РЕФЕРАТ

Тема: **Аномалии развития почек и мочевыводящих путей. Пренатальная диагностика пороков развития.**

**СОДЕРЖАНИЕ**

Введение………………………………………………………………………….………………….…3

Эмбриогенез мочеполовой системы…………………………………………….………….………....3

Сроки обследования беременных женщин для оценки плода……………………………………....5

Аномалии почек. Классификация………………………………………………………………….….5

Аномалии почечных сосудов………………………………………………………………………….6

Аномалии количества почек..………………………………………………………………………….8

Аномалии величины почек……………………………………………..…………………………..….9

Аномалии расположения и формы почек......………………………………...……………………….9

Аномалии структуры почек……………………………………………………………….…………..11

Аномалии мочеточников.......…………………………………………………………………….…...13

Аномалии количества мочеточников………………………………………..…...…………………..14

Аномалии расположения мочеточников....…………………………………………………………..15

Аномалии формы мочеточников.........……………………………………..………………………...16

Аномалии структуры мочеточников……………………………………………………...………….16

Аномалии мочевого пузыря…………………………………………………………………………..19

Аномалии мочеиспускательного канала…………………………………………...………………...21

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ………………………………………………………………………...…...25

**Введение**

*Аномалия*(от греч. *anomalia -*отклонение, неровность) - 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. Для понимания причин их возникновения необходимо осветить основные принципы формирования мочевой и половой систем. В своем развитии они тесно связаны друг с другом, и их выводные протоки открываются в общий мочеполовой синус *(sinus urogenitalis).*

**Эмбриогенез мочеполовой системы**

Мочевая система развивается не из одного зачатка, а представлена рядом морфологических образований, последовательно сменяющих друг друга.

1. *Головная почка,*или предпочка *(pronephros).*У человека и высших позвоночных она быстро исчезает, сменяясь более важной первичной почкой.

2. *Первичная почка (mesonephros)*и её проток *(ductus mesonephricus),*который возникает раньше всех образований, участвующих в формировании мочеполовых органов. На 15-й день он появляется в мезодерме в виде нефротического тяжа на медиальной стороне полости тела, а на 3-й неделе достигает клоаки. *Mesonephros*состоит из ряда поперечных канальцев, расположенных медиально от верхнего отдела мезонефрального протока и одним концом впадающих в него, тогда как другой конец каждого канальца оканчивается слепо. *Mesonephros*- первичный секреторный орган, выводным протоком которого служит мезо-нефральный проток.

3. *Парамезонефрический проток (ductus paramesonephricus).*В конце 4-й недели вдоль наружной стороны каждой первичной почки появляется продольное утолщение брюшины вследствие развития здесь эпителиального тяжа, который в начале 5-й недели превращается в проток. Своим краниальным концом он открывается в полость тела несколько кпереди от переднего конца первичной почки.

4. *Половые железы*возникают сравнительно позже в виде скопления зародышевого эпителия с медиальной стороны *mesonephros.*Семенные трубочки яичка и содержащие яйца фолликулы яичника развиваются из зародышевых эпителиальных клеток. От нижнего полюса половой железы вниз по стенке брюшной полости тянется соединительнотканный тяж *(gubernaculum testis)*- проводник яичка, который своим нижним концом уходит в паховый канал.

Окончательное формирование мочеполовых органов происходит следующим образом. Из того же нефрогенного тяжа, из которого возникла первичная почка, образуются постоянные почки *(metanephros),*Из нефрогенного тяжа развивается собственно паренхима постоянных почек (мочевые канальцы). Начиная с 3-го месяца постоянные почки как функционирующие выделительные органы заменяют собой первичные. С ростом туловища почки как бы передвигаются кверху и занимают свое место в поясничной области. Лоханка и мочеточник развиваются в начале 4-й недели из дивертикула каудального конца мезонефрального протока. В дальнейшем мочеточник отделяется от ме-зонефрального протока и впадает в ту часть клоаки, из которой развивается дно мочевого пузыря.

**Клоака**- общая полость, куда первоначально открываются мочевые, половые пути и задняя кишка. Она имеет вид слепого мешка, закрытого снаружи клоакальной перепонкой. В дальнейшем внутри клоаки возникает фронтальная перегородка, которая делит ее на две части: *вентральную (sinus urogenitalis)*и *дорсальную (rectum).*После прорыва клоакальной перепонки обе эти части открываются наружу двумя отверстиями: *sinus urogenitalis*- передним, отверстием мочеполовой системы, и *rectum*- задним проходом *(anus).*

С мочеполовым синусом связан **мочевой мешок***(allantois),*который у низших позвоночных служит резервуаром для продуктов выделения почек, а у человека часть его превращается в мочевой пузырь. Аллантоис состоит из трех отделов: самого *нижнего*- *sinus urogenitalis,*из которого образуется треугольник мочевого пузыря; *среднего расширенного отдела,*который превращается в остальную часть мочевого пузыря, и *верхнего суженного отдела,*представляющего мочевой ход *(urachus),*идущий от мочевого пузыря к пупку. У низших позвоночных он служит для отведения содержимого аллантоиса, а у человека - к моменту рождения запустевает и превращается в фиброзный тяж *(lig. umbilicale medianum).*

