

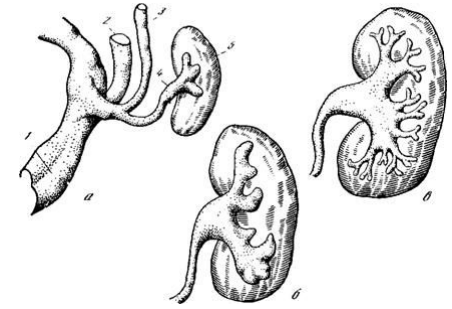
Занятие №2

Профилактика
социально значимых
состояний у лиц
молодого возраста

Тема занятия:

Эмбриогенез и аномалии развития МПС.
Деференцировка по мужскому типу. Роль андрогенов в развитии организма мужчины.
Формы тестостерона в мужском организме.
Анаболические и андрогенные эффекты тестостерона. Антимюллеровский гормон.
Аномалии развития, связанные с андогенной недостаточностью, с дефектами развития каудального конца эмбриона. Психология ребенка, подростка с аномалиями развития половых органов

Эмбриофетогенез мочеполовых органов



Лишь проследив **этапы возникновения** того или иного отклонения от нормального пути развития, **можно определить его место среди других аномалий**, т. е. подойти вплотную к принципам рациональной морфологической классификации.

Эмбриогенез мочеполовых органов

В эмбриогенезе у человека закладываются **последовательно** три парных выделительных органа (процесс дифференцировки **мезодермы**):

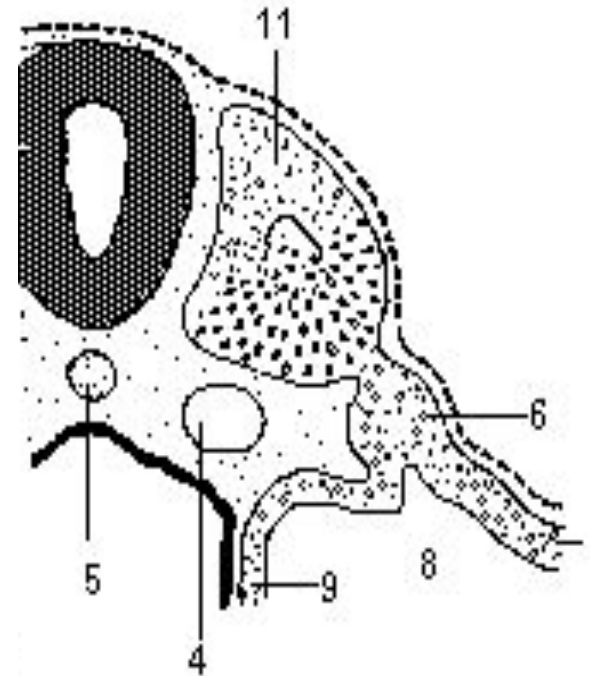
- предпочка (**pronephros**)
- первичная почка (**mesonephros**)
- окончательная почка (**metanephros**)

Мезодерма:

Средний зародышевый листок.
Располагается между **эктодермой**
и **энтодермой**.

Формируются: хорда, хрящевой и
костный скелет, мышцы, почки,
кровеносные сосуды.

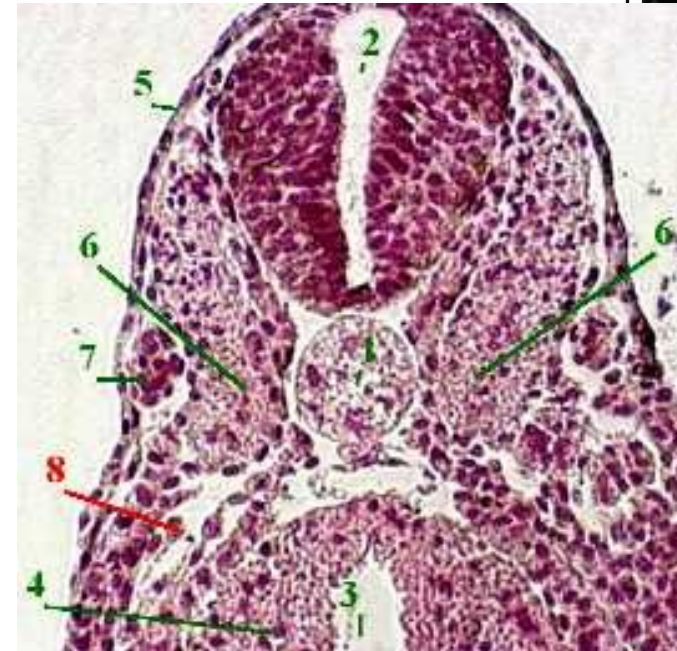
Сегментные ножки - соединяют
сомиты со спланхнотомом, ближе к
заднему концу зародыша они
формируют нефрогенный тяж.



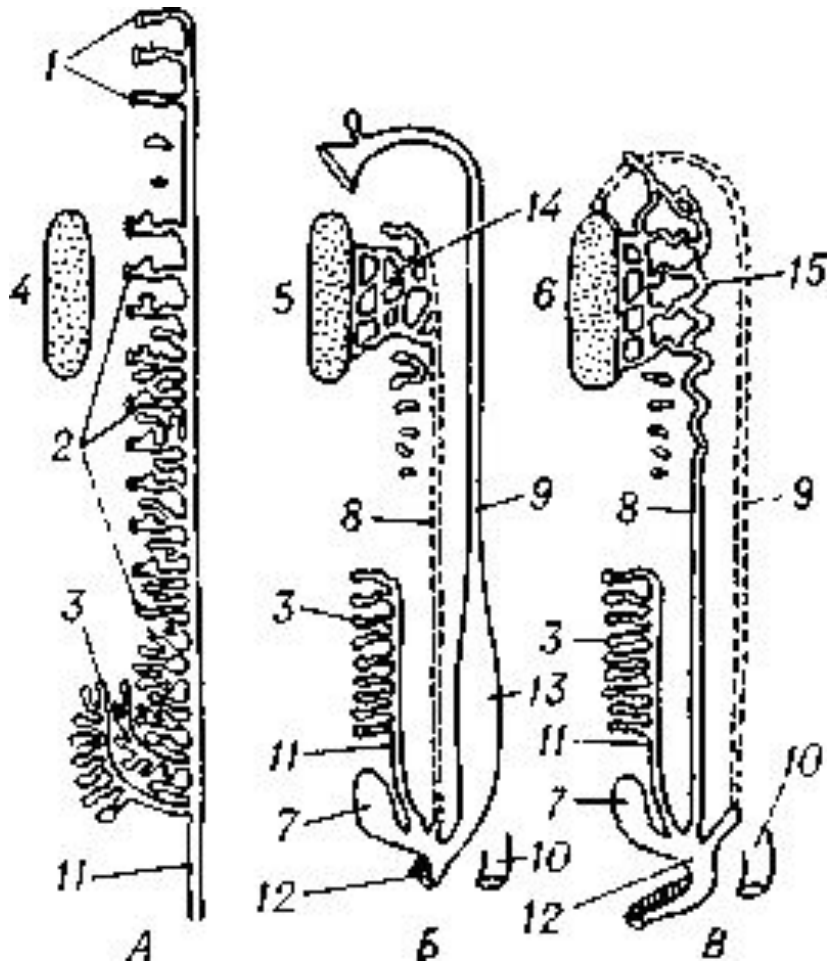
Мезодерма:

Предпочка образуется из самых передних сегментных ножек (**8-10 сегментов**).

Первичная почка образуется из сегментных ножек (**10-35 сегменты**) туловищной части зародыша.

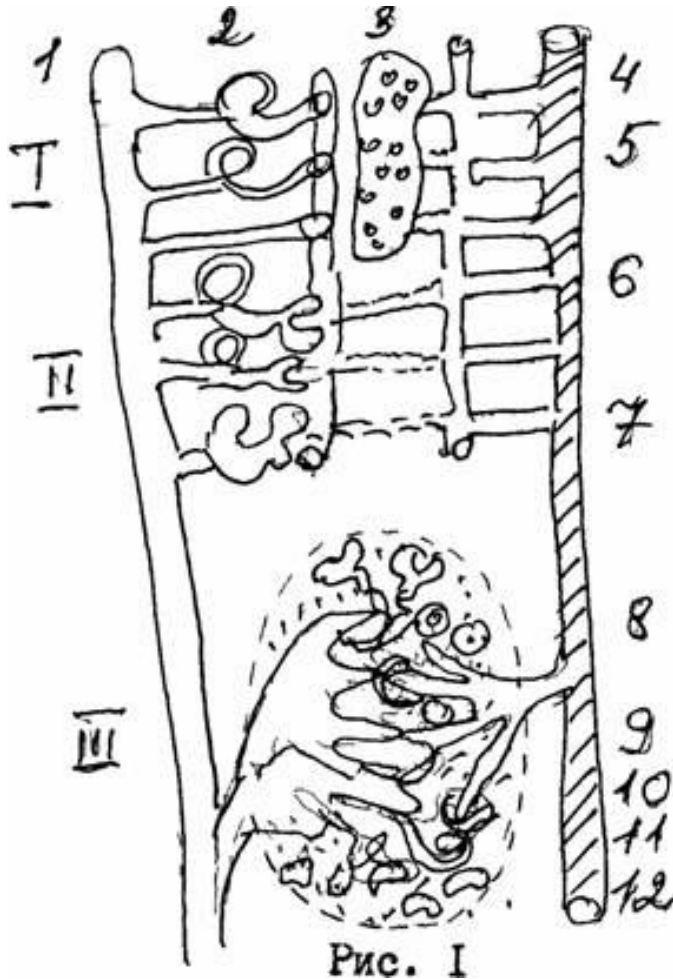


Вольфов (мезонефральный) проток:



- Отделившаяся от сомита сегментная ножка получает название канальца предпочки - (протонефридий)
- Сливающиеся между собой протонефридии, образуют предпочку
- Т.о. становятся связанным продольным каналом, - **Вольфовым каналом**
- Вольфов канал заканчивается слепо, но он продолжает расти и соединяется с задней кишкой (клоакой)

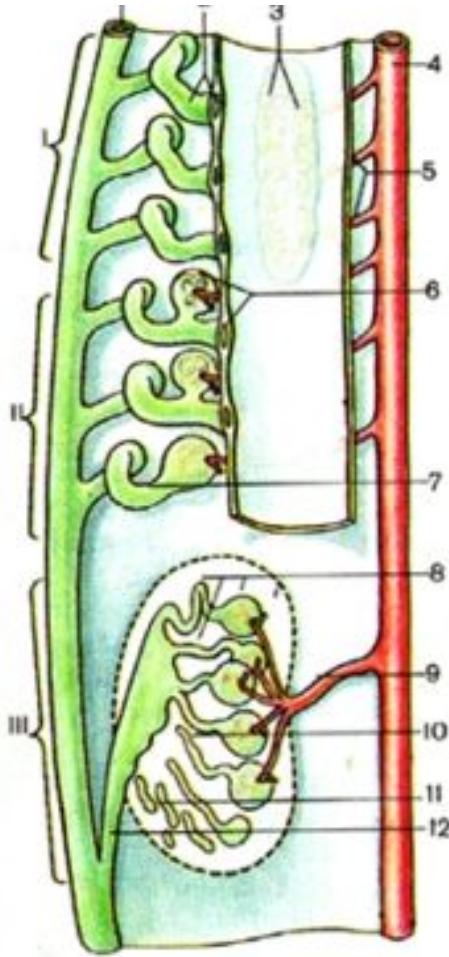
Предпочка (pronephros)



- существует у зародыша человека приблизительно 3-6 недели эмбрионального развития;
- расположен в краниальной части зародыша;
- из конца вольфова протока образуется выпячивание (дивертикул).

