

УДК 611.61.012+616.61-053.13/31

Обзор / Review

<https://doi.org/10.21886/2219-8075-2026-17-1-43-51>

Плоды и новорождённые с пороками развития почек и мочевых путей: проблемы и принципы ведения пациентов в перинатальном периоде

Е.Б. Павлинова, А.А. Губич

Омский государственный медицинский университет, Омск, Россия

Автор, ответственный за переписку: Анастасия Андреевна Губич, nastya930108@mail.ru

Аннотация. Врождённые пороки развития (ВПР) мочевыделительной системы (МВС) — это эмбриональные нарушения, возникающие во время внутриутробного развития и приводящие к различным дефектам почек и мочевыводящих путей, включая мочеточники, мочевого пузыря и уретру. Врождённые уропатии являются одними из наиболее распространённых врождённых аномалий. Прогноз для жизни пациента чрезвычайно variabelен. В обзоре представлены современные данные об этиологии, факторах риска, патогенезе, методах антенатальной диагностики врождённых аномалий почек и мочевых путей. Особое внимание уделено ультразвуковому исследованию в ante- и постнатальном периодах, а также диагностическим критериям для идентификации пациентов группы риска. Описаны принципы обследования пациентов в постнатальном периоде, а также сложности при определении тактики ведения. Дана характеристика разного рода терапевтическим стратегиям для обеспечения сохранности функции МВС плода (везикоамниотическое шунтирование, внутриутробная цистоскопия). Особое внимание уделено их механизмам действия, а также преимуществам и недостаткам. В настоящее время актуальным направлением является разработка единого определенного подхода при ведении таких пациентов, что сложно обеспечить ввиду большого количества вариантов различных аномалий. Возникает необходимость профилировать формирование данных состояний у плодов, нивелировать неблагоприятные последствия указанных ВПР в ante- и постнатальном периодах и, следовательно, сохранить хорошее функциональное состояние почек, обеспечить высокое качество жизни.

Ключевые слова: врождённые пороки развития, врождённые аномалии развития, мочевыделительная система, диагностика, новорождённые, обзор.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Для цитирования: Павлинова Е.Б., Губич А.А. Плоды и новорождённые с пороками развития почек и мочевых путей: проблемы и принципы ведения пациентов в перинатальном периоде. *Медицинский вестник Юга России*. 2026;17(1):43-51. DOI 10.21886/2219-8075-2026-17-1-43-51.

Fetuses and newborns with malformations of the kidneys and urinary tract: problems and principles of patient management in the perinatal period

E.B. Pavlinova, A.A. Gubich

Omsk State Medical University, Omsk, Russia

Corresponding author: Anastasia A. Gubich, nastya930108@mail.ru

Annotation. Congenital malformations (CM) of the urinary system (US) are embryonic disorders that occur during fetal development and result in various defects of the kidneys and urinary tract, including the ureters, bladder, and urethra. Congenital uropathies are among the most common congenital anomalies. The prognosis for the patient's life is extremely variable. The review presents modern data on the etiology, risk factors, pathogenesis, methods of antenatal diagnostics of congenital anomalies of the kidneys and urinary tract. Particular attention is paid to ultrasound examination in the ante- and postnatal periods, as well as diagnostic criteria for identifying patients at risk. The principles of examining patients in the postnatal period are described, as well as the difficulties in determining the tactics of management. A characteristic of various therapeutic strategies for preserving the function of the fetal US is given (vesicoamniotic shunting, intrauterine cystoscopy). Particular attention is paid to their mechanisms of action, as well as advantages and disadvantages. Currently, the current direction is the development of a single specific approach to the management of such patients, which is difficult to ensure due to the large number of variants of various anomalies. There is a need to prevent the formation of these conditions in fetuses, to mitigate the adverse effects of these CM in the ante- and postnatal periods and, consequently, to maintain good functional condition of the kidneys and ensure a high quality of life.

Keywords: congenital malformations, congenital anomalies, urinary system, diagnostics, newborns, review.

Financing. The study did not have sponsorship.

For citation: Pavlinova E.B., Gubich A.A. Fetuses and newborns with malformations of the kidneys and urinary tract: problems and principles of patient management in the perinatal period. *Medical Herald of the South of Russia*. 2026;17(1):43-51. DOI 10.21886/2219-8075-2026-17-1-43-51.

Введение

Врождённые пороки развития (ВПР) мочевыделительной системы (МВС) — это эмбриональные нарушения, возникающие во время внутриутробного развития и приводящие к различным дефектам почек и мочевыводящих путей, включая мочеточники, мочевой пузырь и уретру [1].

Термином САКУТ (congenital anomalies of the kidney and urinary tract) обозначают наличие врождённых аномалий почки и мочевого тракта у пациента. Впервые данная аббревиатура была предложена Е. Yerkes и Н. Nishimura в 1998 г. В проведённом ими исследовании было описано влияния ангиотензина на формирование врождённых аномалий почек и мочевого тракта у мышей и человека [2].

САКУТ представляют собой гетерогенную группу заболеваний, которые широко распространены в популяции. Этиология, факторы риска их развития, а также прогноз для пациента чрезвычайно вариабельны [3]. САКУТ считаются основной причиной хронической болезни почек (ХБП) у детей, могут привести к развитию терминальной стадии почечной недостаточности у взрослых пациентов [4–7]. Однако в ряде случаев при своевременно проведённой диагностике и выполненным корректирующим мероприятиям возможно сохранить хорошее функциональное состояние почек и обеспечить высокое качество жизни.

Первым методом визуализации, который обычно применяется при подозрении на аномалию МВС плода, является ультразвуковое исследование (УЗИ) — самый доступный и информативный метод (чувствительность — 78–91%, частота ложноположительной диагностики обструкции мочевых путей — до 22%) [8]. По результатам выполненной антенатальной диагностики возможно определить степень тяжести ВПР, установить «фатальность» порока мочевых путей и, как следствие, спрогнозировать перинатальные исходы, выбрать план ведения беременной женщины, уточнить показания к возможному прерыванию беременности, определить место родоразрешения.