*Ductus paramesonephrici*дают начало развитию у женщин маточных труб, матки и влагалища. Маточные трубы образуются из верхних частей *ductus paramesonephrici,*а матка и влагалище - из слившихся нижних частей. У мужчин *ductus paramesonephrici*редуцируются, и от них остаются только привесок яичка *(appendix testis)*и простатическая маточка *(utriculus prostaticus).*Таким образом, у мужчин редукции и превращению в рудиментарные образования подвергаются *ductus paramesonephrici,*а у женщин - *ductus mesonephrici.*

Вокруг щелевидного отверстия *sinus urogenitalis*на 8-й неделе внутриутробного развития заметны зачатки наружных половых органов, вначале одинаковые у мужских и женских зародышей. У переднего конца наружной, или половой, щели синуса лежит половой бугорок, края синуса образуются мочеполовыми складками, половой бугорок и половые складки окружены снаружи губно-мо-шоночными бугорками.

У мужчин эти зачатки подвергаются следующим изменениям: половой бугорок сильно развивается в длину, из него образуется *penis.*Вместе с его ростом увеличивается щель, располагающаяся под нижней поверхностью *penis.*В дальнейшем, когда мочеполовые складки срастаются, данная щель формирует мочеиспускательный канал. Губно-мошоночные бугорки усиленно растут и превращаются в мошонку, срастаясь по средней линии.

У женщин половой бугорок превращается в клитор. Разрастающиеся половые складки формируют малые половые губы, однако полного соединения складок не происходит и *sinus urogenitalis*остается открытым, образуя преддверие влагалища *(vestibulum vaginae).*Не срастаются и губно-мошоночные бугорки, которые затем превращаются в большие половые губы.

Вследствие тесной связи развития мочевой и половой системы в 33 % случаев аномалии органов мочевой системы сочетаются с аномалиями половых органов. Пороки развития мочеполовой системы нередко связаны с пороками развития других органов и систем.

**Сроки обследования беременных женщин для оценки плода.**

1 скрининг — 11-13 неделя гестации;

2 скрининг — 18-21 неделя гестации;

3 скрининг — 31-34 неделя гестации.

**АНОМАЛИИ ПОЧЕК.**

**Классификация.**

**Аномалии почечных сосудов**

■ Аномалии количества: солитарная почечная артерия;

сегментарные почечные артерии (двойная, множественные).

■ Аномалии положения: поясничная; подвздошная;

тазовая дистопия почечных артерий.

■ Аномалии формы и структуры артериальных стволов: аневризмы почечных артерий (одно- и двусторонние); фибромускулярный стеноз почечных артерий; коленообразная почечная артерия.

■ Врожденные артериовенозные фистулы.

■ Врожденные изменения почечных вен:

- аномалии правой почечной вены (множественные вены, впадение вены яичка в почечную вену справа);

- аномалии левой почечной вены (кольцевидная левая почечная вена, рет-роаортальная левая почечная вена, экстракавальное впадение левой почечной вены).

**Аномалии количества почек**

■ Аплазия .

■ Удвоение почки (полное и неполное).

■ Добавочная, третья почка.

**Аномалии величины почек**

■ Гипоплазия почки.

**Аномалии расположения и формы почек**

■ Дистопия почек:

односторонняя (грудная, поясничная, подвздошная, тазовая); перекрестная.

■ Сращение почек: одностороннее (L-образная почка);

двустороннее (подковообразная, галетообразная, асимметричные - L- и S-образные почки).

**Аномалии структуры почек**

■ Дисплазия почки.

■ Мультикистоз почки.

■ Поликистоз почек: поликистоз взрослых; поликистоз детского возраста.

■ Солитарные кисты почек: простая; дермоидная.

■ Парапельвикальная киста.

■ Дивертикул чашечки или лоханки.

■ Чашечно-медуллярные аномалии: губчатая почка;

мегакаликс, полимегакаликс.

**Сочетанные аномалии почек**

■ С пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

■ С инфравезикальной обструкцией.

■ С пузырно-мочеточниковым рефлюксом и инфравезикальной обструкцией.

■ С аномалиями других органов и систем.

**Аномалии почечных сосудов.**

*Аномалии количества.*К ним относятся кровоснабжение почки солитарной и сегментарными артериями.

**Солитарная почечная артерия - это единый артериальный ствол, отходящий от аорты, а затем делящийся на соответствующие почечные артерии. Данный порок развития кровоснабжения почек является казуистикой.**

В норме каждая почка кровоснабжается одним отдельным артериальным стволом, отходящим от аорты. Увеличение их количества следует отнести к сегментарному рассыпному типу строения почечных артерий. В литературе, в том числе учебной, часто одну из двух артерий, кровоснабжающих почку, особенно если она меньшего диаметра, называют *добавочной.*Однако в анатомии добавочной, или аберрантной, артерией считается та, которая осуществляет кровоснабжение определенного участка органа в дополнение к основной артерии. Обе эти артерии образуют между собой широкую сеть анастомозов в их общем сосудистом бассейне. Две или более артерии почки кровоснабжают каждая один определенный ее сегмент и не образуют между собой в процессе деления анастомозов.

