

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Курский государственный медицинский университет»
министерства здравоохранения и социального развития РФ
Кафедра урологии



Пороки развития органов, мочеполовой системы

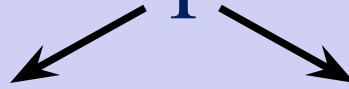


*Профессор кафедры урологии,
доктор медицинских наук
ШЕСТАКОВ Сергей Геннадьевич*

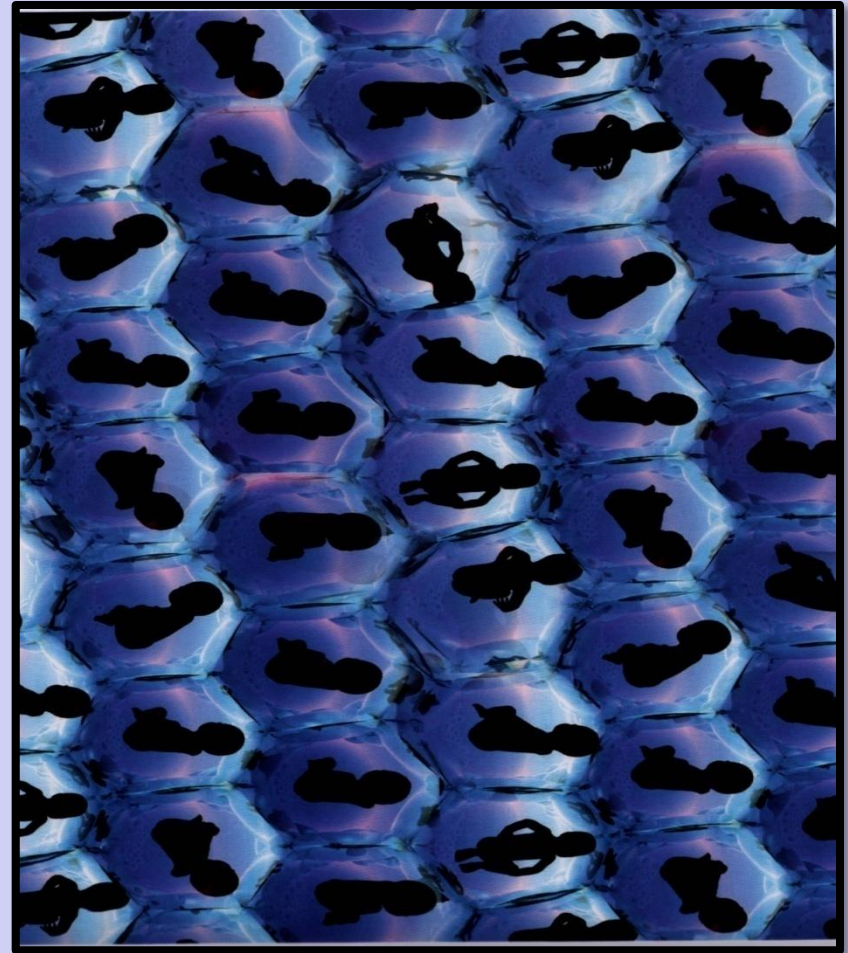
Актуальность

- 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

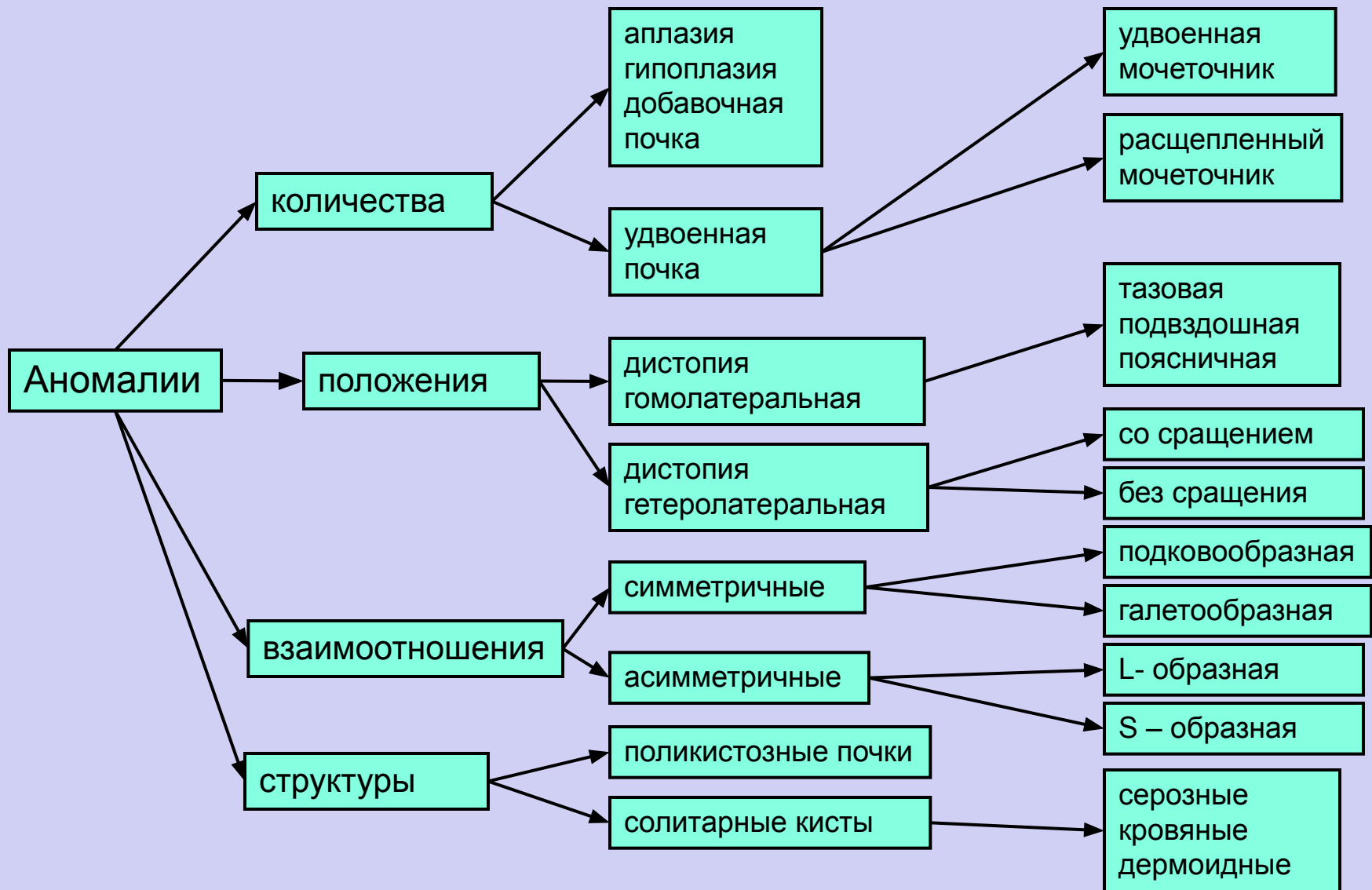
- **Врожденные пороки** развития являются следствием внутриутробного заболевания плода и могут быть связаны с экзогенными факторами (краснуха у матери, токсоплазмоз, воздействие физических факторов - ионизирующего излучения, лекарственных и химических агентов), а также с эндогенными причинами – «внутренними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

- **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 мочепузырного треугольника.



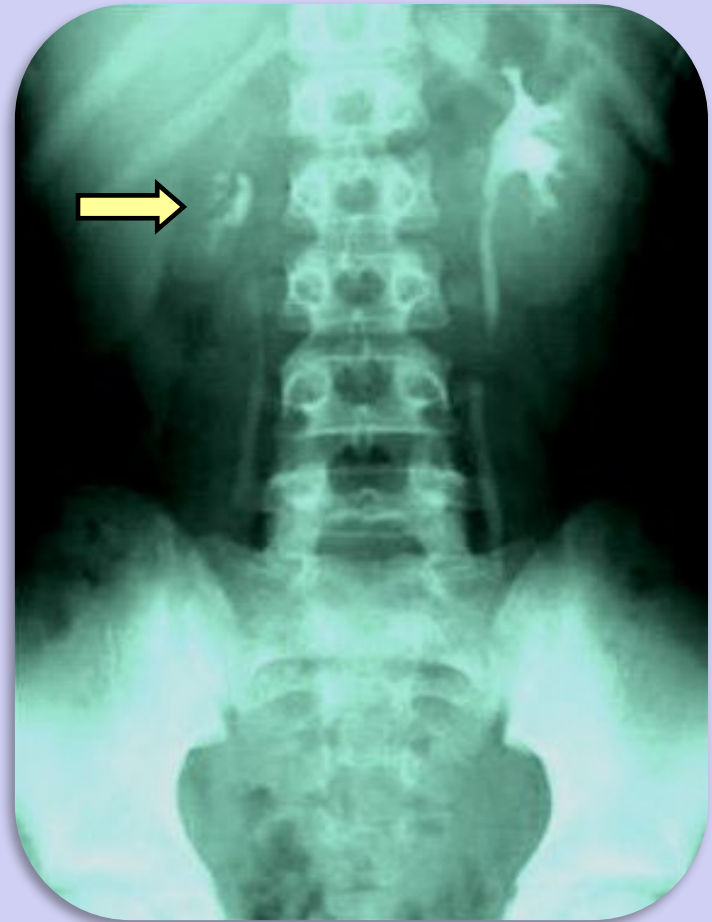
Компьютерная томография.
Аплазия левой почки.

Гипоплазия

Характеризуется нормальным гистологическим строением и отсутствием признаков нарушения почечной функции, чаще бывает односторонней, но может отмечаться и с обеих сторон.

Почечная артериография помогает дифференцировать гипоплазию от уменьшенной в размерах почки.

Больные с односторонней гипоплазией почки нуждаются в лечении только при наличии патологического процесса в этой почке.



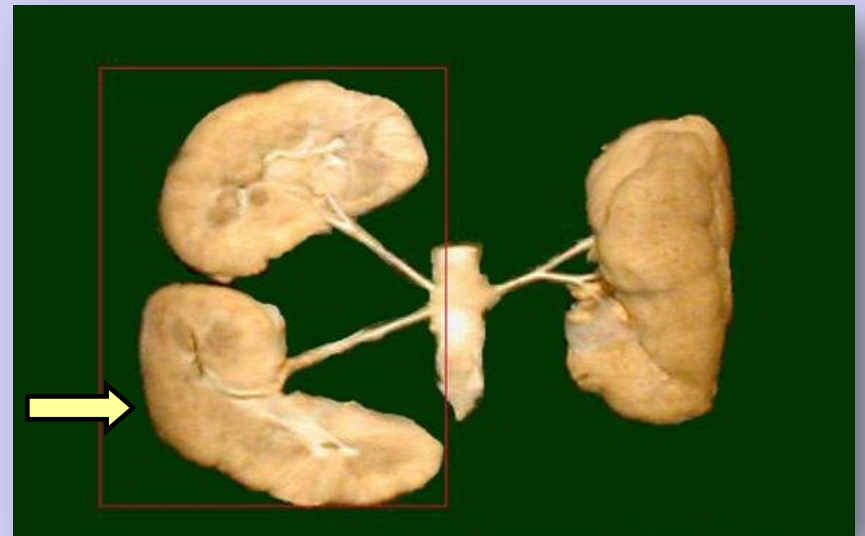
Экскреторная урография.
Гипоплазия правой почки.

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.



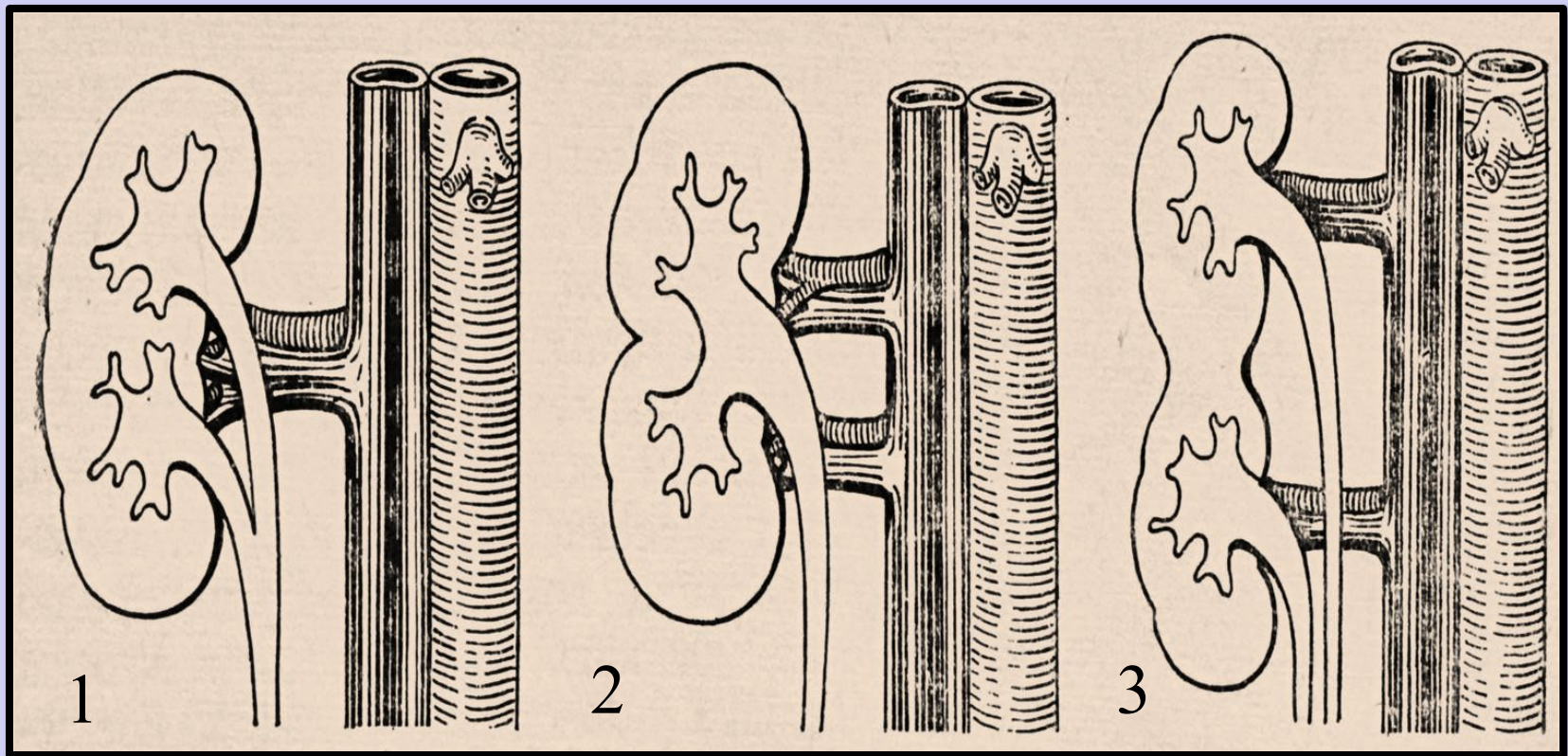
Макропрепарат.
Добавочная правая почка.

