннервации дистального отдела толстой кишки, при котором возникает болезнь Гиршпрунга; II группа — диффузное нарушение развития тазовой па-

расимпатической системы, вследствие которого нарушаются функции и строение терминального отдела толстой кишки, мочевого пузыря и тазовых отделов обоих мочеточников; III группа — изолированное недоразвитие парасимпатической системы мочевого пузыря и терминальных отделов мочеточников, при которых могут возникнуть одно- или двусторонние нарушения функции мочеточников; возможны нарушения строения и функции мочевого пузыря.

Концепция Свенсона в дальнейшем подвергалась критике [Свидлер, 1970; Williams, 1960; Bischoff, 1961; Leibowitz, Bodian, 1963] на том основании, что не все исследователи находили описанные Свенсоном изменения парасимпатической нервной системы при расширениях мочеточников (мегауретере). По поводу этой критики можно сказать следующее: во-первых, количество (и качество) наблюдений, опубликованных после работ Свенсона, не идет ни в какое сравнение с его материалом. Так, Виллиамс [Williams, 1960] делает заключение на основании всего 2 наблюдений. Во-вторых, и это главное, плохую услугу исследователям оказывает общая порочная концепция о мегауретере. Рассматривая все случаи врожденного расширения мочеточников как единый порок развития, исследователи в ряде случаев не могли обнаружить описанных Свенсоном изменений, поскольку изучались, по существу, совершенно различные состояния: уретерогидронефроз вследствие атонии мочеточников (подвид А), уретерогидронефроз при пузырно-мочеточниковом рефлюксе и др. В-третьих, изучали порой не зоны, указанные Свенсоном [Swenson, 1952], а состояние парасимпатической иннервации мочеточника на протяжении, видимо забывая (на это указывал Кучера [Куцера, 1963]), что в стенке нормальных мочеточников постоянных парасимпатических ганглиев вообще нет, а на настроение интрамуральных парасимпатических нервных волокон в высокой мере оказывают влияние вторичные причины.

Кучера возражает против термина «ахалазия мочеточника», поскольку, по его мнению, этот термин обозначает «неспособность» сфинктера расслабляться, а в терминальном отделе мочеточника никакого сфинктера нет.

Циркулярного гладкомышечного сфинктера в указанной зоне действительно нет, но существует довольно сложно устроенный и функционирующий замыкательный аппарат мочеточниковых устьев. Парасимпатические нервные структуры являются существенным компонентом, обеспечивающим его функционирование [Лупырь, 1969; Кузнецов, 1981], особенно в фазе опорожнения нижнего шстоида мочеточника в мочевой пузырь. Поэтому аналогия между ахалазией кишечника и ахалазией мочеточника вполне правомерна.

При ахалазии мочеточника в зоне порока развития (околопузырный отдел мочеточника) обнаруживаются локальные и до-

вольно специфичные изменения мышечного слоя. В этом отношении представляют интерес исследования К. Д. Паникратова [1981], который обнаружил врожденное недоразвитие мышц, гиперплазию коллагеновых и эластических волокон в этой области. В расположенных выше отделах мочеточника им была найдена типичная гипертрофия мышечного слоя. Возможна причинная связь локального недоразвития мышечного слоя с порочным развитием парасимпатической иннервации [Swenson, 1952], однако это всего лишь недоказанное предположение.

Таким образом, существуют вполне реальные основания для выделения ахалазии мочеточника в самостоятельный порок развития. Мы считаем принципиальной ошибкой рассмотрение его в одной группе с другими, разнородными врожденными причинами, которые также способны привести к расширению мочеточников. Четкое представление об ахалазии как о локальном пороке развития терминального отдела мочеточника (не связанном ни с анатомической обструкцией, ни с пузырно-мочеточниковым рефлюксом) в значительной степени определяет диагностическую и лечебную тактику.

Клинические проявления ахалазии мочеточника — это клинические проявления ретенционного уретерогидронефроза и его осложнений, в первую очередь пиелонефрита. Ахалазия мочеточников отнесется к III клинико-функциональному типу пороков развития, так как вызывает самостоятельные (не зависящие от осложнений) клинические проявления и нарушения функции мочевыводящих путей и почек.

Первоначальная диагностика ахалазии мочеточника основывается на результатах урографических исследований. Для исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса в комплекс этих исследований включается цистография (ее различные модификации).

Рентгенологическая картина ахалазии мочеточника хорошо изучена и подробно описана в многочисленных руководствах и монографиях. Характерным является неравномерное расширение мочеточника, преимущественно за счет нижнего цистоида. Тень мочеточника в его предпузырном отделе прерывается четкой округлой поперечной или конусовидной линией. По мере прогрессирования ретенционных изменений расширяются вышерасположенные отделы мочеточника и лоханочно-чашечная система. Последующее вторичное расширение мочеточника сопровождается иногда его удлинением и изгибами, т. е. изменениями, характерными для любой хронической ретенции мочи (рис. 69).

Некоторые варианты рентгенологической картины при ахалазии мочеточников приводятся на рис. 70, 71.

В диагностике ахалазии мочеточника важная роль принадлежит таким методам, как уретероманометрия (Свенсон), урокинематография, кинематоцистография (Н. А. Лопаткин, Л. Н. Житникова), электроуретерография [Терещенко и др., 1981; Пугачев

и др., 1981]. Эти методики в сочетании с рентгеноурологическими позволяют получить патогномоничную информацию: сохранность или усиление перистальтической активности мочеточника, «обрывающаяся» в околопузырном его отделе при отсутствии анатомических препятствий для оттока мочи и пузырно-мочеточникового рефлюкса.

Радиоизотопные исследования ценны тем, что они дают количественную характеристику функции почки, имеющей порочно развитый мочеточник. Это важно для планирования лечебной тактики. При двусторонней ахалазии или при ахалазии мочеточника единственной почки необходимо изучение показателей суммарной почечной функции и показателей гуморального гомеостаза, поскольку в таких случаях весьма вероятно развитие почечной недостаточности.

Лечение ахалазии мочеточника — хирургическое, с этим согласны все авторы, занимающиеся данным вопросом. Лишь в случаях небольших компенсированных расширений нижнего цистоида мочеточника, выявляемых у больных старшего возраста и не вызывающих клинических проявлений или осложнений, считается допустимой консервативно-выжидательная тактика. При далеко зашедших, терминальных уретерогидронефрозах, обусловленных ахалазией, иногда вынужденно прибегают к нефроуретерэктомии.

Наибольший интерес всегда вызывали органосохраняющие реконструктивные операции при этом пороке развития. Предложены многочисленные хирургические методики; их можно разделить на следующие четыре группы.

1. Операции, имеющие своей целью уменьшение объема расширенного мочеточника, при которых зона мочеточниково-пузырного соустья остается интактной (операция Бишофа и ее модификации). Основанные на представлении о мегауретере как пороке развития всего мочеточника, эти операции являются совершенно непатогенетичными. Результаты их оказались, как и следовало ожидать, плохими. Судя по литературе последних лет, от этих операций практически повсеместно отказались.

2. Операции моделирования мочеточниково-пузырного соустья с реимплантацией мочеточника в мочево́й пузырь или без нее. Сущность этих операций заключается в следующем: делают продольные разрезы стенки мочеточника с таким расчетом, чтобы после их сшивания (иногда и частичной продольной резекции мочеточника) уменьшался калибр околопузырного отдела мочеточника. По некоторым модификациям, моделируемую часть мочеточника сначала отсекают от мочевого пузыря, а потом имплантируют в то же место или сшивают с оставшейся частью интрамурального отдела мочеточника (реимплантация по Бишофу) либо пересаживают в другой участок мочевого пузыря (операция Вильямса). Некоторые модификации предусматривают довольно сложное моделирование. Так, при операции Бруциере [Bruciere,

Рис. 69. Левосторонняя уретерограмма

Тень нижнего цистоида мочеточника резко расширена и в зоне околопузырного отдела прерывается почти прямой линией. Анатомической преграды здесь нет, о чем свидетельствует беспрепятственность катетеризации мочеточника. Отмечается умеренное расширение верхних отделов мочеточника и лоханочно-чашечной системы

Рис. 70. Левосторонняя уретеропиелограмма

Тень мочеточника в зоне резко расширенного нижнего цистоида обрывается конусовидной линией; мочеточник расширен на всем протяжении. В поясничном отделе имеется вторичный его перегиб



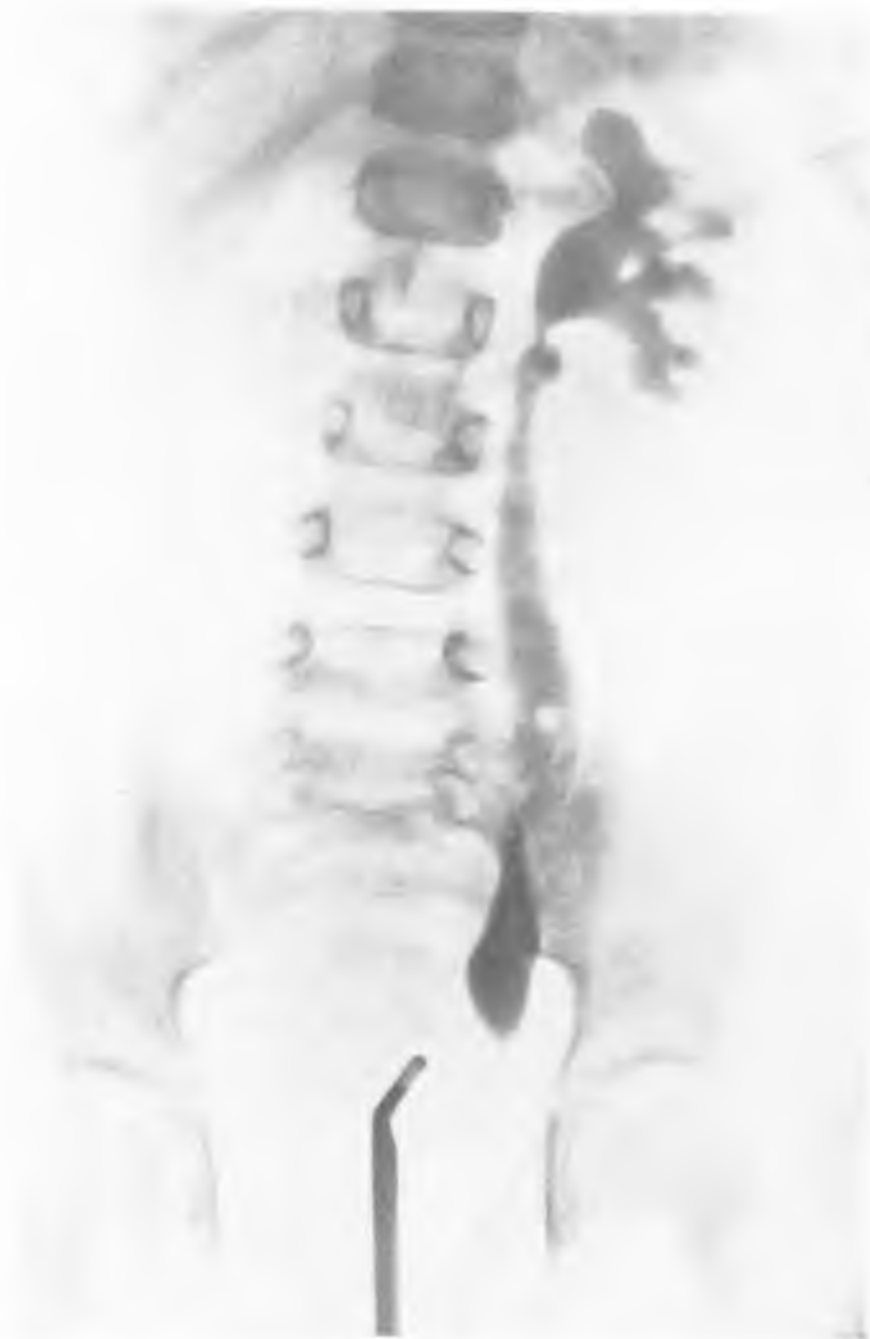




Рис. 71. Правосторонняя уретеропиелограмма

Терминальный тип ретенционных изменений мочеточника и почечной лоханки. В данном наблюдении ахалазия мочеточника сочеталась с полным недоразвитием прямых мышц живота и болезнью Гиршпрунга

1974] мочеточник пересекают у места его впадения в мочевой пузырь, рассекают продольно на протяжении 4—6 см. Из образовавшихся лоскутов формируют две трубки в виде «брюк», которые затем имплантируют в мочевой пузырь. Эти операции, особенно если при них предусматривается сохранение интрамурального отдела мочеточника, также непатогенетичны. Множественные разрезы и разрезы, имеющие сложную конфигурацию, несомненно, вызывают нарушение кровообращения терминального отрезка мочеточника. Эти операции распространения не получили.

3. Резекция околопузырного отдела мочеточника и уретероцистонеоимплантация с противорефлюксным приемом. Принцип, положенный в основу этих операций, наиболее полно отвечает представлениям об ахалазии как пороке развития околопузырного отдела мочеточника. Операции такого типа в настоящее время наиболее широко распространены. О результатах их применения имеются многочисленные сообщения [Куц и др., 1973; Дервянко, 1979; Баиров и др., 1981; Быков и др., 1981; Ерохин, Коварский, 1981; Клепиков и др., 1981; Люлько, Волкова, 1981; Мурванидзе, Гуджабидзе, 1981; Птицин и др., 1981; Пугачев и др., 1981; Viville et al., 1975; Walz et al., 1981; и др.].

В случае, если ретенционные изменения в мочевыводящих путях резко выражены, операцию часто рекомендуется расчленять на два этапа (первый этап — «разгрузочная» нефро- или уретеростомия; второй этап — реконструктивная операция на околопузырном отделе мочеточника). Особенно показаны двухэтапные операции при лечении далеко зашедших форм ахалазии мочеточника у детей [Терещенко, Сеймивский, 1981; и др.]. Что касается методики противорефлюксного приема (подробнее этот вопрос рассматривается в главе 12), то, судя по данным литературы, подавляющее большинство авторов отдают предпочтение способу операции Политано-Лидбеттера [1958].

Результаты многочисленных операций, относящихся к третьей группе, прослеженные многими авторами на протяжении длительных сроков, можно признать вполне удовлетворительными.

4. «Усиление» перистальтической активности мочеточника за счет стенки кишечника или полное замещение мочеточника сегментом тонкой кишки.

Погружение мочеточника в субсерозный слой толстой кишки (методика Свидлера) при его ахалазии вряд ли может быть признано патогенетичным, поскольку первопричина (порок развития мочеточниково-пузырного сегмента) сохраняется. Эта операция может быть признана целесообразной только при истинной атонии мочеточника.

В литературе есть отдельные сообщения (см. выше) об успешном замещении мочеточника сегментом тонкой кишки. Эта операция изредка может найти применение при лечении запущенных форм ахалазии мочеточника.

Среди наших 93 больных с ахалазией мочеточника лиц мужского пола было 62, женского — 31. Возрастной состав: от 5 месяцев до 16 лет — 38; от 17 до 30 лет — 43; старше 30 лет — 12. Односторонняя ахалазия мочеточника была у 56 больных, двусторонняя — у 37. При одностороннем поражении вторичный гидроуретеронефроз I степени (расширение преимущественно нижнего цистоида при удовлетворительном состоянии почки) был у 16 больных; II степени — у 45; III степени (стадия терминальных изменений) — у 11. При двустороннем поражении: симметричные изменения обоих мочеточников с уретерогидронефрозом I степени — 10 больных; с уретерогидронефрозом II степени — 9 больных (дети). У 18 больных уретерогидронефротические изменения при двусторонней ахалазии были асимметричными (сочетание уретерогидронефроза I и II степени — у 12 больных; I и III степени — у 6 больных). У 10 больных одновременно с ахалазией мочеточника была болезнь Гиршпрунга (мегаколон), причем у одной из этих больных имелась полная ахалазия прямых мышц живота (синдром «сливового живота»). У 12 больных (дети) наряду с ахалазией мочеточников было патологическое увеличение мочевого пузыря («башенный мочевой пузырь», мегавезика).

Наиболее частым поводом для обследования были клинические и лабораторные проявления хронического или рецидивирующего пиелонефрита (68 больных), острого гнойного пиелонефрита (4 больных). Наряду с этим 88 больных предъявляли жалобы на постоянные или периодически возникающие боли в животе и поясничной области. У 16 больных была дизурия (поллакиурия, странгурия). У 14 детей и 2 взрослых отмечался энурез. Почечная недостаточность в латентной и интермиттирующей стадии была у 10 больных, в терминальной стадии — у 3 больных.

Диагностика осуществлялась на основании перечисленных выше методов исследования; в комплекс первоначального выявления гидроуретеронефроза, особенно у детей, включались ультразвуковые методы. Обязательным методом исследования была цистография (пузырно-мочеточникового рефлюкса не было ни у одного из наших больных).

Оперировано 82 больных; 11 больным операция не была произведена либо потому, что ретенционные изменения в мочеточнике были незначительными (8 наблюдений), либо в связи с отказом больных или их родственников от операции. Первичная нефроуретерактомия при терминальном одностороннем уретерогидронефрозе, возникшем вследствие ахалазии мочеточника, проведена 9 больным. Эту же операцию нам пришлось применить еще у 5 больных вследствие неудачи реконструктивного вмешательства на околопузырном отделе мочеточника. Органосохраняющие восстановительные операции сделаны 73 больным (на

98 мочеточниках). В 9 случаях основной операции предшествовала «разгрузочная» нефростомия.

Главным показанием для разделения операции на два этапа мы считали активно текущий острый или гнойный пиелонефрит, а также явления почечной недостаточности. В качестве основной методики была использована резекция околопузырного отдела мочеточника с противорефлексной уретероцистостомией. В 7 случаях (наблюдения 1964—1970 гг.) резекция мочеточника производилась из внебрюшинного пахово-подвздошного или нижнесреднего доступа. В дальнейшем мы полностью перешли на внутрипузырное изведение мочеточников с их резекцией и уретероцистостомией. Внутрипузырный доступ имеет существенные преимущества: он менее травматичен, чем внебрюшинный; при нем возможно действительно полное удаление измененной части мочеточника (в том числе его интрамурального отдела); возможна без нанесения дополнительной травмы одномоментная операция на обоих мочеточниках. После резекции мочеточника проводилась его интубация поливиниловой трубкой, которую удаляли не ранее чем через 14 дней после операции. Во всех случаях операция завершилась эпицистостомией.

Что касается противорефлексного приема, то методом выбора была операция Политано—Лидбеттера (операции на 79 мочеточниках). Лишь у одного больного в начальном периоде нашей работы была сделана операция Бишофа. Ее непосредственный результат был плохим: уродинамика не восстановилась, после операции развился тяжелый гнойный пиелонефрит и пришлось сделать вторичную нефроуретерэктомия. При операциях на 18 мочеточниках у детей мы столкнулись с технической невозможностью сделать операцию Политано—Лидбеттера: диаметр мочеточников был слишком велик и при небольшом мочевом пузыре практически не было возможности осуществить полноценную физиологически оправданную подслизистую туннелизацию. Поскольку не было выхода, мы применили простую противорефлексную операцию типа Бази (образование «сосочка» из мочеточника, выступающего в просвет мочевого пузыря). Результаты этой операции оказались лучше ожидаемых: «сосочек» хорошо сформировался в 13 случаях, после операции наступила существенная регрессия уретерогидронефроза и пузырно-мочеточникового рефлюкса не возникало. У 5 больных операция Бази закончилась неудачей вследствие некроза интрамурального отдела мочеточника и «сосочка» с развитием вторичной рубцовой структуры (3 больных) или пузырно-мочеточникового рефлюкса (2 больных).

Результаты 79 операций Политано—Лидбеттера были следующими: хороший результат (быстрое восстановление уродинамики, регрессия уретерогидронефроза, отсутствие осложнений в послеоперационном периоде) — у 52 больных; у 18 больных так-

же отмечено быстрое восстановление уродинамики с регрессией гидроуретеронефроза, но в послеоперационном периоде возникло обострение пиелонефрита, потребовавшее дополнительного лечения. В этих случаях результат был расценен как удовлетворительный. У 9 больных цель операции не достигнута. Причиной неудач (как это выяснилось при повторных операциях) был некроз части мочеточника, проведенного в подслизистом слое мочевого пузыря. Это привело к формированию вторичной рубцовой стриктуры и пузырно-мочеточникового рефлюкса. У одной больной послеоперационный некроз мочеточника распространился на его тазовый отдел. В результате через 10 дней после операции возник обширный тазовый забрюшинный мочево-затек. Мы были вынуждены, вскрыв этот затек, произвести нефростомию; затем вследствие рубцевания мочеточника на большом протяжении и плохого состояния почки почка и остаток мочеточника были удалены.

Анализируя причины неудач реконструктивных операций при ахалазии мочеточника, мы пришли к заключению, что главной из них (особенно это касается обострений пиелонефрита в послеоперационном периоде) было недостаточно длительное дренирование резко расширенных мочевыводящих путей до операции и после нее. В тех 18 случаях, когда послеоперационный период был омрачен активно текущим пиелонефритом, этого осложнения, видимо, можно было бы избежать, если бы основной операции предшествовала нефростомия. Для временного отведения мочи в подобной ситуации весьма пригодна чрескожная пункционная нефростомия, которую за последние 5 лет мы применили у 12 больных. Это делалось в тех случаях, когда были сомнения в полноценности восстановления уродинамики, а также если по удалении трубки, дренирующей мочеточник, возникал острый пиелонефрит. Лечебный эффект чрескожной пункционной нефростомии во всех случаях был немедленным и полным. Максимальное время эффективного функционирования пункционной нефростомы составило 42 дня. Наличие нефростомы создавало возможность проследить за темпом и качеством восстановления уродинамики посредством антеградной чресдренажной пиелоуретерографии.

Вторая причина неудач — некроз терминального конца мочеточника в зоне новообразованного пузырно-мочеточникового соустья. Несомненно, что эти некрозы имеют циркуляторный генез и могут быть связаны с чрезмерным расширением резекции пузырного конца мочеточника. При наших первых внебрюшинных операциях мы резецировали мочеточник на довольно значительном протяжении с целью «выпрямить» его изгибы. Кроме того, при цистонеоимплантации его фиксировали к стенке мочевого пузыря двурядным швом — со стороны уротелиальной и со стороны адвентициальной оболочки мочевого пузыря. Сейчас

ясно, что это создавало условия для ишемии пересаженного участка мочеточника. В настоящее время мы фиксируем пересаживаемый в мочевой пузырь мочеточник только со стороны уротелиальной оболочки мочевого пузыря, накладывая между стенкой мочеточника и стенкой мочевого пузыря всего два шва (хромированный кетгут номер 0 или 00).

Все 79 резецированных участков мочеточника подверглись гистологическому исследованию. Перед патоморфологами ставилась конкретная задача: дать заключение о состоянии мышечной оболочки и нервного аппарата в удаленном участке мочеточника. Результаты были следующими: в зоне порока развития (интрамуральный и околопузырный отделы мочеточника) обнаружено резкое недоразвитие мышечного слоя, достигающее до полного его исчезновения (52 случая). В 10 случаях констатировано разрастание межуточной ткани при относительно сохранном мышечном слое. У 5 больных дано заключение о состоянии мышечного слоя было затруднительно из-за резко выраженной лейкоцитарной инфильтрации стенки мочеточника. Менее выраженная, но отчетливая лейкоцитарная инфильтрация выявлена еще в 33 случаях. В 12 наблюдениях существенных изменений мышечного слоя не обнаружено. Мышечный слой мочеточника выше зоны порока развития во всех случаях находился в состоянии отчетливой гипертрофии, часто с явлениями более или менее выраженного межмышечного вторичного фиброза. Ни в одном из наблюдений в стенке удаленной части мочеточника не было найдено парасимпатических нервных ганглиев, наличие интрамуральных нервных волокон отмечено лишь в отдельных случаях. Хотя это последнее обстоятельство может быть связано с методикой морфологических исследований и с тем, что исследовался только мочеточник, а не структуры из областей наиболее характерной локализации ганглиев, все же эти данные могут служить косвенным подтверждением представления Свенсона об ахалазии мочеточника.

Подвид В. Врожденные сужения, клапаны и перегибы мочеточника. При этом врожденном пороке развития поражаются различные слои стенки мочеточника. Генез некоторых нарушений не может считаться до конца выясненным. Более или менее ясно происхождения клапанов мочеточника которые обычно локализируются в окололоханочном, тазовом или околопузырном отделе мочеточника. Представляя собой дубликатуры уротелиальной оболочки, клапаны, вероятнее всего, происходят из аномально персистирующих поперечных эмбриональных складок мочеточника [Campbell, 1957]. Еще Бази [Bazy, 1892] находил у 5% мертворожденных поперечные складки внутренней выстилки мочеточников. Остлинг [Östling, 1942] при исследовании мочеточников у плодов и мертворожденных поперечные складки, клапанообразные структуры и перегибы мочеточников в нижних от-

делах обнаружил почти в половине наблюдений. Швалла [Schwalla, 1927] описал эпителиальную мембрану, полностью или частично закрывающую просвет мочеточника на ранних этапах его эмбриофетального развития. В дальнейшем эта мембрана исчезает; сохранение ее части также может быть причиной формирования клапана мочеточника. Представления Швалла получили подтверждение в детальных морфологических эмбриологических исследованиях Ру [Roux, 1961]. Буш и соавт. [Busch et al., 1963] в складке уротелиальной оболочки, образующей клапан, находили аномальные спиралевидные мышечные волокна, принимавшие участие в формировании порока развития.

Клинические описания солитарных и множественных клапанов мочеточника принадлежат А. П. Ерохину [1975], Робертсу [Roberts, 1956], Перрину [Perrin, 1960], Фриду и соавт. [Fried et al., 1978].

Менее ясно происхождение локальных врожденных сужений мочеточника. Кемпбелл [Campbell, 1963] при анализе секционного материала врожденные стриктуры мочеточника у новорожденных находил с частотой 1 : 155.

Наибольшее количество клинических наблюдений этого порока развития принадлежит Аллену [Allen, 1970], который провел морфологический анализ 27 мочеточников с врожденными стриктурами и представил описание клинических проявлений этого порока развития у 95 больных. Им установлено, что в участках сужений мышечный слой мочеточника истончен; иногда мышечные волокна приобретают циркулярное строение, напоминающее строение гладкомышечных сфинктеров. Согласно Аллену, врожденные сужения мочеточников локализуются в трех областях мочеточника — в окололоханочной, тазовой и предпузырной. Аналогичные данные приводит в своей работе Брандштетер [Brandstätter, 1975]. Рози и соавт. [Rosi et al., 1982] описал 4 больных с врожденными стриктурами поясничного и подвздошного отделов мочеточника. Окончательный диагноз поставлен только при операции и последующем гистологическом исследовании. Во всех случаях в зоне сужения обнаружено резкое уменьшение количества мышечных волокон и фиброз.

И. М. Деревянко [1979] наблюдал 9 детей с врожденными стриктурами дистальных отделов мочеточников.

Врожденные перегибы мочеточника, скручивание его в виде спирали (спиралевидный мочеточник) описывались еще Эйзендрасом [Eisendrath, 1912]. А. Я. Пытель считал, что этот порок развития является признаком неспособности мочеточника ротироваться вместе с почкой. Он же описал кольцевидный мочеточник — врожденный перегиб мочеточника в его средней трети, имевший форму кольца. Остинг [Östling, 1942] полагал, что спиралевидный изгиб или перегиб мочеточника является следствием избыточного развития его уротелиальной оболочки.

Врожденные перегибы мочеточника встречаются весьма редко. Их следует отличать от перегибов, возникших вследствие приобретенных причин, прежде всего вследствие периуретерита.

Значение всех пороков развития рассматриваемого подвида определяется тем, что выше зоны порока развития в мочевыводящих путях закономерно развиваются ретенционные изменения и формируется уретерогидронефроз.

Врожденные сужения мочеточника в его поясничном отделе мы наблюдали у 3 больных (дети в возрасте 3,6 и 12 лет); врожденный клапан, расположенный в тазовом отделе мочеточника, — у 4-летнего мальчика. Во всех этих наблюдениях уретерогидронефротическая трансформация была терминальной; поэтому мы прибегли к нефроуретерэктомии.

Вид 3. Пороки развития, связанные с неправильным ходом протока метанефроса и его взаимоотношением с венозными сосудами

В происхождении пороков развития этого вида имеет значение аномальное расположение (ход) протока метанефроса и отклонения от нормального развития крупных венозных сосудов и их ветвей.

Подвид А. Ретрокавальный, ретроилиакальный мочеточник. При этом пороке развития мочеточник располагается позади нижней полой вены, циркулярно огибая ее. Вариант порока развития (ретроилиакальный мочеточник) заключается в том, что мочеточник расположен позади общей или наружной подвздошной вены.

Ретрокавальный мочеточник впервые описан Оштеттетом [Hochstattet, 1893]. Этот порок развития не является особенно редким. По данным Диала [Dial, 1936], ретрокавальный мочеточник встречается в одном случае на 1600 вскрытий; Пик и Ансон [Pick, Anson, 1940] обнаружили его с частотой один случай на 570 вскрытий. Хутигтон и Мкклор [Huntington, McClure, 1937] выделяют четыре типа ретрокавальных мочеточников в зависимости от степени их участия в этом пороке развития мочевыводящих путей и венозной системы.

1. Двусторонние ретрокавальные мочеточники, обусловленные сохранением задних кардинальных вен. Такой вариант порока развития описан Гладстоном [Gladston, 1928].

2. Односторонний ретрокавальный мочеточник справа: а) одна нижняя полая вена (самый частый вариант порока развития); б) двойная нижняя полая вена (оба ствола расположены справа); мочеточник проходит через венозное кольцо из персистирующей правой задней кардинальной вены и правой супракардинальной вены; в) двойная нижняя вена (по одной справа и слева), обусловленная сохранением правой задней кардиналь-

ной и левой супракардинальной вены. Правый мочеточник проходит позади правой нижней полой вены.

Одно из первых клинических подробных описаний ретрокавального мочеточника в отечественной литературе принадлежит О. Я. Каплану [1940]. А. Я. Пытель собрал в отечественной и зарубежной литературе (до 1966 г.) 157 клинических наблюдений этого порока развития. За последнее время появилось довольно много новых описаний [Захаров, 1969; Рымша и др., 1969; Троицкий, 1971; Копыль и др., 1985; Moringa, Katayama, 1975; Terhorst, Radke, 1978; Maneti, Paroni, 1981; Nasu et al., 1984; и др.].

Ретрокавальный мочеточник почти всегда выявлялся в связи с присоединившимися осложнениями (шиелонефрит, гидронефроз, мочекаменная болезнь).

Редкое наблюдение гидронефроза верхней половины удвоенной почки при ретрокавальном расположении ее мочеточника (нижний мочеточник имел нормальную топографию) описано О. Л. Троицким [1971]. М. А. Копыль и соавт. [1985] наблюдали сочетание ретрокавального мочеточника с гипспадией. Порок развития осложнился карбункулом почки.

Терост и Радке [Terhorst, Radke, 1978] на основании анкеты, проведенной в 53 урологических клиниках, получили сведения о 32 случаях ретрокавальных мочеточников, наблюдавшихся за период с 1971 по 1976 г. В одном из этих наблюдений ретрокавальный мочеточник был левосторонним. Во всех случаях поводом для обследования были клинические проявления ретенции мочи выше места ущемления мочеточника нижней полой веной.

В одном из трех наблюдений Манети и Парони [Maneti, Paroni, 1981] ретрокавальный мочеточник находился позади правой ветви удвоенной нижней полой вены. Назу и соавт. [Nasu et al., 1984] ретрокавальный мочеточник выявили у 20-летнего мужчины, имевшего камень правой почки. Они же приводят сводные данные о 227 наблюдениях ретрокавального мочеточника, опубликованных в японской литературе с 1941 по 1981 г.

Диагностика ретрокавального мочеточника основывается на данных экскреторной и ретроградной урографии: расширение лоханочно-чашечной системы и супракавального отдела мочеточника, отклонение поясничного отдела мочеточника вправо с его характерной спиралевидной деформацией. Дооперационная диагностика бывает более точной, если урография производится одновременно с каваграфией или на фоне рентгеноконтрастного зонда, введенного в просвет нижней полой вены (рис. 72).

Рентгенологическая картина порока развития, обнаруженная у наших 4 больных с ретрокавальным и ретроилиакальным расположением мочеточника, представлена на рис. 73.

При ретрокавальном расположении мочеточника обычно считается показанным хирургическое вмешательство. Консерватив-

но-выжидательная тактика применяется лишь в тех случаях, когда порок развития не приводит к существенным нарушениям уродинамики.

Именно по этим соображениям мы сочли целесообразным воздержаться от оперативного вмешательства больного Л., 26 лет (рентгенограмма приведена на рис. 72). Контрольная урограмма, сделанная через полтора года после первичного установления диагноза, показала отсутствие прогрессирования ретенционных изменений.

Что касается объема хирургических вмешательств, то при далеко зашедшей, терминальной гидронефротической трансформации или пионефрозе почки, имеющей ретрокавальный мочеточник, удаляют почку и мочеточник до места его перекреста с нижней поллой веной [Рымша и др., 1969]. Судя по данным литературы, показания для нефрэктомии при ретрокавальном мочеточнике возникают редко. В большинстве случаев применяется органосохраняющая операция: мочеточник пересекают у места перекреста с нижней поллой веной, ретрокавальную часть мочеточника выводят из-под нижней поллой вены и затем делают уретероуретроанастомоз. В большинстве случаев считают необходимой временную интубацию мочеточника и нефро(пиело)стому. Такую методику применяли все авторы, опубликовавшие работы на эту тему. М. А. Кошылъ и соавт. [1985] сочли возможным осуществить органосохраняющую восстановительную операцию, несмотря на то что в почке с ретрокавальным мочеточником имелся карбункул; результат этой операции оказался вполне удовлетворительным.

Органосохраняющая операция по описанной методике была сделана нами в трех случаях. При одной операции во время наложения уретероуретроанастомоза возникли трудности, обусловленные несоответствием диаметров супракавального и субкавального концов пересеченного мочеточника. Для сопоставления концов мочеточника мы были вынуждены нижний конец мочеточника рассечь в продольном направлении на протяжении около 2 см наподобие того, как это делается при операции Андерсена—Хайнса. Результат этой операции был неудовлетворительным: уродинамика восстанавливалась плохо, после операции возникали повторяющиеся атаки острого пиелонефрита, который, несмотря на проводимое лечение, приобрел черты гнойного. В итоге пришлось сделать повторную операцию, при которой обнаружены множественные карбункулы правой почки. Почка была удалена у 2 больных, после операции уродинамика быстро восстановилась, произошла регрессия ретенционных изменений в мочевыводящих путях, осложнений после операции не было.

Подвид Б. Синдром овариальной (тестикулярной) вены. При этой разновидности врожденной венозной обструкции мочеточник располагается позади яичниковой (семенной) вены. Иногда

Рис. 72. Правосторонняя ретроградная пиелоуретерограмма, произведенная при введении в нижнюю полую вену контрастного зонда

Видно умеренное расширение тени мочеточника сразу выше места его перекреста с тенью зонда. Лоханка и верхний отдел мочеточника не изменены



Рис. 73. Экскреторная урограмма при введении зондов в нижнюю полую и в левую подвздошную вены

Правая лоханка и правый мочеточник расширены до места перекреста с тенью зонда; в расположенный ниже отдел правого мочеточника контрастное вещество не проникает. Тень сосудистого зонда, введенного в нижнюю полую вену, резко отклоняется влево. При операции было установлено наличие удвоения нижней полую вены. Ретрокавальный участок мочеточника находился позади широкого анастомоза между правым и левым стволом нижней полую вены (тип ПБ ретрокавального мочеточника, по Н. Huntington, M. McClare)



мочеточник сдавливается тяжами, происходящими из венозных образований и остающихся после редукции кардинальных вен.

За последние годы появилось довольно много работ, посвященных этому пороку развития [Osterhage et al., 1974; Platt, Hallwachs, 1974; Mellin, Madsen, 1975; Mortensen, Djurhuis, 1977; Murago, 1982], однако он остается малоизвестным широкому кругу врачей.

