

Аномалии мочеполовой системы

.

❖ Аномалиялардың классификациясы

- Бүйрек аномалиялары
- Несепағардың аномалиялары
- Қуық аномалиялары
- Зәр шығару каналдарының аномалиялары
- Сыртқы жыныс ағзасының аномалиялары
- Ата без аномалиялары

Бүйрек аномалиялары

- Бүйрек қан тамырларының аномалиялары
- Бүйрек санының аномалиялары
- Бүйрек ұзындығының аномалиялары
- Бүйректің орналасуы мен формасының аномалиялары
- Бүйрек структурасының аномалиялары
- Бүйрек санаулы аномалиялары



Бүйрек қан тамырының аномалиялары

```
graph TD; A([Бүйрек қан тамырының аномалиялары]) --- B[Аномалия саны: солитарлы бүйрек артериясы, сегментарлы бүйрек артериясы]; A --- C[Туа пайда болған артерия-венозды фистула]; A --- D[Туа пайда болған бүйрек венасының өзгерісі. Оң жақ бүйрек венасының аномалиясы. Сол жақ бүйрек венасының аномалиясы.]; A --- E[Орналасуының аномалиясы: белдік, мықындық, бүйрек артериясының жамбастық дистопиясы]; A --- F[Артериалық бағанының құрылымымен формасының аномалиясы: бүйрек артериясының аневризмасы, бүйрек артериясының фибромускулярлы стенозы];
```

Аномалия саны: солитарлы бүйрек артериясы, сегментарлы бүйрек артериясы

Туа пайда болған артерия-венозды фистула.

Туа пайда болған бүйрек венасының өзгерісі. Оң жақ бүйрек венасының аномалиясы. Сол жақ бүйрек венасының аномалиясы.

Орналасуының аномалиясы: белдік, мықындық, бүйрек артериясының жамбастық дистопиясы

Артериалық бағанының құрылымымен формасының аномалиясы: бүйрек артериясының аневризмасы, бүйрек артериясының фибромускулярлы стенозы.

- Кең тараған бүйрек қан тамырының аномалиясына жатады:

-Фиброваскулярлы стеноз.

-Қосалқы артерия.

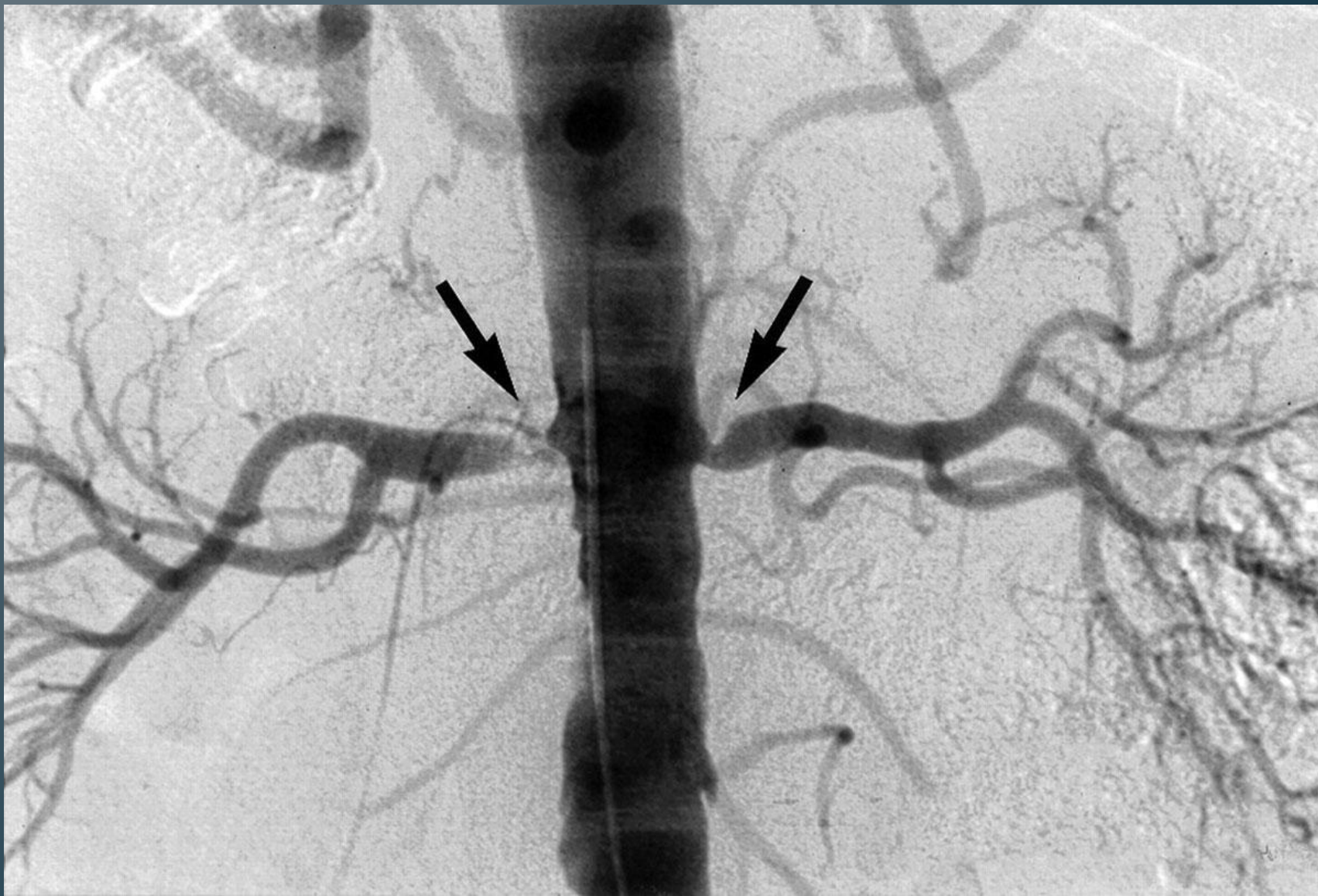
-Туа пайда болған артериовенозды

фистула

Фиброваскулярлы стеноз

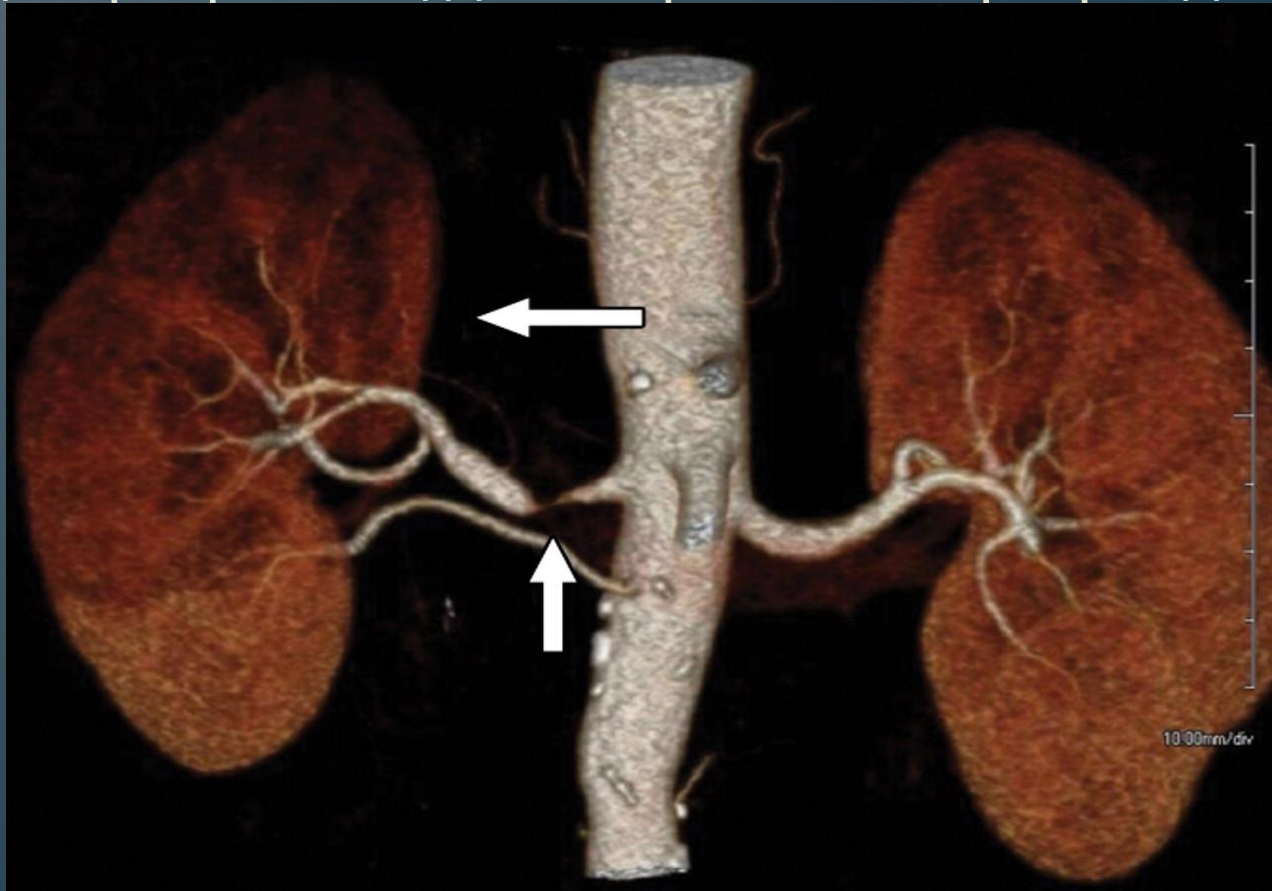
- Аномалия почечных артерий, обусловленная избыточным содержанием в сосудистой стенке фиброзной и мышечной ткани.
- Данный порок развития чаще встречается у женщин, нередко сочетается с нефроптозом и может носить двусторонний характер. Заболевание приводит к сужению просвета почечной артерии, что является причиной развития артериальной гипертензии. Ее особенностью при фибромускулярном стенозе является высокое диастолическое и низкое пульсовое давление, а также рефрактерность к гипотензивной терапии.
- Диагноз устанавливают на основании почечной ангиографии, мультиспиральной компьютерной ангиографии и радиоизотопного исследования почек. Выполняют селективный забор крови из почечных сосудов для определения концентрации ренина. Лечение оперативное. Проводится баллонная дилатация (расширение) стеноза почечной артерии и/или установка артериального стента. При невозможности или неэффективности ангиопластики или стентирования выполняют реконструктивную операцию - *протезирование почечной артерии*.

Фиброваскулярлы стеноз



Қосалқы артерия

- Келесі бүйрек аномалиясында бүйректен екі артерия кетеді: негізгі және қосалқы. Қосалқы артерия бүйректің жоғарғы немесе төменгі сегментіне өтеді . Қосалқы артерияның диаметрі негізгі артериядан кіші.



