

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования "Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства  
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: к.м.н., доцент Портнягина Э.В.

Руководитель ординатуры: к.м.н., доцент Портнягина Э.В.

### Реферат

Тема: Пороки развития мочевыделительной системы

Выполнил: ординатор кафедры детской хирургии  
с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской  
Погонин Игорь Владимирович.

Красноярск 2018 г.

## Введение

Аномалия - структурное и/или функциональное отклонение, обусловленное нарушением эмбрионального развития.

Аномалии мочеполового аппарата широко распространены и составляют около 40 % всех врожденных пороков. Согласно данным аутопсии, около 10 % людей имеют различные аномалии развития мочеполовой системы.

У эмбриона и плода последовательно формируются три почки: пронефрос, мезонефрос и метанефрос. Первая из них рудиментарна и не функционирует, вторая действует на ранних стадиях развития плода, метанефрос формирует постоянную почку.

Формирование мочевыделительной системы начинается на 3-й неделе эмбриогенеза. Мочевая система отделяется от прямой кишки на 6-й неделе гестации, на 7-й неделе происходит образование везикоуретрального входа. Ткани мезонефрального протока образуют мочепузырный треугольник. На этапе эмбриологического развития плода, когда между мочеточником и урогенитальным синусом находится мембрана, моча удаляется через урахус в пуповину. В период отделения мочеточника от мезонефрального протока, а также образованием мочевого пузыря и мочепузырного треугольника формируется чашечно-лоханочная система. И только на 9-й неделе беременности мочеточник плода открывается в мочевой пузырь. При неосложненном течении беременности моча впервые на 11-12 неделях регистрируется в чашечках и лоханке. На этом этапе в связи с незрелостью клубочков фильтрационная способность почки бывает низкой, моча гипотонична, с низким содержанием К, N, фосфатов.

**Пронефрос:** В конце 3-й или начале 4-й недели развития в шейной области формируются сегментированные клеточные скопления, имеющие форму стебелька с внутренней полостью, -нефротомы, растущие в латеральном направлении. Нефротомы дают начало нефрическим канальцам, медиальные концы которых открываются в полость тела, а латеральные растут в каудальном направлении. Нефрические канальцы соседних сегментов объединяются и образуют парные продольные протоки, растущие по направлению к клоаке (первичный почечный проток). От дорсальной аорты отделяются небольшие ветви, одна из которых внедряется в стенку нефрического канальца, а другая - в стенку целомической полости, формируя соответственно внутренний и наружный клубочки.

**Мезонефрос:** появляется на 3-й неделе эмбриогенеза, еще до того времени, как редуцируется пронефрос. Он располагается каудальнее пронефроса и состоит из сегментарных канальцев, соединяющихся тем же экскреторным каналом - вольфовым протоком. Кроме вольфова (мезонефрического), развивается второй парный проток - мюллеров (парамезонефрический). В дальнейшем у мужских особей мюллеровы ходы редуцируются, а у женских из них образуются матка, маточные трубы и влагалище. Вольфовы протоки редуцируются у женских особей, а у мужских дают начало выводным протокам яичек.

**Метанефрос:** развивается из метанефрогенной бластемы (источника канальцев нефрона) и метанефрического дивертикула (источника собирательных трубочек и более крупных мочевыводящих путей). Метанефрос появляется в течение 5-й недели развития. Производное метанефрического дивертикула - собирательная трубочка, на дистальном конце покрытая «шапочкой» метанефрогенной бластемы. Под индуктивным влиянием трубочек из этой ткани формируются небольшие почечные пузырьки, дающие начало

канальцам. Канальцы, объединяясь с капиллярным клубочком, формируют нефроны. Проксимальный конец нефрона образует капсулу, в которую глубоко внедряется клубочек. Дистальный конец соединяется с одной из собирательных трубочек. Далее каналец удлиняется, в результате чего образуются проксимальный извитой каналец, петля Генле и дистальный извитой каналец. Его атрофия наступает на 12-14-й неделе гестационного периода. Остается лишь небольшая часть собирательных канальцев, сохраняющихся у девочек в виде гартнерова хода, а у мальчиков в виде параэпидидимиса.

### **Аномалии почек**

#### **Классификация аномалий почки (Лопаткин Н.Л., 1982).**

##### *А. Аномалии числа.*

1. Аплазия (односторонняя, двусторонняя).
2. Удвоение почек (полное, неполное).
3. Добавочная почка,

##### *Б. Аномалии величины.*

1. Гипоплазия.

##### *В. Аномалии расположения.*

1. Дистопия грудная.
2. Дистопия поясничная.
3. Дистопия подвздошная.
4. Дистопия тазовая.
5. Дистопия перекрестная.

##### *Г. Взаимоотношения (сращения).*

1. Симметричные: подковообразные, галетообразные.
2. Асимметричные: Z- и S-образные почки.

##### *Д. Аномалии структуры.*

1. Дисплазия почки:
  - а) рудиментарная почка;
  - б) карликовая почка.
2. Кистозные заболевания почек:
  - а) мультикистоз;
  - б) поликистоз;
  - в) простые кисты почек (солитарные, мультилокулярные, дермоидные).
3. Губчатая почка,

##### *Е. Аномалии чашечно-лоханочной системы.*

1. Аномалии числа:
  - а) аплазия лоханки;
  - б) удвоение, утроение лоханки и т.д.
2. Аномалии структуры:
  - а) полимегакаликс;
  - б) дивертикул чашечки;
  - в) киста лоханки.

**Односторонняя аплазия** встречается довольно часто: у 1:1000 новорожденных. чаще это левосторонняя агенезия. Эта аномалия при условии нормального развития контралатерального органа клинически ничем не проявляется

В большинстве случаев аплазия почки сопровождается отсутствием мочеточника, а также атрофией соответствующего участка мочепузырного треугольника (треугольник Льео). Однако у ряда детей имеются устья мочеточников и отсутствуют изменения треугольника, поэтому на основании цистоскопии нельзя сделать заключение об отсутствии или наличии почки.