Чаще наблюдается сдавление правого мочеточника, но возможно и двустороннее сдавление. У лиц женского пола этот синдром встречается примерно в три раза чаще, чем у мужчин. Сдавление приводит к уретерогидронефрозу, который может проявиться в детском возрасте, но чаще клиническая симптоматика возникает у взрослых. У женщин первые проявления нередко бывают связаны с беременностью. Считаются характерными боли в правой подвздошной области, усиливающиеся во время менструаций, явления рецидивирующего правостороннего тромбоза яичниковой вены и вен нижних конечностей [Mortensen, Djurhuis, 1977].

При экскреторной урографии выявляется расширение мочеточника до уровня I—II крестцового позвонка. Точная диагностика обеспечивается сочетанием урографии с селективной флебографией семенной вены [Murago et al., 1982]. Ретенционные изменения в мочевыводящих путях могут быть весьма выраженными; очень часто к ним присоединяется пиелонефрит.

Лечение — хирургическое. Различные авторы прибегали к пересечению яичниковой вены с резекцией участка, сдавливающего мочеточник, и только Плаф и Голвач [Plaff, Hallwachs, 1974] при синдроме яичниковой вены у девочки 9 лет применили ее «смещение» по отношению к мочеточнику.

Мы оперировали 2 больных по поводу этого порока развития. В первом случае больной (мужчина 24 лет) жаловался на интенсивные, почти постоянные боли в поясничной и подвздошной областях справа, боли в правом яичке. При обследовании найдена умеренная уретерэктазия с прерыванием тени контрастного вещества на уровне I крестцового позвонка. Поскольку иных причин для объяснения болей не было найдено, больной был оперирован с предположительным диагнозом рентгеноконтрастного камня тазового отдела правого мочеточника. При операции обнаружено резко выраженное ущемление мочеточника правой семенной веной, располагавшейся над ним. Имелся рубцовый перифлебит на значительном протяжении по ходу семенной вены, в результате чего она была ригидной и натянутой, как струна. Вена перевязана и пересечена. Почти сразу же после операции у больного полностью исчезли боли, которые мучили его на протяжении многих лет.

Вторая больная (37 лет) по поводу поясничных болей и уретерогидронефроза, осложненного пиелонефритом, перенесла три

операции, не давшие результата (нефростомия с декапсуляцией почки; уретеролиз; ревизия пиелоуретерального соустья с рассечением спаек). Сдавнение мочеточника яичниковой веной было заподозрено на основании характерной урографической картины: уретереогидронефроз с прерыванием тени расширенного мочеточника на уровне II крестцового позвонка. Во время операции диагноз подтвердился — правый мочеточник оказался ущемленным между яичниковой и общей подвздошной веной. В зоне ущемления имелся массивный рубцовый конгломерат, в который были включены яичниковая вена, мочеточник и стенка общей подвздошной вены. После разделения этого конгломерата производилась резекция яичниковой вены с перевязкой ее концов. Проподимость мочеточника восстанавливалась, и довольно быстро исчезали боли.

Вид 4. Эндометриоз мочеточника

Экстрагенитальному эндометриозу, в частности эндометриозу органов мочевой системы, посвящена обширная литература. Что касается эндометриоза мочеточников, то, несомненно, в части случаев он имеет метастатическое происхождение — вследствие заноса эндометриоидных клеток из первичного генитального очага. Однако имеется немало наблюдений локализованного эндометриоза мочеточника, при котором генитальный очаг отсутствует [Дробнер, 1964; Beans et al., 1957; Masson et al., 1974; Boden, 1974; Reddy, Evans, 1974; Steg et al., 1975; Fransen et al., 1975; Ueda, Kano, 1978; Denes et al., 1980; Engelmann, Frobnener, 1982; Slutsky, Callahan, 1983]. Понятно, что в такой ситуации говорить о метастатическом происхождении эндометриоидных очагов не приходится. Наиболее обоснованной представляется точка зрения, согласно которой очаги эндометриоза мочеточника возникают в результате эмбриональной эктопии клеток мюллера хода в проток метанефроса или в результате аномальной передифференцировки структур протока метанефроса. Этой точки зрения придерживаются большинство авторов, опубликовавших работы, посвященные эндометриозу мочеточника. Подтверждением этой точки зрения является наблюдение Франсена и соавт. [Fransen et al., 1975], которые в составе эндометриоидного узла обнаружили также элементы миометрия.

Эндометриоз мочеточника представлен обычно небольшими (1,0—2,0 см в диаметре) округлыми одиночными или множественными образованиями, расположенными в субуретелиальном слое мочеточника. Непрерывность уретелиальной выстилки над эндометриоидными узлами часто нарушена. Наиболее типичная локализация эндометриоидных очагов — тазовый отдел мочеточника на расстоянии примерно 10—15 см от мочеточникового устья. Мочеточниковый эндометриоз может быть двусторонним.

Клинические проявления связаны с ретенцией мочи в мочеточнике. В случаях двустороннего эндометриоза возможно развитие почечной недостаточности [Masson et al., 1974; Slutsky, Callahan, 1983].

Поясничные боли, обусловленные ретенцией мочи, часто усиливаются во время менструаций; иногда в этот период появляется гематурия.

В большинстве описанных наблюдений диагноз был установлен только после операции и гистологического исследования удаленного участка мочеточника. До операции, как правило, предполагали наличие опухоли мочеточника, рентгеноконтрастного камня, стриктуры и др.

При очень тяжелых изменениях в мочевыводящих путях и в почке прибегали к нефроуретерэктомии. Наиболее распространенной операцией является резекция пораженной части мочеточника с уретероцистостомией или с восстановлением проходимости мочеточника по способу Боари или одному из его аналогов. При двустороннем эндометриозе, вызвавшем почечную недостаточность, лечение начиналось с нефро-, пиело-, уретеростомии. Большинство авторов считают необходимым включать в комплекс послеоперационного лечения гормональную терапию (мужские половые гормоны), рентгенотерапию, а у женщин, находящихся в менопаузе, — радиационную или хирургическую кастрацию.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ
МОЧЕТОЧНИКОВО-ПУЗЫРНОГО СОУСТЬЯ.
(Класс 5. Пороки развития
лоханочно-чашечной системы и мочеточников.
Род 4)**

Среди пороков развития этого рода выделяются два вида: вид 1 — неправильное развитие интрамурального отдела мочеточника; вид 2 — эктопии устья мочеточника. Эти виды различаются между собой эмбриональным морфогенезом и окончательным анатомо-функциональным результатом.

**Вид 1. Неправильное развитие
интрамурального отдела мочеточника**

Варианты неправильного развития мочеточниково-пузырного соустья многообразны, и их нельзя считать до конца изученными. Положение осложняется тем, что в этой зоне нередко возникают приобретенные патологические процессы и вторичные изменения, связанные с заболеваниями и пороками развития нижерасположенных отделов мочевыводящих путей. Приобретенные и вторичные патологические процессы нередко обуславливают появление изменений (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, уретероцеле), схожих с теми, которые бывают при врожденных пороках развития. Дифференциация вторичных изменений и первичных пороков развития в этой области на практике представляет иногда трудноразрешимую задачу. С этим связана определенная тенденция — рассматривать патологические состояния уретеровезикального сегмента по их конечному результату (рефлюкс, уретероцеле) без проведения четкого разграничения между локальными пороками развития, приобретенными заболеваниями и вторичными изменениями. Между тем такое разграничение необходимо, поскольку оно в значительной мере определяет лечебную тактику.

В обстоятельной работе А. Л. Ческис с соавт. [1981] на основании морфологического изучения дисплазий и воспалительных поражений уретеровезикального сегмента у детей выделяются следующие разновидности дисплазий (врожденных пороков развития): 1) гиперплазия стромы и относительная гипоплазия мышц интрамурального отдела мочеточника; 2) дезориентация мышечных пучков в этой зоне; 3) фиброэпителиальная дисплазия. К ним следует добавить четвертую разновидность — врож-

депное укорочение интрамурального отдела мочеточника — и пятую — врожденное сужение мочеточникового устья.

Анатомические и функциональные результаты пороков развития мочеточниково-пузырного соустья неоднородны. Так, при врожденном укорочении интрамурального отдела мочеточника, некоторых мышечных дисплазиях нарушается функция его замыкательного аппарата. В результате развивается патологический заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточник (пузырно-мочеточниковый рефлюкс). При врожденном сужении мочеточникового устья, общем недоразвитии мышц этой области возможно выпадение мочеточника в просвет мочевого пузыря (уретероцеле). На этом основании вид «неправильное развитие интрамурального отдела мочеточника» разделяется на два подвида.

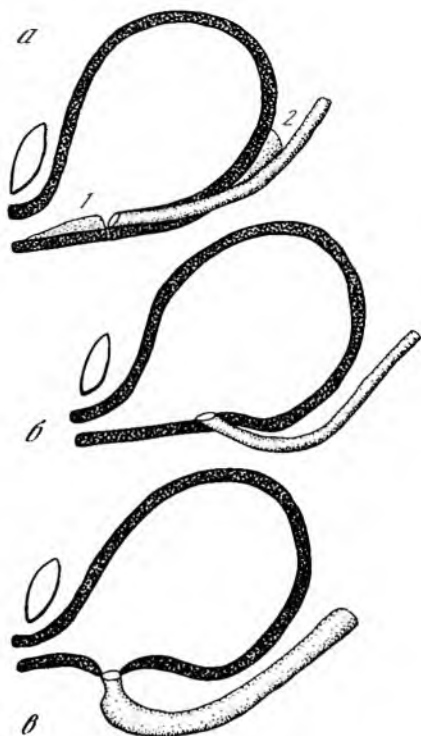
Подвид А. Врожденный (наследственный) пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Первое описание пузырно-мочеточникового рефлюкса, видимо, принадлежит В. И. Земблинову [1883]. Особенно много публикаций, посвященных этому состоянию, появилось за последние 20 лет. Четко разделяются понятия «первичный рефлюкс» (возникший вследствие пороков развития) и «вторичный рефлюкс» (возникший вследствие приобретенных заболеваний, травм и хронической ретенции мочи в мочевом пузыре).

По данным А. Я. Абрамяна, В. Г. Казиминова [1970] и Маршала [Marschal, 1961], частота вторичных рефлюксов по отношению к их общему количеству составляет 70—95%. Однако А. Я. Пытель, А. Г. Пугачев [1977], Гатч [Hutch, 1958], Гатч и Чихолм [Hutch, Chisholm, 1966], изучавшие пузырно-мочеточниковый рефлюкс у детей, вторичный рефлюкс (связанный с повышением внутрипузырного давления) обнаружили лишь у 5—12% обследованных. Гатч возникновение рефлюкса связывал с врожденным укорочением интрамурального отдела мочеточника. Этим в известной мере может быть объяснена высокая частота пузырно-мочеточниковых рефлюксов у детей, особенно младшего возраста. У новорожденных длина интрамурального отдела мочеточника невелика (около 5 мм), затем она быстро увеличивается, достигая к 12-летнему возрасту 13—15 мм. Однако одним возрастным укорочением интрамурального отдела мочеточника объяснить все случаи врожденного рефлюкса нельзя, поскольку он далеко не всегда исчезает по мере роста ребенка. В некоторых случаях персистированию пузырно-мочеточникового рефлюкса способствует вторичная (иногда им же обусловленная) инфекция.

Патогенезу (патоморфогенезу) пузырно-мочеточникового рефлюкса и следующих за ним изменений в мочевыводящих путях посвящено значительное количество работ. Белл [Bell, 1912] возникновение рефлюкса связывал с недостаточным развитием тригональной мышцы мочевого пузыря.

Рис. 74. Схема развития пузырно-мочеточникового рефлюкса [Bell, Hutch, Johnston, 1947] с изменениями)

- a* — нормальный мочевой пузырь. При его наполнении или при повышении внутрипузырного давления замыкание мочеточникового устья обеспечивается повышением тонуса тригональной мышцы (1) и мышцы Waldeyer (2);
- б* — недоразвитие тригональной мышцы и мышцы Waldeyer. Начальная стадия развития пузырно-мочеточникового рефлюкса. В результате давления мочи, скапливающейся в мочевом пузыре, интрамуральный отдел мочеточника, лишенный «мышечной защиты», укорачивается;
- в* — терминальная стадия развития пузырно-мочеточникового рефлюкса. Происходит полная «экстравезикализация» мочеточника



Гатч [Hutch, 1958], Джонстон [Johnston, 1963] и другие авторы ведущее значение в происхождении врожденного рефлюкса придают недоразвитию фиброзно-мышечного влагалища терминального отдела мочеточника (мышцы Waldeyer). По их мнению, укорочение интрамурального отдела мочеточника, достигающее до полной его «экстравезикализации», является вторичным и связано с врожденным недоразвитием мышцы Waldeyer. Брициер [Brueziere, 1965] у большинства детей, оперированных по поводу врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса, обнаружил, что выше устья мочеточник в его интрамуральном отделе был почти полностью лишен мышечной оболочки.

Схематически развитие пузырно-мочеточникового рефлюкса в соответствии с этими представлениями показано на рис. 74.

Паквин [Paquin, 1959, 1964] полагал, что решающее значение в происхождении рефлюкса принадлежит не укорочению интрамурального отдела мочеточника, а отношению его длины к ширине. Эта точка зрения разделяется не всеми [Великанов, 1966]. Общая атония (недоразвитие) мышц детрузора мочевого пузыря также может быть причиной рефлюкса. Некоторые самостоятельные пороки развития мочеточников или мочеточнико-

во-пузырного сегмента предрасполагают к рефлюксу. Среди них удвоение мочеточников [Ambrose, Nicolson, 1962; Scott, 1963], причем рефлюкс обычно возникает в мочеточнике нижней почки (верхнее устье), интрамуральный отдел которого короче; уретероцеле [Amag, 1964]; эктопия устья мочеточника. Рефлюкс закономерно возникает в тех случаях, когда мочеточник впадает в истинный дивертикул мочевого пузыря, полностью лишенный мышечного слоя [Stephens, Lenaghan, 1962]. Хотя в подобных ситуациях рефлюкс можно считать вторичным (обусловленным другим, самостоятельным пороком развития), эти особые случаи вносят некоторую ясность в генез первичных врожденных пузырно-мочеточниковых рефлюксов. Банд [Band, 1958], производивший в эксперименте симпатэктомию, в ряде случаев наблюдал развитие рефлюкса. Микроскопические исследования Переманса [Peremans, 1966] не подтвердили представлений Гатча и др.: не было найдено «экстравезикализации» мочеточника; интрамуральный отдел его чаще всего был вполне сохраненным, но мышечные волокна в нем отсутствовали. Для выяснения вопроса о морфологической сущности порока развития, приводящего к пузырно-мочеточниковому рефлюксу, требуются дальнейшие исследования.

За последнее время получены новые данные о каузальном генезе врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса. Семейный характер пороков развития этого вида известен достаточно давно. Ф. С. Полушкина [1939] сообщила о рефлюксе, наблюдавшемся у брата и сестры; есть и другие подобные наблюдения. Миддлтон и соавт. [Middleton et al., 1957], Шмидт и соавт. [Schmidt et al., 1979] семейный пузырно-мочеточниковый рефлюкс обнаружили примерно в 10% наблюдений. М. Ф. Трапезникова с соавт. [1978, 1979] провела генетическое обследование в близкородственных группах 74 пробандов (61 женщина и 13 мужчин), имевших врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Ею получены данные об аутосомно-доминантном типе наследования. Обнаружен выраженный семейный полиморфизм изменений, включавших в себя, кроме пузырно-мочеточникового рефлюкса, различные пороки развития мочевой и половой систем в незакономерных сочетаниях. У части больных выявлен наследственный синдром Черногубова—Эйлера—Данлоса (мезенхимальная дисплазия с поражением кожи и опорно-двигательного аппарата), для которого также свойственно наследование по аутосомно-доминантному типу (при одной из 7 разновидностей этого синдрома — по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой, типу). На основании этого М. Ф. Трапезникова предполагает, что одной из причин возникновения рефлюкса может быть наследственно обусловленный дефект развития межпочечной ткани мочевыводящих путей. Известно [Трапезникова, 1978; Chang, 1967; Dogliani, 1973] сочетание пузырно-мочеточ-

никового рефлюкса с синдромом Holt-Oram (врожденный дефект перегородки сердца и различные виды дефектов развития плечевой и лучевой кости). Этот синдром также наследуется по аутосомно-доминантному типу. М. Ф. Трапезникова с соавт. приходит к выводу о том, что наследственный пузырно-мочеточниковый рефлюкс неоднороден по происхождению и может быть составной частью сложных наследственных синдромов.

Между тем опыт показывает, что проявления синдромных наследственных пороков развития у больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом встречаются в общем нечасто, хотя в ряде случаев рефлюкс, несомненно, является составной частью многосистемных наследственных заболеваний и пороков развития (глава 13).

Среди наших 262 больных с врожденным (первичным) пузырно-мочеточниковым рефлюксом сочетание рефлюкса с другими пороками развития (внутрисистемными и многосистемными) выявлено у 27, т. е. у 10,3% больных (I группа); у остальных (II группа), несмотря на явно врожденное происхождение, он представлял собой изолированный порок развития. Генетические исследования проведены нами среди родственников пробандов I группы (10 наблюдений) и II группы (14 наблюдений). Обнаружено, что в группе I имел место полигенный характер наследования (аутосомно-доминантный тип — у 3, аутосомно-рецессивный — у 3, сцепленный с полом — у 2, неидентифицированный — у 2). В группе II достаточно полные данные удалось получить в 8 случаях, все они соответствовали аутосомно-доминантному типу наследования.

Таким образом, представляется возможным выделить два типа наследственных пузырно-мочеточниковых рефлюксов: тип I, характеризующийся полигенным характером наследования, при котором рефлюкс является составной частью внутрисистемных или многосистемных пороков развития; тип II, характеризующийся аутосомно-доминантным типом наследования, при котором рефлюкс является изолированным пороком развития.

Генетические исследования дают еще одно подтверждение многообразия пороков развития (часть из них не идентифицирована), приводящих к пузырно-мочеточниковому рефлюксу. Хотя рефлюкс — это их общее проявление, определяющее в большинстве случаев клиническое значение, однако по отношению к первоначальному пороку развития он является всего лишь вторичным. Первичные пороки развития пузырно-мочеточникового сегмента полиморфны как в морфологическом, так и в генетическом отношении. Этим в значительной мере могут быть объяснены неоднородность и противоречивость данных о формальном генезе (морфогенезе) изменений, приводящих к пузырно-мочеточниковому рефлюксу.

Мы имели возможность сопоставить тип наследования пузырно-мочеточникового рефлюкса с морфологическими изменениями, выявленными в зоне уретерovesикального сегмента при операциях и гистологическом исследовании резецированных околопузырных отделов мочеточников у 68 больных.

При I типе наследования (рефлюкс в составе внутрисистемных и многосистемных пороков развития — 16 наблюдений) интрамуральный отдел мочеточника был резко укорочен у всех больных. Наблюдались различные степени его «экстравезикализации». Мышечный слой интрамурального и околопузырного отделов мочеточника был выражен хорошо. В 10 случаях наблюдалась отчетливая гипертрофия мышечного слоя, по-видимому имеющая вторичный генез (вследствие нарушений уродинамики). Во всех случаях было резкое огрубение соединительной межмышечной ткани, достигающее у 4 больных до степени тяжелого межмышечного фиброза.

У больных, имевших рефлюкс II наследственного типа (рефлюкс как изолированный порок развития — 62 наблюдения), длина интрамурального отдела мочеточника соответствовала возрастной норме. При гистологическом исследовании обнаружены резкое истончение мышечного слоя интрамурального отдела мочеточника, достигающее до полного его исчезновения, недоразвитие тригональной мышцы и мышцы Waldeyer.

Таким образом, двум типам наследования, видимо, соответствуют два типа морфогенеза: в основе первого лежит резкое недоразвитие соединительнотканной стромы (дисплазия соединительнотканного «скелета») мочеточника, приводящее к аномальному смещению интрамурального отдела мочеточника за пределы мочевого пузыря («экстравезикализация»), скорее всего в результате неполноценности соединительнотканной фиксации этого отдела мочеточника. При втором типе основой порока развития является дисплазия (недоразвитие) тригональной мышцы и мышечных образований интрамурального и околопузырного отделов мочеточника. При этом укорочения интрамурального отдела мочеточника не происходит, а возникновение рефлюкса связано с врожденной неполноценностью основных мышечных структур «замыкательного аппарата» пузырно-мочеточникового соустья.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс относится к порокам развития, имеющим четкую тенденцию к эволюции после рождения. Во многих случаях рефлюкс, выявленный у новорожденных или детей младшего возраста, в дальнейшем исчезает. Среди наших 262 больных с врожденным пузырно-мочеточниковым рефлюксом спонтанное его исчезновение отмечено у 42 (16,0%) детей, первично обследованных в возрасте от 2 месяцев до 6 лет. При этом временное существование рефлюкса могло никак не сказаться на дальнейшем функционировании и строении почек

и мочевыводящих путей (рис. 75). Однако во многих случаях после рождения продолжается патологическая эволюция вторичных ретенционных изменений в мочевыводящих путях. В клиническом отношении направленность, темп и качество этой эволюции являются основными свойствами пороков развития, приводящих к пузырно-мочеточниковому рефлюксу.

Индивидуальные различия в динамике ретенционных изменений в верхнем отделе мочевыводящих путей при пузырно-мочеточниковом рефлюксе очень велики. Неоднократно делались попытки систематизации этих изменений. Заслуживает внимания схема Эйкеля, Паркулайнена [Heikel, Parkkulainen, 1959], основанная на клинико-рентгенологических свойствах рефлюкса (табл. 10). Авторы этой схемы предлагали использовать ее для выработки тактики лечения.

По мнению Эйкеля и Паркулайнена, при рефлюксе III, IV и V стадии возникают показания для хирургического лечения. При рефлюксе I и II стадии допустима консервативно-выжидательная тактика.

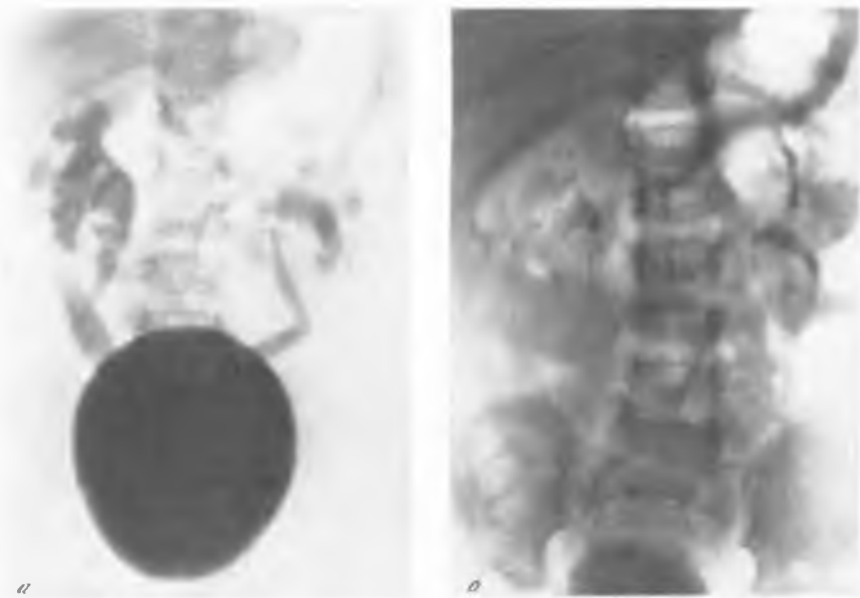


Рис. 75. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ребенок П., 7 месяцев)

- a* — цистограмма. Отмечается двусторонний пассивный пузырно-мочеточниковый рефлюкс с выраженной дилатацией мочеточников, лоханок и чашечек;
б — экскреторная урограмма, то же наблюдение. Снимок сделан спустя 5 месяцев. Нормальная картина мочевыводящих путей (рефлюкс, как активный, так и пассивный, отсутствует)

Таблица 10. Степень ретенционных изменений в мочевыводящих путях при пузырно-мочеточниковом рефлюксе [Heikel, Parkkulainen, 1959]

Степень рефлюкса	Рентгенологическая картина	
	Высота рефлюкса	Дилатация лоханочно-чашечной системы
I	Нижний отдел мочеточника	Отсутствует
II	Лоханочно-чашечная система	»
III	То же	Легкая
IV	»	Средняя
V	»	Значительная

Несомненно, что вторичные осложнения ретенции (пиелонефрит, камнеобразование), а также анатомо-функциональное состояние почек накладывают существенный отпечаток на клиническое значение пузырно-мочеточникового рефлюкса и должны приниматься во внимание при выработке лечебной тактики. Поэтому были предложены другие схемы деления пузырно-мочеточниковых рефлюксов на стадии или степени [Варик и др., 1984; Букалович и др., 1984; Edelbrack, Mickelson, 1970; и др.], в которых учитываются эти факторы, а клиническое значение рефлюкса оценивается либо в баллах, либо количеством знаков+. Выбор лечебной тактики (хирургической или консервативной) предлагается осуществлять в зависимости от степени рефлюкса, количества набранных баллов или знаков +.

Эти схемы имеют определенное значение, поскольку охватывают основные варианты ретенционных изменений в верхнем отделе мочевыводящих путей и различные осложнения пузырно-мочеточниковых рефлюксов. Однако всем им присущ один и тот же существенный недостаток: рефлюкс рассматривается как стабильное состояние, что в корне неверно. Поэтому на практике использовать их в качестве руководства для выбора метода лечения в большинстве случаев нельзя. Так, изменения, представленные на рис. 75, а, по схеме Эйкеля—Паркулайнена должны расцениваться как рефлюкс V степени, при котором хирургическое лечение показано безусловно. Между тем, как видно из рис. 75, б, в этом случае за короткий срок произошла существенная регрессия ретенционных изменений и исчез рефлюкс, хотя операция не проводилась и терапевтические мероприятия были ограничены только противомикробным лечением по поводу хронического пиелонефрита. С другой стороны, среди наших наблюдений и наблюдений, описанных другими авторами, есть немало таких, когда при первичном обследовании выявляли лишь «активный» рефлюкс в нижнюю половину мочеточника при отсут-

ствии существенных изменений в мочевыводящих путях; спустя некоторый промежуток времени (иногда весьма короткий) происходила трансформация рефлюкса из активного в пассивный со стремительным нарастанием уретерогидронефроза. В этой связи Ю. А. Пытель [1984] указывает на то, что правильное говорить не столько о формах порочного развития мочеточникового устья, сколько о стадиях этого врожденного патологического процесса.

По отношению к большинству случаев пузырно-мочеточникового рефлюкса (особенно это касается рефлюкса, выявляемого у детей) стадийность вторичных ретенционных изменений должна оцениваться путем динамических наблюдений. С этой точки зрения целесообразно выделить три основные формы врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса.

1. Ретенционные изменения, имеющие тенденцию к регрессии, при которых происходит спонтанное или под влиянием консервативного лечения уменьшение степени ретенции и нередко исчезает рефлюкс.

2. Стабильные ретенционные изменения. При сохранении рефлюкса уретерогидронефротическая трансформация не нарастает в течение длительного срока (многих лет). В большинстве случаев клинические проявления и осложнения отсутствуют или выражены слабо.

3. Прогрессирующие ретенционные изменения. Сохранение или углубление рефлюкса сопровождается нарастанием степени уретерогидронефроза. Клинические проявления и осложнения обычно отчетливо выражены.

Внутри каждой из этих основных форм возможно разделение ретенционных изменений на степени, например, по схемам Эйкаля—Паркулайнена и Эдельброка—Михельсона.

Клиника и диагностика врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса. Почти все авторы, посвятившие свои работы первичному пузырно-мочеточниковому рефлюксу, сходятся в том, что специфические клинические проявления рефлюкса отсутствуют. В литературных источниках встречаются указания, что симптомом пузырно-мочеточникового рефлюкса могут быть боли в области поясницы при мочеиспускании, но на практике они почти не встречаются.

В большинстве случаев клинические проявления врожденного рефлюкса связаны с развитием его осложнений, в первую очередь пиелонефрита. Нередко рефлюкс выявляется случайно в процессе обследования, предпринятого по поводу самых различных симптомов, чаще всего не дающих основания думать о возможности этого порока развития.

Среди наших 262 больных, имевших первичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, лиц женского пола было 188 (71,8%), мужского — 74 (28,2%). Возрастной состав больных: от 2 ме-

Таблица 11. Основные клинические проявления пузырно-мочеточникового первичного рефлюкса

Симптомы	Количество наблюдений	
	Абсолютное число	Процент
Клинические и лабораторные проявления рецидивирующего острого или хронического пиелонефрита	201	76,5
Периодически возникающие (не связанные с актом мочеиспускания) или постоянные боли в поясничной области и животе	186	70,9
Дизурические явления (поллакурия, странгурия)	58	22,1
Энурез	58	22,1
Проявления внутрисистемных и многосистемных пороков развития (пороки развития почек, уретры, органов мужской половой системы, опорно-двигательного аппарата и т. д.), симптомы общего недоразвития	19	7,2
Артериальная гипертензия	18	6,9
Почечная недостаточность «неясного генеза»	10	3,8
Боли в поясничной области, возникающие в момент мочеиспускания	4	1,5
Прочие (неточно обозначенные) симптомы и проявления	26	10,0

саяцев до 4 лет — 95 (36,2%), 5—16 лет — 111 (42,4%). 17—30 лет — 50 (19,1%), 31 год и старше — 6 (2,3%).

Основные клинические проявления, явившиеся поводом для первичного обследования, приводятся в табл. 11.

Как видно из табл. 11, у многих больных отмечалось сочетание нескольких симптомов. У 18 больных (6,9%) имелись мочевые конкременты в лоханке или чашечках на стороне рефлюкса. У одной больной случайно обнаружена папиллярная опухоль почечной лоханки на стороне, противоположной той, где был рефлюкс. Среди клинических проявлений первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса (это касается почти исключительно детей) нередко встречался энурез. Энурез, как симптом многих пороков развития органов мочевой системы (в том числе приводящих к пузырно-мочеточниковому рефлюксу), описывался неоднократно. Обращает на себя внимание сравнительно высокая частота артериальной гипертензии, причем среди 18 больных, у которых выявлено повышенное артериальное давление, было 14 детей в возрасте до 14 лет. Причинная связь артериальной гипертензии с пузырно-мочеточниковым рефлюксом предполагалась и ранее [Юшко, Войтович, 1984; Olivier-Martin, 1967; Stecker et al., 1977; Le Guillou et al., 1984]. У 12 из

наших больных причинная связь рефлюкса с артериальной гипертензией доказана тем, что после успешной противорефлексной операции артериальное давление нормализовалось или существенно понизилось. Естественно, что сочетание рефлюкса и артериальной гипертензии не всегда означает, что между ними есть причинно-следственная связь. В некоторых случаях было доказано, что артериальная гипертензия связана с хроническим пиелонефритом, осложнившим рефлюкс, но пиелонефрит не всегда сопровождает пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Среди наших 18 больных с пузырно-мочеточниковым рефлюксом и артериальной гипертензией пиелонефрит был выявлен только у 10.

Нарушения почечной функции, доходящие до стадии терминальной почечной недостаточности, при некоторых формах двусторонних рефлюксов также могут быть обусловлены присоединившимся пиелонефритом. Однако грубые нарушения почечной функции могут наблюдаться и при «стерильном» рефлюксе [Salvatierra, Tanagho, 1977; Kanda, Orikasa, 1984; наши наблюдения].

При первичном обследовании рефлюкс I степени (по схеме Эйкеля—Перкулайнена) констатирован у 48 (18,3%) больных; рефлюкс II степени — у 43 (16,4%); рефлюкс III степени — у 114 (43,5%); рефлюкс IV степени — у 30 (11,5%); рефлюкс V степени — у 27 (10,3%) больных. Динамическое наблюдение установлено за 205 больными. Эти больные получали консервативное противовоспалительное лечение (если у них были признаки мочевой инфекции) или не получали никакого лечения. При повторном обследовании, проведенном в срок от 5 месяцев до 2 лет после первичного, обнаружено, что рефлюкс исчез у 32 (15,6%), из них у 4 был рефлюкс I степени, у 20 — рефлюкс II—III степени, у 8 — рефлюкс IV—V степени. У 110 (53,6%) больных рефлюкс сохранился, но его углубления не произошло, и ретенционные изменения, им вызванные, оставались стабильными. У 63 (30,8%) больных отмечено прогрессирование уретерогидронефроза, причем у 12 больных с односторонним рефлюксом он стал двусторонним.

В большинстве случаев распознавание врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса обеспечивается с помощью обычной и микционной цистографии. Наличие рефлюкса может быть установлено и с помощью радиоизотопной цистографии [Гусейнов и др., 1978; Winter, 1959; Servadio et al., 1974]. Для выявления активного рефлюкса I—II стадии с успехом используется серийная микционная цистоуретрография, крупнокадровая флюорография [Пугачев, 1981], видеоцистометрия [Циммерман, 1984], кинематоцистография [Лопаткин, Житникова, 1978; Noix, 1966]. Р. А. Мамедов, Х. С. Гусейнов [1978] для количественной оценки функции почек при врожденном пузырно-мочеточниковом рефлюксе изучали показатели активной гломерулярной фильтра-

ции, тубулярной способности к очищению от мочевины, соотношение между объемом клубочковой фильтрации и канальцевой реабсорбции. Количественные данные о функции каждой почки в отдельности при пузырно-мочеточниковых рефлюксах могут быть получены посредством обычной радиоизотопной ренографии и динамической скintiграфии [Ross et al., 1963]. Количественные показатели функции верхнего отдела мочевыводящих путей и мочевого пузыря при пузырно-мочеточниковых рефлюксах изучаются с помощью электроуретерографии [Терещенко и др., 1984; Пирогов и др., 1984].

В связи со значительной частотой вторичных рефлюксов (связанных с приобретенными заболеваниями и пороками развития мочевого пузыря и уретры) и осложнений при первичных рефлюксах обследование во всех случаях должно быть тщательным и всесторонним.

Лечение врожденных пузырно-мочеточниковых рефлюксов. Вопрос о лечебной тактике при первичных пузырно-мочеточниковых рефлюксах (зависящих от пороков развития уретерovesикального сегмента) продолжает активно обсуждаться, причем высказываются довольно противоречивые точки зрения. Дискуссионной остается главная проблема — проблема установления показаний к консервативному лечению или к хирургической операции. Сейчас стало очевидным, что решить эту проблему, принимая во внимание только степень вторичных ретенционных изменений мочевыводящих путей (схемы Эйкеля—Паркулайнена, Эдельброка—Михельсона и других исследователей), нельзя.

Что же касается вторичных (связанных с приобретенными причинами и пороками развития нижележащих мочевых путей) рефлюксов, то по отношению к ним выработалась довольно четкая тенденция ограничивать показания для хирургического вмешательства при них теми случаями, когда консервативное лечение оказывается безуспешным. Особенно это касается рефлюксов, патогенетически связанных с воспалительными процессами в мочевом пузыре. Ю. А. Пытель в программном выступлении на III Всесоюзном съезде урологов (1984) указывал, что «степень дилатации мочеточника и другие изменения его при рефлюксе не могут быть показателем ни давности процесса, ни тяжести нарушений...». Рекомендации о выборе оперативного лечения по степени дилатации мочевых путей звучат тем более странно. Это положение подтверждается очень большим клиническим опытом многих урологов, и нашим в том числе. Но никак нельзя согласиться со следующим продолжением этой мысли Ю. А. Пытеля: «С другой стороны, если рефлюкс обусловлен конгенитальной недостаточностью интрамурального отдела мочеточника, по-видимому, не следует ожидать, когда до корригирующей операции разовьется выраженная дилатация. Чем раньше

эта операция будет выполнена, тем лучше»¹. К настоящему времени накоплен значительный опыт [Пытель, Пугачев, 1979; Никольский и др., 1984; Хоменко и др., 1984; Прутовых, Салов, 1984; Георгиу и др., 1984; Fischer, Darling, 1967; Choquenot et al., 1984; Desqrez et al., 1984; De Gracia, Brueziere, 1984; и др.], свидетельствующий о способности первичного рефлюкса к спонтанному исчезновению с регрессией ретенционных изменений в мочевыводящих путях, что неоднократно приходилось наблюдать и нам. Это обстоятельство весьма убедительно доказывается уже тем фактом, что у детей (особенно младшего возраста) первичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс встречается во много раз чаще, чем у взрослых. Однако нередко встречается и противоположное явление: быстрое прогрессирование ретенционных изменений с развитием необратимого поражения почечной паренхимы. По-нятно, что в подобных случаях медлить с оперативным вмешательством нельзя.