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).

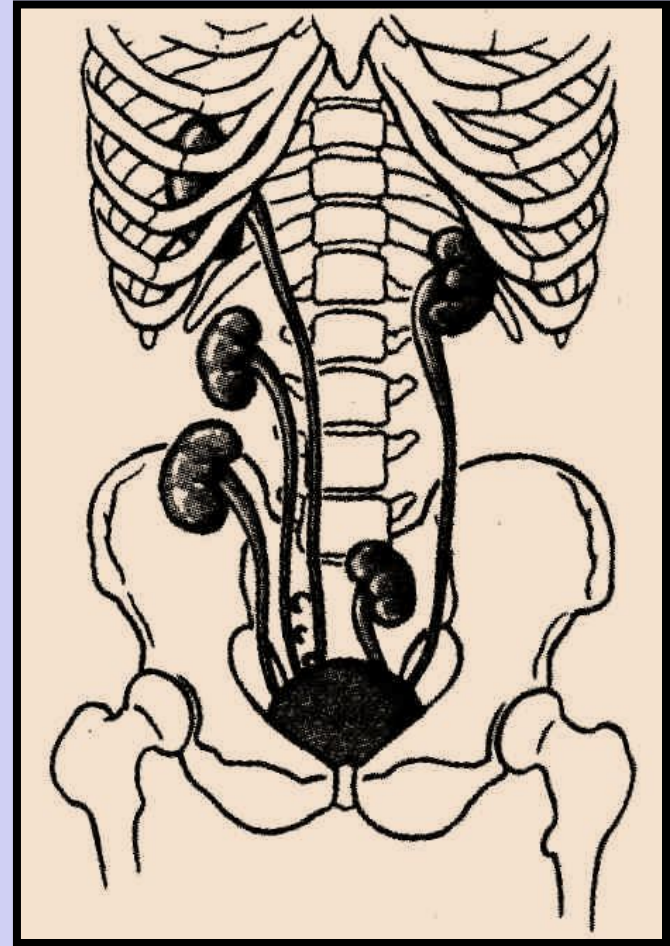
Аномалии положения почек

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.



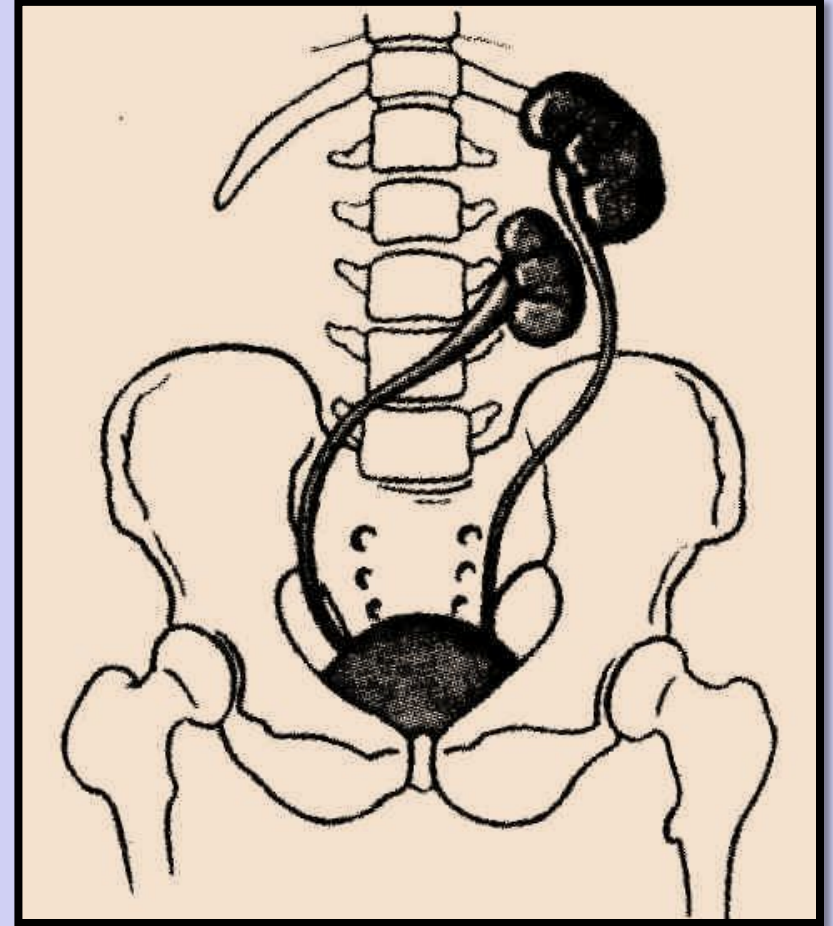
Экскреторная урография.
Тазовая дистопия левой почки.

Перекрестная дистопия

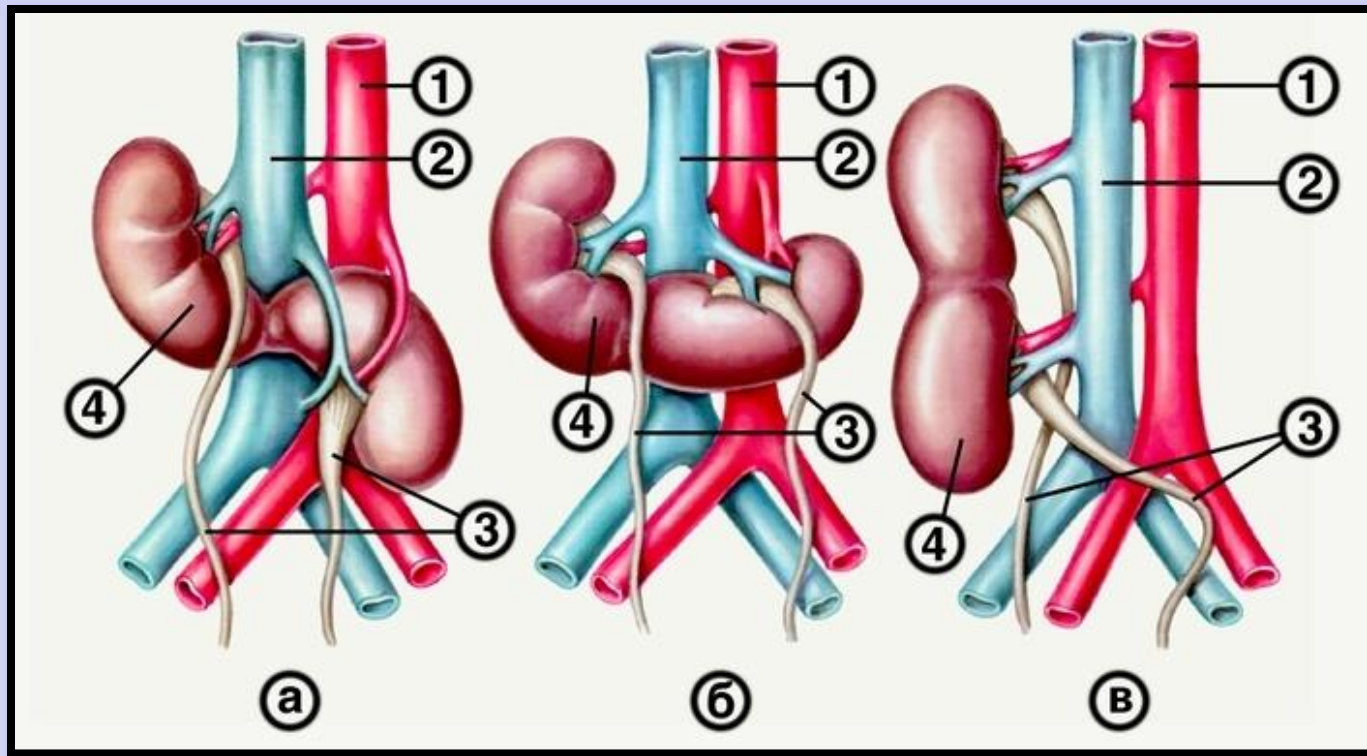
является редкой аномалией и характеризуется смещением одной почки за среднюю линию, вследствие чего обе почки оказываются расположенными с одной стороны.

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



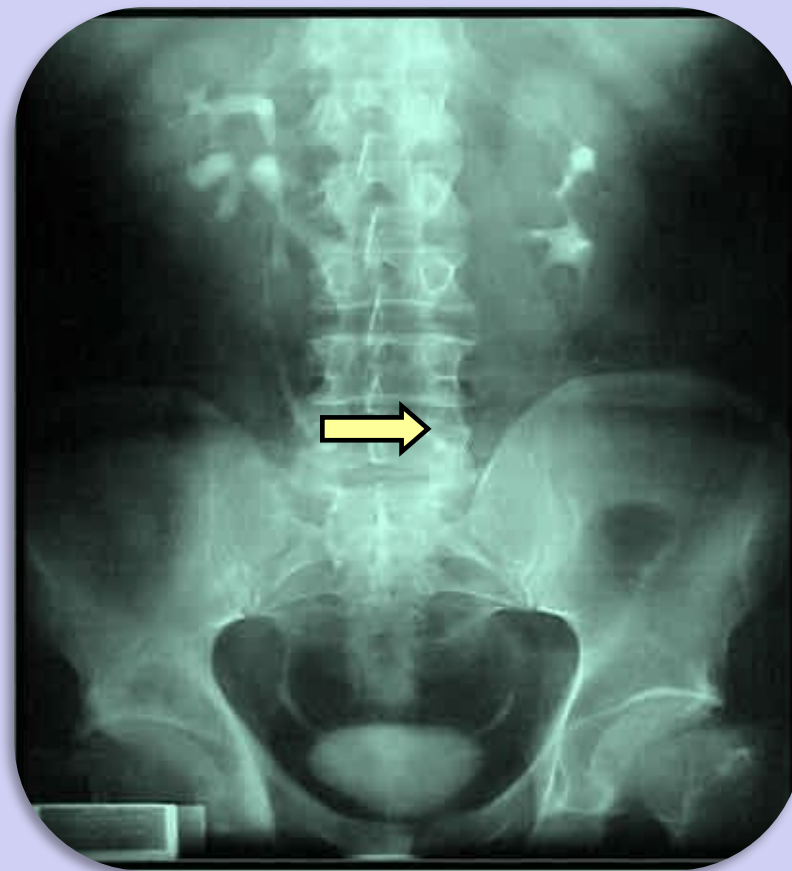
а – S образная; б – L образная; в – I образная почки.

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

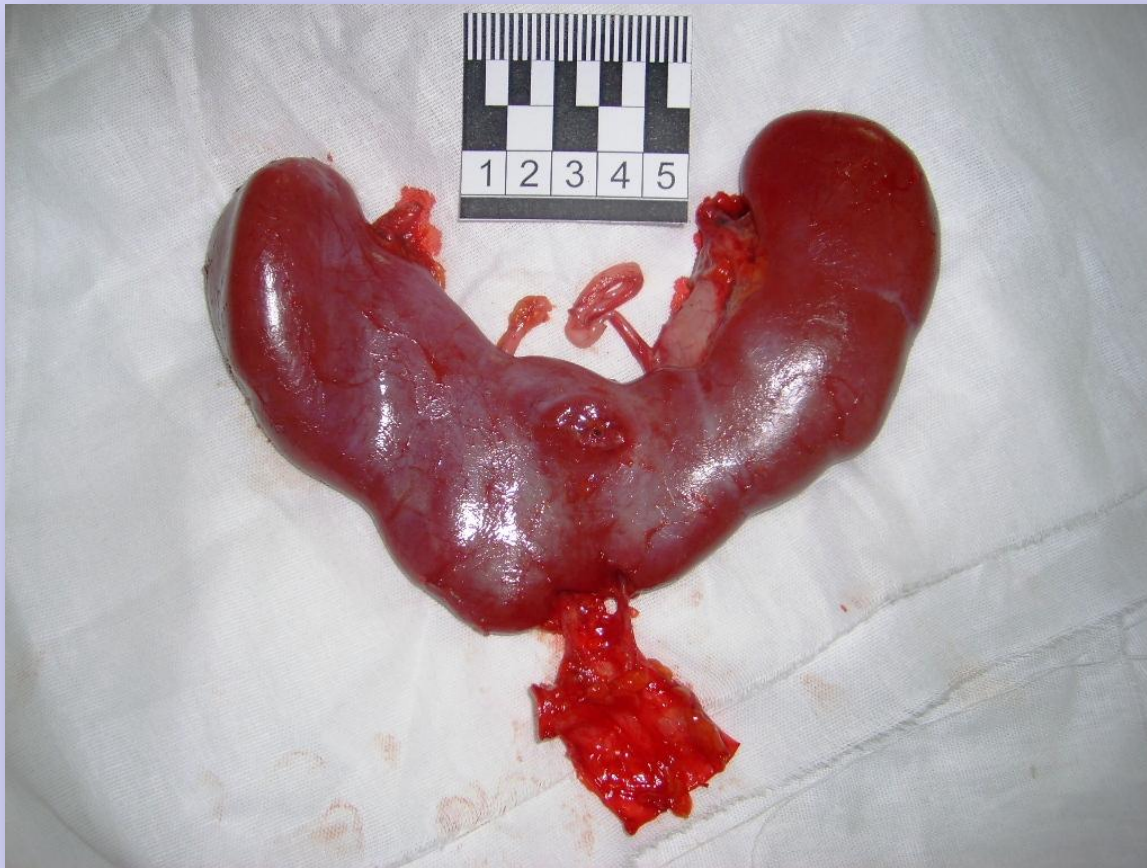
Подковообразная почка

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.