В пользу аплазии почки дополнительно свидетельствуют у мальчиков отсутствие семявыносящего протока или части придатка яичка на стороне агенезии, у девочек — аномалии влагалища. Установить правильный диагноз позволяют эхография почек, экскреторная и ретроградная урография, нефросцинтиграфия и аортография. По мнению М.Ф. Трапезниковой, общепризнанный симптом отсутствия почечной артерии на серии ангиограмм не всегда может свидетельствовать в пользу аплазии почки, поэтому для доказательства данного порока развития они считают обязательным применение почечной венографии. Аплазия почки сочетается с аномалиями половых органов у 70%.

**Двусторонняя почечная аплазия** является крайне редкой аномалией, несовместимой с жизнью, и встречается у новорожденных в соотношениях 1:2700 до 1:4800. Многие рождаются мертвыми, а живые умирают от дыхательной недостаточности, обусловленной легочной гипоплазией. В очень редких случаях при установлении двусторонней агенезии почек единственной возможностью для спасения ребенка становятся перитонеальный диализ и последующая трансплантация почки. Эта аномалия чаще встречается у лиц мужского пола (3:1).

**Добавочная третья почка** — наиболее редкая аномалия. В мировой литературе имеется лишь несколько сообщений о 3 и 4 полностью изолированных друг от друга почках. Третья почка имеет свою сосудистую сеть, фиброзную и жировую капсулу. Добавочные третья, а иногда и четвертая почки по своим размерам чаще всего меньше «основных» почек и располагаются позади них, иногда и выше них. В половине наблюдений мочеточники основной и добавочных почек соединяются и впадают единым устьем, в других случаях они впадают в мочевой пузырь отдельно. Порой устья мочеточника эктопированы или располагаются вне пузыря.

**Удвоение почки** — Наиболее распространенная аномалия количества почек, встречается в 1 на 150 аутопсий. У женщин данная патология развития встречается в 2 раза чаще.

Как правило, каждая из половин удвоенной почки имеет свое кровоснабжение. Характерным для такой аномалии является анатомо-функциональная асимметрия. Верхняя половина чаще бывает менее развита. Симметрия органа или преобладание в развитии верхней половины встречается значительно реже. Удвоение почки может быть одно- и двусторонним, а также полным и неполным. Полное удвоение подразумевает наличие 2-х чашечно-лоханочных систем, двух мочеточников, открывающихся двумя устьями в мочевом пузыре. При неполном удвоении мочеточники в конечном итоге сливаются в один и открываются одним устьем в мочевом пузыре.

**Аномалии величины.** К аномалиям величины относится гипоплазия почки. По данным М.Ф. Cambell (1970), эту аномалию диагностируют с частотой 1:577. Большинство авторов рассматривают такую аномалию как уменьшение почки при потере ее функциональной способности на 10% и более, часто в сочетании с нарушением уродинамики верхних и нижних мочевых путей при нормальном морфологическом строении почечной паренхимы. Гипоплазия чаще бывает односторонней, значительно реже с обеих сторон, в гипоплазированной почке нередко возникает пиелонефритический процесс, в этих случаях при гистологическом исследовании паренхимы почки трудно различить врожденные и приобретенные изменения. Односторонняя гипоплазия почки может клинически долго не проявляться, но ее значительно чаще поражают различные заболевания, чем нормальную почку. При двусторонней гипоплазии в ранние сроки жизни ребенка отмечают симптомы гипертонии и почечной недостаточности. Их выраженность зависит от величины врожденного дефекта и тяжести присоединившихся осложнений, чаще всего воспалительных. Наиболее частым осложнением является пузырно-мочеточниковый рефлюкс, возникающий в 74,5-90%. Диагноз обычно устанавливают на основании данных ультразвуковой диагностики, экскреторной урографии и радионуклидного сканирования.

При решении вопроса о лечении гипоплазированной почки следует исходить из степени нарушения ее функции. К оперативному лечению прибегают при полной убежденности в отсутствии эффекта от консервативного лечения (антибактериальной и гипотензивной терапии). Односторонняя гипоплазия, осложненная тяжелым пиелонефритом или артериальной гипертонией, обычно требует нефрэктомии. Последняя противопоказана в случае выявления нефросклеротических изменений в контралатеральной почке. При пузырно-мочеточниковом рефлюксе в гипоплазированную почку, если ее функция не более 85-90%, рекомендуется антирефлюксная операция. Исследование функции гипоплазированной почки после ликвидации рефлюкса в длительные катамнестические сроки подтверждает правильность органосохраняющей тактики.

**Аномалии расположения.** Дистопия – нахождение почки в не типичном для нее анатомической области.

Диагностируются у детей наиболее часто. По мере онтогенетического перемещения из полости таза в поясничную область почка может занять фиксированное положение на любом этапе восхождения. При этом остается незавершенной ее ротация. Для объяснения вариантов аномалии расположения почек существуют многочисленные теории. Многие факторы являются причинами данных аномалий. Характер взаимоотношений полостной системы со слившейся почкой свидетельствует об этапе, на каком произошло перемещение и ротация ее. Так, переднее расположение лоханки свидетельствует о раннем слиянии, до ротации, медиальное расположение — о более позднем слиянии после уже ротации.

**Торакальная дистопия почки.** Обычно наддиафрагмальная дистопия почки не вызывает у больного каких-либо болезненных проявлений и служит случайной находкой при профилактическом рентгенологическом исследовании грудной клетки. При этом над диафрагмой обнаруживают округлую плотную тень, которую нередко трактуют как кисту или новообразование легкого. Иногда эта аномалия сочетается с релаксацией купола диафрагмы. Установлению ошибочного диагноза может способствовать измененная форма почки. Выявить данную патологию позволяет экскреторная урография или сканирование почек, которые необходимо производить всем больным с округлыми тенями над диафрагмой. При торакальной дистопии почки, в отличие от остальных видов гомолатеральной дистопии, мочеточник имеет большую длину, чем в норме, и сосуды почки отходят выше.

