



# Пороки развития органов, мочеполовой системы



*Халиева Альмира  
603 АиГ*

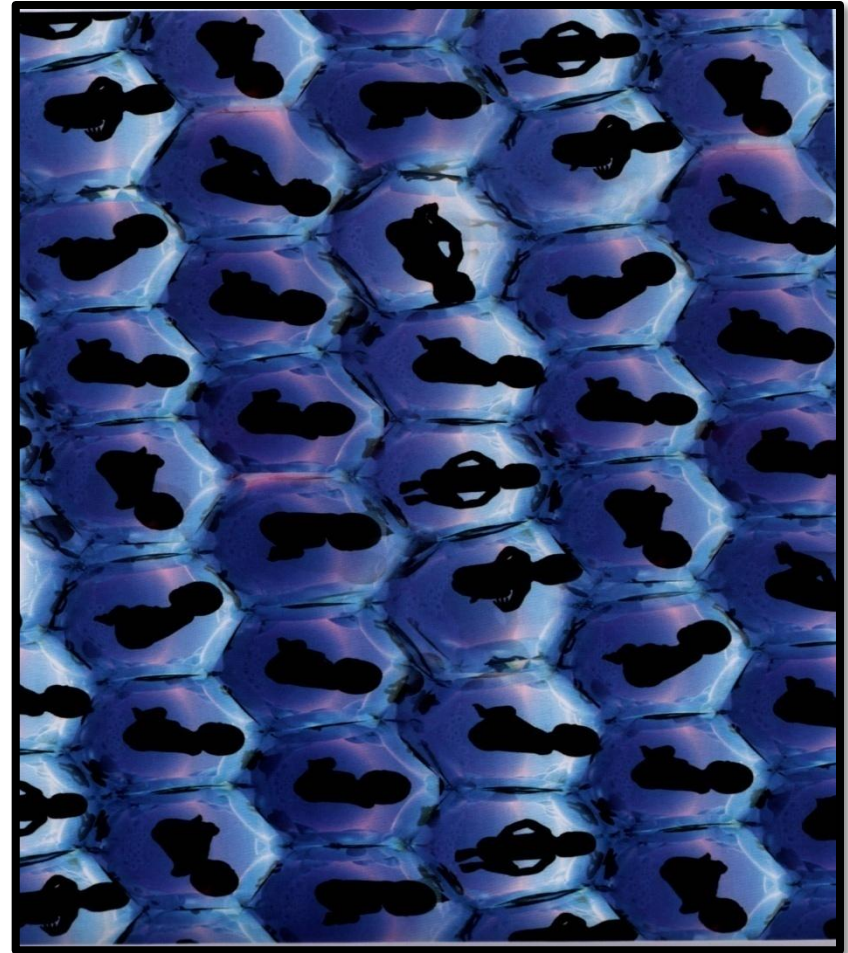
# Актуальность

- Аномалии развития мочеполовых органов составляют более 30% всех врожденных пороков развития человека.
- Люди с аномалией мочеполовых органов в течение многих лет могут не подозревать о наличии у них порока развития.
- Вследствие тесной эмбриогенетической связи аномалии мочевой системы в 33% сочетаются с пороками развития половых органов.

# Пороки развития



Врожденные



Наследственные

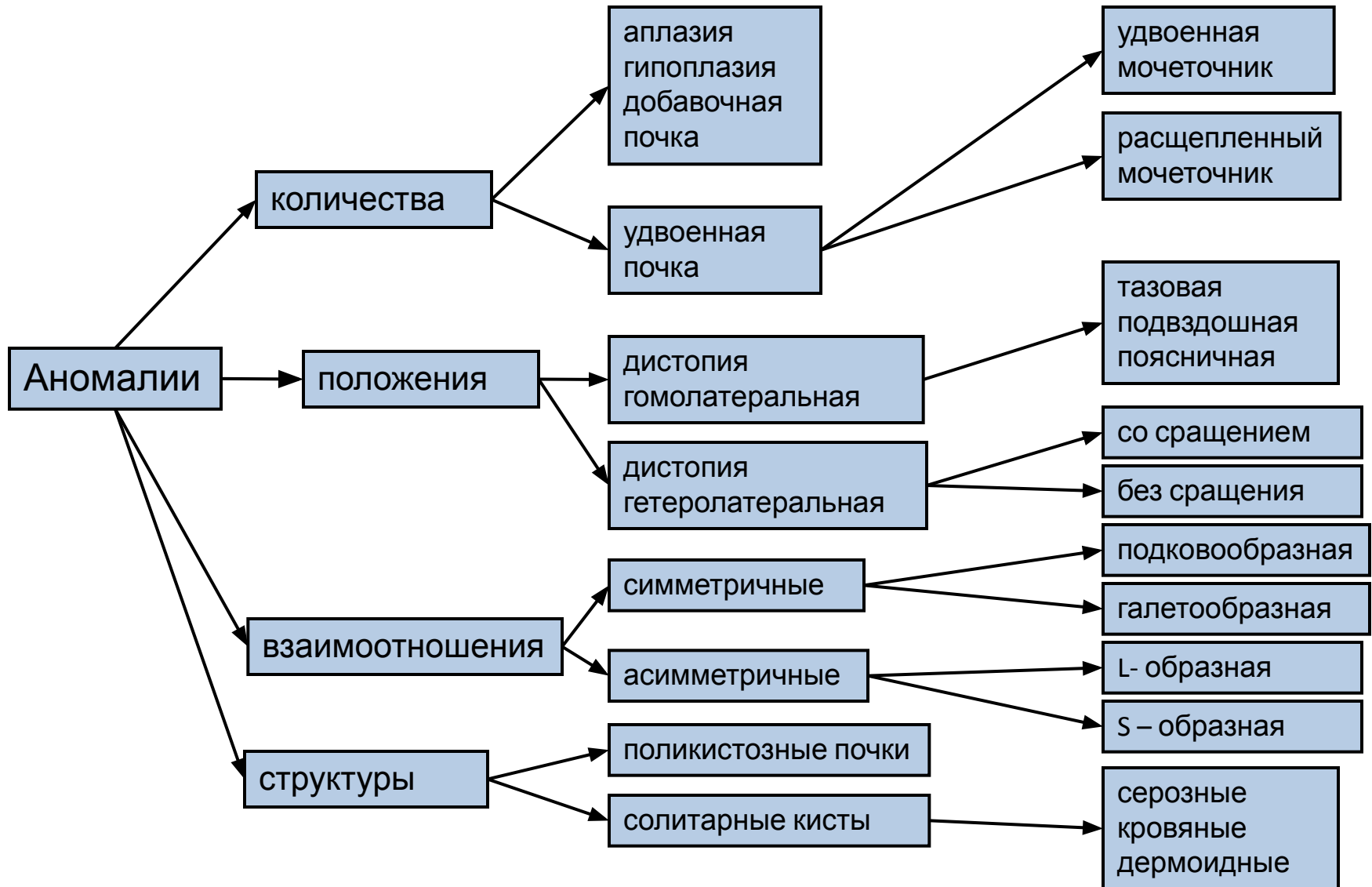
- **Врожденные пороки** развития являются следствием внутриутробного заболевания плода и могут быть связаны с экзогенными факторами (краснуха у матери, токсоплазмоз, воздействие физических факторов - ионизирующего излучения, лекарственных и химических агентов), а также с эндогенными причинами – «внутренними болезнями»

- **Наследственные пороки** связаны с патологией хромосомного аппарата. Их возникновение предопределяется в момент зачатия, но в отличие от врожденных пороков развития они нередко не вызывают повреждения зародыша и могут проявиться спустя много лет после рождения.

# Аномалии почек

- Аномалия (anomalía; греч. «отклонение») – врожденное стойкое отклонение от структуры или функции, присущей данному биологическому виду.
- Аномалии могут быть единичными и множественными, легкими (без клинических проявлений) и тяжелыми, а также сочетанными.
- Чаще всего наблюдаются аномалии почек и верхних мочевых путей.

# Классификация



# Аномалии количества почек

## Аплазия

Аномалия является результатом отсутствия или остановки развития вольфова протока. Аплазия почки обычно сопровождается гипертрофией контралатеральной почки. Клинически не проявляется и выявляется при обследовании.