Отсутствие единого установленного порядка относительно тактики ведения таких пациентов обусловлено бесчисленным количеством возможных аномалий данной системы органов. В ряде случаев медицинские центры, учреждения самостоятельно создают локальные акты. В настоящее время актуальным направлением является не только разработка определенного подхода при ведении таких пациентов. Возникает необходимость профилактировать формирование данных состояний у плодов, а также нивелировать неблагоприятные последствия указанных ВПР в антенатальном и постнатальном периодах.

Представленный литературный обзор выполнен с использованием данных зарубежных и отечественных источников («eLibrary», «КиберЛенинка», «PubMed»). Поиск проводился по ключевым словам «врождённые аномалии почек и мочевыводящих путей», «САКУТ-синдром», «пиелозктазия у плода», «расширение чашечно-лоханочной системы у детей». В научной электронной библиотеке «eLibrary» по данному запросу были найдены 56817 публикаций. В «КиберЛенинке» по запросу «врождённые аномалии почек и мочевыводящих путей» найдены 48

результатов поиска, «САКУТ-синдром» — 46, «пиелозктазия у плода» — 13, «расширение чашечно-лоханочной системы у детей» — 2. В зарубежном источнике «PubMed» найдены 17235 (с 1914 по 2025 гг.), 197 (с 1993 по 2025 гг.), 149 (с 1985 по 2025 гг.) и 599 (с 1965 по 2025 гг.) соответственно. Критерии включения: полнотекстовые статьи на русском и английском языках; оригинальные исследования; клинические наблюдения. Критерии исключения: абстракты, тезисы, учебные пособия. Для анализа были отобраны научные статьи, опубликованные за последние 10 лет (в период с 2015 по 2025 гг.).

Эпидемиология врождённых аномалий почек и мочевых путей

Врождённая уропатия является одной из наиболее распространённых врождённых аномалий [9]. В эту группу включены различные варианты структурных и функциональных заболеваний почек и мочевых путей: гипоплазия/дисплазия почек, агенезия почек, кистозные заболевания почек, удвоение, обструкция на уровне лоханочно-мочеточникового и пузырно-мочеточникового сегментов, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, мегауретер, гидронефроз и клапаны задней уретры [10]. Аномалии МВС могут встречаться изолированно и быть в составе мультиорганного синдрома.

Обструкция мочевых путей у плода может быть на любом уровне. Её обнаружение возможно на различных сроках беременности. Обструкция может быть частичной или полной, односторонней или двусторонней. Выделяют два уровня поражения (обструкции): нижнего отдела (врождённая обструкция нижних мочевыводящих путей, congenital lower urinary tract obstruction, LUTO; сюда относится атрезия уретры или клапан задней уретры) и верхнего отдела МВС.

Аномалии мочевого пузыря встречаются редко. В то же время стоит отметить достаточно большое разнообразие, а также их частое сочетание с другими врождёнными аномалиями. Описаны аномалии мочевого протока (урахуса), агенезия мочевого пузыря, гипоплазия мочевого пузыря, мегацистис, удвоение мочевого пузыря, дивертикул мочевого пузыря, экстрофия мочевого пузыря, контрактура шейки мочевого пузыря [11].

Значительно варьируется показатель частоты встречаемости врождённых аномалий МВС. По данным разных авторов, он составляет 1:250–1:1000 беременностей [3, 8]. Сообщается, что на ВПР МВС приходится около 20–30% всех врождённых аномалий, которые выявляются у плодов на основании проводимого УЗИ в антенатальном периоде [10]. В некоторых источниках приводятся данные о 50–65% [3, 4, 6, 8, 11, 12]. Таким образом, данные пороки занимают лидирующую позицию среди всех пренатально диагностируемых патологий. Установлено, что среди всех аномалий МВС доля различных вариантов обструктивных уропатий составляет примерно 40–87% [8]. Часто диагностируется расширение почечной лоханки (у 1–4% беременных) [13, 14]. Показатель смертности пациентов может быть значительным (до 45%) ввиду наличия тяжёлых поражений других органов плода [8].

Имеется общность развития мочевой и половой систем в эмбриональном периоде. Ввиду этого в 33% случаев имеется сочетанная патология [2, 15].

Этиология и патогенез врождённых аномалий почек и мочевых путей

Предполагается вклад различных генетических, эпигенетических, экологических факторов в формирование различных вариантов уропатий. Имеет значение соматический, акушерско-гинекологический статус женщины, влияние неблагоприятных факторов на организм беременной женщины в течении всей беременности, в том числе наличие инфекций [2, 4, 16]. Отдельное внимание уделяется применению лекарственных препаратов и их влиянию на внутриутробное развитие плода (аминогликозиды, циклоспорин А, простагландины, дексаметазон, фуросемид, циклофосфамид, нестероидные противовоспалительные препараты, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента) [2, 4].

Отмечено, что пищевой рацион матери может оказывать влияние на рост почек во внутриутробном периоде. В экспериментах на крысах было показано, что снижение потребления белка вызывает гипоплазию почек у потомства, связанную с усилением апоптоза почечной мезенхимы и изменениями в экспрессии метанефрических генов. Витамин А участвует в морфогенезе мочеточника и собирательных трубочек. Высокие дозы ретиноевой кислоты являются тератогенными, вызывая либо формирование эмбриональных почек, либо кистозных мальформаций [1, 4].

Тип наследования САКУТ вариабелен. Определено, что могут быть варианты аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и сцепленного с X-хромосомой наследования [1].

В ряде случаев пороки МВС могут быть одним из проявлений разного рода заболеваний: трисомии 21 хромосомы, трисомии 9 хромосомы, — встречаются при утрате части длинного плеча 18 хромосомы, при синдроме Патау, Шерешевского-Тернера, Миллера-Диккера [10, 13], при анеуплоидиях, синдроме Меккеля-Грубера, Жубера, короткого ребра, Барде-Бидля, асплении или полисплении, VACTER-L, Таунса-Брока, Каллманна [4, 7, 8, 17]. Болезнь Гиришпрунга ассоциирована с САКУТ. Продемонстрировано, что эта связь ранее недооценивалась и что САКУТ могут встречаться у почти 25% пациентов с болезнью Гиришпрунга [18]. Соответственно, в план обследования детей с вышеперечисленными синдромами/заболеваниями обязательно должно быть включено УЗИ почек и мочевых путей для того, чтобы выявить изменения на ранних сроках, определить тактику и повлиять на прогноз.