**Тазовая дистопия.** При выраженной степени тазовой дистопии почка расположена глубоко в тазу: у мальчиков между прямой кишкой и мочевым пузырем, у девочек между маткой и прямой кишкой. Верхний полюс почки прикрыт брюшиной, нижний — лежит на тазовой диафрагме, а средняя часть граничит с предстательной железой у мальчиков или с задним сводом влагалища и маткой у девочек. Тазовая дистопия может быть одно или двусторонней. Возможно сращение дистопированных почек.

**При подвздошной дистопии** почка локализуется ниже гребня подвздошной кости. Следует подчеркнуть, что при этой форме дистопии почка приобретает уплощенную форму, а паранефральная клетчатка отсутствует. Почечные артерии обычно множественные, отходят от общей подвздошной артерии. Наиболее частым симптомом подвздошной дистопии являются боли в животе, обусловленные давлением дистопированной почки на соседние органы, нервные сплетения, а также нарушениями уродинамики. Боли, связанные с нарушением моторики желудочно-кишечного тракта, бывают не только механического происхождения вследствие давления почки на прилежащие отделы кишечника, но могут быть и рефлекторными, сопровождаясь тошнотой, рвотой. Обычно это наблюдается при гидронефрозе, воспалительных заболеваниях или камнях в дистопированной почке. Дифференциальная диагностика подвздошной дистопии не представляет сложности при правильном обследовании.

**Поясничная дистопия** характеризуется низким расположением почки в поясничной области. Артерии дистопированной почки обычно отходят от аорты ниже, чем обычно, на уровне II-III поясничных позвонков. Почка ротирована вокруг продольной оси, ее лоханка обращена кпереди или в вентрально-медиальную позицию. При поясничной дистопии почки оперативное лечение может потребоваться лишь в случае присоединения осложнений или сопутствующих заболеваний.

**Гетеролатеральная (перекрестная) дистопия** — редкий порок развития, выявляемый с частотой 1:10000 аутопсий. Он характеризуется смещением почки на противоположную сторону, вследствие чего обе оказываются расположенными с одной стороны позвоночника. При перекрестной дистопии оба мочеточника открываются в мочевом пузыре, как и при нормальном расположении почек. Мочепузырный треугольник сохранен.

#### **Аномалии взаимоотношения.**

Аномалии взаимоотношения. Под аномалиями взаимоотношения принято понимать различные виды сращения между обеими почками.

**Подковообразная почка**, при которой происходит соединение почек одноименными полюсами (приблизительно в 90% случаев нижними). Подковообразная почка становится результатом сращения двух нефрогенных бластем в период внутриутробного развития плода. Подковообразная почка обычно расположена ниже, чем нормальные почки, что связано с нарушением перемещения почек из области таза. Здоровая подковообразная почка обычно не вызывает каких-либо жалоб и может быть случайной находкой при клиническом обследовании. Иногда возникают легкие болезненные ощущения в животе вследствие давления почки на окружающие органы. Перешеек почки почти всегда удастся пальпировать по средней линии живота. Сдавление нижней полой вены может сопровождаться нарушением оттока крови из нижней половины тела. Иногда появляется чувство онемения в нижних конечностях. Диагностика подковообразной почки основывается на данных эхографии, экскреторной урографии, аортографии и нефросцинтиграфии.

**S-, L- и j-образные почки** образуются при соединении верхнего полюса одной почки с нижним полюсом другой. При первом виде ворота одной почки обращены медиально, а другой — латерально. При втором виде ворота одной почки направлены медиально, а другой — краниально; продольные оси почек взаимно перпендикулярны. При j-образной почке ворота почек располагаются медиально, а продольные оси почек образуют прямую. Эти виды аномалий у детей встречаются при патологоанатомическом исследовании с частотой 1:4000-1:6000. Наиболее часто мочеточники впадают в мочевой пузырь в обычном месте и очень редко перекрещиваются друг с другом еще до впадения в мочевой пузырь.

#### **Аномалии структуры**

**Дисплазия почки** характеризуется уменьшением её размеров с одновременным нарушением развития сосудов, паренхимы, чашечно-лоханочной системы, и снижением почечной функции.

Рудиментарная почка - орган, который остановился в своем развитии на раннем этапе эмбрионального развития. Она имеет вид образования размером от 1 до 3 и даже меньше. При гистологическом исследовании в ней обнаруживаются остатки почечных клубочков и канальцев, гладкомышечные волокна.

Карликовая почка отличается от нормальной лишь размерами: она в 6-20 раз меньше. Структура ее нормальная или рудиментарная. Причем, чем больше карликовая почка, тем ближе по структуре и форме к норме. Почечная лоханка и чашечки уменьшены. Иногда чашечки частично или полностью отсутствуют. Количество почечных сосудов тоже уменьшено; мочеточник почки тонкий, с узким просветом.

Клинически двусторонняя почечная гипоплазия проявляется отставанием ребенка в развитии, почечным рахитом, недостаточностью почек. Односторонняя гипоплазия чаще не имеет клинических проявлений и обнаруживается случайно. Она бывает одной из причин боли в пояснице и гипертензии, которая развивается при отсутствии воспаления и рубцевания. Гипоплазированная почка неспособна к компенсаторной гипертрофии и не может обеспечить жизнеспособность организма после удаления здоровой почки.