Очевидно, что эволюция рефлюкса и вызванных им вторичных изменений в мочевыводящих путях в значительной мере определяется сущностью первоначального порока развития пузырно-мочеточникового соустья, который и привел к возникновению рефлюкса. Фактических данных о сути порока развития, пригодных для использования в практике, в литературе нет или почти нет. Особенно затруднена дооперационная интерпретация первоначального порока развития. Все имеющиеся в этом отношении сведения основаны на морфологическом изучении удаленных во время операций участков мочеточника. Внимание исследователей всегда больше привлекал сам рефлюкс, а не причина, его вызвавшая. Поэтому в клинической практике мы вынуждены пользоваться косвенными признаками, характеризующими основные тенденции течения порока развития в каждом конкретном случае.

Для выработки лечебной тактики при первичных (связанных с врожденными причинами) пузырно-мочеточниковых рефлюксах можно предложить следующую схему.

1. Абсолютные показания к хирургическому вмешательству (устанавливаются при первичной диагностике пузырно-мочеточникового рефлюкса).

А. Почечная недостаточность любой стадии, обусловленная двусторонним пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

Б. Явления острого гнойного пиелонефрита, одно- или двустороннего, возникшего на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса.

В. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс, осложненный нефрогенной ренинзависимой артериальной гипертензией.

¹ Материалы III Всесоюзного съезда урологов. Минск, 1984. С. 93—94.

Г. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс V стадии (по Эйкелю—Перкулайнену), сопровождающийся грубыми нарушениями функции мочевыводящих путей в их верхнем отделе. Существование таких нарушений должно быть доказано с помощью уретерокинематографии, электроуретерографии и др.

2. Показания для хирургического вмешательства, устанавливаемые в результате динамического наблюдения (при отсутствии абсолютных показаний). Наиболее простым и очевидным из них является прогрессирование ретенционных изменений. Мы считаем допустимым наблюдение в течение 6 месяцев с ежемесячным контролем. При неблагоприятной тенденции в развитии патологического процесса этот срок, естественно, сокращается. Для контрольных ежемесячных обследований весьма пригодны неинвазивные экономичные и не связанные с облучением ультразвуковые методы исследования, позволяющие достаточно точно охарактеризовать направленность и темп уретерогидронефротических изменений. При наличии мочевого инфекции в течение этого срока проводится соответствующее лечение.

3. Показания для хирургического вмешательства отсутствуют при рефлюксах I—II стадии, а также при рефлюксах любой стадии, если они не вызывают осложнений и проявляют тенденцию к регрессии. При отсутствии осложнений лечебные мероприятия излишни. Достаточно четко проводимого динамического наблюдения.

Следует подчеркнуть, что эта схема касается только первичных пузырно-мочеточниковых рефлюксов (связанных с пороками развития уретеровезикального сегмента). Лечебная тактика при вторичных пузырно-мочеточниковых рефлюксах (обусловленных приобретенными заболеваниями и пороками развития нижнего отдела мочевыводящих путей) — это особая проблема, решение которой определяется сущностью первопричины рефлюкса.

Анализируя результаты различных видов лечения, мы столкнулись с парадоксальным на первый взгляд явлением: консервативно-выжидательная тактика была наиболее эффективной в тех случаях, когда рефлюкс I—III стадии был осложнен хроническим, латентно текущим пиелонефритом. У таких больных (48 наблюдений) применение противомикробного лечения по обычным схемам, принятым для лечения хронического пиелонефрита, в большинстве случаев обеспечивало быстрое исчезновение рефлюкса и регрессию ретенционных изменений. Менее благоприятным в прогностическом отношении был «стерильный» рефлюкс (не сопровождающийся инфицированием мочевыводящих путей). Из 32 больных с такой формой первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса спонтанная его регрессия произошла только у 5. Причина этого в общем достаточно ясна: пиелонефрит, осложнивший пузырно-мочеточниковый рефлюкс и привел-

ний к инфицированию мочевыводящих путей, становится фактором, поддерживающим рефлюкс. Успешная противомикробная терапия, разрывая порочный круг, в подобной ситуации может оказаться вполне патогенетичной.

Если при выработке общей лечебной тактики имеющиеся взгляды и суждения еще можно свести в более или менее непротиворечивую систему, то по отношению к хирургической тактике это пока сделать невозможно. Методы хирургических вмешательств, применяемые для лечения первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса, очень многочисленны (их более 100), причем установки, выдвигаемые различными авторами, почти исключают возможность разумного компромисса.

В некоторых случаях (они встречаются не часто) при первичном пузырно-мочеточниковом рефлюксе применяются вынужденные операции. К их числу относятся нефроуретерэктомия и временное отведение мочи. Нефроуретерэктомию производят при одностороннем поражении в случае очень тяжелых деструктивных форм гнойного пиелонефрита и при терминальных изменениях в почке и мочевыводящих путях. Показания для первичной органоуносящей операции в наших наблюдениях возникли у 4 больных.

Необходимо подчеркнуть обязательность полного удаления всего мочеточника (включая его интрамуральный отдел), поскольку рефлюкс в культю мочеточника приводит к серьезным послеоперационным осложнениям. Одно такое осложнение мы наблюдали у больного М., 43 лет. Этот больной перенес нефрэктомию (операция сделана в другом лечебном учреждении) по поводу множественных карбункулов правой почки, причем до операции рефлюкс не был распознан, поэтому мочеточник не удален. После операции развился обширный поясничный мочевой затек. После вскрытия затека сформировался поясничный мочевой свищ, по которому моча выделялась при мочеиспускании. Выздоровление наступило после тотальной уретерэктомии, сделанной из комбинированного (пахово-подвздошного и чреспузырного) доступа.

Временное отведение мочи необходимо в тех случаях, когда двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс осложнен почечной недостаточностью или тяжелым, часто тоже двусторонним, пиелонефритом.

В качестве метода отведения мочи обычно рекомендуется и делается эпицистостомия. Нами эта операция сделана 7 больным (дети в возрасте от 5 месяцев до 4 лет), но результаты были малоудовлетворительными: регрессия пиелонефрита и почечной недостаточности происходила очень медленно или не происходила совсем. Впрочем, это и понятно: эвакуация мочи из резко атоничных и утративших в значительной мере свою сократительную способность мочеточников и почечных лоханок и

не могла быть полноценной. Кроме того, периодические промывания с помощью дренажной трубки, необходимые при цистостомии, в условиях пассивного рефлюкса явно провоцировали обострения пиелонефрита. Поэтому сейчас от энцистостомии как способа отведения мочи при далеко зашедших пузырно-мочеточниковых рефлюксах мы отказались в пользу двусторонней чрескожной или хирургической нефростомии. Обеспечивая адекватную эвакуацию мочи, нефростома к тому же создает оптимальные условия для последующей реконструктивной противорефлюксной операции. Это особенно важно у больных с тяжелыми осложнениями рефлюксов (почечная недостаточность, активно текущий пиелонефрит): временные нарушения уродинамики, почти неизбежные после восстановительных операций, у этих больных способны создать критическую ситуацию вследствие стремительного углубления почечной недостаточности или дальнейшего прогрессирования пиелонефрита. Хорошо функционирующая нефростома устранивает эту опасность и обеспечивает возможность простого контроля (посредством антеградной чресдренажной пиелoureteroграфии) эффективности реконструктивной операции. Даже если противорефлюксная операция закончится неудачей (что при наличии резко атрофичных мочеточников вполне возможно), нефростома предохранит почку от уродинамических последствий этой неудачи.

Наибольшее количество предложений касается методики и техники противорефлюксных операций. Принцип, положенный в основу большинства модификаций, один. Он заключается в удлинении интрамурального или внутрипузырного отдела мочеточника. Однако способы, которыми это удлинение достигается, весьма разнообразны. Их можно классифицировать следующим образом.

1. Операции, при которых мочеточниковое устье сохраняется.

А. Удлинение внутрипузырной части мочеточника.

1. За счет создания дополнительного канала («крыши») из уротелиальной оболочки мочевого пузыря (операции Bischoff, Williams и др.). Сущность этих вмешательств заключается в том, что на внутренней поверхности мочевого пузыря по обеим сторонам от мочеточникового устья делают параллельные разрезы уротелиальной оболочки, направление которых продолжает ход мочеточника, затем последовательно сшивают внутренние и наружные края этих разрезов; таким образом, мочеточник получает «надставку» из свернутой в трубку уротелиальной оболочки.
2. За счет «везикализации» интрамурального отдела мочеточника (операции Гатча—Боймингауза и др.). При этих операциях в мочевой пузырь выводят часть интрамурального отдела мочеточника, причем, по

методике Гатча-1, интрамуральный отдел свободно свисает в просвет мочевого пузыря (мочеточниковое устье остается интактным); по методике Боймингауза над низведенным в просвет мочевого пузыря интрамуральным отделом мочеточника сшивают слои мочевого пузыря. Существуют многочисленные модификации этих способов.

Б. Удлинение интрамурального отдела мочеточника за счет его впеузырной части (операция Григора и ее многочисленные варианты). Принцип операции заключается в создании дубликатуры из адвентициальной и мышечной оболочки мочевого пузыря на его паружной поверхности. В эту дубликатуру погружают интрамуральный отдел мочеточника, благодаря чему и достигается удлинение его интрамуральной части.

II. Операции, при которых мочеточник отсекают от мочевого пузыря и реимплантируют, применяя противорефлюксный прием, предусматривающий удлинение его интрамурального или внутривезикулярного отдела.

А. Прямая (перпендикулярная по отношению к стенке мочевого пузыря) реимплантация мочеточника. Удлинение внутривезикулярной части достигается за счет формирования «сосочка» — участка мочеточника, свободно выступающего в просвет мочевого пузыря (метод Бази с основными модификациями Рикарда, Н. Н. Блохина и др.).

Б. Методы, при которых реимплантация производится через стенку мочевого пузыря в косом направлении, а удлинение обеспечивается субуретериальным проведением части мочеточника. Наиболее распространенной операцией этого типа является операция Политано—Лидбеттера.

В. Методы, при которых удлинение мочеточника достигается за счет лоскута, выкраиваемого из всей толщи стенки мочевого пузыря и затем сворачиваемого в трубку (основная методика Боари в модификациях Григора, Димела и др.). Среди модификаций заслуживает внимания методика Жила-Вернета, при которой мочеточник, анастомозируемый с артифициальной трубкой, созданной из стенки мочевого пузыря, проводится под ее уретериальной оболочкой. Эта методика особенно пригодна в качестве повторной операции в случае неудачи первоначальной противорефлюксной операции.

Предложены также многочисленные методики противорефлюксных операций (К. А. Великанов, А. В. Терещенко, Н. А. Лопаткин, A. Girgis, M. Cohen, O. Eliason, F. Fielding и др.), кото-

рые трудно отнести к одной из перечисленных групп, поскольку они включают в себя различные элементы основных способов противорефлюксных операций.

Для хирургической коррекции рефлюкса в один из двух удвоенных мочеточников с успехом применяют анастомоз между лоханкой или мочеточником, в которые забрасывается моча из мочевого пузыря, и лоханкой или мочеточником, в которых рефлюкса не наблюдается, т. е. удвоение превращается в расщепление. Периферическую часть «рефлюксирующего» мочеточника перевязывают или удаляют [Карпенко и др., 1984; Осипов и др., 1984; Fehri et al., 1984; и др.].

Эффективность каждой из предлагаемых противорефлюксных операций и частота осложнений при них могут быть выяснены только после длительных наблюдений за большой группой оперированных больных. До недавнего времени существовала в основном субъективная оценка этих методов, которую давали их авторы. Объективные критерии, основанные на анализе большого клинического материала, принадлежащего разным хирургам, стали появляться только в самое последнее время. Стало очевидным, что ни одна из противорефлюксных операций не дает 100% гарантии устранения рефлюкса. При каждой из них возможны осложнения, главным из которых является стенозирование пересаженной (или удлинненной) части мочеточника. Описано (К. А. Великанов, Ch. Viville, R. de Petriconi) еще одно своеобразное осложнение: после односторонней успешной противорефлюксной операции возникает рефлюкс в другой мочеточник, где до операции рефлюкса не было.

Тем не менее накапливается все больше фактических данных, свидетельствующих о преимуществах операции Политано—Лидбеттера перед всеми остальными. Это было подтверждено в большинстве выступлений на LXIV съезде урологов США (1969), на Чехословацком урологическом симпозиуме в Братиславе (1972), на Конгрессе детских хирургов в Праге (1974), на III Всесоюзном съезде урологов в Минске (1984). Данные о конкретных результатах применения этой методики за последнее время были приведены А. Я. Пытелем, А. Г. Пугачевым [1977]; А. Д. Нильским с соавт. [1984], М. Д. Джавад-заде с соавт. [1984], Ш. Т. Салимовым с соавт. [1984], Г. С. Чернецовой [1984], П. И. Пивоваровым, Б. Ф. Гурским [1984], В. Ф. Хоменко с соавт. [1984], И. М. Быковым с соавт. [1984], Н. К. Георгиу с соавт. [1984], Ендреном [Hendren, 1969], Минковым с соавт. [Munkov et al., 1984], Регином с соавт. [Regin et al., 1984], Ла Жуилоном с соавт. [Le Guillon et al., 1984]. Если добавить к ним наши 126 операций на 148 мочеточниках, то общее количество описанных операций с прослеженными результатами составит 2014. Хорошие результаты (устранение рефлюкса, отсутствие осложнений) получены после 1938 операций, т. е.

в 96,1% случаев. Нет ни одной другой противорефлексной методики, по отношению к которой имелось бы столь большое количество наблюдений.

За последнее время появилось несколько сообщений о хороших результатах операции Коена [Barbe, Lubel, 1984; Guillemin et al., 1984; Davin et al., 1984; Caillard et al., 1984; Heramowicz et al., 1984], но общее количество описанных операций с прослеженными результатами составляет всего 189. По отношению к другим методикам эта цифра еще меньше и сведения об их результатах весьма противоречивы.

Наш собственный опыт лечения первичного пузырно-мочеточникового рефлюкса основан на изучении результатов 126 операций (на 148 мочеточниках), сделанных по способу Политано—Лидбеттера. Кроме того, в течение 1964—1969 гг. сделаны 4 операции по способу Бишофа. При 19 операциях (на 22 мочеточниках) вынужденно применена методика Базы из-за технической невозможности субуротелиальной имплантации мочеточника, связанной с несоответствием резко расширенного мочеточника небольшому размеру мочевого пузыря.

Результаты операции по Бишофу были плохими: во всех случаях наступил рецидив рефлюкса. От вынужденно сделанной операции Базы особого эффекта не ожидали, однако удовлетворительные результаты (исчезновение рефлюкса, регрессия уретерогидронефроза) получены у 12 из 19 больных. После 4 операций возник рецидив рефлюкса, после 2 — стенозирование интрамурального отдела пересаженного мочеточника. Эти осложнения были обусловлены некрозом интрамуральной и внутрипузырной частей мочеточников. У одного больного (мальчик 8 лет) имелось своеобразное и, видимо, еще не описанное осложнение: после односторонней двусторонней операции Базы внутрипузырные мочеточниковые «сосочки» срослись между собой внутренними краями; образовался своего рода «мост» над льетодиевым треугольником. Поскольку двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс сохранился, сделана повторная операция. Ввиду того что оба мочеточниковых «сосочка» были хорошо сформированы, мы ограничились рассечением «моста» между ними, после чего пузырно-мочеточниковый рефлюкс исчез.

Хорошие и отличные результаты методики Политано—Лидбеттера констатированы после операций на 136 мочеточниках (91,1%). Неудачи 12 операций обусловлены сужением пересаженной части мочеточника у 5 больных, рецидивом рефлюкса — у 4, развитием рефлюкса в контрлатеральный мочеточник (в который до первой операции рефлюкса не было) — у 3 больных. Повторно оперированы 11 больных (3 нефроуретерэктомии, 2 операции Базы, 3 операции Жилия-Вернета—Боари, 3 операции Политано—Лидбеттера). Хорошие результаты достигнуты после 6 повторных противорефлексных операций. Двух больных

пришлось оперировать в третий раз — сделана нефроуретерэктомия.

При первичных операциях в последние 15 лет мы пользуемся только чреспузырным доступом. После внебрюшинного вскрытия мочевого пузыря производится циркулярный разрез устья пересаживаемого мочеточника. Затем следует препаровка интрамурального отдела мочеточника с низведением его в просвет мочевого пузыря. Протяженность низводимой части мочеточника зависит от его общей длины и наличия ретенционных изгибов. После этого часть мочеточника резецируется, мочеточник интубируется поливиниловой трубкой и осуществляется субуротелиальная его имплантация. Чреспузырный доступ имеет большие преимущества перед внебрюшинными, так как он технически весьма прост и нетравматичен. Этот доступ создает возможность одномоментной операции при двусторонних пузырно-мочеточниковых рефлюксах. Внебрюшинный доступ применяем только при повторных операциях, в тех случаях, когда первая операция эффекта не дала.

Субуротелиальная туннелизация проводилась в направлении физиологического хода мочеточника. Артифициальное мочеточниковое устье всегда оказывалось расположенным несколько выше и латеральнее обычного, однако неблагоприятных последствий этого мы не наблюдали. Операция во всех случаях заканчивалась эпицистостомией. Интубационную трубку из мочеточника удаляли на 14-й день после операции. В связи с периодически появляющимися в литературе рекомендациями удалять трубку раньше или вообще обходиться без нее после 9 операций трубку извлекли на 5—7-й день. Во всех этих случаях возникло тяжелое обострение пиелонефрита, которое вынудило в 6 случаях прибегнуть к экстренной нефростомии.

Через 3—5 дней после удаления мочеточникового дренажа делали контрольную цистографию и экскреторную урографию; последняя в настоящее время заменена серией ультразвуковых исследований, проводимых в послеоперационном периоде. Цистостому закрывали лишь после того, как убеждались в отсутствии рецидива рефлюкса или нарастания ретенционных изменений в верхнем отделе мочевыводящих путей. После операции проводилось лечение пиелонефрита (если его симптомы имелись до операции или после нее) по общепринятым схемам.

Анализируя причины наших неудач, мы пришли к выводу, что они связаны главным образом с чрезмерной мобилизацией нижнего отдела мочеточника, что приводило к ишемии его неоплантированного участка.

Подвид Б. Врожденное урестероцеле. Патогенез этой разновидности пороков развития мочеточниково-пузырного сегмента, видимо, имеет много общего с патогенезом врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса. Не случайно урестероцеле и рефлюкс

нередко существуют одновременно. Очевидно, специфичным для уретероцеле является сужение мочеточникового устья, иногдаходящее до полной его облитерации [Sagni, 1974]. Если такое сужение сочетается с недоразвитием мышечного аппарата интрамурального и околопузырного отделов мочеточника, возможно смещение этих участков мочеточника в мочевой пузырь с образованием на конце мочеточника расширения, напоминающего кисту. Морфологические исследования [Горбешко, 1973] позволили установить, что строение стенки уретероцеле повторяет строение мочеточника. Наиболее изменен мышечный слой, где встречаются хаотическое расположение мышечных волокон, развитие массивных прослоек из соединительной ткани. Нередко наблюдается лейкоцитарная инфильтрация стенок уретероцеле.

Изменения вышележащих отделов мочевыводящих путей имеют ретенционный генез. Уретероцеле нередко сочетается с другими пороками развития почек и мочевыводящих путей. Среди них чаще всего встречаются удвоение почек и мочеточников и эктопия мочеточникового устья. Уретероцеле одного из двух удвоенных мочеточников описано С. П. Федоровым [1911], В. П. Вознесенским [1930], Кармигнани, Белграно [Carmignani, Belgrano, 1974]. А. Г. Пугачев [1977] считает такое сочетание весьма частым, поскольку он удвоение почек и мочеточников наблюдал у 8 из 9 детей с уретероцеле. Уретероцеле эктопированного мочеточникового устья описано в литературе [Cicchetti, Borghi, 1974; Brock, Kaplan, 1978; и др.].

Во всех этих случаях имела место внутрипузырная эктопия мочеточникового устья.

Врожденное уретероцеле встречается сравнительно часто: его обнаруживают у 1—2% всех лиц, которым приводится цистоскопия. Примерно в 15% наблюдений уретероцеле бывает двусторонним. Двустороннее уретероцеле может быть причиной развития почечной недостаточности и даже анурии [Шмуклер, 1958]. В полости уретероцеле могут образовываться вторичные конкременты [Brachmann, 1961; Mazzoli, 1961]. Иногда уретероцеле может достигать очень больших размеров, заполняя большую часть мочевого пузыря (наблюдения Г. Д. Воскресенского [1920], С. П. Федорова [1922], Я. Г. Готлиба [1926], Б. В. Ключарева [1951]) и даже выпадать наружу через уретру (наблюдения М. М. Петкевича [1910], А. И. Михельсона [1955], П. З. Прессайзена, А. Л. Шабада [1959]). Есть описания папиллярных опухолей, исходивших из паружной стенки большого уретероцеле [Perego, Marini, 1974].

Уретероцеле, возникшее вследствие порока развития пузырно-мочеточникового соустья, следует отличать от приобретенного уретероцеле, которое чаще всего бывает при ущемлении мочевого конкремента в интрамуральном отделе мочеточника. В разное время предлагалось несколько классификаций уре-

тероцеле. Для клинической практики наибольшую ценность представляет классификация Усона [Uson, 1961], согласно которой выделяется три степени врожденного уретероцеле: I степень — небольшое расширение внутрипузырной части мочеточника, при котором ретенционные изменения в верхнем отделе мочевыводящих путей слабо выражены или отсутствуют; II степень — уретероцеле больших размеров, явившееся причиной уретерогидронефроза; III степень — очень большое уретероцеле, приводящее к уретерогидронефрозу и нарушению функции мочевого пузыря.

Уретероцеле II—III степени почти всегда осложняется пиелонефритом, проявления которого обычно являются основным поводом для обследования. Весьма часты дизурические явления (поллакиурия, странгурия, затруднение мочеиспускания).

Диагностика уретероцеле не сложна. Характерное выпячивание мочеточника в мочевой пузырь обнаруживается при цистоскопии. На экскреторных урограммах находят расширение нижнего отдела мочеточника, смещение его тени ниже обычного места расположения. Тень расширенной части мочеточника может быть окружена «ободком» разряжения тени контрастного вещества, скапливающегося в мочевом пузыре.

Лечение уретероцеле только хирургическое. Целью вмешательства является расширение мочеточникового устья и удаление мешка уретероцеле, если он достигает больших размеров. При уретероцеле I степени часто применяются трансуретральные операции — диатермокоагуляция уретероцеле, рассечение суженного мочеточникового устья, электрорезекция. В последнее время появились сведения [Dell' Adami, 1974; Decristoforo, 1974; и др.], что после подобного рода внутрипузырных трансуретральных вмешательств нередко развивается вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс или вторичное рубцовое сужение мочеточникового устья. При уретероцеле больших размеров (II—III степень) простое иссечение мешка уретероцеле также дает плохие результаты, поскольку очень часто возникает вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс и уретерогидронефроз прогрессирует.

По мнению многих современных авторов, имеющих большой личный опыт, методом выбора при лечении уретероцеле является резекция интрамурального отдела мочеточника вместе с мешком уретероцеле и последующей противорефлюксной уретероцистостомией [Пугачев, 1977; Деревянко, 1979; Camignani, Belgrano, 1974; Rabinowitz et al., 1978]. Эту точку зрения разделяем и мы.

При уретероцеле одного из двух удвоенных мочеточников создают межмочеточниковые (межлоханочные) анастомозы с перемычкой или удалением дистального конца мочеточника, заканчивающегося уретероцеле [Weisgerber et al., 1974]. При терминаль-

ных гидронефрозах или пионефрозах половины удвоенной почки, мочеточник которой заканчивается уретероцеле, проводят геминефрэктомия или геминефроуретерэктомию. А. Г. Пугачев считает, что в таких случаях удаление мочеточника не обязательно, поскольку он наблюдал регрессию уретероцеле после простой геминефрэктомии соответствующей половины удвоенной почки. Аналогичные наблюдения приводит Ассади с соавт. [Assadi et al., 1984].

Врожденное уретероцеле мы наблюдали у 37 больных. Среди них 20 — женского пола, 17 — мужского. Возрастной состав: от 5 до 15 лет — 7; 16—30 лет — 24; 31 год и старше — 9 больных. Уретероцеле I степени было у 10 больных, II степени — у 22, III степени — у 5 больных. Двустороннее уретероцеле отмечалось у 6 больных, уретероцеле одного из двух удвоенных мочеточников — у 4. Уретероцеле выявлено при обследовании, предпринятом по поводу клинических проявлений хронического или рецидивирующего острого пиелонефрита у 30 больных. 12 больных предъявляли жалобы на постоянные или периодически возникающие поясничные боли на стороне уретероцеле; у 18 больных были поллакиурия, астрангурия, симптомы хронического или рецидивирующего цистита. У 5 детей и 2 взрослых больных наблюдался энурез. Артериальная гипертензия (артериальное давление 160/90 мм рт. ст. и выше) отмечена у 3 больных; у них было уретероцеле II степени, осложненное пиелонефритом. Конкременты в полости уретероцеле обнаружены у 2 больных.

Оперированы 32 больных. На ранних этапах нашей работы (1964—1971 гг.) при уретероцеле I—II степени мы применяли трансуретральную диатермокоагуляцию и трансуретральное рассечение устья мочеточника (8 операций); у 2 больных сделано простое трансвезикальное иссечение мешка уретероцеле. Результаты этих вмешательств нас не удовлетворили: у 6 больных возник вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс (в том числе у обоих больных, перенесших трансвезикальную резекцию мешка уретероцеле); у 3 больных сформировалась рубцовая стриктура мочеточниково-пузырного соустья. В этой связи 8 больных оперированы повторно (2 нефроуретерэктомии, 6 резекций интрамурального и околопузырного отделов мочеточника с противорефлюксной уретероцистонеоимплантацией).

В связи с терминальным характером уретерогидронефроза, обусловленным уретероцеле, первичная нефроуретерэктомия сделана в 2 случаях. Еще у 2 больных по поводу уретероцеле одного из мочеточников удвоенной почки произведена геминефроуретерэктомия. 16 больных (операции на 20 мочеточниках) оперированы по методике, предусматривающей резекцию интрамурального и околопузырного отделов мочеточника (вместе с мешком уретероцеле) и противорефлюксную пересадку мочеточника в мочевого пузыря. В их числе были 3 больных с уретероцеле

одного из двух удвоенных мочеточников и 4 — с двусторонним уретероцеле.

Операция осуществлялась из чреспузырного доступа способом, аналогичным тому, который применялся нами для лечения врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса. В качестве противорефлексного приема при 16 операциях использована методика Политано—Лидбеттера, при 4 операциях — методика Бази. При двустороннем уретероцеле чреспузырный доступ давал возможность одномоментного вмешательства на обоих мочеточниках. При чреспузырных операциях по поводу уретероцеле одного из двух удвоенных мочеточников в двух случаях у мочевого пузыря низведен только мочеточник, заканчивающийся уретероцеле; при одной операции низведены оба мочеточника, поскольку их внутрипузырные отделы были тесно связаны между собой.

Ведение послеоперационного периода было таким же, как после операций по поводу врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса. Неудовлетворительный результат (возникновение вторичного пузырно-мочеточникового рефлюкса с одновременной обширной рубцовой стриктурой интрамурального и околопузырного отделов пересаженного мочеточника) получен после одной из операций сделанных по методике Политано—Лидбеттера по поводу очень большого уретероцеле с выраженным уретерогидронефрозом. Этот больной в дальнейшем перенес последовательно следующие операции: нефростомию в связи с острым пиелонефритом на стороне первой операции; повторную реконструктивную операцию по способу Жилия-Вернета—Боари, которая оказалась безуспешной из-за склероза и сморщивания трубки, образованной из стенки мочевого пузыря; нефроуретерэктомию.

У остальных больных после операции получен вполне удовлетворительный анатомический и функциональный результат: быстро уменьшились ретенционные изменения в верхнем отделе мочевыводящих путей, отсутствовали обострение пиелонефрита и вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

Вид 2. Эктопия устья мочеточника

Пороки развития этого вида имеют достаточно сложный эмбриональный морфогенез. Некоторые из подвидов (впадение мочеточника в кишечник, фаллопиеву трубу, матку, семенной пузырек, семявыносящий проток), видимо, закладываются на самых ранних этапах эмбрионального развития органов мочевой системы (глава 1). Эктопия мочеточникового устья на протяжении мочевыводящих путей (впадение в шейку мочевого пузыря, в уретру) и в наружные женские половые органы возникает позднее — на этапе образования урогенитального синуса и в процессе его дальнейшей дифференциации.

Эктопии мочеточникового устья, видимо, встречаются гораздо чаще, чем распознаются, особенно у лиц мужского пола. Том [Thom, 1928] собрал в литературе до 1925 г. 185 описаний эктопии устья мочеточника, причем в 63 случаях эктопия устья мочеточника была у мужчин. Ратаинг [Rataing, 1962] нашел в литературе 500 описаний эктопии устья мочеточника у женщин. Очень часто эктопированным оказывается устье одного из двух мочеточников удвоенной почки. Том [Thom, 1928] выделяет следующие 6 групп эктопии устья мочеточника: 1) нераздвоенный мочеточник с эктопированным устьем на одной стороне; 2) нераздвоенный мочеточник с внепузырным устьем с обеих сторон; 3) полное удвоение мочеточника на одной стороне с внепузырным устьем одного из удвоенных мочеточников; 4) полное одностороннее удвоение мочеточников с внепузырным расположением обоих их устьев; 5) двустороннее удвоение мочеточников с внепузырным расположением устья одного из них; 6) двустороннее удвоение мочеточников с двумя внепузырными устьями (по одному с каждой стороны).

Что касается места эктопии внепузырного устья, то основные варианты, наблюдаемые у женщин, отражены в классификации Ю. Г. Единоного (1953).

1. Эктопированное устье открывается в производные урегитального синуса: а) шеечно-пузырная эктопия; б) уретральная эктопия; в) парауретральная (вестибулярная) эктопия.

2. Эктопированное устье мочеточника открывается в производные мюллеровых протоков и кишечной трубки: а) влагалищная эктопия; б) маточная эктопия; в) кишечная эктопия.

К пункту 2б следует добавить эктопию мочеточника в фаллопиеву трубу [Nepler, 1947]. У мужчин изредка встречается эктопия устья мочеточника в шейку мочевого пузыря и в уретру [Воробцов, Финкельштейн, 1948]. Чаще наблюдаются эктопии мочеточникового устья в семенной пузырек, семявыносящий и семяизвергающий протоки. Такие варианты эктопии мочеточникового устья у мужчин описаны многократно [Осадчук, Клипич, 1961; Engel, 1948; Demelene, Bouffieux, 1975; Amar et al., 1979; Servio et al., 1980; Mandell et al., 1981; Das, Amar, 1981]. Особенно редким является впадение мочеточника в кишечник. Лиф, Ледер [Leef, Leader, 1962] нашли в литературе только три описания кишечной эктопии мочеточника у детей и добавили к ним собственное наблюдение эктопии мочеточникового устья в прямую кишку, выявленную у взрослого больного.

Клиническое значение эктопии мочеточникового устья определяется местом впадения, состоянием мочевыводящих путей и почки на стороне эктопии. Старое, но еще довольно распространенное представление о том, что эктопия мочеточникового устья всегда проявляется постоянным непроизвольным подтеканием мочи, верно лишь по отношению к некоторым вариантам. Поэто-

му вид «эктопии мочеточникового устья» целесообразно разделить на подвиды. Разделение основывается на эмбриональном морфогенезе, обуславливающем окончательный анатомический результат порока развития, и на его клиническом значении.

Подвид А. Впадения устья мочеточника в уретру, влагалище, наружные женские половые органы. Это самый частый вариант эктопии мочеточникового устья. Моча почкой (или половиной удвоенной почки) выделяется постоянно и произвольно. Поскольку в большинстве случаев другое устье (или устья в случае одно- и двустороннего удвоения почек) открывается в мочевой пузырь, на фоне полного постоянного неконтролируемого удержания мочи сохранено нормальное, контролируемое мочеиспускание. Для этого подвида эктопий такое сочетание является патогномичным.

Эктопированное устье в анатомо-функциональном отношении почти всегда неполноценно. Нижняя часть эктопированного мочеточника обычно лишена мышечной оболочки, эктопированное устье часто резко сужено. Иногда в зоне аномального устья, возникает образование напоминающее уретероцеле. Вследствие этого в вышележащем отделе мочевыводящих путей и в соответствующей почке развиваются ретенционные изменения, иногда весьма тяжелые. Проявления уретерогидронефроза и присоединяющегося пиелонефрита нередко включаются в общую клиническую картину порока развития. При односторонней эктопии асимметрия поясничных болей может указывать, на какой стороне имеется эктопия.

По мере прогрессирования вторичных изменений почечной паренхимы и стенозирования эктопированного устья количество мочи, выделяющейся произвольно, может уменьшаться. У больных старшего возраста по этой причине симптом недержания мочи иногда спонтанно исчезает и на первый план выступают симптомы уретерогидронефроза и пиелонефрита. Так было у 2 из 12 наших больных с внепузырной эктопией мочеточникового устья (подвид А). Эти больные (женщины в возрасте 56 и 69 лет) поступили в клинику в связи с односторонними поясничными болями и повышением температуры тела. При обследовании (экскреторная урография, ренорадиография, ультрасоноскопия) выявлены отсутствие функции почки на стороне болей и резко выраженный уретерогидронефроз. При цистоскопии мочеточниковое устье на этой стороне не обнаружено. При углубленном катамнестическом исследовании установлено, что у обеих больных в детском возрасте было «недержание мочи», которое исчезло соответственно в возрасте 16 и 22 лет. После этого часто возникали односторонние поясничные боли, иногда сопровождавшиеся повышениями температуры тела. Это дало основание заподозрить внепузырную эктопию мочеточникового устья с последующей его облитерацией. Предположение подтверждено при

операциях (нефроуретерэктомии): терминальный отдел мочеточника располагался позади мочевого пузыря и продолжался дальше места обычного в него впадения по направлению к уретре. Недалеко от задней стенки уретры (ниже шейки мочевого пузыря) мочеточник исчезал в плотном рубцовом конгломерате.

Среди больных, у которых мочеточник впадал в уретру, были три женщины и двое мужчин.

Подвид Б. Впадение мочеточникового устья в шейку мочевого пузыря. Эктопированное устье может находиться ниже места его обычной локализации, но выше сфинктера мочевого пузыря или открываться непосредственно в зоне сфинктера. В первом случае непроизвольного подтекания (недержания) мочи не бывает, но эктопированное устье почти всегда трансформируется в уретероцеле. Клинические проявления уретероцеле (см. выше) оказываются доминирующими. Во втором случае (впадение в область сфинктера мочевого пузыря) недержание мочи бывает непостоянным, иногда оно возникает при напряжении (повышении внутрибрюшного давления) или при переполнении мочевого пузыря. В таких случаях порок развития часто принимают за приобретенное заболевание («функциональное», «стрессовое» недержание мочи) или за энурез. Правильный диагноз устанавливают на основании данных цистоскопии (устье мочеточника на своем обычном месте отсутствует) и экскреторной урографии (ретенционные изменения в верхнем отделе мочевыводящих путей на стороне эктопии). Такая форма эктопии мочеточникового устья была у 11 наших больных (женщины в возрасте от 23 до 60 лет). Во всех случаях установлению правильного диагноза предшествовало длительное и безуспешное консервативное лечение по поводу «энуреза», «функционального недержания мочи», «пиелонефрита».

Подвид В. Впадение устья мочеточника в фаллопиеву трубу и матку. Это относительно редкая форма эктопии. Среди наших больных были 3 женщины (возраст 18, 41 и 52 года), у которых мочеточник впадал в матку. У одной больной один из мочеточников удвоенной правой почки подходил к задней поверхности тела матки, которая располагалась мезоперитонеально. У 2 больных мочеточники впадали в цервикальный канал, причем расположение матки и ее придатков было нормальным. У одной больной (55 лет) обнаружена эктопия устья мочеточника в правую фаллопиеву трубу, которая располагалась в забрюшинном пространстве и представляла из себя кистоподобное образование, содержащее около 600 мл гнойной жидкости. С полостью матки эта труба сообщалась узким ходом, просвет которого был почти полностью облитерирован. На стороне эктопии имелся терминальный инфицированный уретерогидронефроз.