Туа пайда болган артериявенозды фистула

- порок развития почечных сосудов, при котором имеются патологические соустья между сосудами артериальной и венозной систем кровообращения. Артериовенозные фистулы, как правило, локализуются в дугообразных и дольковых артериях почки. Заболевание зачастую протекает бессимптомно. Возможными клиническими проявлениями его могут быть гематурия, альбуминурия и варикоцеле на соответствующей



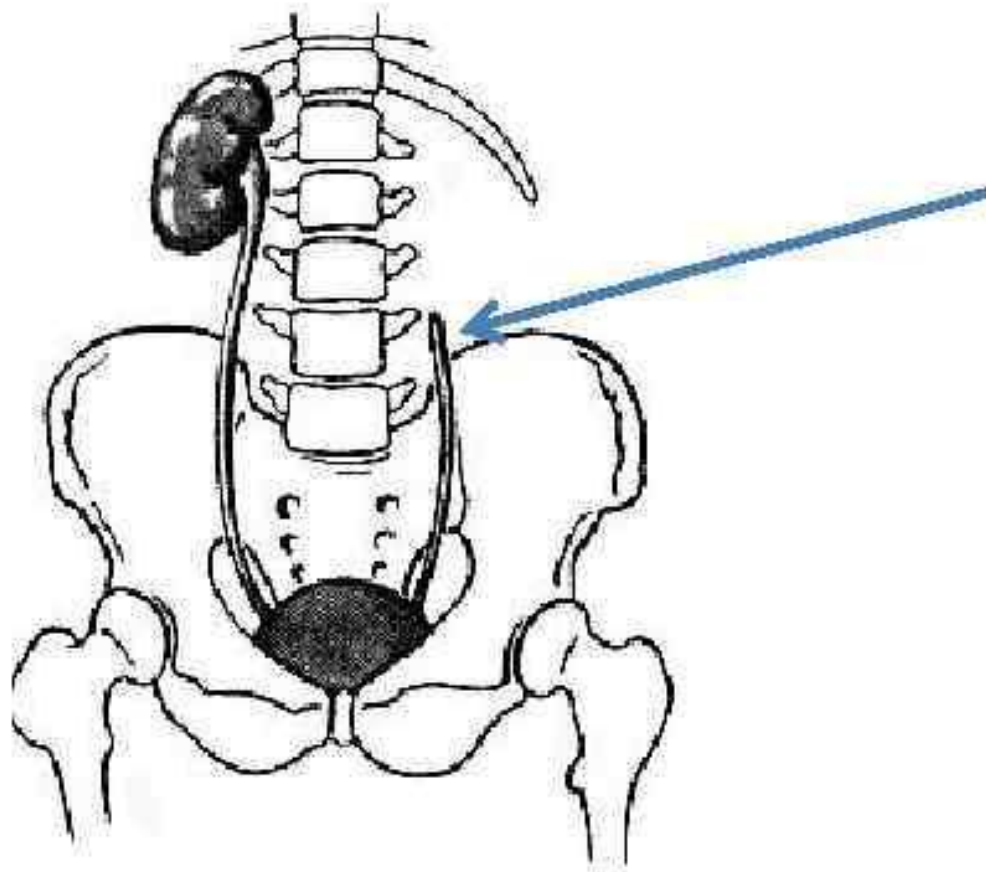
Бүйрек санының аномалиясы

```
graph TD; A([Бүйрек санының аномалиясы]) --- B[Аплазия - врожденное отсутствие одной или обеих почек и почечных сосудов. Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью.]; A --- C[Удвоение почки - наиболее распространенная аномалия количества почек, встречается в одном случае на 150 аутопсий. У женщин данный порок развития наблюдается в 2 раза чаще. Как правило, каждая из половин удвоенной почки имеет свое кровоснабжение.]; A --- D[Добавочная почка - редкая аномалия количества почек. Третья почка имеет собственную систему кровоснабжения, фиброзную и жировую капсулы и мочеточник. Последний впадает в мочеточник основной почки либо открывается самостоятельным устьем в мочевом пузыре, а в ряде случаев он может быть эктопированным. Размеры добавочной почки уменьшены.];
```

Аплазия - врожденное отсутствие одной или обеих почек и почечных сосудов. Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью.

Удвоение почки - наиболее распространенная аномалия количества почек, встречается в одном случае на 150 аутопсий. У женщин данный порок развития наблюдается в 2 раза чаще. Как правило, каждая из половин удвоенной почки имеет свое кровоснабжение.

Добавочная почка - редкая аномалия количества почек. Третья почка имеет собственную систему кровоснабжения, фиброзную и жировую капсулы и мочеточник. Последний впадает в мочеточник основной почки либо открывается самостоятельным устьем в мочевом пузыре, а в ряде случаев он может быть эктопированным. Размеры добавочной почки уменьшены.

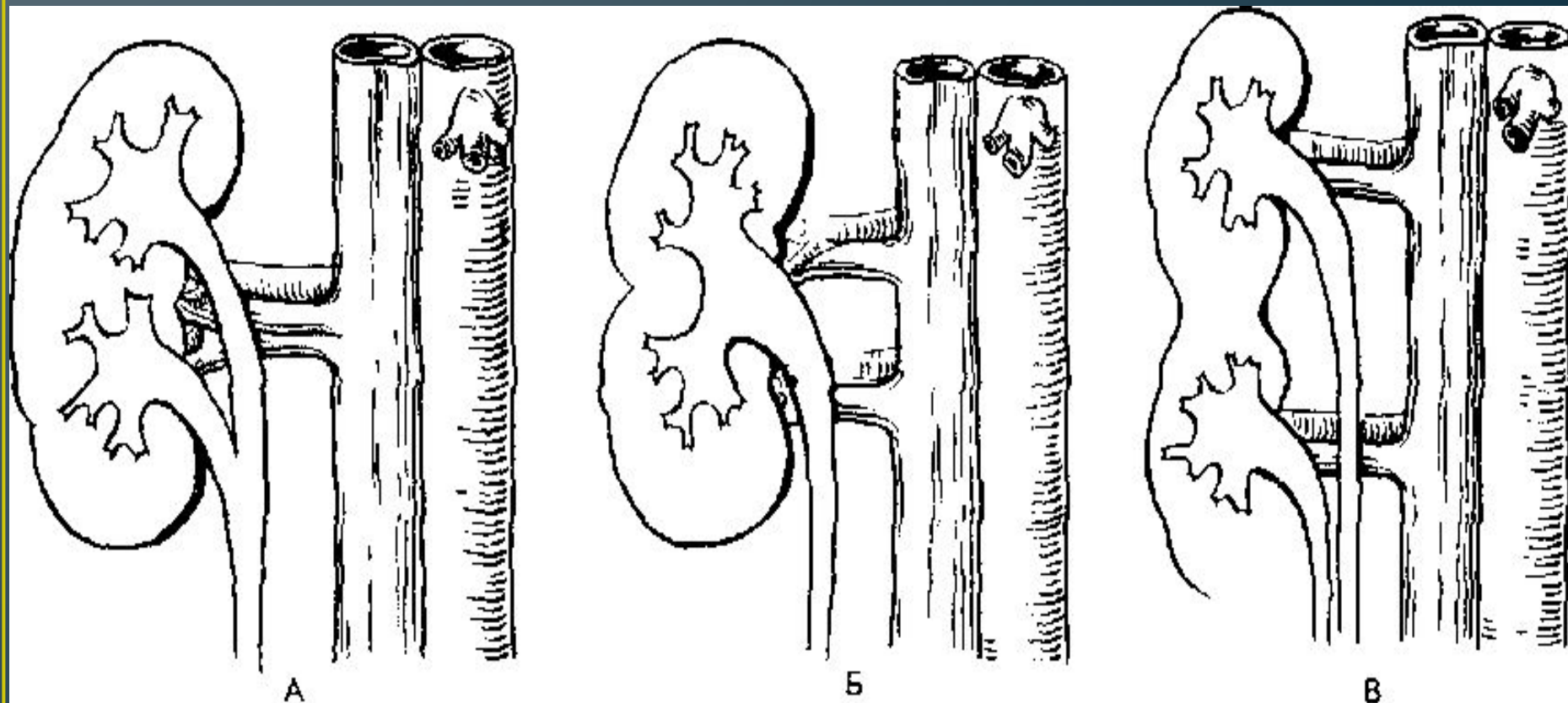


Аплазия почки – отсутствие почки при наличии части мочеточника.

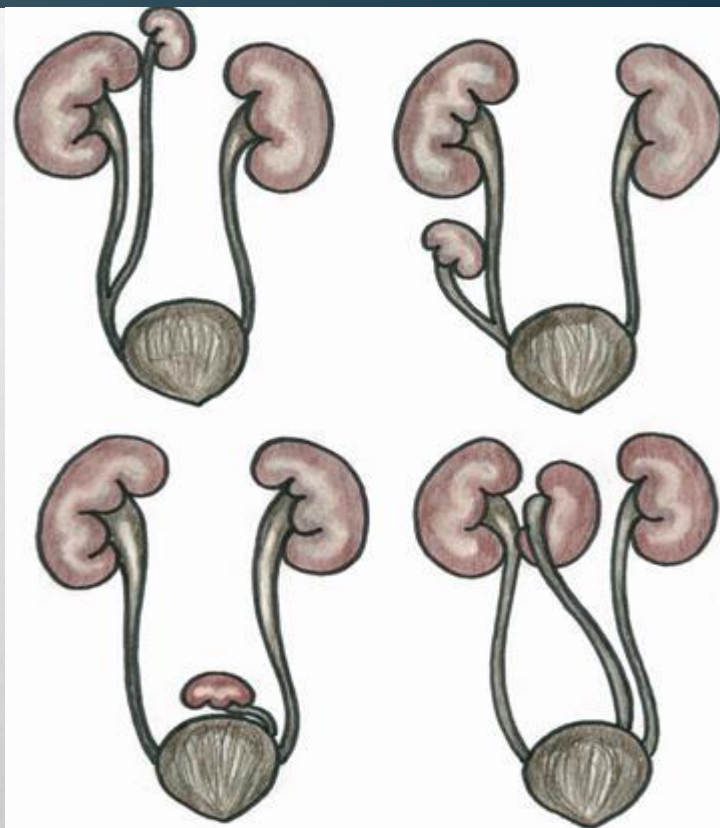
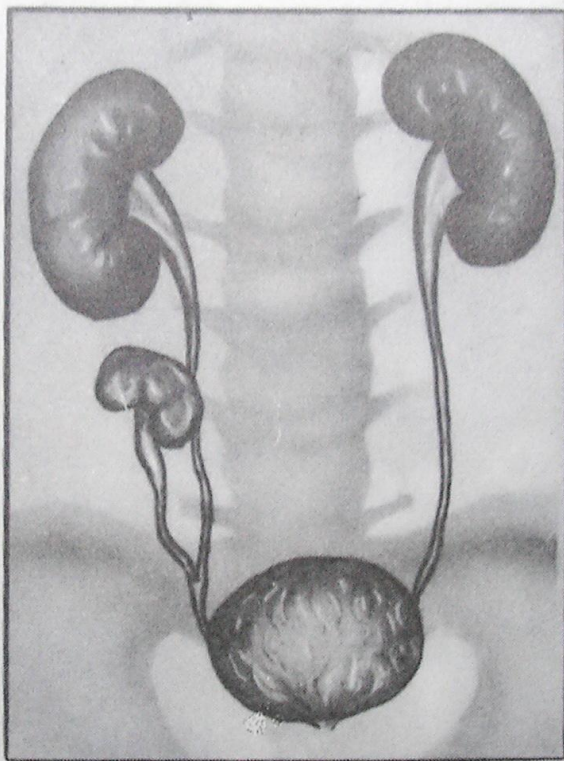
А- Екі еселенген тостағанша

Б- Екі еселенген бүйрек қан тамырлары

В- Толық екі еселенген бүйрек



Қосымша бүйрек



Бүйрек көлемінің аномалиясы

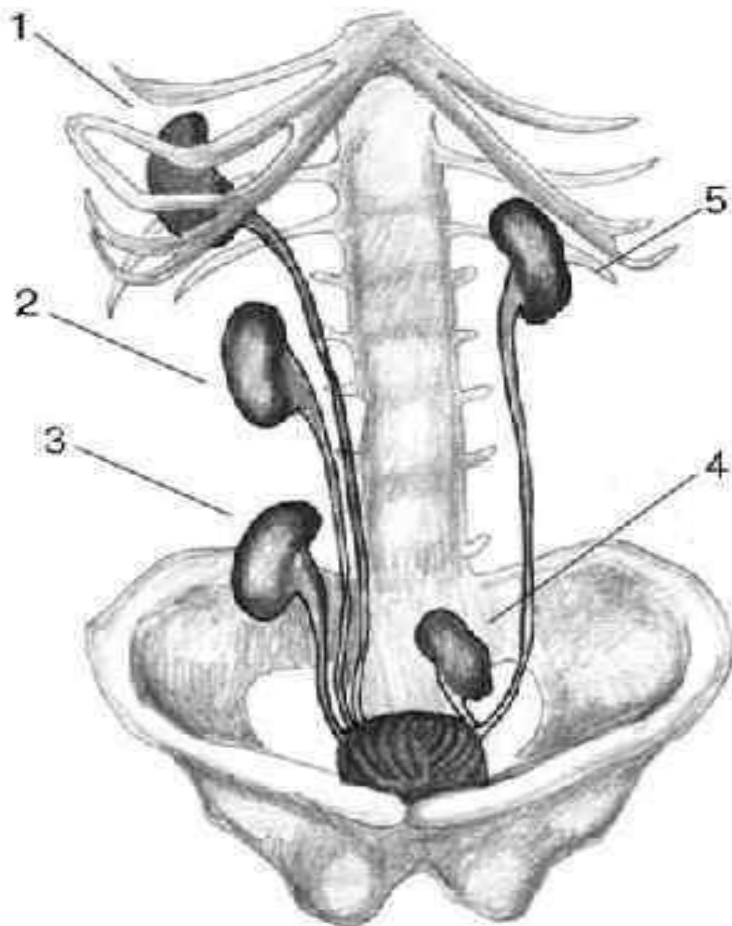
- **Бүйрек гипоплазиясы (карликовая почка)** - туа пайда болған бүйректің қалыптыдағы өлшемінің кішіреюі морфологиялық құрылымы паренхимасында ешқандай функциясының бұзылуынсыз . Гипоплазия жиі бір жақты болады, сирек жағдайда - екі жақтыда кездеседі.