I- предпочка; 1- проток первичной почки (вольфов проток); 2- каналец предпочки; 3- капиллярный клубочек, 4- аорта; 5- приносящие артерии; 6- почечное тельце;

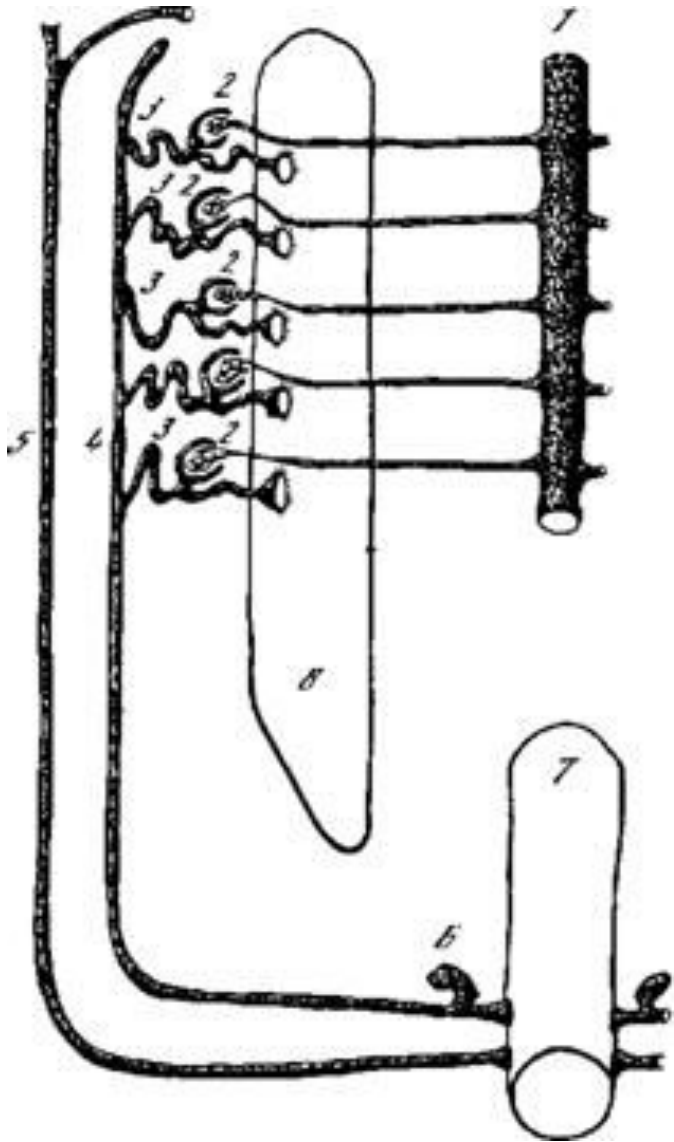
Первичная почка (mesonephros)



- образуется каудальнее пронефроса;
- существует с 7-15 неделю внутриутробного развития;
- сложные канальцы имеют все еще примитивные клубочки;

II -первичная почка (вольфово тело); 6- почечное тельце; 7 - каналец первичной почки;

Первичная почка (mesonephros)



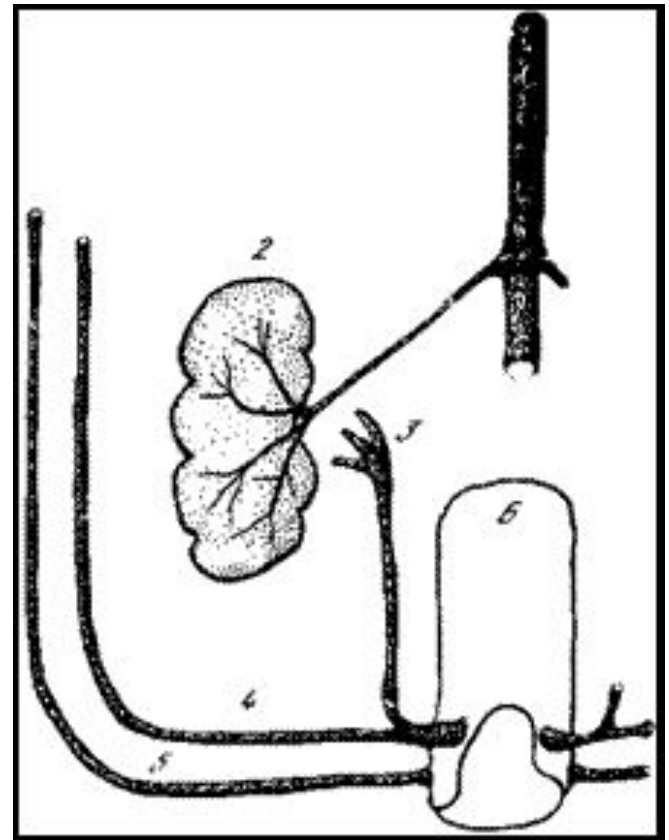
Одновременно в непосредственной близости от протока мезонефроса формируется другой парный проток (**мюллеров проток**)

Окончательная почка (metanephros)

На этой стадии возникает большинство пороков их развития

Скопление клеток вокруг этого выроста метанефроса образует метанефрогенную ткань (метанефрогенную бластему)

Удлинение каудального выроста протока мезонефроса приводит к образованию мочеточника (на этой стадии он еще связан с клоакой)



Аномалии количества почек.

Агенезия

Добавочная почка

Аномалии положения почек.

Дистония (эктопия)

высокая (внутригрудная)

торакальная

низкая

поясничная

подвздошная

Тазовая

Аномалии взаимоотношения почек.

Симметричное сращения:

подковообразная почка

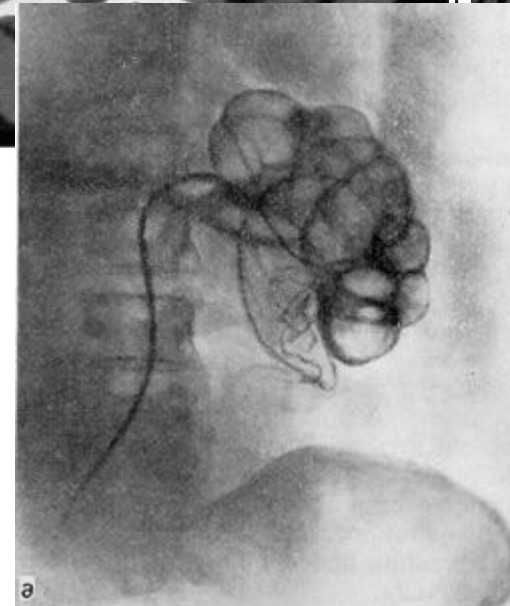
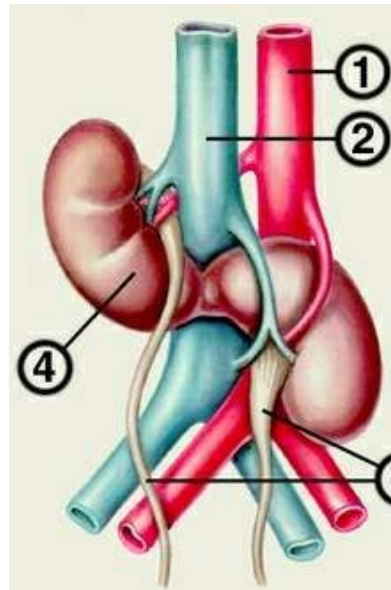
Асимметричное сращения:

S - образная почка

Аномалии величины и структуры почек.

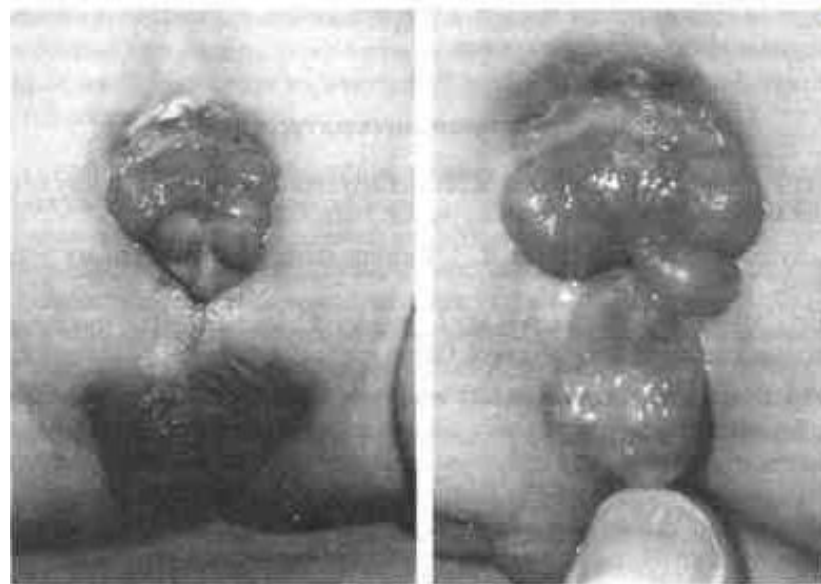
Аплазия почки

Гипоплазия почки

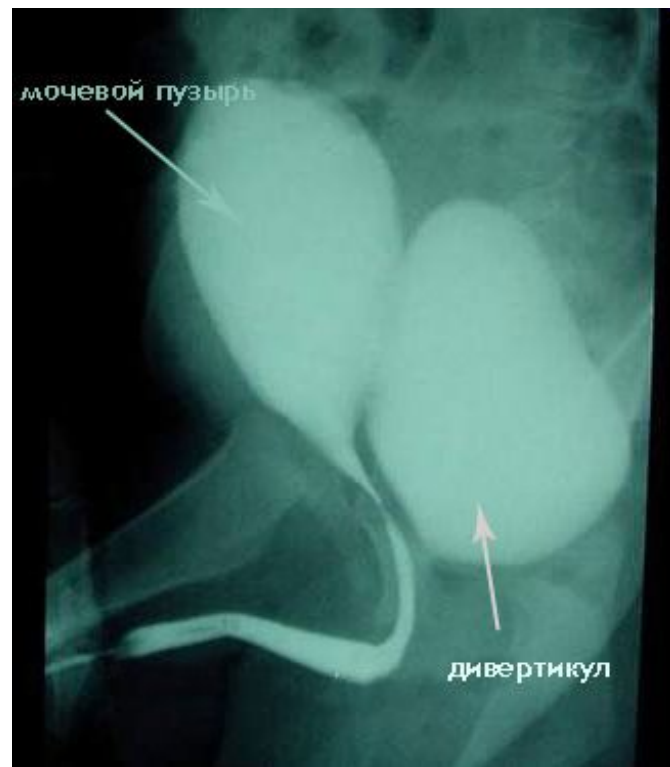
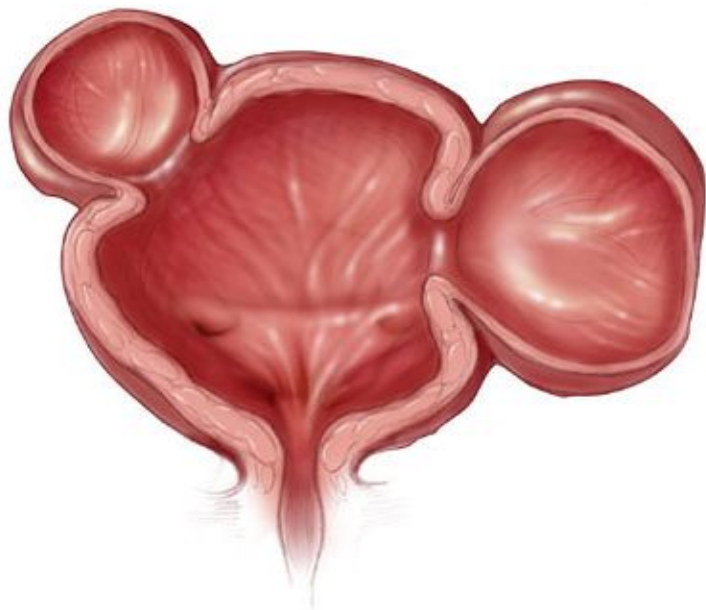


Существуют два наиболее распространенных врожденных порока развития мочевого пузыря:
экстрофии и врожденные дивертикулы

Экстрофия мочевого пузыря - врожденный порок развития, при котором мочевой пузырь оказывается не внутри, а снаружи. Отсутствует: передняя стенка мочевого пузыря, передняя брюшная стенка. Мочевой пузырь оказывается вовне.