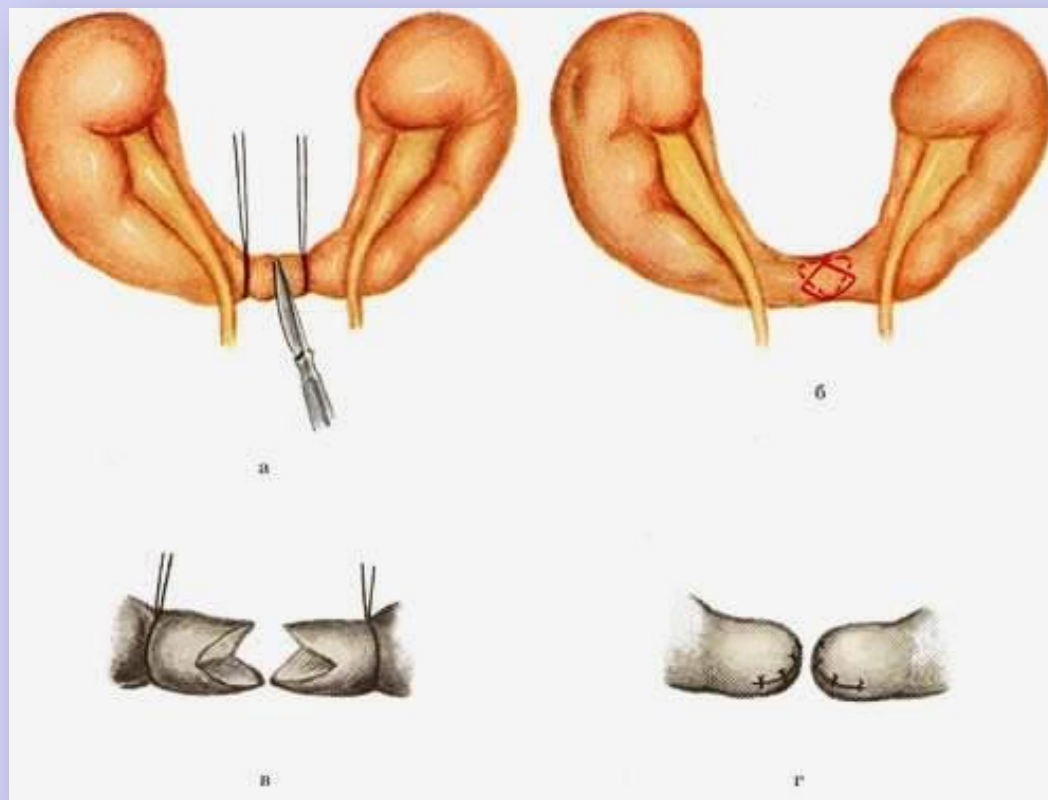
Геминефрэктомия подковообразной почки

а — пересечение соединительнотканного перешейка подковообразной почки между лигатурами;

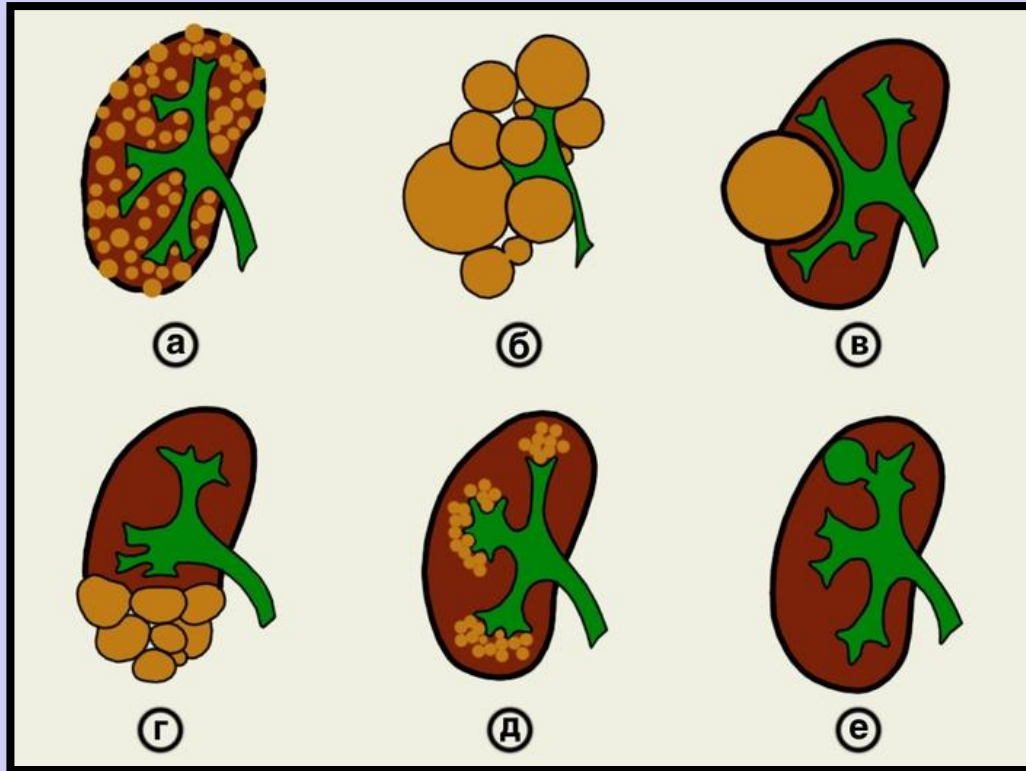
б — линия разреза при клиновидном пересечении перешейка подковообразной почки;

в — перешеек клиновидно иссечен;

г — культы пересеченного перешейка подковообразной почки.



Аномалии структуры почек



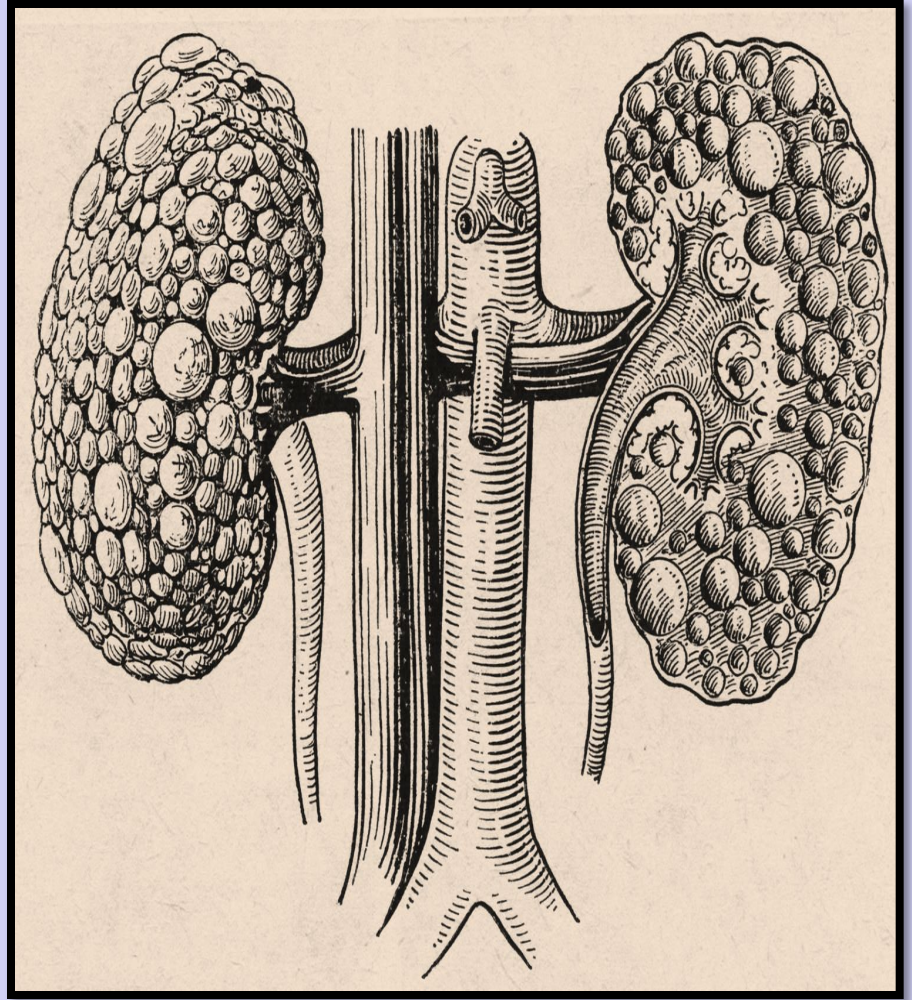
**а – поликистоз; б – мультикистоз; в – солитарная киста;
г – мультилокулярная киста; д – губчатая почка;
е – чашковый дивертикул.**

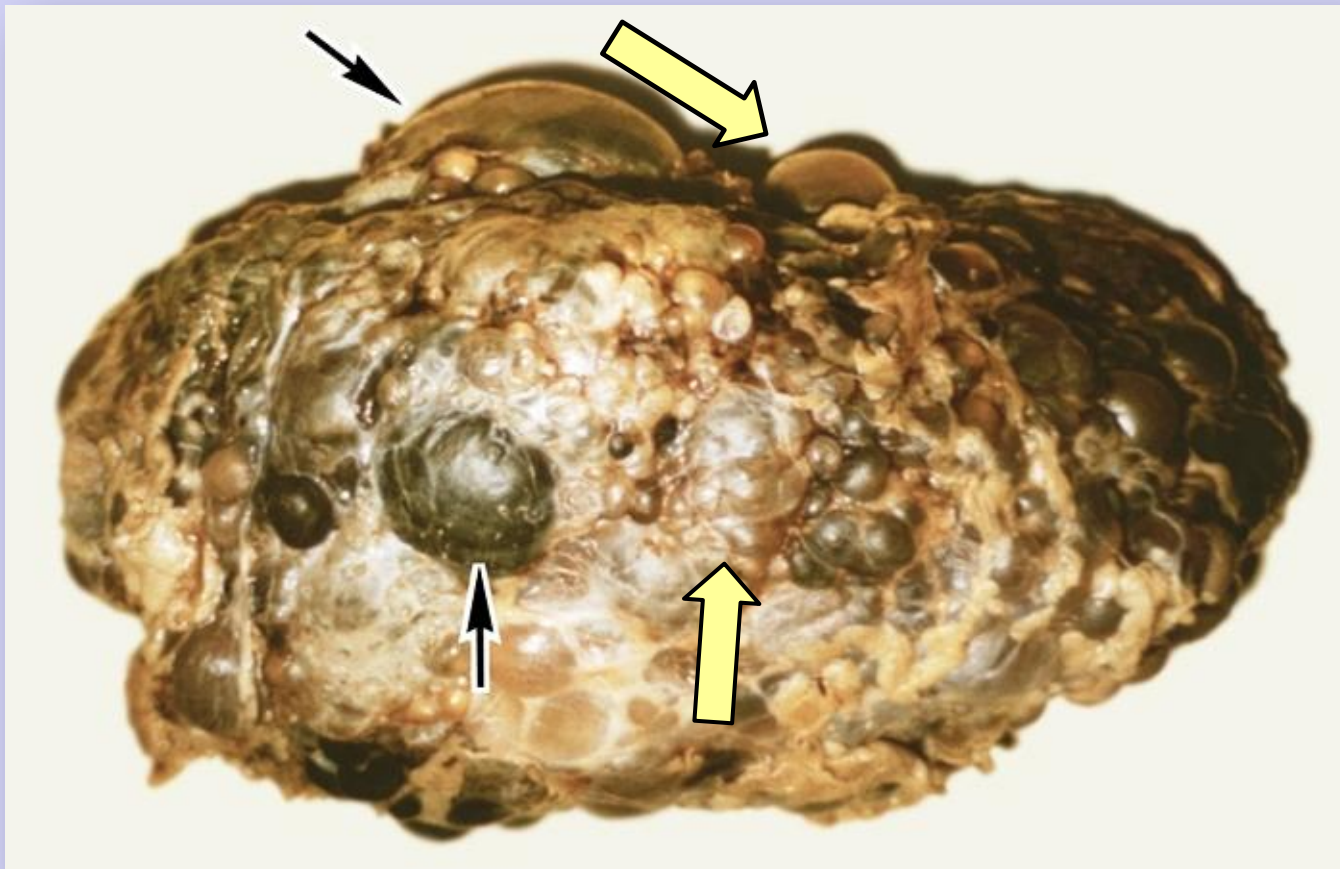
Поликистоз

Это тяжелое,
наследственное,
двустороннее
заболевание.

Оно характеризуется
замещением паренхимы
множественными
кистами различной
величины.

Почки по виду
напоминают гроздь
винограда.

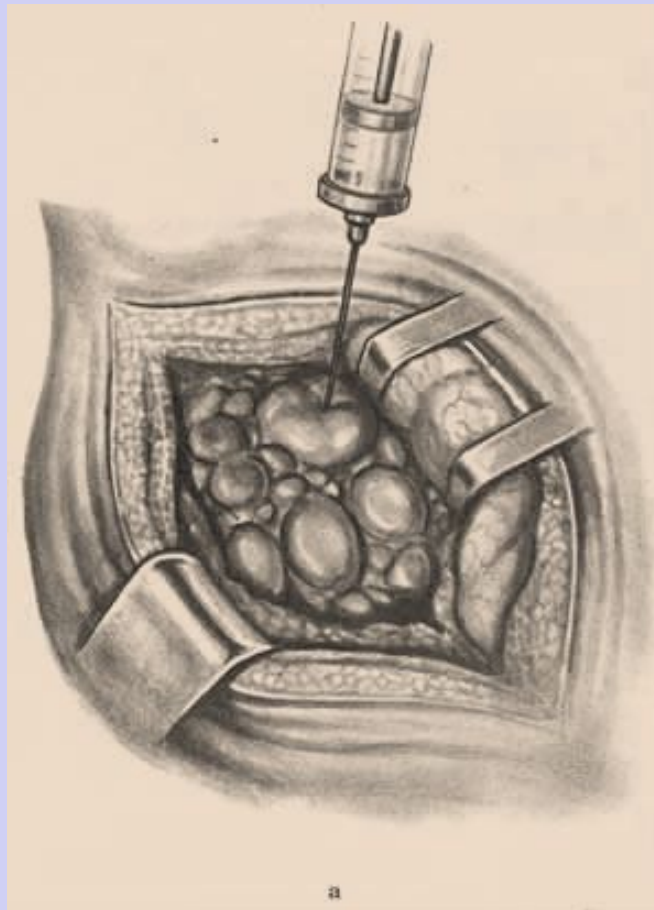




Макропрепарат.
Поликистоз почки.