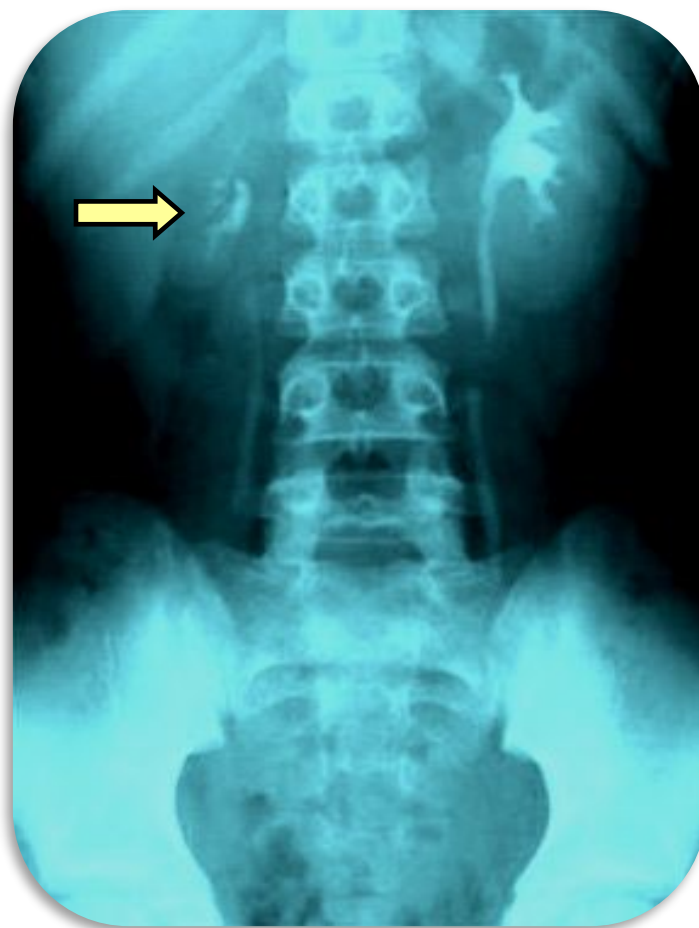
У большинства лиц с аплазией почки отсутствуют мочеточник, его устье и соответствующая половина



Компьютерная томография.  
Аплазия левой почки.

# Гипоплазия

Характеризуется нормальным гистологическим строением и отсутствием признаков нарушения почечной функции, чаще бывает односторонней, но может отмечаться и с обеих сторон. Почечная ангиография помогает дифференцировать гипоплазию от уменьшенной в размерах почки. Больные с односторонней гипоплазией почки нуждаются в лечении только при наличии патологического процесса в этой почке.

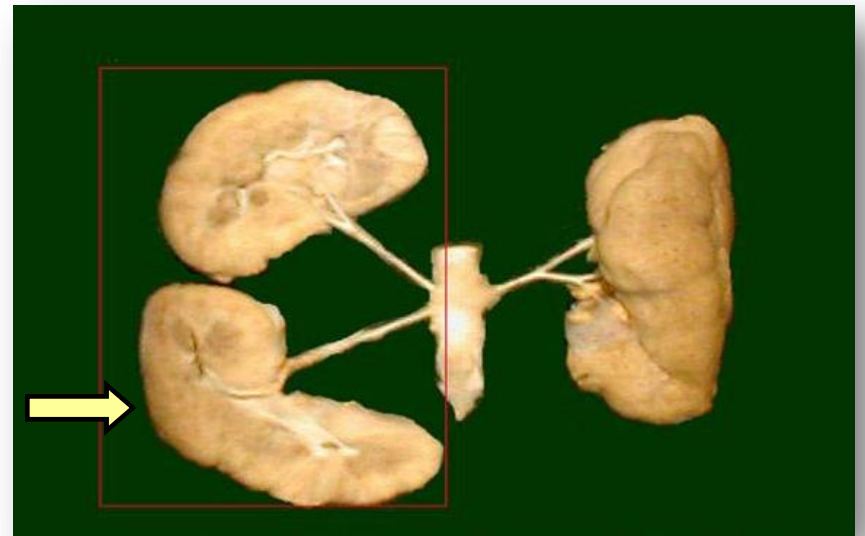


Экскреторная урография.  
Гипоплазия правой почки.



# Добавочная почка

Эта аномалия встречается крайне редко. В литературе опубликовано только 49 наблюдений добавочной почки. Добавочная почка имеет отдельное кровоснабжение и мочеточник, который впадает в мочеточник, дренирующий основную почку, или открывается самостоятельным устьем в мочевой пузырь. Добавочная почка располагается ниже нормальной, размеры её уменьшены.



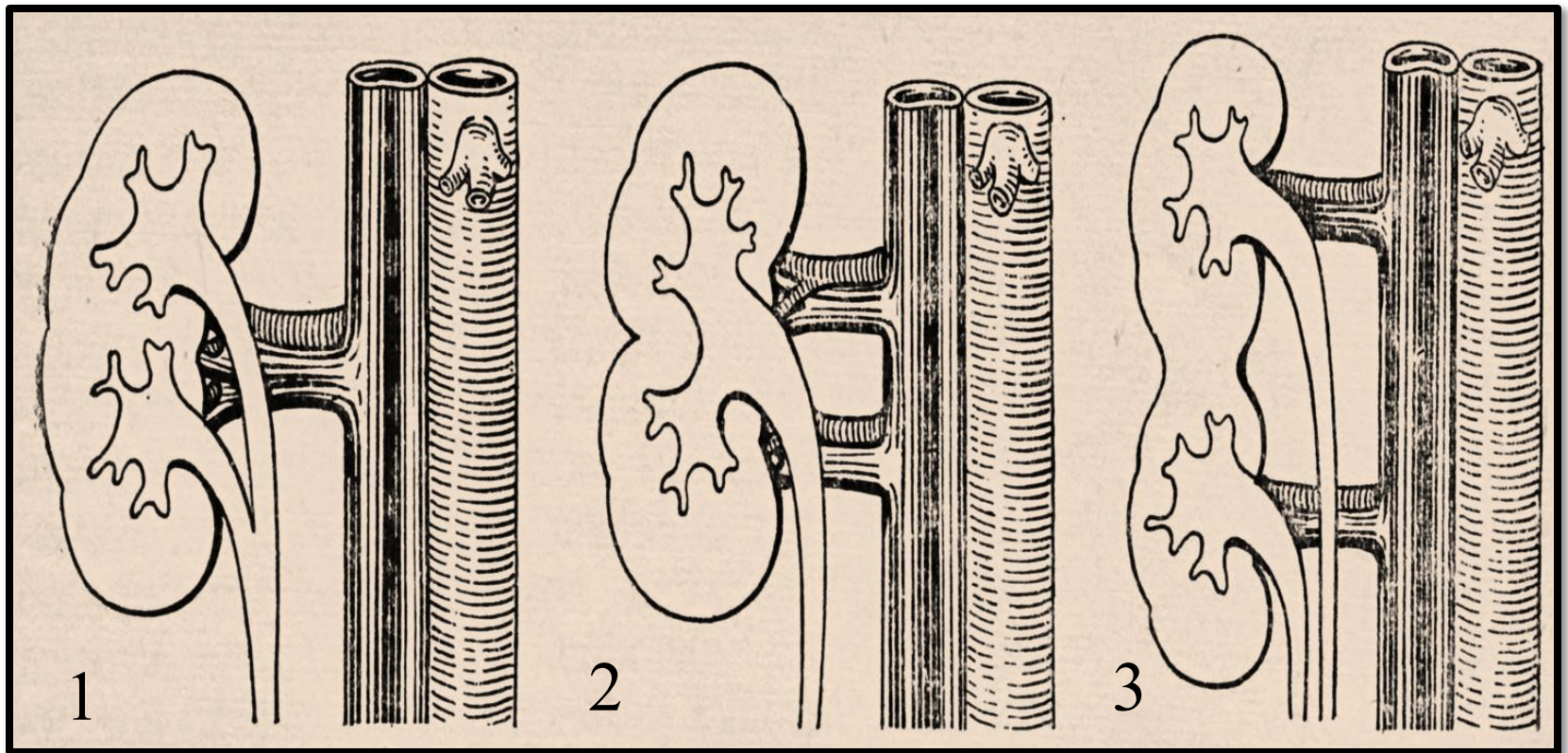
Макропрепарат.  
Добавочная правая почка.

# Удвоение почки

Наиболее часто встречающаяся аномалия количества. При полном удвоении почки в каждой из половин имеется отдельная чашечно-лоханочная система, причем в нижней она развита нормально, а в верхней – недоразвита. Сама по себе аномалия не требует лечения. Клинические проявления зависят от различных патологических процессов, развивающихся в одной из половин удвоенной почки.



Экскреторная урография.  
Полное удвоение почек.



- 1 – удвоение почечных лоханок;  
2 – удвоение почечных сосудов;  
3 – удвоение почечных лоханок и сосудов  
(полное удвоение почки).

