

*** АО «Медицинский университет Астана»
Кафедра Акушерия и гинекология**

***Пороки развития органов
малого таза. Возрастные
особенности.***

Выполнила: Кунгабылова Т.Ж.604 АиГ

Проверила: Нурмышева Н.К.

Астана 2017

Пороки (аномалии) развития – возникновение в результате нарушения внутриутробного развития плода отклонений в строение органов или систем тканей с изменением или исключением их функций.



Факторы ,способствующие возникновению:

I. Внутренние тератогенные:

***генетический**

дефекты(гамеопатия, генные и хромосомные мутации).

II. Внешние тератогенные :

***инфекции.**

***действия химических средств.**

***действие физических средств.**

ЭМБРИОНАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ ЖЕНСКИХ ГЕНИТАЛИЙ

✘ Таким образом, критическими (наиболее уязвимыми) периодами формирования мочеполовой системы являются 4-6 и 8-12 недели внутриутробного развития.

✘ Именно в это время наиболее опасно влияние тератогенных факторов и показано метаболическое пособие с целью оптимизации течения беременности и снижения риска формирования аномалий развития мочеполовой системы и, в целом, плода.



Тесная эмбриональная связь половой и мочевыделительной систем определяют сочетания их аномалий: частота сочетания пороков мочевой и половой сферы составляет от 10 до 100%.

ПРИЧИНЫ АНОМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ:

✘ Воздействие вредных средовых факторов (интоксикаций, высоких и низких температур), профессиональных вредностей (химического производства, радиоактивных веществ), бытовых интоксикаций (алкоголизма, табакокурения, наркомании, токсикомании) в периоде эмбриогенеза;

✘ Хромосомные и генные мутации;



✘ Отягощенная наследственность

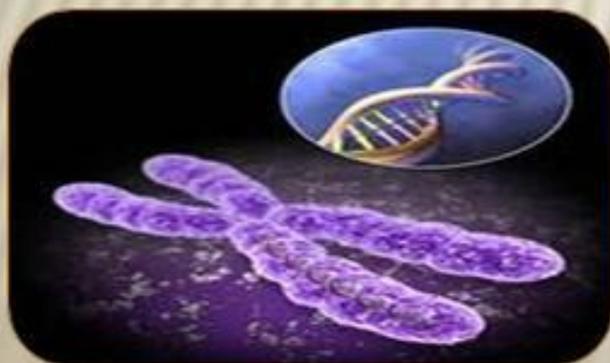
✘ возраст родителей старше 35 лет

ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО ЭТИОЛОГИЧЕСКОМУ ПРИЗНАКУ

Наследственные пороки

- ✗ Гаметические мутации.
- ✗ Зиготические мутации
- ✗ По уровню мутации:
 - Генные
 - Хромосомные



Экзогенные пороки

Пороки, обусловленные повреждением эмбриона или плода тератогенными факторами

- ✗ генетическими, определяющими мужскую и женскую половую дифференцировку

(чистая дисгенезия гонад-синдром Свайера, кариотип 46 хх, 46 ху, либо мозаицизм)

- ✗ внешними

(окружающая среда, травма, тератогенное воздействие).

- ✗ внутренними (ферменты, гормоны).

Мультифакторные



КЛАССИФИКАЦИЯ АНОМАЛИЙ ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

- ✘ **Легкие** – не влияющие на функциональное состояние половых органов;
- ✘ **Средние** – нарушающие функцию половых органов, но допускающие возможность деторождения;
- ✘ **Тяжелые** – исключают возможность выполнения детородной функции.

* Клинико-анатомическая классификация пороков развития матки и влагалища [4,5,6]:

*

I класс. Аплазия влагалища

* 1. Полная аплазия влагалища и матки:

- * • рудимент матки в виде двух мышечных валиков
- * • рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре)
- * • мышечные валики отсутствуют

*

2. Полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка:

- * • функционирующая рудиментарная матка в виде одного или двух мышечных валиков
- * • функционирующая рудиментарная матка с аплазией шейки матки
- * • функционирующая рудиментарная матка с аплазией цервикального канала

* При всех вариантах возможны гемато/пиометра, хронический эндометрит и периметрит, гемато - и пиосальпинкс.

*

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

- * • аплазия верхней трети
- * • аплазия средней трети
- * • аплазия нижней трети

II класс. Однорогая матка

* 1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога

* 2. Рудиментарный рог замкнутый

* В обоих вариантах эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим

* 3. Рудиментарный рог без полости

* 4. Отсутствие рудиментарного рога

* III класс. Удвоение матки и влагалища

- * 1. Удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови
- * 2. Удвоение матки и влагалища с частично аплазированным влагалищем
- * 3. Удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке

*

IV класс. Двурогая матка

- * 1. Неполная форма
- * 2. Полная форма
- * 3. Седловидная форма

*

V класс. Внутриматочная перегородка

- * 1. Полная внутриматочная перегородка - до внутреннего зева
- * 2. Неполная внутриматочная перегородка

*

VI класс. Пороки развития маточных труб и яичников

- * 1. Аплазия придатков матки с одной стороны
- * 2. Аплазия труб (одной или обеих)
- * 3. Наличие добавочных труб
- * 4. Аплазия яичника
- * 5. Гипоплазия яичников
- * 6. Наличие добавочных яичников

VII класс. Редкие формы пороков половых органов

- * 1. Мочеполовые пороки развития: экстрофия мочевого пузыря
- * 2. Кишечно-половые пороки развития: врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с

ЭМБРИОНАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ ЖЕНСКИХ ГЕНИТАЛИЙ

- ✗ Матка, маточные трубы и влагалище развиваются из Мюллерова протока на 4-5 неделе.
- ✗ Протоки симметричные.
- ✗ Сливаются в среднем и нижнем отделах на 8-11 неделе, образуя полость.
- ✗ Из слившихся отделов образуются матка и влагалище.
- ✗ Из неслившихся (верхних) отделов — маточные трубы.



- ✗ Таким образом, на 8-11 неделях внутриутробного развития при неслиянии Мюллеровых протоков формируется **полное удвоение матки и влагалища** (двойная матка, двойное влагалище).
- ✗ При неполном слиянии формируется **двурогая матка с полной и неполной перегородкой, седловидная матка, одно влагалище**.
- ✗ При полной редукции одного протока — **однорогая матка**; иногда влагалище отсутствует (агенезия, аплазия влагалища), а матка рудиментарная (недоразвитая), или возникает изолированное отсутствие влагалища (атрезия влагалища).