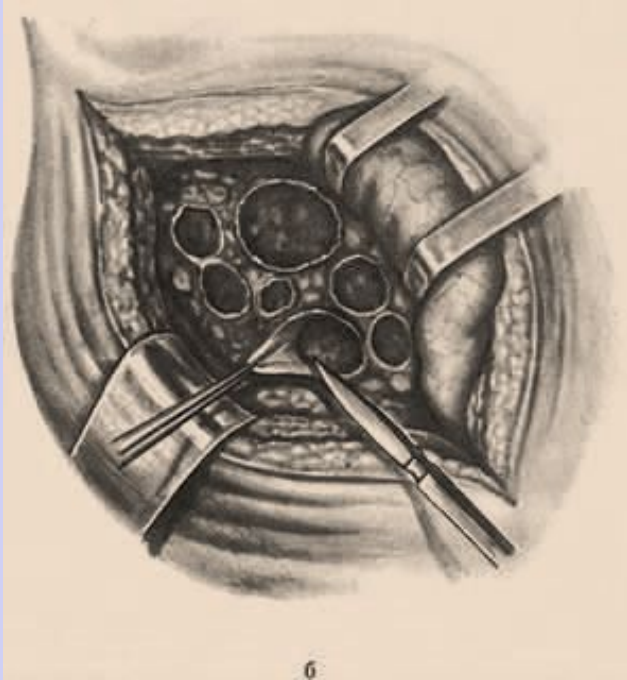
Стаз мочи в кистах создает условия для инфицирования мочи. По мере прогрессирования пиелонефрита, увеличения размеров кист и отека интерстиции увеличивается степень нарушения функции почки, нарастают симптомы почечной недостаточности.

Операция вскрытия и опорожнения кист — игнипунктура, предложенная Rowzing

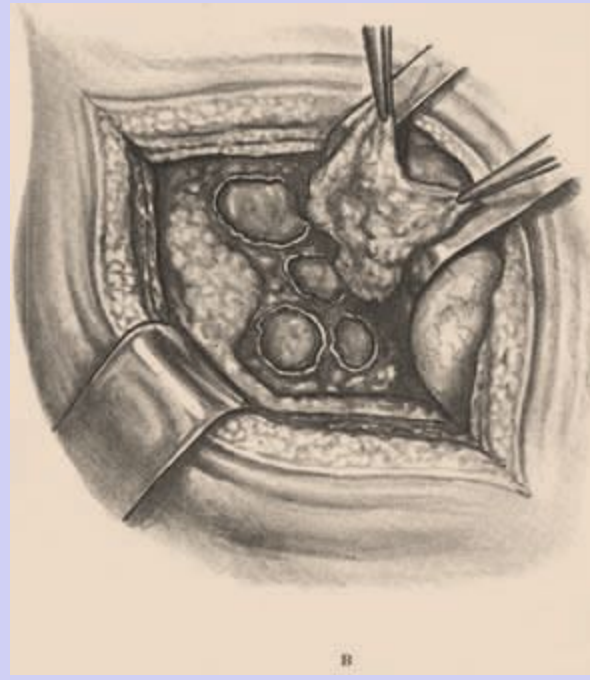


М. Д. Джавад-Заде предложил сочетать эту операцию с оментореваскуляризацией почки.

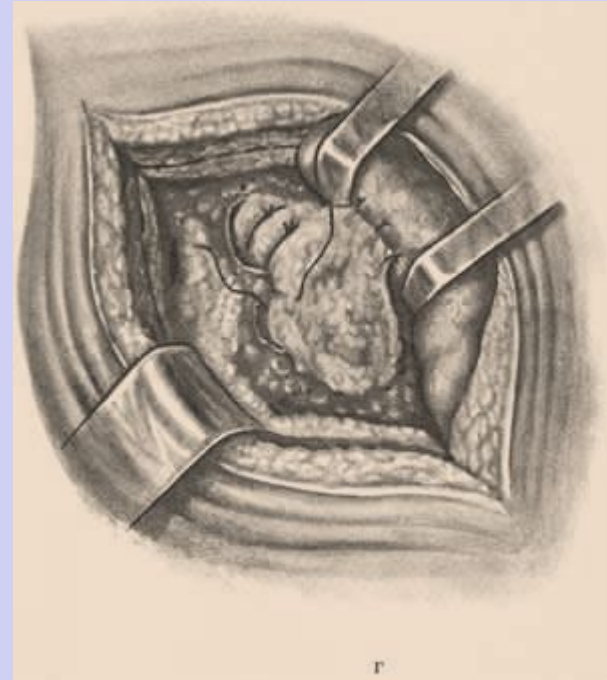
а — поликистозно перерожденная почка обнажена, пункция больших кист;



б



в



г

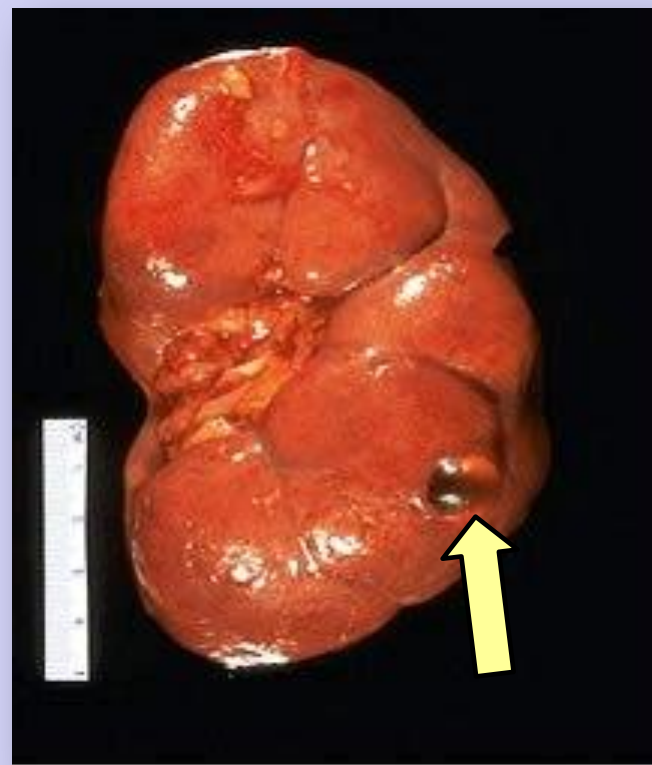
б — иссечение стенок больших кист почки;
в — в забрюшинное пространство выведен сальник;
г — оментореваскуляризация почки.

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.

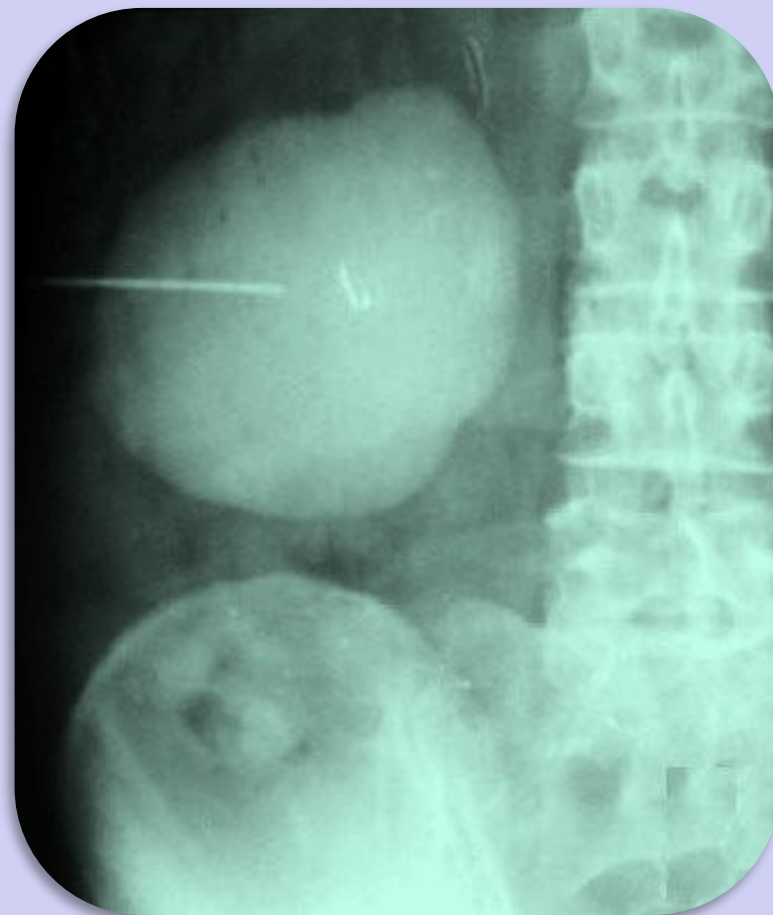


Макропрепарат.
Солитарная киста.

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.

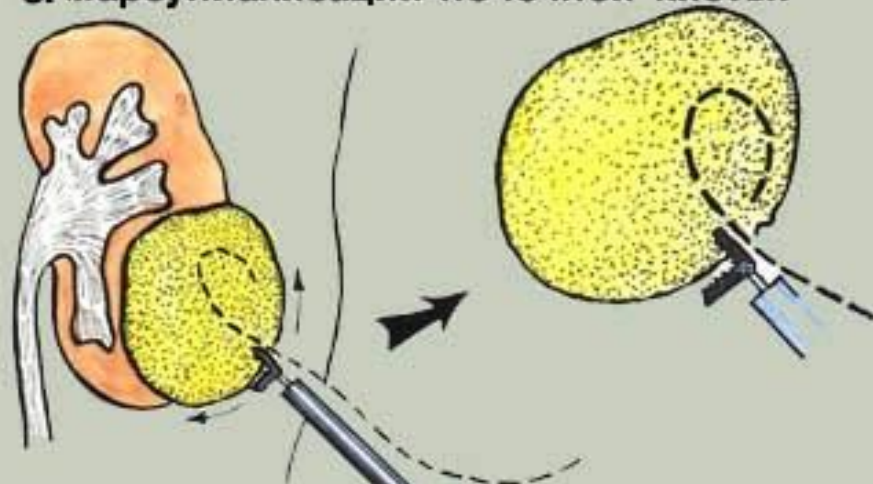


Кистограмма.
Пункция кисты правой почки.

Эндоскопическая хирургия при простой кисте почки (схема)



3. марсупиализация почечной кисты:



а) с помощью эндоскопических ножниц



б) с помощью эндоскопического крючковидного ножа

Аномалии урахуса

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



а

б

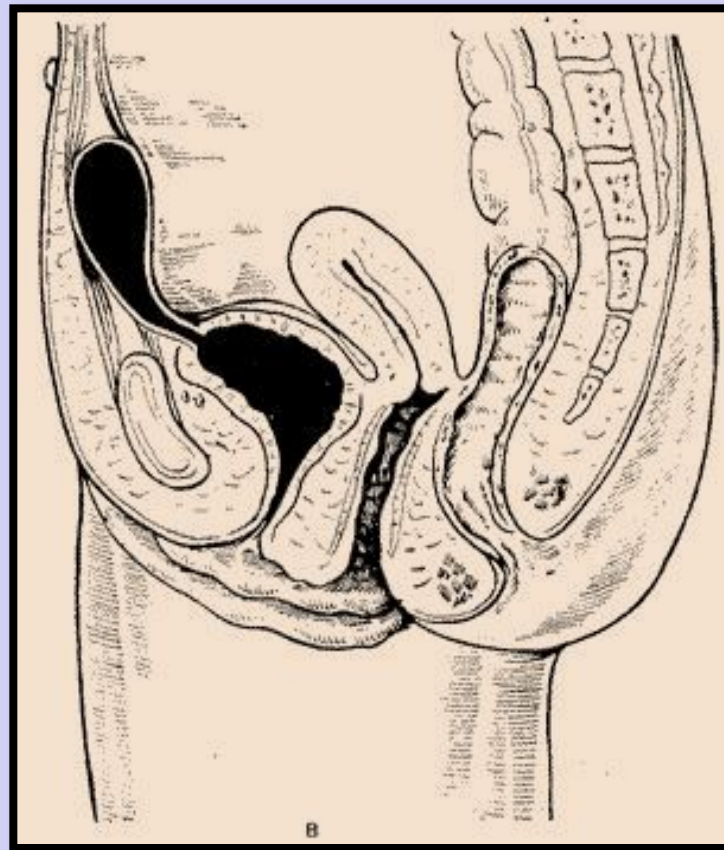
в

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

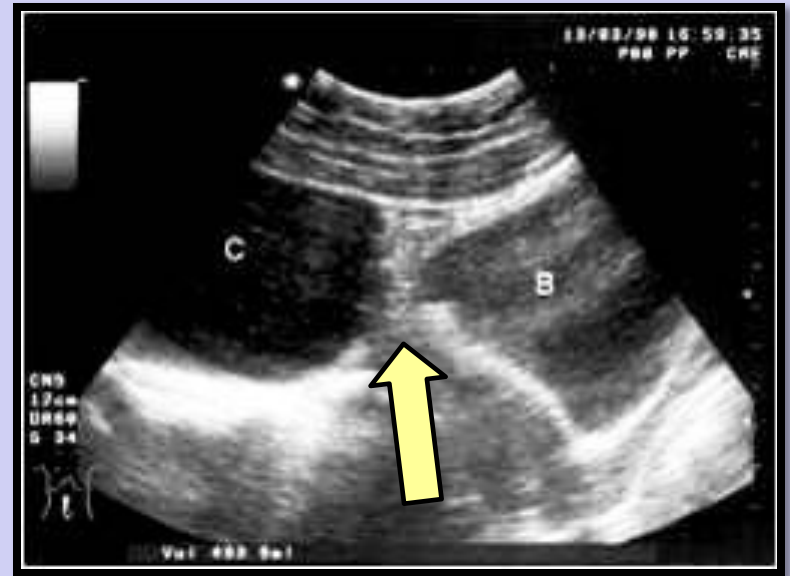
- **Агенезия** – врожденное отсутствие мочевого пузыря.
- **Удвоение мочевого пузыря**: полное и неполное.
- **Дивертикул мочевого пузыря**: истинный и ложный.
- **Экстрофия мочевого пузыря** – врожденное отсутствие его передней стенки.