Врожденный дивертикул мочевого пузыря – выпячивание, образующееся вследствие слабости стенки мочевого пузыря, в форме мешка



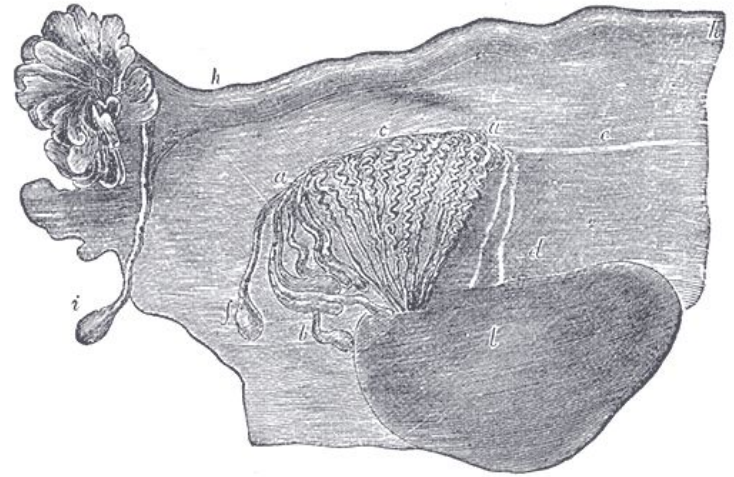
Этиология

Как и при многих других врожденных пороках,
причина **не известна**

Однако существуют несколько теорий обоих
заболеваний

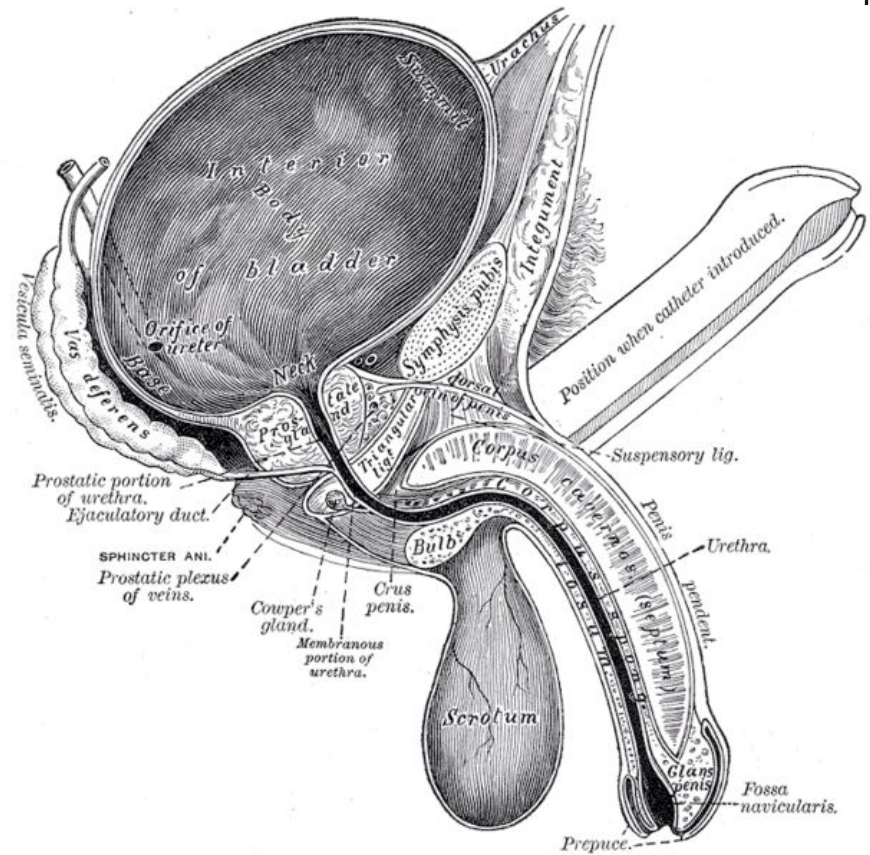
Этиология дивертикулов

1. Остаток Гартнерова протока
2. Результат неправильного сращения примордиальных складок
3. Врожденное расширение периуретральных кист



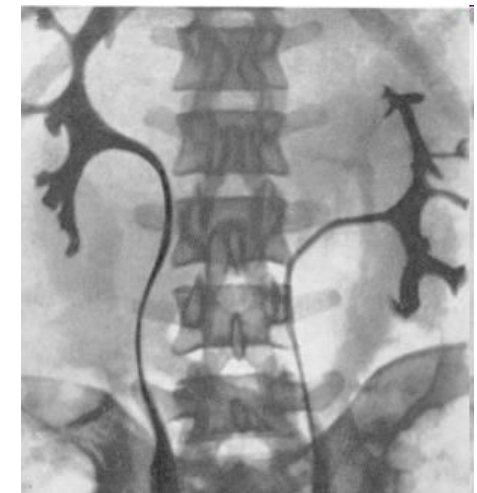
Этиология экстофий

1. Незаращение части урахуса, отходящего от мочевого пузыря
2. Отсутствие сокращения клоакальной мембраны в эмбриогенезе



Клиника экстрофии мочевого пузыря

- Эписпадия
- Кавернозные тела укорочены
- Отсутствует шейка мочевого пузыря и сфинктер
- Маленький объем мочевого пузыря
- Дистопия мочеточников
- Положение ануса выше, чем обычно



Лечение экстрофии

Лечение экстрофии хирургическое

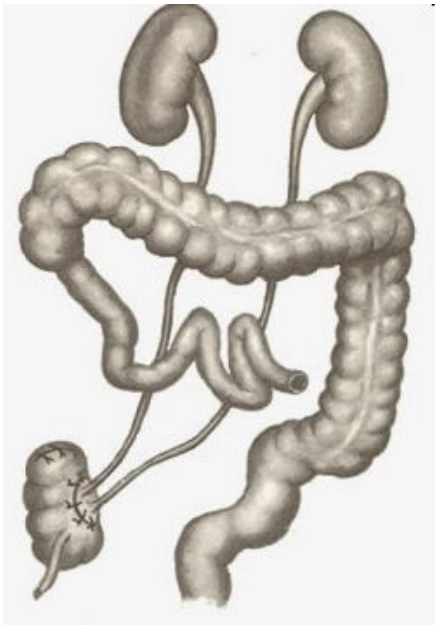
Этапы лечения

- Первичное закрытие мочевого пузыря
(первые 1-10 суток с рождения)
- Пластика половых органов
(между 1-2 годами жизни)
- Пластика шейки мочевого пузыря
(в возрасте 5 лет)