Таким образом, при наличии двух или нескольких артериальных сосудов почки каждый из них является для нее основным, а не добавочным. Лигирование любого из них приводит к некрозу соответствующего участка почечной паренхимы, и это не следует делать при выполнении корригирующих операций при гидронефрозе, обусловленном нижнеполярными сосудами почки, если не планируется её резекция.

***Аномалии положения почечных сосудов*- порок развития, характеризующийся атипичным отхождением почечной артерии от аорты и определяющий вид дистопии почки. Выделяют *поясничную*(при низком отхождении почечной артерии от аорты), *подвздошную*(при отхождении от общей подвздошной артерии) и *тазовую*(при отхождении от внутренней подвздошной артерии) дистопию.**

***Аномалии формы и структуры.***

**Аневризма почечной артерии**- локальное расширение артерии, обусловленное отсутствием в ее стенке мышечных волокон. Данная аномалия, как правило, носит односторонний характер. Аневризма почечной артерии может проявиться артериальной гипертензией, тромбоэмболией с развитием инфаркта почки, а при ее разрыве - массивным внутренним кровотечением. При аневризме почечной артерии показано хирургическое лечение. Производят резекцию аневризмы, ушивание дефекта сосудистой стенки или пластику почечной артерии синтетическими материалами.

**Фибромускулярный 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 фибромуску**лярном 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. 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.*

***Врожденные артериовенозные фистулы*- 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 стороне. Основным методом диагностики артериовенозных фистул является почечная артериография. Лечение заключается в эндоваскулярной окклюзии (эмболизации) патологических соустий специальными эмболами.**

***Врожденное изменение почечных вен.***Аномалии правой почечной вены наблюдаются исключительно редко. Среди них наиболее часто встречаются *увеличения числа венозных стволов (удвоение, утроение).*Пороки развития левой почечной вены представлены *аномалиями ее количества, формы и положения.*

Добавочные и множественные вены почек встречаются в 17-20 % случаев. Клиническое их значение состоит в том, что те из них, которые идут к нижнему полюсу почки, сопровождая соответствующую артерию, перекрещиваются с мочеточником, тем самым вызывая нарушение оттока мочи из почки и развитие гидронефроза.

К аномалиям формы и расположения относят *кольцевидную*(проходит двумя стволами вокруг аорты), *ретроаортальную*(проходит позади аорты и впадает в нижнюю полую вену на уровне II-IV поясничных позвонков) *экстракаваль-ную*(впадает не в нижнюю полую, а чаще в левую общую подвздошную вену) почечные вены. Диагноз основывается на данных венокавографии, селективной почечной венографии. В случаях выраженной венозной гипертензии прибегают к операции - наложению анастомоза между левой яичковой и общей подвздошной венами.

**Аномалии количества почек.**

**Аплазия**- врожденное отсутствие одной или обеих почек и почечных сосудов. Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью. Аплазия одной почки встречается относительно часто у 4-8 % больных с аномалиями почек. Она возникает вследствие недоразвития метанефрогенной ткани. В половине случаев на стороне аплазии почки отсутствует и соответствующий мочеточник, в остальных случаях дистальный его конец заканчивается слепо.

Аплазия почки сочетается с аномалиями половых органов у 70 % девочек и у 20 % мальчиков. У мальчиков заболевание встречается в 2 раза чаще.

**Удвоение почки**- наиболее распространенная аномалия количества почек, встречается в одном случае на 150 аутопсий. У женщин данный порок развития наблюдается в 2 раза чаще.

Удвоение почки может быть *одно-*и *двусторонним,*а также *полным*и *неполным*. Полное удвоение подразумевает наличие двух чашечно-лоханочных систем, двух мочеточников, открывающихся двумя устьями в мочевом пузыре *(ureter duplex).*При неполном удвоении мочеточники в конечном итоге сливаются в один и открываются одним устьем в мочевом пузыре *(ureter fissus).*

Оперативное лечение выполняют только при наличии нарушений уродинамики, связанной с аномальным ходом мочеточников, а также других заболеваний удвоенной почки.

**Добавочная почка**- крайне редкая аномалия количества почек. Третья почка имеет собственную систему кровоснабжения, фиброзную и жировую капсулы и мочеточник.

**Аномалия величины почек**

**Гипоплазия почки (карликовая почка)**- врожденное уменьшение органа в размере с нормальным морфологическим строением почечной паренхимы без нарушения ее функции. Данный порок развития, как правило, сочетается с увеличением контрлатеральной почки. Гипоплазия чаще бывает односторонней, значительно реже - наблюдается с обеих сторон.

*Односторонняя*почечная гипоплазия клинически может не проявляться, однако в аномальной почке патологические процессы развиваются гораздо чаще.

*Двусторонняя*гипоплазия сопровождается симптомами артериальной гипертензии и почечной недостаточности, выраженность которых зависит от степени врожденного дефекта и осложнений, возникающих главным образом вследствие присоединения инфекции.

Лечение больных с гипоплазирован-ной почкой осуществляется при развитии в ней патологических процессов.

**Аномалия расположения и формы почек.**

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*.

Аномалии расположения почек могут быть *односторонними*и *двусторонними.*Дистопия почки без смещения ее на противоположную сторону называется *гомолатеральной.*

*Гетеролатеральная (перекрестная) дистопия*- редкий порок развития, выявляемый с частотой 1 : 10 000 аутопсий. Он характеризуется смещением почки на противоположную сторону, вследствие чего обе они оказываются расположенными с одной стороны позвоночника. При перекрестной дистопии оба мочеточника открываются в мочевом пузыре, как и при нормальном расположении почек. Мочепузырный треугольник сохранен.