#### **Кистозные заболевания почек:**

**Поликистоз** возникает вследствие несвоевременного и неправильного соединения секреторного и экскреторного аппаратов почки. Поликистоз почек всегда двусторонний, характеризуется замещением паренхимы почек конгломератами, состоящими из кист различной величины. Такие почки внешне напоминают гроздь винограда. Кисты содержат прозрачную, иногда мутную желеобразную жидкость коричневого цвета. Как правило, они тонкостенные, выстланы изнутри плоским или кубическим эпителием, чаще через расширенные каналцы сообщаются с лоханкой, реже бывают закрытыми. При последней форме дети нежизнеспособны (рождаются мертвыми либо умирают в первые дни жизни). Открытые кисты сообщаются с чашечками и лоханкой, способны выделять мочу, что способствует обеспечению функции почки и, следовательно, всего организма. На экскреторных урограммах тени почек увеличены, контуры неровные, лоханки и чашечки вытянуты. Форма лоханок и чашечек своеобразная из-за их сдавления кистами. Ангиограммы поликистозных почек показывают бессосудистые зоны, истонченные и удлиненные магистральные сосуды, незначительное количество мелких артерий.

Лечение больных с поликистозом почек консервативное и направлено в основном на борьбу с инфекцией. Проводят симптоматическое лечение почечной недостаточности, анемии и артериальной гипертензии. Оперативное лечение показано лишь при наличии длительной макрогематурии, мочекаменной болезни или больших нагноившихся кистах.

**Простая (солитарная) киста почки.** Врожденная простая киста развивается из зародышевых канальцев, утративших связь с мочевыми путями. Киста заметно выступает над поверхностью паренхимы почки и не сообщается с лоханкой. Внутренний слой оболочки кисты представлен однослойным плоским эпителием. Содержимое кисты чаще серозное, реже геморрагическое.

**Мультикистозная почка** — редкий порок развития. Это множественные кисты разной формы и величины, расположенные в паренхиме почки. Межкистозные пространства представлены соединительной и фиброзной тканью. Содержимым кист обычно бывает прозрачная, слегка опалесцирующая жидкость. Мультикистозная почка образуется вследствие очагового отсутствия слияния зачатков мезонефрогенной и метанефрогенной бластемы, отсутствия закладки экскреторного аппарата при сохранении секреторного аппарата постоянной почки. Моча, скапливаясь в канальцах, растягивает их и образует кисты. К моменту рождения функция такой почки снижена.

**Термином губчатая почка** принято называть врожденное кистозное перерождение дистальных отделов мальпигиевых пирамид. Аномалия преимущественно двусторонняя, однако процесс может ограничиваться и частью почки. Губчатая почка чаще встречается у мальчиков и имеет благоприятное течение. Длительное время болезнь может протекать бессимптомно, иногда возникают боли в поясничной области. Чаще проявляется при присоединении осложнений (инфекция, микро- и макрогематурия, нефрокальциноз, калькулез). Функциональная способность почек долго остается нормальной и нарушается лишь в случае присоединения инфекции, нефрокальцинозе или нарушении проходимости верхних мочевых путей.

#### **Пороки развития лоханки.**

Врожденное отсутствие лоханки всегда сопутствует аплазии почки, а часто и мочеточника. При цистоскопии выявляется гемиатрофия мочепузырного треугольника.

Удвоение или расширение лоханки является следствием расщепления мочеточникового зачатка до его вхождения в метанефротическую бластему.

Пиелогептая киста является результатом дисфункции нервно-мышечного аппарата шейки чашечки. Увеличиваясь, киста может распространяться в просвет лоханки, интрамурально и в сторону почечных ворот. Киста имеет округлую или продолговатую форму и всегда сообщается с просветом лоханки или чашечки. Пиелогенная киста часто располагается в средней чашечке и реже в одном из полюсов почки.

Парапельвикальная киста локализуется в области почечного синуса, ворот почки и, в отличие от пиелогенной кисты, не сообщается с лоханкой. Этиология не ясна. Киста чаще локализуется в левой почке, ее размеры варьируют от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Содержимое прозрачное, иногда геморрагическое. В большинстве случаев киста однокамерная.

Клинически проявляются только большие кисты, которые, сдавливая лоханку или сосуды почки, могут привести к развитию прежде всего гипертонии, реже почечной колики. Эхография почки не позволяет отличить гидронефроз от парапельвикальной кисты. Диагноз устанавливают на основании данных экскреторной урографии и почечной ангиографии. Лечение — оперативное, Парапельвикальная киста интимно спаяна с сосудами почки, что требует внимания при выполнении операции.

### **Пороки развития лоханки и мочеточника**

- аномалии числа (аплазия, удвоение — утроение мочеточника полное или неполное);
- аномалии положения (ретрокавальное, ретроилсальное, эктопия мочеточников);
- аномалии формы (штопорообразный, спиралевидный, кольцевидный мочеточник);
- аномалии структуры (гипоплазия, нейромышечная дисплазия, клапаны, дивертикулы, уретероцеле).

**Аплазия мочеточника.** Двусторонняя аплазия мочеточников всегда сочетается с двусторонней почечной аплазией. Такая аномалия несовместима с жизнью и клинического значения не имеет. Односторонняя аплазия обусловлена недоразвитием мочеточникового зачатка. Иногда мочеточник представлен только проксимальным или дистальным отделом. Отмечается гемиатрофия мочепузырного треугольника. Проксимальный отдел мочеточника и дренируемая им почка претерпевают кистозное перерождение. При осложнениях подобных аномалий показано оперативное удаление пораженного органа.