Процесс морфогенеза достаточно сложен. Требуется слаженная, координированная работа многих факторов. Правильное развитие всех элементов мочевых путей зависит от множества генов [4]. Возможно, отсутствие необходимых сигналов, транслирующихся этими генами в определенное время, приводит к различным фенотипам САКУТ. Сообщается о том, что в ряде случаев мутации могут возникнуть в нескольких генах. Гены, принимающие участие в нефрогенезе, также могут быть вовлечены в формирование аномалий почек и мочевых путей [4, 10]. Нормальное развитие почек и мочевых путей зависит от адекватной экспрессии сложной сети регуляторных путей и сигнальных эффекторов [4]. Также пороки МВС могут быть следствием мутации в одном гене, поскольку

в ряде случаев они носят семейный характер. Отсюда следует предположение, что они могут иметь моногенную природу [4, 10, 19].

Известно около 20 генов, роль которых доказана в формировании аномалий МВС у людей: HNF1B (синдром кист почек и диабета — Renal Cysts and Diabetes Syndrome), PAX2 (почечный синдром, Coloboma — Renal Coloboma Syndrome), EYA1 (брахио-ото-ренальный синдром), BMP4 (bone morphogenetic protein 4), AGTR2 (angiotensin II receptor type 2), PAX2 (paired box gene 2), SIX1, SIX5, GDNF (glial cell line-derived neurotrophic factor), RET (Rear-ranged during Transfection), WNT (wingless-type MMTV integration site family), SALL (Spalt-like transcription factor), EYA1 (Eyes Absent 1), TCF2 (transcription factor 2), мутации в генах PKD1 и PKD2, которые кодируют белки полицистин 1 и полицистин 2, соответственно (поликистоз почек) [2, 4, 5, 10].

Таким образом, идентификация генов, ответственных за развитие аномалий МВС, приводит к более полному пониманию молекулярных, генетических основ данной патологии, что можно использовать в дальнейшем для диагностики. В таком случае идентификация новых генов и мутаций крайне необходима. Зная наперед о наличии патологического гена, врач будет осведомлен об имеющемся риске и возможной реализации у пациента в дальнейшем (в отсроченном периоде) тех состояний/заболеваний, которые связаны с данным геном, и по возможности профилактировать их развитие или стремиться к их более поздней мани-фестации. Также допустимо использовать такой подход для проведения генетического кон-сультирования семьи. Спорадические тяжёлые случаи САКУТ особенно трудно наблюдать в динамике, поскольку эти младенцы могут не дожить до репродуктивного возраста, поэтому нельзя установить, передастся ли данный дефект потомству [1].

В ряде случаев нельзя точно спрогнозировать последствия обструктивной уропатии в постнатальном периоде поскольку при этом не только страдает МВС, но и оказывается влияние на многие органы, системы и ткани плода [8].

Вследствие постоянной и длительной обструкции МВС со временем происходят изменения в почечной паренхиме в виде атрофии, кистозной дисплазии с нарушением клубочковой и канальцевой функций почек [6, 8]. Претерпевает изменения кровотока (обеднение), иннервация мочевых путей. Определённым образом искажается отток мочи. Происходящий патологический каскад «обновляет» анатомо-функциональный статус МВС, главным образом приводя к высокой вероятности развития инфекции мочевых путей, ХБП, артериальной гипертензии в постнатальном периоде [4, 5, 8].

Одним из значимых патологических факторов является маловодие, развивающееся внутриутробно из-за обструкции МВС плода. Компрессия плода, невозможность совершать адекватную двигательную активность приводит к её значительному снижению, нарушениям со стороны опорно-двигательного аппарата, позиционным аномалиям конечностей, атрофии мышц [8].

Гипертрофия правого желудочка и левого желудочка, гидроперикард, систолическая дисфункция правого желудочка и кардиомегалия нередко сопровождают пороки

МВС. Легочная гипоплазия, как следствие маловодия, может привести к снижению легочного крово-тока и уменьшенному наполнению левых отделов сердца [6, 8].

Сообщается о влиянии обструктивной уропатии на формирование нервной системы. Внутриутробная уремия и анемия при имеющейся антенатально почечной недостаточности способствует нарушению процессов миелинизации нейронов, синаптогенеза [8].

Результатом тяжёлой фетальной олигурии является прогрессирующее «последовательности Поттера», которая характеризуется фенотипом в виде сжатого лица, морщинистой кожи и гипоплазии лёгких, что может привести к ранней постнатальной смерти [17].

Методы антенатальной диагностики врождённых аномалий почек и мочевых путей

Пренатальная диагностика включает в себе проведение скрининговых исследований, к которым в первую очередь относится УЗИ. Доступность, неинвазивность и отсутствие лучевой нагрузки — основные положительные характеристики данного метода, позволившие внедрить его в рутинную клиническую практику. Это дало возможность сделать значительный шаг вперед к активному изучению аномалий МВС. УЗИ позволяет уточнить топик поражения, проводить динамическое наблюдение за состоянием МВС плода, определить «фатальность порока».

Показатель степени тяжести ВПР МВС складывается из ряда параметров. Важное значение имеет двусторонний характер процесса, степень истончения паренхимы почек, расширения ЧЛС, наличие кистозной дисплазии, синдрома мегацистис, наличие атонии мочевого пузыря или его обструкции, объём диуреза плода, маловодие [4, 14, 20].