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ВУЛЬВЫ

- ✘ Атрезия (заращение) девственной плевы (atresia hymenalis) является одним из частых проявлений врожденных пороков развития или может формироваться в раннем детстве в результате местного воспалительного процесса, встречается у 0,02-0,04% девочек.
- ✘ Клинически атрезия девственной плевы проявляется в период полового созревания, когда выявляется отсутствие менструаций
- ✘ Страдание приобретает большое практическое значение, так как характеризуется скоплением (в период половой зрелости) менструальных выделений во влагалище (гематокольпос), в полости матки (гематометра) и маточных трубах (гематосальпинкс). В брюшную полость кровь чаще всего не проникает, так как фимбриальные концы труб при этом обычно облитерируются



* Атрезия девственной плевы является достаточно распространенной врожденной аномалией женских половых органов. Иногда возникает вследствие воспаления в детские годы. Диагностируется после наступления менархе, когда кровь не находит выхода и скапливается во влагалище. Сопровождается схваткообразными болями. При сдавлении соседних органов боли становятся постоянными. В ходе наружного осмотра пациенток с этой аномалией женских половых органов обнаруживается выпячивание гимена. Цвет девственной плевы темный, с синюшным оттенком, что обусловлено просвечиванием крови. Лечение - рассечение гимена, удаление крови, наложение швов на рассеченные края для предотвращения повторного сращения.





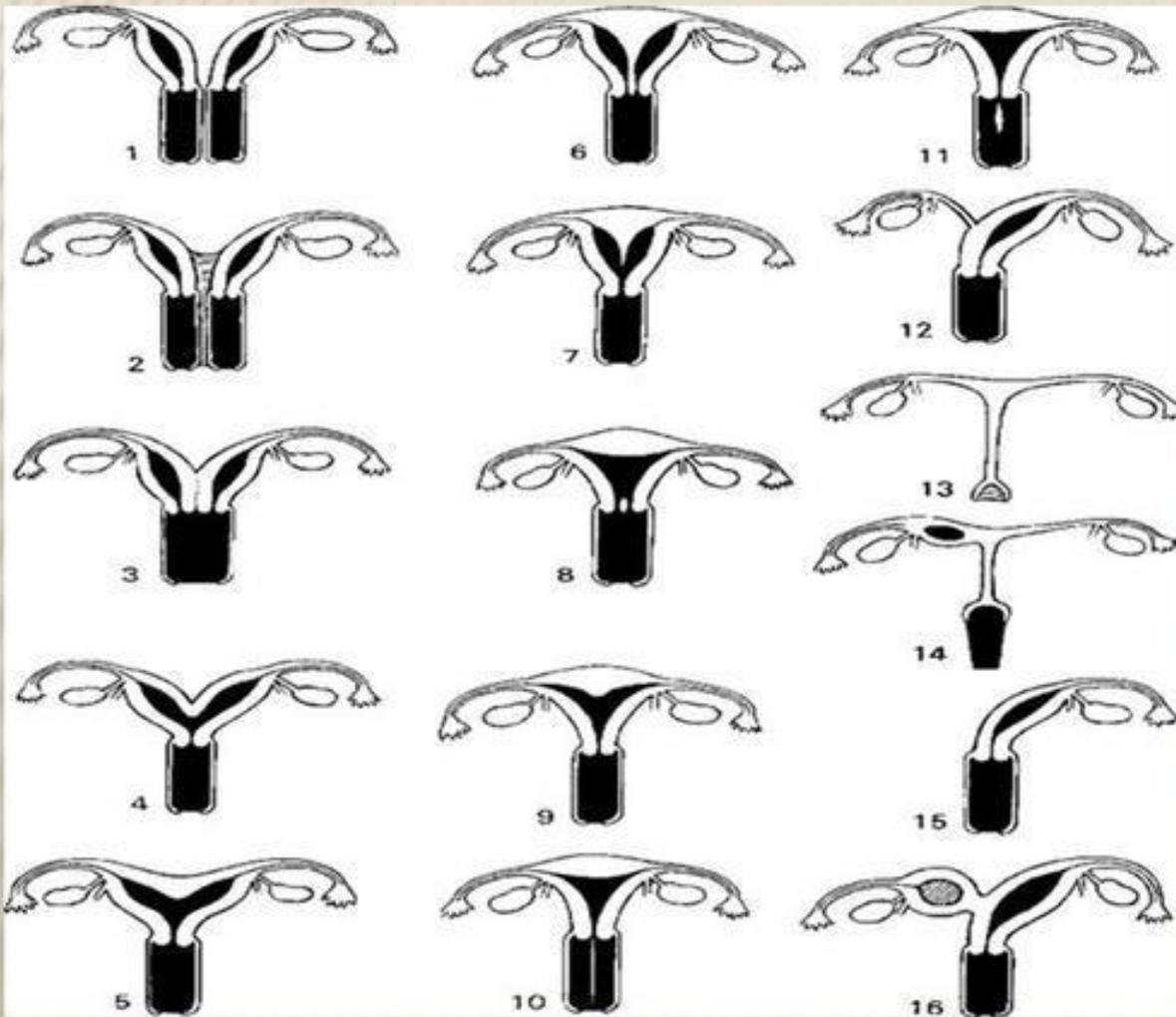
атрезия девственной
плевры у 7-дневной
девочки



атрезия девственной плевры у
девушки 15 лет 6 мес
с периодическими, нарастающими
по интенсивности болями
внизу живота

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ,

Неполный перечень вариантов аномалий мюллеровых протоков (по Stoeckel):



- 1 - *u. didelphys*;
2 - *u. duplex et v. duplex*;
3 - *u. bicornis bicollis, v. simplex*;
4 - *u. bicornis unicollis*;
5 - *u. arcuatus*;
6 - *u. septus duplex seu bilocularis*;
7 - *u. subseptus*; 8 - *u. biforis*;
9 - *u. foras arcuatus*;
10 - *v. septa*; 11 - *v. subsepta*;
12 - *u. unicornis*;
13 - *u. bicornis rudimentarius solidus cum v. solida* (синдром Mayer- Rokitansky-Kuster);
14 - *u. bicornis rudimentarius partim excavatus*;
15 - *u. unicornis*;
16 - *u. bicornis cum haematometra*

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ,

- ✘ Наиболее частым из пороков развития матки является удвоение матки, возникающее вследствие частичного или полного неслияния мюллеровых ходов и дающее богатую и разнообразную симптоматику.

УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Варианты:

- ✘ удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови;
- ✘ удвоение матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем;
- ✘ удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке.



АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ, ДВУРОГАЯ МАТКА.