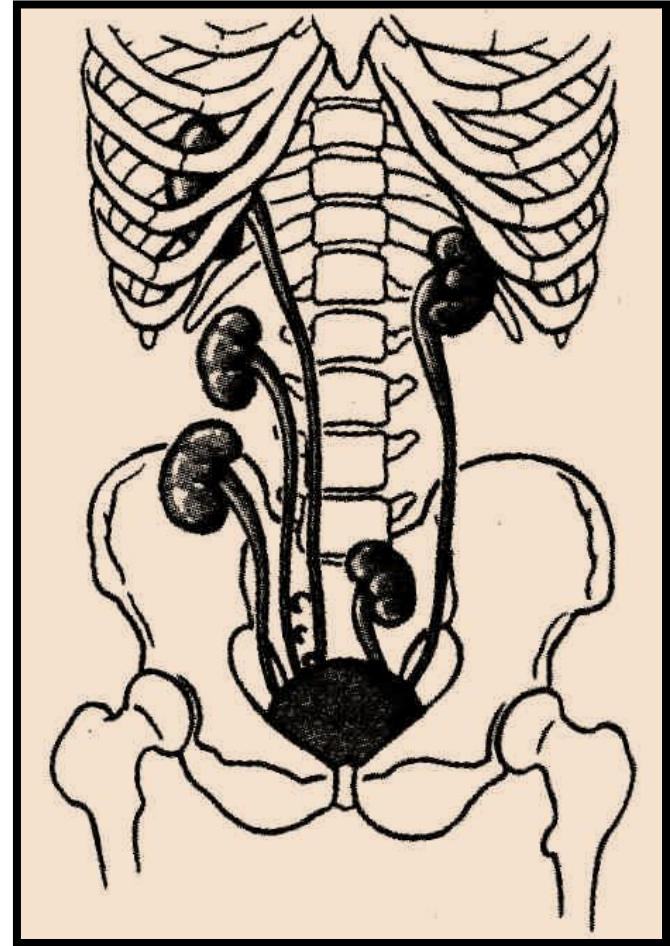
# Аномалии положения почек

## Дистопия

Является следствием нарушения нормального перемещения первичной почки из таза в поясничную область.

В зависимости от того, на каком этапе перемещения почки вверх произошла остановка, различают **тазовую, поясничную, подвздошную** дистопию.

Реже встречается **гетеролатеральная** и **торакальная** дистопия почки.



Среди аномалий почки дистопию диагностируют наиболее часто. В 15,5% случаев этот вид аномалии клинически не проявляется, особенно часто у детей. В этом случае необходимо провести рекомендуемые методы исследования. Болевой синдром при дистопированной почке иногда ошибочно принимают за хирургическое и гинекологическое заболевание.



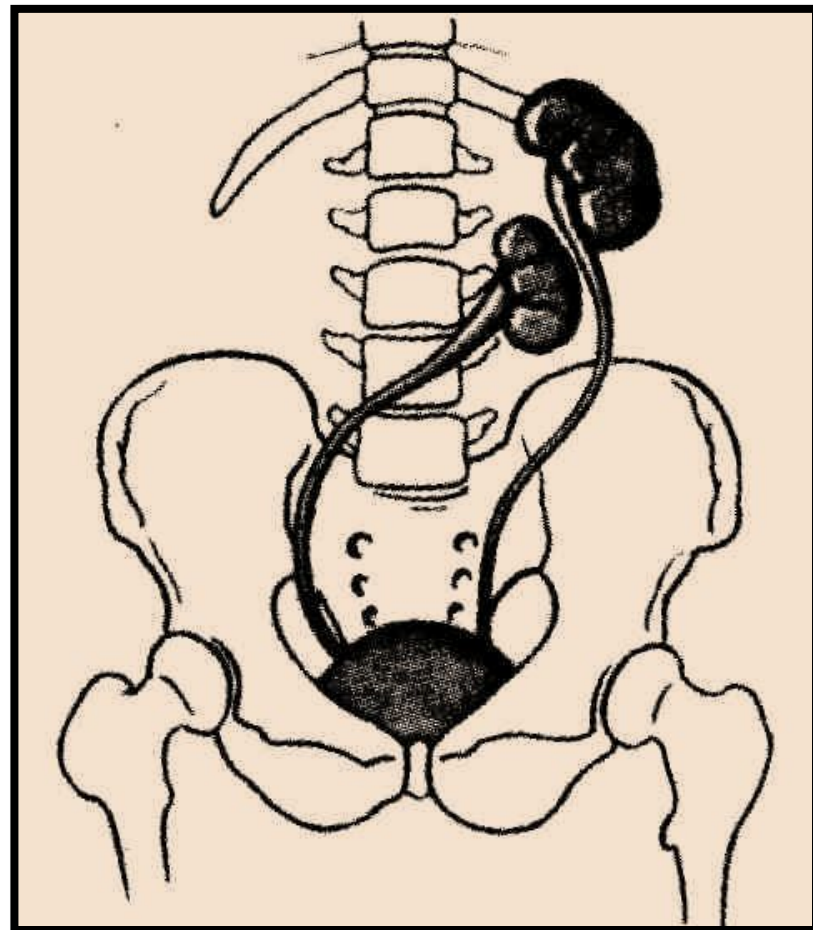
Экскреторная урография.  
Тазовая дистопия левой почки.

## **Перекрестная дистопия**

является редкой аномалией и характеризуется смещением одной почки за среднюю линию, вследствие чего обе почки оказываются расположенными с одной стороны.

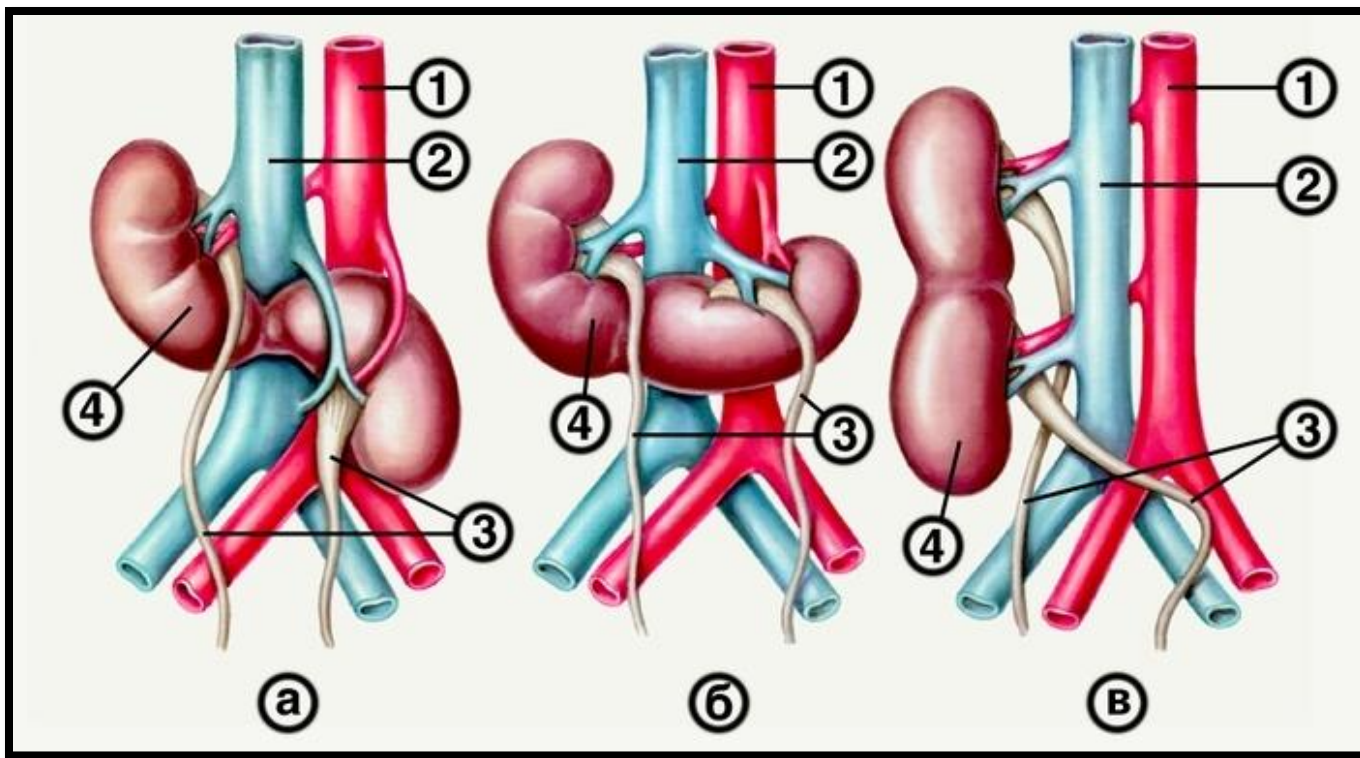
Перекрестная дистопия в большинстве случаев сопровождается соединением обеих почек.

Операцию производят лишь при наличии патологического процесса в дистопированной почке (пиелонефрит, калькулез, гидронефроз, опухоль).