**Удвоение мочеточников.** Удвоение верхних мочевых путей возникает при двух уретеральных зачатках, выходящих из одного мезонефрального протока, или при разделении единой почки на ранних стадиях развития. Как правило, при каудальной миграции мочеточник нижнего сегмента первым соединяется с мочевым пузырем и, следовательно, занимает более высокое и латеральное положение, чем мочеточник верхнего сегмента. Перед впадением в мочевой пузырь мочеточники перекрещиваются (закон Вейгерта-Мейера). Мочеточник верхнего сегмента, продолжая мигрировать с мезонефральным протоком, может соединиться с нижними мочевыми путями между устьем мочеточника нижнего сегмента и семявыносящими путями. Редко этот мочеточник

остается слившимся с мезонефральным протоком и открывается устьем в мезонефральные структуры, такие как семявыносящий проток или семенной пузырек (Tanagho E., 1976).

**Слепое окончание мочеточника.** Возможно слепое окончание как дистального, так и проксимального конца мочеточника. Чаще всего слепой конец, достигая мочевого пузыря под его слизистой оболочкой, образует колбовидное расширение, напоминающее уретероцеле. При сообщении слепого конца мочеточника с лоханкой и в случае инфицирования ее и мочеточника возникает эмпиема мочеточника. При слепом окончании проксимального конца гипоплазированный мочеточник не достигает лоханки почки и точечным отверстием открывается в полость мочевого пузыря. Возможно развитие пузырно-мочеточникового рефлюкса с воспалительно-гнойным процессом в слепом отрезке мочеточника. Лечение оперативное.

**Врожденный дивертикул мочеточника** развивается из добавочного мочеточникового зачатка и представляет собой мешковидное выпячивание стенки мочеточника различной величины и локализации. Чаще дивертикул располагается в области тазового сегмента мочеточника. Лечение — оперативное.

Спиралевидный мочеточник возникает вследствие неспособности мочеточника ротироваться вместе с почкой при ее «восхождении» из таза в поясничную область в эмбриогенезе. Скручивание мочеточника ведет к развитию обструктивно-ретенционных процессов в почке. Разновидностью спиралевидного мочеточника является кольцевидный мочеточник, который оказывается скрученным в виде кольца в средней трети. При выраженных нарушениях уродинамики показана оперативная коррекция.

**Ретрокавальный мочеточник.** Результат аномального развития венозной системы плода, когда задняя правая кардиальная вена не подвергается редукции, а трансформируется в нижнюю полую вену, которую с медиальной стороны окружает мочеточник. Атипично сформированная нижняя полая оказывает то же патологическое влияние на мочеточник, что и aberrantные сосуды. Мочеточник по выходе из лоханки на определенном участке располагается за нижней полой веной, затем переходит на её наружную поверхность и далее располагается справа в сторону мочевого пузыря. Такое расположение приводит к нарушению уродинамики в нем с последующим развитием гидронефроза. Лечение только оперативное.

### **Пороки развития мочевого пузыря.**

Экстрофия (эктопия) мочевого пузыря — тяжелый порок развития нижних мочевых путей. У мальчиков порок обнаруживается в 2 раза чаще, чем у девочек. В литературе описаны единичные наблюдения частичной экстрофии, клоакальной экстрофии. Экстрофия мочевого пузыря часто сопровождается эписпадией.

**Этиология.** Предполагают, что экстрофия мочевого пузыря формируется на 2-6'й неделе внутриутробной жизни плода вследствие задержки вставания мезодермы в подпупочную область и аномального расположения зачатков половых бугорков, что приводит к разрыву мембраны клоаки в краниальном направлении.

**Клиническая картина.** В проекции мочевого пузыря отсутствует передняя брюшная стенка и передняя стенка мочевого пузыря. Слизистая оболочка задней стенки в виде опухолевидного выпячивания ярко-красного цвета выбухает в надлобковой области. В нижнем отделе задней стенки (треугольник Льебо) в виде конусовидных возвышений среди грубых гипертрофированных складок обнаруживаются устья мочеточников, из которых постоянно выделяется моча. При смехе, крике ребенка задняя стенка мочевого

пузыря выпячивается, и моча вытекает струйкой. Слизистая оболочка этой стенки постепенно рубцуется, иногда покрывается папилломатозными разрастаниями. Кожа по ее краю рубцово изменена, мацерирована. Пупок отсутствует или нечетко определяется по верхнему краю задней стенки экстрофированного мочевого пузыря. Диаметр этого органа в состоянии покоя составляет от 3 до 8 см. Определение его должно проводиться в покое и при смехе или крике ребенка. У всех пациентов имеется расхождение костей лонного сочленения — до 4-7 см, что приводит к нарушению походки («утиная походка»).

**Лечение.** Корректирующие операции нужно проводить в ранние сроки жизни ребенка — от периода новорожденности (до I месяца) до 1 года (Баиров ГА., 1965; Терновский С.Д., 1953). В последние годы срок оперативной коррекции стал определяться диаметром экстрофированного мочевого пузыря, общим состоянием ребенка (сопутствующие тяжелые заболевания) и массой его тела, и колеблется в тех же возрастных параметрах. Оперативное вмешательство включает в себя: пластику передней стенки мочевого пузыря и брюшной стенки, ликвидацию недержания мочи. После создания полости экстрофированного мочевого пузыря и ликвидации дефекта передней брюшной стенки в дальнейшем у ребенка отмечается постепенное увеличение емкости мочевого пузыря.