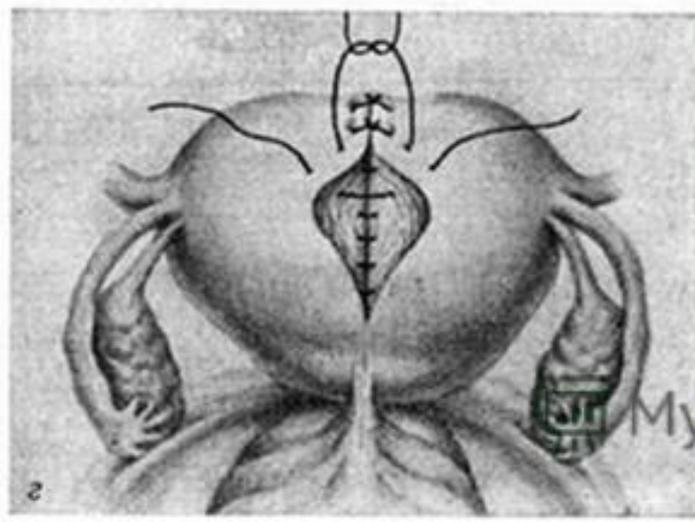
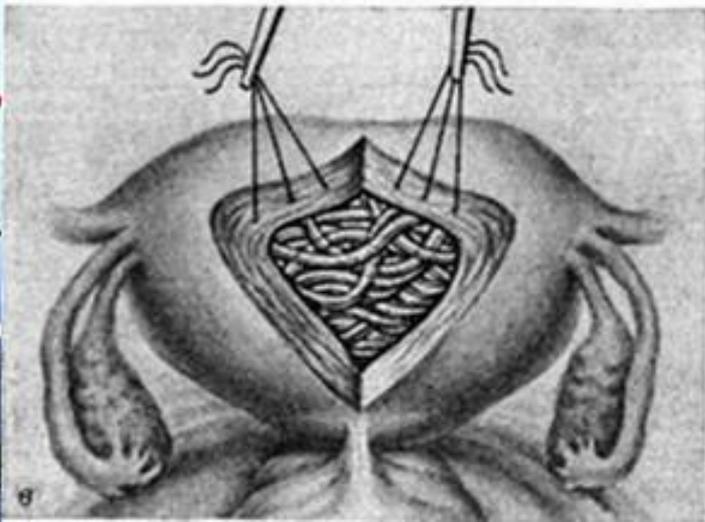
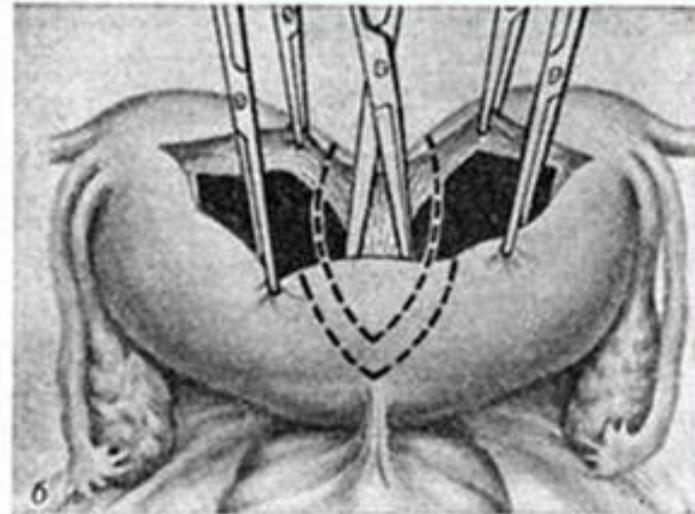
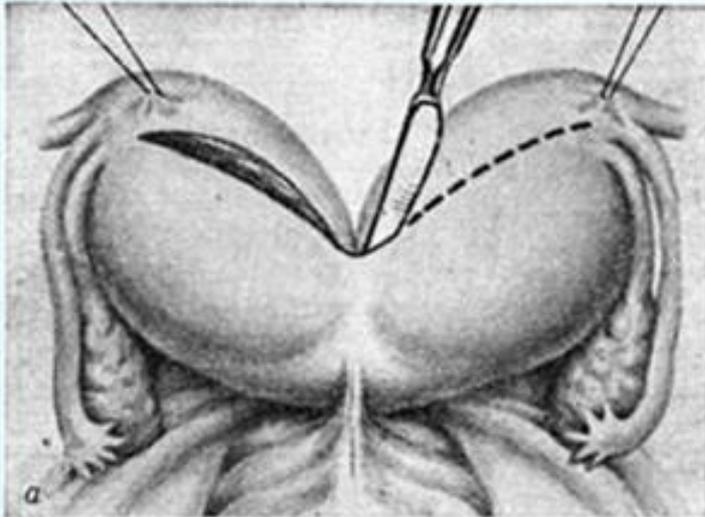
Неполная форма.

- ✗ Разделение на 2 рога наблюдается только в верхней трети тела матки.
- ✗ При гистероскопии выявляется один цервикальный канал, но ближе к дну матки определяется 2 гемиполости.
- ✗ В каждой половине только одно устье маточной трубы.
- ✗ Макропрепарат: двууголая, двуполостная матка, два отдельных тела имеют одну общую шейку.
- ✗ Лапароскопия: двууголая матка
- ✗ Ультрасонография: два «рога» матки, разделенные выемкой в области дна в каждом из которых определяется нормальный эндометрий - двууголая матка
- ✗ Гистерография: разделение тени полости матки выемкой, расположенной в области дна.