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.

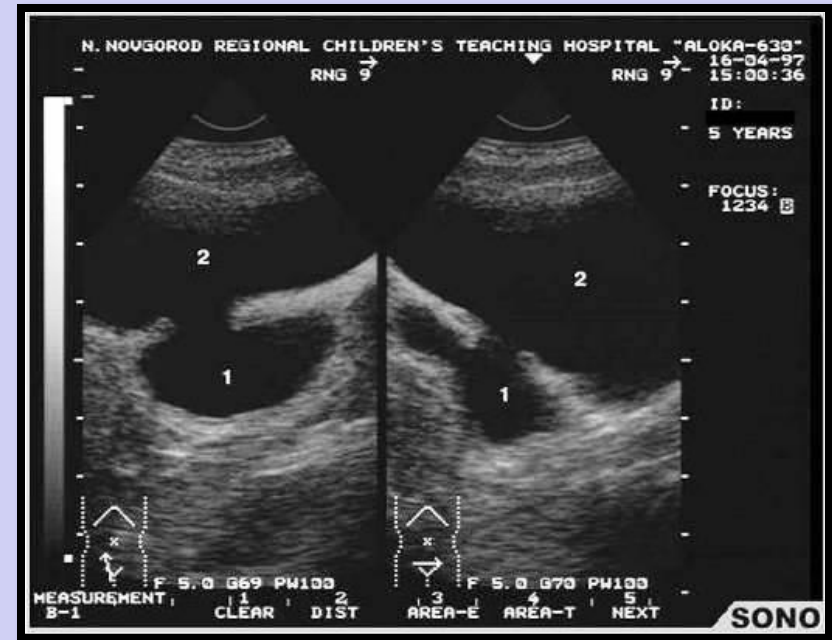
Основные симптомы:

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.

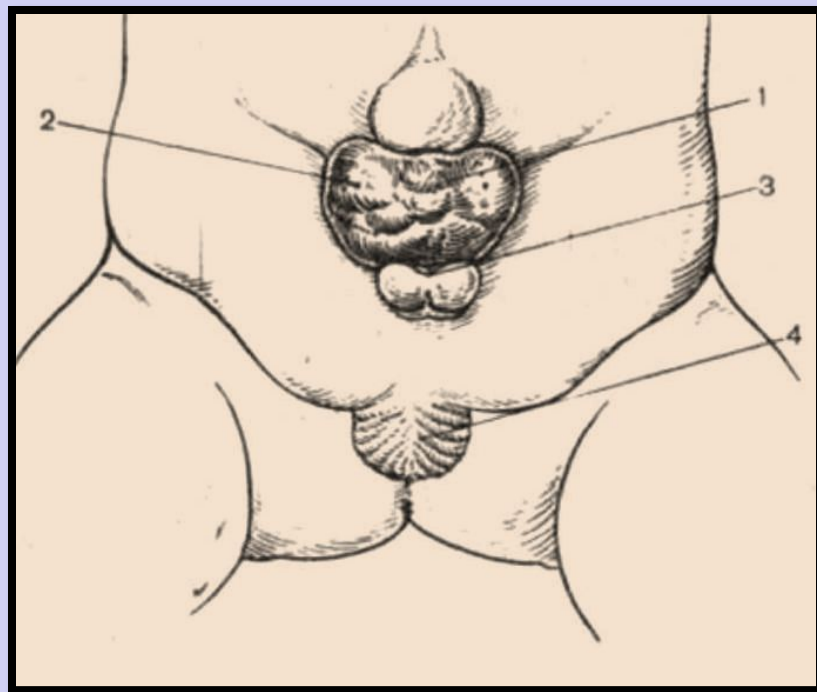
2 - мочевого пузыря.

Экстрофия мочевого пузыря

Наиболее тяжелый и часто встречающийся порок развития.

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

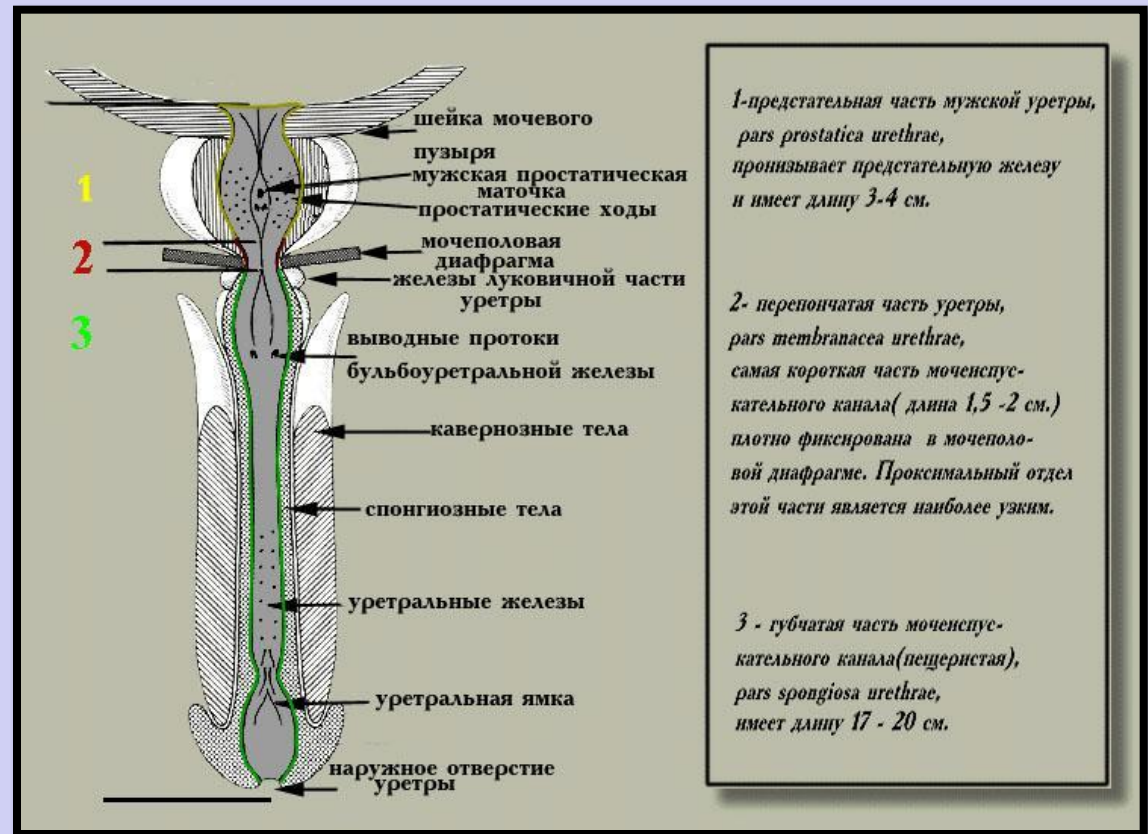
Лечение только оперативное, его необходимо выполнять в самые ранние сроки – от периода новорожденности до 2-3 месяцев.



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

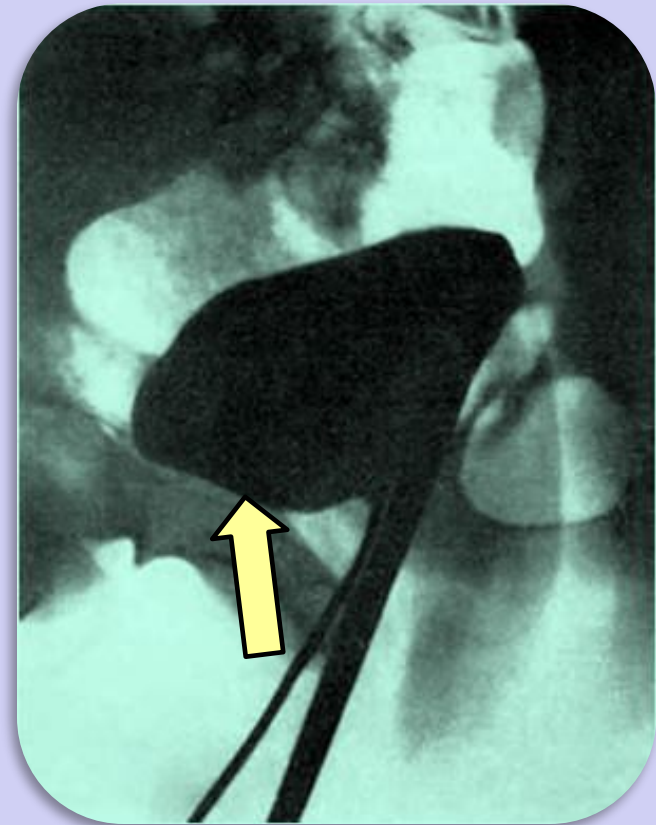
Аномалии уретры

- Удвоение мочеиспускательного канала
- Дивертикул уретры
- Гипоспадия
- Эписпадия



Удвоение мочеиспускательного канала

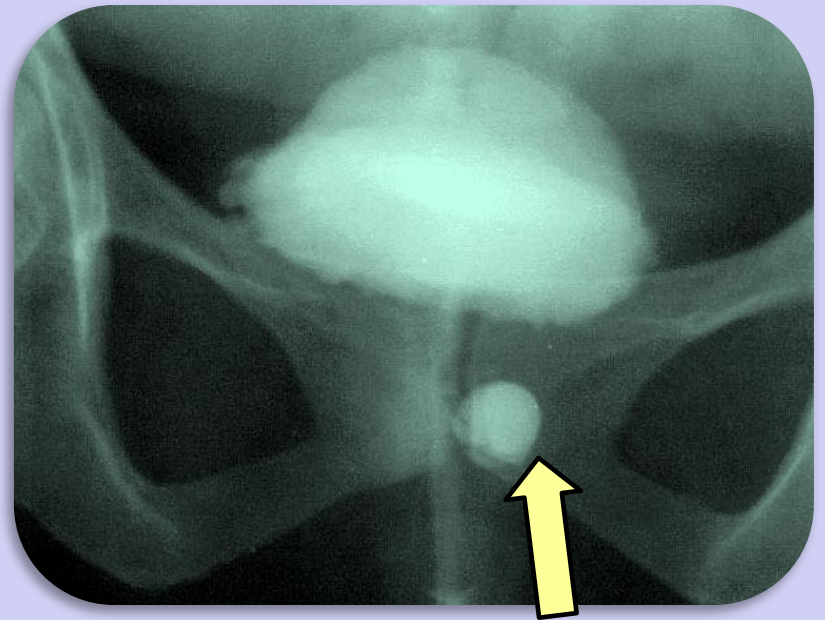
Встречается полное и не полное удвоение мочеиспускательного канала. Добавочная уретра имеет клиническое значение только при развитии воспаления и затрудненном мочеиспускании. Лечение обычно заключается в её полном иссечении.



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.

Гипоспадия

Гипоспадия – отсутствие задней стенки уретры в ее дистальных отделах.

В зависимости от места открытия наружного отверстия уретры различают несколько форм.

Лечение оперативное, состоящее из двух этапов: выпрямление полового члена и формирование недостающего отдела уретры.



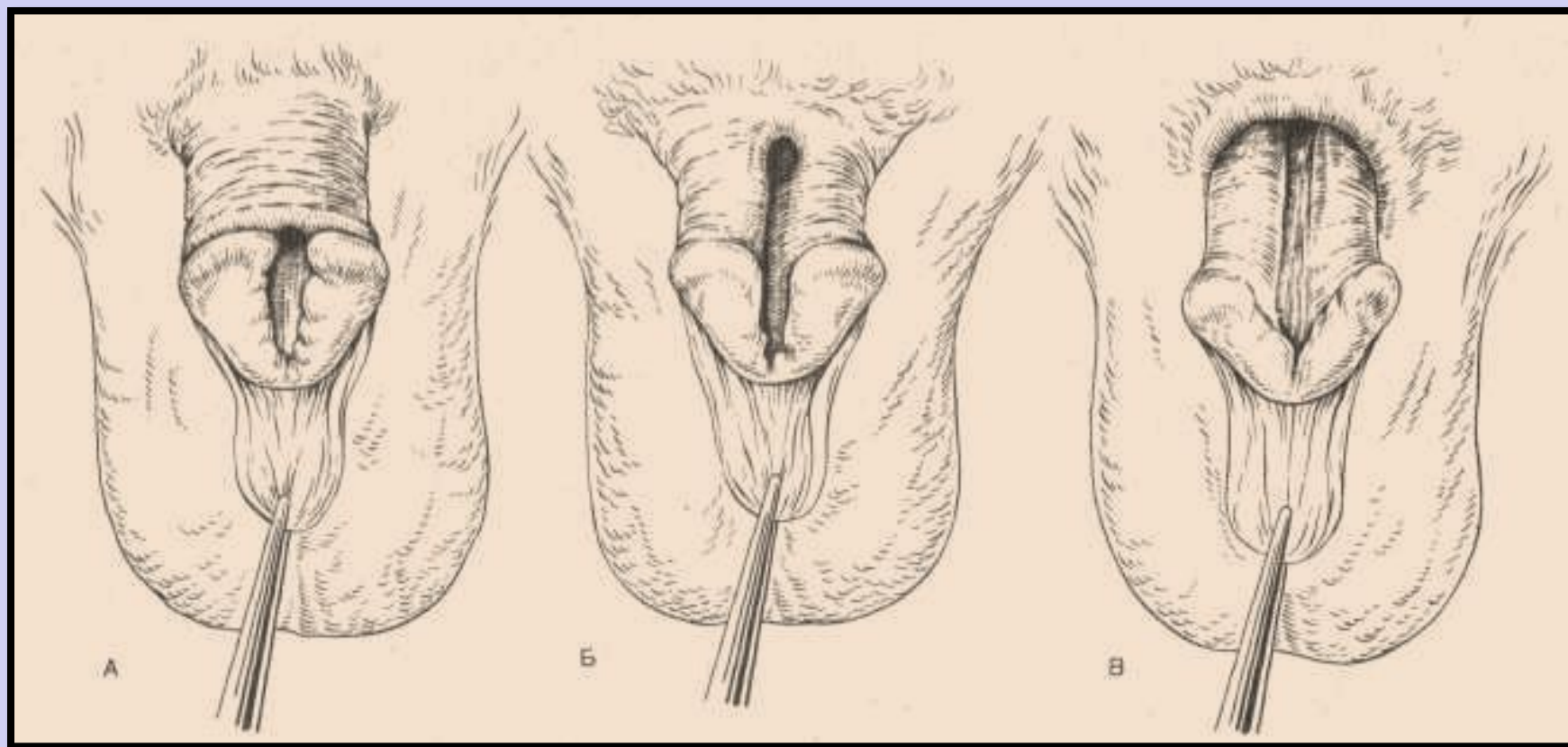
Эписпадия

Врожденное расщепление передней стенки мочеиспускательного канала в дистальном отделе или на всем протяжении.