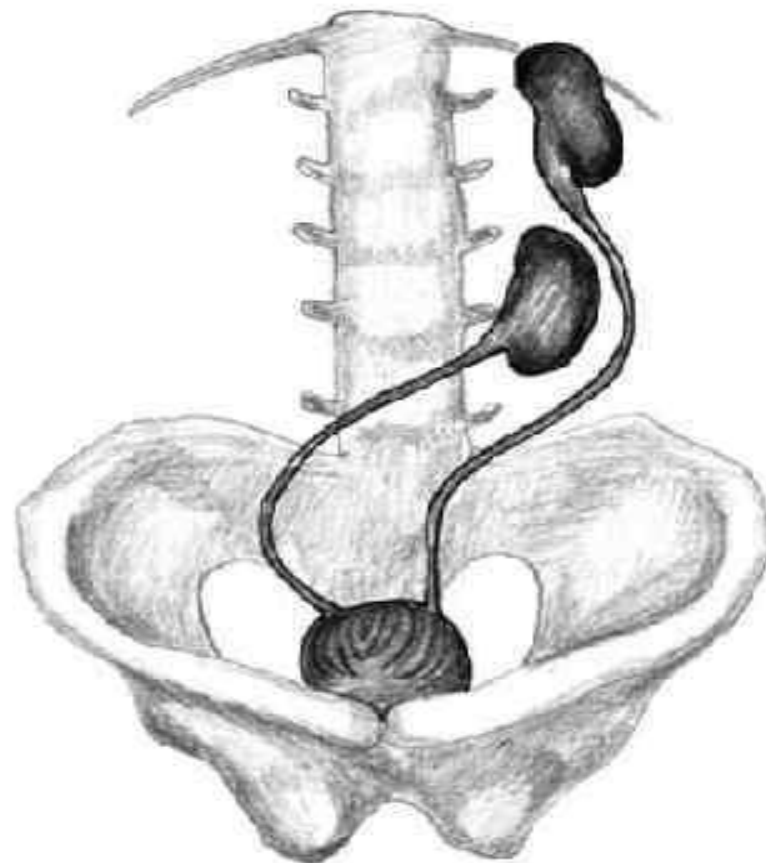
Бүйректің орналасуының аномалиясы

- Аномалия расположения почки - **дистопия** - нахождение почки в не типичной для нее анатомической области. Эта аномалия встречается у одного из 800- 1000 новорожденных. Левая почка оказывается дистопирована чаще, чем правая.
- Причиной формирования данного порока развития является нарушение перемещения почки из таза в поясничную область в период внутриутробного развития. Дистопия обусловлена фиксацией почки на ранних этапах эмбрионального развития аномально развитым сосудистым аппаратом или недостаточным ростом мочеточника в длину.
- В зависимости от уровня расположения различают *торакальную, поясничную, крестцово-подвздошную и тазовую дистопию*

Бүйрек дистопиясы



Виды дистопии почек: 1 - торакальная; 2 - поясничная; 3 - крест-цово-подвздошная; 4 - тазовая; 5 - нормально расположенная левая почка



Гетеролатеральная (перекрестная) дистопия правой почки

Бүйрек формасының аномалиясы

- К аномалиям формы относятся различные виды **сращения почек** между собой. Сращенные почки встречаются в 16,5 % случаев среди всех их аномалий.
- Сращение подразумевает соединение двух почек в один орган. Кровоснабжение его всегда осуществляется аномальными множественными почечными сосудами. В такой почке имеются две чашечно-лоханочные системы и два мочеточника. Так как сращение возникает на ранних этапах эмбриогенеза, нормальной ротации почек не происходит, и обе лоханки находятся на передней поверхности органа. Аномальное положение или сдавление мочеточника нижнеполярными сосудами приводит к его обструкции. В связи с этим нередко данная аномалия осложняется гидронефрозом и пиелонефритом. Она может также сочетаться с пузырно-мочеточниково-лоханочным рефлюксом.
- В зависимости от взаиморасположения продольных осей почек различают подковообразную, галетообразную, S- и L-образные почки.
- Сращение почек может быть *симметричным* и *асимметричным*. В первом случае почки срастаются одноименными полюсами, как правило, нижними и крайне редко - верхними (подковообразная почка) или средними отделами (галетообразная почка). Во втором - сращение происходит разноименными полюсами (S-, L-образные почки).
- *Подковообразная почка* является самой частой аномалией сращения. Более чем в 90 % случаев наблюдается сращение почек нижними полюсами. Чаще такая почка состоит из симметричных, одинаковых по размеру почек и бывает дистопированной. Размеры зоны сращения, так называемого перешейка, могут быть самыми разными. Толщина его, как правило, колеблется в пределах 1,5-3, ширина 2-3, длина - 4-7 см.
- При расположении одной почки в типичном месте, а второй, сращенной с ней под прямым углом, поперек позвоночника - почка называется *L-образной*.
- В тех случаях, когда в сращенной почке, лежащей по одну сторону позвоночника, ворота направлены в разные стороны, ее называют *S-образной*.
- *Галетообразная почка* обычно расположена ниже промоториума в области малого таза. Объем паренхимы каждой половины галетообразной почки различен, что объясняет асимметрию органа. Мочеточники, как правило, впадают в мочевой пузырь в обычном месте и очень редко перекрещиваются друг с другом.

Бүйрек формасының аномалиясы

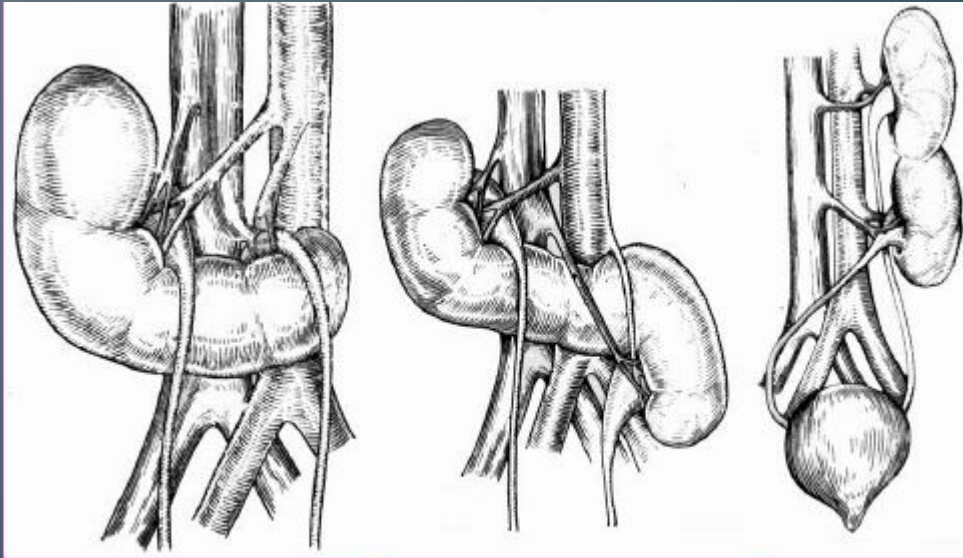


Рис. 29. L-образная

почка

Рис. 30. S-образная

почка

Рис. 31. I-образная

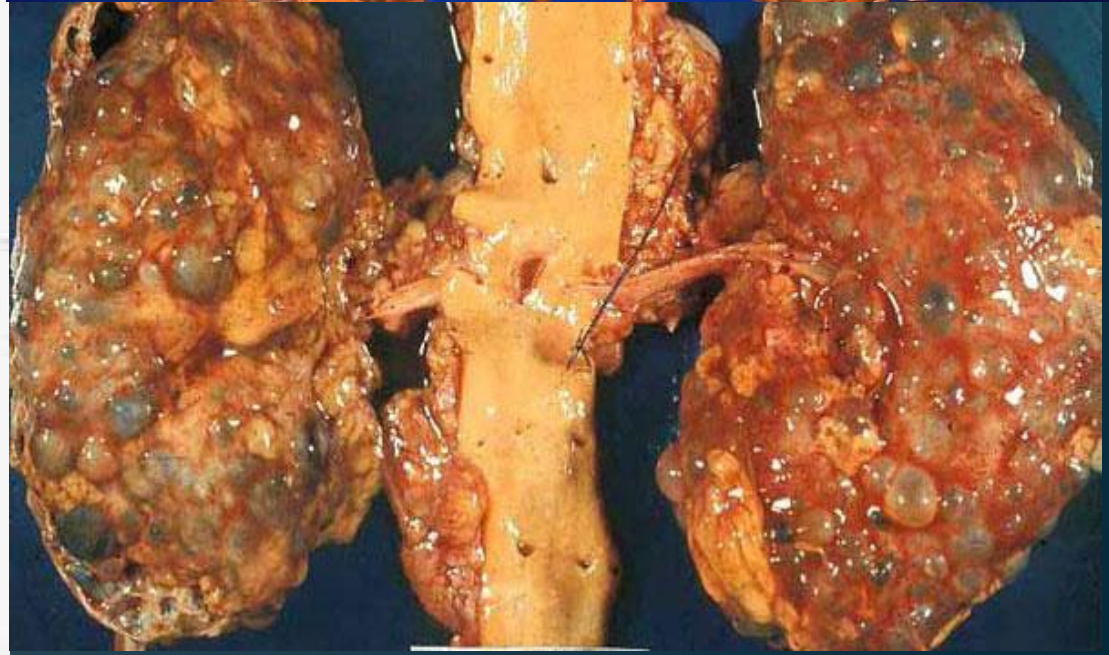
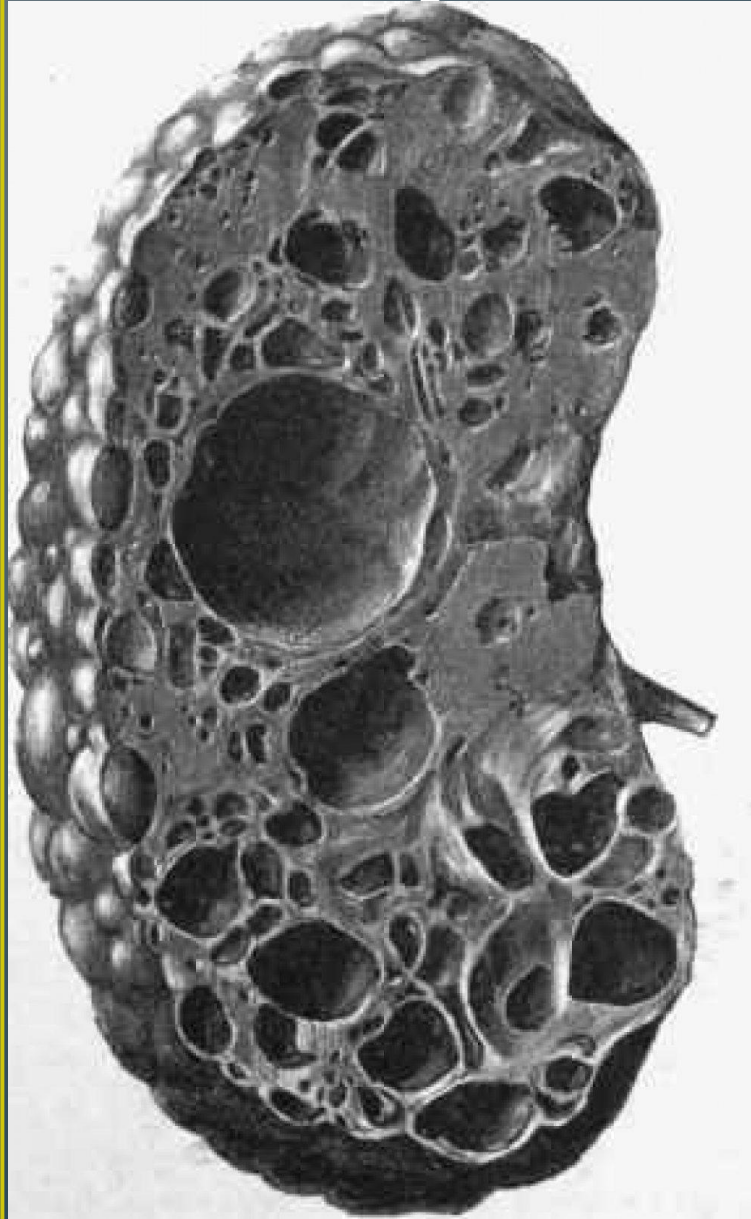
почка