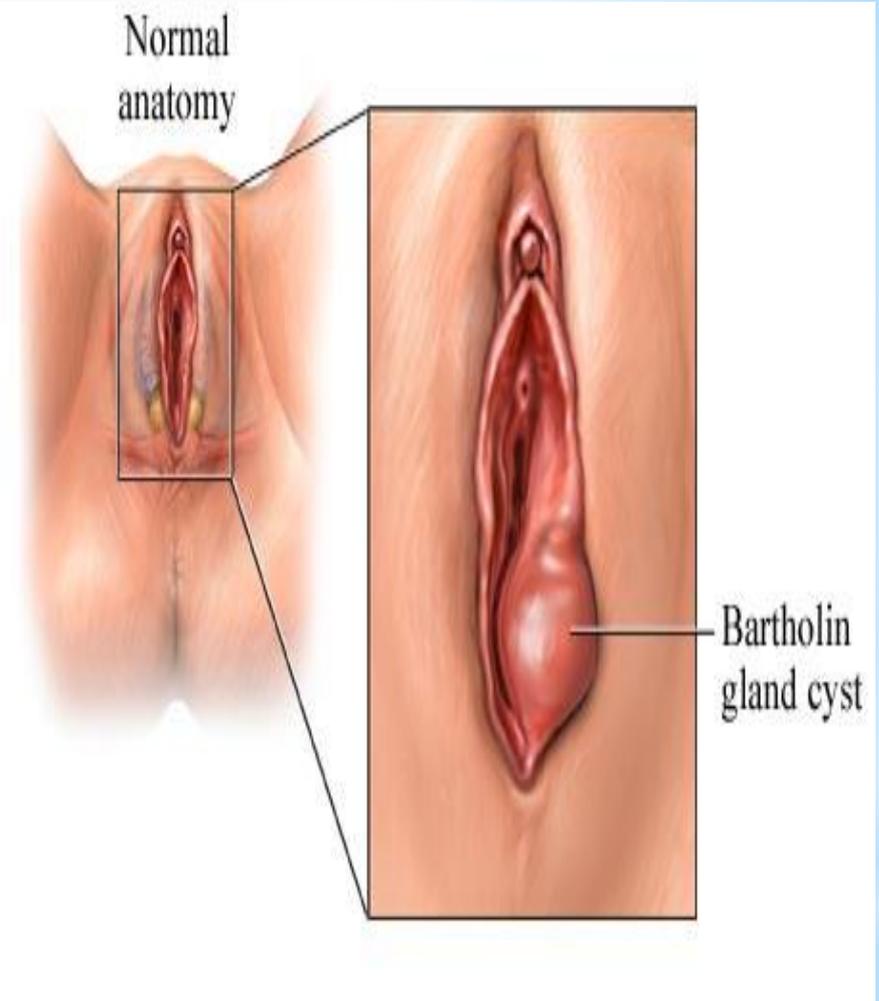


- ✗ Лапароскопия: двууголая матка
- ✗ Это порок развития, при котором матка расщеплена на две части или два рога.
- ✗ Отличительной особенностью двууголой матки во всех случаях является наличие только одной шейки матки.

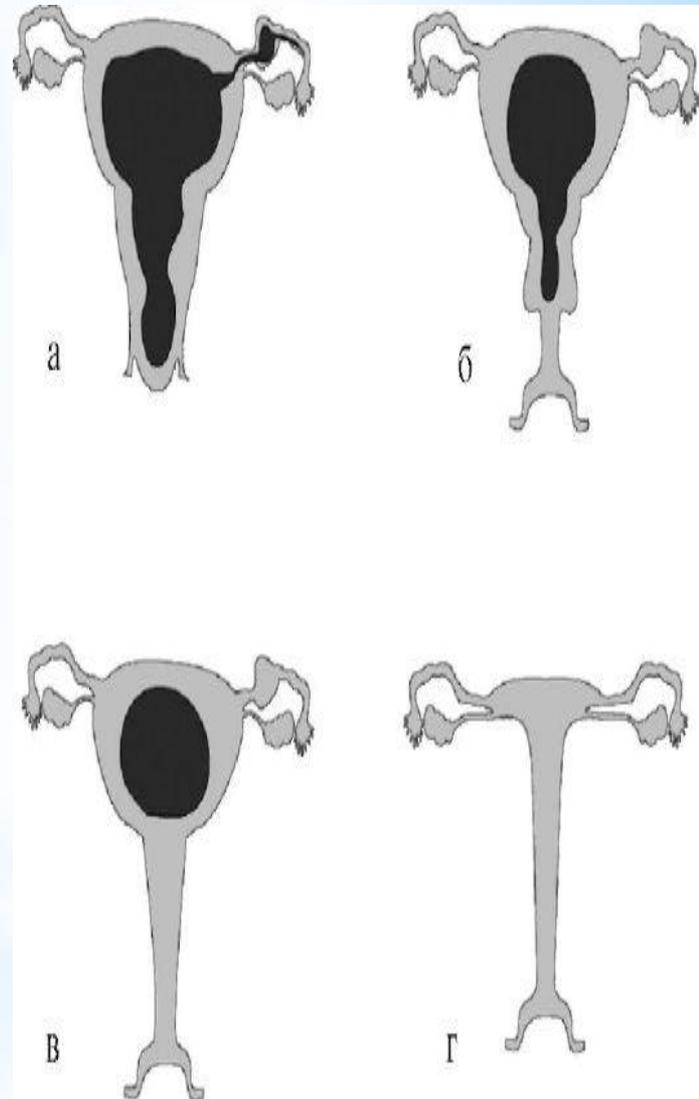
- операция по методу Штрассманна при двурогой матке с наличием перегородки: а — матку вскрывают в области дна (направление фронтального разреза показано пунктиром); б — внутриматочную перегородку рассекают (пунктиром показана линия её иссечения); в — в полость матки вложена полиэтиленовая трубка, наложены слизисто-мышечные лигатуры; грамм — стенку матки послойно ушивают в сагиттальном направлении.



*Сращение малых половых губ. Встречается у девочек первых лет жизни и связано с **воспалительным процессом** в области половой щели (в том числе и внутриутробно). Клинически проявляется наличием тонкой плёнки, идущей от клитора до входа во влагалище. Из-за попадания мочи во влагалище может развиваться вульвовагинит и уретрит.



- * **Аплазия матки и влагалища**
- * Врожденное отсутствие матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера-Майера) - редко встречающийся порок развития. Частота аплазии матки и влагалища колеблется от 1 на 5000 до 1 на 20 000 новорожденных девочек.
- * **Клиническая симптоматика.** Основная жалоба, с которой 15-16-летние девочки обращаются к врачу, - отсутствие менструаций. В более старшем возрасте пациентки жалуются на невозможность половой жизни.



* Аномалии наружных половых органов

- * Пороки развития клитора могут проявляться в виде агенезии, гипоплазии и гипертрофии. Первые два дефекта являются чрезвычайно редкими аномалиями женских половых органов. Гипертрофия клитора обнаруживается при врожденном адреногенитальном синдроме (врожденной гипертрофии надпочечников). Выраженная гипертрофия рассматривается как показание к хирургической коррекции.
- * Аномалии вульвы, как правило, выявляются в составе множественных пороков развития, сочетаются с врожденными дефектами прямой кишки и нижних отделов мочевыводящей системы, что обусловлено формированием перечисленных органов из общей клоаки. Могут наблюдаться такие аномалии женских половых органов, как гипоплазия больших половых губ или заращение влагалища, сочетающееся либо не сочетающееся с заращением ануса. Нередко встречаются ректовестибулярные и ректовагинальные свищи. Лечение оперативное - [пластика половых губ](#), [пластика влагалища](#), иссечение свища.