Встречается у 1 из 50000 новорожденных, у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.



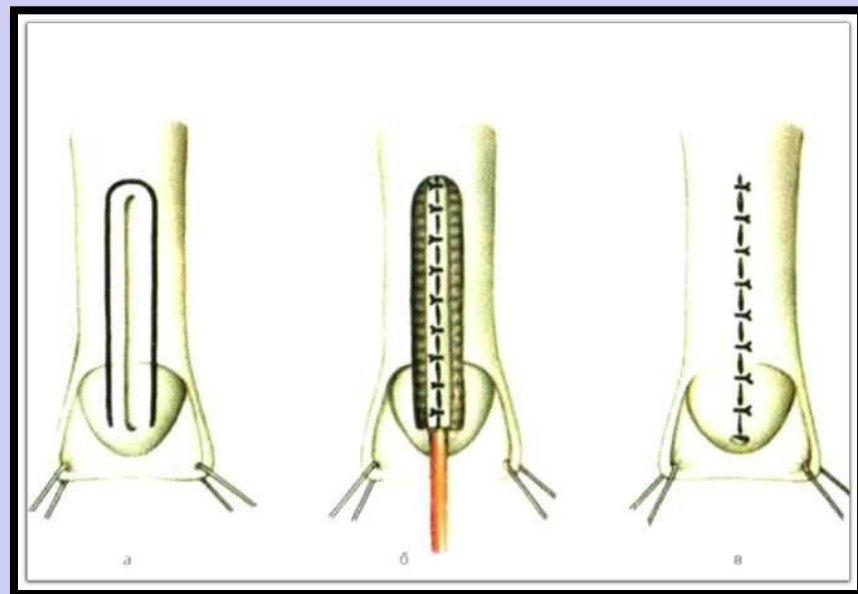
Формы эписпадии



а – головчатая; б – стволовая; в – тотальная.

Основная цель лечения эписпадии - добиться удержания мочи и восстановить недостающий отдел уретры.

В случаях, не сопровождающихся недержанием мочи, применяются методы уретропластики по Юнгу и Тиршу, основанные на создании уретры из местных тканей.



а — проекция разреза; б — срединный лоскут сшит на катетере в трубку; в — мобилизованные боковые лоскуты сшиты над созданной уретрой.

Аномалии яичек

- Аномалии числа

Анорхизм

Монорхизм

Полиорхизм

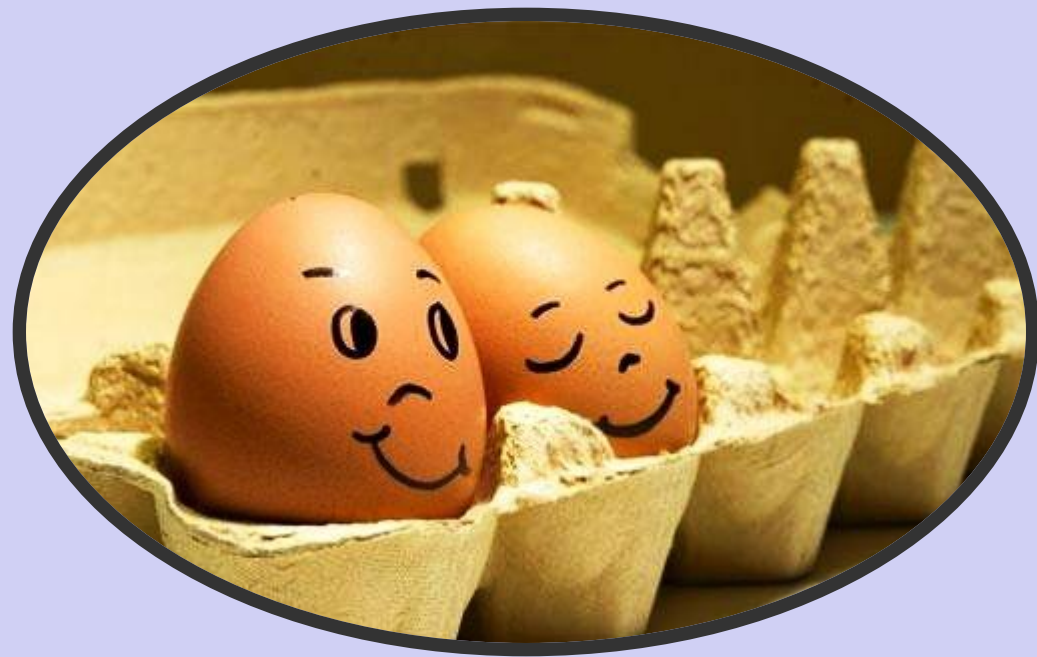
- Аномалии структуры

Гипоплазия яичка

- Аномалии положения

Крипторхизм

Эктопия



Анорхизм

Врожденное отсутствие
обеих яичек.

У мальчиков наблюдается
евнуховидное телосложение,
недоразвитие наружных
половых органов,
отсутствует предстательная
железа, вторичные половые
признаки развиты слабо.
Лечение ограничивается
назначением гормонов и
андрогенов.



Монорхизм

Врожденное отсутствие одного яичка. Аномалия является следствием нарушения эмбриогенеза почки и предстательной железы.

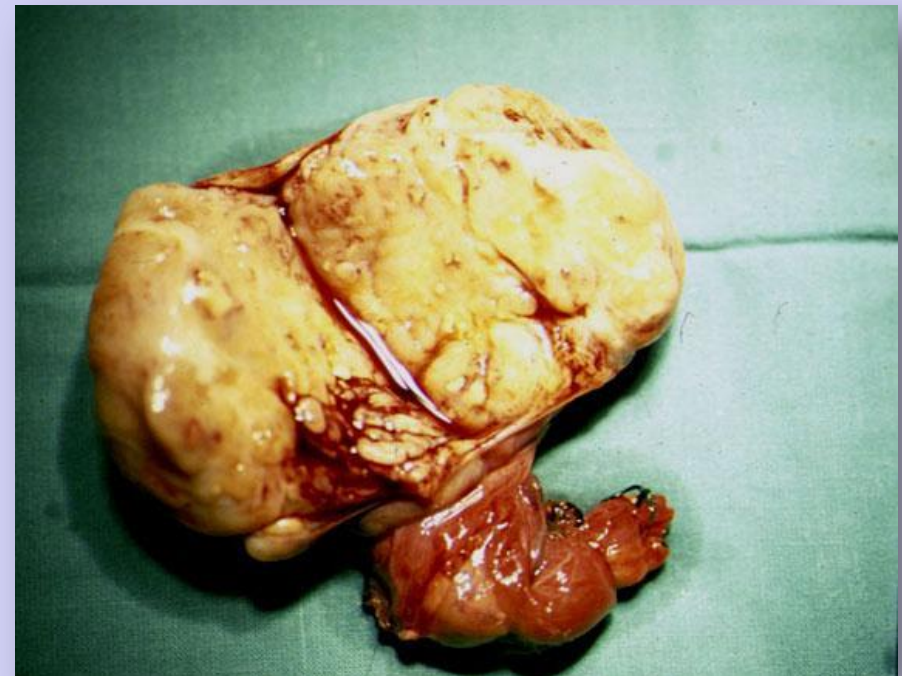
Поэтому в ряде случаев наблюдается сочетание монорхизма и врожденно единственной почки. Если второе яичко развито нормально пациент в лечении не нуждается.



Полиорхизм

Встречается крайне редко. Добавочное яичко обычно недоразвито, располагается вблизи основного и чаще всего не имеет придатка и семявыбрасывающего протока.

При полиорхизме добавочные яички удаляют, так как они имеют склонность к развитию злокачественных опухолей.

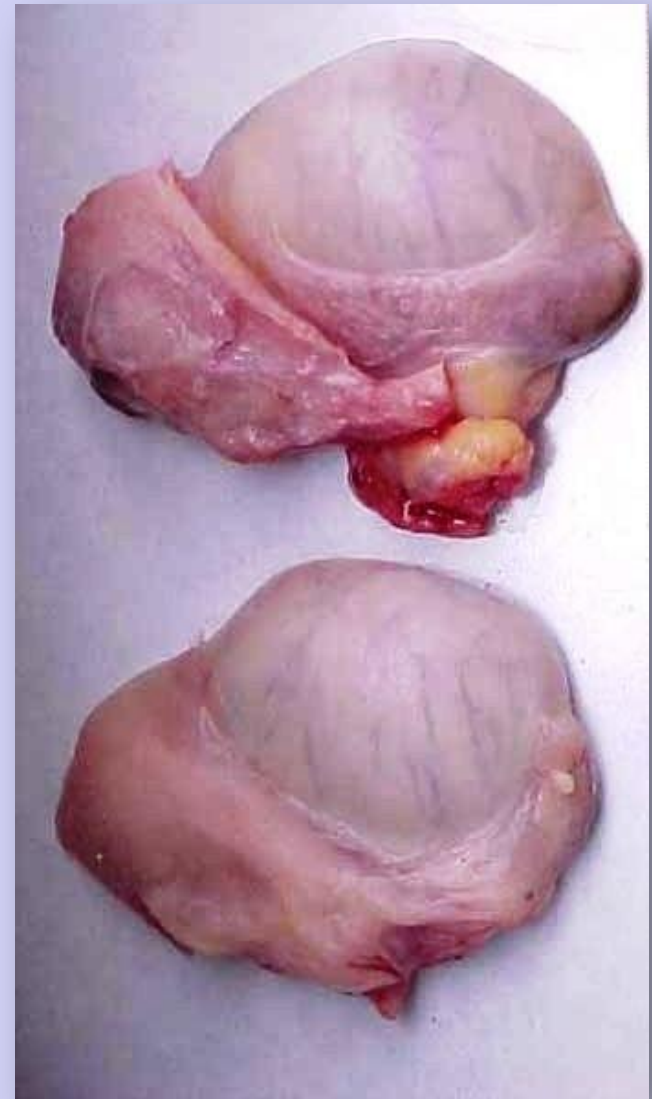


Гипоплазия яичка

Различают одно- и двухстороннюю гипоплазию яичек.

При односторонней гипоплазии недоразвитое яичко необходимо удалить, так как оно часто служит источником развития злокачественных опухолей.

Двухсторонняя гипоплазия яичек сопровождается выраженным гипогонадизмом и евнухоидизмом.



Крипторхизм

Эта аномалия развития, при которой одно или оба яичка во время внутриутробного развития плода не опустились в мошонку. Они локализуются на месте нижнего полюса почки, в брюшной полости или в паховом канале. Наиболее часто диагностируется последняя локализация.



Различают истинный и ложный крипторхизм. При ложном криптохизме яичко можно низвести в мошонку, однако оно вновь возвращается на прежнее место. При уменьшении в размере яичка, детям в возрасте 5-7 лет рекомендуется операция - орхопексия.