У всех 4 больных недержание мочи было только в детском возрасте и расценивалось как энурез. По достижении ими поло-

вой зрелости на первое место выдвинулись клинические проявления эндометрита, периметрита, «сальпингоофорита», дисменореи. У всех было бесплодие. Двое больных оперированы гинекологами в связи с «пиосальпинксом», «гнойным периметритом», и порок развития был случайно обнаружен во время операции. У 2 больных до операции был поставлен диагноз инфицированного уретерогидронефроза, причем возможность экстравезикальной эктопии мочеточникового устья до операции предполагалась, поскольку на обычном месте оно отсутствовало. Окончательное подтверждение маточной эктопии мочеточникового устья получено во время нефроуретерэктомии.

Диагностическим ошибкам при маточной эктопии мочеточникового устья способствует то обстоятельство, что симптом непроизвольного подтекания мочи у таких больных или не наблюдается, или бывает только в детском возрасте. Если не проводится целенаправленное урологическое обследование, то почти неизбежно установление диагноза гинекологического заболевания, имеющего воспалительный генез. В этом смысле особенно подозрительны случаи очень раннего возникновения «эндометрита», «периметрита» и др., сопровождающиеся дисменореей и бесплодием.

Подвид Г. Впадение устья мочеточника в семенной пузырек и семявыносящий проток. Эта разновидность эктопии мочеточникового устья никогда не проявляется произвольным подтеканием («недержанием») мочи. Клинические проявления у детей чаще всего расцениваются как «пиелонефрит», «уретерогидронефроз», поскольку вторичные изменения в верхних отделах мочевыводящих путей обычно резко выражены и возникают рано.

Взрослые больные обычно длительно и безуспешно лечатся по поводу «простатита», «простатовезикулита». Так было у 4 наших больных (возраст 28, 33, 41 и 45 лет), у которых устье мочеточника открывалось в семенной пузырек или семявыносящий проток. У одного из них (мужчина 28 лет) правильный диагноз до операции нами не был поставлен, несмотря на то что была проведена цистоскопия, экскреторная урография и везикулография. Объясняется это тем, что в правый семенной пузырек впадал один из двух удвоенных мочеточников. Другой мочеточник на этой стороне открывался на своем обычном месте, а урографическая картина расценивалась как вариант нормы.

Поскольку в клинической картине преобладали симптомы хронического, часто обостряющегося простатовезикулита, сделана правосторонняя везикулография. На везикулограмме (рис. 76) обнаружены резкое расширение и деформация семенного пузырька, непроходимость семяизвергающего протока. Тень одного из верхних расширений семенного пузырька (рис. 76, указана стрелками) направлялась кверху, причем ее верхний контур был нечетким. Это было объяснено ретенционно-атоническими изме-

нениями в семенном пузырьке, связанными с приобретенной (вследствие простатита) обструкцией внутрипростатической части семявыносящего протока. Установлен диагноз «обструкционно-ретенционного везикулита», и определены показания к операции. После обнажения резко расширенного и содержащего гной правого семенного пузырька через позадипузырный внебрюшинный доступ обнаружено, что в его верхнюю часть впадает «проток» диаметром около 1 см, направляющийся в забрюшинное пространство поясничной области. Место впадения «протока» в семенной пузырек точно соответствовало месту верхнего «выпячивания» семенного пузырька, которое определялось на везикулограмме (рис. 76). После расширения операционной раны и мобилизации «протока» на всем его протяжении выяснилось, что это мочеточник верхней половины удвоенной правой почки. Ретенционные изменения этой половины почки имели терминальный характер, поэтому сделана геминефроуретеровезикулэктомия. После операции у больного исчезли боли в поясничной области, крестце и промежности, которые были у него на протя-



Рис. 76. Везикулограмма при эктопии одного из удвоенных мочеточников в семенной пузырьке

Объяснения в тексте

жении многих лет и почти полностью лишали его трудоспособности.

В остальных случаях возможность внепузырной эктопии мочеточникового устья до операции предполагалась, потому что эктопированный мочеточник не был удвоенным и в мочевом пузыре соответствующее устье отсутствовало. Клинические проявления складывались из симптомов тяжелого простатовезикулита и инфицированного уретерогидронефроза.

Подвид Д. Впадение устья мочеточника в кишечник. При этой крайне редкой форме внепузырной эктопии мочеточникового устья особых клинических проявлений может и не быть. Так, в наблюдении, описанном Лифом и Ледером, впадение устья мочеточника в прямую кишку было впервые выявлено у 64-летнего мужчины. Порок развития проявлялся лишь незначительными, периодически возникающими болями в подвздошной области. При урографическом исследовании обнаружено умеренное расширение лоханки и мочеточника на стороне эктопии. Количество описанных наблюдений кишечной эктопии мочеточникового устья слишком незначительно для того, чтобы можно было составить определенное представление о его клиническом значении.

Распознавание эктопии устья мочеточника сравнительно не сложно при впадении его в уретру, влагалище, наружные половые органы. Оно основывается на типичных клинических проявлениях (неконтролируемое подтекание мочи при сохраненном нормальном акте мочеиспускания), а также на результатах цистоскопии и экскреторной урографии. Эктопированное таким образом устье нередко удается обнаружить и даже ввести в него мочеточниковый катетер. Гораздо более трудна диагностика при впадении мочеточникового устья в матку фаллопиеву трубу, семенной пузырек и семявыносящий проток, поскольку патогномичных симптомов в таких случаях нет. Единственный путь, приближающий к решению этой задачи, — проведение всестороннего урологического обследования больных, страдающих длительно текущими или часто рецидивирующими воспалительными процессами во внутренних половых органах.

Лечение эктопии мочеточника. Этому вопросу посвящена довольно обширная литература [Шапиро, 1932; Васильев, Шевляков, 1935; Абрамян, 1938; Филиппова, 1940; Пластунов, 1947; Эпштейн, 1950; Пялль, 1955; Жуков, 1957; Михельсон, 1957; Погорелко, 1957; Михельсон, Жарахович, 1965; Горшков и др., 1967; Пытель, Пугачев, 1977; Люлько, 1978; Михельсоо, 1978; Деревянко, 1979; Ярисова, 1984; Shulman, 1972; Demelenne, Bouffieux, 1975; Amag et al., 1979; и др.]. Мнения всех авторов сходятся в том, что лечение эктопии мочеточникового устья может быть только хирургическим. В настоящее время оставлены такие, некогда довольно распространенные методы хирургического

лечения, как перевязка мочеточника, имеющего эктопированное устье, или перевязка сосудов почки, мочеточник которой эктопирован (А. Я. Абрамян). В редких случаях осуществляют реимплантацию эктопированного мочеточника в мочевой пузырь (Шилман и др.). При эктопии устья одного из двух удвоенных мочеточников нередко применяют межлоханочные или межмочеточниковые анастомозы с перевязкой дистального конца мочеточника, устье которого эктопировано [Айвазян, 1963, 1970в]. Судя по данным литературы, чаще всего прибегают к нефроуретерэктомии или геминефроуретерэктомии (при удвоении почки). Это связано с тем, что эктопия мочеточникового устья, выявленная у взрослого больного, почти всегда сопровождается терминальными уретерогидронефрозом или пионефрозом. Межмочеточниковые и межлоханочные анастомозы применяют почти исключительно при эктопии устья мочеточника у детей.

По поводу эктопии устья мочеточника нами оперирован 31 больной. В одном случае сделана реимплантация мочеточника в мочевой пузырь. Результат этой операции был неудовлетворительный: произошло рубцовое стенозирование пересаженной части мочеточника, что вынудило прибегнуть к вторичной нефроуретерэктомии. Межлоханочные анастомозы с успехом применены при лечении эктопии устья одного из двух мочеточников у 4 детей. У остальных больных в связи с терминальным характером уретерогидронефротической трансформации проведена нефроуретерэктомия (7 операций) или геминефрэктомия (19 операций).

КОМБИНИРОВАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ.

**{Класс 6. Комбинированные пороки развития
почек и мочеточников}**

Достаточно давно известно что различные пороки развития почек и мочеточников часто встречаются в разнообразных сочетаниях с пороками развития других органов и систем. Однако почти все работы, посвященные этому вопросу, представляют собой простые описания либо наиболее типичных, либо, наоборот, особо редко наблюдаемых комбинаций. При этом общие закономерности комбинаций пороков развития остаются, как правило, вне поля зрения исследователей. В значительной мере это касается и клинического значения комбинированных пороков развития.

Мы сочли целесообразным описанные в литературе и наблюдавшиеся нами сочетания различных пороков развития объединить в три рода: род 1 — внутрисистемные комбинации пороков развития, при которых одновременно существует два или более порока развития почек и мочеточников, а пороки развития других органов и систем при этом отсутствуют; род 2 — многосистемные ненаследуемые пороки развития (сочетание пороков развития почек и мочеточников и их внутрисистемных комбинаций с пороком развития другой системы или органа); род 3 — пороки развития почек и мочеточников в составе многосистемных наследственных синдромов и хромосомных болезней.

У 531 (26,9%) больного среди описанных в предыдущих главах 2005 больных с пороками развития почек и мочеточников, находившихся под нашим наблюдением, выявлены внутрисистемные, многосистемные и синдромные сочетания пороков развития.

РОД 1. ВНУТРИСИСТЕМНЫЕ СОЧЕТАНИЯ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ

Сочетания пороков развития этого рода на практике встречаются наиболее часто. Описания наличия у одного и того же больного двух или более пороков развития почек, мочеточников, мочевого пузыря и уретры можно найти уже в первых работах, посвященных порокам развития органов мочевой системы. Публикации такого рода появляются и в настоящее время.

В качестве примеров можно привести наблюдения Б. П. Ручинского [1907], описавшего одновременное существование дистопии и удвоения почек; Я. Д. Михельсона [1927] — удвоение

почек с удвоением мочевого пузыря; И. Г. Пупко [1929] — поликистоз почек и стриктуры пиелoureтеральных сегментов; А. В. Шапатина [1937] — аплазию одной почки и стриктуру пиелoureтерального сегмента другой; А. Г. Глухарева с соавт. [1968] — поясничную дистопию гипоплазированной почки с эктопией ее мочеточника во влагалище; С. Я. Долецкого с соавт. [1973] и других авторов, описавших врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс в удвоенную почку; В. П. Алпатов, Б. В. Бухаркина [1976] — сочетание удвоения почек с врожденным пузырно-мочеточниковым рефлюксом и атонией мочевыводящих путей; Г. Н. Румянцевой, А. М. Тебенькова [1980] — перекрестную дистопию единственной удвоенной почки при наличии врожденного пузырно-мочеточникового рефлюкса и инфравезикальной обструкции; А. Н. Руденко [1984] — врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс в гипоплазированную почку; М. А. Коныля с соавт. [1985] — сочетание ретрокавального мочеточника с гипоспадией; Скотта [Scott, 1981] — сочетание дисплазии почки с эктопией устья ее мочеточника. Этот перечень можно было бы продолжить. Нередки случаи, когда у одного и того же больного имеются три и более разнородных пороков развития почек и мочеточников.

Среди наших больных с комбинированными пороками развития почек и мочеточников (531) внутрисистемные сочетания обнаружены у 446 (83,9%). Общие сведения о наблюдавшихся комбинациях представлены в табл. 12.

Среди разнообразнейших внутрисистемных сочетаний пороков развития лишь некоторые могут быть отнесены к закономерным, т. е. вытекающим из сути основных нарушений эмбриогенеза, приводящих к пороку развития. К числу таких закономерных сочетаний относятся пороки развития лоханочно-чашечной системы при гипоплазии почки (глава 6), дистопии при симметричных и асимметричных сращениях почек (глава 7), пороки развития мочеточников и пиелoureтерального сегмента при пороках количества почек (глава 5), сочетания некоторых разнородных пороков развития структуры почек. В общей массе внутрисистемных комбинированных пороков развития такие закономерные (эмбриогенетически обусловленные) сочетания встречаются не часто. В подавляющем большинстве случаев речь идет о распространенных нарушениях эмбрионального морфогенеза органов мочевой системы, приводящих к возникновению самых разнообразных пороков развития в самых различных сочетаниях. В связи с этим отсутствуют возможности для классификации внутрисистемных пороков развития по принципу их общего эмбрионального морфогенеза. Впрочем, систематизация указанных пороков развития вообще вряд ли имеет смысл, потому что в практическом отношении интерес представляет не сам факт причудливых внутрисистемных комбинаций пороков развития, а их кли-

Таблица 12. Внутрисистемные комбинации пороков развития почек и мочеточников

Сочетания пороков развития	Количество наблюдений	
	Абсолютное число	Процент
Одновременное существование двух пороков развития		
Пороки количества, положения или взаимоотношения почек в сочетании с пороком развития пузырно-мочеточникового соустья	79	17,7
Пороки количества, положения, структуры или взаиморасположения почек в сочетании с пороком развития пиелoureтерального сегмента или лоханочно-чашечной системы	56	12,6
Пороки количества, положения или взаимоотношения почек в сочетании с поликистозом почек или солитарной кистой	42	9,4
Пороки количества, взаиморасположения, положения или структуры почек в сочетании с пороком развития мочеточников	39	8,9
Удвоение одно- или двустороннее подковообразной, асимметрично сращенной или дистопированной почки	18	4,0
Прочие сочетания двух пороков развития почек и мочеточников	28	6,3
Сочетания трех или более пороков развития почек и мочеточников		
Пороки развития мочеточников + пороки развития лоханочно-мочеточникового соустья + пороки количества, положения или взаиморасположения почек	62	13,9
Пороки положения + пороки взаиморасположения + пороки количества или структуры почек	35	7,8
Пороки развития лоханочно-чашечной системы + пороки развития структуры почек + пороки положения, взаимоотношения или количества почек	26	5,8
Пороки развития пузырно-мочеточникового соустья + пороки количества + пороки структуры почек	25	5,6
Пороки структуры почек + пороки развития лоханочно-чашечной системы + пороки развития мочеточника, мочеточниково-пузырного соустья	14	3,1
Прочие внутрисистемные комбинации трех и более пороков развития почек и мочевыводящих путей (в том числе мочевого пузыря и уретры)	22	4,9
Всего	446	100,0

ническое значение. С точки зрения клинического значения все внутрисистемные пороки развития можно разделить на три основные группы.

1. Сочетания, при которых имеется клиническое доминирование одного из пороков развития. Клинические проявления почти полностью определяются одним из пороков развития, а остальные являются второстепенными. В качестве примера можно привести наше наблюдение больной Д., 50 лет, у которой был поликистоз почек I степени с одновременным удвоением и поясничной дистопией правой почки. Доминирующим в клиническом плане был поликистоз, поскольку произошло нагноение кист, обусловившее все клинические проявления. Два других порока развития (поясничная дистопия и удвоение почки) выявлены случайно и в формировании клинической картины фактически участия не принимали.

2. Сочетание взаимно потенцирующих пороков развития. Функциональные нарушения и клинические проявления, связанные с одним из пороков развития, усиливаются в связи с существованием другого порока развития. В качестве примеров можно привести пузырно-мочеточниковый рефлюкс в гипоплазированной почку, уретероцеле эктопированного мочеточника и т. п.

3. Клинически равноправные (самостоятельные) сочетания пороков развития. Их клинико-функциональное значение определяется в равной мере проявлениями каждого из имеющих пороков, причем нет ни доминирования одного из них, ни потенцирования одного другим. Чаще всего это наблюдается, когда порок развития касается контрлатеральных почек и мочеточников (например, гипоплазия правой почки и ахалазия левого мочеточника и т. п.). К этой же группе относятся сочетания пороков развития I клинического типа (глава 2), когда ни один из пороков развития, взятый отдельно, ни их комбинация не приводят к нарушению функции почек и мочеточников и не имеют специфических проявлений (например, поясничная дистопия удвоенной почки, дивертикул мочеточника удвоенной почки и т. п.).

Предлагаемое разделение комбинированных пороков развития дает возможность обоснованно планировать лечебную тактику и последовательность корригирующих вмешательств. При комбинированных пороках I группы коррекции подлежит только доминирующей. Так, у уже упоминавшейся больной Д. мы ограничились вскрытием нагноившихся кист почки; два других порока развития коррекции не требовали. При комбинированных пороках развития II клинической группы (взаимно потенцирующие пороки развития) необходима одномоментная коррекция обоих. При комбинированных пороках развития III группы часто бывает целесообразным последовательное (двухмоментное) вмешательств-

во. Если делается одномоментная операция, то по отношению к каждому из существующих пороков развития это вмешательство вполне самостоятельно и зависит от вида порока развития. В некоторых случаях (когда сочетаются пороки развития, не имеющие клинического значения) оперативное вмешательство вообще излишне.

РОД 2. МНОГОСИСТЕМНЫЕ НЕПАСЛЕДУЕМЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

К числу пороков развития этого рода отнесены непаследуемые комбинации пороков развития органов мочевой системы (их внутрисистемные комбинации), как правило, с односистемным пороком развития другой системы или органа.

Лишь в некоторых случаях многосистемность поражения этого рода predetermined эмбриональным морфогенезом порока развития органов мочевой системы. Примером могут быть аплазия или порочное развитие семенных пузырьков при аплазии почки и мочеточника (глава 5). Помимо этого, существуют две системы (половая и пищеварительная), пороки развития которых сочетаются с пороками развития почек и мочеточников особенно часто, хотя и не являются морфогенетически взаимообусловленными. Эмбриоморфологическая и генетическая связь пороков развития этих систем в большинстве случаев не расшифрована. Поскольку сочетание пороков развития органов мочевой, половой (мужской и женской) и пищеварительной систем встречается гораздо чаще других многосистемных непаследуемых сочетаний, такую связь, видимо, следует считать закономерной. Изолированные пороки развития других систем (сердечно-сосудистой, сердечной и др.), не входящие в состав наследственных заболеваний и синдромов, с пороками развития органов мочевой системы комбинируются значительно реже.

Сочетания пороков развития почек и мочеточников с пороками развития половой системы известны давно. В отечественной литературе одно из первых описаний принадлежит Н. М. Волковичу [1894], наблюдавшему гипоплазию почки, сочетавшуюся с аплазией семенных пузырьков. Годом позже Н. Н. Кусков [1895] сообщил о комбинации аплазии почки с порочным развитием органов женской половой системы (двуорогой маткой). Последующие публикации [Подобед, 1912; Филаретова, 1912; Гайчман, 1913; Петкевич, 1914; Миронова, 1923; Иосифов, 1926; Патушинская-Гефтер, 1927; Зайцева, 1928; Мхитаров, Татиев, 1930; Бялый, 1955] касались в основном сочетания пороков развития почки (аплазия, подковообразная почка, дистопии, удвоения почек) с пороками развития органов женской половой системы. Среди последних встречались двуорогая матка, атрезия влагалища, недоразвитие придатков, общая гипоплазия полового

аппарата, причем никакой закономерности в сочетаниях разных видов пороков развития не было. Из этого нельзя делать вывод, что пороки развития почек и мочеточников чаще сопровождаются пороками развития женской половой системы, чем мужской. В числе пороков развития мужской половой системы, комбинирующихся с пороками развития мочевой системы, видимо, чаще других встречаются пороки развития семявыносящих протоков и семенных пузырьков, для прижизненного выявления которых необходимы специальные, достаточно сложные, исследования.

Среди пороков развития пищеварительной системы часто встречаются сочетания кистозного поражения печени с поликистозом почек. Соответствующие наблюдения описаны Г. А. Альбанусом, А. Н. Соколовым [1908], В. Я. Чистовичем [1909], Б. Э. Линбергом [1925], Д. Я. Соколовым [1927], П. П. Турчиным [1933] и многими другими. Одновременно с кистозным поражением печени при поликистозе почек может быть кистозное поражение поджелудочной железы [Толбин, 1911; Линберг, 1925]. Описано [Dupond et al., 1979] сочетание поликистоза почек с врожденным фиброзом печени, причем клинические проявления поликистоза почек были доминирующими. Из других пороков развития пищеварительной системы, сочетающихся с пороками развития почек (двусторонняя и односторонняя аплазия, подковообразная почка), наблюдались атрезия заднего прохода [Иосифов, 1926], гигантский меккелев дивертикул [Бялый, 1955] и др.

Изолированные пороки развития других систем и органов в сочетании с пороками развития почек и мочеточников встречаются реже. Истинная дисплазия почек в сочетании с врожденной контрактурой локтевых суставов описана М. С. Игнатовой с соавт. [1976]. О. Д. Марцив, Я. М. Когут [1984] наблюдали сочетание пороков развития почек с пороками развития позвоночника (незаращение задней дужки позвоночника на различных уровнях — 19 больных; сакрализация или люмбализация пояснично-крестцовых позвонков — 15 больных; врожденные сращения дужек и тел поясничных позвонков — 5 больных). Морзе с соавт. [Morse et al., 1981] описали порок развития мочевыводящих путей (множественные дивертикулы чашечек, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, истинная атония лоханки) в сочетании с врожденным поражением слухового анализатора. Смайс с соавт. [Smith et al., 1984] у девочки 8 лет обнаружили редкий порок развития почки (односочковая почка, лоханка с одной чашечкой) при одновременном недоразвитии ушной раковины. В разное время различными авторами приводились описания и других сочетаний, причем никакой корреляции между видом порока развития органов мочевой системы и сопутствующим пороком развития другой системы или органа не было установлено.

Среди наших больных с комбинированными пороками развития почек и мочеточников (531) непаследственные многосистем-

Таблица 13. Сочетания пороков развития почек и мочеточников с ненаследственными пороками развития других органов и систем

Сочетающиеся пороки развития	Количество наблюдений	
	Абсолютное число	Процент
Аплазия почек одно- и двусторонняя, гипоплазия почки, дистопия почек, подковообразная почка+ двурогая матка, общее недоразвитие гениталий, атрезия влагалища	21	33,8
Аплазия почки, пороки положения и структуры почек, пороки развития лоханочно-чашечной системы, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс+аплазия семенного пузырька, семвывносящих протоков или крипторхизм одно- и двусторонний	16	25,8
Поликистоз почек+кистозное поражение печени и (или) поджелудочной железы	14	22,8
Аплазия почки, дистопии почек, подковообразная почка+пороки развития костно-суставного аппарата (незаращение дужек позвоночника, сакрализация или люмбализация позвонков, недоразвитие отдельных частей костного скелета)	5	8,0
Односторонняя гипо- или аплазия почки+врожденные пороки сердца и магистральных кровеносных сосудов	4	6,4
Гипоплазия почки, поликистоз почек+врожденное недоразвитие слухового анализатора	2	3,2
Всего	62	100,0

ные сочетания обнаружены у 62 (11,7%). Сведения о видах и частоте наблюдавшихся сочетаний приводятся в табл. 13.

Как и следовало ожидать, сочетания пороков развития почек и мочеточников с пороками развития органов половой (мужской и женской) и пищеварительной систем встречались чаще других комбинаций. В наших наблюдениях при сочетании пороков развития органов мочевой системы с пороками развития гениталий у женщин в клиническом отношении доминировали последние. У мужчин примерно в половине случаев ведущими были симптомы пороков развития почек и мочеточников и их осложнений (главным образом проявления вторичного пиелонефрита). У другой половины больных преобладали проявления поражения половой сферы в виде симптомов «простатовезикулита», мужского бесплодия или крипторхизма.

При сочетании поликистоза почек с кистозным поражением печени или поджелудочной железы всегда на первом плане были проявления поликистоза почек, а порок развития печени и под-

желудочной железы обнаруживался либо во время операций, либо при ультразвуковом исследовании. У больных (лица в возрасте от 7 до 24 лет), имевших сочетания пороков развития сердечно-сосудистой системы и мочевой системы, ведущим проявлением были артериальная гипертензия (2) или клинические проявления врожденного порока сердца (2). Пороки развития почек и мочеточников у 3 из этих больных выявлены случайно, а у одной больной (больная А., 24 лет) — в процессе целенаправленного обследования, проводившегося в связи с тем, что у нее на фоне высокой артериальной гипертензии имелась почечная недостаточность в интермиттирующей стадии и периодически возникала лейкоцитурия.

Пороки развития опорно-двигательного аппарата и слухового анализатора при их сочетании с пороками развития почек и мочеточников в клиническом отношении чаще всего были доминирующими.

РОД 3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК И МОЧЕТОЧНИКОВ В СОСТАВЕ МНОГОЧИСЛЕННЫХ НАСЛЕДСТВЕННЫХ СИНДРОМОВ И ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Множественные многосистемные пороки развития лишь изредка могут быть объяснены эмбриофетопатиями, обусловленными экзогенной причиной. Гораздо чаще они связаны с грубой патологией хромосомного аппарата, в большинстве случаев имеющей наследственный характер. Каузальный и формальный генез многосистемных наследственных пороков развития, включающих в себя поражение почек и мочеточников, изучен недостаточно. Лишь при некоторых наследственных многосистемных синдромах расшифрован тип поражения хромосомного аппарата и приблизительно установлен локус мутантного гена. Между тем многосистемные наследственные пороки развития весьма многочисленны. В большой их группе доказано закономерное участие пороков развития органов мочевой системы. Несмотря на то что врожденные (наследственные) пороки развития почек и мочеточников в таких случаях явно вторичны (обусловлены общим нарушением эмбриоморфогенеза), их клиническое значение при некоторых синдромах может быть весьма существенным и даже доминирующим.

Изучение клинического значения пороков развития почек и мочеточников в составе многосистемных наследственных пороков развития, по существу, началось совсем недавно. Авторы немногочисленных работ рассматривают, как правило, лишь отдельные многосистемные наследственные синдромы. Так, В. А. Тихонов [1968], изучивший состояние почек у 23 больных с синдромом Шерешевского—Турнера, у одной из них обнаружил гипоплазию почки, у 5 — удвоение почек, у 12 — дистопию почек, у 3 — подковообразную почку, у 10 — пороки развития лоханочно-чашечной

системы и пиелоуретерального соустья. Н. Е. Савченко и соавт. [1972] из 44 больных с многосистемными пороками развития эмбриопатию как причину их возникновения обнаружили только у 2. У 17 больных доказан наследственный характер порока развития, причем у 11 из них он был явно обусловлен числовыми и структурными aberrациями хромосом. Среди обследованных больных выявлены синдром Шерешевского—Турнера, синдром Клейнфельтера—Ренштейна—Брайта (кариотип 47, XXV), синдром Бартолеци—Патау (трисомия 13—15), синдром Эдвардса-I (трисомия 18-й пары хромосом), при которых наблюдались разнообразные пороки развития почек (подковообразная почка, удвоение почек, аплазия и гипоплазия почек, дистопия почек и др.).

При хромосомных aberrациях (кольцевые хромосомы, делеции, транслокации и др.) описаны почти все известные пороки развития почек и мочеточников [Лазюк, Кравцова, 1969]. И. Ф. Юнда [1976], изучивший 36 больных с синдромом Клейнфельтера, указывал, что при этом синдроме наряду с пороками развития половой системы встречаются пороки развития почек и мочеточников. Е. Ф. Давиденкова и соавт. [1973] приводят 123 патологических признака, сцепленных с X-хромосомой, 8 из которых относятся к органам мочевой системы. Г. И. Лазюк и соавт. [1978], проанализировавшие 130 наиболее распространенных наследственных синдромов, разделили их на три группы: синдромы с облигатными пороками развития почек и мочеточников; синдромы, при которых пороки развития почек и мочеточников встречаются часто; синдромы, для которых пороки развития органов мочевой системы не характерны. Связь между видом многосистемного порока развития и видом порока развития почек и мочеточников во многих случаях неясна. М. Ф. Трапезникова с соавт. [1979] высказала предположение о генетической и эмбриоморфологической связи некоторых форм врожденных пузырно-мочеточниковых рефлюксов с врожденной дисплазией соединительной ткани, наблюдаемой при наследственном синдроме Шолта—Орама. А. А. Трдатян с соавт. [1979] наблюдал тазовую дистопию почки при синдроме Кистера—Ракитански—Маер. А. Г. Пугачев с соавт. [1982] описал 5 больных с многосистемным пороком развития, именуемым синдромом «сливового живота» («prune Belly syndrome»), включающим в себя агенезию мышц передней брюшной стенки, пороки развития органов половой и мочевой систем. При урологическом исследовании этих больных он выявил у всех двусторонний уретерогидронефроз (видимо, являющийся следствием ахалазии мочеточников). Разоре—Квартино [Rasore-Quartino, 1974] при трисомии D и трисомии E в составе наследственного синдрома закономерно обнаруживал поликистоз почек. Литвак с соавт. [Litvak et al., 1978] наблюдал 38 больных с синдромом Шерешевского—Турнера. У 10 из них обнаружены пороки развития органов мочевой системы — подковообразная почка (6), ап-

Таблица 14. Пороки развития почек и мочеточников при хромосомных aberrациях [Egli, Stalder, 1973]

Вид хромосомной патологии	Частота пороков развития почек и мочеточников, %	Виды пороков развития						
		Аплазия почек	Гипоплазия почек	Удвоение почек	Полковообразная почка	Дистопия почек	Поликистоз почек	Гидронефроз, гидроуретер, ахалазия мочеточника
А. Нарушения в системе аутосом								
трисомия D	61,5			+			+	+
трисомия E	69,5			+	+		+	+
трисомия 21-й хромосомы	6,7	+	+					
трисомия G	100	+	+		+		+	+
делеция 4p —	27	+	+					
делеция Dq —	10							+
делеция 5p —	41	+		+	+			+
делеция 18q	47	+	+		+			
Dg	12					+		
18g	45							+
Б. Нарушения в системе половых хромосом								
синдром Шерешевского—Турнера (45 XO, 45 XO/46 XX)	60,7			+	+	+		
синдром Клейнфельтера (47XXY, 48XXY, 49XXXXY)	2,7						+	+

лазия почки (2), стриктура пиелоуретерального сегмента (1), дистопия почки (1). Живаноти с соавт. [Giannotti et al., 1983] у 7-летнего ребенка в составе синдрома Рубинштейна—Тейби (комплекс пороков развития челюстно-лицевой области) обнаружил аплазию одной почки и врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс в другую почку. Пороки развития почек и мочеточников в составе различных многосистемных пороков развития наследственного генеза также были описаны [Тимофеев и др., 1966; Лазюк и др., 1976; Krause, 1946; Potter, 1946, 1952; Patau et al., 1960; Edwards et al., 1960; Scriver et al., 1961; Muckle, Wells, 1962; Ferguson-Smith, 1966; Haut, Icannides, 1966; Pelz, 1967;

Таблица 15. Пороки развития почек и мочеточников в составе многосистемных пороков развития

Номер	Многосистемный порок развития	Тип наследования	Основные компоненты многосистемного порока	Виды пороков развития почек и мочеточников	Собственные наблюдения	
					Количество	Виды пороков развития почек и мочеточников
1	Синдром Andren-Bjersing-Williams (синдром «сливового живота»)	Аутосомно-доминантный	Недоразвитие мышц передней брюшной стенки, крипторхизм, пороки развития скелета и кишечника	Пороки развития лоханочно-чашечной системы, ахалазия мочеточника, дисплазия почек	3	Ахалазия мочеточников (2), стриктура пиелoureтерального сегмента (1)
2	Синдром Baber	Аутосомно-рецессивный	Задержка роста, поносы, рахитоподобные изменения костей, врожденный цирроз печени, некрозы печени	Пороки развития почечных канальцев, приводящие к аминоацидурии, гидронефрозы	—	—
3	Синдром Bardet-Biedl	То же	Задержка умственного развития, пигментный ретинит, гипогениализм, пареплегия	Аплазия и гипоплазия почек, подковообразная почка, дистопии почек	1	Односторонняя аплазия почки
4	Синдром Beuren (Williams-Beuren, Williams-Barrat-Boyes-Lowe)	Аутосомно-доминантный	Супрабульбарный стеноз аорты, легочной артерии, пороки развития челюстно-лицевого аппарата	Пороки развития почечных канальцев	1	Врожденная аминоацидурия и гиперкальциурия
5	Синдром Boichis	Аутосомно-рецессивный	Астения, гепатоспленомегалия, сужение сосудов сетчатки, прогрессирующая почечная недостаточность	Медуллярное кистозное поражение почек	—	—
6	Синдром С (синдром Opitz-Johnson-	То же	Пороки развития челюстно-лицевой области, дисхондропластический рост, синдактилии, дисплазии суста-	Аплазия и гипоплазия почек, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, врожденные	1	Двусторонний врожденный пузырно-мочеточниковый реф-
	Mc Creadie-Smith)		воп, ребер, грудины, гепатоспленомегалия, врожденные пороки сердца, крипторхизм	гидронефрозы		люкс
7	Синдром Sacchi-Ricci	Аутосомно-доминантный	Диспластические пороки развития опорно-двигательного аппарата, врожденные пороки сердца и магистральных сосудов	Губчатая почка, медуллярная кистозная болезнь	2	Губчатая почка
8	Синдром Denys-Corbeel (окулоцереброренальный синдром)	Аутосомно-рецессивный	Задержка общего и умственного развития, снижение зрения, гидрофтальм, гипокальцемия, ацидоз	Пороки развития почечных канальцев, гипоплазия почек, поликистоз	1	Поликистоз почек III степени
9	Синдром Edwards	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой	Задержка развития, глухота, периферические парезы и параличи, микрогения, синдактилия, контрактуры суставов, врожденные грыжи, множественные пороки сердца	Удвоение почек	1	Одностороннее удвоение почек
10	Синдром Fraser	Аутосомно-рецессивный	Криптофтальм, недоразвитие слезных протоков, пороки развития среднего уха, лицевой области, половой системы	Гипоплазия почек	—	—
11	Синдром Gutierrez	Не установлен	Пороки развития желудочно-кишечного тракта, пупочная грыжа, пороки развития сердечно-сосудистой системы	Подковообразная почка	—	—

Таблица 15. Продолжение

Номер	Многосистемный порок развития	Тип наследования	Основные компоненты много-системного порока	Виды пороков развития почек и мочеточников	Собственные наблюдения	
					Количество	Виды пороков развития почек и мочеточников
12	Синдром EmJ	Предположительно аутосомно-доминантный	Гигантизм, врожденная пупочная грыжа, макрогlossия	Дистопии почек, удвоение почек, пороки развития мочеточника	2	Удвоение почки (1), ахалазия мочеточника (1)
13	Синдром Joseph-II (XXXXY-syndrome)	Не установлен	Евнухоидный фенотип, брахицефалия, косоглазие, пороки развития скелета, мышечная гипотония, слабоумие	Пороки развития мочеточника	—	—
14	Синдром Krause-Reese (врожденная энцефалоофтальмическая дисплазия)	Аутосомно-рецессивный	Дисплазия сетчатки и радужной оболочки, микрофтальм, гипоплазия головного мозга, гипоплазия легких или их долей, стенозы на протяжении желудочно-кишечного тракта, пороки развития скелета, врожденные пороки сердца	Солитарные кисты почек, поликистоз почек	2	Поликистоз почек II степени (1). солитарная киста почки (1)
15	Синдром Landolt (синдром TAR)	То же	Комплекс пороков развития скелета и кровеносной системы (аплазия лучевой или локтевой кости, тромбоцитопения, геморрагический диатез)	Подковообразная почка	1	Подковообразная почка
16	Синдром Lenz	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой	Микрофтальм, анофтальм, длинная грудная клетка, поясничный лордоз, укорочение пальцев рук и ног, низкий рост	Ахалазия мочеточников, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, дисплазия почек	1	Двусторонняя ахалазия мочеточников
17	Синдром Lowe (окулоце-ребро-ренальный синдром)	То же	Умственная отсталость, гидрофтальмия, катаракта, глаукома, карликовый рост, крипторхизм	Гипоплазия почек, пороки развития почечных канальцев	—	—
18	Синдром Mayer-Rokitansky-Küster (синдром MRK)	Вероятно, аутосомно-доминантный	Первичная аменорея, общая гипоплазия гениталий, двурогая матка, врожденная аневризма аорты, сакрализация V поясничного позвонка, гипоплазия XII ребра	Дистопии почек, удвоение почек	1	Двустороннее удвоение почек
19	Синдром McCance	Аутосомно-рецессивный	Анорексия, задержка развития, двустороннее помутнение роговицы, фотофобия, пистагм, эпилептиформные припадки, крипторхизм	Пороки развития почечных канальцев, двусторонняя гипоплазия почек	—	—
20	Синдром McKusick (синдром СНН)	То же	Задержка роста, короткие верхние конечности, тугоподвижность локтевых суставов, дистрофия ногтей, мегаколон	Ахалазия мочеточников	1	Ахалазия мочеточников
21	Синдром Mucke-Wells	Аутосомно-доминантный	Ознобы, общее недомогание, снижение слуха, атрофия яичек, гиперглобулинемия, гиперхолестеринемия	Двусторонняя гипоплазия почек, пороки развития почечных канальцев	—	—
22	Синдром Ohlsson	Аутосомно-рецессивный, иногда аутосомно-доминантный	Сочетание пороков развития органов слуха, зрения, сердечно-сосудистой системы	Пороки развития почечных канальцев и (или) клубочков	—	—