Рисунок 1 - Гипертрофия клитора и вид вульвы по Prader III. Вид спереди



Рисунок 2 - Гипертрофия клитора и вид вульвы по Prader III. Вид с боку

- * Нередко встречается гипоплазия матки. Возможно как уменьшение тела и шейки при сохранении пропорций, так и уменьшение тела матки в сочетании с удлинением шейки. Может сочетаться с гиперантефлексией (перегибом матки кпереди) либо гиперретрофлексией (перегибом матки кзади). Эта аномалия женских половых органов сопровождается аменореей или альгодисменореей. Лечебная тактика определяется в зависимости от степени гипоплазии. При альгодисменорее боли обычно уменьшаются после исправления положения матки.
- * К числу аномалий женских половых органов, возникших из-за нарушения слияния мюллеровых каналов, относятся частичные и полные удвоения матки и влагалища. Полное удвоение является редкой патологией. Чаще выявляются неполные удвоения: слияние наружных стенок маток, развитые матка и влагалище с одной стороны и рудиментарные - с другой, две матки при атрезии или аплазии влагалища у одной из маток, а также различные варианты двурогой матки. Двурогая матка является результатом неполного слияния средней части мюллеровых каналов. При аномалиях женских половых органов, препятствующих вынашиванию ребенка, выполняют метропластику. При невозможности формирования способной к вынашиванию плода матки и при хроническом невынашивании беременности следует рассмотреть вариант суррогатного материнства. В таких случаях искусственное оплодотворение (ИМСИ или ИКСИ) собственной яйцеклетки пациентки производят спермой мужа или донорской спермой. После завершения эмбриологического этапа производится подсадка эмбрионов в матку специально подобранной суррогатной матери. В связи с наличием у пациентки аномалий, которые могут иметь наследственный характер, перед переносом эмбриона в матку целесообразно проведение его преимплантационной диагностики

* Лечение гипертрофии клитора

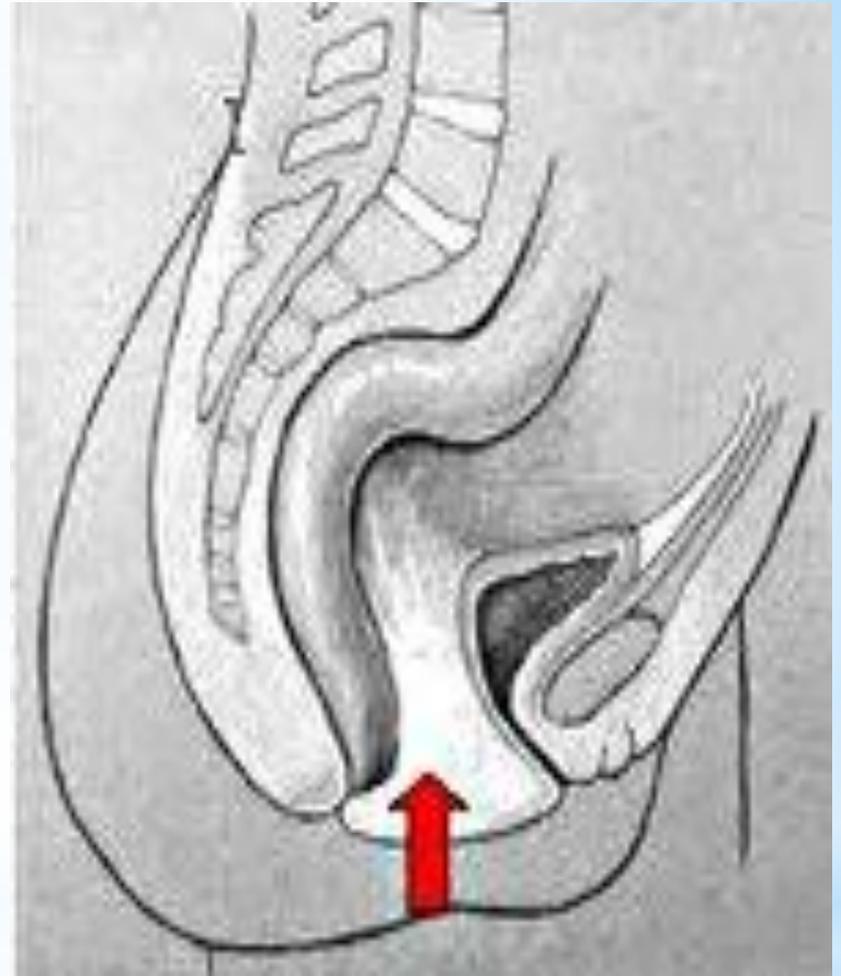
* Наиболее приемлемой тактикой является оперативное вмешательство в раннем возрасте (2-3 года). Производят удаление клитора, редукционную клиторопластику с сохранением головки, другие клиторосохраняющие операции. В последнее время популярна также выжидательная тактика относительно клитора. Взрослой женщине дают возможность выбрать между возможностью получения сексуального удовольствия и внешним видом половых органов. Вагинопластика. Лечение эндокринных расстройств.

- * Аномалии яичников обычно возникают при хромосомных нарушениях, сочетаются с врожденными дефектами или нарушением деятельности других органов и систем. Дисгенезия яичников наблюдается при [синдроме Шерешевского-Тернера](#) и [синдроме Клайнфельтера](#). Агенезия одной или обеих гонад и полное удвоение яичников относятся к числу чрезвычайно редких аномалий женских половых органов. Возможна [гипоплазия яичников](#), обычно сочетающаяся с недоразвитием других отделов репродуктивной системы. Описаны случаи эктопии яичников и образования добавочных гонад, прилегающих к основному органу.
- * Развитие беременности в аномальной маточной трубе является показанием к неотложной [тубэктомии](#). При нормально функционирующих яичниках и аномальных трубах беременность возможна путем [экстракорпорального оплодотворения](#) взятой при [пункции фолликула](#) яйцеклетки. В случаях аномалии яичников возможно использование репродуктивных технологий с оплодотворением [донорской яйцеклетки](#) или переносом в матку пациентки [донорского эмбриона](#).

* **Атрезия заднего прохода и прямой кишки** - врожденный порок развития аноректальной области при котором отсутствует естественный канал прямой кишки и заднепроходное отверстие. Полная атрезия прямой кишки проявляется клинически в первые сутки после рождения отсутствием мекония, беспокойством ребенка, симптомами низкой кишечной непроходимости; при свищевых формах атрезии кал может выделяться через фистулу на промежности, наружное отверстие уретры, половую щель. Атрезия прямой кишки диагностируется на основании осмотра, данных УЗИ промежности, фистулографии, цистоуретрографии. Атрезия заднего прохода и прямой кишки корригируется исключительно хирургическим путем, часто поэтапно (колостомия, проктопластика). Формирование атрезии прямой кишки связано с нарушением эмбрионального развития, а именно - с неразделением клоаки на урогенитальный синус и прямую кишку, отсутствием перфорации проктодеума. В норме разделение клоаки на мочеполовую и аноректальную полости происходит на 7-й неделе эмбриогенеза. Тогда же в клоакальной мембране образуются два отверстия, соответствующие урогенитальному каналу и анальному отверстию. При нарушении нормального течения эмбриогенеза в указанные сроки возникают аномалии ануса и прямой кишки.