**Дивертикул мочевого пузыря**, у детей чаще обнаруживается врожденный дивертикул (истинный), значительно реже приобретенный (ложный), при врожденном дивертикуле во всех его стенках обнаруживаются врожденные изменения. Обычно он локализуется на заднебоковых стенках пузыря, крайне редко — в области устьев мочеточников. Чаще дивертикулы одиночные, их величина различна. Иногда они достигают размера мочевого пузыря. Сообщение с мочевым пузырем имеет различный диаметр. Нередко легко удается ввести в него цистоскоп. Не редко одно из устьев мочеточника располагается в полости дивертикула. Приобретенный дивертикул часто возникает вследствие врожденного или приобретенного нарушения пассажа мочи в нижних мочевых путях: при нейрогенном мочевом пузыре, детрузорно-сфинктерной диссинергии, инфравезикальной обструкции. **Клиническая картина.** Больные предъявляют жалобы на учащенное, порой прерывистое мочеиспускание вялой струей (при больших дивертикулах). В анализе мочи отмечается большое количество лейкоцитов. Диагностика дивертикула возможна при выполнении цистоскопии и восходящей (ретроградной) цистографии. При УЗИ мочевого пузыря можно обнаружить камни. При цистоскопии вход во врожденный дивертикул имеет вид округлого зияющего отверстия. Слизистая оболочка в области входа стягивается радиальными складками. При приобретенном дивертикуле обнаруживаются выраженная трабекулярность и воспалительные изменения слизистой оболочки пузыря, множественные дивертикулы различного размера, гипертрофия шейки и т.д. Крайне редко встречаются парауретеральная форма приобретенного дивертикула. Вследствие экстравезикального выпячивания дивертикула вблизи входа мочеточника в мочевой пузырь терминальный отдел мочеточника, огибающий дивертикул и тесно спаенный с ним, при впадении в мочевой пузырь имеет суженный диаметр.

**Лечение.** При диагностированном врожденном дивертикуле показана трансвезикальная дивертикулоэктомия. В осложненных случаях (калькулезный цистит, различные другие виды цистита, камни) на первом этапе возможны рассечение входа в дивертикул (для увеличения его диаметра) и удаление камней эндоскопическим методом. В случае обнаружения в полости дивертикула устья мочеточника показан неоцистоанастомоз по антирефлюксной методике или при большом дивертикуле, после резекции которого наступят большие изменения в стенке мочевого пузыря — наложение

трансуретероуретероанастомоза. При приобретенном дивертикуле, обусловленном инфравезикальной обструкцией, показана нормализация пассажа мочи консервативным или оперативным методом.

**Удвоение мочевого пузыря** — перегородка, которая разделяет мочевой пузырь на две половины. В каждую половину открывается устье одного из мочеточников, в крайне редких случаях отмечают удвоение не только мочевого пузыря, но и его шейки и мочеиспускательного канала. Двухкамерный мочевой пузырь имеет неполную перегородку во фронтальной или сагиттальной плоскости.

**Клиническая картина** заключается в постоянном недержании мочи.

**Диагностика.** При выполнении уретроцистоскопии по ходу уретры или в области шейки мочевого пузыря обнаруживают отверстие, из которого выделяется моча. При проведении восходящей уретроцистографии контрастное вещество вводится по катетеру, который сначала расположен в области сформированной шейки, затем в обнаруженном при уретроцистоскопии отверстии в шейке или уретре. На уретроцистограмме уточняют анатомические взаимоотношения выявленных отверстий с каждой половиной удвоенного мочевого пузыря.

**Лечение только оперативное: резекция более недоразвитой половины мочевого пузыря.**

#### **Незаращение урахуса (мочевой проток)**

Урахус — остаток аллантаиса, обеспечивающий выделительную функцию плода и его снабжение кислородом. Различают полное и неполное незаращение урахуса, незаращение одного из его участков (пупочный, средний, пузырьный).

При полном незаращении урахуса из пупка выделяется моча при мочеиспускании. При воспалительном процессе в области пупка с переходом на пупочный отдел урахуса выделение мочи прекращается. По ликвидации воспаления мочеиспускание вновь восстанавливается. Иногда причиной временного отсутствия мочеотделения из пупка становится временная обтурация просвета урахуса. В случае проходимости урахуса при внутривенном введении индокармина марлевый шарик в области пупка окрашивается, при цистографии выявляют заполненный контрастным веществом мочевой проток. Иногда антеградно введенное контрастное вещество обнаруживается в мочевом пузыре.

При незаращении его средней части на этом участке образуется киста за счет продуцированной слизи. Она пальпируется между пупком и мочевым пузырем в виде подвижного эластичного образования. При нагноении кисты возникают клиническая картина интоксикации и местная реакция тканей.

При незаращении только нижнего отдела урахуса, отходящего от мочевого пузыря, возникает воспалительный процесс в этом отрезке канала из-за постоянного застоя в нем мочи. Консервативное лечение чаще всего не дает положительного результата.

Наиболее часто наблюдается незаращение пупочного конца урахуса. Необходимо дифференцировать этот порок от пупочного свища: определение реакции содержимого (кислая реакция говорит в пользу мочи), показатели фистулографии.

**Лечение.** При полном незаращении урахуса, а также при неполном в средней его части показано его оперативное иссечение. При неполном незаращении — иссечение (при

отсутствии воспаления), при инфицировании кисты — ее вскрытие, опорожнение и выскабливание.

### **Пороки развития мочеиспускательного канала**

**Эписпадия.** Порок развития уретры с незаращением передней стенки мочеиспускательного канала и девиацией полового члена дорсально под углом, превышающим 50 градусов. Кавернозные тела расщеплены, но имеют ненарушенную иннервацию и кровоснабжение.

**Классификация.** В зависимости от степени нарушения эмбриогенеза у плода возникают различные формы эписпадии. У мальчиков различают эписпадию головки — *epispadia glandis* (отсутствует передняя стенка уретры в области головки полового члена, наружное отверстие мочеиспускательного канала находится на дорсальной поверхности), эписпадию полового члена — *epispadia penis* (передняя стенка расщеплена на различном протяжении вплоть до основания полового члена) и тотальную эписпадию — *epispadia totalis* (отсутствует передняя стенка на протяжении всей уретры, включая сфинктер мочевого пузыря). Соответственно у девочек различают клиторную субсимфизарную и тотальную формы. Тотальная эписпадия возникает чаще у детей обоего пола. Иногда эписпадия сочетается с удвоением уретры.