Термин «фатальный порок» подразумевает наличие у плода состояний, которые могут привести к антенатальной гибели плода, либо смерти новорождённого ребенка в раннем неонатальном периоде [8]. К таким состояниям относятся мегацистис, патологическое мочеиспускание (снижение диуреза, отсутствие продукции мочи, маловодие), патология обеих почек, отсутствие визуализации мочевого пузыря [8]. Крайне неблагоприятный прогноз для ребёнка предполагает принятие решения в пользу прерывания беременности по медицинским показаниям. «Фатальные» пороки почек и МВС, которые не сопровождаются нарушениями уродинамики (экстрофия мочевого пузыря, синдром Поттер 1–4), составляют особую категорию, поскольку тактика ведения при данных пороках вызывает значительные трудности. Включение плода в группу пациентов с «фатальными» пороками МВС запускает процесс рассмотрения и принятия решения относительно тактики ведения такого пациента не единолично, а коллегиально. Необходимо провести пренатальный консилиум, оценить результаты (при наличии) выполненного амниоцентеза, кордоцентеза. После прерывания беременности целесообразно выполнить патолого-анатомическое исследование абортуса для подтверждения диагноза и проведения генетического обследования, для профилактики таких заболеваний в семье в дальнейшем, в том числе при использовании вспомогательных репродуктивных технологий.

С помощью УЗИ оценивается корковый и мозговой слой почек (чёткая дифференцировка возможна с 20-й недели беременности), экоструктура, почечный кровоток. Отдельного внимания заслуживает степень расширения чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) почек [4, 8]. Трёхмерная эхография относится к потенциальным методам, с помощью которых доступно выполнить комплексную оценку функционального состояния МВС в автоматическом режиме: оценить контуры, рассчитывать объём структур, заполненных водой, объём паренхимы почки, абсолютные размеры, средний объём и диаметр [4].

Объём околоплодных вод является значимым показателем для оценки состояния МВС плода поскольку их продукция (после 14–16-й недель беременности) зависит от объёма мочеиспускания плода. В то же время их нормальный объём не является предиктором благоприятного исхода в постнатальном периоде.

В первом триместре беременности по данным УЗИ возможно визуализировать заполненный жидкостью мочевой пузырь. С 12-й недели почки определяются как относительно экзогенные структуры, расположенные латеральнее позвоночника с гипозоногенной почечной лоханкой. В этот период количество амниотической жидкости зависит в первую очередь от матери и поэтому не отражает в должной степени функцию почек плода [21].

Во втором триместре с помощью цветного доплеровского УЗИ можно визуализировать почечные артерии. Однако это не является доказательством того, что почки присутствуют, так как при отсутствии почек изображение обычно фокусируется на надпочечниковых артериях. Мочеточник не визуализируется. Мочевой пузырь определяется как в продольной плоскости (сагиттальной, коронарной), так и в поперечной между двумя пупочными артериями. Также можно определить наполнение мочевого пузыря. Количество амниотической жидкости дает представление о функциональном состоянии почек плода примерно с 16–18-й недели беременности и после 20-й недели беременности [1, 21].

Ультразвуковые картины как во втором, так и в третьем триместрах схожи. В этот период объём мочи в основном зависит от плода. Таким образом, почечная лоханка и ЧЛС часто кажутся более заполненными жидкостью. Они выглядят круглыми и гипозоногенными, что можно спутать с кистами почек. Мочеточник не визуализируется. Мочевой пузырь лучше всего определяется в поперечной проекции между пупочными артериями. Количество амниотической жидкости является индикатором функции почек плода. Иногда можно обнаружить мочеиспускание плода [21].

С увеличением срока беременности происходит увеличение размеров плода и выработки количества мочи. Таким образом, ВПР МВС диагностируются в основном именно во втором и третьем триместрах [21].

При проведении антенатальной дифференциальной диагностики важно учитывать комплекс имеющихся изменений по данным УЗИ. Идентификация по данным УЗИ одно-временно уретерогидронефроза и увеличенного мочевого пузыря может быть признаком обструкции на уровне уретры. Изолированный уретерогидронефроз указывает на обструкцию на уровне пузырно-мочеточникового соединения [4].

«Знак замочной скважины» можно обнаружить, если препятствие находится на уровне шейки мочевого пузыря, вызывая расширение задней уретры. Этот признак указывает на непрерывность между растянутым мочевым пузырем и расширенной задней уретрой проксимальнее клапанов. Предыдущие исследования показали, что этот ультразвуковой признак очень специфичен для LUTO, особенно у плода с задними клапанами уретры [6, 7]. LUTO плода приводит к прогрессирующей гипертрофии шейки мочевого пузыря, утолщению стенки мочевого пузыря (> 2 мм). Классические ультразвуковые характеристики LUTO включают увеличенный мочевой пузырь с двусторонним гидроуретеронефрозом, хотя иногда может наблюдаться асимметрия [7].

Различия в терминологии при описании такого состояния, как «расширение ЧЛС», приводит к возникновению ряда затруднений. Врачи разных специальностей используют различные классификации, что затрудняет взаимопонимание [14]. «Гидронефроз», «пиелоектазия», «пиелокаликоектазия», «расширение ЧЛС» — все эти понятия обозначают по факту одно и то же состояние. Существует рекомендация: более корректным является использование обобщающего термина «расширение МВС» [5, 14, 22].

Во многом исход для пациентов зависит от степени выраженности расширения МВС. 1–5% плодов имеет гидронефроз до рождения, при этом в постнатальном периоде никакой функциональной или механической обструкции не имеет 25% этих детей [4]. Это может указывать на наличие переходящего (физиологического) расширения ЧЛС, которое обусловлено анатомическими перестройками после рождения ребенка (выпрямление лоханочно-мочеточникового соустья, нивелирование естественных извитостей и складок, снижение тонуса гладкомышечных структур). Следует учитывать, что пиелоектазия может быть и проявлением различных обструктивных и необструктивных уropатий [14].

Степень расширения МВС определяется показателем, который имеет численное выражение — передне-задний размер почечных лоханок (ПЗРЛ). Его оценка проводится в средней части почки на её поперечном срезе [4, 14]. Нормально протекающая беременность предполагает увеличение размера почечной лоханки по мере срока беременности и роста плода. Таким образом, имеются референсные значения в зависимости от срока гестации [4, 13]. Важное значение имеет измерение при УЗИ именно интракренальной части лоханки, поскольку измерение экстракренальной части приводит к значительному завышению степени расширения [14]. Ограничение данного метода заключается в том, что при этом не учитывается толщина почечной паренхимы и расширение чашечек, наличие аномалий строения почки и других отделов МВС. Определены ограниченные значения данного показателя в зависимости от срока гестации: нормальным считают ПЗРЛ < 4 мм у плодов с ГВ < 28 недель (во II триместре) и ≤ 7 мм у плодов с ГВ ≥ 28 недель (в III триместре), < 10 мм постнатально [14, 22]. Занижение порогового значения ПЗРЛ приводит к включению в группу патологии большого количества детей. Обследование таких пациентов включает методы с лучевой нагрузкой, что может крайне неблагоприятно сказаться на состоянии

здоровья развивающегося организма. Размер почечной лоханки плода не увеличивается при возрастании индекса амниотической жидкости. Отмечается достоверное увеличение ПЗРЛ у плода при повышенном потреблении жидкости беременной женщиной [13].