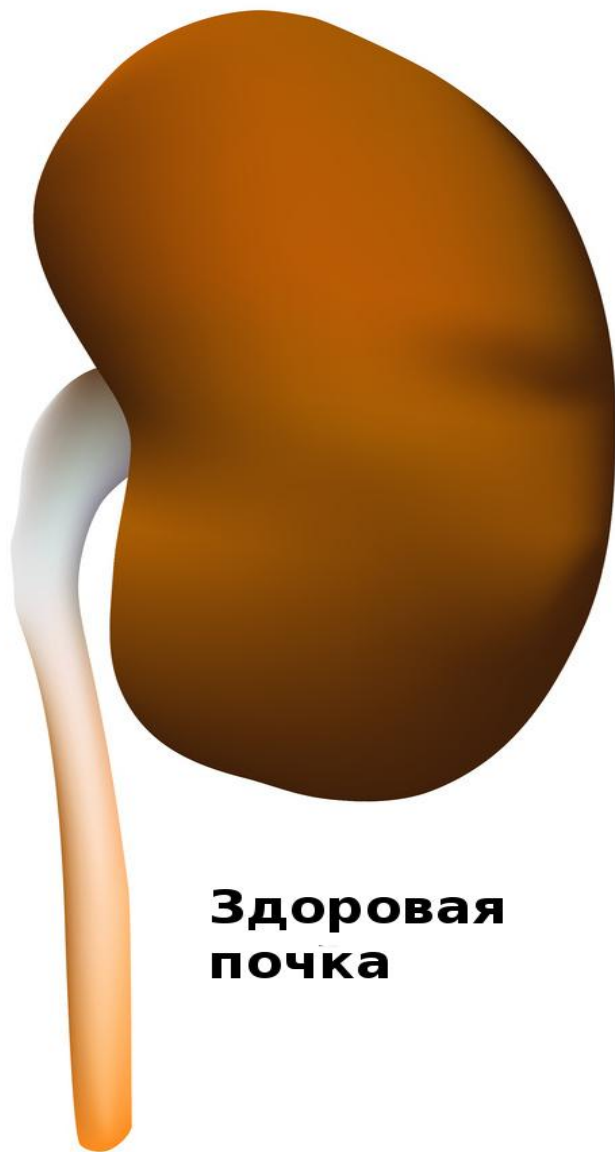
Бүйрек құрлымының аномалиясы

- **Мультикистозная почка** - редкая аномалия, характеризующаяся множественными кистами разной формы и величины, занимающими всю паренхиму, с отсутствием ее нормальной ткани и недоразвитием мочеточника. Межкистозные пространства представлены соединительной и фиброзной тканью.
- **Поликистоз почек** - порок развития, характеризующийся замещением почечной паренхимы множественными кистами различной величины. Это тяжелый двусторонний процесс, к нему часто присоединяются хронический пиелонефрит, артериальная гипертензия и нарастающая хроническая почечная недостаточность.

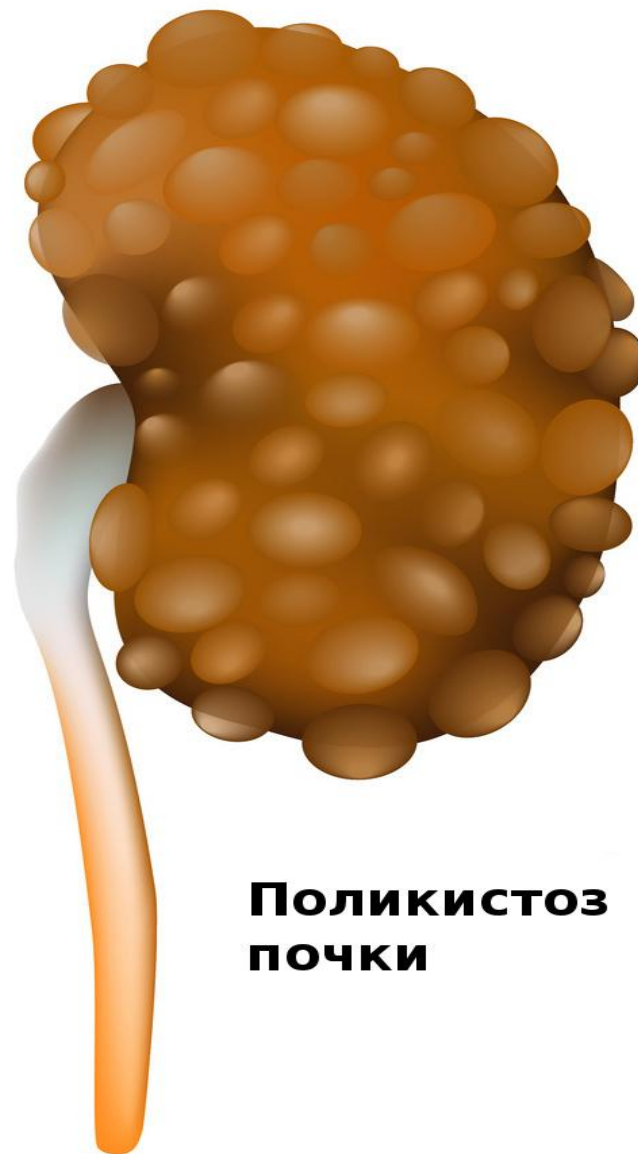
Мультикистозды бүйрек



Поликистозды бүйрек



**Здоровая
почка**



**Поликистоз
почки**

Несепағар аномалиясы

Несепағар санының аномалиясы

Несепағар орналасуының
аномалиясы

Несепағар формасының
аномалиясы

Несепағардың құрлымының
аномалиясы

Несепағар санының аномалиясы

Агенезия (аплазия) - врожденное отсутствие мочеточника, обусловленное недоразвитием мочеточникового ростка. В ряде случаев мочеточник может определяться в виде фиброзного тяжа или слепо оканчивающегося отростка. *Односторонняя* агенезия мочеточника сочетается с агенезией почки с одноименной стороны или мультикистозом. *Двусторонняя* встречается крайне редко и несовместима с жизнью.

Удвоение - наиболее частый порок развития мочеточников. У девочек эта аномалия встречается в 5 раз чаще, чем у мальчиков. Удвоение верхних мочевых путей может быть *одно-* или *двусторонним*, *полным* (*ureter duplex*) и *неполным* (*ureter fissus*)



Несепәғар орналасуының аномалиясы

- **Ретрокавальный мочеточник** - редко встречающаяся аномалия, при которой мочеточник в поясничном отделе уходит под полую вену и, кольцевидно обогнув ее, возвращается в свое прежнее положение при переходе в тазовый отдел. Компрессия мочеточника нижней полую вену приводит к нарушению пассажа мочи с развитием гидроуретеронефроза и свойственной ему клинической картины. Заподозрить данную аномалию позволяют УЗИ и экскреторная урография, которая выявляет расширение полостной системы почки и мочеточника до его средней трети, петлеобразный изгиб и нормальное строение мочеточника в тазовом отделе. Диагноз подтверждается с помощью мультиспиральной КТ и МРТ.
- Лечение оперативное, заключается в пересечении, как правило, с резекцией измененных участков мочеточника и выполнении уретероуретероанастомоза с расположением органа в его нормальное положение справа от полую вены.
- **Ретроилиакальный мочеточник** - крайне редко встречающийся порок развития, при котором мочеточник располагается позади подвздошных сосудов. Данная аномалия, как и ретрокавальный мочеточник, приводит к его обструкции с развитием гидроуретеронефроза. Хирургическое лечение заключается в пересечении мочеточника, высвобождении его из-под сосудов и выполнении антевазального уретероуретероанастомоза.
- **Эктопия устья мочеточника** - аномалия, характеризующаяся атипичным внутри или внепузырным расположением устьев одного или обоих мочеточников. Данный порок развития чаще встречается у девочек и, как правило, сочетается с удвоением мочеточника и/или уретероцеле. Причиной этой аномалии является задержка или нарушение отделения мочеточникового ростка от вольфова протока в период эмбриогенеза.

Несеппағар формасының аномалиясы

- **Спиралевидный (кольцевидный) мочеточник** - крайне редкий порок развития, при котором мочеточник в средней трети имеет форму спирали или кольца. Процесс может носить *одно-* и *двусторонний* характер. Данная аномалия является следствием неспособности мочеточника ротироваться вместе с почкой при ее внутриутробном перемещении из тазовой в поясничную область.
- **Скручивание мочеточника ведет к развитию обструктивно-ретенционных процессов в почке, развитию гидронефроза и хронического пиелонефрита.** Установить диагноз помогают экскреторная урография, мультиспиральная КТ, МРТ, а при необходимости - ретроградная или антеградная чрескожная уретерография.
- Лечение хирургическое. Выполняют резекцию мочеточника с уретероурете-роанастомозом или уретероцистоанастомозом

Аномалии структуры мочеточников

```
graph TD; A[Аномалии структуры мочеточников] --> B[Гипоплазия мочеточника]; A --> C[Нейромышечная дисплазия мочеточника]; A --> D[Ахалазия мочеточника]; A --> E[Клапаны мочеточника]; A --> F[Уретероцеле];
```

Гипоплазия мочеточника обычно сочетается с гипоплазией соответствующей почки или ее половины при удвоении, а также с мультикистозной почкой. Просвет мочеточника при данной аномалии резко сужен или облитерирован, стенка истончена, перистальтика ослаблена, устье уменьшено в размерах.

Нейромышечная дисплазия мочеточника была описана под названием «мега-уретер» J. Goulik в 1923 г. как врожденное заболевание, проявляющееся расширением и удлинением мочеточника.

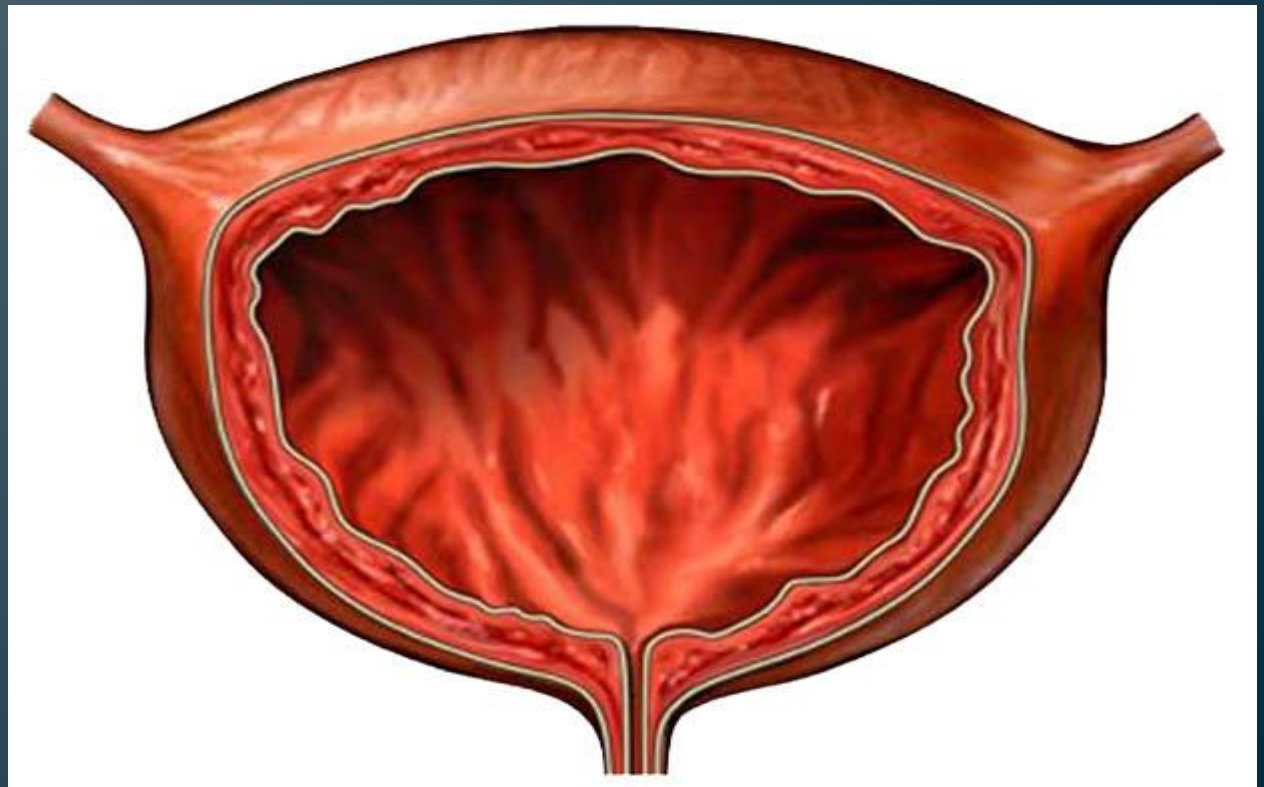
Ахалазия мочеточника - это нейромышечная дисплазия его тазового отдела.