# Аномалии взаимоотношения

## почек



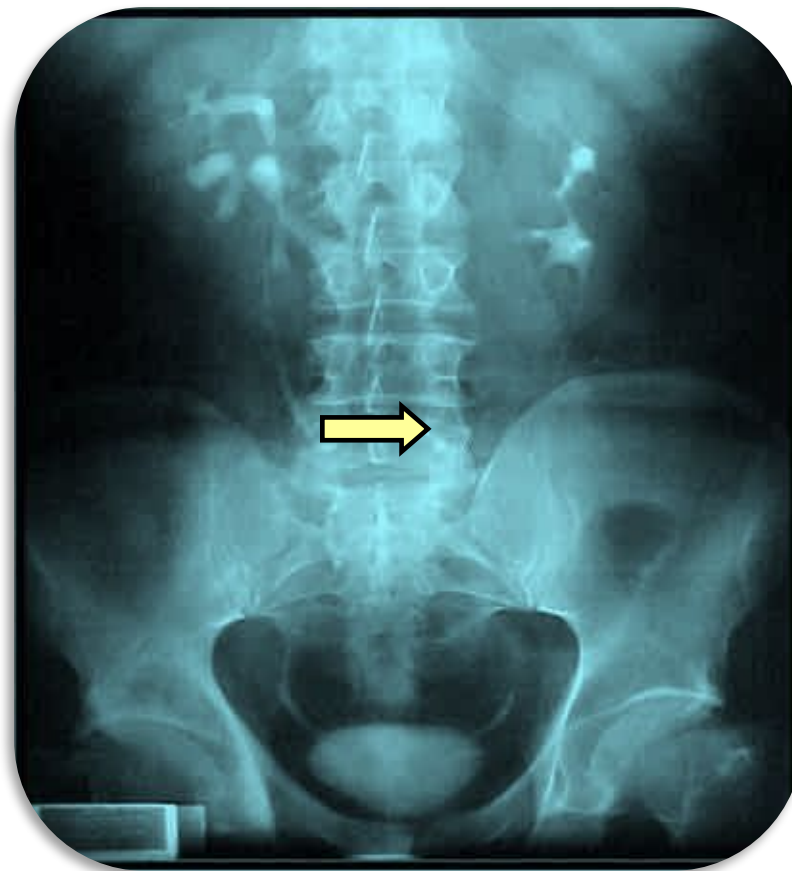
**а – S образная; б – L образная; в – I образная почки.**

При этом пороке почки чаще срачиваются нижними полюсами, реже - верхними, соединяясь между собой перешейком, состоящим из почечной паренхимы или фиброзной ткани.

## Подковообразная почка

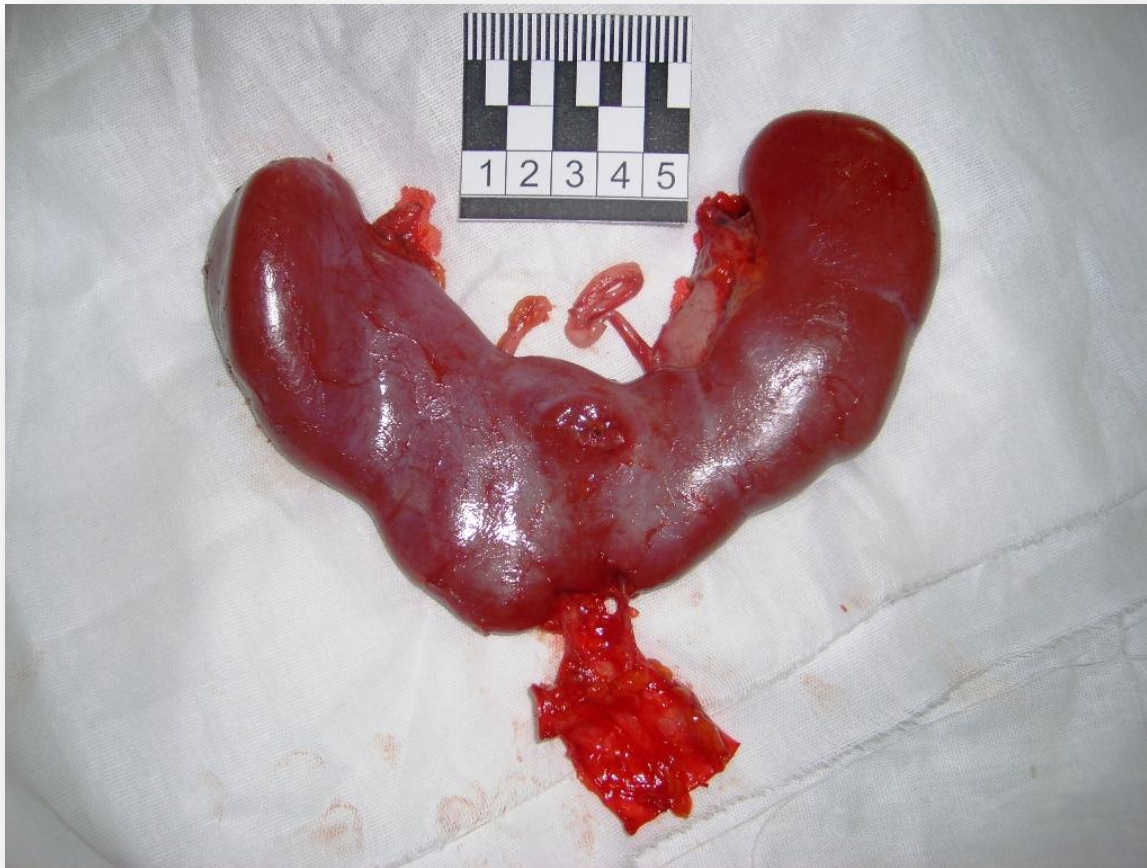
расположена ниже, чем нормальная. Так как сращение почек происходит до периода их ротации, то лоханки и мочеточники расположены спереди перешейка.

Подковообразная почка почти неподвижна. Более прочная фиксация является результатом ее многочисленных сосудистых связей и своеобразной формы.



Экскреторная урография.  
Подковообразная почка.



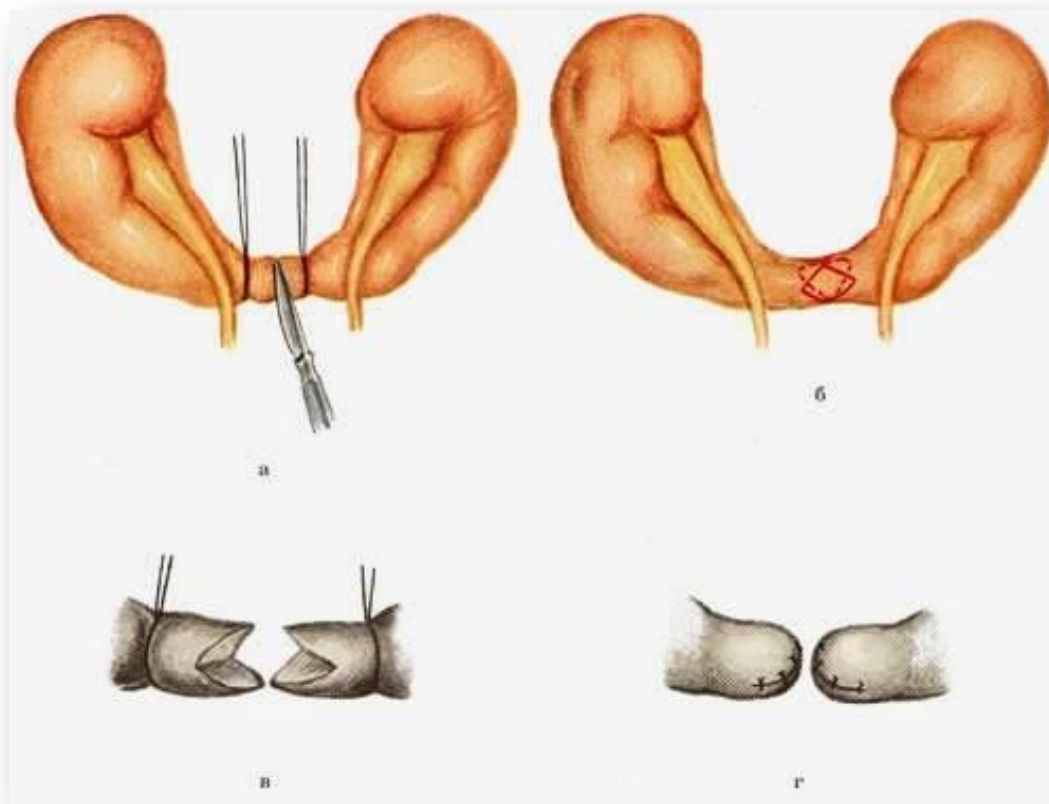


Макропрепарат.  
Подковообразная почка.