Существуют различные классификации, которые описывают расширение МВС, а также характеризуют состояние паренхимы почек, мочеточников, мочевого пузыря, предполагают использование не только в ante-, но и в постнатальном периоде, приводят стратификацию рисков и клинических исходов: классификация Американского общества фетальных урологов (Society of fetal urology, SFU, 1993 г.), классификация Onen (2007 г.), классификация Urinary tract dilation (UTD) [5, 14, 22].

Безусловно, ультразвуковой метод исследования остается «золотым стандартом» диагностики ВПР МВС у плода. Однако с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) плода можно получить дополнительные важные сведения об имеющихся структурных особенностях, функциональном состоянии почек [5, 6]. МРТ плода безопасна во время беременности, позволяет лучше оценить состояние плода, особенно при высоком индексе массы тела матери, при маловодии или нетипичном положении плода [23].

Так или иначе до конца точно невозможно спрогнозировать постнатальную функцию почек, наличие ХБП, благоприятный или неблагоприятный исход, несмотря на большой спектр возможностей для антенатальной диагностики ВПР почек и мочевых путей. Определение ключевых параметров функционального состояния почек и их диагностической ценности является чрезвычайно актуальной проблемой, для которой пока не существует единого решения. Однако это безусловно значительно бы улучшило и оптимизировало подходы к постнатальному ведению пациентов.

Поиск валидизированных биомаркеров (определение небольших белков, которые метаболизируются в проксимальном отделе канальцев почек) [8], в достаточной степени отражающих функциональное состояние почек, крайне необходимо. Исследования сконцентрированы на изучении показателей амниотической жидкости, мочи плода, плазмы. Изучаются $\beta 2$ -микроглобулин, $\alpha 1$ -микроглобулин, глобулин-связывающий белок [4]. Перспективным является определение в околоплодной жидкости ростовых факторов: трансформирующего фактора роста β и эпидермального фактора роста [8]. Имеются данные по определению лизосомального фермента N-ацетил- β -D-глюкозаминидазы в моче, маркером почечного повреждения является интерлейкин-18 (ИЛ-18), определяемый также в моче, новый мочевой пептид (new urinary peptide) [4, 6, 17]. Цистатин С также рассматривается как перспективный маркер оценки фильтрационной функции почек у детей [4]. Выдвигается предположение, что комплексная оценка ряда параметров будет более логичной, поскольку изолированное определение каждого из них имеет свои ограничения и даёт неполное представление о функциональном состоянии МВС. Безусловным преимуществом будут обладать те показатели, для исследования которых забор субстрата возможно проводить максимально неинвазивным методом.

Исследование мочи плода может предоставить ценную информацию о функциональном состоянии почек внутриутробно, а также о постнатальном прогнозе. Рекомендуется проводить оценку мочи с помощью везикоцентеза каждые 48 часов. Считается, что первый образец мочи представляет собой застойную мочу в течение длительного периода времени. Второй образец мочи может характеризовать состав мочи из верхних мочевых путей. Третий образец мочи должен быть «свежей мочой», выделяемой почкой плода. Именно третий образец действительно отражает функциональное состояние почек в антенатальном периоде. У плода с сохранной функцией почек будет отмечено снижение измеряемых показателей мочи, взятых последовательно, а третий образец мочи должен иметь значения ниже порогового [6]. Сочетанная оценка результатов пренатального УЗИ и анализа мочи плода безусловно обладает преимуществом поскольку оцениваются не только анатомические характеристики, но и функциональное состояние почек.

Методы постнатальной диагностики врождённых аномалий почек и мочевых путей

Плоды с пренатально установленным диагнозом «ВПР МВС» должны направляться в специализированный многопрофильный центр с опытом ведения уропатий в пре- и постнатальном периодах.

На начальном этапе необходимо провести полное физикальное обследование пациента, осмотр живота на предмет пальпируемых увеличенных почек и мочевого пузыря, осмотр гениталий, измерение артериального давления.

Некоторые синдромы, диагностированные при рождении, включают САКУТ, и пациенты с такими синдромами должны быть обследованы на предмет возможных ВПР МВС. Наоборот, все пациенты с САКУТ должны быть тщательно обследованы на наличие непо-чечных аномалий, специфических для синдрома признаков и симптомов.

Как в ante-, так и в постнатальном периоде одним из рутинных, неинвазивных и методов с хорошей валидизацией является УЗИ. Всем новорождённым детям с антенатально выявленным расширением ЧЛС показано проведение УЗИ почек и мочевых путей на 1-й не-деле жизни. Размер почечной лоханки может зависеть от гидратационного статуса. До 48 часов не рекомендуется проводить УЗИ из-за дегидратации новорождённого ребенка, за исключением предположения у ребенка тяжелой почечной патологии. И наоборот: избыточная гидратация может привести к ложному расширению МВС. В таком случае рекомендуется повторное исследование после опорожнения мочевого пузыря. Существует ещё ряд особенностей, которые могут повлиять на результаты проведённого исследования: степень наполнения мочевого пузыря, положение пациента, характеристики прибора, на котором проводится исследование, опыт и компетентность врача функциональной диагностики [14]. Отсутствие патологических изменений, по результатам проведённого первого постнатального УЗИ у ребенка с выявленным расширением МВС, антенатально не исключает наличие пороков. Это подчеркивает важность динамического наблюдения таких пациентов.

Для уточнения топики порока использую МРТ, компьютерную томографию почек с контрастированием или без него, микционную цистографию, экскреторную урографию, статическую и динамическую нефросцинтиграфию, цистоскопию.