Операции при задержке яичка

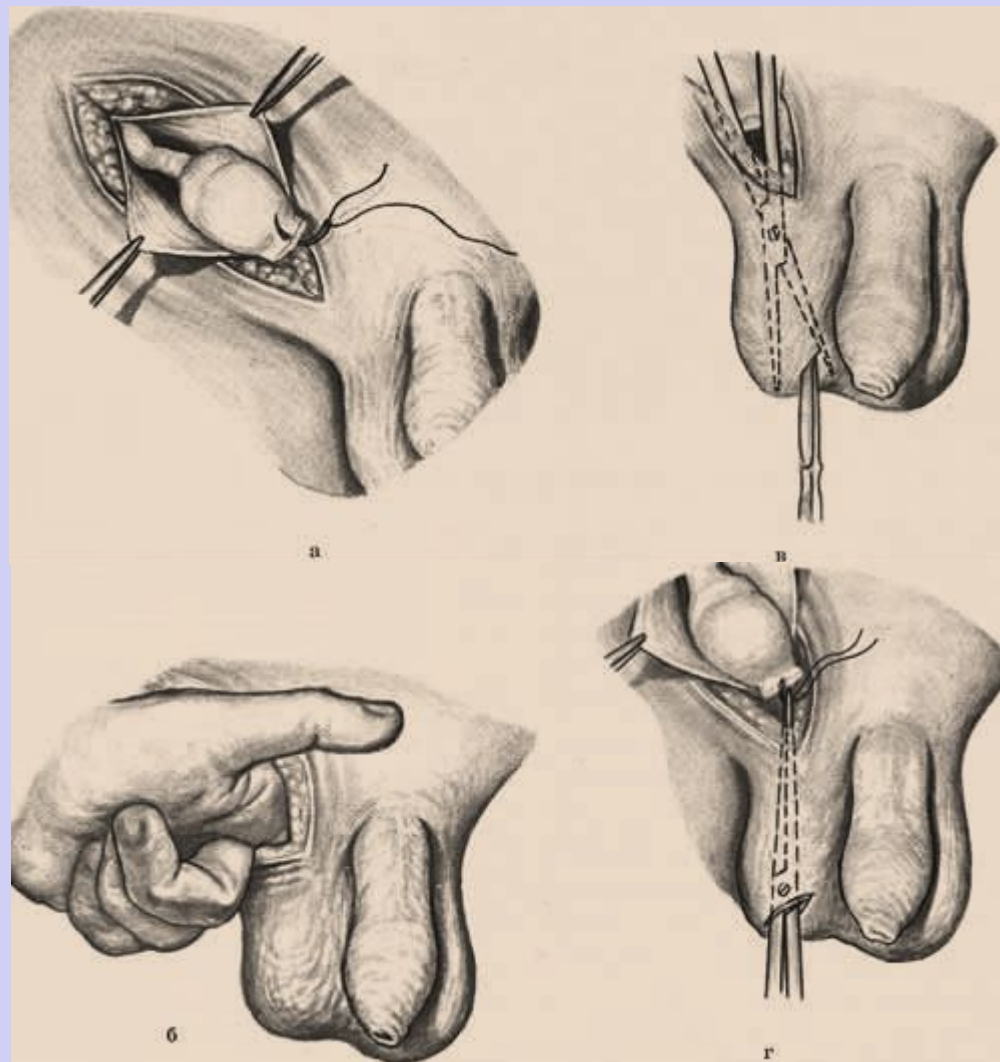
Операция Торека – Герцена

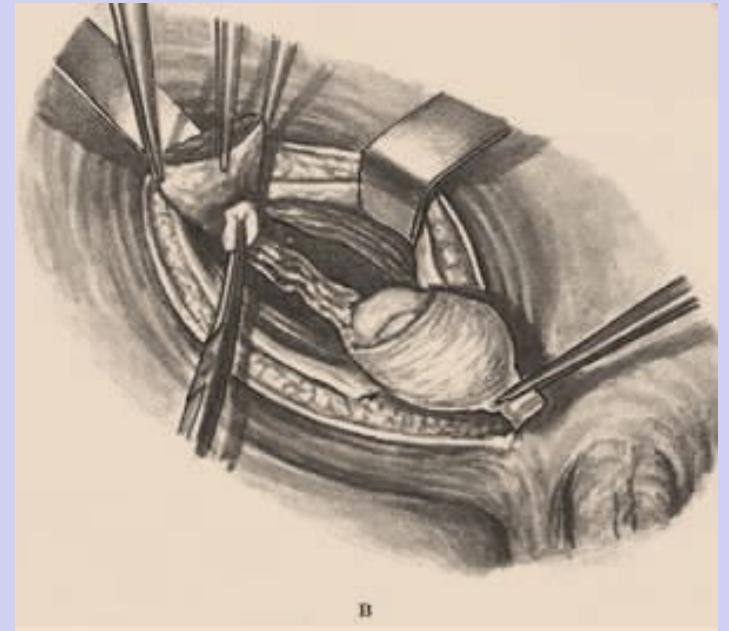
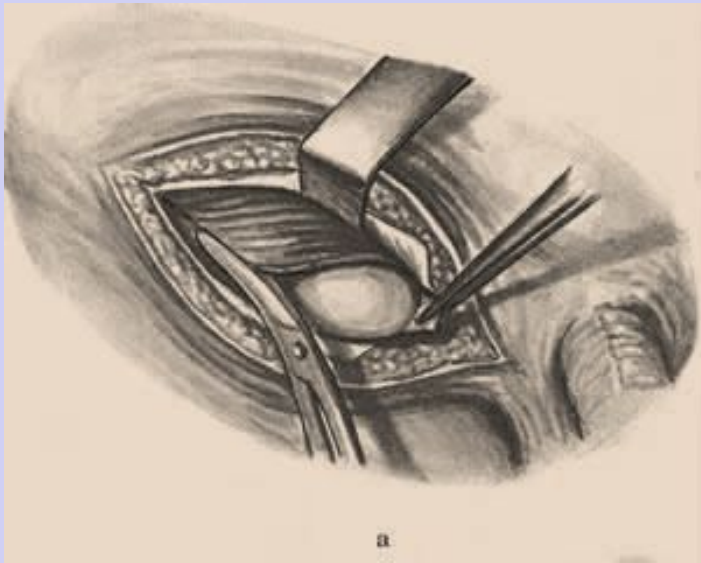
а — яичко и семенной канатик выделены из окружающих оболочек; гунтеров тяж прошит прочной лавсановой нитью;

б — формирование ложа для яичка;

в — в нижний угол раны введен корнцанг, над которым кожа мошонки рассечена;

г — низведение яичка в мошонку.



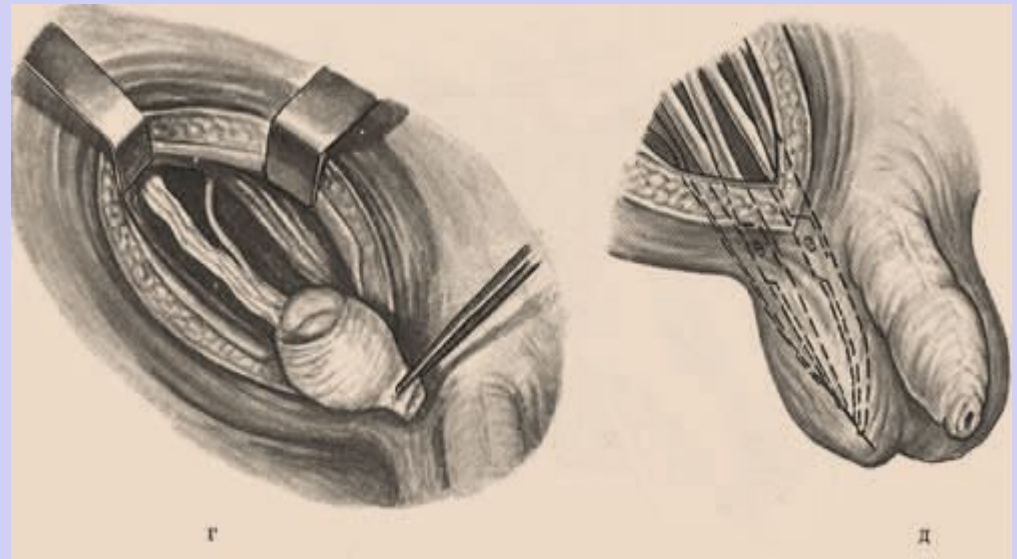
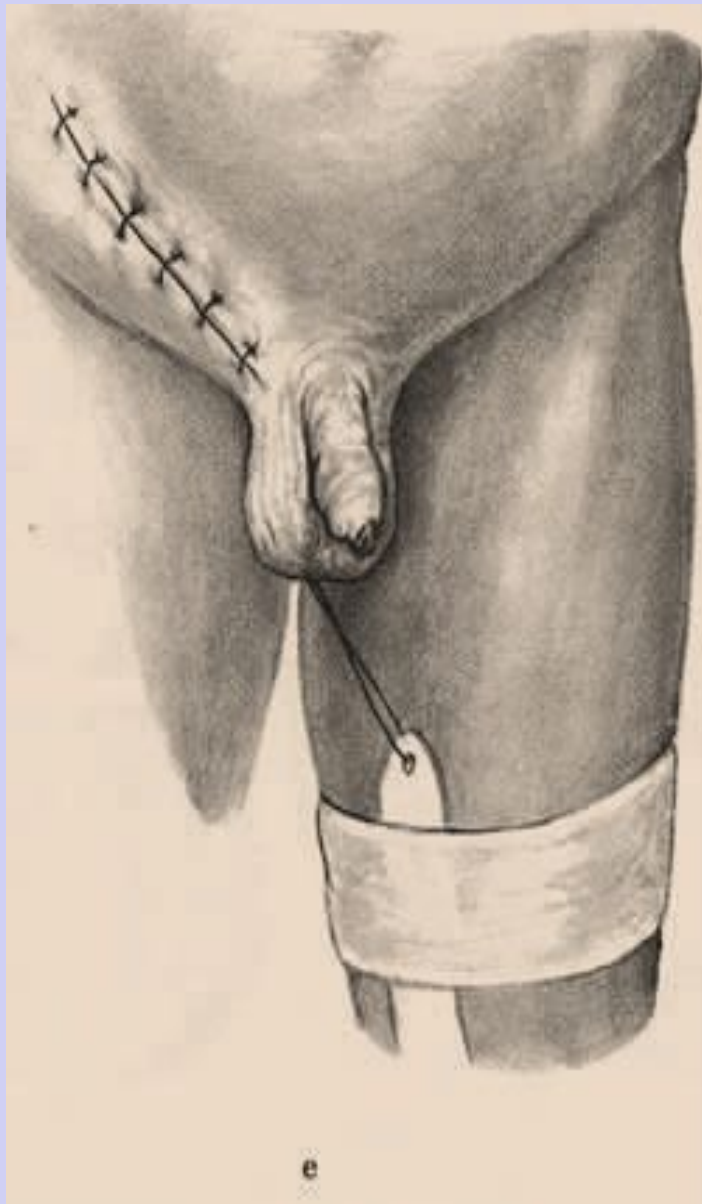


Операция Гросса

а — рассечение внутренней косой мышцы живота кверху и кнаружи;

б — рассечение поперечной фасции живота;

в — освобождение сосудисто-нервного пучка от задней брюшины;



Операция Гросса

г — мобилизация семенного канатика;

д — проведение фиксационных швов через дно мошонки;

е — эластическое вытяжение к противоположному бедру.

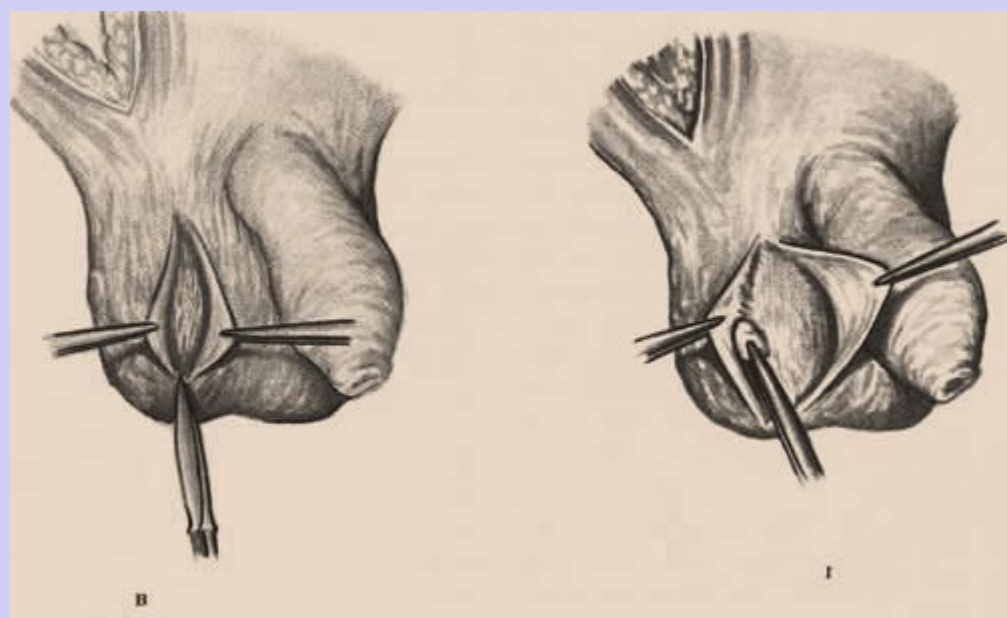
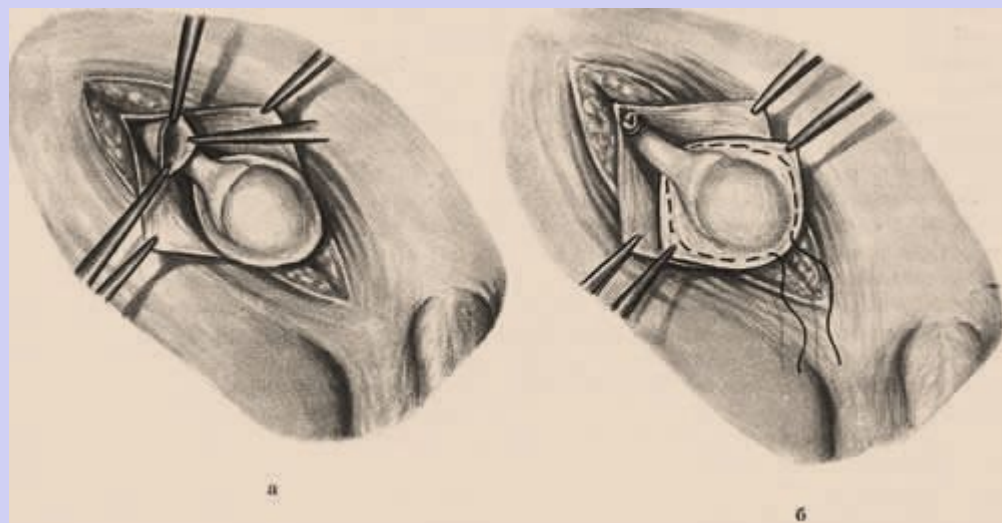
Операция Чухриенко-Люлько

а — выделение яичка, влагалищный отросток рассечен в поперечном направлении;

б — дистальная часть влагалищного отростка прошита обвивным швом;