**Клиническая картина** зависит от формы порока развития. При эписпадии головки анатомические изменения полового члена выражены нерезко, половой член обычно подтянут к передней брюшной стенке. Уретра без патологии до венечной борозды, где располагается наружное отверстие мочеиспускательного канала, Головка полового члена уплощена, крайняя плоть находится лишь на ее вентральной поверхности, при эрекции половой член имеет нормальную форму. Мочеиспускание не нарушено, отмечается разбрызгивание мочи.

**Тотальная эписпадия.** Передняя стенка уретры полностью отсутствует. Под симфизом располагается наружное отверстие в виде широкой воронки, из которого постоянно выделяется моча; иногда пролоббированная слизистая оболочка мочевого пузыря. Половой член недоразвит, подтянут к животу. Кавернозные тела расщеплены на всем протяжении. Отмечаются большой диастаз между лонными костями, «утиная»- походка, распластаный живот («живот лягушки»), Мошонка недоразвита. Кожа промежности и бедер мацерирована. Одежда пахнет мочой. У 30% детей диагностируют сочетанные пороки развития яичек (крипторхизм, гипоплазия яичек) и верхних мочевых путей.

**Лечение.** Эписпадия головки полового члена у мальчиков и клиторная у девочек лечения не требуют. Основной задачей при лечении других форм эписпадии является восстановление отсутствующей части уретры и функции сфинктера мочевого пузыря с целью восстановления мочеиспускательного канала.

**Гипоспадия** — сочетанная аномалия развития наружных половых органов и уретры. Термин был введен Галеном. Тяжелые формы гипоспадии могут сочетаться с нарушением развития внутренних половых органов и женским или мужским псевдогермафродитизмом. Гипоспадия сопровождается искривлением полового члена в сторону мошонки вследствие недоразвития губчатой части уретры. Наружное отверстие располагается на вентральной поверхности полового члена, мошонки или промежности. Препуциальный мешок недоразвит, в результате чего кожа крайней плоти в виде складки располагается над обнаженной головкой полового члена. Локализация наружного отверстия уретры служит основанием большинства классификаций гипоспадии.

**Этиология** гипоспадии изучена недостаточно. Высказывается мнение, что гипоспадия может быть обусловлена травмой, вызванной амниотическими тяжами, либо ранним выделением мочи почками. Рассматривают гипоспадию как результат неправильного сочетания или деления хромосом. Генетические исследования не выявили у больных с гипоспадией существенных хромосомных отклонений. Набор половых хромосом у большинства больных был таким же, как у здоровых мужчин (XY). Однако у некоторых больных обнаружены делеции, транслокации, трисомии, мозаичность хромосом.

### **Классификация.**

венечная гипоспадия – отверстие мочеиспускательного канала располагается в области венечной борозды;

головчатая – выход уретры находится на основании головки;

стволовая – отверстие выходит на ствол полового члена;

промежностная – выход уретры расположен в области промежности;

мошоночная – отверстие находится на мошонке.

гипоспадия по типу хорды (гипоспадия без гипоспадии)

### **Лечение:**

Абсолютные показания к оперативному лечению детей с гипоспадией:

сужение дистопированного наружного отверстия уретры, которое нарушает мочеиспускание, вызывая ретенционные явления в мочевом пузыре и верхних мочевых путях, способствующие развитию обструктивного хронического пиелонефрита. Искривление полового члена, исключающее нормальную половую жизнь в будущем. Наиболее часто сужение наружного отверстия уретры, требующее оперативной коррекции, бывает у больных с венечной и околоренальной гипоспадией.

### **Патология развития органов мошонки**

Крипторхизм (греч. *kryptos* — скрытый, *orchis* — яичко) — аномалия развития, при которой одно или оба яичка во внутриутробном периоде не опустились в мошонку, а задержались на месте нижнего полюса первичной почки, в брюшной полости или в паховом канале. Это системная аномалия с нарушением не только перемещения яичка в мошонку, но и всей эндокринной системы (гипогонадизм, расстройство сперматогенеза, бесплодие и т.д.).

### **Этиология и патогенез.**

Механическая теория возникновения крипторхизма, в основе которой лежало представление о том, что задержка опущения одного или двух яичек обусловлена нарушением взаимодействия развивающихся яичек с окружающими тканями (недостаточное развитие и неправильное направление влагалищного отростка брюшины и пахового канала, неправильное прикрепление направляющей связки, многочисленные фиброзные спайки, фиксирующие семенной канатик и яичко к окружающим тканям, короткая яичковая артерия, вследствие чего нарушается опускание яичек в мошонку.

Эндокринная гипотеза крипторхизма. В её основе лежит представление о том, что причиной задержки опускания яичек в мошонку является их неспособность отвечать на

**Этиология** гипоспадии изучена недостаточно. Высказывается мнение, что гипоспадия может быть обусловлена травмой, вызванной амниотическими тяжами, либо ранним выделением мочи почками. Рассматривают гипоспадию как результат неправильного сочетания или деления хромосом. Генетические исследования не выявили у больных с гипоспадией существенных хромосомных отклонений. Набор половых хромосом у большинства больных был таким же, как у здоровых мужчин (XY). Однако у некоторых больных обнаружены делеции, транслокации, трисомии, мозаичность хромосом.

### **Классификация.**

венечная гипоспадия – отверстие мочеиспускательного канала располагается в области венечной борозды;

головчатая – выход уретры находится на основании головки;

стволовая – отверстие выходит на ствол полового члена;

промежностная – выход уретры расположен в области промежности;

мошоночная – отверстие находится на мошонке.

гипоспадия по типу хорды (гипоспадия без гипоспадии)

### **Лечение:**

Абсолютные показания к оперативному лечению детей с гипоспадией:

сужение дистопированного наружного отверстия уретры, которое нарушает мочеиспускание, вызывая ретенционные явления в мочевом пузыре и верхних мочевых путях, способствующие развитию обструктивного хронического пиелонефрита. Искривление полового члена, исключающее нормальную половую жизнь в будущем. Наиболее часто сужение наружного отверстия уретры, требующее оперативной коррекции, бывает у больных с венечной и околоренальной гипоспадией.