Таблица 15. Продолжение

Номер	Многосистемный порок развития	Тип наследования	Основные компоненты многосистемного порока	Виды пороков развития почек и мочеточников	Собственные наблюдения	
					Количество	Виды пороков развития почек и мочеточников
23	Синдром Patau (трисомия 13-15, синдром Bartholin-Patau)	Доминантный, сцепленный с X-хромосомой	Краниоцефальная дисплазия, перерастяжимость больших суставов, полидактилия, врожденные гемангиомы, врожденные пороки сердца	Подковообразная почка, дистопии почек, пороки развития мочеточников, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс	2	Подковообразная почка (1), врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс (1)
24	Синдром Potter-I (dysplasia renofacialis)	Вероятно, аутосомно-рецессивный	Гипертелоризм, эпикант, микрогнатия, пороки развития стоп и позвонков, недоразвитие гортани, пищевода, гипогенитализм, атрезия заднепроходного отверстия	Аплазия почек (одной и двусторонняя), атония мочевыводящих путей, ахалазия мочеточников	-	-
25	Синдром Potter-II (синдром fetalis polycysticus)	Аутосомно-доминантный	Гепатоспленомегалия, поликистозная гиперплазия внутрипеченочных желчных ходов, поликистоз поджелудочной железы	Поликистоз почек, пороки развития почечных канальцев и клубочков	-	-
26	Синдром pseudo-Marafan-III	Вероятно, аутосомно-доминантный	«Марафноподобный» внешний вид (напоминающий внешний вид при синдроме Marafan-I), множественные дивертикулы кишечника и мочевого пузыря, врожденные паховые и бедренные грыжи	Дивертикулы мочеточников, врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс	1	Врожденный пузырно-мочеточниковый рефлюкс
27	Синдром Rotter-Erb (остеохондродесмодисплазия)	Вероятно, аутосомно-доминантный или рецессивный	Дисплазия соединительной ткани (скелета, суставов, их капсул и связок), дисплазии черепа, стоп, мно-	Гипоплазия почек одной и двусторонняя	-	-
28	Синдром Saladino-Noonan	Вероятно, аутосомно-рецессивный	жественные летательные перепонки, ожирение Полидактилия, укорочение конечностей, неравномерное развитие позвонков, транспозиция крупных сосудов, атрезии желудочно-кишечного тракта на разных уровнях	Мультикистоз почек одно- и двусторонний, врожденные стриктуры мочеточников	1	-
29	Синдром Scriver-Sebafer-Efron	Аутосомно-рецессивный	Глухота, эпилептиформные припадки, аминоацидурия	Гипоплазия почек, пороки развития почечных канальцев	-	-
30	Синдром Seckel-Virchow	То же	После перенесенной беременности рождается ребенок с недостаточной массой; пороки развития челюстно-лицевой области, экзофтальм, косоглазие, гипотрихоз, кослапость, врожденный вывих бедра, крипторхизм, аплазия грудины	Дистопии почек, гипоплазия почек	2	Тазовая дистопия почки (1), односторонняя гипоплазия почки (1)
31	Синдром Senior-Loken	»	Пороки развития сетчатки, мозжечковая атаксия, пороки развития скелета	Дисплазия почек, пороки развития почечных канальцев	-	-
32	Синдром Smith-Strang («oast house wine syndrome»)	»	Светлые волосы, скудное оволосение головы, задержка психомоторного развития, фенилаланинурия, метионин- и тирозинурия	Пороки развития почечных канальцев	-	-
33	Синдром Sohar	Вероятно, аутосомно-доминантный	«Марафноподобный» внешний вид, тугоухость, близорукость	Гипоплазия почек, пороки развития почечных клубочков	-	-
34	Синдром Sorsby	То же	Двусторонняя макулярная колобома, брахидактилия, полидактилия, синдактилия	Односторонняя аплазия почки	-	-

Таблица 15. Окончание

Номер	Многосистемный порок развития	Тип наследования	Основные компоненты много-системного порока	Виды пороков развития почек и мочеточников	Собственные наблюдения	
					Код-число	Виды пороков развития почек и мочеточников
35	Синдром Ulrich-Feichtiger	Вероятно, аутосомно-рецессивный или рецессивный, сцепленный с X-хромосомой	Застывшее, маскообразное выражение лица, узкие глазные щели, деформация ушной раковины, микрофтальм, волчья пасть, гипоспадия, крипторхизм, врожденные пороки сердца	Поликистоз почек, солитарные кисты почек	—	—
36	Синдром Weuerts (акроциальный дисморфизм)	Вероятно, аутосомно-доминантный	Пороки развития мезоэктодермальных производных, пороки челюстно-лицевой области, антегубитальные летательные перепонки, аплазия селезенки	Дистония, гипоплазия, удвоение почек	—	—
37	Синдром Wiedemann (талидомид-синдром)	Врожденный порок развития, связанный с эклогенной интоксикацией	Аплазия костей, пороки сердца, кишечника, гематомы	Аплазия и гипоплазия почек, врожденные гидронефрозы	—	—
38	Синдром Winter (аурурицитальный синдром)	Вероятно, аутосомно-рецессивный	Аплазия влагалища и наружных гениталий, тугоухость, обусловленная пороками развития внутреннеушных раковин	Аплазия почек и мочеточников одно- и двусторонняя	—	—
39	Синдром Klinefelter (синдром Klinefelter-Reifenstein-Albrighi)	Сцепленный с X-хромосомой, генотип XXV	Выпадение функции канальцев ячеек, гипоплазия яичек, внухоходный облик, снижение основного обмена	Врожденные гидронефрозы, ахалазия мочеточников, поликистоз почек	—	—

Acker et al., 1967; Barold et al., 1968; Boichis et al., 1973; Fillastre et al., 1974; Proesmans et al., 1975; и др.].

Несомненна ценность этих и других описаний конкретных пороков развития почек и мочеточников, встречающихся при определенных генетически детерминированных многосистемных пороках развития. Однако сведения и рекомендации, содержащиеся в этих работах, использовать в клинической практике можно только в весьма ограниченном масштабе, поскольку каждая из перечисленных работ касается либо одного, либо немногих многосистемных пороков развития, большая часть которых встречается нечасто. Между тем общая частота хромосомных аберраций весьма высока; по данным Е. Ф. Давиденковой, И. С. Либерман [1975], у 1 на 250 новорожденных. Истинная частота пороков развития почек и мочеточников при многосистемных наследственных пороках развития остается неизвестной, поскольку далеко не в каждом случае обнаружения наследственного многосистемного синдрома проводится урологическое обследование. В связи с этим особый интерес представляют попытки систематизации данных, касающихся частоты пороков развития почек и мочеточников и состава пороков развития при различных наследственных синдромах. Задача эта не проста и далека от окончательного разрешения. Одна из первых попыток такого рода принадлежит Эгли, Сталдеру [Egli, Stalder, 1973]. Их данные суммированы в табл. 14.

Продолжение работ в направлении, указанном Эгли, Сталдером, позволит расшифровать генез многосистемных пороков развития, при которых встречаются пороки развития почек и мочеточников; теоретическое значение таких исследований бесспорно. Однако для клинициста сведений о типе хромосомных аберраций недостаточно, поскольку на практике приходится сталкиваться с конкретными клиническими проявлениями различных наследственных синдромов и симптомокомплексов. При этом необходимо знать, существует ли вероятность порока развития почек и мочеточников при данном многосистемном пороке развития, насколько она велика, каков тип наследования и о каких конкретно пороках развития почек и мочеточников в каждом отдельном случае может идти речь. Без определенной информации такого рода нельзя рассчитывать на активное выявление пороков развития мочевой системы, входящих в состав многосистемных наследственных болезней и синдромов. Особенно это касается тех случаев, когда поражения почек и мочеточников в общей клинической картине многосистемного порока развития не являются доминирующими.

На основании данных литературы и собственных наблюдений (23) мы составили список наследственных сочетанных пороков развития, в состав которых входят пороки развития органов мочевой системы, однако они не являются ведущими в клинической

картине (табл. 15). Синдромы, в которых пороки развития почек и мочеточников являются доминирующими, определяющими всю или почти всю клиническую картину, например синдром Мартынова—Ровзинга, синдром Альпорта и др., рассмотрены в предыдущих главах, посвященных тем порокам развития, которые и обуславливают их симптоматику. Для обозначения многосистемных пороков развития использованы названия, получившие широкое распространение в литературе, или термины, введенные авторами, впервые описавшими тот или иной порок развития.

Представленный в табл. 15 перечень многосистемных пороков развития, в составе которых доказано наличие пороков развития почек и мочеточников, вероятно, можно продолжить. В любом случае ясно, что в составе многосистемных пороков развития органов мочевой системы. Особой закономерности в комбинации этих пороков развития с поражениями других систем и органов обнаружить не удалось. Обращает на себя внимание, что в описанных наследственных синдромах весьма часто встречаются пороки развития опорно-двигательного аппарата, челюстно-лицевой области и анализаторов (слухового и зрительного), которые, будучи легко улавливаемыми, должны расцениваться как стигмы дисэмбриогенеза органов мочевой системы. Поэтому при обнаружении указанных пороков развития крайне необходимы активные, с применением современных методов исследования поиски пороков развития почек и мочеточников. Поскольку тип наследования по отношению к большинству из многосистемных пороков развития установлен довольно точно, создается возможность активного выявления пороков развития почек и мочеточников в их доклинической стадии среди членов близкородственных пробандам групп.

ЛИТЕРАТУРА

- Абрамян А. Я.* Роль добавочного сосуда в этиологии гидронефроза // Урология. 1938а. Т. 15, № 1. С. 34—42.
- Абрамян А. Я.* Случай добавочного эктопического мочеточника с перевязкой сосудов соответствующей половины почки // Урология. 1938б. Т. 15, № 2. С. 110.
- Абрамян А. Я.* Гидронефрозы: (Этиология, клиника, лечение). М.: Медгиз, 1956. 144 с.
- Абрамян А. Я., Казимиров В. Г.* О врожденных обструктивных уropатиях нижних мочевых путей // Урология и нефрология. 1970. № 2. С. 52—56.
- Абрумянц Г. Н.* Случай добавочной почки // Врачеб. дело. 1931. № 9—10. С. 516—518.
- Айвазян А. В.* Поликистоз почек в рептеновском изображении // Тр. Смолен. мед. ин-та. Смоленск, 1961. С. 171—178.
- Айвазян А. В.* Морфологические и физические особенности почечных сосудов человека // Урология. 1963а. № 6. С. 9—12.
- Айвазян А. В.* Операция межмочеточникового соустья // Эксперим. хирургия. 1963б. № 4. С. 49—50.
- Айвазян А. В.* Трансуретеро-уретеростомия при эктопии устья мочеточника // Материалы науч. конф. М., 1970. С. 228—232.
- Айвазян А. В.* Внебрюшинный наддузырный доступ при тазовой дистопии почки // Эксперим. хирургия. 1975а. № 1. С. 42—44.
- Айвазян А. В.* Цветное сканирование в топической и дифференциальной диагностике опухолей почек // Вопр. онкологии. 1975б. № 3. С. 24—28.
- Айвазян А. В.* Клинико-функциональная классификация пороков развития почек // Новое в клинической практике. М., 1980а. С. 35—38.
- Айвазян А. В.* Клиническое проявление и диагностика расщепленного мочеточника со слепо опалчивающейся крапильной ветвью // Сб. науч. работ. М., 1980б. С. 118—122.
- Айвазян А. В.* Гемостаз при операциях на почке. М.: Наука. 1982. 280 с.
- Айвазян А. В., Колодцев О. Е.* Мегакаликоз — аномалия мозгового вещества почки // Урология и нефрология. 1968. № 1. С. 49—52.
- Алаев А. Н.* К вопросу о формировании артерий почки // Тез. докл. науч. конф. по вопросу морфологии, физиологии и патологии нервной системы. Л., 1960. С. 14.
- Алаев А. Н.* К вопросу о сегментарном строении артериальной системы почек // Тр. I науч. конф. гистологов и эмбриологов Средней Азии и Казахстана. Алма-Ата, 1961. С. 217.
- Алексеев С. М.* К вопросу о происхождении аномалий урогенитальной системы // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1926. Т. 8, № 22. С. 115—124.
- Алексеев С. М.* Патогенез дистопии почки // Урология. 1935. Т. 12, № 2. С. 20—25.
- Алексеевских Ю. Г.* К некоторым гистологическим особенностям строения артерий и вен почек человека // Арх. патологии. 1969. № 6. С. 42—44.
- Ализаде А. М., Назиров Р. А.* Мультилокулярная киста почки в сочетании с артериальной гипертензией у ребенка 2 лет // Урология и нефрология. 1975. № 1. С. 57—58.
- Алпатов В. П., Бухаркин Б. В.* Удвоение почек и мочеточников в сочетании с аномалиями нижних мочевых путей у детей // Там же. 1976. № 5. С. 13—17.

- Альбанус Г. А., Соколов А. Н. Случай кистозного перерождения печени и почек // Рус. врач. 1908. Т. 7, № 36. С. 1202.
- Альтштейн Д. О. К вопросу о геминефрактомии подковообразной почки при туберкулезе ее половины // Новый хирург. арх. 1938. Т. 28, № 1. С. 94—96.
- Аляев Ю. Г., Амосов А. В. Диагностика кист и злокачественных новообразований почки // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М., 1982. С. 243—244.
- Ам А., Гормак Д. Гистология: Пер. с англ. М.: Мир, 1983. Т. 5. С. 5—49.
- Аничков Н. Н. К учению о врожденной почечной дистопии (10 случаев) // Хирург. арх. Вельяминова. 1912. № 4. С. 861.
- Антонов Н. М. Профузное форникальное кровотечение из удвоенной почки // Урология и нефрология. 1971. № 6. С. 55—56.
- Аратский В. П. Особенности кровоснабжения подковообразной почки // Урология и нефрология. 1967. № 6. С. 43.
- Арифханова М. А., Кравцова Г. И. Случай двусторонней дистопии рудиментарных добавочных придатков яичка в верхний отдел мочеточников // Там же. 1979. № 5. С. 57—58.
- Архангельская Н. В. К вопросу о поликистозе почек: (Клинико-анатомические сопоставления) // Клиническая медицина. 1959. № 11. С. 99—103.
- Бадалян Л. О., Таболин В. А., Вельтищев Ю. Е. Наследственные болезни у детей. М.: Медицина, 1974. 247 с.
- Баиров Г. А. Врожденный гидронефроз у детей // Урология и нефрология. 1969. № 1. С. 54—57.
- Баиров Г. А., Остропольская Е. А. Пластические операции при гидронефрозе у детей // Материалы I респ. конференции урологов Батуми, 1971. С. 53—54.
- Баиров Г. А., Осипов П. Б., Головков Ю. И. Хирургическая коррекция мегавуретера у детей // Тез. докл. Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 58—60.
- Баху А. Ю. О диагностике и лечении солитарной кисты почки // Урология и нефрология. 1974. № 5. С. 20—24.
- Березин Н. Ф. К вопросу о добавочной (третьей) почке // Сов. хирургия. 1932. Т. 3, № 1—2. С. 79—82.
- Березина Е. П. К вопросу о добавочной третьей почке // Тр. Туркм. гос. мед. ин-та. 1947. Т. 3. С. 41—44.
- Благовещенский М. А. Случай добавочной почки // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1931. Т. 24, № 72. С. 77—83.
- Блинцовская Р. А., Дурмашкина Т. В. Особенности клиники и течения гипоплазии почек у детей // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев: Здоровье, 1978. С. 80—81.
- Богин Ю. Б. Отдаленные результаты оперативного лечения больных поликистозом почек // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М., 1982. С. 248—251.
- Боголюбов В. Л. К вопросу о врожденном гидронефрозе // Казан. мед. журн. 1926. № 12. С. 1339—1343.
- Богословский В. М. Роль добавочных сосудов почки в этиологии гидронефроза и терапия последнего // Новый хирург. арх. 1924. Т. 5, № 3—4 (19—20). С. 504—515.
- Босин В. Ю., Джерибальди О. А., Набоков А. К. Объективные критерии оценки тяжести пузырно-лоханочного рефлюкса у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 117—118.
- Бочаров В. Я. Аномалии экстраорганных кровеносных сосудов почки человека // Вопросы анатомии кровеносных сосудов почек человека. Душанбе. 1964. С. 34—37.
- Бочков Н. П. Цитогенетические эффекты облучения у человека: Дис. ... д-ра мед. наук. М.: Ин-т генетики АН СССР, 1969. 305 с.

- Бронникова К. Н.* Случай отсутствия обеих почек у доношенного, родившегося живым плода // Журн. акушерства и жен. болезней. 1946. Т. 31, № 11. С. 929—937.
- Букейханов Х. Н.* К вопросу о тройной (непарной) сращенной почке // Здравоохранение Казахстана. 1941. Т. 1, № 5. С. 14—18.
- Букин Ю. В.* К вопросу о вариантах почечных артерий // Там же. 1942. № 1. С. 20—26.
- Букин Ю. В.* К анатомии артерий почек // Сб. рефератов и аннотаций Казах. мед. ин-та. 1955. № 2. С. 8.
- Бурыл М. П.* К анатомии добавочных артерий почки человека // Тез. докл. Харьк. мед. ин-та. Харьков, 1966. С. 26.
- Бурыл М. П.* К асимметрии почечных артерий и их ветвей // Сб. науч. тр. по сердечно-сосудистой патологии. Харьков, 1973. С. 14—17.
- Быков И. М., Урусов В. А., Тетьев И. Г.* Оперативное лечение врожденного мегауретера у детей // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 31.
- Быков И. М., Носков А. П., Тетьев И. Г., Урусов В. А.* Отдаленные результаты лечения заболеваний почек и мочевых путей, осложненных ПМР у детей // Тр. 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 172—173.
- Бялый М. И.* Редкий случай комбинированного уродства (эктопия мочевого пузыря и тонкого кишечника, подковообразная почка, атрезия влагалища, гигантский меккелев дивертикул) // Урология. 1955. № 4. С. 55—57.
- Варик К. Е., Миронов А. В., Рейно У. А.* К вопросу о классификации ПМР у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 115—116.
- Василенко В. А.* Некоторые анатомические варианты сосудов почек и их прикладное значение // Сб. науч. тр. Иванов. мед. ин-та. Иваново, 1958. Т. 18. С. 110—114.
- Василенко В. А.* К анатомии почечных вен // Арх. анатомии, гистологии, эмбриологии. 1959. Т. 37. № 7. С. 92—94.
- Васильев А. В., Шевляков А. Ф.* Эктопия устьев мочеточника как этиологический фактор недержания мочи // Урология. 1935. Т. 12, № 2. С. 58—71.
- Васильева В. А.* Артериальное кровоснабжение почки в различные возрастные периоды // Основные закономерности роста и развития детей и критерии периодизации. Одесса, 1975. С. 149—153.
- Ващинский Н. А.* Подкожное повреждение добавочной почки с поздним кровотечением // Новый хирург. арх. 1926. Т. 10, № 4 (40). С. 624—624.
- Введенский Д. А.* Инфаркт в удвоенной почке, симулирующий нефролитиаз // Урология. 1930. Т. 7, № 9, 4(30). С. 196—200.
- Веденко Б. Г., Макарец К. С.* Добавочная почка с редкой аномалией мочеточника // Урология и нефрология. 1967. № 2. С. 55—56.
- Великанов К. А.* Пузырно-почечные рефлюксы (патогенез, клиника, лечение) // Там же. 1966. № 2. С. 49—60.
- Великанов К. А., Чащизина Н. П.* Современные взгляды на происхождение, распознавание и лечение пузырно-мочеточниковых рефлюксов // Там же. 1971. № 3. С. 61—68.
- Вельтищев Ю. Е.* Водно-солевой обмен у ребенка. М.: Медицина, 1967. 306 с.
- Верлинская Д. К.* Синдром Шерешевского—Тернера у низкорослых девочек // Генетика. 1968. № 4. С. 169—171.
- Виноградова О. М.* Генетические и врожденные поражения почек // Основы нефрологии / Под ред. Е. М. Тареева. М.: Медицина, 1972. С. 754—768.
- Вишневецкий А. В.* Собрание трудов. М.: Медицина, 1950. Т. 2. 181 с.

- Вознесенский В. П.* Случай кистозного расширения пузырного конца до-
бавочного мочеточника // Урология. 1930. Т. 7, № 27—28. С. 60—63.
- Войно-Ясенецкий А. М.* Случай слепого окончания лоханочного конца до-
бавочного мочеточника // Урология. 1963. № 2. С. 47—48.
- Войно-Ясенецкий А. М.* Мочекаменная болезнь единственной почки:
Дис. ... канд. мед. наук. М.: 2-й Моск. мед. ин-т, 1964. 228 с.
- Войно-Ясенецкий А. М.* Возможно ли радикальное оперативное лечение
поликистоза почек? // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М.,
1982. С. 254—255.
- Войно-Ясенецкий А. М., Братчиков О. И.* О выборе метода лечения мегау-
ретера у детей // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л.:
Медицина, 1981. С. 52—53.
- Волкова О. В., Пекарский М. И.* Эмбриогенез и возрастная гистология
внутренних органов человека. М.: Медицина, 1976. С. 300—340.
- Волкович Н. М.* Случай редкой аномалии мочеполового аппарата (недораз-
витие одной почки и аномалия семьявыносящих протоков и семенных
пузырьков) // Врач. 1894. Т. 15, № 41. С. 1141.
- Воробцов В. И.* Вторичная геминефрактомия при разрыве подковообразной
почки // Сов. хирургия. 1935. № 5. С. 149—154.
- Воробцов В. И.* О клинической классификации и симптоматологии подко-
вообразной почки // Урология. 1936. Т. 8, № 2. С. 129—133.
- Воротилин А. Н.* О вариациях развития сосудов сердца и почек // Ма-
териалы 2-й конф. анатомов Латвии. Рига. 1962. С. 101—103.
- Воскресенский Г. Д.* Наблюдение над кистозным расширением пузырных
концов мочеточников — уретероцеле // Реф. мед. журн. (НКЗ). 1920.
Т. 1, № 1. С. 54.
- Вукалович Г. С., Пирогов В. А., Пшегорницкий А. В.* Уродинамика верх-
них мочевых путей при ПМР // Материалы 3-го Всесоюз. съезда уро-
логов. Минск, 1984. С. 119—120.
- Гаврылиев Е. Д.* Ретикулосаркома аномальной почки // Урология и неф-
рология. 1965. № 1. С. 53—54.
- Гайчман В. И.* Единственная находящаяся в полости малого таза почка,
привитая за опухоль и едва не вылуценная // Журн. акушерства и
жен. болезней. 1910. Т. 24, № 5—6. С. 1209—1230.
- Гайчман В. И.* Врожденное отсутствие почки (agenesia renis) у женщины с
одновременным недоразвитием полового аппарата // Там же. 1913.
Т. 28, № 1. С. 69—84.
- Галкин Г. С.* Кисты почечной лоханки (пельвикальные кисты) // Юби-
лейный сборник, посвященный проф. В. М. Мыш. Томск, 1925. С. 1—25.
- Генетические факторы врожденных аномалий: Докл. науч. группы ВОЗ.
Женева, 1971.
- Георгиу Н. К., Куражос Б. М., Дзеро В. Г.* и др. Тактика лечения везико-
ренального рефлюкса у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда уро-
логов. Минск, 1984. С. 176—177.
- Гехман Б. С.* К технике истмомии подковообразной почки // Урология.
1962. № 4. С. 54—55.
- Гимпельсон Э. И.* Дистопия почек // Сов. хирургия. 1936а. № 2. С. 240—
252.
- Гимпельсон Э. И.* Классификация аномалий почек // Урология. 1936б.
Т. 13, № 2. С. 125—128.
- Гимпельсон Э. И.* Подковообразная почка // Хирургия. 1937. № 1. С. 122—
133.
- Гимпельсон Э. И.* Гипоплазия почек // Урология. 1940. № 1. С. 5—8.
- Гимпельсон Э. И.* Аномалии почек (клиника, диагностика и лечение). М.:
МОНИКИ, 1949. 258 с.
- Гиняцинский А. Г.* Физиологические механизмы водно-солевого равновесия.
Л.: Медгиз, 1963. 143 с.

- Глухарев А. Г., Березовская Л. К., Панин А. Г.* Сочетание поясничной дистопии гипоплазированной почки с влагалищной эктопией мочеточника // Урология и нефрология. 1968. № 2. С. 52—54.
- Глоб-Верцук В. И.* К вопросу о конгенитальных гидронефрозах // Урология. 1929. Т. 6, № 1(23). С. 3—461.
- Голощапов А. М., Семенов Б. В.* Врожденный гидронефроз у детей // Урология и нефрология. 1969. № 3. С. 48—50.
- Голубев А. А.* К хирургической анатомии артерий почек // Тр. I съезда хирургов Северо-Кавказского края. Ростов н/Д, 1926. С. 151.
- Гольдин Г. И.* К клинике дистопированной почки // Урология. 1938. Т. 15, № 2. С. 27—29.
- Горбешко Т. Н.* Некоторые вопросы морфологии почек и мочевыводящих путей при обструктивном хроническом пиелонефрите у детей: Дис. ... канд. мед. наук. М., 1973. 134 с.
- Гориловский Л. М.* Диагностика и оперативное лечение кистозных заболеваний почек в старших возрастных группах // Тез. докл. 7-го Всесоюз. съезда урологов. М., 1982. С. 256—258.
- Горшков В. В.* Подкожный разрыв дистопированной (тазовой) почки // Урология и нефрология. 1966. № 2. С. 42—43.
- Горшков В. В., Макаров А. В., Халов Ю. Н.* Эктопия устья мочеточника у детей // Урология и нефрология. 1967. № 1. С. 58—59.
- Готлиб Я. Г.* О диагностике и лечении дистопии почки // Новый хирург. арх. 1925. Т. 7, № 2(26). С. 259—268.
- Готлиб Я. Г.* О патогенезе и лечении уретероцеле // Урология. 1926. Т. 3, № 2. С. 77—99.
- Готлиб Я. Г.* О дивертикулах мочеточника // Там же. 1927. Т. 4, № 2. С. 45—50.
- Готлиб Я. Г.* Перекрестная дистопия почек // Журн. для усоверш. врачей. 1928. № 2. С. 91—95.
- Готлиб Я. Г.* К клинике аплазии и гипоплазии почек // Урология. 1929а. Т. 6, № 1. С. 46—50.
- Готлиб Я. Г.* Аномалии почек и мочеточников // Новый хирург. арх. 1929б. Т. 9, № 7. С. 211.
- Готлиб Я. Г.* Случай врожденного закрытого гидронефроза // Клин. медицина. 1930. Т. 8, № 10(133). С. 580—583.
- Готлиб Я. Г.* Путь случаев L-образной почки // Урология. 1938. Т. 5, № 2. С. 30—33.
- Гоффенберг А. М.* Случай перекрестной дистопической почки // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1931. Т. 23, № 67. С. 128—132.
- Григорьян С. Т.* Случай кисты околопочечной клетчатки // Урология. 1937. Т. 14, № 2. С. 104—105.
- Грубер В. В.* О низком положении левой почки // Воен.- мед. журн. 1866. Т. 95, № 2. С. 39—60.
- Гусейнов Ф. Г., Исмаилов Н. М., Алиев А. А.* К применению радиоизотопной цистографии при пузырно-мочеточниковом рефлюксе у детей // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 136—137.
- Гушанский А. М.* Пельвикальная киста почки // Урология и нефрология. 1966. № 4. С. 58—59.
- Давиденкова Е. Ф.* Хромосомные болезни. Л.: Медицина, 1965. 214 с.
- Давиденкова Е. Ф., Либерман И. С.* Клиническая генетика. М.; Л.: Медицина. 1975. 426 с.
- Давидсон Л. В.* К вопросу о хирургическом лечении патологически не измененной подковообразной почки // Хирургия. 1941. № 5. С. 108—114.
- Деревянко И. М.* Врожденные причины обструктивного пиелонефрита на уровне мочеточниково-мочепузырного сегмента // Урология и нефрология. 1979а. № 1. С. 14—20.
- Деревянко И. М.* Обструкция мочеточников. Ставрополь, 1979б. 111 с.

- Деревянко И. М.* Врожденные причины ПМР // *Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов.* Минск, 1984. С. 106—107.
- Деревянко И. М., Чумаков Н. И.* Этиология и патогенез мегауретера у детей // *Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов.* Л., 1981. С. 13—15.
- Джавад-заде М. Д.* Поликистоз почек. М.: Медицина, 1964. 264 с.
- Джавад-заде М. Д., Гамзаева З. К.* Генетические исследования при урологических и нефрологических заболеваниях у детей // *Урология и нефрология.* 1983. № 5. С. 3—7.
- Джавад-заде М. Д., Шимжус Э. М.* Хирургия аномалий почки. Баку, 1977. 334 с.
- Джавад-заде М. Д., Абдуллаев К. И., Исмаилов И. М., Гамзаева З. К.* Клинико-морфологические аспекты оперативного лечения ПМР у детей // *Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов.* Минск, 1984. С. 159—160.
- Дзирне И. Х.* Оперативная урология. Тифлис, 1914. С. 95—100.
- Дианова Е. В.* Прорастающие почечные артерии и их интраорганные разветвления // *Строение, кровоснабжение и иннервация внутренних органов.* Сталинград, 1957. С. 100—107.
- Дианова Е. В.* Количественные данные по почечной артерии человека // *Сб. науч. работ по анатомии кровеносной системы.* Волгоград, 1964. С. 259—263.
- Добелис Я. Ж.* Морфологические и биохимические изменения в стенке мочеоточника при мегауретере у детей // *Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов.* Л., 1981. С. 19—20.
- Добротворский В. И.* О некоторых клинически важных формах аномалий почек // *Вестн. хирургии и погранич. областей.* 1924. Т. 4, кн. 20. С. 11—19.
- Долецкий С. Я., Королькова И. А.* Пороки развития и заболевания органов мочеполовой системы // *Исаков Ю. Ф., Долецкий С. Я.* Детская хирургия. М.: Медицина, 1971.
- Долецкий С. Я., Румянцева Г. Н., Королькова И. А.* Пузырно-мочеточниковый рефлюкс при удвоенной почке у детей // *Урология и нефрология.* 1973. № 5. С. 16—19.
- Доценко Н. С.* Камни почечных лоханок в раннем детском возрасте: Дис. ... канд. мед. наук. Львов: Мед. ин-т, 1952. 258 с.
- Дробнер В. Л.* Операция Боари при стенозе мочеоточника, вызванном внематочным эндометриозом // *Урология.* 1964. № 5. С. 46—47.
- Дробнер В. Л., Хенкин С. Х.* Синдром Fraley // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 59—60.
- Дубинин Н. П.* Молекулярная генетика и действие излучений на наследственность. М.: Медицина, 1963. 240 с.
- Дубовик Н. Г., Козлечков Ю. А., Грибков В. И.* Слепо оканчивающийся пузырный конец добавочного мочеоточника // *Урология и нефрология.* 1967. № 3. С. 52—53.
- Дунаевский Л. И.* Оперативное лечение подковообразной почки // *Урология.* 1936. Т. 13, № 2. С. 141—144.
- Дыбан А. П.* Механизм тератогенного действия фармакологических веществ и охрана здоровья в антенатальном периоде жизни // *Вестн. АМН СССР.* 1966. № 6. С. 34—43.
- Единый Ю. Г.* Эктопия устьев мочеоточников у женщин: Дис. ... канд. мед. наук. Киев: Здоровье, 1953. 239 с.
- Еланский Н. Н.* Случай врожденной атонии мочеоточника и лоханки // *Новый хирург. арх.* 1931. Т. 22, № 3(87). С. 421—425.
- Еланский Н. Н.* О подожном разрыве подковообразной почки // *Вестн. хирургии им. И. И. Грекова.* 1939. Т. 57, № 2—3. С. 323—328.
- Еремеев С. Г.* Хирургическая анатомия межсегментарных малососудистых зон почки // *Тр. 6-го обл. съезда хирургов.* Воронеж, 1961. С. 147—149.