Клапаны мочеточника - это локальные дубликатуры слизистой и подслизистой или реже всех слоев стенки мочеточника.

Уретероцеле - кистоподобное расширение интрамурального отдела мочеточника с выпячиванием его в просвет мочевого пузыря.

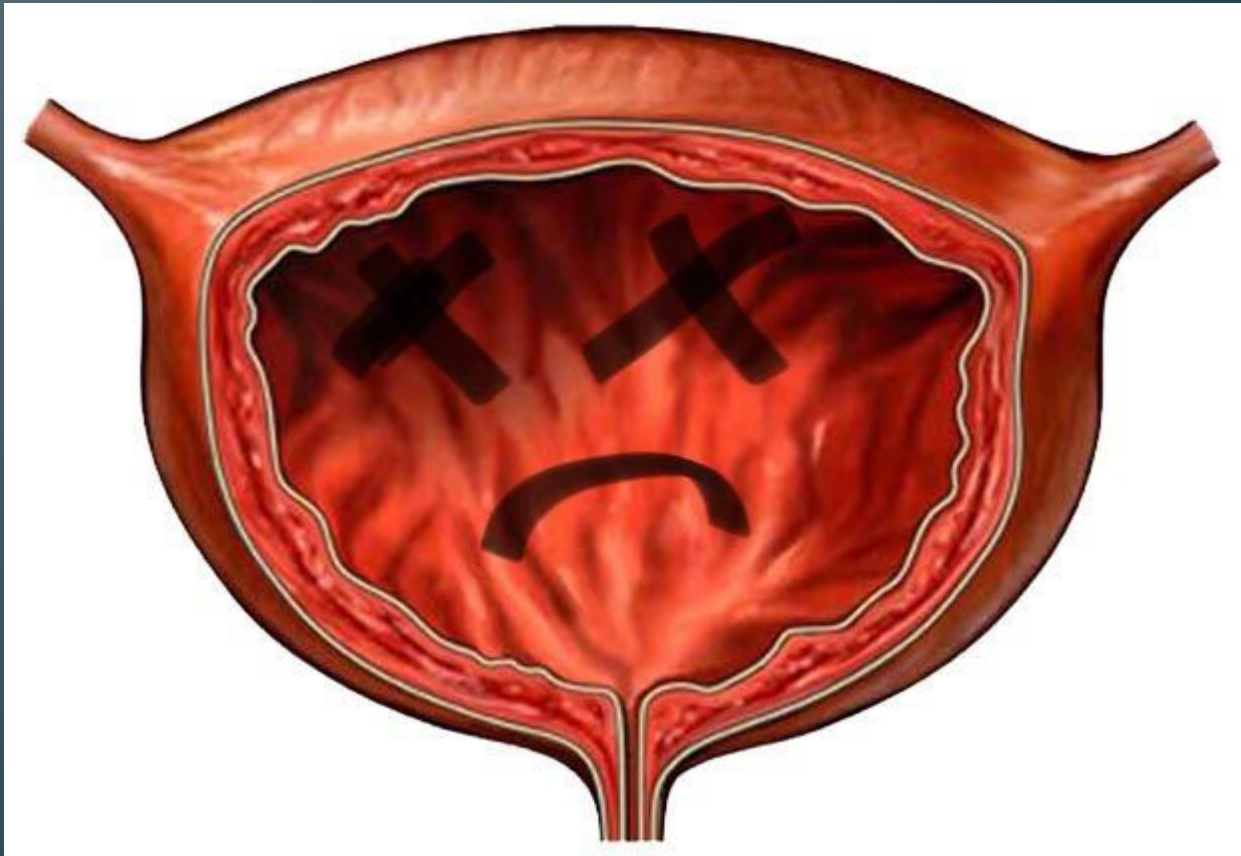
Аномалии мочевого пузыря

- Агенезия мочевого пузыря
Удвоение мочевого пузыря
Врожденный дивертикул мочевого пузыря
Экстрофия мочевого пузыря
Врожденная контрактура шейки мочевого пузыря.



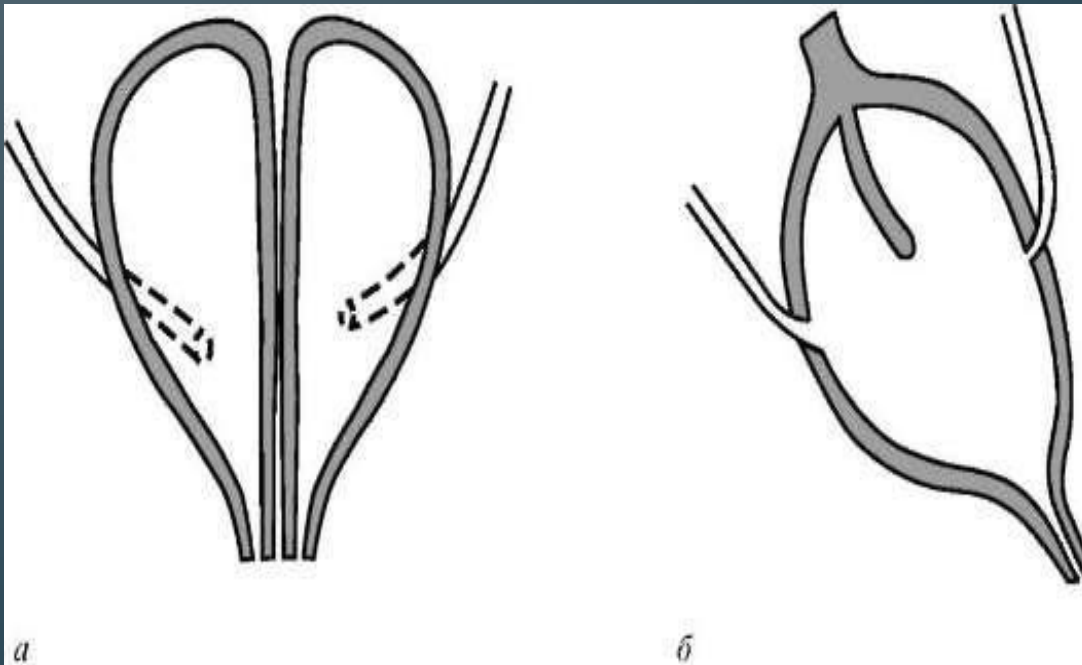
Агенезия мочевого пузыря

- его врожденное отсутствие. Крайне редкая аномалия, которая обычно сочетается с пороками развития, не совместимыми с жизнью.



удвоение мочевого пузыря

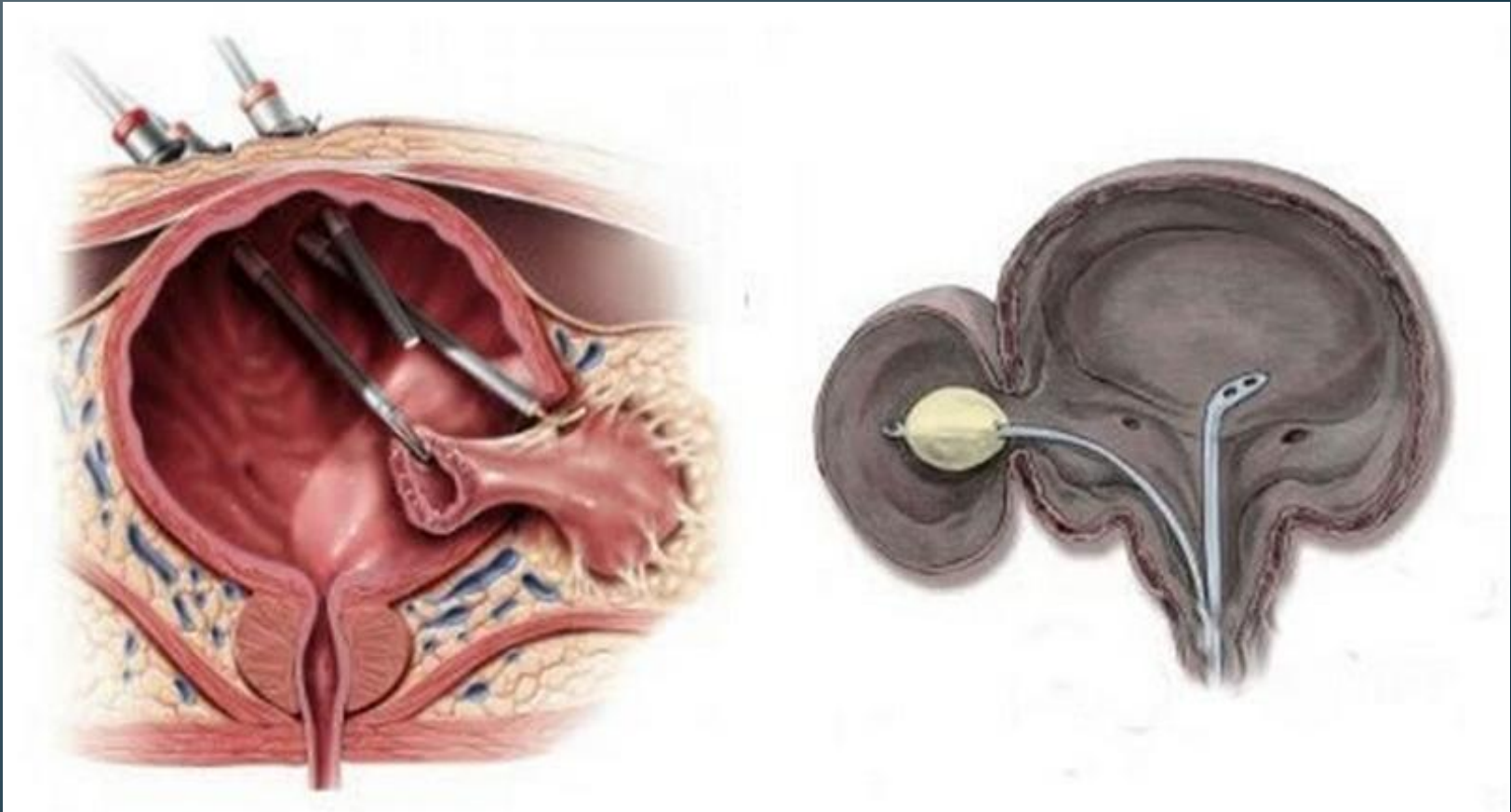
- очень редкая аномалия этого органа. Она характеризуется наличием перегородки, которая разделяет полость мочевого пузыря на две половины. В каждую из них открывается устье соответствующего мочеточника. Данная аномалия может сопровождаться удвоением уретры и наличием двух шеек мочевого пузыря. Иногда перегородка может быть неполной, и



А-полное
Б-неполное

Врожденный дивертикул мочевого пузыря

- мешковидное выпячивание стенки мочевого пузыря наружу. Как правило, он располагается на заднебоковой стенке мочевого пузыря рядом с устьем, несколько выше и латеральней его.