Данная аномалия стоит на первом месте среди причин ошибочно произведенных хирургических вмешательств, так как почку нередко принимают за опухоль, аппендикулярный инфильтрат, патологию женских половых органов и др. В дистопированных почках нередко развиваются пиелонефрит, гидронефроз, мочекаменная болезнь.

Наибольшие трудности в постановке диагноза вызывает тазовая дистопия. Такое расположение почки может проявляться болями внизу живота и симулировать острую хирургическую патологию. Поясничная и подвздошная дистопии, даже не осложненные каким-либо заболеванием, могут проявляться болями в соответствующей области. Боли при наиболее редкой торакальной дистопии почки локализуются за грудиной.

Основными методами диагностики аномалий положения почек являются ультразвуковое, рентгенологическое исследование, КТ и почечная ангиография. Чем ниже находится дистопированная почка, тем более вентрально расположены ее ворота и ротирована кпереди лоханка. При УЗИ и экскреторной урографии почка располагается в нетипичном месте и в результате поворота вьгглядит уплощенной.

При недостаточном контрастировании дистопированной почки, по данным экскреторной урографии, выполняют ретроградную уретеропиелографию.

Лечение дистопированных почек проводится только в случае развития в них патологического процесса.

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.

*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 промонториума 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.

Лечение проводится при развитии заболеваний аномальной почки (мочекаменная болезнь, пиелонефрит, гидронефроз). При выявлении гидронефроза подковообразной почки следует определить, является ли он следствием характерной для данного заболевания обструкции пиелоуретерального сегмента (стриктура, пересечение мочеточника с нижнеполярным сосудистым пучком) или образовался вследствие давления на него перешейка подковообразной почки. В первом случае необходимо выполнить пластику пиелоуретерального сегмента, а во втором - резекцию (а не рассечение) перешейка или уретерокаликоанастомоз (операция Нейверта).

**Аномалии структуры почек**

Дисплазия почки характеризуется уменьшением ее размеров с одновременным нарушением развития сосудов, паренхимы, чашечно-лоханочной системы и снижением почечной функции. Данная аномалия возникает в результате недостаточной индукции протока метанефроса на дифференцировку метанефрогенной бластемы после их слияния. Крайне редко такая аномалия бывает двусторонней и сопровождается выраженной почечной недостаточностью.

Клинические проявления дисплазии почки возникают в результате присоединения хронического пиелонефрита и развития артериальной гипертензии. В постановке диагноза помогают лучевые методы, прежде всего мультиспиральная КТ с контрастированием, статическая и динамическая нефросцинтиграфия.

Наиболее часто встречающимися пороками развития структуры паренхимы почки являются кортикальные кистозные поражения (мультикистоз, поликистоз и солитарная киста почки).

**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. Мультикистозная почка образуется вследствие нарушения соединения протока метанефроса с метанефрогенной бластемой и отсутствия закладки экскреторного при сохранении секреторного аппарата постоянной почки на ранних этапах ее эмбриогенеза. Моча, образуясь, скапливается в канальцах и, не имея выхода, растягивает их, превращая в кисты. Содержимым кист обычно бывает прозрачная жидкость, отдаленно напоминающая мочу. К моменту рождения функция такой почки отсутствует.

Как правило, мультикистоз почки - односторонний процесс, нередко сочетающийся с пороками развития контрлатеральной почки и мочеточника. Двусторонний мультикистоз несовместим с жизнью.

Лечение оперативное, заключающееся в нефрэктомии.

**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.

Поликистоз встречается достаточно часто - 1 случай на 400 аутопсий.

В патогенетическом и клиническом отношении данная аномалия подразделяется на поликистоз почек у детей и у взрослых. Для поликистоза детского возраста характерен аутосомно-рецессивный единый тип передачи заболевания, для поликистоза взрослых - аутосомно-доминантный. Данная аномалия у детей протекает тяжело, большинство из них не доживают до взрослого возраста. Поликистоз у взрослых имеет более благоприятное течение, проявляясь в молодом или среднем возрасте, и на протяжении многих лет носит компенсированный характер.

Пациенты жалуются на боли в животе и поясничной области, слабость, утомляемость, жажду, сухость во рту, головную боль, что связано с хронической почечной недостаточностью и повышением артериального давления.

Пальпаторно легко определяются значительно увеличенные плотные бугристые почки. Другими осложнениями поликистоза являются макрогематурия, нагноение и малигнизация кист.

Консервативное лечение поликистоза заключается в симптоматической и гипотензивной терапии. Больные находятся под диспансерным наблюдением у уролога и нефролога. Оперативное лечение показано при развитии осложнений: нагноении кист или малигнизации.

**Солитарная киста почки.**Порок развития носит наиболее благоприятное течение и характеризуется образованием одной или нескольких кист, локализованных в кортикальном слое почки. Данная аномалия одинаково часто встречается у лиц обоего пола и наблюдается преимущественно после 40 лет.