- Еремеев С. Г.* Артериальные сегменты почки: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Воронеж: Мед. ин-т, 1962. 24 с.
- Ерохин А. П.* Врожденный клапан мочеточника единственной почки у ребенка 7 месяцев // Урология и нефрология. 1975. № 2. С. 52—53.
- Ерохин А. П., Коварский Л. С.* Некоторые аспекты хирургического лечения мегауретера у детей // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 34—36.
- Ефремов П. Д.* О происхождении, образовании формы и клиническом значении подковообразной почки // Харьк. мед. журн. 1913. Т. 16, № 10. С. 335—390.
- Житникова Л. Н.* Аномалии почечных вен и их клиническое значение // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 23—24.
- Жуков Б. П.* Случай двусторонней экстравезикальной эктопии удвоенного мочеточника // Урология. 1957. № 3. С. 56—58.
- Журавлев Ю. И., Переверзев А. С.* Рак стенки солитарной кисты почки // Урология и нефрология. 1967. № 3. С. 48.
- Зайцева В. П.* Образование влагалища из прямой кишки // Клин. журн. Саратов. ун-та. 1928. Т. 5, № 5. С. 573—575.
- Залесский И. А.* Ненормальность образования и положения почки. Смертельный ушиб этого органа // Соврем. медицина. 1862. № 2. С. 27—30.
- Захаров Н. И.* Ретрокавально расположенный мочеточник // Урология и нефрология. 1969. № 2. С. 61—62.
- Захарьян С. Т.* Аномалии почек и мочеточников: Дис. ... канд. мед. наук. М.: МОНИКИ, 1937. 281 с.
- Захарьян С. Т.* Классификация аномалий почек и мочеточников // Урология. 1941. Т. 18, № 2. С. 12—18.
- Зельдович Я. Б.* Множественность почечной артерии и хирургическое значение этого явления // Рус. врач. 1907. С. 44, 45, 47—50, 52.
- Земблинов В. В.* К патологии бактериального восходящего нефрита // Реф. мед. обозрение. 1883. Т. 20, № 7. С. 147—148.
- Зернов Д. Н.* Руководство по описательной анатомии человека. М., 1909. 616 с.
- Зильберман М. Н., Басев В. А., Коромыслов С. Г.* Эндоскопическая хирургия кистозных заболеваний почек // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М., 1982. С. 264—265.
- Паванькович К. Ф.* Случай перекрестной дистопии почек // Урология. 1927. Т. 4, № 3. С. 17, 30—31.
- Иглицын Н. М.* Патология подковообразной почки // Хирургия. 1938. № 2. С. 105—116.
- Игнатова М. С., Вельтищев Ю. Е.* Наследственные и врожденные нефропатии у детей. Л.: Медицина, 1978. 252 с.
- Игнатова М. С., Вельтищев Ю. Е., Клембовский А. И.* Соединительно-трансный дизэмбриогенез гломерулопатии у детей // Урология и нефрология. 1979. № 6. С. 25—28.
- Игнатова М. С., Дегтярева Э. М., Калинина А. А. и др.* Вариант наследственной нефропатии, сочетающейся с контрактурой локтевых суставов // Там же. 1976. № 5. С. 63—65.
- Игнатова М. С., Фокеева В. В., Клембовский А. И. и др.* Клинико-генетическое изучение заболеваний почек // Там же. 1972. № 6. С. 6—10.
- Игнатова М. С., Фокеева В. В., Коровина Н. А. и др.* Особенности функционального и структурного состояния почек у детей с некоторыми наследственными и врожденными нефропатиями // Там же. 1975. № 3. С. 19—24.
- Игнатова М. С., Харина Е. А., Клембовский А. И. и др.* О семейном дизэмбриогенезе с дисплазией почек у близнецов // Там же. 1979. № 4. С. 48—50.
- Иосифов Г. М.* Редкий случай врожденного отсутствия обеих почек, мат-

- ки, влагалища и заднего прохода при недоразвитии половых органов // *Врачеб. дело.* 1926. № 12—13. С. 1111.
- Иоффе Л. С.* О врожденном клапане мочеточника // *Урология.* 1961. № 6. С. 63—64.
- Исаков Ю. Ф., Ерохин А. П.* Классификация аномалий верхних мочевых путей // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 14—18.
- Камаев М. Ф., Выговский У. П.* Эндометриоз почечной лоханки // *Урология.* 1963. № 1. С. 56—57.
- Каменская Н. Л.* Некоторые особенности строения стенки почечных артерий и вен // *ДАН СССР.* 1955. Т. 100, № 5. С. 1001—1005.
- Кан Д. В.* Восстановительная хирургия мочеточников. М., 1973. 200 с.
- Каплан О. Я.* Случай посткавального мочеточника // *Урология.* 1940. Т. 17, № 1. С. 87—88.
- Каплунова О. А.* Макро-микроскопическая анатомия кровеносных сосудов почек человека и некоторых млекопитающих животных // *Материалы конф. молодых ученых.* Ростов н/Д, 1974. С. 11—14.
- Капустин А. Г.* Редкий случай аномалии почки // *Урология.* 1962. № 4. С. 53—54.
- Караффа-Корбут В. В.* Значение мочеточника в этиологии почечных заболеваний. СПб., 1908. 367 с.
- Карпенко В. С., Вукалович П. С.* Некоторые особенности пластики лоханочно-мочеточникового сегмента при гидронефротической трансформации // *Урология.* 1974. Вып. 8. С. 43—48.
- Карпенко В. С., Переверзев А. С.* Изменения анатомии артериального русла при опухолях почек по данным прижизненной ангиографии // *Вестн. рентгенологии.* 1974. № 3. С. 39—43.
- Карпенко В. С., Переверзев А. С.* Мегакаликоз // *Врачеб. дело.* 1975. № 5. С. 66—69.
- Карпенко В. С., Переверзев А. С.* Дивертикул чашечки и солитарная киста — единый ли процесс аномалии почки? // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 30—31.
- Карпенко В. С., Переверзев А. С., Гралей-синдром: клиника, диагностика и лечение* // *Урология и нефрология.* 1984. № 2. С. 41—47.
- Карпенко В. С., Переверзев А. С., Логвиненко О. И.* Мультикистозная дисплазия почки // Там же. № 5. С. 31—35.
- Карпенко В. С., Терещенко Н. П.* Значение аномалий артериальных сосудов почки в развитии урологических заболеваний // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 56—58.
- Карпенко В. С., Терещенко А. В., Шимкус С. Э.* Отдаленные результаты межлоханочных, мочеточниково-лоханочных и межмочеточниковых анастомозов при удвоении почки // *Урология и нефрология.* 1976. № 4. С. 22—26.
- Клебанова Е. А., Ковешникова А. К.* Возрастные изменения васкуляризации почки // *Арх. анатомии, гистологии и эмбриологии.* 1940. № 2. С. 209—212.
- Клепиков Ф. А., Федотьев П. П., Лапшин В. В., Россизин В. В.* Особенности хирургической тактики при мегауретере в детском возрасте // *Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов.* Л., 1981. С. 41—42.
- Клюсс И. А.* К вопросу о подковообразной почке // *Вестн. хирургии и погранич. областей.* 1929. Т. 18, № 52. С. 147—159.
- Ключарев Б. В.* К вопросу о расширениях пузырного конца мочеточника гигантских размеров // *Вестн. хирургии им. И. И. Грекова.* 1951. Т. 71, № 4. С. 20—23.
- Кнорре А. Г.* Краткий очерк эмбриологии человека. 2-е изд. Л.: Медицина, 1967.
- Кобылянский Л. Р.* Подковообразная почка // *Врач.* 1882. Т. 111, № 47. С. 793—796.

- Козлов В. А.* Особенности пиелонефрита трансплантата у больных поликистозом почек // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М., 1982. С. 269—270.
- Койсан А. А.* Случай множественных камней в дистопированной почке // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1955. Т. 73, № 4. С. 54—55.
- Комиссаров Б. П.* Варианты экстраорганных чашечных артерий и их значение для трансплантации // Материалы годич. отчет. конф. по комплекс. разработке трансплантации почки. М. 1965. С. 27—31.
- Комиссаров Б. П.* Анатомия почечных сосудов и трансплантации почек // Трансплантация органов и тканей в эксперименте. М.: Медицина, 1966. С. 119—122.
- Копыль М. А., Буров Б. Н., Буйлов В. М.* Пластическая операция при ретрокавальном мочеточнике и карбункуле правой почки // Урология и нефрология. 1985. № 1. С. 50—51.
- Корхов В. И.* Врожденная атония мочеточника с гидронефрозом у мальчика 8 лет // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1939. Т. 57, № 6. С. 642—645.
- Костюченко Б. М., Фесенко И. С.* Случай перекрестной дистопии почки // Воен.-мед. журн. 1952. № 12. С. 77—79.
- Кравцова Г. И.* Классификация, морфология и генетика почечных дисплазий // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 28—29.
- Кремнев Т. П.* Врожденный гидронефроз добавочной почки // Урология. 1938. Т. 15, № 2. С. 89—90.
- Кузменко Л. Н.* Случай травмы дистопической (тазовой) почки // Сов. хирургия. 1936. № 11. С. 837—839.
- Кузнецкий Д. П.* О значении добавочных сосудов почки в этиологии гидронефроза // Урология. 1926. Т. 111, № 2(12). С. 71—76.
- Кузнецов П. Ф.* Комплексное изучение мочеточниково-пузырного сегмента // Тр. 9-го Всесоюз. съезда анатомов, гистологов и эмбриологов. Минск, 1981. С. 222—223.
- Куксинская Г. Ф.* Туберкулез дистопической почки // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1935. Т. 39, № 110—111. С. 279.
- Куликова Н. А.* Сочетанное поражение почки солитарной кистой и опухолью, диагностированное с помощью радиоизотопной ангиографии // Урология и нефрология. 1974. № 6. С. 46—47.
- Куринова Л. Н., Шibaев Г. П.* Аномалии почечных сосудов и их значение в заболеваниях почек // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев. 1978. С. 58—59.
- Кусков Н. И.* Случай отсутствия левой почки в сочетании с двураздельной маткой // Журн. акушерства и жен. болезней. 1895. Т. 9, № 9. С. 812—814.
- Кучера Я.* Хирургия гидронефроза и уретерогидронефроза. Прага: Гос. изд-во мед. лит-ры. 1963.
- Кучеренко П. А.* К вопросу о гидропионефрозе на почве атонии мочеточника // Новый хирург. арх. 1925. Т. 7, № 1(29). С. 123—125.
- Куц Н. Л., Слепцов В. П., Москаленко В. З., Джансыя Н. Н.* Оперативное лечение аномалий мочеточников у детей // Урология и нефрология. 1973. № 6. С. 27—32.
- Куц Н. Л., Шнырев А. Н., Москаленко В. З., Мальцев В. Н.* Врожденный уретерогидронефроз: (Экспериментальное исследование) // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 12—13.
- Лагров Н. В.* Случай дистопии двойной (сросшейся) почки // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1928. Т. 12, № 35—36. С. 192—194.
- Лазюк Г. И., Лурье И. В., Кравцова Г. И.* Патологическая анастомия синдрома Эдвардса (трисомии 18) // Арх. патологии. 1976. Т. 38, № 6. С. 16—22.

- Лазюк Г. И., Лурье П. В., Кравцова Г. И., Пресман Е. Б.* Аномалии почек при наследственных синдромах // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 48—50.
- Левин А. С.* К вопросу о кистах мочеточника // *Сб. науч. тр., посвящ. 40-летний науч.-врачебной деятельности проф. Б. Н. Хольцова.* М., 1929. С. 133—137.
- Левин М. М.* Случай тератобластомы почки // *Арх. патологии.* 1953. Т. 15, № 6. С. 89.
- Левитанус М. Б.* Случай фиксации дистопированной почки // *Урология.* 1935. Т. 12, № 1. С. 70—71.
- Лейтман Л. Б.* Дистопия сращенной двойной почки // *Учен. зап. Саратов. ун-та.* 1926. Т. 5, вып. 7. С. 29—33.
- Линберг Б. Э.* К вопросу о непаразитарных кистах поджелудочной железы, печени и почек // *Новый хирург. арх.* 1925. Т. 1, № 5. С. 660—664.
- Линдeman В. К.* О влиянии перевязки мочеточников на строение и функцию почки: Дис. ... д-ра мед. наук. СПб., 1908. 192 с.
- Лиознов С. Э., Левитин Е. Б.* Внутригрудная дистопия почки // *Урология.* 1959. № 1. С. 59.
- Лисовская С. Н., Петрова В. А.* Взаимотношение и расположение органов брюшной полости при подковообразной почке // *Вестн. хирургии им. И. И. Грекова.* 1941. Т. 61, № 3. С. 356—359.
- Лопаткин Н. А.* Транслумбальная аортография. М.: Медгиз, 1961. 192 с.
- Лопаткин Н. А.* Гидронефроз и гидроуретеронефроз // *Руководство по клинической урологии* / Под ред. А. Я. Пытеля. М.: Медицина, 1969. С. 499—541.
- Лопаткин Н. С., Болгарский И. С.* Ангиография почек. Ташкент: Медицина, 1971. 89 с.
- Лопаткин Н. А., Житникова Л. Н.* Стеноз почечной вены // *Казах. мед. журн.* 1979. № 5. С. 3—8.
- Лопаткин Н. А., Житникова Л. Н.* Мегауретер — понятие и классификация // *Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов.* Л., 1981. С. 9—12.
- Лопаткин Н. А., Свидлер А. Ю.* Нервно-мышечная дисплазия мочеточника (мега-мегадолихо-уретер) // *Урология и нефрология.* 1971. № 5. С. 35—40.
- Лопаткин Н. А., Шабад А. Л.* О современной классификации аномалий почек и верхних мочевых путей // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 20—21.
- Лопаткин Н. А., Глейзер Ю. Я., Мазо Е. Б.* Радионуклидная диагностика в уронефрологии. М.: Медицина, 1977.
- Лопаткин Н. А., Соколов В. Н., Терновой С. К.* и др. Аксиальная компьютерная рентгеноматомография в диагностике объемных образований почек // *Урология и нефрология.* 1981. № 3. С. 3—6.
- Лопаткин Н. А., Мамаев А. Т., Кравченко В. В., Никитин А. Т.* Возможности компьютерной томографии в диагностике кист почки // *Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов.* М., 1982. С. 274—276.
- Лунырь В. М.* К анатомии нервов и сосудов мочеточников у поворожденных // *Тр. Харьк. мед. ин-та.* 1969. Т. 88. С. 124—126.
- Люлько А. В.* Диагностика эктопии устья мочеточника // *Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов.* Киев, 1978. С. 125—128.
- Люлько А. В., Волкова Л. Н.* О лечении мегауретера у детей // *Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов.* Л., 1981. С. 44—45.
- Мажбиц А. М.* О диагностических ошибках в акушерстве и гинекологии в связи с аномалией почек // *Журн. акушерства и жен. болезней.* 1935. Т. 46, № 3. С. 188—194.
- Мак Кузик.* Наследственные признаки человека: Пер. с англ. М., 1976. 684 с.

- Максименков А. Н.** Практические занятия по оперативной хирургии и топографической анатомии. Л.: Медицина, 1953. 153 с.
- Малаев А. Г.** Аномалия развития: врожденная двусторонняя эктопия почек и их сращение // Вестн. Тифлис. ун-та. 1925. Т. 5. С. 194—200.
- Мамедов Р. А., Гусейнов Х. С.** Количественная оценка основных функций нефрона у больных с врожденным и приобретенным пузырно-почечным рефлюксом // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 133—134.
- Мамедова Я. А.** Нефроптоз Фанкопи у девочки 12 лет // Урология и нефрология. 1976. № 6. С. 59.
- Мануйлов А. И.** Случай гидронефроза на почве заращения мочеточника // Архив Омск. мед. ин-та. 1930. № 1. С. 92—94.
- Марцев О. Д., Козут Я. М.** О сочетанных аномалиях развития позвоночника и почек // Урология и нефрология. 1984. № 2. С. 40—41.
- Маргинов А. В.** Оперативное пособие при подковообразной почке // Хирург. арх. Вельяминова. 1910а. № 1. С. 164—168.
- Маргинов А. В.** Оперативное пособие при подковообразной почке // Мед. обозрение. 1910б. Т. 73, № 3. С. 217—221.
- Марченко Ю. Г.** Редкая форма двусторонней аномалии почек // Урология и нефрология. 1965. № 1. С. 48.
- Марьяшес С. Е.** Случай подковообразной почки с туберкулезным перерождением половины ее // Тр. 9-го съезда рос. хирургов. 1910. С. 173—177.
- Милейковский А. Н.** Экстрапапная артериальная система почек у детей грудного возраста // Сб. науч. работ Чита, 1956. Т. 1. С. 63—68.
- Миронова С. М.** Случай гематометры в левом рудиментарном роге матки с одновременной аплазией левой почки // Журн. акушерства и жен. болезней. 1923. Т. 34, № 1. С. 13—18.
- Михельсон А. И.** Случай уретероцеле, вывавшего из мочевого пузыря // Урология. 1955. № 4. С. 58—59.
- Михельсон А. И.** Оперативное лечение недержания мочи на почве врожденных аномалий мочевой системы. Минск, 1957. 147 с.
- Михельсон А. И., Жарахович И. А.** К рациональному оперативному лечению эктопии устьев мочеточников // Урология и нефрология. 1965. № 1. С. 55—56.
- Михельсон Я. Д.** Редкий случай двойной почки, комбинированной с двойным мочевым пузырем и дивертикулом последнего // Тр. I съезда рос. урологов (1926). М., 1927. С. 120—122.
- Михельсоо Э. А.** Внепузырная эктопия мочеточникового устья (мочеточниковое недержание) // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 132—133.
- Мовшович И. А.** К кровоснабжению подковообразной почки // Сб. тр. Витеб. мед. ин-та. Минск, 1954. С. 37—40.
- Мунчалов Н. П.** Опухоль перешейки и правой половины подковообразной почки // Урология и нефрология. 1981. № 6. С. 49—50.
- Муравкидзе Д. Д., Гуджабидзе Д. Б.** Наши наблюдения нервно-мышечной дисплазии мочеточника у детей // Тез. докл. 5-го Всесоюз. съезда урологов. Л., 1981. С. 18—19.
- Мхитаров М. К., Татиев К. И.** Комбинированные уродства урогенитальной системы у женщин с аплазией почки // Журн. теорет. и практ. медицины. 1930. Т. 4, № 2. С. 159—177.
- Мыш В. М.** Уронефроз // Новый хирург. арх. 1928. Т. 16, № 2. С. 192—204.
- Мюнтцинг А. [Müntzing A.]** Генетика (общая и прикладная): Пер. с англ. М., 1967. 610 с.
- Нерсисян Р. К.** Парапельвикальная киста почки // Урология. 1963. № 4. С. 50—51.
- Низнер В. И.** Случай околопочечной ретроперитонеальной кисты // Казан. мед. журн. 1931. Т. 27, № 3. С. 247—252.

- Никитин А. Т., Терновой С. К., Кравченко В. В.* Рентгеновская компьютерная томография в распознавании заболеваний почек, мочевых путей и мужских половых органов // Урология и нефрология. 1980. № 5. С. 61—65.
- Никифоров В. И.* Два случая гидронефроза вследствие развития добавочных сосудов // Астрахан. мед. журн. 1923. № 4—6. С. 35—37.
- Никольский А. Д., Румянцева Г. Н., Емельянова П. С., Каргашев В. Н.* Лечение ИМП у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 156—157.
- Никотин М. П.* Об оперативном вмешательстве при неизменной подковообразной почке // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1936. Т. 48, № 129. С. 45—51.
- Никулин Н. Н.* К вопросу об особенностях строения и иннервации кровеносных сосудов // Вопросы биологии и морфологии. Рязань, 1965. С. 142—157.
- Овнатаян К. Т.* Случай кавернозной гемангиомы лоханки удвоенной почки // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1951. Т. 71, № 4. С. 41—43.
- Овчинников Н. М.* Случай камня дивертикула мочеточника // Урология. 1927. Т. 4, № 3. С. 46—48.
- Орлов Г. А.* К морфогенезу перекрестной дистопии почек // Там же. 1938. Т. 15, № 2. С. 23—26.
- Осадчук В. И., Клинич В. И.* Аномалия семявыносящего протока в сочетании с аномалией почек и мочеточников // Там же. 1961. № 1. С. 65—66.
- Осинов Б. К.* Случай гидронефроза дистопированной почки // Клини. медицина. 1935. Т. 13, № 4. С. 598—600.
- Остропольская Е. А., Осипов И. Б., Ахмеджанов И. А.* О дивертикуле мочеточника // Урология и нефрология. 1977. № 2. С. 65—66.
- Остропольская Е. А., Осипов И. Б., Петропавловская А. Д.* Хирургические заболевания сращенной почки у детей // Там же. 1981. № 2. С. 15—18.
- Осипов И. Б., Петропавловская А. Д., Ахмеджанов И. А., Балобян А.* Пиелоуретероанастомозы при лечении рефлюксов в удвоенные мочеточники у детей // Тр. 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 167—168.
- Остропольская Е. А., Петропавловская А. Д.* Об опухолях подковообразной почки у детей // Урология и нефрология. 1971. № 5. С. 58—59.
- Паникратов К. Д.* О причинах мегауретера // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 15—16.
- Парин Б. В.* Добавочная (сверхкомплектная) почка // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1929. Т. 16, № 47. С. 118—142.
- Парин Б. В.* О редких формах сращенной почки // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1938. Т. 55, № 4. С. 433—440.
- Парменов В. И.* Случай добавочной почки // Хирургия. 1941. № 5. С. 129—130.
- Папушинская-Гейфтер Ф. П.* Дистопия правой почки при отсутствии правых придатков // Врачеб. газета. 1927. № 17. С. 1277—1280.
- Певзнер Б. Л.* Паранефриты при тазовых дистопиях почек // Урология. 1939. Т. 16, № 2. С. 39—41.
- Петкевич М. М.* Выпадение через уретру кистовидно-расширенного устья мочеточника // Журн. акушерства и жен. болезней. 1910. Т. 24, № 3. С. 885—900.
- Петкевич М. М.* О врожденных аномалиях почек у женщин в связи с другими пороками развития // Там же. 1914. Т. 29, № 9. С. 1278—1290.
- Петровский П. Н., Дегтярев В. Д.* К вопросу о сегментарной и возрастной анатомии почечных вен // Тез. докл. науч. сес. Крым. мед. ин-та. Симферополь, 1965. С. 19.
- Пивоваров П. И., Гурский Б. Ф.* Сравнительная оценка противорефлюксной

- эффективности различных способов уретероцистонеостомии // Тр. 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 165—166.
- Пиневич М. В., Константинович Н. В.* Тератома околопочечной клетчатки с малигнизацией // Урология. 1960. № 4. С. 56—57.
- Пирогов В. А., Колесников Г. Ф., Вукалович П. С.* Электромиографическая характеристика нижних мочевых путей у больных с ПМР // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 129—130.
- Пластунов М. Б.* Об эктопии мочеточников и их эмбриопатогенезе // Сб. тр. факультетской хирургии клиники Львов. мед. ин-та. Львов, 1947. С. 195—202.
- Погорелко И. П.* Уретеро-уретероанастомоз при эктопии удвоенного мочеточника // Урология. 1957. № 4. С. 56—57.
- Подлесный Н. М.* Топография кровеносных сосудов почки и ворот почки: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Днепродзержинск: Медицина, 1965. 24 с.
- Подобед В. И.* Случай комбинированного уродства мочеполовых органов (arlasia renis. uterus Bicornis и т. д.) // Харьков. мед. журн. 1912. Т. 14. № 7. С. 102—117.
- Полушкина Ф. С.* Случай брата и сестры с аномалиями мочеточников справа // Новый хирург. арх. 1939. Т. 44, № 2—3(174—175). С. 244.
- Полянкин И. Я.* Вариабельность почечных сосудов в связи с аномалиями почки и нижней полой вены // Строение, кровоснабжение и иннервация внутренних органов. М., 1957. Т. 2. С. 80—84.
- Портной А. С.* Ахалазия мочеточника // Урология. 1962. № 5. С. 70—76.
- Пресайзен П. З., Шабад А. Л.* О выпадении уретеропеле из мочевого пузыря // Урология. 1959. № 6. С. 53—54.
- Проняев В. И.* Развитие и возрастные особенности артерий почек человека: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Черновцы: Мед. ин-т, 1973. 26 с.
- Прутовых Н. Н., Салов П. П.* Консервативная терапия и реабилитация детей с ПМР // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 170—171.
- Птицын А. И., Голощанов А. М., Свиридьев В. Т., Коротченко В. Е.* Лечебная тактика у детей с мегауретером // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 30.
- Пугачев А. Г., Старчук Н. И., Старчук Н. К.* Интраоперационная электроуретерография при мегауретере у детей // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 22—23.
- Пугачев А. Г., Яцук П. К., Ахундова М. А.* и др. Мегауретер у детей // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 5—9.
- Пугачев А. Г., Яцук П. К., Майоров В. П.* Хирургическая тактика при синдроме «сливового живота» // Урология и нефрология. 1982. № 5. С. 25—28.
- Пунин Б. В.* Дистония почек // Вести. хирургии им. И. И. Грекова. 1946. Т. 66, № 2. С. 48—56.
- Пупко И. Г.* Случай двустороннего кистозного перерождения почек, осложненный гидронефрозом и пиелитом // Клин. медицина. 1929. Т. 7, № 2(101). С. 112—117.
- Пытель А. Я.* Печеночно-почечный синдром в хирургии (гепатонефриты). Сталинград: Медицина, 1938. 160 с.
- Пытель А. Я.* К 100-летию нефрэктомии // Урология и нефрология. 1969. № 3. С. 3—9.
- Пытель А. Я.* О простых солитарных кистах почек: Обзор лит. // Мед. реф. журн. 1981. Т. 19, № 2. С. 1—7.
- Пытель А. Я., Гришин М. А.* Заболевания единственной почки. М.: Медицина. 1973. 183 с.
- Пытель А. Я., Лопаткин Н. Н.* Нефроптоз и артериальная гипертензия // Урология и нефрология. 1965. № 1. С. 5—11.

- Пытель А. Я., Пытель Ю. А.* Рентгенодиагностика урологических заболеваний. М.: Медицина, 1966. 480 с.
- Пытель А. Я., Чебанюк Г. М.* Аномалии почек и мочеточников // Руководство по клинической урологии / Под ред. А. Я. Пытеля. М., 1969. С. 234—290.
- Пытель А. Я.* и др. Клинические варианты течения поликистоза почек // Урология и нефрология. 1976. № 1. С. 3—8.
- Пытель Ю. А.* Рефлюкс в урологической практике // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 88—96.
- Пытель Ю. А., Золотарев И. И.* О диагностических ошибках при ретенционных изменениях в почечных чашечках // Урология и нефрология. 1974. № 4. С. 23—29.
- Пытель Ю. А., Иванов А. В.* Венная почечная гипертензия как одна из причин артериальной гипертонии // Клип. медицина. 1971. № 8. С. 40—44.
- Пытель А. Я., Пугачев А. Г.* Очерки по детской урологии // М.: Медицина, 1977. С. 5—91.
- Пялль Э. Г.* К вопросу об эктопии мочеточника // Урология. 1955. № 4. С. 60—62.
- Рабинович М. С.* Случай добавочной 3-й почки слева при резко выраженных болезненных явлениях со стороны опущенной правой // Врачеб. газета. 1927. № 11—12. С. 914—918.
- Рабкова Л. М.* Хирургическая анатомия кровеносной системы почки в норме и патологии: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Л.: Мед. ин-т, 1955. 28 с.
- Ржезников М. С.* Врожденный дивертикул мочеточника // Урология и нефрология. 1974. № 1. С. 38—41.
- Риваш С. И.* К учению об аномалиях почек // Урология. 1935. Т. 12. С. 28—35.
- Ризаев У. М.* Рентгеноанатомия артерий почек в динамике: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 1979. 38 с.
- Рождественский В. И.* К вопросу об отдаленных результатах геминефрэктомии при туберкулезе удвоенной почки // Урология. 1936. Т. 13, № 2. С. 153—158.
- Руденко А. Н.* Лечение ПМР в гипоплазированную почку // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 177—178.
- Руденская Э. С., Гусейнов Т. С.* Множественные почечные артерии человека // Арх. анатомии, гистологии и эмбриологии. 1977. № 12. С. 54—57.
- Румянцева Г. Н., Тебеньков А. М.* Множественные аномалии мочевых путей у ребенка // Урология и нефрология. 1980. № 4. С. 63—66.
- Ручинский Б. П.* К казуистике множественных уродств почек // Врачеб. газета. 1907. № 22. С. 620—621.
- Рыжша В. Ф., Рыбинник И. М., Максимов В. Д.* Ретрокавальный мочеточник // Урология и нефрология. 1969. № 3. С. 66—67.
- Савченко Н. Е., Кравцова Г. И., Лазюк Г. И., Демидчик М. В.* Наиболее частые причины врожденных пороков мочеполевой системы и основные методы их выявления // Там же. 1972. № 3. С. 10—15.
- Савченко Н. Е., Трофимова З. А., Кравцова Г. И., Плисан С. О.* Роль аномалий структуры почек в генезе некоторых урологических заболеваний // Там же. 1975. № 2. С. 14—18.
- Садыкова Ю. Н.* К этиологии гидронефроз в раннем детском возрасте // Педиатрия. 1929. Т. 13, № 5. С. 356—360.
- Салимов Ш. Т., Сайдалиев А. И., Фельдман А. М.* К вопросу об оперативном лечении пузырно-мочеточниково-лоханочного рефлюкса у детей // Тр. 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 160—161.
- Самсонов В. А.* Опухоли почек // Многотомное руководство по патологической анатомии. М.: Медицина, 1964. Т. 7. С. 171—204.

- Сарайкин Э. Ф.* Кисты околопочечной клетчатки // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1949. Т. 69. № 5. С. 79—84.
- Свидлер А. Ю.* О классификации аномалий верхних мочевых путей // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев. 1978. С. 13—14.
- Свидлер Ю. А.* Об этиологии, патогенезе и лечении мегауретера // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов: Л., 1981. С. 16—18.
- Свидлер А. Ю., Гороховский А. И.* Клиническое течение латентной почечно-печеночной недостаточности у больных с хроническим цистеллопептриком при врожденной единственной почке // Урология и нефрология. 1977. № 4. С. 49—52.
- Склифосовский Н. В.* Демонстрация препарата гидронефроза с дивертикулом мочеточника // Летопись хирург. о-ва в Москве. 1887. Т. 7. № 2—3. С. 22—23.
- Скляниц В. С.* Перекрестная дистопия почек // Урология. 1936. Т. 13, № 1. С. 84—87.
- Скрябин К. И.* Прогрессивная аномалия почки у быка // Вестн. о-ва ветеринаров. 1911. № 4. С. 122—130.
- Смирнов А. В.* Аномалии почек и мочеточников // Многотомное руководство по хирургии. М.: Медгиз, 1959. Т. 9. С. 121—144.
- Смирнов А. В., Золотухин А. С.* О рентгенографии сосудов патологических почек // Тр. 11-го съезда рос. хирургов. Пг., 1922. С. 329—334.
- Смирнов Я. М.* К хирургической анатомии почки. Пг., 1920. 124 с.
- Соколов Б. М.* К вопросу о хирургическом лечении болей, вызываемых подковообразной почкой // Новый хирург. арх. 1930. Т. 22, № 1(85). С. 81—86.
- Соколов Д. Я.* Случай одновременного кистозного перерождения печени и обеих почек // Там же. 1927. Т. 11, № 4(44). С. 519—522.
- Соколов Н. Н.* Врожденные аномалии почек // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1928. Т. 12, кн. 35—36. С. 166—186.
- Соколов Н. Н.* Врожденные аномалии почек // Там же. Т. 13, кн. 40. С. 141—164.
- Соколов Н. Н.* Врожденные аномалии почек // Там же. Т. 14, кн. 40. С. 135—140.
- Соколов Н. П.* Наследственные болезни человека. М.: Медицина, 1965. 337 с.
- Соловейчик О.* Топография почек, надпочечников, почечных сосудов и околопочечной клетчатки: дис. ... д-ра мед. наук. Варшава, 1898.
- Соловьев А. Е.* О патологической подвижности дистопированной почки // Урология и нефрология. 1969. № 5. С. 55—56.
- Соловьев К. Н.* Корова с одной почкой // Вет. врач. 1915. Т. 61. С. 401—412.
- Сороко Н. К.* Случай смешанной опухоли добавочной третьей почки // Новый хирург. арх. 1930. Т. 22, № 2(86). С. 212—218.
- Спиридонов А. А., Намазбеков М. Н., Брягунов И. П., Амиров Ш. А.* Аневризма почечных артерий как причина артериальной гипертензии у детей // Педиатрия. 1984. № 10. С. 47—50.
- Справочник по клинической генетике / Под ред. Л. О. Бадаляна.* М.: Медицина, 1971. 184 с.
- Стерн С.* Основы генетики человека: Пер. с англ. М., 1965.
- Суцеский А. В.* К вопросу о вариантах почечных артерий // Рус. арх. анатомии, гистологии и эмбриологии. 1926. Т. 5, № 2. С. 249—253.
- Тальман П. М.* Хирургия почек и мочеточников по материалам клиники проф. С. П. Федорова. Л.; М.: Огиз, 1934. 284 с.
- Терещенко А. В., Ильин С. А., Полубелов А. А.* Электроуретерография при оперативном лечении ПМР у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 120—121.
- Терещенко А. В., Колесников Г. Ф., Ильин С. А., Полубелов А. А.* Интраоперационная электроуретерография при лечении больных по поводу

- мегауретера // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 20—22.
- Терещенко А. В., Сеймивский Д. А.* Хирургическая тактика при двустороннем мегауретере у детей в стадии декомпенсации // Тез. докл. 5-го пленума Всесоюз. о-ва урологов. Л., 1981. С. 36—37.
- Тиктинский О. Л.* Губчатая почка, особенности клинического течения и осложнения // Тез. докл. 7-го Всерос. съезда урологов. М., 1982. С. 299—300.
- Тимофеев Н. Н., Пономаренко А. М., Тимофеева А. Н.* Болезнь Клайпфельтера и олигофрении // Журн. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1966. Т. 66. С. 1045—1049.
- Тихомиров М. А.* Варианты артерий и вен человеческого тела в связи с морфологией кровеносной сосудистой системы. Киев, 1900. 364 с.
- Тихонов В. А.* Почка и мочевые пути при синдроме Шерешевского—Тернера // Урология и нефрология. 1968. № 4. С. 31—33.
- Ткачук В. Н., Эрлих И. Г.* Почечная ангиография в диагностике аплазии почки // Там же. 1966. № 2. С. 11—14.
- Ткачук В. Н., Попов Ю. А., Рыбалов А. В.* Венная гипертензия в почке, обусловленная экстракавальным впадением почечной вены // Там же. 1979. № 4. С. 50—53.
- Товбин В. Л.* Случай кистозного перерождения обеих почек и поджелудочной железы // Хирург. арх. Вельяминова. 1911. № 1. С. 206—207.
- Тонков В. Н.* Руководство к практическому изучению сосудов и нервов человека. М.; Л.: Медгиз, 1930. 71 с.
- Торгунов А. П.* Аномальное положение левой почечной вены как возможная причина артериальной гипертензии // Урология и нефрология. 1976. № 2. С. 47—49.
- Торонци В. С.* О диагностике пельвикальных почечных кист // Там же. 1973. № 6. С. 48—49.
- Трапезникова М. Ф., Бородулин Г. Г., Бочкова Д. Н., Дутов В. В.* Наследственность пузырно-мочеточникового рефлюкса // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 47—48.
- Трапезникова М. Ф., Бухаркин Б. В.* О классификации аномалий почек // Там же. 1978. С. 3—13.
- Трапезникова М. Ф., Бочкова Д. Н., Бородулин Г. Г.* и др. Наследственный пузырно-мочеточниковый рефлюкс // Урология и нефрология. 1979. № 2. С. 3—6.
- Трдатъян А. А., Абовян М. С., Долян Г. Г., Симонян И. В.* Синдром Роки-танского—Майера—Кюстера в сочетании с эктопическим (тазовым) расположением правой почки, двусторонними врожденными паховыми грыжами и склерокистозом яичников // Журн. эксперим. и клин. медицины. 1979. Т. 19, № 3. С. 116—119.
- Троицкий О. Л.* Редкая аномалия мочеточника у ребенка 3½ лет // Урология и нефрология. 1971. № 4. С. 64—65.
- Туркия А. А., Мурванидзе Д. Д., Двали Р. Ф.* Лечение ПМР у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 173.
- Турчин П. П.* Кистозное перерождение печени и почек // Врачеб. дело. 1933. № 2. С. 83—88.
- Уранова Е. В.* Значение односторонних почечных заболеваний в развитии гипертонического синдрома // Актуальные вопросы урологии / Под ред. А. П. Фрумкина. М.: Медицина, 1962. С. 118—126.
- Файн Л.* К вопросу о геминефрэктомии при туберкулезе удвоенной почки // Урология. 1930. Т. 7, № 1—2. С. 23—26.
- Фанкони Г., Вальгрен А.* Руководство по детским болезням: Пер. с нем. М., 1960.
- Федоров С. П.* О хирургическом лечении гидронефрозов // Тр. I съезда рос. хирургов. 1901. С. 154—155.

- Федоров С. П. Гидронефроз (этиология, лечение) // Тр. госпит. хирург. клиники. СПб., 1914. Т. 1. С. 103—111.
- Федоров С. П. Пузыреобразное расширение добавочного мочеточника // Рус. журн. кож. и венерол. болезней. 1911. Т. 21, № 3. С. 282—286.
- Федоров С. П. К казуистике уретероцеле // Новый хирург. арх. 1922. Т. 11, № 3. С. 426—429.
- Федоров С. П. Хирургия почек и мочеточников // М.; Пг.: Госиздат, 1923. Вып. 1. С. 7—130.
- Феокистов К. И. К топографии почечных артерий человека // Материалы к итоговой науч. конф. Перм. мед. ин-та. Пермь, 1966. С. 56—59.
- Фишштейн А. В., Бунина Е. М. Аденокарцинома в поликистозной почке у больного болезнью Бехтерева // Урология и нефрология. 1974. № 4. С. 66—67.
- Филаретова М. А. К казуистике недоразвития мочеполовой системы у женщин // Хирург. арх. Вельяминова. 1912. № 4. С. 649—656.
- Филиппова Е. А. Случай уретероаномоза при эктопии мочеточника // Урология. 1940. Т. 17, № 1. С. 88—89.
- Фрошштейн Р. М. Случай удвоенной почки с туберкулезным поражением нижней половины // Новая хирургия. 1928. Т. 7, № 6. С. 55.
- Халаби Д. Диагностика и лечение паранельвикальных кист // Тр. 7-го Всесоюз. съезда урологов. М., 1982. С. 303—306.
- Хоменко В. Ф. К хирургической анатомии артериальных сосудов почки // Урология. 1959. № 3. С. 13—16.
- Хоменко В. Ф., Абросимова Н. П., Исаенко В. И. Лечение ПМР у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 169—170.
- Хорет А. Молекулярная патология: Пер. с пол. М., 1967.
- Хромов Б. М. Хирургическая анатомия органов брюшной полости при подковообразной почке // Вестн. хирургии. 1947. Т. 67, № 6. С. 32—38.
- Худайбердыев Д. К вопросу о добавочных артериях почки // Здравсохранение Туркменистана. 1962. № 6. С. 16—19.
- Хургина Р. А. Пороки развития (почек) // Многотомное руководство по патологической анатомии. М.: Медицина, 1964. Т. 7. С. 28—31.
- Циммерман Т. Г. Значение видеоцистометрии в диагностике ПМР у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 135—136.
- Цимхес И. Л. Случай околопочечной кисты // Урология. 1938. Т. 15, № 3—4. С. 110—112.
- Цирингер Н. А. Случай диагностической ошибки при перекрестной дистопии почки // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1944. Т. 64, № 2. С. 65—67.
- Цулукидзе А. П. К вопросу о технике распознавания некоторых аномалий почек и мочеточников // Урология. 1926. № 13. С. 132—135.
- Цветадзе Я. О., Файнштейн Д. Л. К вопросу о дивертикулах мочеточника // Сов. хирургия. 1934. Т. 7, № 4. С. 724—726.
- Цветадзе Я. О. Два случая дивертикула мочеточника // Урология. 1936. Т. 13, № 2. С. 216—219.
- Чайков И. И. К вопросу о лечении почечных дистопий денудацией почки // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1929. Т. 17, № 51. С. 106—108.
- Чебанюк Г. М. Губчатая почка // Урология и нефрология. 1969. № 2. С. 48—49.
- Чернецова Г. С. Отдаленные результаты пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984.
- Ческис А. Л., Виноградова В. И., Тульцев А. И., Буйвалова Т. С. Дисплазии и воспалительные поражения уретерovesикального сегмента у детей // Урология и нефрология. 1981. № 2. С. 19—24.
- Чистович Ф. Я. Редкий случай одностороннего отсутствия почки и недоразвития половой сферы (у женщины) // Рус. врач. 1905. Т. 4, № 45. С. 1423—1424.