Дивертикул
мочевого пузыря

Экстрофия мочевого пузыря

- тяжелый порок развития, заключающийся в отсутствии передней стенки мочевого пузыря и соответствующей ей части передней брюшной стенки. Данная аномалия чаще наблюдается у мальчиков и встречается у 1 из 30-50 тыс. новорожденных.

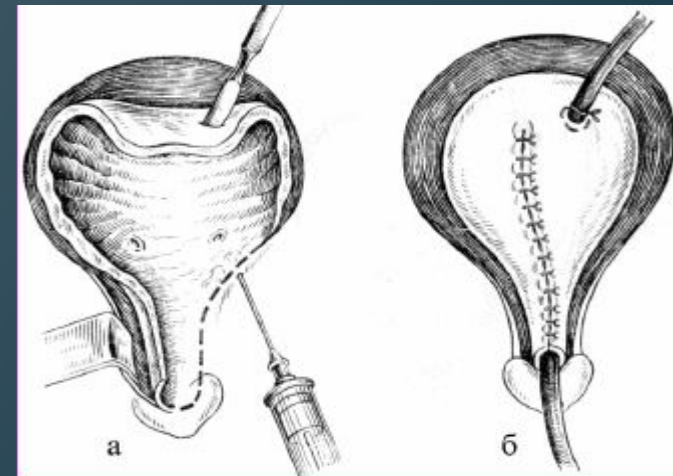
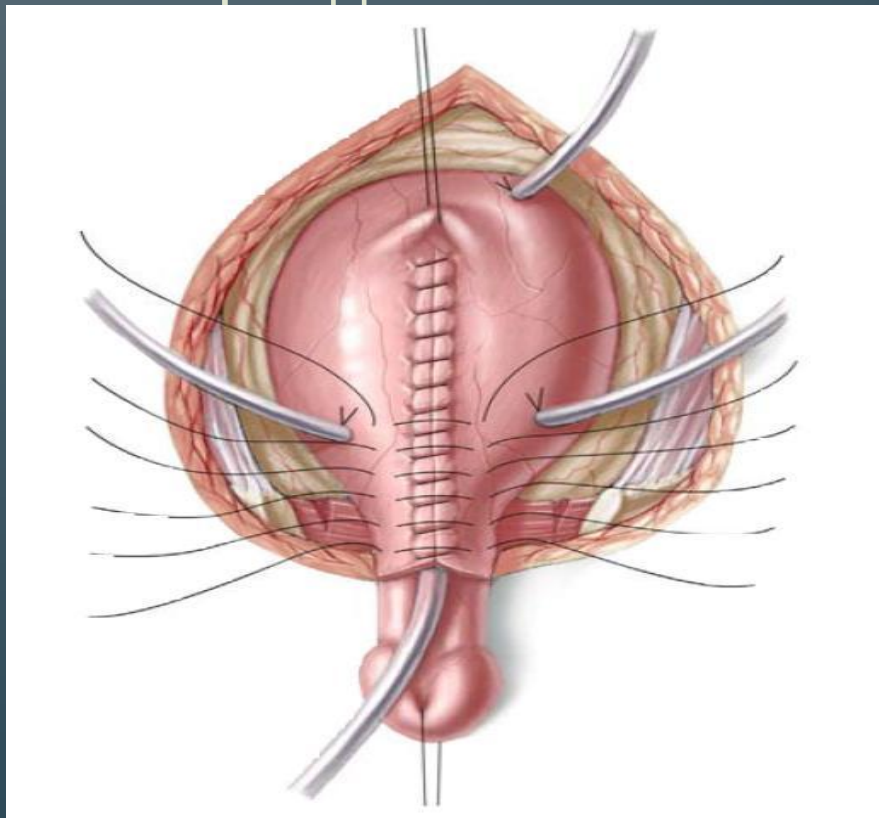


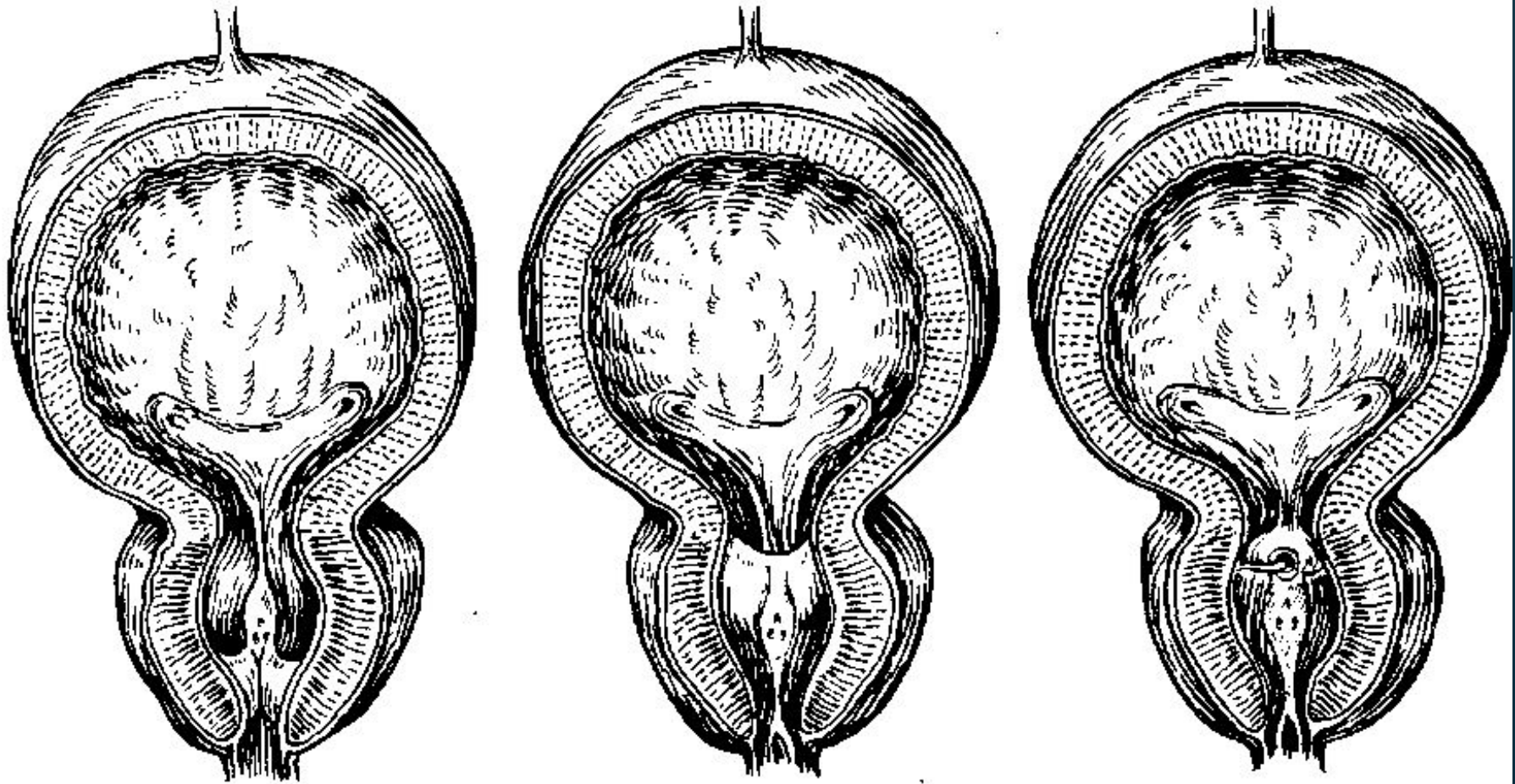
Рис. 36. Пластика мочевого пузыря при экстрофии:

а – гидравлическая препаровка; окаймляющий разрез вокруг мочевого пузыря продлен на половой член; боковые и верхняя стенки отсепарованы, мобилизована шейечная часть мочевого пузыря; разрез верхней стенки для введения дренажной трубки; **б** – мочевой пузырь, шейка и уретра ушиты двумя рядами узловых кетгутовых швов на трубке-протезе; в полость мочевого пузыря через отдельный прокол верхней

Врожденная контрактура шейки мочевого пузыря

- порок развития, характеризующийся избыточным развитием соединительной ткани в данной анатомической области. Клиническая картина зависит от степени выраженности фиброзных изменений в шейке мочевого пузыря и связанных с ними нарушений мочеиспускания. Диагностика данной аномалии основана на результатах инструментального исследования (урофлоуметрия в сочетании с цистоманометрией), уретрографии и уретроцистоскопии с биопсией шейки мочевого пузыря. Лечение эндоскопическое, заключается в рассечении или иссечении рубцовых тканей.

Врожденная контрактура мочевого пузыря



Аномалии мочеиспускательного канала

- Гипоспадия

Эписпадия

Врожденные клапаны, облитерации, стриктуры, дивертикулы и кисты уретры

Гипертрофия семенного бугорка

Удвоение уретры

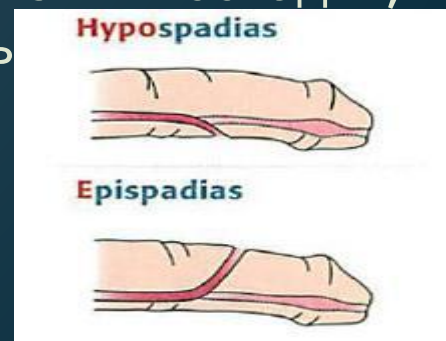
Уретро-прямокишечные свищи

Выпадение слизистой мочеиспускательного канала

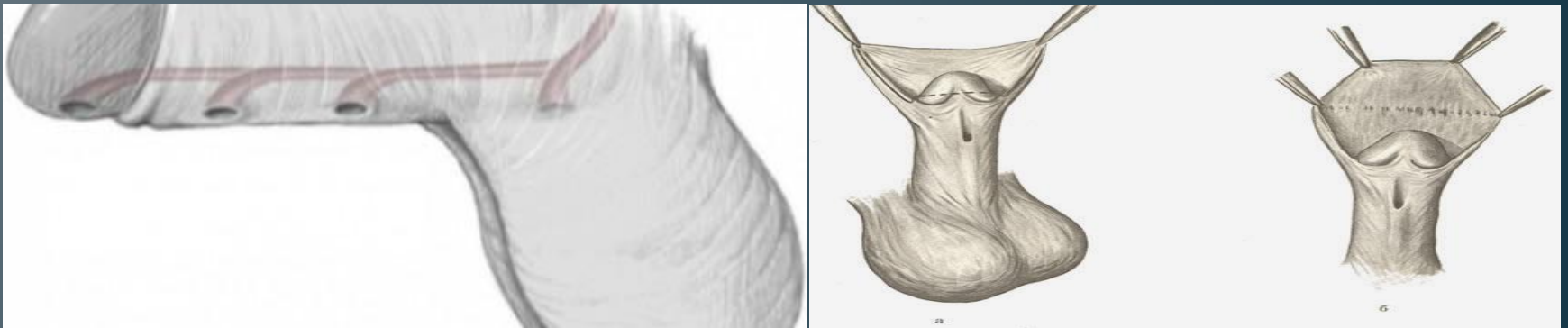
Гипоспадия и эписпадия

- **Гипоспадия** - врожденное отсутствие участка переднего отдела мочеиспускательного канала с замещением недостающей части плотным соединительнотканым тяжом (хордой) и искривлением полового члена назад, в сторону мошонки. Данная аномалия встречается с частотой 1 : 250-300 новорожденных. Гипоспадия сочетается с аномальным строением полового члена. Он, как правило, анатомически недоразвит, маленький, тонкий, сильно изогнут в дорсальном направлении. Изгиб особенно выражен при эрекции.

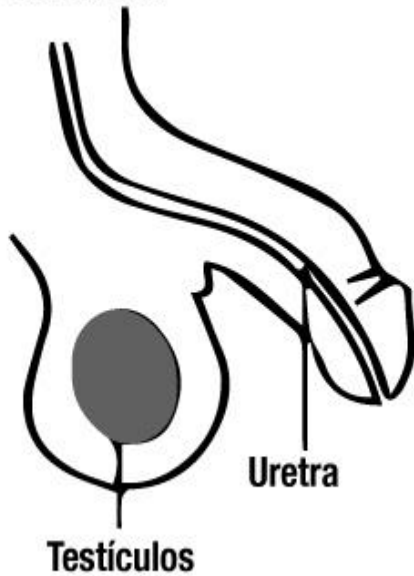
Эписпадия - врожденное расщепление по передней поверхности всего или части мочеиспускательного канала. Открытый кпереди данный участок уретры вместе с пещеристыми телами создают характерный желобок, проходящий по дорсальной части полового члена. Данная аномалия встречается гораздо реже, чем гипоспадия, и в среднем выявляется у 1 из 50 тыс. новорожденных. Между мальчиками и девочками составляет 3 : 1.