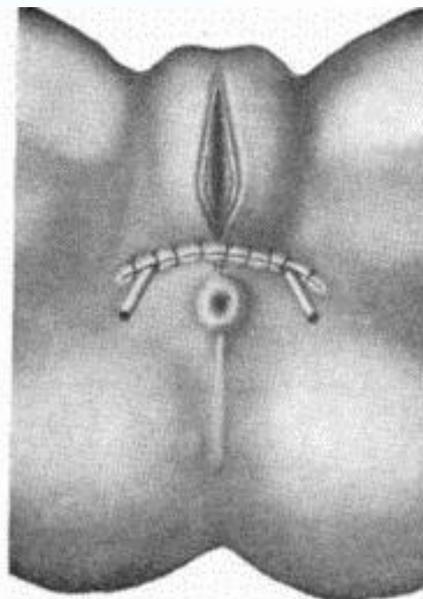


* **Атрезия влагалища** - изолированное первичное (врожденное) или вторичное (приобретенное) сращение стенок влагалища. Клинически атрезия влагалища может проявляться гематокольпосом, гематометрой, гематосальпинксом, мукокольпосом, невозможностью половой жизни. Атрезия влагалища диагностируется в ходе гинекологического обследования, зондирования влагалища, УЗИ и МРТ малого таза. Лечение атрезии влагалища исключительно оперативное - опорожнение гематокольпоса и пластика полноценного влагалища. Осложнения патологии могут стать развитие восходящей инфекции, перитонит, сепсис, повторное сращение стенок влагалища.

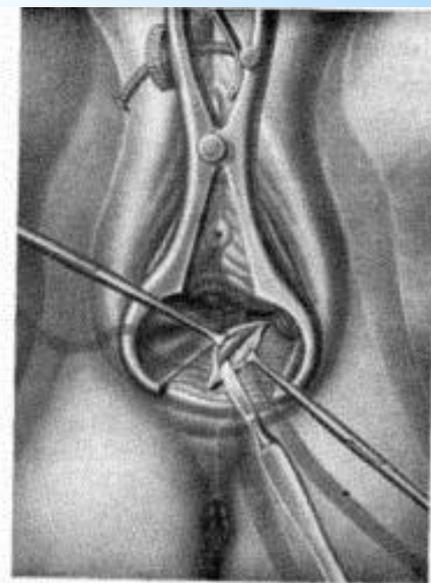


* Ректовагинальный свищ:

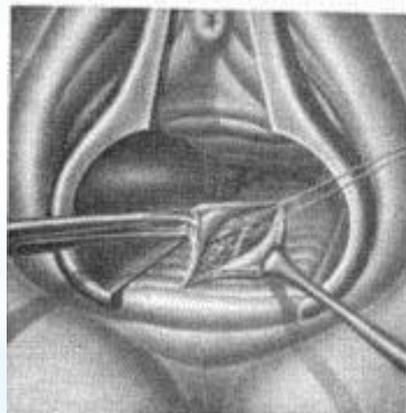
- * • выделение мекония, газов, каловых масс через половую щель с первых дней жизни;
- * • анальное отверстие отсутствует;
- * • свищевое отверстие расположено выше девственной плевы.



10-4



11-1



Ректовагинальный свищ:

- выделение мекония, газов, каловых масс через половую щель с первых дней жизни;
- анальное отверстие отсутствует;
- свищевое отверстие расположено выше девственной плевы.



Пузырно-влагалищный свищ

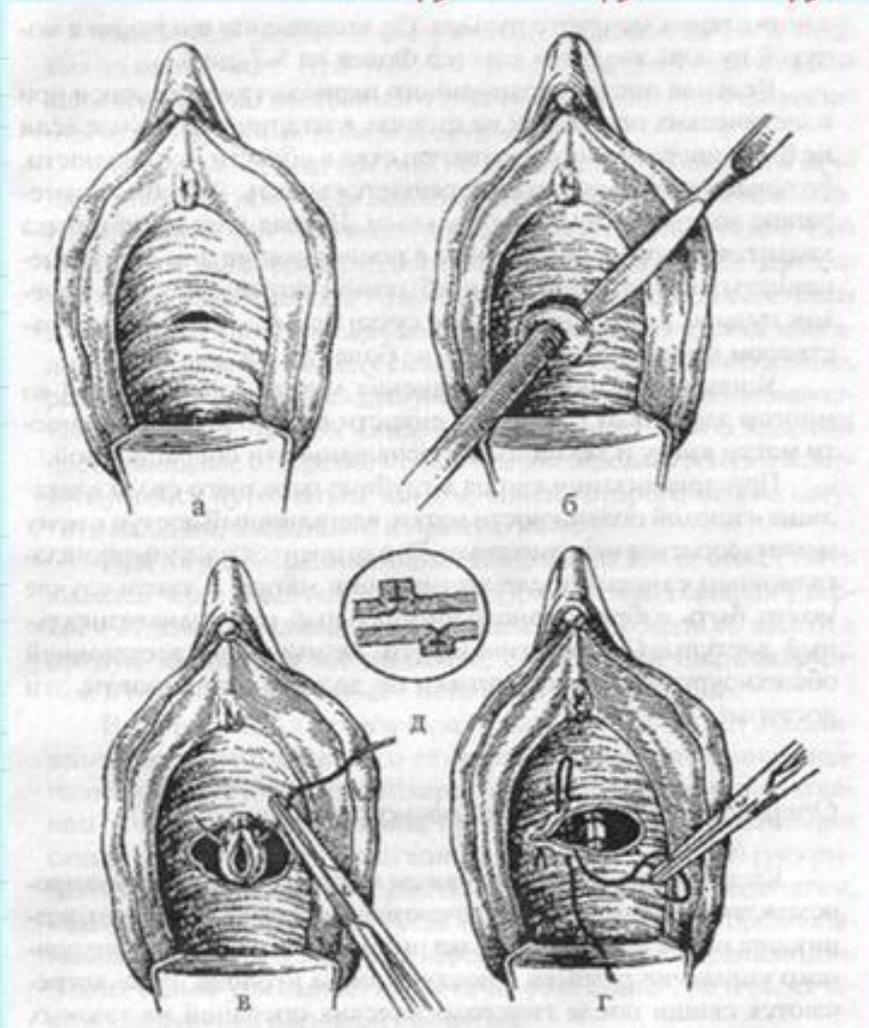


Рис. 66. Трансвагинальная пластика пузырно-влагалищного свища (по Кату)
а – пузырно-влагалищный свищ; б – очерчивающий разрез слизистой влагалища вокруг свища; в – швы на стенку мочевого пузыря; г – швы на слизистую влагалища; д – швы на месте наложения швов

- * У девушек с аплазией влагалища и матки характерной жалобой бывает отсутствие менструаций, в дальнейшем --невозможность половой жизни.
- * У пациенток с атрезией девственной плевы в пубертатном возрасте возникают жалобы на циклически повторяющиеся боли, чувство тяжести внизу живота, иногда затруднения при мочеиспускании.
- * При таких видах пороков, как полное удвоение матки и влагалища, двурогая матка, внутриматочная перегородка (полная или неполная), клинические проявления заболевания могут отсутствовать, либо пациентки предъявляют жалобы на болезненные менструации



* **ДИАГНОСТИКА**

* Поэтапная диагностика включает в себя тщательное изучение анамнеза, гинекологический осмотр (вагиноскопия и ректоабдоминальное исследование), УЗИ и МРТ органов малого таза и почек, гистероскопия и лапароскопия.