- Чистович Ф. Я. Случай кистовидного перерождения печени и почек // Там же. 1909. Т. 8, № 1. С. 30—37.
- Чудновский К. П. К клинике и патологии подковообразной почки. Урология. 1929. Т. 6, № 2(24). С. 59—66.
- Чумбуридзе О. Г., Ханова С. А. К казуистике туберкулеза дистопированной почки // Тр. Тбилис. гос. мед. ин-та. 1950. Т. 7. С. 153—157.
- Чухриенко Д. П., Люлько А. В. Оперативное лечение больных почечным поликистозом оментореваскуляризацией почки // Урология и нефрология. 1966. № 3. С. 25—27.
- Шапатов А. В. Случай подкожного разрыва единственной гидронефротической почки // Тр. п.-и. ин-тов Свердл. обл. Свердловск, 1937. Сб. 9. С. 277—280.
- Шапиро И. Н. Эктопическое устье добавочного мочеточника как этиологический момент недержания мочи и его лечение // Вестн. хирургии и погранич. областей. 1932. № 25. С. 17—23.
- Шевляков А. Ф. Случай перекрестной дистопии почки // Урология. 1940. Т. 17, № 3. С. 82—84.
- Шендрюк Ю. Г. Ангиографические данные о вариантах уровней отхождения и количества почечных артерий // Здоровоохранение Казахстана. 1975. № 3. С. 61—67.
- Шилова А. В. К вопросу о множественности почечных артерий // Арх. анатомии, гистологии, эмбриологии. 1932. Т. 12, № 1. С. 171—174.
- Шимкус Э. М. О выборе метода операции при заболеваниях подковообразной почки в свете отдаленных результатов // Урология и нефрология. 1975. № 5. С. 33—36.
- Шимкус Э. М. Классификация, особенности диагностики и лечение заболеваний сращиваний почек // Материалы 2-го Всесоюз. съезда урологов. Киев, 1978. С. 18—20.
- Шмуkler Б. А. Анурия, вызванная уретероцеле // Урология. 1958. № 5. С. 63—65.
- Шпигель А. Н. Случай гигантского гидронефроза при тазовой дистопии // Вестн. хирургии им. И. И. Грекова. 1951. Т. 71, № 4. С. 44—46.
- Шпирт М. Ю., Спекторова З. Г. К клинике и диагностике тазовой дистопии единственной почки // Сов. хирургия. 1935. № 2. С. 133—136.
- Штерн И. А. Случай врожденного смещения обеих почек у новорожденных // Журн. по изучению ран. дет. возраста. 1932. Т. 12, № 4. С. 142—144.
- Щекотов Г. М. К типовой анатомии добавочных артериальных сосудов почки // Тр. Перм. мед. ин-та. Пермь, 1935. № 8. С. 45—48.
- Эпштейн И. М. К вопросу о туберкулезе удвоенной почки // Урология. 1931. Т. 8, № 1(31). С. 14—16.
- Эпштейн И. М. К вопросу об эктопии мочеточников // Хирургия. 1950. № 6. С. 44—46.
- Эпштейн П. М., Вайнштейн М. Е. К вопросу об аномалиях почек и мочеточников // Урология. 1936. Т. 13, № 2. С. 134—140.
- Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М.: Медицина, 1968. 395 с.
- Юдин М. А. Случай операции на подковообразной почке // Новый хирург. арх. 1938. Т. 41, № 3(163). С. 433.
- Юнда П. Ф. Урологические заболевания генетического происхождения // Урология и нефрология. 1976. № 3. С. 60—66.
- Юшко Е. И., Войтович В. А. Ренинзависимая гипертензия у детей как осложнение ПМР // Материалы 3-го Всесоюз. съезда урологов. Минск, 1984. С. 131—132.
- Якубовская Е. В. Варианты почечных артерий, вен и их ветвей и образование нижней полой вены // Тр. Запорож. мед. ин-та. Запорожье, 1960. Т. 2. С. 103—106.
- Ярисов Ю. Н., Никифоров Р. К., Газымова Д. М. Пионефроз верхней по-

- ловины удвоенной почки с эктопией устья мочеточника у грудного ребенка // Урология и нефрология. 1984. № 3. С. 67—69.
- Яцута К. З. К вопросу о происхождении подковообразной почки на основании исследования человеческого зародыша 35 мм длины // Мед. мысль. 1922. № 1. С. 24—29.
- Abeshouse B., Abeshouse G.* Calyceal diverticulum: a report of 16 cases and review of literature // *Urol. intern.* 1963. Vol. 45. P. 329—366.
- Aboulker P., Perdres G.* Limites de l'artériographie renal dans le diagnostic différentiel entre cancer et kyste du rein // *A.n. Prol.* 1976. Vol. 10, N 1. P. 5—11.
- Acker K., Roets A., Beelsters W.* The histologic lesions of the kidney in the oculo-cerebro-renal syndrome of Lowe // *Nephron.* 1967. N 4. P. 193—214.
- Albarran J.* Étude sur le rein des urinaires. P., 1889. 991 p.
- Albrecht H.* Zur Pathologie der Hydronephrose // *V. Congr. Dt. Ges. Urol. Wien,* 1921.
- Albright F.* et al. Osteomalacia and late rickets // *Medicine (London).* 1946. Vol. 25. P. 399—446.
- Alexander J., King K., Fromm Ch.* Congenital solitary kidney with crossed ureter // *J. Urol.* 1950. Vol. 64, N 2. P. 230—234.
- Altemann R.* Zur Klinik und chirurgischen Therapie kleiner schmerzhafter Hydronephrose // *Ztschr. Urol.* 1935. Bd. 29. S. 444.
- Allen T.* Congenital ureteral strictures // *J. Urol.* 1970. Vol. 104, N 1. P. 196—204.
- Amar A. D.* Demonstration of vesicoureteral reflux without radiation exposure // *Ibid.* 1964. Vol. 92. P. 286.
- Amar E., Trotot P., Baviera E.* et al. A bouchement ectopique de l'uretère dans la vésicule séminale chez l'adulte. A-propos d'un cas: Revue de la littérature // *J. urol. et néphrol.* 1979. Vol. 85, N 3. P. 143—135.
- Ambrose S., Gould R., Trulock T., Parrot T.* Unilateral multicystic renal disease in adults // *J. Urol.* 1982. Vol. 128, N 2. P. 366—369.
- Ambrose S., Lewis F., O'Brien B.* et al. Unsuspected renal tumors associated with renal cysts // *Ibid.* 1977. Vol. 117, N 6. P. 704—707.
- Ambrose S., Nicolson N.* The causes of vesicoureteral reflux in children // *Ibid.* 1962. Vol. 87. P. 688.
- Anderson G.* Hydronephrosis. L., 1963. 184 p.
- Andrián A., Lichtenberg.* Die klinische Bedeutung der Missbildungen der Niere: des Nierenbeckens und Harnleiters // *Ztschr. urol. Chir.* 1943. Bd. 1.
- Androulakakis P., Kyrayannis B., Deliveliotis A.* Spontaneous suppurative of solitary renal cysts // *Europ. Urol.* 1981. Vol. 71. P. 48—50.
- Anselmo G., Cosciani-Cunico S.* La displasia megacalicali // *Urologia (Treviso).* 1965. Vol. 32. P. 376—382.
- Arnold J. H.* A clinico-histologic consideration of renal malformations // *J. Urol.* 1960. Vol. 84. P. 510—516.
- Assadi F., Caldamone A., Cornfield D.* et al. Ureteroceles in children: a clinical study and report of 58 cases // *Clin. Nephrol.* 1984. Vol. 21. N 5. P. 245—249.
- Babics A., Rényi-Vámos F.* Das Lyphgefäß System der Niere und seine Bedeutung in der Nierenpathologie und Chirurgie. Budapest, 1957. 261 s.
- Bach D., Weissbach L., Grauthoff H., Lackner K.* Perkutane Punction zystischer Raumforderungen der Niere zur Diagnostik und Therapie // *Urol. intern.* 1980. Vol. 35, N 4. P. 281—290.
- Bachrach R.* Über atonische Dilatationen des Nierenbeckens und Harnleiters // *Ber. Ztschr. klin. Chir.* 1913. Bd. 88. S. 279—286.
- Baert L.* Les diverticules du tube contourné distal de nephron et leur signification possible en pathologie renal: Étude par microdissétion // *Ann. Urol.* 1974. Vol. 8, N 4. P. 159—162.
- Baert L., Hardeman M.* Association d'anomalies et de dilatation de l'uretère pelvien // *Acta urol. belg.* 1973. Vol. 41. P. 465—472.

- Baert L., Steg A.* Rein éponge: Etude par microdissection // *Ann. Urol.* 1975. Vol. 9, N 4. P. 183-185.
- Baert L., Steg A.* On the pathogenesis of simple renal cysts in the adult: A microdissection study // *Urol. Res.* 1977. Vol. 5, N 3. P. 103-108.
- Baert L., Tanghe W.* Dilatation congénitale non obstructive des calices // *Acta urol. belg.* 1973. Vol. 41. P. 465-472.
- Balog F., Kelemen Z., Marton K., Götz F.* Unilateral removal of the horseshoe kidney // *Intern. Urol., Nephrol.* 1970. Vol. 2, N 2. P. 87-97.
- Band D.* Disussion // 11^e Congr. Soc. Intern. Urol. Uppsala, 1958. Vol. 1. P. 95.
- Barle Y., Lobel B.* Reflux vésicorénal de l'adulte: Etude de cinquante-sept uretères réimplantés par avancement sous-muqueux // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 49-51.
- Barold S., Linhart W., Samet Ph.* Coarctation of the aorta with unusual facies and mental retardation // *Ann. Intern. Med.* 1968. Vol. 69. P. 103-106.
- Barrilero A., Borruel L., Martinez-Pineiro J.* Pseudotumeurs rénales // *J. urol. et néphrol.* 1974. Vol. 80, N 6. P. 495-500.
- Bazy P.* De urétéro-cysto-néostomie // *Ann. malad. organs génito-urin.* 1984. Vol. 22, N 12, pt. 7. P. 481-499.
- Beahrs O., Hunter J., Sloss P.* Intramural obstructing endometriosis of the ureter // *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 1957. Vol. 23. P. 585-609.
- Bell C.* Discussion // *Trans. Med. Chir. Soc. London*, 1912. Vol. 3. P. 171.
- Bell E. T.* Renal diseases. Philadelphia, 1947.
- Benz G., Willich E., Schärer K.* Segmental renal hypoplasia in childhood // *Pediat. Radiol.* 1977. Vol. 5, N 2. P. 86-92.
- Berlyne G. M.* Distal tubular function in chronic hydronephrosis // *Quart. J. Med.* 1961. Vol. 30, N 120. P. 339-355.
- Bernheim J., Aronheim M., Griffel B.* Étude clinique et histologique des 25 cas d'hydronéphrose par sténose primitive de la jonction pyélo-urétérale // *J. Urol.* 1983. Vol. 89, N 8. P. 555-560.
- Bernstein J.* The classification of renal cyst // *Nephron.* 1973. N 11. P. 91.
- Bettinger H.* Ectopic decidua in the renal pelvis // *J. Pathol.* 1947. Vol. 59. P. 686-687.
- Bischoff P.* Observations on the genesis of megaureter // *Urol. intern.* 1961a. N 11. P. 257-261.
- Bischoff P.* Operative treatment of megaureter // *J. Urol.* 1961b. Vol. 85. P. 268-272.
- Bischoff P., Busch H.* Origin clinical experiences and treatment of urinary obstruction of the lower ureter in childhood // *Ibid.* 1961. Vol. 85. P. 739-745.
- Bissel D.* A successful reimplantation of a pelvic kidney in the female: with remarks on the surgical treatment of kidney misplacements in the true pelvis // *J. Surg. Gynecol. and Obstet.* 1910. Vol. 11. P. 63-71.
- Blyth H., Ockenden B.* Polycystic disease of kidneys and liver presenting in childhood // *J. Med. Genet.* 1971. Vol. 8, N 3. P. 257-284.
- Bodemer M.* Modern embryology. L., 1968.
- Boden J. T.* Ein Fall von Endometriose des Ureters // *Ztschr. Urol.* 1974. Bd. 67, H. 12. S. 906-907.
- Boehncke H., Bishoff P., Lassrich A.* Einige pädiatrische Aspekte bei Kindern mit Harnweg-Anomalien // *Urologe B.* 1974. Bd. 14, H. 6. S. 212-217.
- Boeminghaus H.* Allgemeine Urologie. B., 1926.
- Boeminghaus H.* Mega-Ureter (Betrachtung zur Ätiologie und Therapie) // *Urol. intern.* 1957. Vol. 4. P. 257.
- Boeminghaus H.* Hochdruck und Nephrektomie (Hypertension and nephrectomy) // *Ztschr. Urol.* 1958. Bd. 51, H. 6. S. 313-317.
- Boichis H., Passwel J., David R., Miller H.* Congenital hepatic fibrosis and nephronophthisis // *Quart. J. Med.* 1973. Vol. 42. P. 221-223.
- Bois de A.* The embryonic kidney // *The kidney.* N. Y.: Acad. press, 1968. P. 1-59.

- Boissonnat P.* What to call hypoplastic kidney? // Arch. Disease Childhood. 1962. Vol. 37. P. 142—148.
- Borelius Y.* Über die Bedeutung der anormal Nierengefä ß e für die Entstehung und Entwicklung der Hydronephrose // Folia urol. 1912. Vol. 13, N 7. P. 621—640.
- Borelli M., Srougi M., De Goes G., De Campos-Freire J.* Abertura expontanea de cisto seroso renal na via excretoza // Rev. paul. Med. 1974. Vol. 83, N 5. P. 227—230.
- Botez H.* Considérations sur la pathologie et la chirurgie du rein en fer à cheval // J. Urol. 1912. N 1. P. 193.
- Brachmann W.* Konkremantgefüllte Ureterozelle // Ztschr. Urol. 1961. Bd. 54. S. 39—40.
- Brandstätter P.* Megaureter und Harnleiterstumstenose // Ibid. 1957. Bd. 50. S. 174—177.
- Bremer J.* The interrelations of the mesonephros, kidney and placenta in different classes of animals // Amer. J. Anat. 1916. Vol. 19. P. 179—209.
- Brischi G., De Carlo G., Durval A. et al.* La terapia chirurgica dell'ideonefrosi: revisione di 238 pieloureteroplatiche secondo Anderson. Hynes // Urologia (Treviso). 1979. Vol. 46, N 4. P. 502—505.
- Brock W., Kaplan G.* Ectopic ureteroceles in children // J. Urol. 1978. Vol. 119, N 6. P. 800—803.
- Brueziere J.* Le reflux vesico-uréteral chez l'enfant et le nourrisson (à-propos de 70 observations) // J. urol. et néphrol. 1965. Vol. 71, N 3. P. 141—170.
- Brueziere J.* Technique dite «Du pantalon» dans la cure des méga-uretères // Ann. Urol. 1984. Vol. 18, N 3. P. 185—187.
- Brueziere J., Georgelin M.* L'état du pyélon inférieur dans les duplications de la voie excrétrice chez l'enfant // Ibid. 1974. Vol. 8, N 1. P. 31—38.
- Brundig P., Schneider H., Borner R.* Ascorbiänsäuretherapie beim Zystinsteinleiden // Aktual. Urol. 1982. Bd. 13, H. 2. S. 84.
- Buhl K., Seppelt U.* Der Ureter fissus mit blindem Ast. Seine klinische Problematik // Urologe A. 1976. Bd. 15, H. 1. S. 48—49.
- Buntley D.* Malighancy associated with horseshoe kidney // Urology. 1976. Vol. 8, N 2. P. 146—148.
- Busch F., Weibel D., Morris W., Phol C.* Congenital ureteral valve // J. Urol. 1963. Vol. 90, N 43. P. 5.
- Cabot H.* Modern urology. Philadelphia; N. Y., 1924.
- Caller C., Cendron J., Trotot P.* Uretère doublé à branche borgne (U. D. B. B.) // J. urol. et néphrol. 1979. Vol. 85, N 7/8. P. 473—478.
- Campbell M.* Clinical pediatric urology. Philadelphia, 1951.
- Campbell M.* Urology: 2nd ed. Philadelphia, 1963. Vol. 2.
- Campbell-Begg R.* Sextuplicitas renum: a case of six functioning kidneys and ureters in an adulte female // J. Urol. 1953. Vol. 70. P. 686—693.
- Cannon J.* Hereditary unilateral hydronephrosis // Ann. Intern. Med. 1954. Vol. 41, N 5. P. 1054—1060.
- Carlier C., Gerard L.* Chirurgie du rein en fer à cheval // Rev. chir. 1912. Vol. 46.
- Carmignani G., Belgrano E.* Contributio alla terapia chirurgica conservativa dell'ureteroceale ortotopico ia doppio distretto, renoureterale // Urologia (Treviso). 1974. Vol. 41, N 2. P. 123—132.
- Carratu A., Rossi R., Innocenti M.* Terapia medica della litiasi cistinica. Uso di un nuovo farmaco // Minerva urol. 1977. Vol. 29, N 4. P. 187—192.
- Cassinelli T., Artesani L., Bianchi M.* Compressione vascolare del gruppo calcicale superiore in età pediatrica // Ibid. 1979. Vol. 31. P. 233—239.
- Cathalin C.* Explication anthropogénique du rein mobile // Folia urol. 1912. Vol. 6. P. 649.
- Cendron J., Saied H., Trottot P.* Uretère bifide dont une branche est borgne // J. urol. et néphrol. 1975. Vol. 81, N 10/11. P. 773—783.
- Chang C.* Holt-Oram syndrome // Radiology. 1967. Vol. 88. P. 479—483.
- Charlet R., Cibert J., Gerdil R.* Compression de l'uretère au-dessus de la jonction

- urétéro-pyélique par vaisseau de la situation anormale // *J. urol. méd. et chir.* 1955. Vol. 61. P. 510.
- Chiaudane M.* Aspetti arteriografici dei reni in conditioni patologiche // *Mi-nerva chir.* 1958. Vol. 13. P. 1074-1082.
- Choquet Ch., Julia P., Dufour B.* Le reflux vésico-rénal decouvert chez l'adulte: A-propos de trente-sept observations // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 59-62.
- Cibert J., Couvelaire R.* Les indications du greffon intestinale en urologie // XI Congr. Soc. Intern. Urol. Stockholm, 1958. Vol. 1. P. 52.
- Cicchetti F., Borghi M.* In tema di ureterocele: quadri clinici e radiologici // *Urologia* (Treviso). 1974. Vol. 41, N 2. P. 106-111.
- Clay R., Darmady E., Hawkins M.* The nature of renal lesion in the Fanconi syndrom // *J. Pathol. and Bacteriol.* 1953. Vol. 63, N 1.
- Clinical pediatric nephrology*/Ed. E. Lieberman. Philadelphia; Toronto, 1976. 284 p.
- Cohen-Solal J., Delepierre M., Herrault A.* A-propos de deux familles atteintes des syndrome d'Alport // *Ann. pédiat.* 1970. Vol. 46, N 17. P. 734-749.
- Constantini A., de Gironcoli F.* Patologia propria dei calici renali // *Relazione* 40 Congr. Soc. Ital. Urol. Firenze, 1967. P. 111-150.
- Couvelaire R.* Des malfaçons congénital de l'appareil génito-urinaire // *Nouveau précis de pathologie chirurgicale.* P., 1947. Vol. 47. P. 684-696.
- Csontai A., Lipták J., Gaizler Gy.* et al. Horseshoe kidney and its therapeutic problems // *Intern. J. Urol. and Nephrol.* 1978. Vol. 10, N 2. P. 93-101.
- Culp O. S.* Ureteral diverticulum: classification on the literature and report at an authentic case // *J. Urol.* 1947. Vol. 58, N 5. P. 309-321.
- Culp O. S., de Weerd J.* Pelvic frap operation for certain types of ureteropelvic obstruction: Preliminary report // *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* 1951. Vol. 26. P. 433.
- Dalgaard O.* Maladie polykystique des reins // *Acta med. scand. Suppl.* 1957. N 328.
- Dardenne B., Debacker M., Derooy L.* et al. Kyste parapyélique: Évolution particulière et traitement conservateur // *Acta urol. belg.* 1980. Vol. 43, N 3. P. 412-419.
- Darracq-Paries J., Dombriz M., Coste G.* et al. Éctopie thoracique de rein // *J. urol. et néphrol.* 1980. Vol. 86, N 9. P. 695-698.
- Das S., Amar A.* Extravesical ureteral ectopia in mal patients // *J. Urol.* 1981. Vol. 125, N 6. P. 842-846.
- Davin J., Faure G., Revol M.* Le traitement chirurgical du reflux vésico-urétéral chez l'adulte // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 46-48.
- Davis D.* Ureteral obstruction recent advances in its embryology and surgery // *Brit. J. Urol.* 1947. Vol. 19. P. 71.
- Day R. V.* Some rare anomalies of the kidney and ureter with case reports // *J. Surg. Gynecol. and Obstet.* 1924. Vol. 38, N 1. P. 51-57.
- Decristoforo A.* Risultati conseguiti col trattamento transuretrale di ureteroceli in adulti // *Urologia* (Treviso). 1974. Vol. 41, N 2. P. 120-121.
- Delafontaine P., Aboulker P., Derot M.* Maladies des reins. P., 1949. 202 p.
- Dell'Adami G.* L'ureteroceleterapia // *Urologia* (Treviso). 1974. N 1. P. 66-73.
- Delmas J., Delmas P.* Sur les anomalies urétérales // *Ann. malad. org. géni-to-urin.* 1910. Vol. 28.
- Demelenne A., Bouffieux C.* Implantation ectopique de l'uretère dans le canal éjaculateur // *Acta urol. belg.* 1975. Vol. 43, N 3. P. 263-267.
- Dénes F., Pompeo A., Montelatto N., Lopes R.* Ureteral endometriosis // *Intern. Urol. and Nephrol.* 1980. Vol. 12, N 3. P. 205-209.
- Desgrez J., Baaklini I., Verges J.* Reflux vésico-urétéro-rénal primitif de l'adulte // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 57-58.
- Deuticke P.* Plastic operations on the hydronephrotic dilated kidney pelvis: technique and results // *Urol. and Cutan. Rev.* 1949. Vol. 53, N 2. P. 74-80.

- Dial W. A.* Retrocaval ureteur and right aorta // *Anat. Rec.* 1936. Vol. 65, N 2. P. 239–245.
- Dogliani P., De Sanctis D., Balocco A.* Sindrome di Holt-Oram con malformazioni dell'apparato urinario // *Minerva pediat.* 1973. Vol. 25. P. 1002–1006.
- Dunn G., Gibson T.* Extrarenal calyces // *Urol. and Cutan. Rev.* 1951. Vol. 55, N 5. P. 259–263.
- Dunnick N., Schaner E., Dappman J. et al.* Computed tomography in adrenal tumors // *Amer. J. Roentgenol. Radium Ther. and Nucl. Med.* 1979. Vol. 132. P. 43–46.
- Dupond J., Miguet J., Carbillet J. et al.* Polykystose rénale, principale expression de la fibrose hépatique congénitale: 3 observations // *Nouv. presse méd.* 1979. Vol. 8, N 36. P. 2885–2888.
- Edelbrock H., Mickelson J.* Selection of children for vesicoureteroplasty // *J. Urol.* 1970. Vol. 104. P. 342.
- Edsman G.* Accessory vessels of the kidney and their diagnosis in hydronephrosis // *Acta radiol.* 1954. Vol. 42. P. 26.
- Edwards J., Harnden D., Cameron A.* A new trisomic syndrome // *Lancet.* 1960. N 1. P. 787–789.
- Egli F., Stalder G.* Malformations of kidney and urinary tract in common chromosomal aberrations. I. Clinical studies // *Humangenetik.* 1973. Bd. 18. S. 1–15.
- Eisendrath D.* Annals of surgery. 1912. 577 p.
- Eisendrath D.* Report of case of hydronephrosis in a kidney with extrarenal calyces // *J. Urol.* 1925. Vol. 13. P. 54–58.
- Eisendrath D., Rolnik H.* Urology. Philadelphia, 1942. 340 p.
- Eisenstaedt J.* Primary congenital megalo-ureters // *Arch. Surg.* 1926. Vol. 13. N 1. P. 64–74.
- Ekström T.* Renal hypoplasia: A clinical study of 179 cases // *Acta chir. scand. Suppl.* 1955. N 203. P. 168.
- Engel W. J.* Ureteral ectopia opening into seminal vesicle // *J. Urol.* 1948. Vol. 60, N 1. P. 46–49.
- Engelmann U., Frobneberg D., Ay R.* Endometriose des Harnleiters // *Aktual. Urol.* 1982. Bd. 13, H. 1. S. 20–23.
- Evans W., Resnick M.* Horseshoe kidney and urolithiasis // *J. Urol.* 1981. Vol. 125, N 5. P. 620–621.
- Fanconi G.* Neue Aspekte der Nierenpathologie. I. Chronische Aminoacidurie. II. Diabetes salinus renalis. III. Lower nephron nephrosis // *Schweiz. med. Wochenschr.* 1950. Bd. 80. S. 757–761.
- Fanconi G.* Die nichtdiabetischen Glykosurien und Hyperglykämien des alteren Kindes // *Jb. Kinderheilk.* 1953. Bd. 133. S. 257–260.
- Fehri M., Melin Y., Cendron J.* Duplicité pyélo-urétérale et reflux vésico-urétéral // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 2. P. 103–112.
- Feldman A. E., Rosenthal R., Shaw J.* Aberrant renal papilla: a diagnostic dilemma // *J. Urol.* 1975. Vol. 114, N 1. P. 144–146.
- Fenger C.* The treatment of hydronephrosis // *J. Amer. Med. Assoc.* 1984. Vol. 22. P. 335.
- Ferguson-Smith M. A. X-, Y-chromosomal interchange in the aetiology of true hermaphroditism and of XX-Kleinfelter's syndrome // Lancet.* 1966. Vol. 2, N 7464. P. 475–476.
- Fillastré J., Marx J., Laumonier R.* Néphropathie interstitielle chronique et dystrophie rétinienne familiales (Syndrome de Senior-Loken) // *Nouv. presse méd.* 1974. N 3. P. 309–312.
- Fischer J. H., Darling D. B.* The reflux vesico-ureteral primitive // *J. Pediat. Surg.* 1967. N 2. P. 221.
- Foley E.* A new plastic operation for stricture at the uretero-pelvic junction // *J. Urol.* 1937. Vol. 38, N 6. P. 643–672.
- Fralley E. E.* Vascular obstruction of superior infundibulum causing nephralgia: a new syndrome // *N. Engl. J. Med.* 1966. Vol. 275. P. 1403–1409

- Fraley E. E.* Surgical correction of intrarenal disease // *J. Urol.* 1967. Vol. 98. P. 54–64.
- Fransen G., Maldague-Plam H., De Backer E.* Endomyometriose de l'uretère // *Acta urol. belg.* 1975. Vol. 43, N 4. P. 411–418.
- Fried A., Mulcahy J., Bhatena D., Oliff M.* Hydronephrosis with ureteral valve: diagnosis by ultrasonography and antegrade pyelography // *J. Urol.* 1978. Vol. 120, N 6. P. 754–756.
- Friedland G., De Vries P.* Renal ectopia and fusion: Embryologic basis // *Urology.* 1975. Vol. 5, N 5. P. 698–706.
- Fryczkowski M., Zaluczkowski K., Kobierska-Szczepanska A., Rawski W.* Results of operative treatment of Fraley's syndrome // *Intern. Urol. and Nephrol.* 1978. Vol. 10, N 2. P. 103–109.
- Fuchs F.* Die Hydromechanik der Niere // *Ztschr. urol. Chir.* 1931. Bd. 33, H. 1. S. 81–144.
- Gaillard J., Richard F., Botto H.* et al. Traitement du reflux vésico-rénal primitif de Paultite: A-propos de quarante malades // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 55–56.
- Galian P., Forest M., Abulker P.* La mégacaliose // *Presse méd.* 1970. Vol. 78. P. 1663–1665.
- Garat J., Martinez E., Aragona F.* Blind-ending branch of bifid ureter // *Urol. intern.* 1984. Vol. 39, N 2. P. 116–120.
- Garrett R., Holland J.* Milk-of-calcium in caliceal diverticulum // *J. Urol.* 1973. Vol. 109. P. 927–929.
- Gérard L.* De quelques reins anormaux // *J. anat. et physiol.* 1903. N 1. P. 24–43.
- Gersh I.* The correlation of structure and function in the developing mesonephros and metanephros // *Carnegie Contribs. Embryol.* 1937. Vol. 26. P. 33–58.
- Giannotti P., Aragona F., Di Candio G., De Angelis M.* La syndrome di Rubinstein-Tabi // *Minerva urol.* 1983. Vol. 35, N 2. P. 175–178.
- Gibson T.* Hydronephrosis: newer concept of treatment // *J. Urol.* 1956. Vol. 76. P. 708.
- Girard L.* De l'éctopie simple congénital du rein. P., 1911. 193 p.
- Gittes R., Talner L.* Congenital megacalices versus obstructive hydronephrosis // *J. Urol.* 1972. Vol. 108. P. 833–836.
- Gracia de S., Brueziere J.* Resultats à long terme des refluxes vésico-urétéraux primitifs sur uretère fin traités médicalement et chirurgicalement chez l'enfant // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 2. P. 139–144.
- Granberg P.-O., Lagargren C., Theve N.* Renal function studies in medullary sponge kidney // *Scand. J. Urol. and Nephrol.* 1971. Vol. 5, N 2. P. 177–180.
- Gregoire R.* Hydronephrose dans un rein en fer à cheval // *J. Urol.* 1912. Vol. 1, N 5. P. 28–42.
- Greed L., Post J., Hillman B., Hicks T.* Multiple ureteral diverticuls // *Urol. Radiol.* 1980. Vol. 2, N 1. P. 29–32.
- Green L.* Obstruction of the lower third of the ureter by anomalous blood vessel // *J. Urol.* 1954. Vol. 71. P. 544.
- Greinacher I., Weitzel F., Spranger J.* Die Bedeutung von Stigmata für die Erkennung von Fehlbildungen der Nieren und Harnwege // *Aktual. Urol.* 1981. Bd. 12, H. 5. S. 190–196.
- Gross R. E.* The surgery of infancy and children. Philadelphia; L., 1958. 340 p.
- Grubler M., Gonzales Sh., Habib R.* Ultrastructural alterations in nineteen cases of hereditary nephritis (Alport's syndrome): Clinico-pathological correlations // 9th Annu. Meet. Cambridge, 1975. P. 47–49.
- Gruenwald P.* The mechanisms of kidney development in human embryos as revealed by an early stage in agenesis of the uréteric bunds // *Anat. Rec.* 1939. Vol. 75. P. 237–247.
- Gruenwald P.* The normal changes in the position of the embryonic kidney // *Ibid.* 1943. Vol. 85. P. 163–176.

- Guillemin P., L'Hermite J., Colombe P., PrevotEAU J. Choix d'une technique pour le traitement de reflux vésico-rénal primitif chez l'adulte // Ann. Urol. 1984. Vol. 18, N 1. P. 66-67.
- Guillou le M., Ferrière J., Pourquie J. et al. Le reflux vésico-rénal primitif chez l'adulte. 1977-1982. Expérience de service sur six ans // Ibid. N 2. P. 121-123.
- Gutierrez R. The clinical management of the horseshoe kidney. Hoeber; N. Y., 1934.
- Habbib R., Courtecuisse V. J. A peculiar anatomo-clinical type of chronic renal insufficiency in the child: bilateral oligonephronic hypoplasia // J. urol. et néphrol. 1962. Vol. 68. P. 139-143.
- Hamilton W., Boyd J., Mossman H. Human embryology: 4th ed. Baltimore, 1972. 646 p.
- Harlin H., Atkinson H. Ureteral diverticulum // Urol. and Cutan. Rev. 1950. Vol. 54, N 9. P. 526-531.
- Haut J., Joannides Z. A-propos de 55 cas de syndrome de Lowe // Ophthalmologica. 1966. Vol. 26. P. 21-28.
- Havers W., Majewski F., Olbing H., Eickenberg H. Anomalies of the kidneys and genitourinary tract in alcohol embryopathy // J. Urol. 1980. Vol. 124, N 1. P. 108-110.
- Hayase Y., Fukatsu H., Segawa A. The dissolution of cystine stones by irrigated tiopronin solution // Ibid. N 6. P. 775-778.
- Heikel P., Parkkulainen K. The roentgenological classification of vesico-ureteral reflux // Ann. med. intern. fenn. 1959. Vol. 48. P. 25.
- Hepler A. B. Bilateral pelvic and ureteral duplication with uterine ectopic ureter // J. Urol. 1947. Vol. 57. P. 94-105.
- Herlbauer R., Koch H., Wilberg K. Statistische Untersuchungen zum klinischen Stellenwert des «Syndroms der oberen Kelchgruppe» // Ztschr. Urol. und Nephrol. 1981. Bd. 74, H. 8. S. 577-582.
- Hermanowicz M., Ducassou J., Serment G. et al. Réflexions sur série de trente-neuf cas de reflux vésico-rénal primitif de l'adulte // Ann. Urol. 1984. Vol. 18, N 1. P. 52-54.
- Heusch K. Über solutare Cysten des Nierenbeckens // Ztschr. Urol. 1964. Bd. 57, N 6. S. 401-412.
- Hill Y. E., Bunts R. C. Thoracic kidney: case reports // J. Urol. 1960. Vol. 84, N 3. P. 460-462.
- Hilton C., Keeking J. Neonatal renal tumors // Brit. J. Urol. 1974. Vol. 46, N 2. P. 157-162.
- Hinglais N., Grunfeld L., Bois F. Characteristic ultrastructural lesion of the glomerular basement membrane in progressive hereditary nephritis (Alport syndrome) // Lab. Invest. 1972. Vol. 27, N 5. P. 473-487.
- Hinmann F. Principles and practice of urology // Philadelphia, 1936. P. 487.
- Hisa D. Y. Lectures in medical genetics. Chicago, 1966.
- Holtfreter J. Experimental studies on the development of the pronephros // Rev. Canad. Biol. 1944. N 3. P. 220-250.
- Hryntschak Th. Organerhaltende Operationen bei Hydronephrosen (Nierenbeckensplastiken) // Ztschr. Urol. 1937. Bd. 30. S. 589.
- Huland L. Zur Innervation des Nierenbeckens und des Harnleiters bei tonogenen Funktionsstörungen // Ibid. 1956. Bd. 49. S. 45.
- Hutch J. A. The ureterovesical junction. Berkeley: Univ. Cal. press., 1958. 218 p.
- Hutch J. A., Chisholm F. Surgical repair of ureterocele // J. Urol. 1966. Vol. 96. P. 445-448.
- Israel J. Chirurgische Klinik der Nierenkrankheiten. B., 1901.
- Iversen H. Alport's syndrome // Acta paediat. scand. Suppl. 1974. N 245. P. 20-23.
- Johnson J. The anatomical mechanism of vesico-ureteric reflux // Acta urol. belg. 1963. Vol. 31. P. 519-524.
- Johnston J. Megacalycosis: a burnt-out obstruction? // J. Urol. 1973. Vol. 110. P. 344-346.

