

6.1. Врожденные и наследственные заболевания почек

Врожденными заболеваниями мочевой системы называются такие состояния, которые существуют с рождения ребенка и являются результатом нарушения процессов развития зародыша. Эта группа включает в себя и врожденные нарушения мембранного транспорта различных веществ в почечных канальцах.

МКБ –10

Q60 Агенезия и другие редукционные дефекты почек

Q60.0 Агенезия почки односторонняя

Q60.3 Гипоплазия почки односторонняя

Q60.4 Гипоплазия почки двусторонняя

Q61 Кистозная болезнь почек

Q61.0 Врожденная одиночная киста почки

Q61.1 Поликистоз почки, детский тип

Q61.8 Другие кистозные болезни почек

Q63 Другие врожденные аномалии (пороки развития) почки

Q63.0 Добавочная почка

Q63.1 Слившаяся, дольчатая и подковообразная почка

Q63.2 Эктопическая почка

N04 Врожденный нефротический синдром

N06 Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением

N06.0 Незначительные гломерулярные нарушения

N06.1 Очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения

N07 Наследственная нефропатия, не классифицируемая в других рубриках

N25 Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев

N26 Сморщенная почка неуточненная

N27 Маленькая почка неясного генеза

Классификация наследственных и врожденных нефропатий у детей (М.С.Игнатова)

1. Анатомические аномалии органов мочевой системы:

а) анатомические аномалии почек:

- количественные (агенезия, аплазия, добавочные почки)
- позиционные (дистопия, нефроптоз, ротация);
- аномалии формы (подковообразная, S- и L –образные почки)

б) аномалии мочеточников, мочевого пузыря и уретр

в) аномалии строения и расположения почечных сосудов (включая лимфатическую систему)

г) аномалии иннервации органов мочевой системы с синдромом нейрогенного мочевого пузыря (включая миелодисплазии).

2. Гистологический дизэмбриогенез почек:

а) с кистами: поликистозная болезнь; нефронофтиз Фанкони, болезнь Сениора, финский тип врожденного нефротического синдрома; другие виды кистозной болезни

б) без кист: олиgoneфрония; сегментарная гипоплазия (болезнь Аска – Упмарка); нефропатия при гипопластической дисплазии (sui generis) с анатомической аномалией мочевой системы и (или) с интерстициальным нефритом.

3. Наследственный нефрит:

а) без тугоухости

б) с тугоухостью (синдром Альпорта).

4. Тубулопатии:

а) первичные: с преимущественным поражением проксимальных канальцев (ренальная глюкозурия – почечный диабет, фосфат – диабет, болезнь де Тони – Фанкони, цистинурия, иминоглицинурия, почечный тубулярный ацидоз 2 типа и др.); с преимущественным поражением дистальных канальцев (почечный несахарный и солевой диабет, почечный тубулярный ацидоз 1 типа)

б) вторичные: при наследственной патологии обмена веществ (галактоземия, цистиноз, подагра, ангиокератома Фабри и др.)

в) дизметаболическая нефропатия с кристаллурией при семейной нестабильности клеточных мембран (оксалатная и уратная нефропатия).

5. Нефро-, уропатии в структуре хромосомных и моногенных синдромов.

6. Эмбриональная опухоль почек (опухоль Вильмса).

Примеры формулировки диагноза:

Дизметаболическая нефропатия, оксалатно-кальциевая.

Поликистозная болезнь, детский тип.