* При диагностике выявляется:

* Атрезия девственной плевы:

- вздутие тканей промежности в области расположения девственной плевы;
- просвечивание тёмного содержимого;
- при ректоабдоминальном осмотре в полости малого таза определяют образование туго или мягкоэластической консистенции, на вершине которого пальпируют более плотное образование - матку.

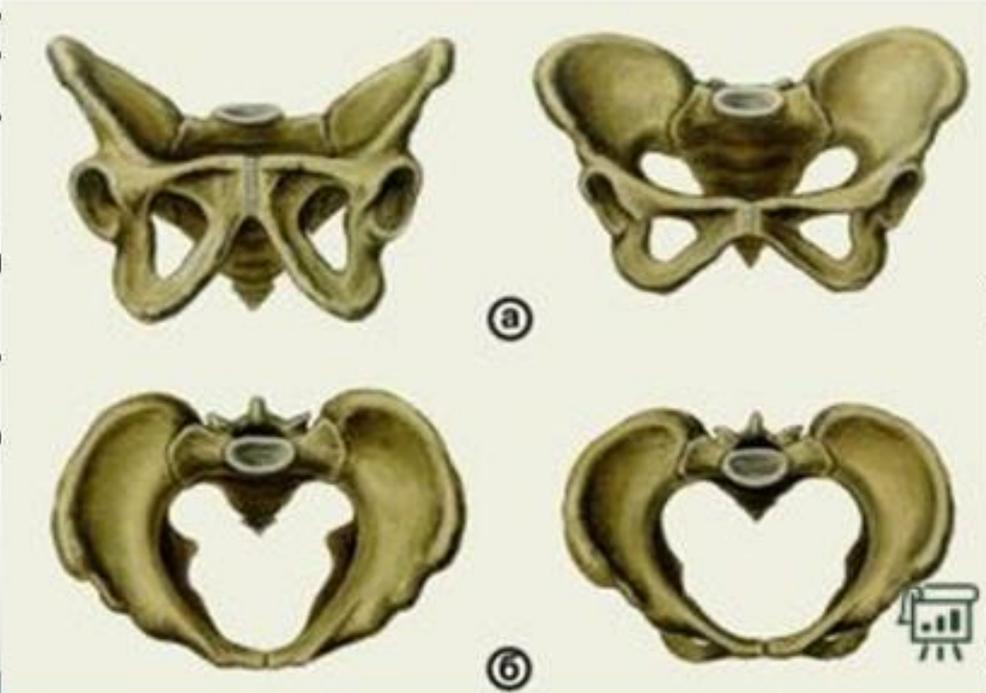
Полная или неполная аплазия влагалища при функционирующей рудиментарной матке:

- при гинекологическом осмотре отмечается отсутствие или укорочение влагалища;
- при ректоабдоминальном исследовании в малом тазу пальпируют малоподвижное шаровидное образование, чувствительное при пальпации и попытках смещения. Шейка матки не определяется. В области придатков - образования ретортообразной формы (гематосальпинксы). Характерной жалобой у пациенток с аплазией части влагалища при функционирующей матке считают наличие циклически повторяющихся (каждые 3-4 нед) болей внизу живота (при гематокольпозе ноющих, при гематометре – схваткообразных). Также могут возникать рвота, повышение температуры тела, учащённое, болезненное мочеиспускание, нарушение дефекации.

При удвоении влагалища и матки с частичной аплазией одного из влагалищ и добавочным функционирующим рогом матки характерны резко болезненные менструации. При данном виде порока выявляют нарушение оттока менструальной крови из одного из влагалищ, которое частично аплазировано (слепое замкнуто) на уровне его верхней, средней или нижней трети. Пациенток беспокоят ежемесячно повторяющиеся сильнейшие боли внизу живота, которые не купируются ни анальгетиками, ни спазмолитиками. Боли могут доводить пациенток до суицидальных попыток

- У новорожденных не дифференцирована мышца, поднимающая заднепроходное отверстие на основные свои части и представляет собой тонкую (0,8-1 мм) мышечную пластинку. В период раннего детства и пр

мышца утолщается и дифференцируется в три сосуда, переходящие



My Shared

- Прямая кишка у новорожденных относительно длинная (50-60 мм), ее отделы слабо дифференцированы. Тазовый отдел короткий, растянут и полностью занимает полость малого таза. Ампулярный, отдел как правило, отсутствует. Анальный отдел имеет значительную длину (30-40 мм), суженый ее поперечник в промежностной части не превышает 15 мм. На месте перехода тазового отдела в анальный находится выраженная поперечная складка слизистой. Уровень расположения соответствует дну прямокишечно-пузырного или прямокишечно-маточного углубления и проецируется на I копчиковый позвонок. Стенка прямой кишки не полностью сформирована, мышечная стенка ее развита слабо. Слизистая оболочка недостаточно фиксирована, что может привести к ее выпадению. На протяжении анальной части слизистая оболочка образует высокие продольные складки, между которыми лежат глубокие sinus analis. Гемморoidalная зона индивидуально различна, у части новорожденных она хорошо выражена, в других случаях только намечена в виде узкой полоски.



- * Аномалии мочевого пузыря могут быть как врожденными, так и приобретенными.
- * Среди них различают:
 - * экстрофию мочевого пузыря,
 - * аномалии урахуса,
 - * агенезию,
 - * удвоение мочевого пузыря,
 - * дивертикулы мочевого пузыря,
 - * врожденную контрактуру шейки мочевого пузыря (болезнь Мариона).

* Экстрофия мочевого пузыря - это аномалия, при которой отмечается отсутствие передней стенки мочевого пузыря и части стенки живота. Эта аномалия сочетается так же и с другой аномалией - отсутствием передней стенки уретры. Эта аномалия распознается практически сразу же после рождения.

* АГЕНЕЗИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

* При этой аномалии имеет место полное отсутствие мочевого пузыря. Зачастую такой порок сочетается с другими пороками развития, которые не совместимы с жизнью.