**Парапельвикальная киста**- это киста, расположенная в области почечного синуса, ворот почки. Стенка кисты тесно прилежит к сосудам почки и лоханке, но не сообщается с ней. Причиной ее образования является недоразвитие лимфатических сосудов почечного синуса в период новорожденности.

Клинические проявления парапельвикальной кисты обусловлены ее расположением, то есть давлением на лоханку и сосудистую ножку почки. У больных возникают болевые ощущения. Могут наблюдаться гематурия и артериальная гипертензия.

Необходимость в лечении возникает при значительном увеличении кисты в размере и развитии осложнений. Технические сложности при ее иссечении связаны с близостью лоханки и почечных сосудов.

**Дивертикул чашечки или лоханки**представляет собой округлое одиночное сообщающееся с ними жидкостное образование, выстланное уротелием. Оно напоминает простую кисту почки и ранее неправильно называлось чашечной или лоханочной кистой. Принципиальным отличием дивертикула от солитарной кисты является соединение его узким перешейком с полостной системой почки, что характеризует данное образование как истинный дивертикул ча-шечки или лоханки. Диагноз устанавливается на основании экскреторной урографии и мультиспиральной КТ с контрастированием.

Оперативное лечение показано при больших размерах дивертикула и возникающих в связи с этим осложнениях. Оно заключается в резекции почки с иссечением дивертикула.

**Чашечно-медуллярные аномалии.**

*Губчатая почка*- очень редкий порок развития, характеризующийся кистозным расширением дистальной части собирательных трубочек. Поражение преимущественно двустороннее, диффузное, однако процесс может ограничиваться и частью почки. Губчатая почка чаще встречается у мальчиков и имеет благоприятное течение, практически не нарушая функцию почек.

Болезнь может протекать бессимптомно на протяжении длительного периода, иногда возникают боли в поясничной области. Клинические проявления наблюдаются только при присоединении осложнений (инфекция, микро- и макрогематурия, нефрокальциноз, камнеобразование). Функциональное состояние почек долгое время остается нормальным.

Диагностируют губчатую почку рентгенологическими методами. На обзорных и экскреторных урограммах нередко обнаруживается нефрокальциноз - характерное скопление кальцинатов и/или фиксированных мелких конкрементов в области почечных пирамид, которые, как слепок, подчеркивают их контур. В мозговом веществе соответственно пирамидам выявляется большое количество мелких кист. Часть из них выступает в просвет чашечек, напоминая виноградную гроздь.

Оперативное лечение показано при развитии осложнений: камнеобразования, гематурии.

*Мегакаликс (мегакаликоз)*- врожденное необструктивное расширение чашечки, являющееся результатом медуллярной дисплазии. Расширение всех групп чашечек носит название полимегакаликс *(мегаполикаликоз).*

Для диагностики применяют УЗИ, рентгенологические методы с контрастированием мочевых путей. На экскреторных урограммах определяется расширение всех групп чашечек с отсутствием эктазии лоханки.

Мегаполикаликоз, в отличие от гидронефроза, в неосложненных случаях не требует оперативной коррекции.

**АНОМАЛИИ МОЧЕТОЧНИКОВ**

Пороки развития **мочеточников**составляют 22 % от всех аномалий мочевой системы. В ряде случаев они сочетаются с аномалиями развития почек. Как правило, аномалии мочеточников приводят к нарушению уродинамики. Принята следующая классификация пороков развития мочеточников.

**Аномалии количества мочеточников**

■ агенезия (аплазия);

■ удвоение (полное и неполное);

■ утроение.

**Аномалии положения мочеточников**

■ ретрокавальный;

■ ретроилиакальный;

■ эктопия устья мочеточника.

**Аномалии формы мочеточников**

■ спиралевидный (кольцевидный) мочеточник.

**Аномалии структуры мочеточников**

■ гипоплазия;

■ нейромышечная дисплазия (ахалазия, мегауретер, мегадолихоуретер);

■ врожденное сужение (стеноз) мочеточника;

■ клапан мочеточника;

■ дивертикул мочеточника;

■ уретероцеле.

**Аномалии количества мочеточников**

**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.

Диагностика основана на данных рентгенологических методов исследования с контрастированием и нефросцинтиграфии, позволяющих выявить отсутствие одной почки. Характерными цистоскопическими признаками являются недоразвитие или отсутствие половины мочепузырного треугольника и устья мочеточника с соответствующей стороны. При сохраненном дистальном отделе мочеточника его отверстие также недоразвито, хотя и располагается в обычном месте. В таком случае подтвердить слепое окончание мочеточника позволяет ретроградная уретерография.

Оперативное лечение выполняют при развитии гнойно-воспалительного процесса и образования камней в слепо оканчивающемся мочеточнике. Производят оперативное удаление пораженного органа.

**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, полнъм (ureter duplex)*и *неполным (ureter fissus)*. В случае полного удвоения каждый мочеточник открывается отдельным устьем в мочевом пузыре. Неполное удвоение верхних мочевых путей характеризуется наличием двух лоханок и мочеточников, соединяющихся в тазовом отделе и открывающихся в мочевом пузыре одним устьем.