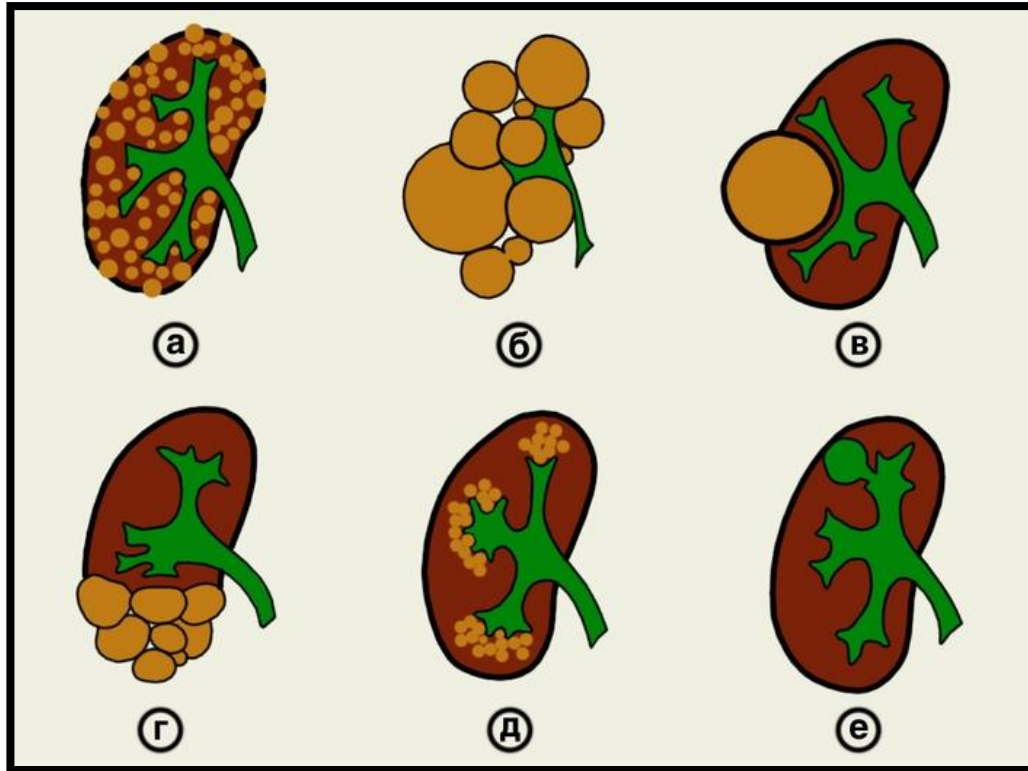
Перешеек почки, соединяющий нижние сегменты обеих половин, обычно располагается впереди больших сосудов (аорты, нижней полой вены, подвздошных сосудов) и солнечного сплетения, прижимая их к позвоночнику. При отсутствии болевых ощущений пациент может не знать о существовании у него подковообразной почки.

# Геминефрэктомия подковообразной ПОЧКИ

а — пересечение  
соединительнотканного  
перешейка подковообразной  
почки между лигатурами;  
б — линия разреза при  
клиновидном пересечении  
перешейка подковообразной  
почки;  
в — перешеек клиновидно  
иссечен;  
г — культя пересеченного  
перешейка подковообразной  
почки.



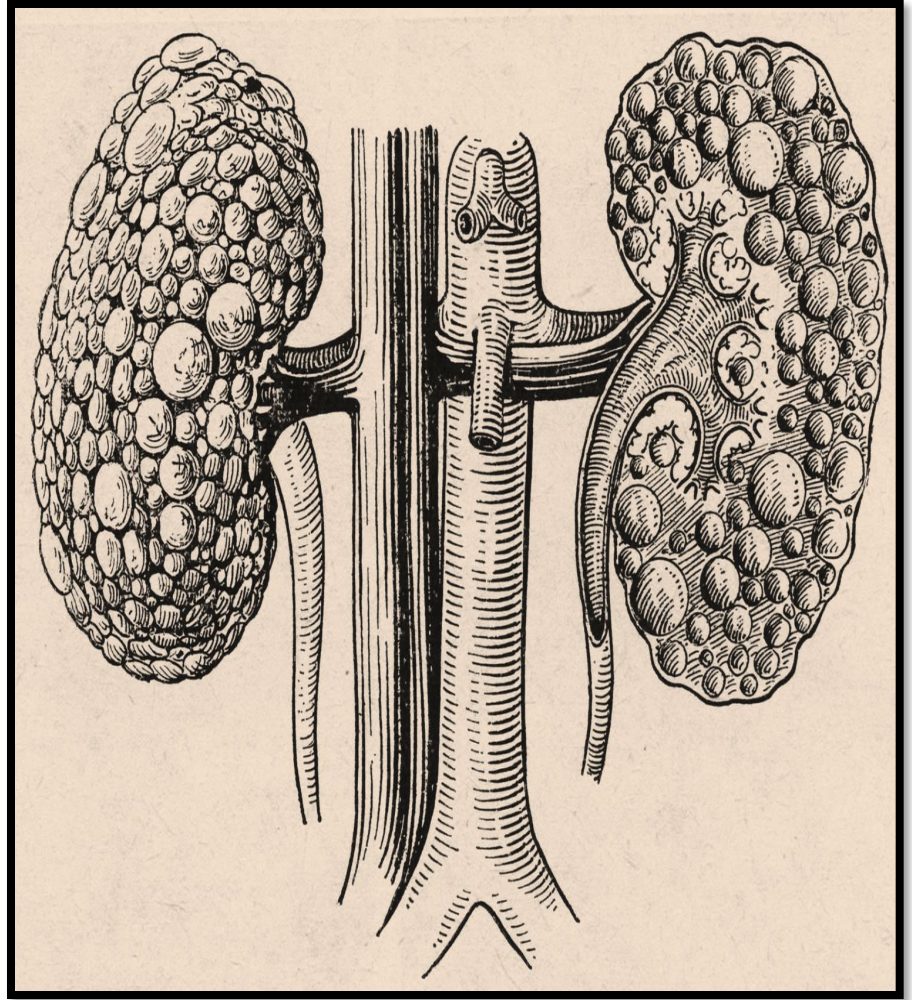
# Аномалии структуры почек

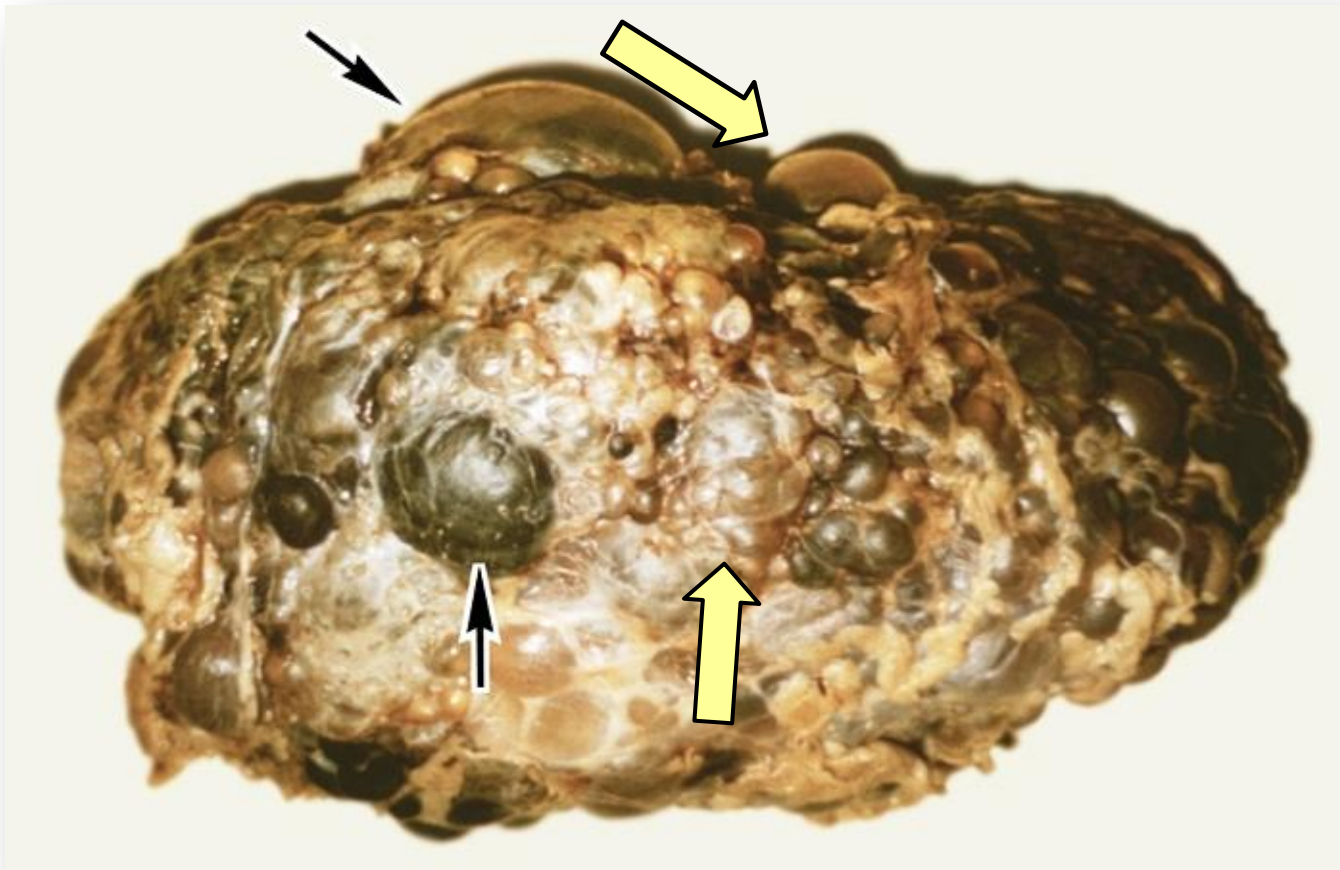


**а – поликистоз; б – мультикистоз; в – солитарная киста;  
г – мультилокулярная киста; д – губчатая почка;  
е – чашковый дивертикул.**

# Поликистоз

Это тяжелое, наследственное, двустороннее заболевание. Оно характеризуется замещением паренхимы множественными кистами различной величины. Почки по виду напоминают гроздь винограда.