### **Патология развития органов мошонки**

Крипторхизм (греч. *kryptos* — скрытый, *orchis* — яичко) — аномалия развития, при которой одно или оба яичка во внутриутробном периоде не опустились в мошонку, а задержались на месте нижнего полюса первичной почки, в брюшной полости или в паховом канале. Это системная аномалия с нарушением не только перемещения яичка в мошонку, но и всей эндокринной системы (гипогонадизм, расстройство сперматогенеза, бесплодие и т.д.).

### **Этиология и патогенез.**

Механическая теория возникновения крипторхизма, в основе которой лежало представление о том, что задержка опущения одного или двух яичек обусловлена нарушением взаимодействия развивающихся яичек с окружающими тканями (недостаточное развитие и неправильное направление влагалищного отростка брюшины и пахового канала, неправильное прикрепление направляющей связки, многочисленные фиброзные спайки, фиксирующие семенной канатик и яичко к окружающим тканям, короткая яичковая артерия, вследствие чего нарушается опускание яичек в мошонку.

Эндокринная гипотеза крипторхизма. В её основе лежит представление о том, что причиной задержки опускания яичек в мошонку является их неспособность отвечать на

стимулы, исходящие от гипофиза. Сторонники этой теории обнаружили атрофические изменения в генеративном и эндокринном аппарате яичек у детей с крипторхизмом.

Генетической теория крипторхизма. Указывают на частое сочетание крипторхизма с другими заболеваниями, в основе которых лежат нарушения генетического аппарата. Однако эти данные косвенно относятся к эндокринной теории происхождения крипторхизма. Не исключено, что при редких генетических аномалиях крипторхизм развивается вторично вследствие дисэмбриональных нарушений гипоталамо-гипофизарной системы.

**Клиническая картина.** Основные клинические симптомы — эндокринные нарушения, отсутствие в мошонке одного или обоих яичек, боль, обусловленная травмой яичка в паховом канале или ущемлением органа, а также его перекрутом или сдавлением в паховой грыже.

При осмотре обращают внимание на недоразвитие мошонки: при двустороннем крипторхизме недоразвиты обе ее половины, при одностороннем — та половина, в которой отсутствует яичко. При паховой форме крипторхизма иногда обращает на себя внимание припухлость в паховой области (осмотр и пальпацию проводят в вертикальном и горизонтальном положениях ребенка). При пальпации по ходу пахового канала удается обнаружить яичко, а в отдельных случаях и вывести его за пределы канала, в мошонку. Пальпацию следует производить осторожно по направлению сверху вниз, надавливая на нижний отдел брюшной стенки, что способствует повышению внутрибрюшного давления. Если не удастся пальпировать яичко в горизонтальном положении ребенка, его необходимо осмотреть в вертикальном. Пациента просят потужиться и скользящим движением руки сверху вниз в области паховой связки пытаются вывести яичко в паховый канал. При пальпации яичка определяют его величину, консистенцию, наличие или отсутствие плотности, бугристости, возможность смещения. Кремасторный рефлекс у 90% детей с крипторхизмом отсутствует, у 18-80% он сочетается с паховой грыжей.

**Оперативное вмешательство.** Задачей оперативного лечения крипторхизма являются сохранение фертильности, инкреторной гестикалярной функции, профилактика малигнизации, получение косметического и психосексуального результата.

## Литература

- Лопаткин И.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы. —Киев: Здоровье. 1987.6.
- Джавад-Заде М.Д., Шимкус Э.М. Хирургия аномалий почек. —Баку, 1977.7.
- Пытель А.Я, Пугачев А.Г. Очерки детской урологии. — Медицина, 1977. - С. 280.б.
- Лавренчик Л.И., Носков Л.П. Пункционное лечение солитарных почек у детей. — Детская урология. Мат. науч.-практ. конф., 1999. — С.75-76.^9.
- Пугачев А.Г., Кудрявцев Ю.В., Игнашин Н.С., Писенок А. А. Лечение солитарных кист почек у детей. — Детская урология. — М. Мат. науч,- практ. конф. — 1999. — С. 103.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра детской хирургии с курсом ПО им.проф. В.П.Красовской

Рецензия зав. кафедрой детской хирургии с курсом ПО им.проф. В.П.Красовской, доцента,  
КМН Портнягиной Эльвиры Васильевны на реферат ординатора первого года обучения по  
специальности Детская хирургия Погонина Игоря Владимировича по теме: «Пороки развития  
мочевыделительной системы».

Пороки развития мочеполовой системы остается актуальной проблемой в urgentной хирургии детей  
всех возрастов. Наличие бессимптомного течения и неявной клинической картины делает данную  
патологию трудной для своевременной диагностики и раннего начало лечения.

Перед врачом стоит ответственность за своевременную диагностику порока развития, и выбора  
тактики лечения.

Целью данного реферата являются рассмотрение врачом-ординатором данных об этиологии,  
патогенезе, диагностике и хирургической помощи при пороки развития, для улучшения профессиональных  
компетенций. Реферат соответствует всем требованиям, предъявляемым к данному виду работ.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения по  
специальности Детская хирургия:

№	Оценочные критерии	Положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Наличие орфографических ошибок	-
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	-
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Круг использования известных научных источников	+
9.	Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарий рецензента: *любимый материал, интересный, и с интересом читается*

Дата: \_\_\_\_\_ г.

Подпись ординатора

/Погонин И. В./

Подпись рецензента: Зав. кафедрой  
детской хирургии с курсом ПО им.  
Прф. В.П. Красовской, доцент, КМН  
Портнягина Эльвира Васильевна