Аугментация

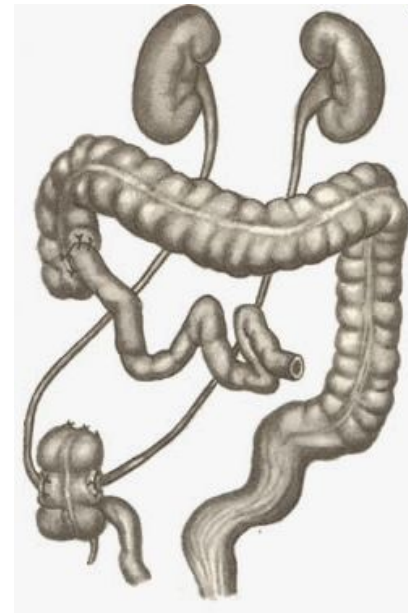
Операция по Городинскому

Производится выключение слепой кишки с использованием ее в качестве резервуара для мочи, в который пересаживаются мочеточники



Операция по Ротенбергу

Выключение слепой кишки. В образованный мочево́й резервуар пересаживают мочеточники. "Уретрой" служит конечный отрезок подвздошной кишки



Клиника дивертикула мочевого пузыря

Неполное опорожнение мочевого пузыря

Препятствие оттоку, застой мочи

Частые циститы/пиелонефриты и образование камней

Увеличение длительности акта

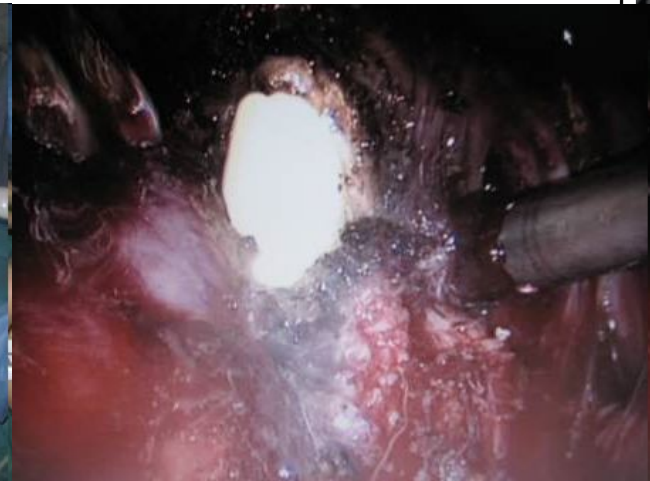
Мочеиспускание в два приема

(при этом сначала опорожняется сам мочевой пузырь, а потом дивертикул)

Лечение дивертикула

При бессимптомном течении дивертикула и небольших его размерах **никакого лечения не требуется**

Целью операции является симптоматическое лечение
(устранение дефекта стенки мочевого пузыря)



Клинический пример

Пациент, 15 лет, обратился в урологическое отделение ККБ с жалобами на рецидивирующую макрогематурию за последний месяц, препятствие оттоку мочи, а также боли в области мочевого пузыря при мочеиспускании.

Объективное обследование, по существу было нормальным, за исключением обнаруженного уменьшенного размера яичек, усталости и беспокойства.

Клинический пример

Анамнез ничем не примечателен, за исключением тонзилэктомии в 12 лет
В ОАМ – прозрачность мутная, макрогематурия, большое кол-во эпителиальных клеток и лейкоцитов (20-25-30 в п/з, 16-21 в п/з)

По результатам УЗИ: структурных изменений в почках не обнаружено, значительное увеличение толщины стенок мочевого пузыря, а так же образование с гипоэхогенной жидкостью ниже мочевого пузыря размерами 10х7см, остаточная моча 350мл



УЗИ мочевого пузыря

Клинический пример

Экскреторная урография показала медиальное отклонение правого мочеточника, а также двойной контур в области мочевого пузыря



Экскреторная урография

Клинический пример

Наконец, данные МРТ позволили диагностировать большой задний дивертикул мочевого пузыря с узким выводным отверстием.

После проведенной антибиотикотерапии, уретроцистоскопия показала увеличенный мочевой пузырь без каких-либо аномалий слизистой и отверстий мочесточников.



Позже, пациенту проведена дивертикулэктомия

Выполнен разрез по Пфанненштилю, в который выведен большой дивертикул 10x7см, с шейкой 1,5см, дивертикул отсечен, рана послойно ушита. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Схема формирования и дифференцировка мужских половых органов

Mesonefros

4-5

Зародышевый валик

5-6

Первичные половые клетки

7-8 (под влиянием андрогенов)

Мужские половые железы

Из выводных протоков первичной почки

6-7 недели

Ductus mesonefricus
(Вольфов проток)

Семявыносящие пути

Ductus paramesonefricus
(Мюллеров проток)

Маточные трубы

Схема формирования МПО

Ductus mesonefricus (Вольфов проток)

- Верхний отдел – семенные канальца, сеть яичка, канал придатка.
- Средний отдел – семявыносящий проток.
- Нижний отдел – семенной пузырек.
- Самая нижний отдел – семявыбрасывающий проток.

Ductus paramesonefricus (Мюллеров проток)

- *Формируются женские половые органы.*
- Верхняя часть – (за счет влияния антимюллерового фактора) отросток яичка (привесок).
- Самая нижняя часть – простатическая маточка.
- Тазовая часть уrogenитального синуса по воздействию **ДГТ**
- Простатическая и мембранозная части уретры.
- Простата.

Закладка яичка

Первые 3 мес. - забрюшинном пространстве.

Параллельно - образование мошонки и выпячивание в нее поперечной фасции и париетальной брюшины в виде влагалищного отростка.

Проводник яичка (**gubernaculum testis**), образованный эмбриональной соединительной тканью. Он идет от нижнего полюса яичка до мошонки, как бы прокладывая путь яичку.