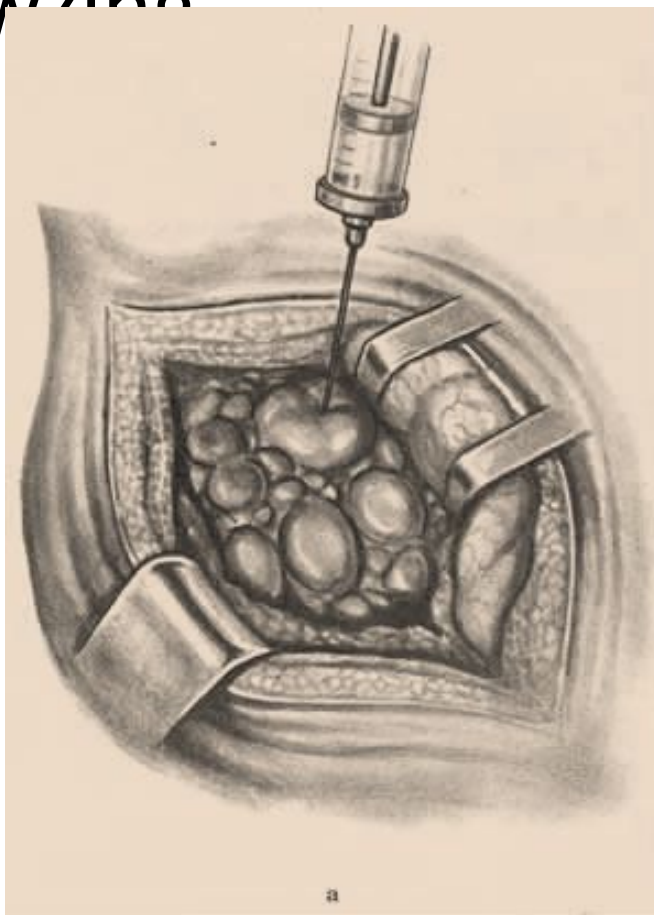




Макропрепарат.  
Поликистоз почки.

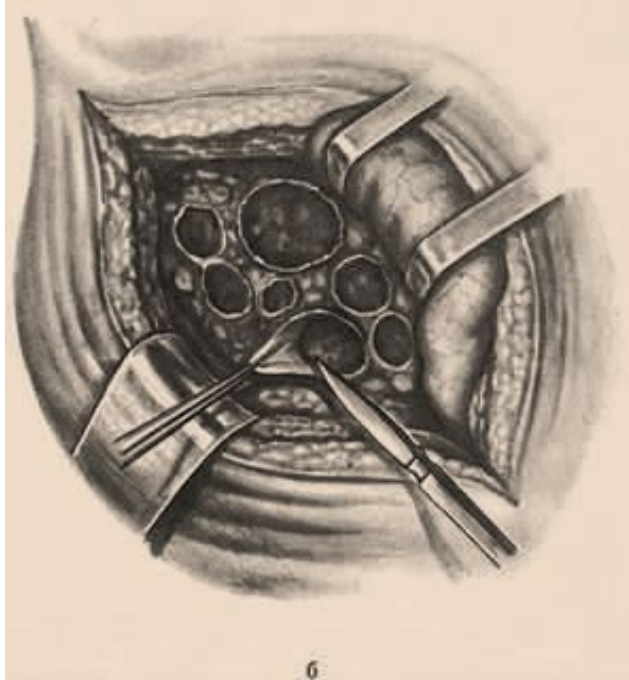
Стаз мочи в кистах создает условия для инфицирования мочи. По мере прогрессирования пиелонефрита, увеличения размеров кист и отека интерстиции увеличивается степень нарушения функции почки, нарастают симптомы почечной недостаточности.

# Операция вскрытия и опорожнения кист – игнипунктура, предложенная Rovzing

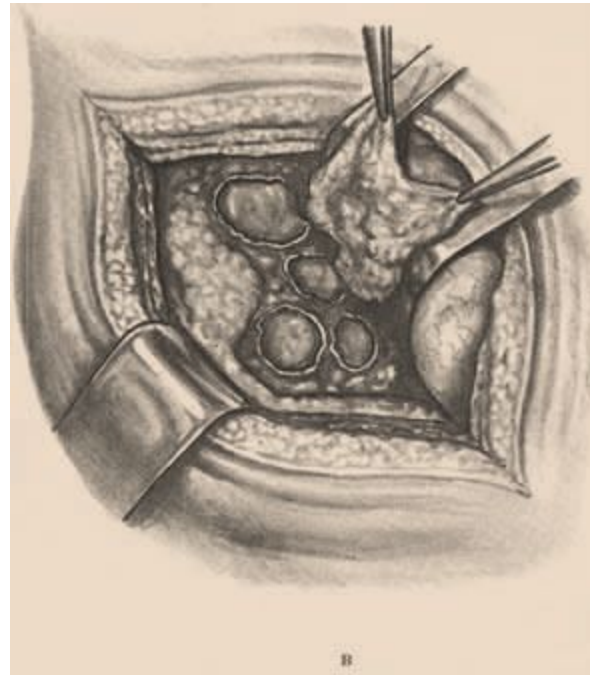


М. Д. Джавад-Заде предложил сочетать эту операцию с оментореваскуляризацией почки.

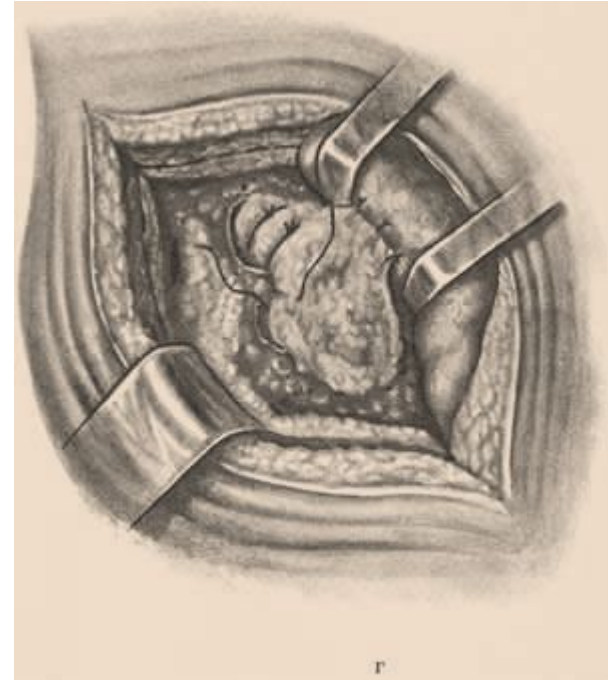
а — поликистозно перерожденная почка обнажена, пункция больших кист;



б



в



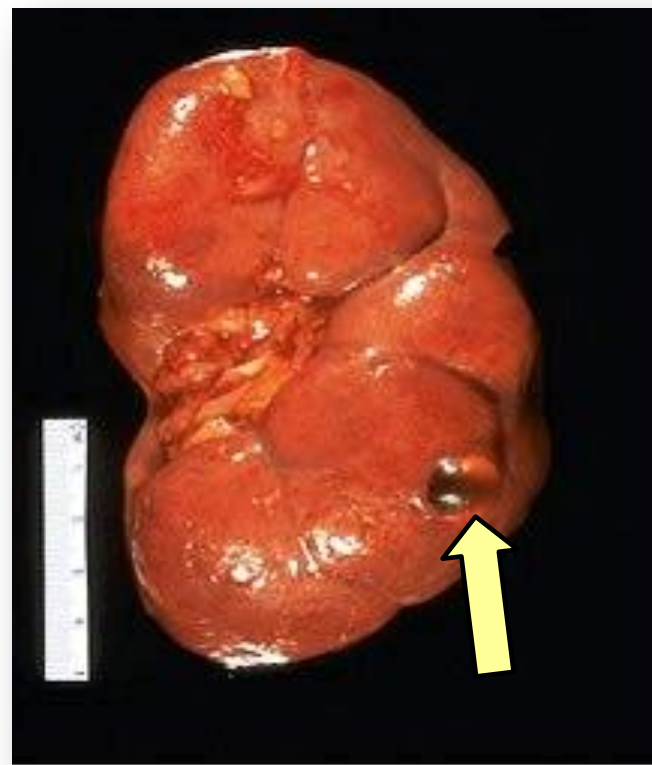
г

б — иссечение стенок больших кист почки;  
в — в забрюшинное пространство выведен сальник;  
г — оментореваскуляризация почки.

# Солитарные кисты

Солитарная киста -  
одиночное кистозное  
образование, имеющее  
округлую или овальную  
форму.

Чаще всего она  
находится на  
поверхности почки и  
может локализоваться в  
различных ее отделах.  
Заболевание может  
быть врожденным или  
приобретенным.