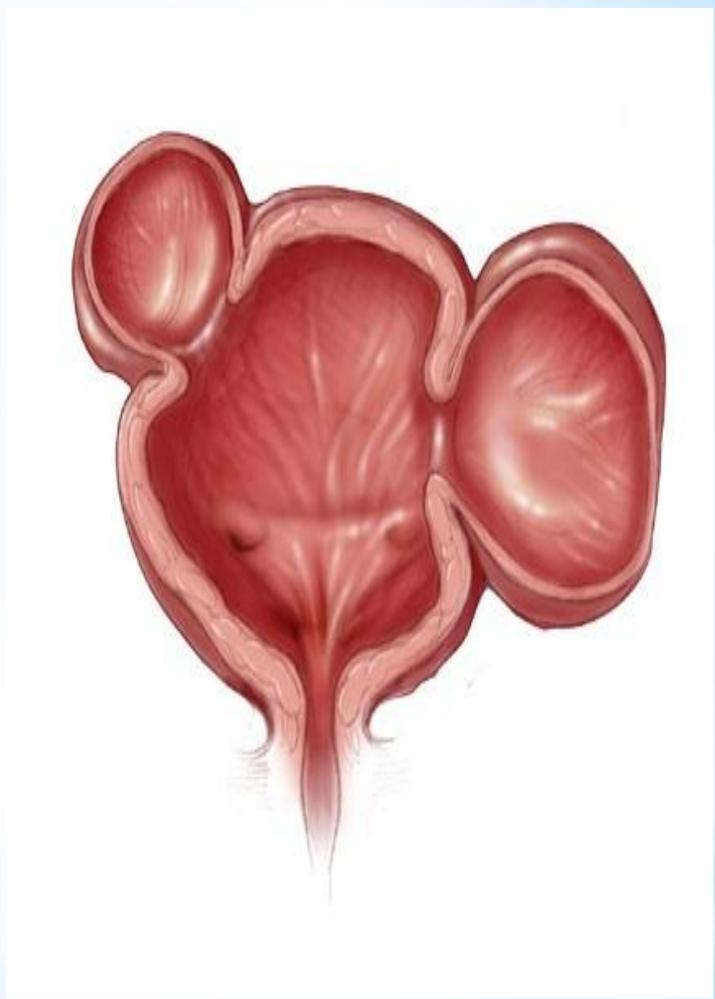
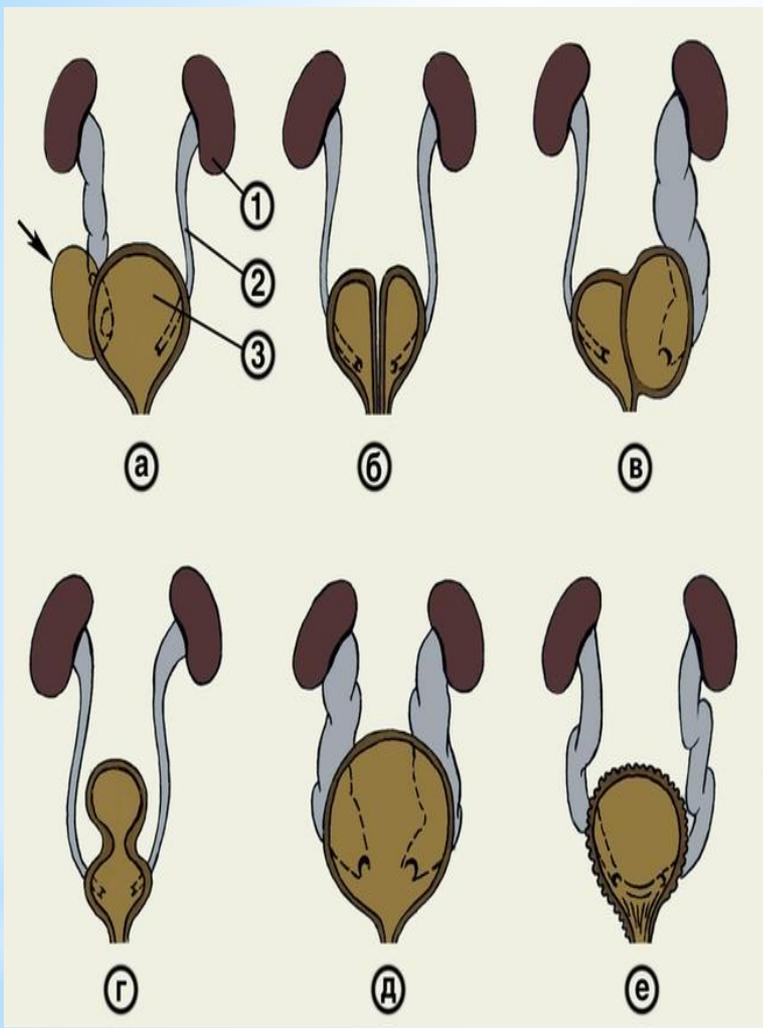
* ДИВЕРТИКУЛ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

* Дивертикул - это мешковидное выпячивание стенки любого полого органа наружу. Дивертикулы мочевого пузыря могут быть врожденными и приобретенными, одиночными и множественными.

* Причинами возникновения приобретенных дивертикулов в основном являются нарушение (и затруднение) оттока мочи из мочевого пузыря.

* АНОМАЛИИ УРАХУСА

* Урахус представляет собой мочевой проток, который соединяет формирующийся мочевой пузырь через пуповину с околоплодными водами в период внутриутробного развития плода. Обычно к моменту рождения ребенка этот мочевой проток зарастает. При пороках развития этот мочевой проток может зарастать полностью.



- С ростом ребенка изменяется строение прямой кишки и ее топография. На первом году жизни ребенка значительно увеличивается ее диаметр, при этом кишка укорачивается (до 37-47 мм) Во второй половине периода младенчества у кишки намечается крестцовый изгиб, в период раннего детства он становится отчетливо выраженным.



- У детей 1-3 лет переходная форма прямой кишки встречается значительно чаще, а в дошкольные годы наблюдается ампулярная форма rectum (Л.В. Логинова-Катричева). Хирургическая анатомия врожденных пороков, органов малого таза и промежности. Экстрофия и дивертикул мочевого пузыря относятся к аномалиям развития мочевого пузыря. Экстрофия мочевого пузыря возникает в результате нарушения эмбриогенеза, вследствие нарушения развития полового бугорка и особенно передней брюшной стенки, развивается тяжелый порок, сопровождающийся отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующей части передней брюшной стенки. В нижних отделах живота у таких детей видна слизистая оболочка задней стенки мочевого пузыря с гипертрофированными складками, края ее спаяны с кожей передней брюшной стенки. В нижних отделах выпячивания видны отверстия мочеточников. С возрастом рубцуется и покрывается папилломатозными разрастаниями. Для порока характерно расхождение лобковых костей, врожденная паховая грыжа, крипторхизм; у девочек — расщепление клитора и др.