5 мес. яичко у глубокого пахового кольца.

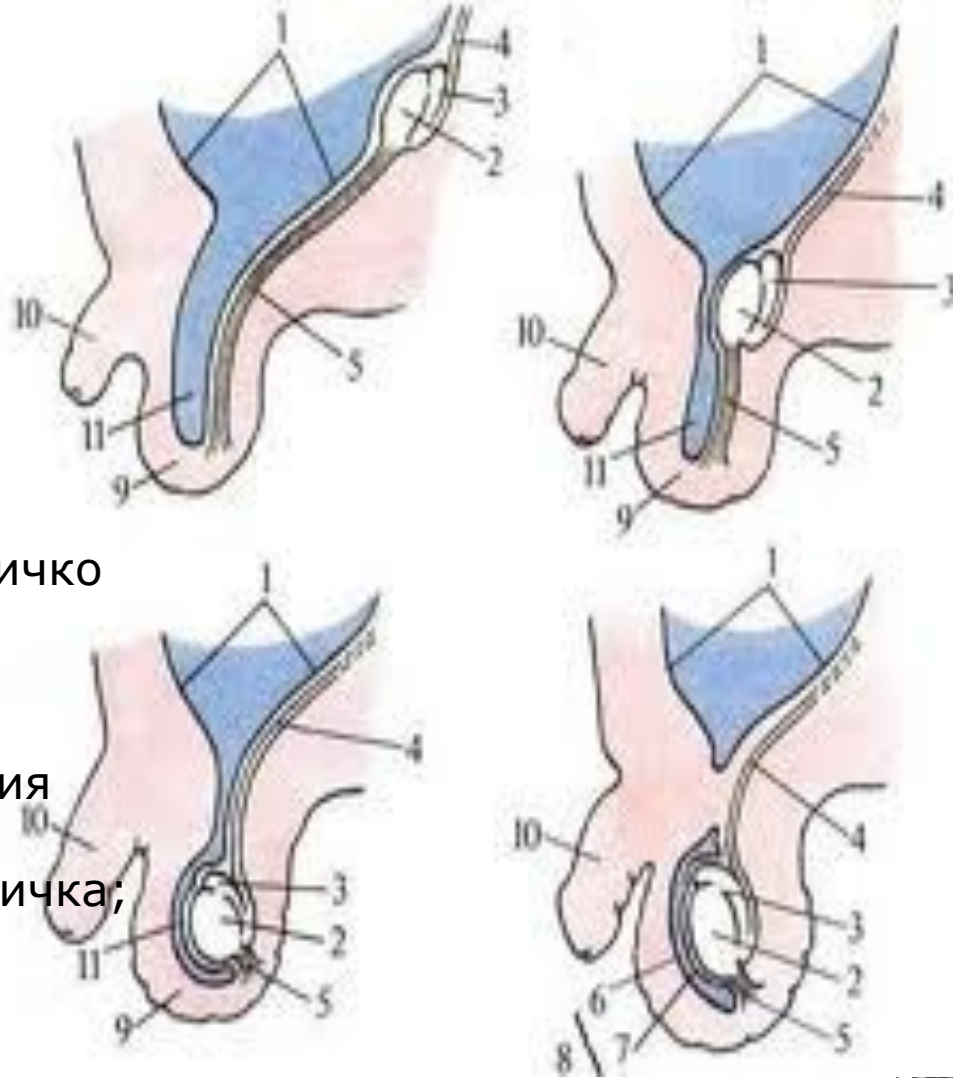
7 мес. увлекая за собой брюшину входит в выпячивание поперечной фасции, проходит через мышечные слои передней брюшной стенки, образуя в них паховый канал.

9 мес. яичко вступает в мошонку. Влагалищный отросток, - облитерируется.

Схема опускания яичка

Факторы, влияющие на процесс опускания яичка:

- gubernaculum testis;
- формирование нормального (морфологически) яичка;
- местная иннервация гонад;
- гормональный (дисгенезия гонад, врожденный гипогонадизм);
- белочная оболочка (она защищает яичко от механических повреждений);
- рост забрюшинных органов (анатомическая преграда);
- увеличение внутрибрюшного давления (ослабление брюшной стенки);
- дифференцировка и рост придатка яичка;
- развитие яичковой артерии;



Антимюллеровский гормон



Ингибирующее вещество Мюллера – MIS

Вырабатывается клетками Сертоли;
Отвечает за регрессию Мюллеровых протоков у мужчин.

AMH продуцируется яичками, затем снижается до остаточных пост-пубертатных значений.

Это состояние клинически проявляется **крипторхизмом, паховыми грыжами и нарушением репродуктивной функции**, названо синдромом персистенции мюллеровых протоков (СПМП).

Закладка яичка

Первые 3 мес. - забрюшинном пространстве.

Параллельно - образование мошонки и выпячивание в нее поперечной фасции и париетальной брюшины в виде влагалищного отростка.

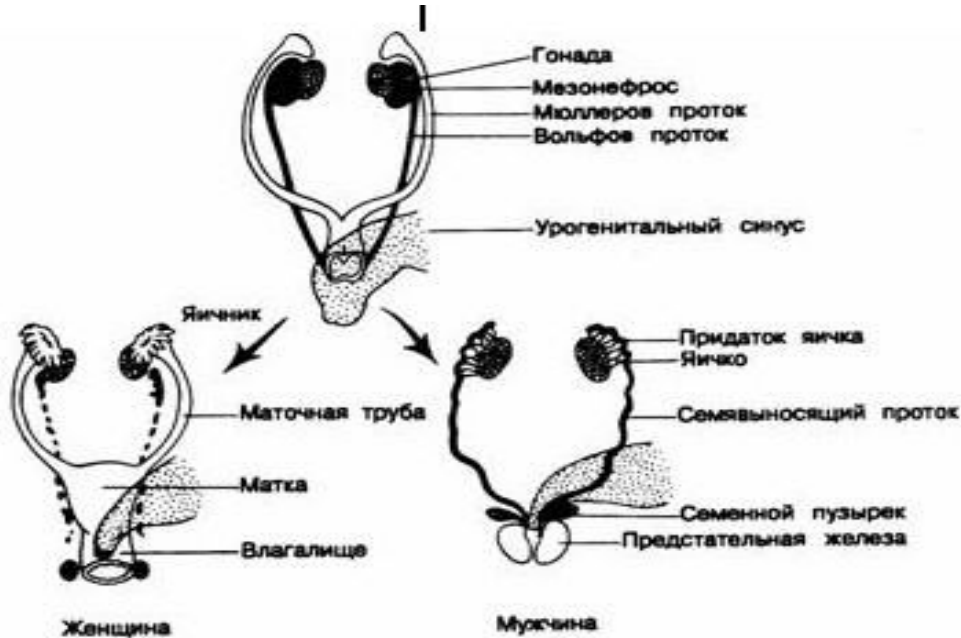
Проводник яичка (**gubernaculum testis**), образованный эмбриональной соединительной тканью. Он идет от нижнего полюса яичка до мошонки, как бы прокладывая путь яичку.