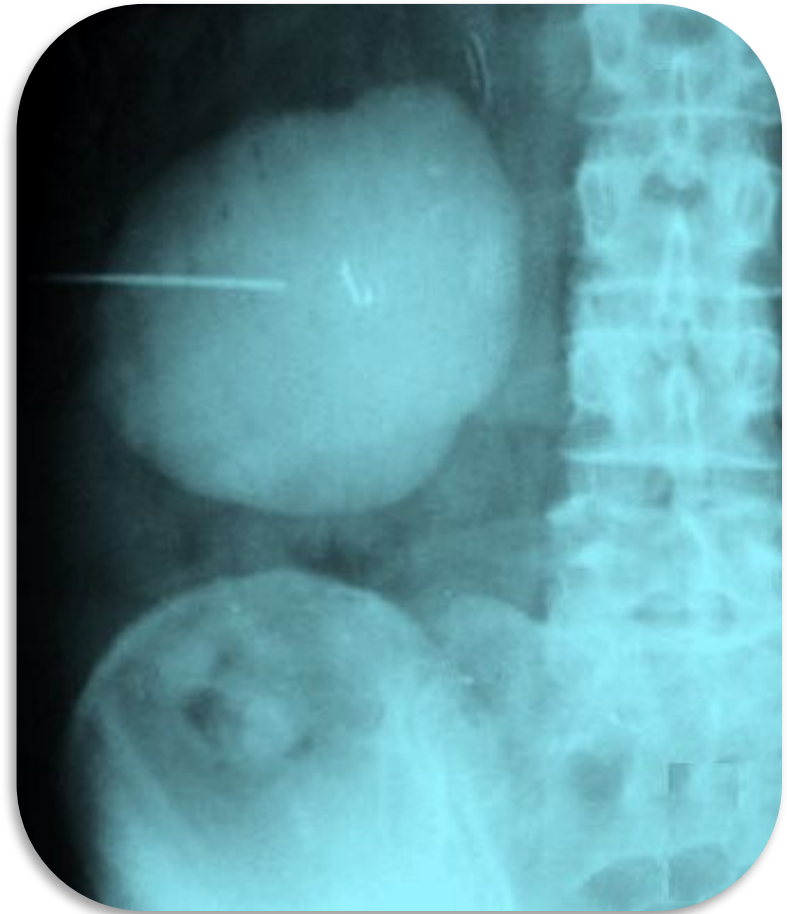
Макропрепарат.  
Солитарная киста.



Диагностика базируется на данных ультразвукового и рентгенологического исследований, а также радиоизотопного сканирования почки и компьютерной томографии.

Кистографию проводят путем чрескожной пункции кисты и наполнения ее рентгеноконтрастным веществом.

Она позволяет определить величину кисты, ее отношение к почке, а также исключить или выявить опухоль, находящуюся внутри кисты.



**Кистограмма.**  
Пункция кисты правой почки.

# Аномалии урахуса

**Урахус** – мочевой проток соединяющий верхушку мочевого пузыря с пуповиной. При нарушении его облитерации развиваются следующие аномалии.



а

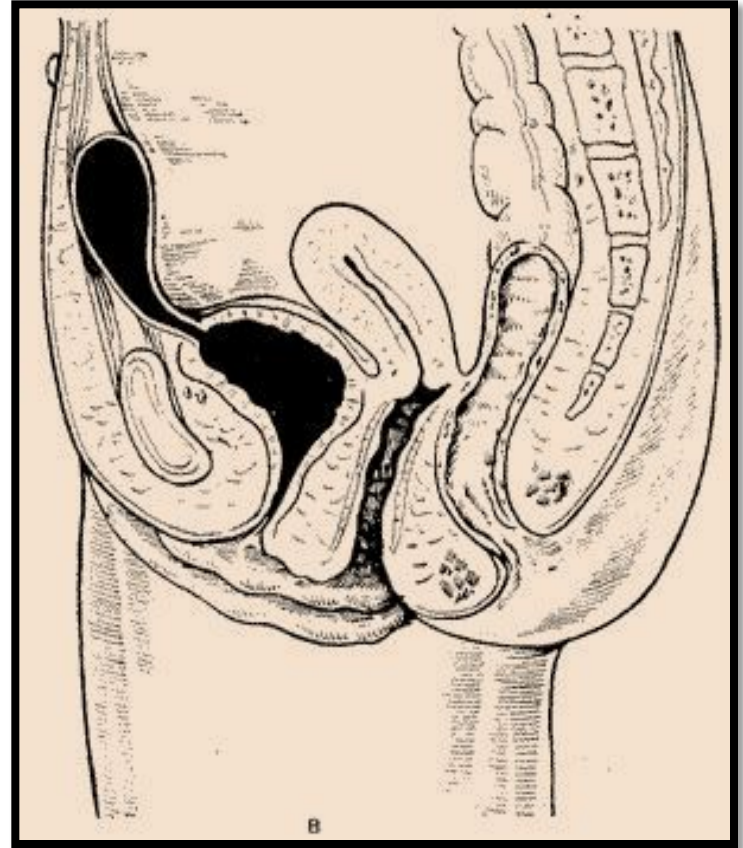
б

в

г

**а – пупочный свищ; б – пузырно-пупочный свищ;  
в – киста урахуса; г – дивертикул мочевого пузыря.**

Диагностика незаращения урахуса основывается на наличии выделений из пупка, инфекции в моче, данных цистографии, цистоскопии и фистулографии. Наибольшие диагностические трудности встречаются при кисте урахуса, распознавание которой основано на наличии пальпируемого опухолевидного образования, расположенного по средней линии между пупком и мочевым пузырем.



- ✓ Лечение полного не заращения ухахуса заключается в его иссечении. Операцию следует выполнять в первые месяцы жизни.
- ✓ При полных свищах ухахуса проводят консервативную терапию, включающую ванны с перманганатом калия, обработку пупка 1% раствором бриллиантового зеленого. Операцию предпринимают лишь при неэффективности консервативного лечения у детей старше одного года.
- ✓ Лечение кисты ухахуса только оперативное.

# Аномалии мочевого пузыря

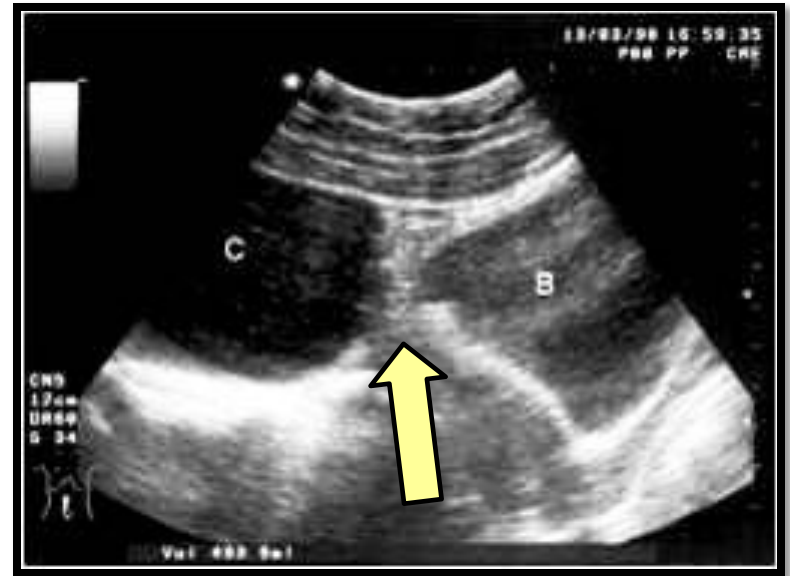
- **Агенезия** – врожденное отсутствие мочевого пузыря.
- **Удвоение мочевого пузыря**: полное и неполное.
- **Дивертикул мочевого пузыря**: ИСТИННЫЙ и ЛОЖНЫЙ.
- **Экстрофия мочевого пузыря** – врожденное отсутствие его передней стенки.

# Удвоение мочевого пузыря

Характеризуется наличием двух изолированных половин мочевого пузыря, в каждую из которых открывается устье мочеточника.

Основным клиническим симптомом является постоянное недержание мочи.

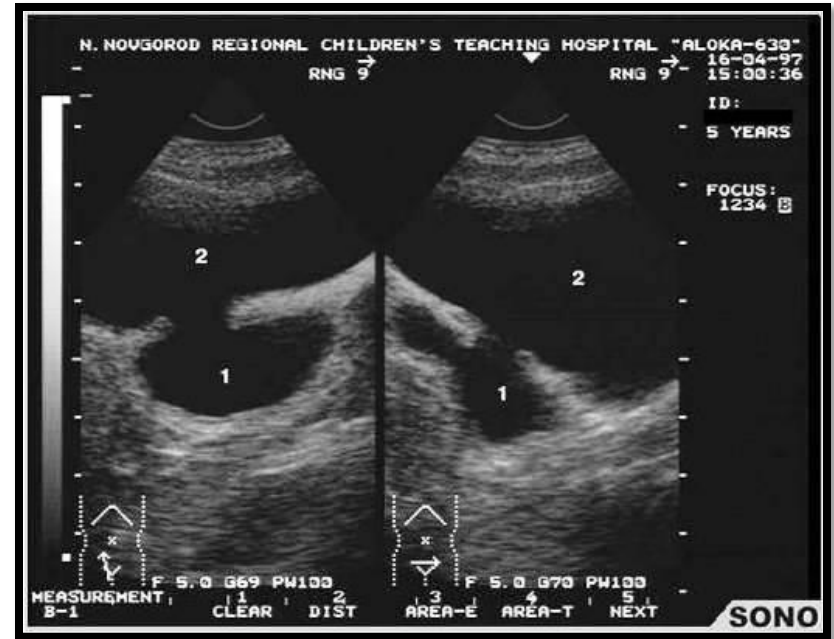
Лечение заключается в иссечении перегородки.