Лабораторные методы исследования позволяют оценить функциональное состояние МВС и организма пациента в целом. Всем пациентам проводится исследование общего анализа крови, мочи, исследование мочи на бактериурию.

Изменение электролитного состава крови в виде гиперкалиемии, гипо- или гипернатриемии, гипокальциемии, колебание уровня креатинина и мочевины может быть показателем имеющихся нарушений.

Скорость клубочковой фильтрации, определённая на основе эндогенного содержания цистатина С в течение первой недели жизни, более предпочтительна нежели её традиционное определение по креатинину (в этом случае она нередко оказывается заниженной).

Методы коррекции врождённых аномалий почек и мочевыводящих путей в антенатальном периоде

Не все пациенты нуждаются в незамедлительной хирургической коррекции порока. Аргумент в пользу раннего хирургического вмешательства основан на риске дальнейшего повреждения нефрона при длительном воздействии повышенного внутритазового давления [17]. Для плода с признаками внутриутробной необратимой дисфункции почек роль фетального хирургического вмешательства является спорной, поскольку при сохранении жизни ребенку в постнатальном периоде потребуются длительный диализ или трансплантация почки. Сложность при принятии решения заключается в адекватной оценке функционального состояния почек [6].

Принципиальное значение для последующей тактики ведения пациента имеет срок формирования патологии, факт двустороннего патологического процесса, наличие у плода уже сформированные изменения со стороны других органов и систем, а также маловодие.

Одним из относительно новых направлений в медицине является фетальная хирургия. Уже в антенатальном периоде возможно проведение диагностических и лечебных мероприятий у плода с целью выявления и коррекции имеющихся нарушений и обеспечения благоприятного исхода, сохранения адекватного функционального состояния почек. Основная цель методов коррекции внутриутробной обструкции МВС плода — обеспечение нормализации оттока мочи в амниотическую полость. В результате снижается повышенное гидростатическое давление в собирательной системе в мочевыводящих путях, предотвращается прогрессирующее поражение почечной паренхимы, восстанавливается адекватное количество околоплодных вод. Шунтирующие операции могут проводиться как под контролем ультразвука, так и при помощи фетоскопии.

Размещение везикоамниотического шунта (vesicoamniotic shunt) было первоначально описано в 1980-х гг. Чарльзом Родером. Суть операции заключается в обеспечении свободного дренажа мочи плода из мочевого пузыря, в области шейки которого имеется обструкция, для того, чтобы снизить давление в мочевой системе

и профилировать почечное повреждение. Восстанавливается нормальный уровень амниотической жидкости, тем самым предотвращается развитие гипоплазии лёгких. Процедура заключается в введении двойного катетера типа «пигтейл» (pigtail catheter) под контролем УЗИ в мочевой пузырь плода (проксимальный конец) и амниотическую полость (дистальный конец) через переднюю брюшную стенку матери, матку и амниотическую полость под непрерывным ультразвуковым контролем [8, 24]. В ситуациях, когда имеется снижение количества амниотической жидкости (ангидрамнион), возможно, понадобится инфузия в амниотическую полость подогретого (20 °С) физиологического раствора / раствора Гартмана (Hartmann's solution) для облегчения процедуры установки катетера и создания эхонегативного «операционного окна» [6, 7]. Осложнения могут возникнуть примерно у 40% пациентов и включают в себя смещение или ретракцию шунта, миграцию шунта, закупорку шунта, асцит плода, преждевременный разрыв плодных оболочек, преждевременные роды, грыжу брюшной стенки в месте установки шунта и (в некоторых случаях) гибель плода [7, 25].

Одним из методов внутриутробной коррекции ВПР мочевыделительной системы является внутриутробная цистоскопия — альтернативное лечение инфравезикальной обструкции. При этом можно достигнуть несколько целей одновременно: выполнить диагностику, уточнить топологию порока, а также при возможности и необходимости провести его коррекцию (например, разрушение клапана задней уретры). Таким образом, это будет способствовать нормальному физиологическому развитию мочевого пузыря с сохранением его функции наполнения и опорожнения [8, 25]. Изогнутый интродьюсер вводится через переднюю брюшную стенку матери, матку, амниотическое пространство и мочевой пузырь плода под контролем УЗИ. Фетоскоп продвигается к шейке мочевого пузыря с расширенной задней уретрой. Таким образом можно выполнить трансуретральное стентирование стеноза уретры или абляцию заднего уретрального клапана. Устранение обструкции подтверждается путём инъекции воды через цистоскоп и наблюдением за потоком по уретре при исследовании с помощью доплерографии. Сообщается о высоком риске преждевременного разрыва плодных оболочек до родов, и это является значительным осложнением (23%) [6, 7].

Важное значение внутриутробных шунтирующих операций при обструктивной уропатологии плода заключается в предотвращении развития патологического каскада, приводящего к повреждению других вовлечённых органов и систем, и сохранению хорошего функционального состояния почек. Данные методы не входят

в стандарты оказания помощи, имеются как положительные, так и отрицательные стороны у каждого способа.

Заключение

САКУТ являются одними из наиболее распространённых врождённых аномалий. ВПР почек и мочевых путей представлены различными вариантами структурных и функциональных аномалий, которые могут проявляться минимальными нарушениями или приводить к летальному исходу [9, 19, 26]. Причины формирования САКУТ многофакторны. Их развитие зависит от состояния здоровья матери, генетических особенностей, факторов окружающей среды. Несмотря на использование пренатального ультразвукового скрининга для выявления аномалий плода, САКУТ могут оставаться недиагностированными и могут быть обнаружены случайно при рутинном ультразвуковом обследовании органов брюшной полости во взрослом возрасте. САКУТ известны как основная причина почечной недостаточности у детей.

Ранняя диагностика, своевременное начало терапии (медикаментозное или хирургическое) у детей крайне важны для минимизации почечного повреждения. Понимание генетической основы, клинического течения и исходов, безусловно, позволяет повысить качество жизни пациентов. Необходимо постоянно идентифицировать новые гены-кандидаты.

Социальные последствия ВПР МВС нередко являются тяжёлым бременем. Настоящим прорывом в диагностике данных патологических состояний, безусловно, является внедрение УЗ-скрининга беременных женщин.