5 мес. яичко у глубокого пахового кольца.

7 мес. увлекая за собой брюшину входит в выпячивание поперечной фасции, проходит через мышечные слои передней брюшной стенки, образуя в них паховый канал.

9 мес. яичко вступает в мошонку. Влагалищный отросток, - облитерируется.

Половая дифференцировка



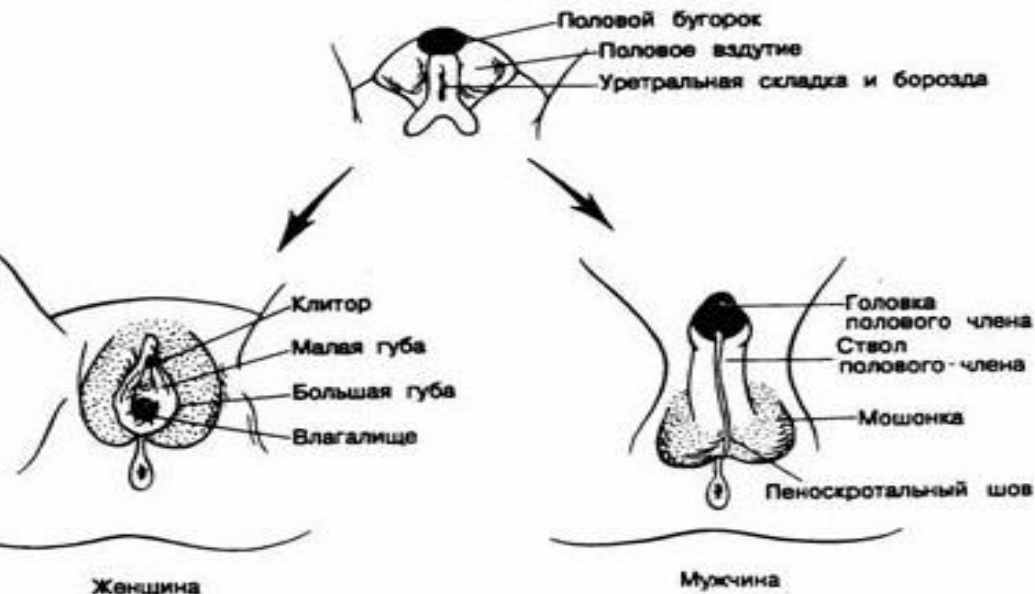
Хромосомный пол
(оплодотворение)

=>

гонадный пол

=>

фенотипический пол



Половая дифференцировка

гетерогаметы (**XY**) - мужской, а гомогаметы (**XX**) – женский

Дифференцировка гонад в яички опосредуется генами Y-хромосомы

Наружные гениталии и уретра развиваются из общей закладки - **урогенитального синуса и полового бугорка, складок и вздутий.**

*10-11 недель. Урогенитальный синус еще не дифференцирован на половые органы и у девочек **выглядит довольно внушительно***



Урогенитальный синус - предстательная железа и простатической уретре.

Половой бугорок - головка полового члена.

Урогенитальные вздутия - мошонка

Половые складки — сливаются в мужскую уретру и ствол полового члена.

Классификация первичного гипогонадизма

I. Нарушения хромосомного пола

Синдром Клайнфелтера

Синдром Ла Шапелля (мужчины с кариотипом XX)

Синдром Шерешевского-Тернера

Смешанная дисгенезия гонад

Истинный гермафродитизм

Синдром ХУУ

II. Нарушения гонадного пола

Чистая дисгенезия гонад

Синдром отсутствия яичек

Синдром Нунан

III. Нарушения фенотипического пола

Женский псевдогермафродитизм

Врожденная гиперплазия надпочечников

Женский псевдогермафродитизм вненадпочечникового генеза

Нарушения развития мюллеровых протоков

Мужской псевдогермафродитизм

Нарушения синтеза андрогенов

Нарушения действия андрогенов

Синдром персистенции мюллеровых протоков

IV. Изолированные нарушения развития мужских гениталий и репродуктивной функции.

V. Нарушения половой дифференцировки вследствие генных мутации аутосом или вследствие воздействия эмбриотоксических факторов.

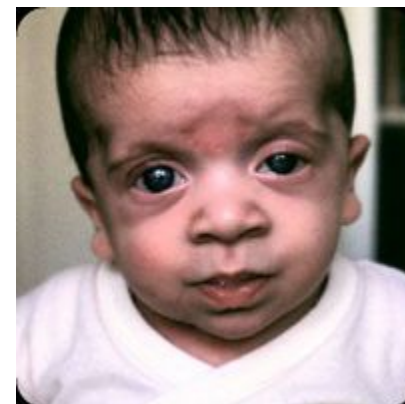
Синдром Клайнфелтера (47, ХХУ)



Синдром Шерешевского-Тернера



Синдром Нунан



Синдром Нунан.

Широкий лоб, широко расставленные глаза миндалевидной формы. Птоз. Широкая короткая шея. **Стеноз легочной артерии**

Д/з:

Воспалительные заболевания мужской половой системы.

Баланопостит. Уретрит. Куперит. Коликулит.
Простатит. Везикулит.

Этиология. Патогенез. Клиника, диагностика, профилактика, лечение.