Удвоение мочеточника при отсутствии нарушения уродинамики клинически не проявляется. Заподозрить данную аномалию можно путем сонографии, при которой определяется удвоение почки, а мочеточники при наличии расширения могут быть видны в их прилоханочных или тазовых отделах. Окончательный диагноз устанавливается на основании экскреторной урографии, мультиспиральной КТ с контрастированием, МРТ и цистоскопии. При отсутствии функции одной из половин почки диагноз может быть подтвержден путем антеградной или ретроградной уретеропиелографии.

Лечение оперативное при развитии осложнений.

**Аномалии положения мочеточников.**

**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 полой веной 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 полой 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.

К *внутрипузырным*видам эктопии устья мочеточника относят смещение его вниз и медиально в шейку мочевого пузыря. Такое изменение расположения устья, как правило, протекает бессимптомно. Устья мочеточников при их *внепузырной*эктопии открываются в мочеиспускательный канал, парауретрально, в матку, влагалище, семявыносящий проток, семенной пузырек, прямую кишку.

Клиническая картина внепузырной эктопии устья мочеточника определяется его локализацией и зависит от пола. У девочек данный порок развития проявляется недержанием мочи при сохраненном нормальном мочеиспускании. У мальчиков при внутриутробном развитии вольфов проток превращается в семя-выносящий проток и семенные пузырьки, поэтому эктопированное устье мочеточника всегда расположено проксимальнее сфинктера уретры и недержания мочи не происходит.

Диагностика основывается на результатах комплексного обследования, включающего экскреторную урографию, КТ, вагинографию, уретро- и цистоскопию, катетеризацию эктопированного устья и ретроградную уретро- и уре-терографию.

Лечение при данной аномалии хирургическое и заключается в пересадке эктопированного мочеточника в мочевой пузырь (уретероцистоанастомоз), а при отсутствии функции почки - нефроуретерэктомии или геминефроуретерэктомии.

**Аномалии формы мочеточников.**

**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 уретероуретероанастомозом или уретероцистоанастомозом.

**Аномалии структуры мочеточников**

**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. Диагностика основана на данных цистоскопии, экскреторной урографии и ретроградной уретерографии.

**Ахалазия мочеточника** - это нейромышечная дисплазия тазового отдела. Недоразвитие мочеточника при данной аномалии носит локальный характер и не затрагивает его вышележащих отделов, где они мало изменены или развиты нормально. С этих позиций ахалазию мочеточника следует считать не стадией развития мегауретера, а одной из его разновидностей.Как правило, расширение мочеточника в его тазовом отделе при ахалазии сохраняется на том же уровне в течение жизни. В ряде случаев вышележащие отделы мочеточника могут вовлекаться в патологический процесс вторично в результате застоя мочи в расширенном цистоиде, то есть динамической непроходимости.

Клиническая картина нейромышечной дисплазии мочеточника зависит от степени ее выраженности. При односторонней ахалазии или мегауретере общее состояние длительное время остается удовлетворительным. Симптомы слабо выражены или отсутствуют, что является одной из причин поздней диагностики нейромышечной дисплазии уже в зрелом возрасте. Первые признаки мегауретера обусловлены присоединением хронического пиелонефрита. Появляются боли в соответствующей поясничной области, повышение температуры с ознобом, дизурия. Тяжелое клиническое течение наблюдается при двустороннем мегауретере. С раннего возраста выявляются симптомы хронической почечной недостаточности: отставание ребенка в физическом развитии, пониженный аппетит, полиурия, жажда, слабость, утомляемость.

Диагностика нейромышечной дисплазии основывается на лабораторных, лучевых, уродинамических и эндоскопических методах исследования. Сонография позволяет выявить расширение чашечно-лоханочной системы и мочеточника в его прилоханочном и предпузырном отделах, уменьшение слоя почечной паренхимы. Характерным признаком ахалазии на экскреторных урограммах является значительное расширение тазового отдела мочеточника при неизмененных вышележащих отделах мочевыводящих путей.

При мегауретере отмечается увеличение длины и значительное расширение мочеточника на всем протяжении с участками коленообразных перегибов. Антеградная пиелоуретерография позволяет установить диагноз при отсутствии функции почки по данным экскреторной урографии.

Оперативное лечение нейромышечной дисплазии мочеточника в значительной степени зависит от стадии заболевания. Степень компенсаторных возможностей, особенно характерных для детей раннего возраста, зависит от выраженности анатомических и функциональных нарушений, диаметра мочеточника и активности пиелонефритического процесса. Хирургическое лечение заключается в резекции расширенного мочеточника по длине и ширине с субмукозной имплантацией его в мочевой пузырь по Политано-Лидбеттеру. Более выраженные изменения в стенке мочеточника со значительным нарушением его функции являются показанием к кишечной пластике мочеточника.

**Врожденное сужение (стеноз) мочеточника,**как правило, локализуется в его прилоханочном, реже - предпузырном отделах, в результате чего развивается гидронефроз или гидроуретеронефроз.

**Клапаны мочеточника**- это локальные дупликатуры слизистого и подслизистого или реже всех слоев стенки мочеточника. Данная аномалия встречается крайне редко. Причиной ее образования является врожденный избыток слизистой мочеточника. Клапаны могут иметь косое, продольное, поперечное направление и чаще локализуются в прилоханочном или предпузырном отделах мочеточника. Они могут вызывать обструкцию мочеточника с развитием гидронефротической трансформации, что является показанием к оперативному лечению - резекции суженного участка мочеточника с анастомозом между неизмененными отделами мочевых путей.