Значительные успехи в области перинатальной хирургии, урологии существенно улучшают прогноз и качество жизни этой категории пациентов. Единого унифицированного подхода к ведению таких пациентов нет ввиду вариабельности пороков МВС. Тяжёлые аномалии развития, несомненно, требуют хирургической коррекции в ближайшее время. В свою очередь незначительная пиелоектазия может нивелироваться в течение первого года жизни ребенка при регулярном динамическом наблюдении. Нерешённым остается вопрос о выборе консервативной или хирургической тактики ведения плодов, показаний и сроков к хирургическому вмешательству. Бесспорно, должен обеспечиваться мультидисциплинарный подход по отношению к таким пациентам с вовлечением в команду акушеров, врачей ультра-звуковой диагностики, неонатологов, педиатров, хирургов, нефрологов и урологов. Обеспечение преемственности при наблюдении за пациентом на педиатрическом этапе и во взрослой сети также немаловажно.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Murugapopathy V, Gupta IR. A Primer on Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary Tracts (CAKUT). *Clin J Am Soc Nephrol*. 2020;15(5):723-731. <https://doi.org/10.2215/CJN.12581019>
2. Васильев А.О., Говоров А.В., Пушкарь Д.Ю. Эмбриональные аспекты врожденных аномалий почек и мочевых путей (САКУТ-синдром). *Вестник урологии*. 2015;(2):47-60. Vasilyev A.O., Govorov A.V., Pushkar D.Y. Embryological aspects of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT): review. *Urology Herald*. 2015;(2):47-60. (In Russ.)
3. Surabhi VR, Menias CO, George V, Matta E, Kaza RK,

- Hasapes J. MDCT and MR Urogram Spectrum of Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract Diagnosed in Adult-hood. *AJR Am J Roentgenol.* 2015;205(3):W294-304. <https://doi.org/10.2214/AJR.14.12867>
4. Павлова В.С., Крючко Д.С., Подуровская Ю.Л., Пекарева Н.А. Врождённые пороки развития почек и мочевыводящих путей: анализ современных принципов диагностики и прогностически значимых маркеров поражения почечной ткани. *Неонатология: Новости. Мнения. Обучение.* 2018;6(2):78-86. Pavlova V.S., Krjuchko D.S., Podurovskaja Ju.L., Pekareva N.A. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract: an analysis of modern diagnostic principles and prognostically significant markers of renal tissue damage. *Neonatalogiya: Novosti. Mneniya. Obuchenie.* 2018;6(2):78-86. (In Russ.) <https://doi.org/10.24411/2308-2402-2018-00020>.
 5. Маковецкая Г.А., Мазур Л.И., Куршина М.В., Пыркова С.А., Решетова С.Н. Врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей у детей — актуальная проблема педиатрии. *Практическая медицина.* 2021;19(6):38-42. Makovetskaya G.A., Mazur L.I., Kurshina M.V., Pyrkova S.A., Reshetova S.N. Congenital anomalies of kidneys and urinary tract in children as an urgent problem in pediatrics. *Practical medicine.* 2021;19(6):38-42. <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2021-6-38-42>
 6. Cheung KW, Morris RK, Kilby MD. Congenital urinary tract obstruction. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019;58:78-92. <https://doi.org/10.1016/j.bpobgyn.2019.01.003>
 7. Yulia A, Winyard P. Management of antenatally detected kidney malformations. *Early Hum Dev.* 2018;126:38-46. <https://doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2018.08.017>
 8. Косовцова Н.В., Куклин Е.С., Фёдорова Н.А. Новый взгляд на тактику ведения пациенток с obstructивными уропатиями плода. *Доктор.Ру.* 2023;22(5):26-33. Kosovtsova N.V., Kuklin E.S., Fedorova N.A. A New Look at the Tactics of Managing Patients with Obstructive Uropathies in Fetus. *Doctor.ru.* 2023;22(5):26-33. (In Russ.) <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2023-22-5-26-33>
 9. Bakker MK, Bergman JEH, Fleurke-Rozema H, Streefland E, Gracchi V, et al. Prenatal diagnosis of urinary tract anomalies, a cohort study in the Northern Netherlands. *Prenat Diagn.* 2018;38(2):130-134. <https://doi.org/10.1002/pd.5200>
 10. Гарманова Т.Н. Генетические причины врождённых заболеваний почек и верхних мочевыводящих путей. Обзор литературы. *Экспериментальная и клиническая урология.* 2016;2:118-125. Garmanova T.N. Genetic causes of congenital diseases of the upper urinary tract. Literature review. *Experimental and clinical urology.* 2016;2:118-125. (In Russ.)
 11. Катибов М.И., Богданов А.Б. Врождённые аномалии мочевого пузыря: мировые и отечественные данные. Экспериментальная и клиническая урология. 2021;14(2):74-82. Katibov M.I., Bogdanov A.B. Congenital anomalies of the bladder: world and national data. *Experimental and Clinical Urology.* 2021;14(2):74-82. (In Russ.) <https://doi.org/10.29188/2222-8543-2021-14-2-74-82>
 12. Renda R. Renal outcome of congenital anomalies of the kidney and urinary tract system: a single-center retrospective study. *Minerva Urol Nefrol.* 2018;70(2):218-225. <https://doi.org/10.23736/S0393-2249.17.03034-X>
 13. Капильный В.А., Успенская Ю.Б. Пиелоктазия матери и плода при беременности (обзор литературы). *Consilium Medicum.* 2015;17(6):41-44. Kapilnyy V.A., Uspenskaya Yu.B. Mother and fetus pyeloectasia during pregnancy. *Consilium Medicum.* 2015;17(6):41-44. (In Russ.) eLIBRARY ID: 24292583 EDN: ULPLTD
 14. Сугак А.Б., Бабатова С.И., Филиппова Е.А., Пекарева Н.А., Подуровская Ю.Л., Дегтярев Д.Н. Расширение чашечно-лоханочной системы у детей: классификации, тактика ведения. *Неонатология: новости, мнения, обучение.* 2022;10(3):33-43. Sugak A.B., Babatova S.I., Filippova E.A., Pekareva N.A., Podurovskaya Yu.L., Degtyarev D.N. Pelvic calyceal system's dilation in children: classifications and management. *Neonatalogiya: novosti, mneniya, obuchenie [Neonatology: News, Opinions, Training].* 2022;10(3):33-43. (In Russ.) <https://doi.org/10.33029/2308-2402-2022-10-3-33-43>
 15. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, Rodi GP, Gasparetto TPD, et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. *Radiographics.* 2021;41(5):E165. Erratum for: *Radiographics.* 2021;41(2):462-486. <https://doi.org/10.1148/rg.2021219009>
 16. Gong Y, Zhang Y, Shen Q, Xiao L, Zhai Y, et al. Early detection of congenital anomalies of the kidney and urinary tract: cross-sectional results of a community-based screening and referral study in China. *BMJ Open.* 2018;8(5):e020634. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-020634>
 17. Chevalier RL. CAKUT: A Pediatric and Evolutionary Perspective on the Leading Cause of CKD in Childhood. *Pediatr Rep.* 2023;15(1):143-153. <https://doi.org/10.3390/pediatric15010012>
 18. Pini Prato A, Arnoldi R, Falconi I, Dusio MP, Ceccherini I, et al. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract in a cohort of 280 consecutive patients with Hirschsprung disease. *Pediatr Nephrol.* 2021;36(10):3151-3158. <https://doi.org/10.1007/s00467-021-05061-4>
 19. Janjua HS, Lam SK, Gupta V, Krishna S. Congenital Anomalies of the Kidneys, Collecting System, Bladder, and Urethra. *Pediatr Rev.* 2019;40(12):619-626. <https://doi.org/10.1542/pir.2018-0242>
 20. Сугак А.Б., Бабатова С.И., Филиппова Е.А., Подуровская Ю.Л., Пыков М.И., Батдалова З.Н. Сравнение двух классификаций расширения чашечно-лоханочной системы UTD и SFU в прогнозировании необходимости хирургического лечения уропатий у детей. *Лучевая диагностика и терапия.* 2025;16(1):85-94. Sugak A.B., Babatova S.I., Filippova E.A., Podurovskaya Yu.L., Pykov M.I., Batdalova Z.N. Comparison of two classifications of the calyx-pelvic system dilation UTD and SFU in predicting surgical treatment of uropathies in children. *Diagnostic radiology and radiotherapy.* 2025;16(1):85-94. (In Russ.) <https://doi.org/10.22328/2079-5343-2025-16-1-85-94>
 21. Heling KS, Chaoui R. Ultrasound Diagnosis of Malformations of the Fetal Kidneys and Urinary System. *Ultraschall Med.* 2024;45(3):232-268. (English, German). <https://doi.org/10.1055/a-2132-6573>
 22. Herthelius M. Antenatally detected urinary tract dilatation: long-term outcome. *Pediatr Nephrol.* 2023;38(10):3221-3227. <https://doi.org/10.1007/s00467-023-05907-z>
 23. Wilson L, Whitby EH. The value of fetal magnetic resonance imaging in diagnosis of congenital anomalies of the fetal body: a systematic review and meta-analysis. *BMC Med Imaging.* 2024;24(1):111. <https://doi.org/10.1186/s12880-024-01286-5>
 24. Сидельникова К.Н., Соломаха К.И. Врождённые пороки развития мочевыделительной системы плода. Особенности течения беременности. *БМИК.* 2019;9(4):162-163. Sidel'nikova K.N., Solomakha K.I. Vrozhdennye poroki razvitiya mochevydelitel'noy sistemy ploda. Osobennosti techeniya beremennosti. *BMIK.* 2019;9(4):162-163.