Ультразвуковое исследование.  
Удвоение мочевого пузыря.

# Дивертикул мочевого пузыря

Это мешковидное выпячивание в стенке мочевого пузыря. Основные симптомы: затруднение мочеиспускания и мочеиспускание в два приема – сначала опорожняется мочевого пузырь, затем дивертикул. При наличии истинного дивертикула лечение оперативное – трансвезикальная дивертикулэктомия.



Ультразвуковое исследование.

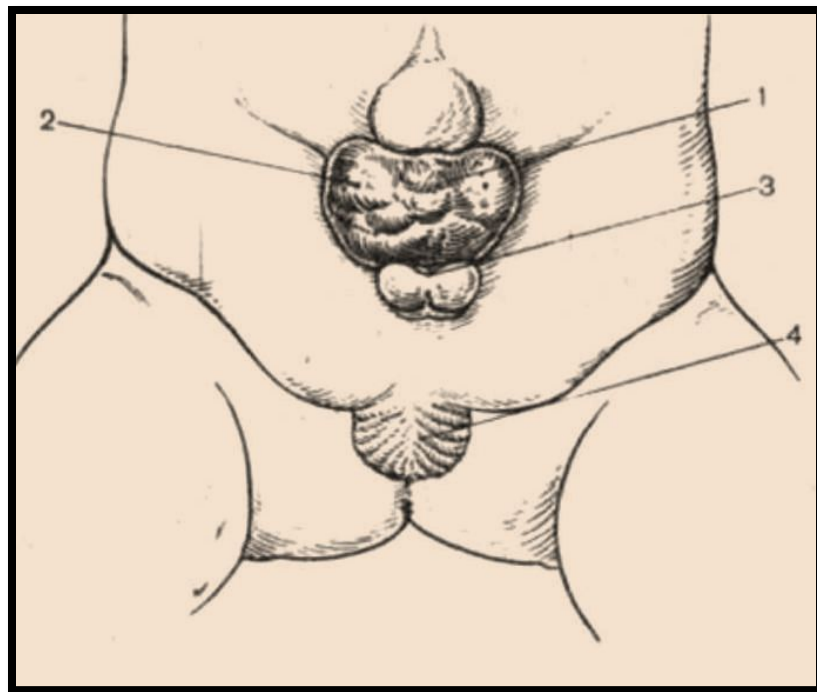
1 - дивертикул мочевого пузыря.  
2 - мочевого пузыря.

# Экстрофия мочевого пузыря

Наиболее тяжелый и часто встречающийся порок развития.

У пациента отсутствует передняя стенка мочевого пузыря и соответствующая ей брюшная стенка.

Лечение только оперативное, его необходимо выполнять в самые ранние сроки – от периода новорожденности до 2-3 месяцев.

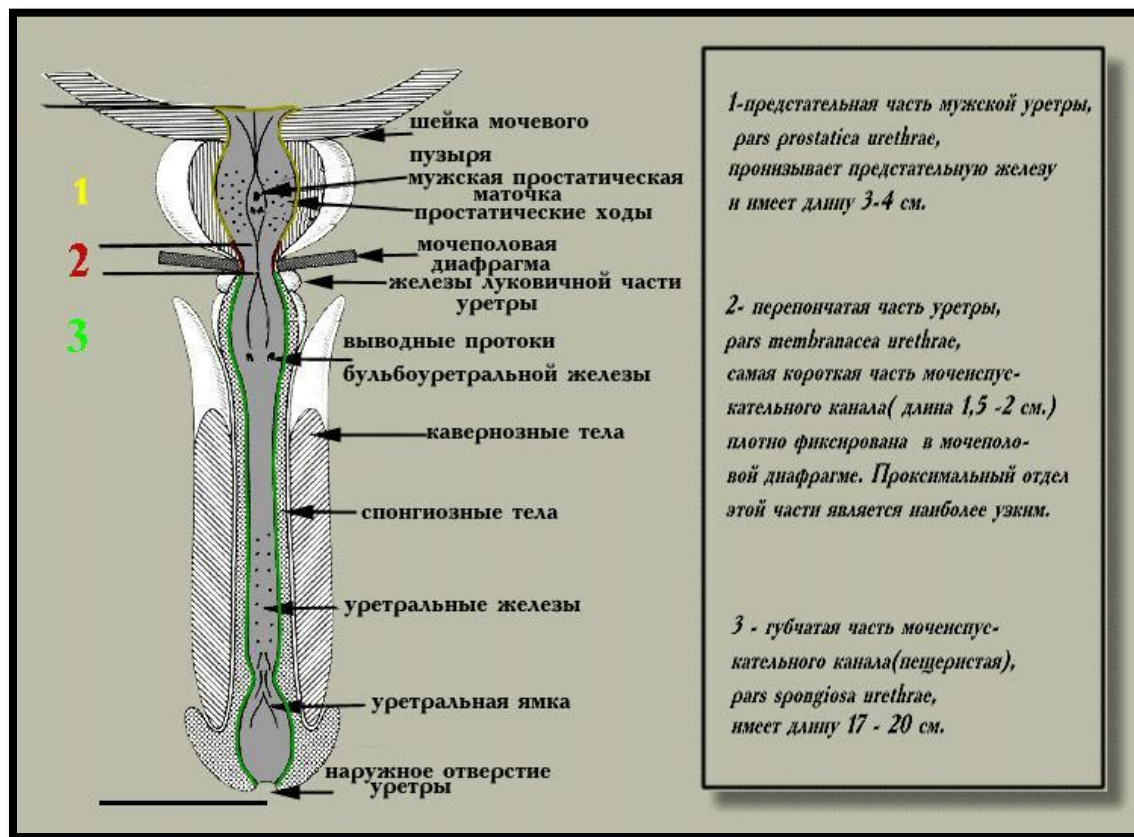


- 1- задняя стенка мочевого пузыря;
- 2 - устье мочеточника;
- 3 – тотальная эписпадия;
- 4 – недоразвитая мошонка.



# Аномалии уретры

- Удвоение мочеиспускательного канала
- Дивертикул уретры
- Гипоспадия
- Эписпадия



# Удвоение мочеиспускательного канала

Встречается полное и не полное удвоение мочеиспускательного канала.

Добавочная уретра имеет клиническое значение только при развитии воспаления и затрудненном мочеиспускании.

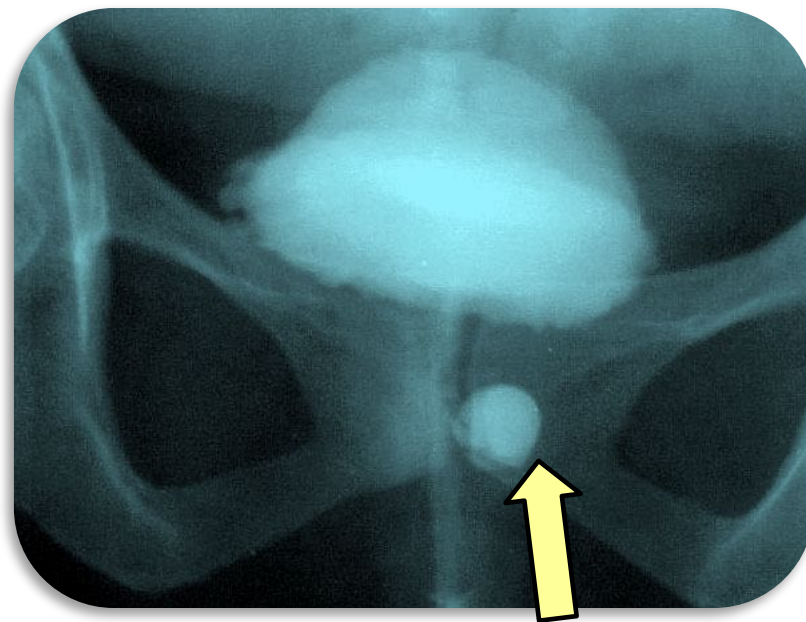
Лечение обычно заключается в её полном иссечении.



Фистулография.  
Удвоение уретры.

# Дивертикул уретры

Дивертикул представляет собой мешковидное выпячивание задней стенки уретры, увеличивающиеся в размере во время мочеиспускания. При надавливании на него выделяется мутная моча или гной. При узкой шейке дивертикула в нем могут образовываться камни. Лечение оперативное.



Уретроцистография.  
Дивертикул уретры.

*Благодарю за  
внимание !*