**Дивертикул мочеточника** - редкая аномалия, которая проявляется в виде мешковидного выпячивания его стенки. Чаще всего встречаются дивертикулы правого мочеточника с преимущественной локализацией в тазовом отделе. Описаны также двусторонние дивертикулы мочеточника. Стенка дивертикула состоит из тех же слоев, что и сам мочеточник. Диагноз устанавливают на основании экскреторной урографии, ретроградной уретерографии, спиральной КТ и МРТ. Оперативное лечение показано при развитии гидроуретеронефроза в результате обструкции мочеточника в области дивертикула. Оно заключается в резекции дивертикула и стенки мочеточника с уретероуретероанастомозом.

**Уретероцеле**- кистоподобное расширение интрамурального отдела мочеточника с выпячиванием его в просвет мочевого пузыря. Оно относится к частым аномалиям и диагностируется у 1-2 % больных всех возрастных групп, подвергнутых цистоскопическому исследованию.

Уретероцеле может быть *одно-*и *двусторонним.*Причиной его образования является врожденное нейромышечное недоразвитие подслизистого слоя интрамурального отдела мочеточника в сочетании с узостью его устья. Вследствие такого порока развития постепенно происходит смещение (растяжение) слизистой оболочки данного отдела мочеточника в полость мочевого пузыря с формированием округлого или грушевидного кистовидного образования различных размеров. Наружной стенкой его является слизистая оболочка мочевого пузыря, а внутренней - слизистая мочеточника. На вершине уретероцеле находится суженное устье мочеточника.

Различают два вида этой аномалии мочеточников - *ортотопическое*и *гетеротопическое (эктопическое)*уретероцеле. Первое возникает при нормальном расположении устья мочеточника. Оно небольших размеров, хорошо сокращается и, как правило, не нарушает оттока мочи из почек. Такое малосимптомное уретероцеле чаще диагностируется у взрослых. Гетеротопическое уретероцеле возникает при низкой эктопии устья мочеточника по направлению к выходу из мочевого пузыря. У детей раннего возраста в 80-90 % наблюдений диагностируется эктопический вид уретероцеле, чаще нижнего устья, при удвоении мочеточника. Преобладает односторонняя форма, реже заболевание выявляется с двух сторон.

Уретероцеле вызывает нарушение пассажа мочи, что постепенно приводит к развитию гидроуретеронефроза. Частым осложнением уретероцеле является образование в нем камня.

Клиническая симптоматика зависит от размера и локализации уретероцеле. Чем больше уретероцеле и выраженнее обструкция мочеточника, тем раньше и отчетливее проявляются симптомы данной аномалии. Появляются боли в соответствующей поясничной области, при образовании в нем камня и присоединении инфекции - *дизурия.*При больших размерах уретероцеле может наблюдаться затрудненное мочеиспускание, возникающее вследствие обструкции им шейки мочевого пузыря.

Основное место в диагностике отводится лучевым методам исследования и цистоскопии. Характерным признаком при сонографии является округлой формы гипоэхогенное образование в области шейки мочевого пузыря, выше которого может определяться расширенный мочеточник.

На экскреторных урограммах, КТ с контрастированием и МРТ визуализируются уретероцеле и разной степени выраженности гидроуретеронефроз.

Цистоскопия является основным методом диагностики уретероцеле. С ее помощью можно с уверенностью подтвердить диагноз данной аномалии, установить вид уретероцеле, его размеры, сторону поражения. Уретероцеле определяется как округлое образование, располагающееся в треугольнике мочевого пузыря, на верхушке которого открывается устье мочеточника, при выделении мочи уретероцеле сокращается и уменьшается в размерах (спадается).

Ортотопическое уретероцеле небольших размеров без нарушения уродинамики лечения не требует. Вид оперативного вмешательства определяют с учетом размера и локализации уретероцеле, а также степени гидронефротической трансформации. В зависимости от этого применяются трансуретральная эндоскопическая резекция уретероцеле или открытая его резекция с выполнением уретероцистоанастомоза.

**АНОМАЛИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**

Выделяют следующие пороки развития мочевого пузыря:

■ аномалии мочевого протока (урахуса);

■ агенезия мочевого пузыря;

■ удвоение мочевого пузыря;

■ врожденный дивертикул мочевого пузыря;

■ экстрофия мочевого пузыря;

■ врожденная контрактура шейки мочевого пузыря.

**Урахус***(urachus)*- мочевой проток, который соединяет формирующийся мочевой пузырь через пуповину с околоплодными водами в период внутриутробного развития плода. Обычно к моменту рождения ребенка он зарастает. При пороках развития урахус может полностью или частично не зарастать. В зависимости от этого различают аномалии урахуса.

**Пупочный свищ**- незаращение части урахуса, открывающееся свищом в области пупка и не сообщающееся с мочевым пузырем. Постоянные выделения из свища приводят к раздражению кожи вокруг него и присоединению инфекции.

**Пузырно-пупочный свищ**- полное незаращение урахуса. В этом случае происходит постоянное выделение мочи из свища.

**Киста урахуса**- незаращение средней части мочевого протока. Такая аномалия протекает бессимптомно и проявляется только при больших размерах или нагноении. В ряде случаев ее можно прощупать через переднюю брюшную стенку.