razvitiya mochevydelitel'noi sistemy ploda. Osobennosti tehnologii beremennosti. *ВМЖ*. 2019;9(4):162-163. (In Russ.)

25. Capone V, Persico N, Berrettini A, Decramer S, De Marco EA, et al. Definition, diagnosis and management of fetal lower urinary tract obstruction: consensus of the ERKNet CAKUT-Obstructive Uropathy Work Group. *Nat Rev Urol*. 2022;19(5):295-303.

Информация об авторах

Павлинова Елена Борисовна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии с курсом ДПО, проректор по учебной работе, Омский государственный медицинский университет, Омск, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-6444-1871>, 123elena@mail.ru.

Губич Анастасия Андреевна, к.м.н., ассистент кафедры госпитальной педиатрии с курсом ДПО, заместитель декана педиатрического факультета, Омский государственный медицинский университет, Омск, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-5446-2126>, nastya930108@mail.ru.

Вклад авторов

Е.Б. Павлинова, А.А. Губич — обзор публикаций по теме статьи, получение и анализ данных, написание текста рукописи.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

<https://doi.org/10.1038/s41585-022-00563-8>

26. Singh N, Bansal V, Satoskar P, Faisal S. A Retrospective Analysis to Evaluate Role of the New UTD Classification System in Prenatal Prediction of Severity and Postnatal Outcome in Ante-natally Diagnosed Urinary Tract Dilatation Abnormalities. *J Obstet Gynaecol India*. 2021;71(3):268-276. <https://doi.org/10.1007/s13224-020-01416-3>

Information about the authors

Elena B. Pavlinova, Doctor of Sciences (Medicine), Professor, Head of the Department of Hospital Pediatrics with Postgraduate Course, Vice-Rector for Academic Affairs, Omsk State Medical University, Omsk, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-6444-1871>, 123elena@mail.ru.

Anastasiya A. Gubich, Candidate of Sciences in Medicine, Assistant, Hospital Pediatrics with Postgraduate Course, Deputy Dean of the Faculty of Pediatrics, Omsk State Medical University, Omsk, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-5446-2126>, nastya930108@mail.ru.

Authors' contribution

E.B. Pavlinova, A.A. Gubich — review of publications on the topic of the article, obtaining and analysis of the data, writing the text of the manuscript.

Conflict of interest

Authors declares no conflict of interest.

Поступила в редакцию / *Received*: 20.10.2025

Доработана после рецензирования / *Revised*: 20.11.2025

Принята к публикации / *Accepted*: 24.11.2025