Гипоспадия



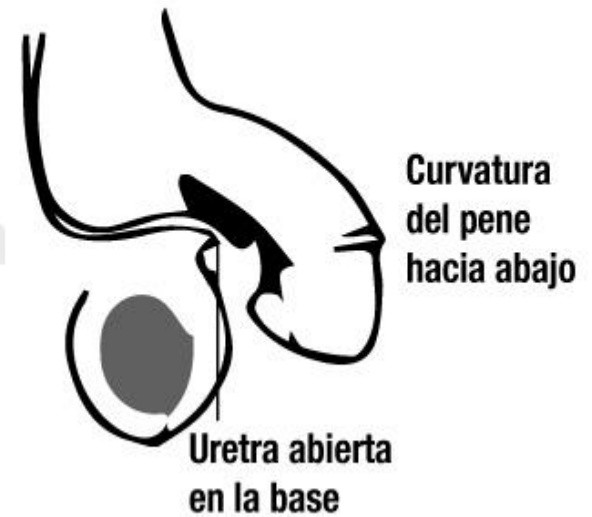
Pene normal



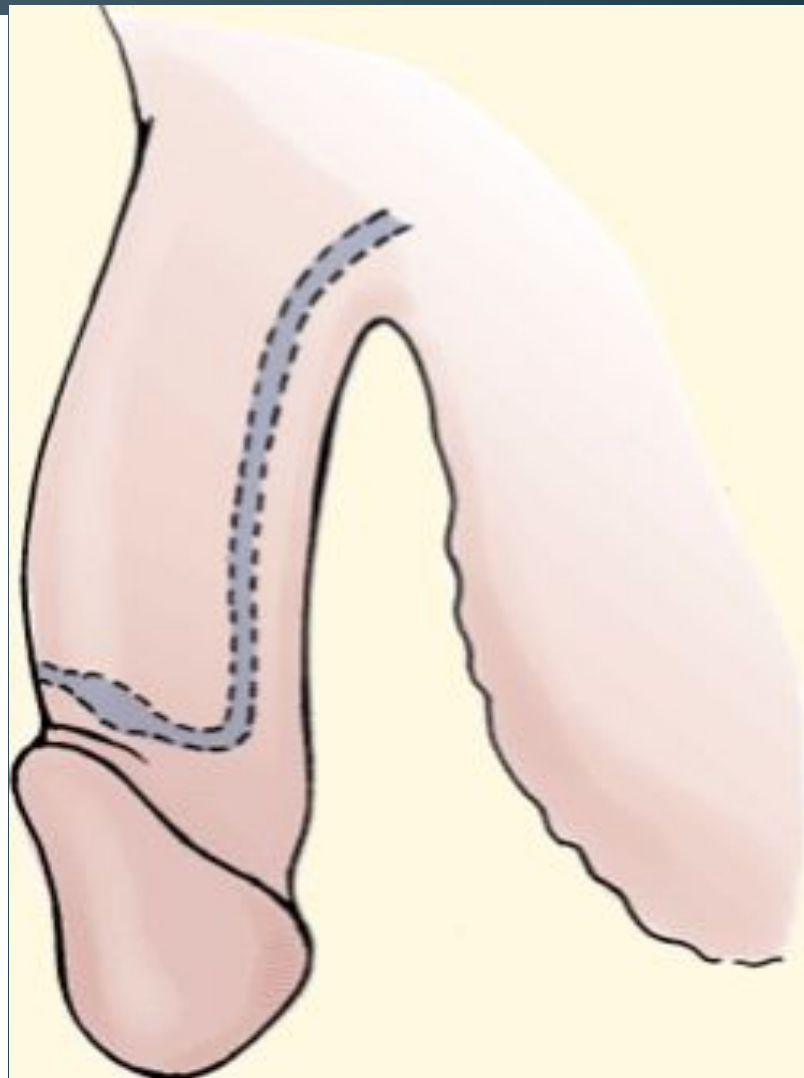
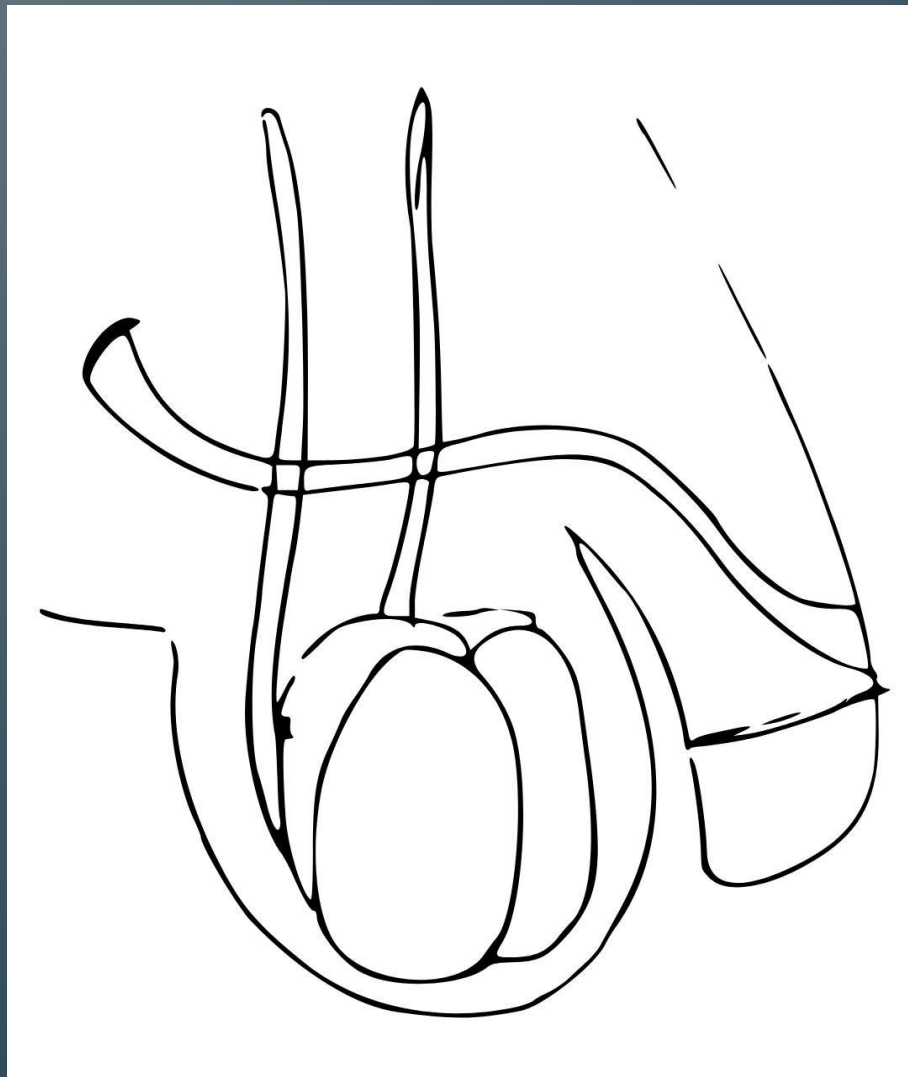
Hipospadia



Hipospadia grave

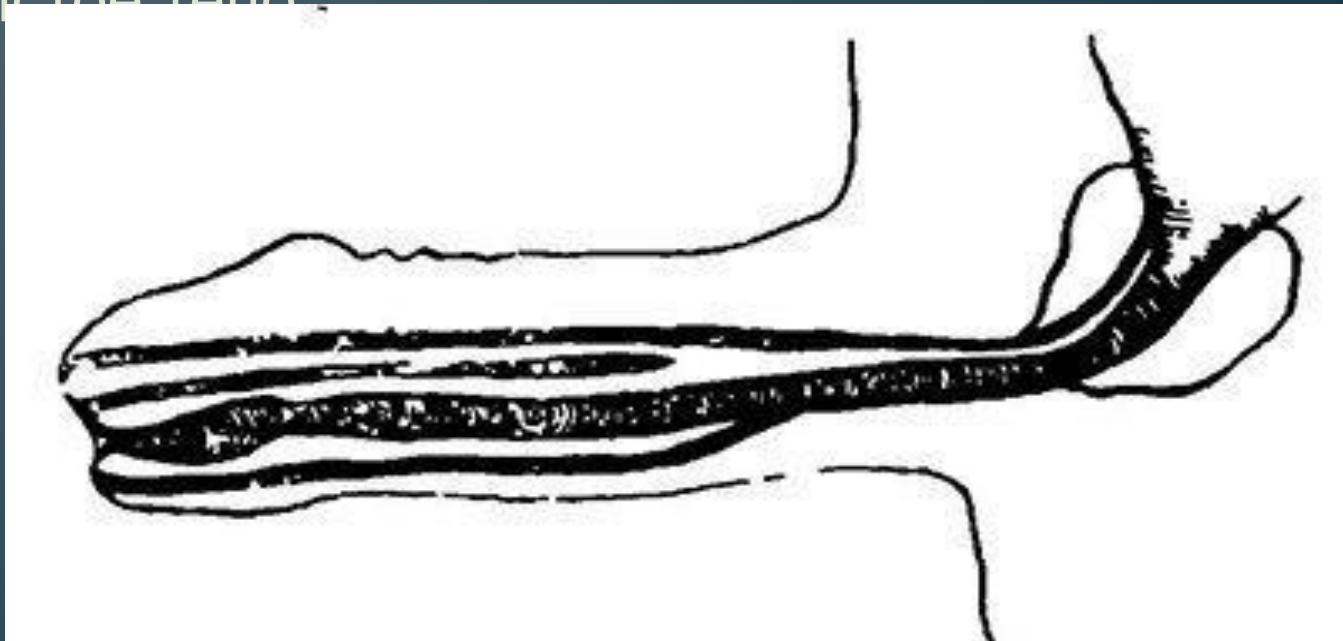


Эписпадия



Удвоение уретры

- редкий порок развития. Оно бывает полным и неполным. *Полное удвоение* сочетается с удвоением полового члена. Чаще встречается *неполное удвоение уретры*. В большинстве случаев дополнительный мочеиспускательный канал заканчивается слепо. Дополнительная уретра всегда имеет недоразвитое пещеристое тело.