- Juskiewenski S., Moscovici J., Bouisson F.* et al. Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant: A-propos de 178 observations // *Urology*. 1983. Vol. 89, N 3. P. 173–182.
- Karcher G.* Spätergebnisse der Pyeloplastik bei angeborenen mechanischen Hydronephrosen: Studie anhand von 260 Fällen // *Urologe B*. 1981. Bd. 21, H. 5. S. 224–228.
- Kaufman D., Intosh R., Smith F.* Diffuse familial nephropathy: A clinico-pathological study // *J. Pediat.* 1970. Vol. 77, N 1. P. 37–47.
- Kelly H., Burnham C.* Disease of the kidney, ureter and bladder. N. Y.: Appleton, 1914.
- Kinoshita K., Takemoto M., Itatani H.* et al. New screening method for cystinuria: A simple and safe-screening kit // *Urol. intern.* 1974. Vol. 34, N 5. P. 369–373.
- Klapproth H. J.* Wilms'tumor: A report of 45 cases and an analysis of 1351 cases reported in the world literature from 1940 to 1958 // *J. Urol.* 1959. Vol. 81, N 5. P. 633–648.
- Kleeman F.* Unilateral megalocystosis // *Ibid.* 1973. Vol. 110. P. 378–379.
- Klotz T. B., Müller-Beissenbritt P., Altwein J.* Ureter Triplex mit Persistenz des Wolffschen Ganges // *Aktual. Urol.* 1982. Bd. 13, H. 1. S. 43–47.
- Kolle P., Zöchler H., Otto P.* Sonographie, Zystenpunktion und Renozystographie in der Differential-diagnostik raumfordernder Prozesse der Niere // *Helv. chir. acta*. 1977. Vol. 44, N 3. P. 251–254.
- Konda R., Orihara S.* Studies on reflux nephropathy // *Jap. J. Urol.* 1984. Vol. 75, N 2. P. 245–254.
- Kottász, S., Hamvas A.* Calyceal diverticula // *Ata chir. hung.* 1977. Vol. 18, N 3. P. 289–293.
- Krane S. M.* Renal glycosuria in the metabolic basis of inherited disease // *Ed. Stanburg*. N. Y., 1972. P. 1572–1580.
- Krause A.* Congenital encephaloophthalmodysplasia // *Amer. Arch. Ophthalmol.* 1946. Vol. 36. P. 387.
- Krivanek V., Havel J., Soustek Z.* Mesonefrogeni cysty // *Rozhl. chir.* 1973. Sv. 52. S. 400–403.
- Kron S., Meranze D.* Comletly fused pelvic kidney // *J. Urol.* 1949. Vol. 62. P. 278–285.
- Krzieski T., Witeska A., Borowska A., Pypno N.* Diverticulum of renal calyces // *Intern. Urol. and Nephrol.* 1981. Vol. 13, N 3. P. 231–235.
- Kvarstein B., Mathisen W.* Surgical treatment of horseshoe kidney // *Scand. J. Urol. and Nephrol.* 1974. Vol. 8, N 1. P. 10–12.
- Kumar S.* Multiple ureteral diverticula // *J. Nat. Med. Ass.* 1974. Vol. 66, N 1. P. 61–62.
- Kümmel H.* Die Operationen an der Nieren, Nierenbecken und Harnleitern // *Bier et al. Chirurgische Operations lehra.* Leipzig: Barth. 1913. Bd. III. S. 60–264.
- Küster E. G.* Das abnormen an der Nieren // *Arch. klin. Surg.* 1982. Vol. 44. P. 850.
- Labej C., Paris J.* Rein ectopique congénital pris pour une tumeur du mésentère // *J. urol. méd. et chir.* 1914. Vol. 5. P. 769–773.
- Larrett D., Malek R.* Ureteral diverticulum // *J. Urol.* 1975. Vol. 114. P. 33–35.
- Lauret G.* Urologie de l'enfance. P.: Exp. Sci. Franç., 1956. 444 p.
- Lazarus J. A.* Horseshoe kidney: Report of 5 cases // *J. Urol.* 1932. Vol. 27. P. 471–487.
- Leef G. S., Leaders A.* Ureteral ectopia opening into rectum // *J. Urol.* 1962. Vol. 87. P. 338.
- Legueu F., Fey B.* Etiologie et traitement des hydronephroses // *Ibid.* 1930. Vol. 30, N 1. P. 6–25.
- Legueu F., Papin E.* Le rein en fer à cheval // *Rev. gynécol. et chir. abdomin.* 1914. Vol. 8. P. 123.

- Lehtonen E.* Transmission of signals in embryonic induction // *Med. Biol.* 1976. Vol. 54. P. 108–128.
- Lehz A.* Hydronéphrose par vaisseau anormal: Traitement conservateur // *J. urol. méd. et chir.* 1950. Vol. 56. P. 956.
- Leibowitz S., Bodian M.* A study of the vesical ganglia in children and the relationship to the megacystis megacystis syndrome and Hirschsprung's disease // *J. Clin. Pathol.* 1963. Vol. 16. P. 342–350.
- Lenarduzzi G.* Un altro caso di ditazione delle vie urinarie pre-pelviche // *Radiol. Med.* 1939. Vol. 24. P. 884–886.
- Lewis E., Cletsoway R.* Megaloureter // *J. Urol.* 1955. Vol. 75. P. 63.
- Lichtenberg A.* Plastic surgery of the renal pelvis and ureter // *J. Amer. Med. Assoc.* 1929. Vol. 93. P. 1706–1708.
- Lindemann I., Zimmerman H., Gudlat H.-M., Dieterich V. R.* Nierenzystenpunktion zur Diagnostik und Therapie // *Ztschr. Urol.* 1979. Bd. 72, H. 2. S. 97–106.
- Litvak A., Rousseau T., Wrede L. et al.* The association of significant renal anomalies with Turner's syndrome // *J. Urol.* 1978. Vol. 120, N 6. P. 671–672.
- Lowe W. E.* A report of a double congenital stricture of the left ureter with a morable calculus between the points of constriction // *Amer. J. Urol.* 1913. Vol. 9. P. 27–29.
- Lübarsch O.* Die hypertrophischen, hyperplastischen und regenerative Vorgänge // *Handbuch spez. Patholog. Anatomia und Histolog.* Berlin, 1925. Bd. 6, N 1. S. 579–586.
- Lubash S.* Uretero-pyeloneostomy for hydronephrosis: A new operative technique // *J. Urol.* 1935. Vol. 34, N 3. P. 222–229.
- Lundin P. W., Olow E.* Polycystic kidneys in new borns, infants and children: A clinical and pathological study // *Acta paediat. scand.* 1961. Vol. 50, N 2. P. 185–200.
- Lyman E. L.* Phenylketonuria. Springfield, 1963. 157 p.
- Malament M., Schwartz B., Nagamatsu R.* Extrarenal calyces: their relationship to renal disease // *Amer. J. Roentgenol.* 1961. Vol. 86, N 5. P. 823–829.
- Mandell J., Bauer S., Colodny A. et al.* Ureteral ectopia in infants and children // *J. Urol.* 1981. Vol. 126, N 2. P. 219–222.
- Maneti A., Paroni R.* Contributio, sistico alla clinica dell'uretere retrocavale // *Urologia (Treviso).* 1981. Vol. 48, N 3. P. 540–555.
- Mangin Ph., Mitre A., Pascal B., Cukier J.* Les diverticules caliciels: Revue des 80 diverticules chez 70 patients // *J. urol. et néphrol.* 1980. N 9. P. 653–664.
- Magri J.* Solitary crossed ectopic kidney // *Brit. J. Urol.* 1961. Vol. 33, N 2. P. 151–156.
- Marion G.* Traite d'urologie. J.: Masson et C., 1928. T. 1. 663 p.
- Marshall F., Freedman M.* Crossed renal ectopia // *J. Urol.* 1978. Vol. 119, N 2. P. 118–191.
- Martio De C., Zamboni L.* A morphological study of the mesonephrose of the human embryo // *J. Ultrastruct. Res.* 1966. Vol. 16. P. 399–427.
- Marzoli G. P.* Ureterozele und Urolithiasis // *Ztschr. Urol.* 1961. Bd. 54. S. 279–281.
- Masson J., Storck D., Bollack C.* Endometriose de l'uretère iliaque avec insuffisance rénale chronique // *J. urol. et néphrol.* 1974. Vol. 80, N 6. P. 556–561.
- Masson J., Suhler A.* Notre expérience de la mégacaliose (9 cas) // *Ibid.* 1975. Vol. 81. P. 257–259.
- Mast G., Braedel H., Ziegler M.* Hypertension due to tumor and solitary cyst of kidney // *Aktual. Urol.* 1978. Bd. 9, N 2. S. 89–95.
- McKusick V.* Mendelian inheritance in man: Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive, and X-linked phenotypes: 2nd ed. Baltimore. 1967. 200 p.
- McQuiggan M., Ratliff R.* Infant survival in the absence of renal function // *J. Urol.* 1964. Vol. 91. P. 206–207.

- Meisel P., Aplitzsch D.* Atlas der Nierenangiographic. B.: Springer, 1978. 202 p.
- Mellin H., Madsen P.* Obstruction of ureter by abnormal right spermatic vein // Urology. 1975. Vol. 6, N 4. P. 517-519.
- Middleton A., Howards S., Gillenwater G.* Sex-linked familial reflux // J. Urol. 1975. Vol. 114. P. 36-39.
- Middleton A., Pfister R.* Stone-containing pyelocaliceal diverticulum: embryogenic, anatomic, radiologic and clinic characteristics // Ibid. 1974. Vol. 111. P. 2-6.
- Mindell H.* Percutaneous renal cyst puncture: unusual results in 2 cases // Ibid. 1975. Vol. 114, N 3. P. 332-336.
- Minkov N., Dorossiev R., Kjurktschiwva St.* et al. Ergebnisse der operationen Behandlung des vesico-ureteralen Refluxes und des Megaureters in Kindersalter // Ztschr. Urol. und Nephrol. 1984. Vol. 77, N 2. P. 75-86.
- Montfort G., Morisson-Lacombe G.* et al. Zwei Fälle pränatler Diagnostik von Ureterozelen bei Doppelbildung // Aktual. Urol. 1979. Bd. 10, N 1. S. 29-33.
- Morgagni I.* De sedibus et causis morborum. 1765.
- Morinaga O., Katayama Y.* Retrocaval ureter: a report of 2 cases // Nishihon J. Urol. 1975. Vol. 37, N 1. P. 78-83.
- Morse M., Lirenman D., Johnson H.* et al. The association of renal pelvocaliceal dysmorphism and sensorineural deafness: A new syndrome // J. Urol. 1981. Vol. 125, N 5. P. 625-627.
- Mortensen S., Djurhuns J.* Right ovarian vein syndrome // Acta chir. scand. Suppl. 1977. N 472. P. 91-93.
- Muckle T., Wells M.* Urticaria, deafness and amyloidosis a new heredofamilial syndrome // Quart. J. Med. 1962. Vol. 31. P. 235-248.
- Muraro J., Pecori M., Luciani L.* Le syndrome de la veine ovarienne: Valeur du traitement chirurgical. A-propos de sept cas // Ann. Urol. 1982. Vol. 16, N 3. P. 133-137.
- Nakagome J., Hibi I., Konoshita K.* et al. Incidence of Turner's syndrome in Japanese dwarfed birds // Lancet. 1963. Vol. 2, N 7304. P. 412-413.
- Nasu Y., Kumon H., Suyama B.* et al. A case of retrocaval ureter // Nishihon J. Urol. 1984. Vol. 45, N 6. P. 1231-1235.
- Naulleau H.-J., Steg A., Franc B.* Les duplicités pyélo-urétérales compliquées de Fadulte // Ann. Urol. 1975. Vol. 5, N 3. P. 123-132.
- Naumann H.* Über die Häufigkeit der Bildungsanomalien der Nieren. Kiel, 1897.
- Neoral L., Schnapka J.* Pelviureterální dsek ve vztahu k hydronefrose // Konf. Čs. urol. spol. v Olomouci. 1958. Sv. 6. S. 6.
- Neuwirt K.* Zajímavý případ plastiky ureteru // Rozhl. chir. gynecol. 1935. Sv. 14. S. 274.
- Noix J.* Le reflux cysto-urétéro-pyélique: Son étude radiologique par les procédés d'exploration moderne. Lyon, 1966. 134 p.
- Notter A., Laurent H., Abbas M., Dufoix V.* Rein pelvien et puerpéralité (A-propos de 45 observations recentes) // Gynéc. et obstet. 1963. Vol. 62, N 5. P. 691-708.
- Nottley R. G.* Calyceal obstruction due to parapelvic cyst // Brit. J. Urol. 1970. Vol. 42. P. 398-401.
- Oliver J.* Nephrons and kidneys. N. Y.: Harper and Row, 1968.
- Olivier-Martin F.* Contribution à l'étude des hypertensionns artérielles par reflux vésico-urétéro-rénaux: Thèse. P., 1967.
- Ortmann A.* Über Bedeutung Häufigkeit und Variations der Linken reto-aortären Nierenvene // Ztschr. anat. Entwicklungs Gesch. 1968. Bd. 127, H. 4. S. 346-347.
- Osterhage H., Kastert H., Moormann J., Sachse D.* Hrleiterkompression durch atypische Venen (Sog Right-ovarian-vein-Syndrom) // Urology. B. 1974. Bd. 14, H. 5. S. 180-185.
- Osthanundh V., Potter E. L.* Development of the human kidney as shown by microdissection // Arch. Pathol. 1963. Vol. 1, N 76. P. 274-302.

- Östling K.* The genesis of hydronephrose // *Acta chir. scand. Suppl.* 1942. N 72.
- Pagano S., Brambilla G., Mammucari R., Jerano A.* Le cisti dell'ito renale // *Urologia* (Treviso). 1977. Vol. 44, N 4. P. 433-445.
- Papa M., Riggio S., Cappelletti V.* L'uretere bifido a branca cieca // *Minerva urol.* 1975. Vol. 27, N 4. P. 189-191.
- Papin E.* Anomalies congénitales du rein // *Encyclopédie française d'urologie.* P.: Doin, 1914. Vol. II. P. 226-366.
- Papin E.* Rein ectopique pelvién // *J. Urol.* 1924. Vol. 17. P. 246.
- Paquin A. J.* Ureterovesical anastomosis: the description and evaluation of a technique // *Ibid.* 1959. Vol. 82, N 5. P. 573-583.
- Paquin A. J.* Considerations for the management of some complex problems for ureterovesical anastomosis // *J. Surg. Gynecol. and Obstet.* 1964. Vol. 118. P. 75-93.
- Parkkulainen K., Hjelt L., Sirola K.* Congenital multicystic dysplasia of the kidney // *Acta chir. scand. Suppl.* 1959. N 244.
- Patau K., Smith D., Therman F.* Multiple congenital anomaly caused by an extraautosome // *Lancet.* 1960. N 1. P. 790.
- Pechan W., Novick A., Braun W.* et al. Management of end stage polycystic kidney disease with renal transplantation // *J. Urol.* 1981. Vol. 125, N 5. P. 622-624.
- Perego S., Marini F.* Carcinoma in ureterocele: Caso clinico // *Urologia* (Treviso). 1974. Vol. 41, N 2. P. 117-119.
- Peremans J.* Neurogenic bladder. Copenhagen, 1966. 53 p.
- Perrin J.* Traitement des mégaurtères // 54 Sess. Assoc. franç. urol. P., 1960.
- Plaff R., Hallwachs D.* «Right-ovarian-vein». Syndrome bei einen 9 jährigen Mädchen // *Aktual. Urol.* 1974. Bd. 5, H. 3. S. 187-189.
- Pelz L.* Klinische wichtige Chromosomen-Aberrationen // *Ztschr. gesamte inner. Med.* 1967. Bd. 22. S. 83-85.
- Pennelli N., Mobilio G., Valente M., Ansellmo G.* Considerazioni pathogenetiche e studio anatomico-clinico a proposito della cosiddetta varietà segmentarie der rene a spugna // *Urologia* (Treviso). 1977. Vol. 44, N 4. P. 422-432.
- Perkoff G. T.* The hereditary renal diseases // *N. Engl. J. Med.* 1967. Vol. 227. N 2. P. 79-85.
- Permal K., Vanhanswyk E., Patil U.* An innovative external protective device for abnormal kidneys in children // *J. Urol.* 1983. Vol. 130, N 6. P. 1136-1137.
- Phokitis P.* The supernumerary kidney // *Urol. intern.* 1964. Vol. 17, N 5. P. 265-293.
- Pick J., Anson B.* Petrocaval ureter: Report of a case with a discussion of its clinical significance // *J. Urol.* 1940. Vol. 43, N 5. P. 672-685.
- Pitts W., Muecke E.* Horseshoe kidneys: a 40-year experience // *Ibid.* 1975. Vol. 113, N 6. P. 743-746.
- Politano V., Leadbetter W.* An operative technique for correction of vesicoureteral reflux // *Ibid.* 1958. Vol. 79, N 6. P. 932-941.
- Potter L. E.* Bilateral renal agenesis // *J. Pediat.* 1946. Vol. 29. P. 68.
- Potter L. E.* Pathology of the fetus and the new born. Chicago: Year Book Publ., 1952. 336 p.
- Potter L. E.* Development of the human glomerulus // *Arch. Pathol.* 1965. N 8. P. 241-255.
- Pouthieu A., Hermanowicz M., Ducassou J.* Trajets et stochements anormaux de la viene rénale gauche // *J. urol. et néphrol.* 1974. N 10/11. P. 825-827.
- Pratesi A., Fiocchi C.* Considerazioni su un di «Ectopia renale alta» // *Ann. radiol. diagn.* (Milano). 1962. Vol. 35. N 2. P. 90-99.
- Proesmans W., van Damme B., Macken J.* Nephronophthisis and tapetoretinal degeneration associated with liver fibrosis // *Clin. Nephrol.* 1975. N 3. P. 160-164.
- Puigvert A.* La megalocaliosis // *Rev. clin. esp.* 1963. Vol. 91. P. 69-73.

- Puigvert A.* Semiologie radiologique de la mégacaliose // 57 Congr. Assoc. franç. urol. P., 1963. P. 114-118.
- Puigvert A.* La megacaliosis y su diagnostico diferencial con les dilataciones caliciarias // Med. clin. 1963. Vol. 41. P. 294-299.
- Puigvert A.* Le mégacalice // J. urol. et néphrol. 1964. Vol. 70. P. 321-327.
- Puigvert A.* Megacalicosis als Störung der embryonalen Entwicklung des Nierenmarks // Ztschr. Urol. 1965. Bd. 58. S. 561-563.
- Puigvert A.* Malformaciones de la piramide renal de Malpighi: Displasias medulecaliciarias // Ed. S. A. Eso. Barcelona, 1965. 123 p.
- Puigvert A.* Malformaciones congenitas de la piramide renal Malpighi // Arch. esp. urol. 1966. Vol. 19. P. 101-119.
- Puigvert A.* Hypertrophie médullaire du rein // J. urol. et néphrol. 1978. Vol. 84, N 1/2. P. 41-45.
- Puigvert A., Ruano D.* Sur l'étiopathogénie de «L'hydronéphrose» dite congénitale // Ibid. 1979. Vol. 85, N 1/2. P. 1-12.
- Rabinowitz R., Barkin M., Schillinger J.* Bilateral orthotopic ureteroceles causing massive ureteral dilatation in children // J. Urol. 1978. Vol. 119, N 6. P. 839-840.
- Rao K. G.* Blind-ending bifid ureter // Urology. 1975. Vol. 6, N 1. P. 81-83.
- Rasore-Quartino A.* Eredità'e rene policistico // Urologia (Treviso). 1974. Vol. 41, N 5. P. 439-454.
- Reddy A. N., Evans A.* Endometriosis of the ureters // J. Urol. 1974. Vol. 111, N 4. P. 474-480.
- Regin J., Peltre G., Jung J., et al.* Traitement du reflux vésico-rénal primitif de l'adulte: A-propos de soixante et one observations // Ann. Urol. 1984. Vol. 18, N 2. P. 125-126.
- Rényi-Vámos F., Balogh F., Szevdroi Z.* Effect of pressure in the renal pelvis on raising blood pressure // Acta urol. 1948. N 2. P. 50.
- Reubi F.* Néphrologie clinique. P., 1961.
- Rigonet G.* Lithiase des diverticulus caliciels // Ana. Urol. 1980. Vol. 14, N 3. P. 180-182.
- Roberts R.* Complete valve of the ureter: congenital ureteral valves // J. Urol. 1956. Vol. 76. P. 62.
- Robles-Garcia J. E., Luzuriaga Graf J., Ponz Gonzalez M. et al.* Uréter bifido ciego cramenal: cinco nuevos casos // Arch. esp. urol. 1983. N 3. P. 175-180.
- Rometti A., Reymond G., Boschi J.* Kyste hilaire intrasinusal: Traitement conservateur // J. urol. et néphrol. 1973. Vol. 79. P. 127-131.
- Rosdy F., Ság T., Török P.* Endometriose der Niere // Urologe. A. 1979. Bd. 18, H. 1A. S. 22-25.
- Rosenberg L., Crawhall J., Segal S.* Intestinal transport of cistine and cysteine in man // J. clin. Invest. 1967. Vol. 46. P. 30-39.
- Rosi P., Turini D., Selli C. et al.* Congenital strictures of the lumbar and iliac ureter // Acta urol. belg. 1982. Vol. 50, N 3. P. 320.
- Ross J., Edwards E., Kalke W. et al.* Recovery of renal function as demonstrated by radio-isotope renogram // Brit. J. Urol. 1963. Vol. 35. P. 394-402.
- Rostaing J.* Contribution à l'étude des ectopies extravésicales chez la femme // J. urol. et néphrol. 1969. Vol. 42. P. 112-118.
- Roux Ch.* Malformations urinaires expérimentales et interprétation des urétéro-hydronéphroses congénitales sans obstacle anatomique: Thèse. P., 1961.
- Rovsing Th.* Beitrag zur Symptomatologie, Diagnose und Behandlung des Hufeisenniere // Ztschr. Urol. 1911. Bd. 5. S. 580.
- Rudstroem P.* Hydrocalyx // Acta chir. scand. 1949. Vol. 98. P. 34-39.
- Ruland L.* Zur Innervation des Nierenbeckens und des Harnleiters bei tonogenen Funktionsstörungen // Ztschr. Urol. 1956. Bd. 49. S. 45.
- Rumpel O.* Zur Symptomatologie und Diagnose der Hydronephrose // 5 Kongr. Dt. Ges. Urol. Wien, 1921.
- Sagel S., Siegel M., Stanley R., Jost R.* Detection of retroperitoneal hemorrhage

- by computed tomography // Amer. J. Roentgenol. 1977. Vol. 129. P. 403–407.
- Salveterra O., Tanagho E.* Reflux as a cause of end stage kidney disease: report of 32 cases // J. Urol. 1977. Vol. 117, N 4. P. 441–443.
- Scardino P., Prince Ch.* Vertical flap uretero-pelvioplasty: preliminary report // South. Med. J. 1953. Vol. 46. P. 325.
- Schmidt J. H., Hawtrey C. E., Flock R., Culp D.* Vesicoureteral reflux // J. Amer. Med. Assoc. 1972. Vol. 220. P. 821–824.
- Schröder H., Fiedler U., Goodwin W.* Dysplasie der Niere ein klinisches Syndrom // Ztschr. Urol. 1970. Bd. 63, H. 8. S. 631–643.
- Schulman C.* Les implantations ectopiques de l'uretère // Acta urol. belg. 1972. Vol. 40, N 2. P. 210.
- Schück O., Andrysek O., Andryskova J.* Distribution of Na²⁴ in the kidney in experimental hydronephrosis // Urol. intern. 1962. Vol. 14, N 2. P. 111–118.
- Schwytzer A.* A new pyelo-ureteral-plastic for hydronephrosis // Surg. Clin. North. Amer. 1923. N 3. P. 48–152.
- Scott J. E.* An experimental investigation into the effects of prolonged vesico-ureteric reflux // Brit. J. Urol. 1964. Vol. 36. P. 391.
- Scott J. E.* The single ectopic ureter and the dysplastic kidney // Ibid. 1981. Vol. 53, N 4. P. 300–305.
- Scriver C. B.* Inborn errors of aminoacids metabolism // Brit. Med. Bull. 1969. Vol. 25. P. 35–42.
- Scriver C. B., Schafer J., Efron M.* New renal tubular aminoacid transport system and a new hereditary disorder of aminoacid metabolism // Nature. 1961. Vol. 192, N 4803. P. 672–673.
- Seiferth J., Engelking R., Friedman G.* Irrtumsmöglichkeiten bei der Diagnostik von Doppelniere // Therapiewoche. 1978. Bd. 28, N 11. S. 2092–2026.
- Servadio C., Nissendrom I., Baron J.* Radioisotope cystography using Tc^{99m} sulfur colloid for the detection and study of vesicoureteral reflux // J. Urol. 1974. Vol. 111, N 6. P. 750–754.
- Servio L., Mateo M., Thomàs J.* Ectopias ureterales // Arch. esp. urol. 1980. Vol. 33, N 6. P. 559–582.
- Sesia G., Cassarino E.* La vasolarizzazione della megacaliosi // Urologia (Treviso). 1965. Vol. 32. P. 659–668.
- Sesia G., Squazzi L., De Zan A., Cauda F.* La punctura transcutannae dell'cisti renali semplici: Detali tecnici // Ibid. 1977. Vol. 44, N 2. P. 149–155.
- Sigel A., Schrott K. M.* Der angeborne Megaureter und seine Implikationen // Urologie. A. 1982. Bd. 21, H. 6. S. 312–317.
- Sileoni F., Jeremian V., Zahher C.* Megacaliosis // Primeras jornadas de urologia mendoza (Rosario). 1965. P. 183–185.
- Simon G.* Chirurgie der Nieren. Erlangen, 1871. 89 S.
- Simon H., Thompson G.* Congenital renal polycystic disease: A clinical and therapeutic study of 366 cases // J. Amer. Med. Assoc. 1955. Vol. 159. P. 657.
- Slutsky J., Callahau D.* Endometriosis of the ureter com present as renal failure: A case report and review of endometriosis affecting the ureters // J. Urol. 1983. Vol. 130, N 2. P. 336–337.
- Smith S., Cass A., Alia Badi H. et al.* Unipapillary kidney: A case report and literature review // Urol. Radiol. 1984. Vol. 6, N 1. P. 43–47.
- Sorrentino F., Minale U., Fella A. et al.* Agenesia e disgenesia renale associate a persistenza del dotto escretore commun // Urologia (Treviso). 1979. Vol. 46, N 3. P. 273–302.
- Sorrentino F., Ziville M., Camocardi S., Marinelli V.* Therapeutic embolization of polycystic kidneys // Intern. Urol. and Nephrol. 1981. Vol. 13, N 1. P. 35–40.
- Stagni J.* Dilatazione pseudocistica intavèsicale di uretere a fondo cieco craniale // Urologia (Treviso). 1974. Vol. 41, N 2. P. 183–187.
- Stecker J., Read B., Poutasse F.* Pediatric hypertension as a delayed sequela of

- reflux-induced chronic pyelonephritis // *J. Urol.* 1977. Vol. 118, N 4. P. 644–646.
- Steg A.* Les offections kystiques du rein de l'adulte // *J. urol. et néphrol.* 1975a. Vol. 81, N 9. P. 1–282.
- Steg A.* Renal cysts. I. Current pathogenic approach // *Europ. Urol.* 1976a. Vol. 2, N 4. P. 161–163.
- Steg A.* Renal cysts. II. Chemical and dynamic study of cystic fluid // *Ibid.* 1976b. Vol. 2, N 4. P. 164–167.
- Steg A.* Renal cysts in adults. III. Clinical aspects and diagnostical approach: Based analysis of 1,342 cases // *Ibid.* 1976c. Vol. 2, N 5. P. 209–212.
- Steg A.* Renal cysts in adults. IV. Therapeutic problems // *Ibid.* 1976a. Vol. 2, N 5. P. 213–215.
- Steg A., Renders G., Boccon-Gibod L.* L'endometriose urétérale intrinsèque: À-propos d'une nouvelle observation // *Ann. Urol.* 1976b. Vol. 9, N 3. P. 135–139.
- Stephan P.* Die kongenitale Nierendystopie beim Weibe // *Ztschr. Gynekol. und Urol.* 1912. Bd. 3. S. 216.
- Stephens F., Lenaghan D.* The anatomical basis and dynamics of vesicoureteral reflux // *J. Urol.* 1962. Vol. 87, N 5. P. 669–680.
- Steuve J., Germeau F., Hardy J. et al.* La mégacalicose // *Acta urol. belg.* 1982. Vol. 50, N 2. P. 217–230.
- Stevens A. R.* Pelvic single kidneys // *J. Urol.* 1937. Vol. 37, N 5. P. 610–618.
- Stewart H. H.* Treatment of hydronephrosis associated with abnormal vessel // *Brit. J. Urol.* 1947. Vol. 19. P. 67.
- Swenson O.* A new concept of the pathology of megaloureter // *Surgery.* 1952. Vol. 32. P. 367.
- Swenson O., Fisher H.* New techniques in the diagnosis and treatment of megaloureters // *Pediatrics.* 1956. Vol. 18. P. 304.
- Swenson O., Fischer J., Cendron J.* Megaloureter: investigation as to the cause and report on the results of new form of treatment // *Surgery.* 1956. Vol. 40. P. 223.
- Swenson O., Marchant D.* Ureteropelvic obstruction in infants and children: clinical, radiologic and experimental studies on 11 patients // *J. Urol.* 1955. Vol. 73. P. 945.
- Swenson O., McMahon H., Jaques N., Cambell J.* New concept of the etiology of megaloureters // *N. Engl. J. Med.* 1952. Vol. 41. P. 246.
- Talner L., Guittes R.* Megacalyces: futher observations and differentiation from obstructive renal disease // *Amer. J. Roentgenol.* 1974. Vol. 121, N 3. P. 473–486.
- Tedeschi C., Holtman W.* Renal ossification: Report of occurrence in an aplastic kidney // *J. Urol.* 1952. Vol. 68, N 1. P. 50–59.
- Terhorst B., Radke U.* Hydronephrose rechts durch retrocavalen Ureterverlauf // *Urologe. A.* 1978. Bd. 17, H. 1. S. 18–22.
- Terhorst B., Stuhisate H.* Cystinsteinterapie mit Mercaptopropyonylglycin (MPG) – Thiola // *Ibid.* 1975. Bd. 14, H. 4. S. 190–193.
- Tokunaka S., Koyanagi T., Matusuno T. et al.* Paraureteral diverticula: clinical experience with 17 cases with associated renal dysmorphism // *J. Urol.* 1980. Vol. 124, N 6. P. 791–796.
- Torrey T. W.* The early development of the human nephrose // *Carnegie Contr. Embryol.* 1954. Vol. 35. P. 175–198.
- Truc E., Mirouze J., Pages A. et al.* Unilateral aplasia caused by nephronogenesis // *J. urol. et néphrol.* 1962. Vol. 68. P. 594–602.
- Tsujihashi H., Sugiyana T., Kohri K. et al.* Treatment of simple renal cysts. Percutaneous management of renal cysts // *Acta urol. jap.* 1982. Vol. 28, N 11. P. 1357.
- Ueda T., Kano M.* Ureteral obstruction by endometriosis // *Urol. intern.* 1978. Vol. 33, N 4. P. 227–233.
- Uhliř K.* K patologii sberantni cévy ledvině // *Rozhl. chir.* 1945. Sv. 24. S. 382.

- Uson A. C.* A classification of ureteroceles in children // *J. Urol.* 1961. Vol. 85. P. 732–738.
- Verebéli A., Szabó V., Frang D.* Nierenhypoplasie und Hochdruck // *Ztschr. Urol.* 1977. Bd. 70, H. 9. S. 633–640.
- Vernier R., Birch-Anderson A.* Studies of human fetal kidney: Development of the glomerulus // *J. Pediat.* 1962. Vol. 60. P. 754–768.
- Vessen L. L.* Extrarenal calices // *J. Urol.* 1933. Vol. 30. P. 487–490.
- Victor Z.* Larys nefrologii klinicznej. Państwowy zakład wyda wnictw lekarskich. W-wa, 1968. 344 s.
- Vincent M. A.* Un cas rare dystopie: rein sigmoïde en éctopie pelvienne // *J. Urol.* 1960. Vol. 66, N 4. P. 322–324.
- Viville Ch., de Petriconi R.* Traitement du reflux vésico-rénal primitif chez l'adulte: A-propos de quarante et une observations // *Ann. Urol.* 1984. Vol. 18, N 1. P. 63–65.
- Viville Ch., Meyer P., Ludig J.* Mèga-urèters (M. V.) dites «essentiels» de l'enfant (20 enfants; 25 M. U.) // *Ibid.* 1975. Vol. 9, N 4. P. 225–228.
- Waddington C. H.* The morphogenetic function of a vestigial organ in the chick // *J. Exp. Biol.* 1938. Vol. 15. P. 371–376.
- Wagenknecht L. V.* Zystische Nierendylasie // *Ztschr. Urol.* 1975. Bd. 68, H. 11. S. 803–808.
- Wahlqvist L., Grumstedt B.* Therapeutic effect of percutaneous puncture of simple renal cyst. Follow-up investigation of 50 patients // *Acta chir. scand.* 1966. Vol. 132. P. 340–347.
- Walz P., Alken P., Altwein J.* Primär obstruktiver Megaureter, Erstdiagnose im Erwachsenenalter und therapeutische Konsequenzen // *Aktual. Urol.* 1981. Bd. 12, H. 1. S. 8–12.
- Weinberger A., Schachter J., Sperling O.* et al. Treatment with orthophosphate and hydrochlorothiazide for urolithiasis and idiopathic hypercalciuria // *Urologia (Treviso)*. 1977. Vol. 44, N 4. P. 484–488.
- Weirich W., Frohneberg D., Ackermann D., Alken P.* Praktische Erfahrungen mit der antegraden lokalen chemolyse von Struvit/Apatit-Harnsäure und Zystinsteinen in der Niere // *Urologe. A.* 1984. Bd. 23, H. 2. S. 95–98.
- Weisgerber G., Xerri A., Auvert J.* Traitement conservateur dans l'urétérocèle avec duplicité pyélo-urétérale // *Urologia (Treviso)*. 1974. Vol. 41, N 2. P. 97–100.
- Williams J.* Mega-ureter // *Modern trends in urology*/Ed. Riches E. Butterworths; L., 1960. P. 134.
- Winter C.* A new test for vesicoureteral reflux: an external technique using radioisotopes // *J. Urol.* 1959. Vol. 81. P. 105–111.
- Winter J. S., Kohn G., Mellman W. I., Wagner S.* A familial syndrome of renal, genital and middle ear anomalies // *J. Pediat.* 1968. Vol. 72. P. 88–93.
- Witeska A.* Surgical treatment of patients with horseshoe kidney // *Intern. Urol. and nephrol.* 1982. Vol. 14, N 4. P. 349–352.
- Wolff Th.* Un cas de hypernéphrose sur rein fer à cheval // *J. Urol.* 1913. Vol. 3, N 3. P. 148–161.
- Woskresensky G. D.* Zur Frage über Entstehung der Sogenannten atonischen Harnleiter. Beobachtung von zwei Fällen subzutanze Schussverletzung des Lendenteiles des Harnleiter // *Ztschr. Urol.* 1921. Bd. 15. S. 120–133.
- Wulfsohn M. A.* Pyelocaliceal diverticula // *J. Urol.* 1980. Vol. 3, N 1. P. 1–8.
- Young H.* Obstruction to the ureter produced by aberrant blood vessels // *Surg., Gynecol., Obstet.* 1932. Vol. 54. P. 26.
- Youssif M., Allouch G., Bruezière J.* Triplicité urétérale. A-propos trois cas // *Ann. Urol.* 1982. Vol. 16, N 1. P. 13–16.