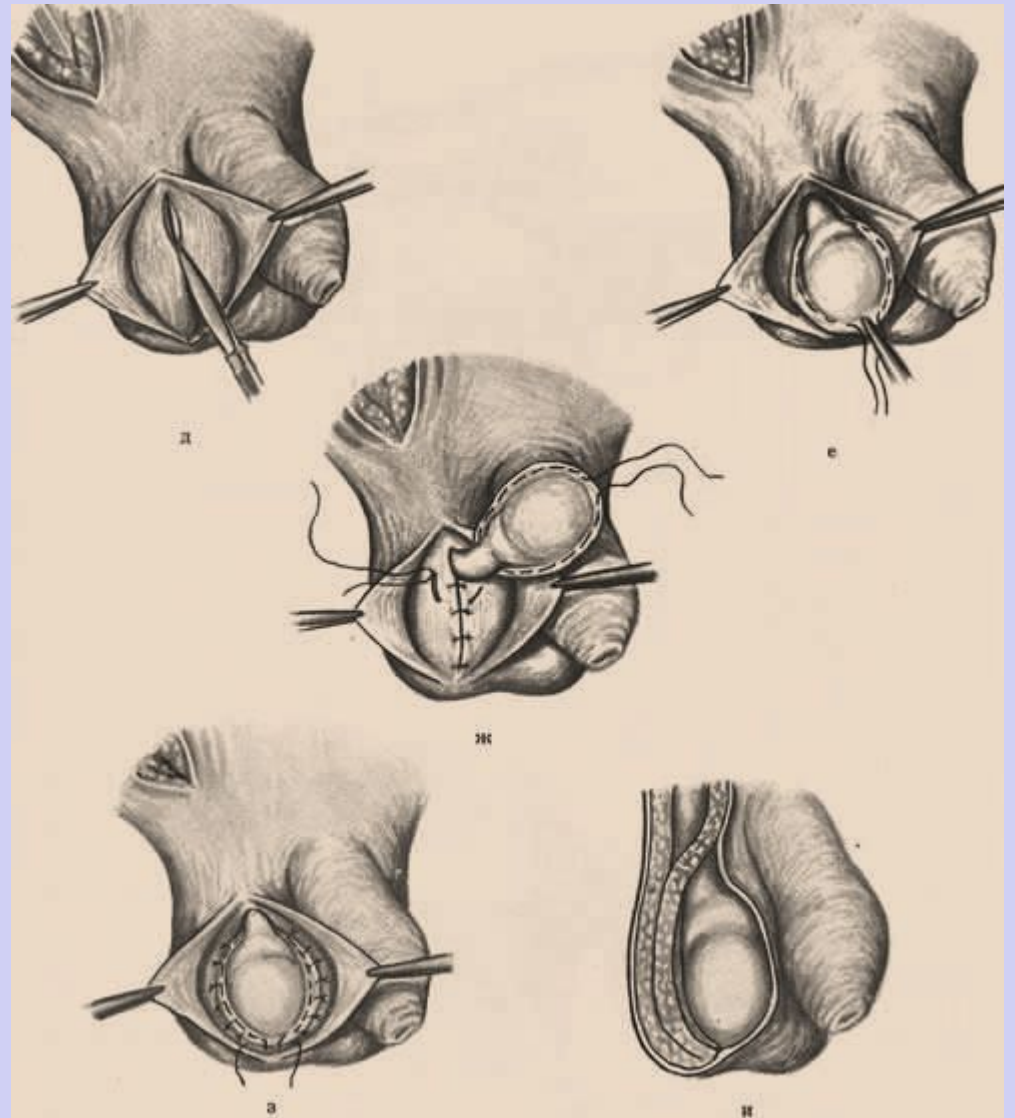
в — поверхностный разрез кожи мошонки;

г — тупое отделение мясистой оболочки от кожи;



Операция Чухриенко-Люлько

д — рассечение
мясистой оболочки;
е — низведение яичка;
ж — фиксация
мясистой оболочки к
противоположной
стенки мошонки;
з — фиксация яичка к
мясистой оболочке;
и — схема низведения
яичка.



Эктопия яичка

При эктопии яичко локализуется под кожей в паховой области, промежности или в противоположной половине мошонки.

Причиной аномалии являются механические факторы, препятствующие его выходу в мошонку.

Оперативное лечение выполняют в возрасте 6 лет в один этап.

Прогноз, как правило, благоприятный.



Аномалии полового члена

Фимоз

Это сужение крайней плоти, при котором невозможно обнажить головку полового члена.

У большинства новорожденных и грудных детей фимоз является физиологическим и на протяжении первых 2-х лет жизни у большинства из них ликвидируется.





Фимоз.



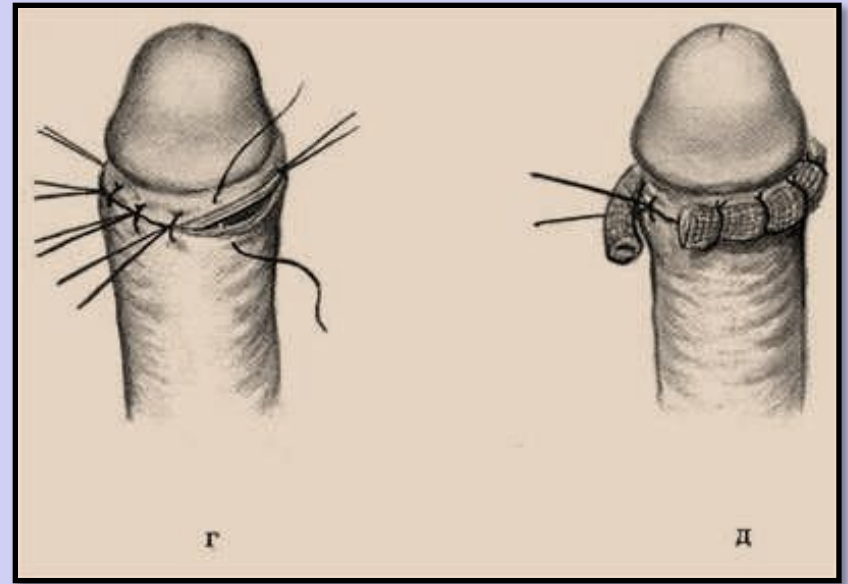
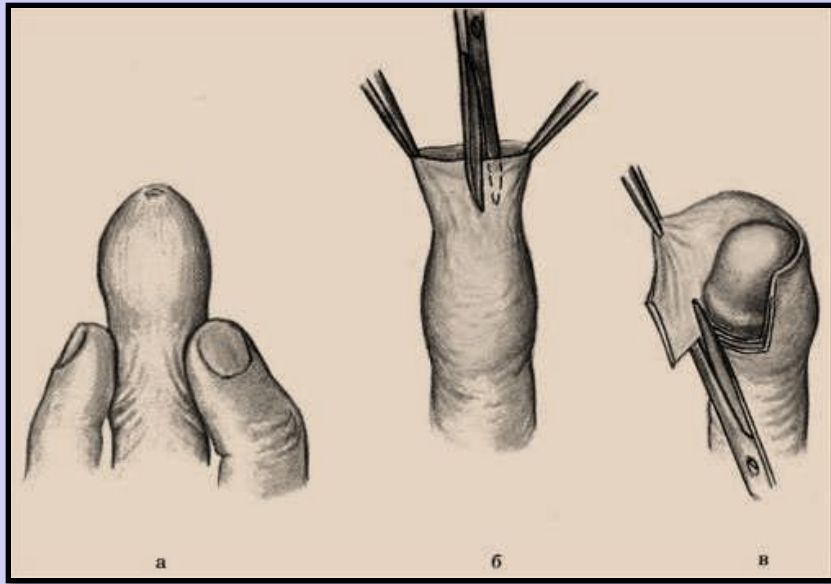
Парафимоз.

По медицинским показаниям обрезание проводят при патологическом фимозе и парафимозе, когда головка полового члена ущемляется резко суженной, воспаленной крайней плотью. Различают врожденный и приобретенный фимоз, а также атрофическую и гипертрофическую формы заболевания.

Для лечения обеих форм фимоза предложено значительное количество операций.

У детей, наружный листок крайней плоти оттягивают кзади и в препуциальное отверстие вводят зонд, который продвигают до венечной бороздки. По часовой стрелке разделяют сращение между головкой и внутренним листком крайней плоти. Затем вводят зажим Пеана и разводят бранши.





Из оперативных методов лечения фимоза наиболее часто применяют круговое **иссечение крайней плоти (circumcisio)**.

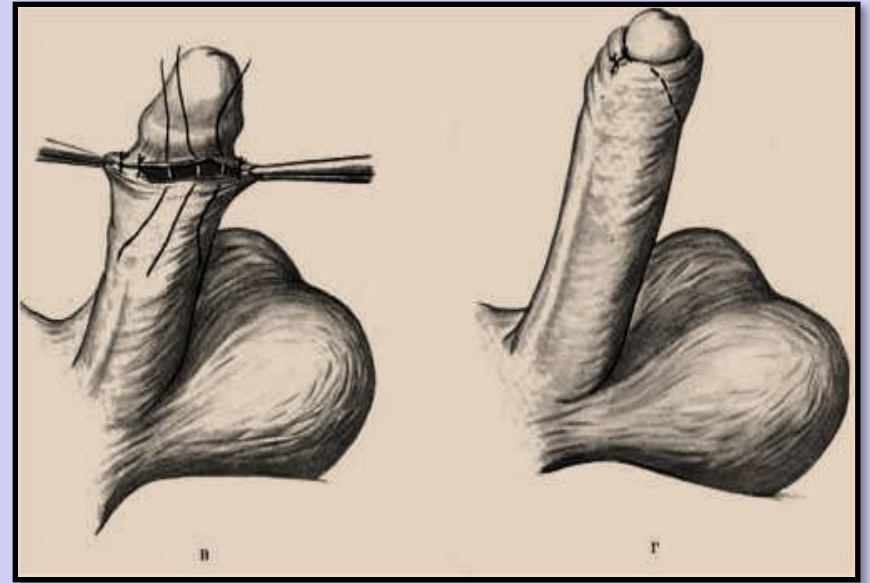
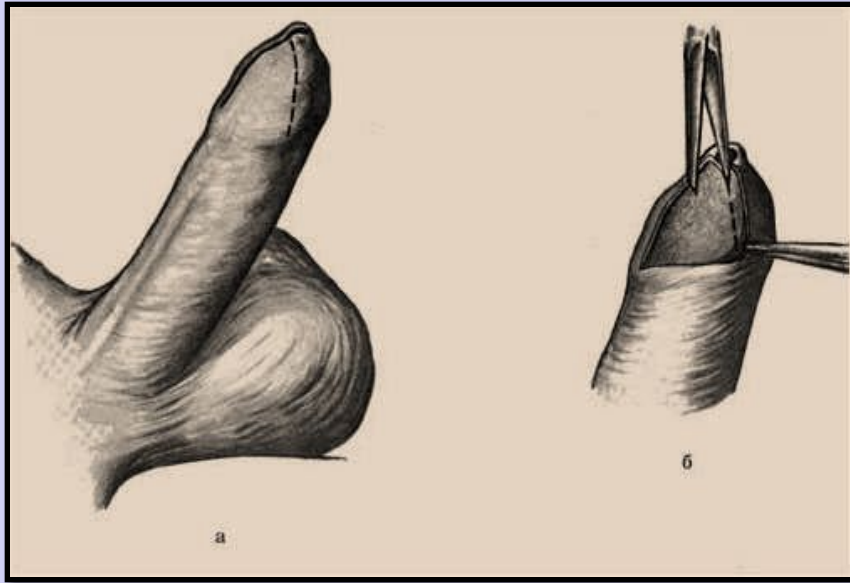
а — крайняя плоть оттянута;

б — рассечение крайней плоти по дорсальной поверхности;

в — круговое отсечение крайней плоти;

г — наложение узловых швов на препуциальные листки;

д — заключительный этап кругового иссечения крайней плоти.



Операция Шлоффера.

а — линия разреза препуциальных листков;

б — рассечение внутреннего листка крайней плоти;

в — наложение швов на препуциальные листки;

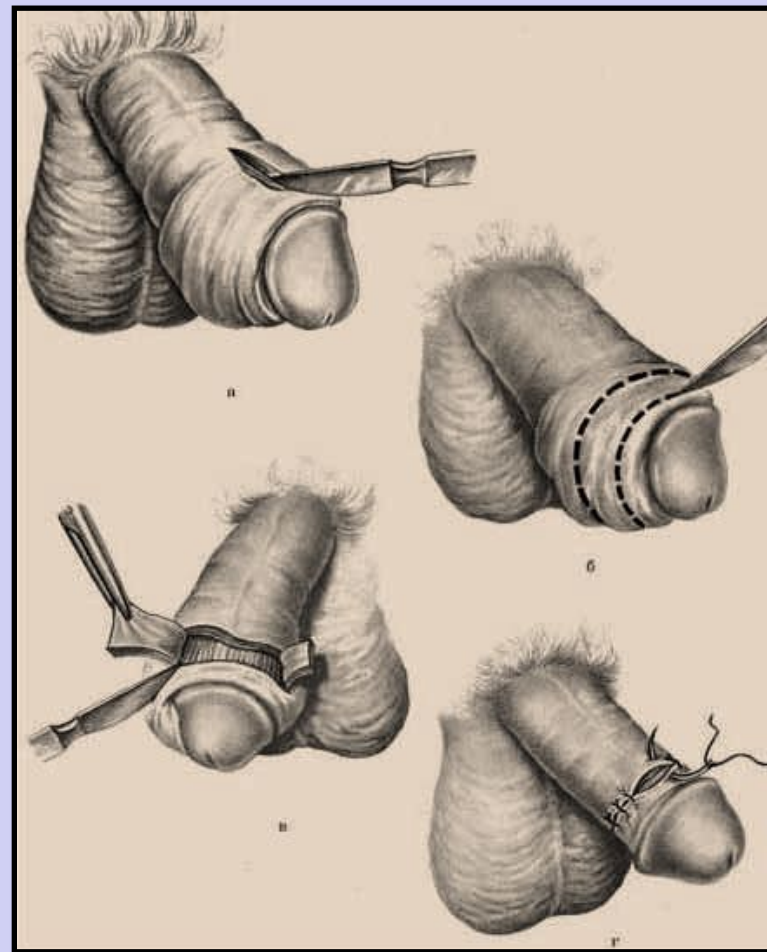
г — вид крайней плоти после пластики по Шлофферу.



Лечение парафимоза, как и фимоза, может быть не хирургическим. Заключается в ручном вправлении головки полового члена в ущемляющее кольцо.

В последнее время появились оперативные методы лечения парафимоза, из которых заслуживает внимания операция **М. И. Гаека** и **М. Е. Рошаля**.

Двумя круговыми разрезами по выпуклой поверхности ущемляющего кольца из наружного листка отсепааровывают лоскуты шириной до 1 см. После этого края раны зашивают узловыми кетгутовыми швами. Кожа после такой операции свободно передвигается.



Короткая уздечка полового члена

В детском возрасте короткая уздечка полового члена мешает выведению головки из препуциального мешка, а у взрослых искривляет ее при эрекции, затрудняя половой акт.

Лечение состоит в поперечном рассечении уздечки с ушиванием раны в продольном направлении.



*Благодарю за
внимание !*