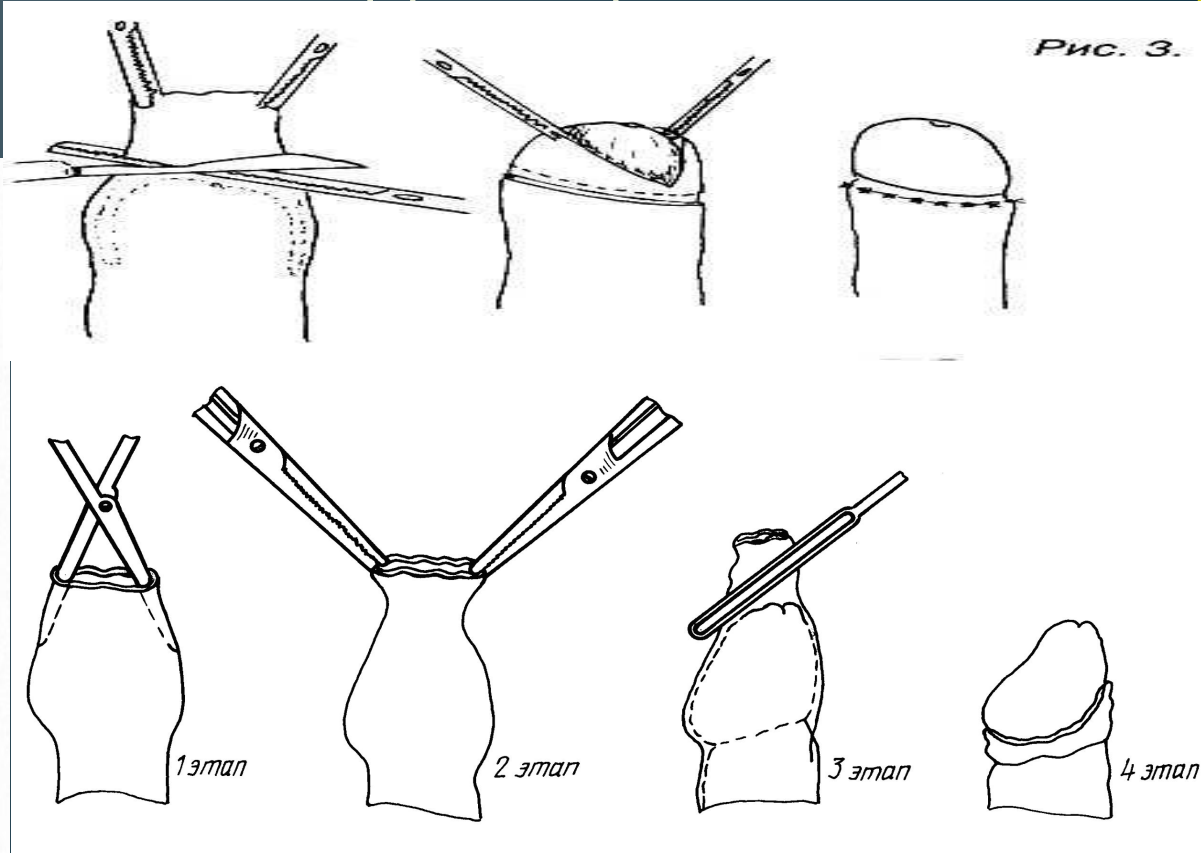
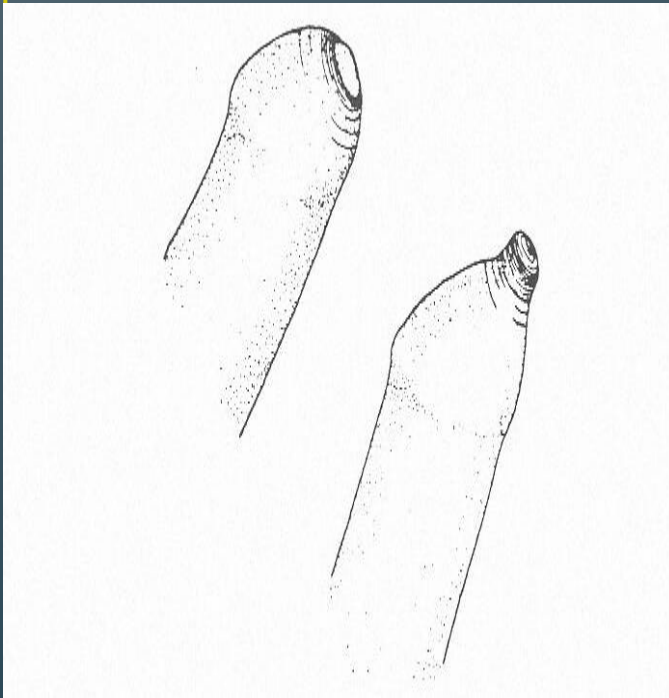


Аномалии полового члена

- Врожденный фимоз
- Агенезия полового члена
- Скрытый половой член
- Эктопия полового члена
- Удвоенный половой член(дифаллия)

Врожденный фимоз

- врожденное сужение отверстия крайней плоти, не позволяющее обнажить головку полового члена. До 3 лет у мальчиков в большинстве случаев регистрируется физиологический фимоз. В случае выраженного сужения крайней плоти прибегают к ее круговому иссечению (циркумцизии).



Удвоенный половой член

- редкий порок развития. Удвоение может быть *полным*, когда имеются два половых члена с двумя мочеиспускательными каналами, и *неполным* - два половых члена с уретральным желобом на поверхности каждого. Оперативное лечение заключается в удалении одного из менее развитых половых членов.

Скрытый половой член

- чрезвычайно редкая аномалия, при которой нормально развитые кавернозные тела скрыты окружающими тканями мошонки и кожи лобковой области. Половой член, как правило, уменьшен в размере, кавернозные тела определяются только при пальпации в складках окружающей кожи.

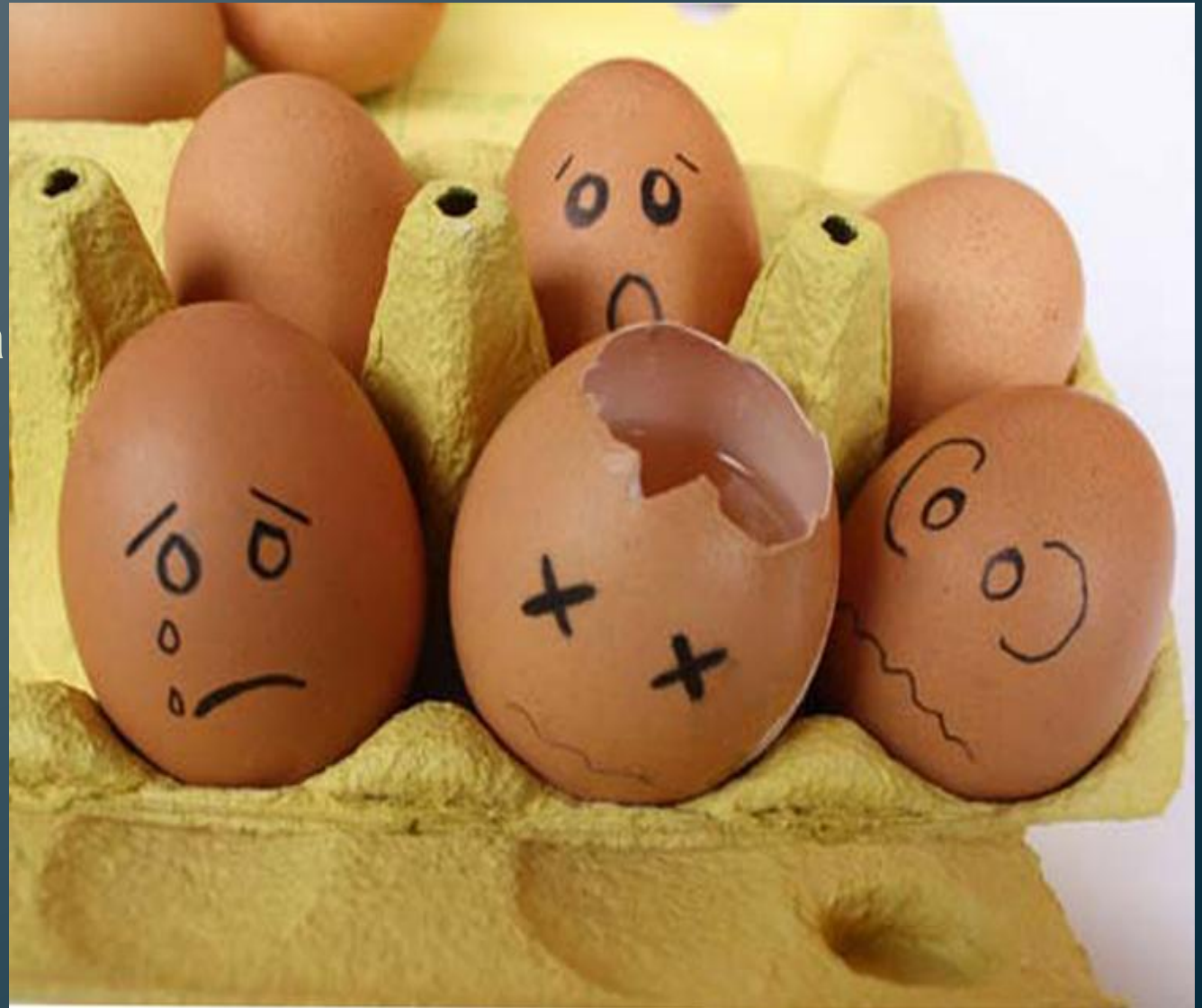


Эктопия полового члена

- редкая аномалия, при которой он имеет небольшие размеры и располагается позади мошонки. Лечение оперативное: выполняется перемещение полового члена в нормальное положение.

Аномалии яичек

- Анорхизм
- Монорхизм
- Полиорхизм
- Синорхизм
- Крипторхизм
- Эктопия яичка



Анорхизм

- врожденное отсутствие обоих яичек. Сочетается с недоразвитием других половых органов.

Дифференциальный диагноз с двусторонним абдоминальным крипторхизмом проводят на основании сцинтиграфии яичек, КТ, МРТ и лапароскопии. Лечение заключается в назначении заместительной гормональной терапии.

Монорхизм

- врожденное отсутствие одного яичка, его придатка и семявыносящего протока. Следует отличать от одностороннего абдоминального крипторхизма, используя аналогичные методы диагностики, как и при анорхизме. С косметической целью возможно протезирование яичка.

Полиорхизм

- крайне редкая аномалия, характеризующаяся наличием добавочного яичка. Оно располагается рядом с основным, обычно недоразвито и, как правило, не имеет придатка и семявыносящего протока. В связи с высоким риском малигнизации целесообразно его удаление.

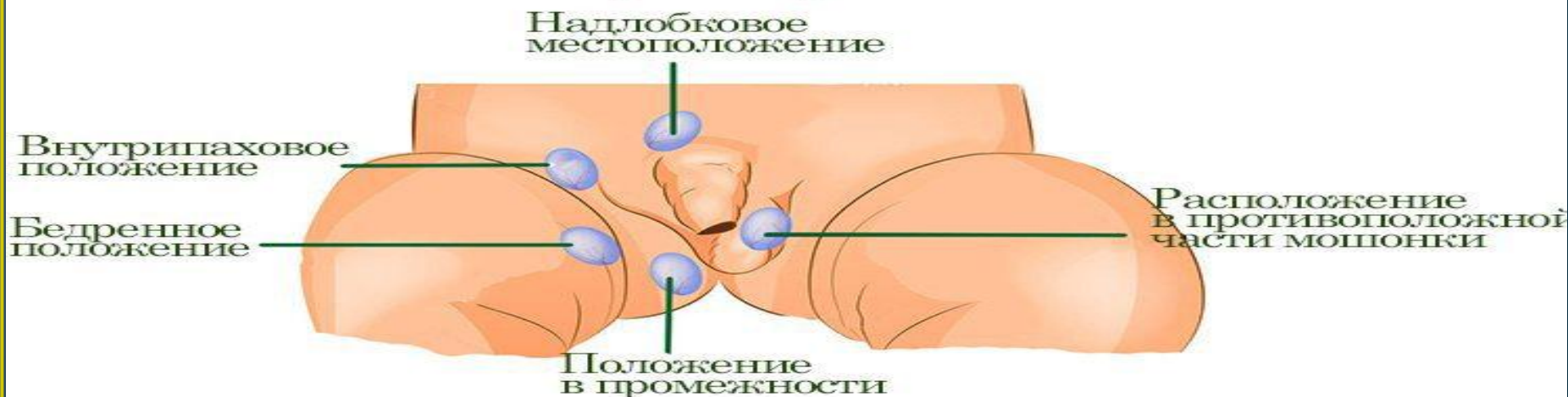
Синорхизм

- врожденное сращение обоих не опустившихся из брюшной полости яичек. Лечение оперативное. Выполняется их разъединение и низведение в мошонку.

Крипторхизм

- порок развития (от греч. kriptos - скрытый и orchis - яичко), при котором отмечается неопущение в мошонку одного или обоих яичек. Частота крипторхизма у доношенных новорожденных мальчиков составляет 3 %, а у недоношенных увеличивается в 10 раз. Крипторхизм в 25-30 % случаев сочетается с аномалиями других органов.
- Ненормальное положение яичка приводит к его анатомо-функциональной недостаточности вплоть до атрофии. Причиной наиболее значимого осложнения крипторхизма - бесплодия - является изменение температурного режима яичка. Сперматогенная функция существенно нарушается даже при незначительном повышении его температуры. Кроме того, риск малигнизации неопущенного яичка в отличие от нормально расположенного значительно возрастает.
- В зависимости от степени неопущения

Виды крипторхизма



Эктопия яичка

- врожденный порок развития, при котором оно располагается в различных анатомических областях, но не по ходу своего эмбрионального пути в мошонку. Этим данная аномалия отличается от крипторхизма. В зависимости от локализации яичка различают *паховую, бедренную, промежностную и перекрестную* эктопию. Лечение оперативное - низведение яичка в соответствующую поподину мошонки