Диагностика аномалий урахуса основана на использовании ультразвуковых, рентгенологических (фистулография) и эндоскопических (цистоскопия с введением в свищевой ход метиленового синего и обнаружением его в моче) методов исследования. Оперативное лечение заключается в иссечении урахуса.

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

**Удвоение мочевого пузыря**- также 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 тогда имеет место «двухкамерный» мочевой пузырь.

**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.

Стенка врожденного (истинного) дивертикула, в отличие от приобретенного, имеет такое же строение, как и стенка мочевого пузыря. Приобретенный (ложный) дивертикул развивается вследствие инфравезикальной обструкции и повышения давления в мочевом пузыре.В результате перерастяжения стенки мочевого пузыря происходит ее истончение с выпячиванием слизистой между пучками гипертрофированных мышечных волокон. Постоянный застой мочи в дивертикуле способствует образованию в нем камней и развитию хронического воспаления.

Характерными клиническими симптомами данной аномалии являются затруднение мочеиспускания и опорожнение мочевого пузыря в два этапа (сначала опорожняется мочевой пузырь, затем дивертикул).

Диагноз устанавливается на основании УЗИ, цистографии и цистоскопии.

Лечение оперативное, заключается в иссечении дивертикула и ушивании образовавшегося дефекта стенки 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. Экстрофия мочевого пузыря нередко сочетается с пороками развития верхних и нижних мочевых путей, выпадением прямой кишки, у мальчиков с эписпадией, паховой грыжей, крип-торхизмом, у девочек с аномалиями развития матки и влагалища.

Моча при такой аномалии постоянно изливается наружу, что в дальнейшем приводит к мацерации и изъязвлению кожи промежности, половых органов и бедер. Когда ребенок натуживается (при смехе, крике, плаче), стенка мочевого пузыря выпячивается в виде шара, а выделение мочи усиливается. Слизистая оболочка гиперемирована, легко кровоточит. В нижних углах дефекта определяются устья мочеточников. Экстрофия мочевого пузыря, как правило, сочетается с диастазом костей лонного сочленения, что проявляется «утиной» походкой. Постоянное соприкосновение слизистой оболочки мочевого пузыря и уретры с внешней средой способствует развитию хронического цистита и пиелонефрита.

Хирургическое лечение проводится в первые месяцы жизни ребенка. Выделяют три вида оперативных вмешательств:

■ реконструктивно-пластические операции, направленные на закрытие дефекта мочевого пузыря и брюшной стенки собственными тканями;

■ пересадка треугольника мочевого пузыря вместе с устьями в сигмовидную кишку (в настоящее время выполняется крайне редко);

■ формирование искусственного ортотопического мочевого резервуара из участка подвздошной кишки.

**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.

**АНОМАЛИИ МОЧЕИСПУСКАТЕЛЬНОГО КАНАЛА**

К порокам развития мочеиспускательного канала относятся:

■ гипоспадия;

■ эписпадия ;

■ врожденные клапаны, облитерации, стриктуры, дивертикулы и кисты уретры;

■ гипертрофия семенного бугорка;

■ удвоение уретры;

■ уретро-прямокишечные свищи;

■ выпадение слизистой мочеиспускательного канала.

**Гипоспадия**- врожденное отсутствие участка переднего отдела мочеиспускательного канала с замещением недостающей части плотным соединительнотканным тяжом (хордой) и искривлением полового члена назад, в сторону мошонки.

Данная аномалия встречается с частотой 1 : 250-300 новорожденных. По сути, гипоспадия сочетается с аномальным строением полового члена. Он, как правило, анатомически недоразвит, маленький, тонкий, сильно изогнут в дорсальном направлении. Изгиб особенно выражен при эрекции. Угол искривления может быть настолько велик, что половая жизнь становится невозможной. Обычно крайняя плоть расщеплена и покрывает головку в виде капюшона. Может иметь место меатостеноз.

Выделяют *головчатую*, *венечную, стволовую, мошоночную*и *промежностную*гипоспадию. Первые две формы наиболее легкие и мало отличаются друг от друга. Они характеризуются расположением наружного отверстия уретры на уровне головки или венечной борозды и незначительным искривлением полового члена.

Стволовая форма характеризуется расположением наружного отверстия уретры в разных частях полового члена. Чем проксимальнее оно эктопировано, тем более выражено искривление органа. За счет изгиба и меатостеноза опорожнение мочевого пузыря затруднено, струя слабая, направлена книзу.

Наиболее тяжелыми являются мошоночная и промежностная формы гипоспадии. Для них характерны резкое недоразвитие и искривление пениса и выраженное нарушение мочеиспускания, которое возможно только в положении сидя. Новорожденных с мошоночной гипоспадией иногда ошибочно принимают за девочек или ложных гермафродитов.

Отдельной формой является так называемая «гипоспадия без гипоспадии», при которой наружное отверстие уретры находится в обычном месте на головке полового члена, но сама она значительно укорочена. Между укороченной уретрой и нормальной длины половым членом располагается плотный соединительнотканный тяж (хорда), который делает пенис резко искривленным в дорсальном направлении.

Крайне редко встречается женская гипоспадия, при которой расщепляется задняя стенка уретры и передняя стенка влагалища. Она может сопровождаться стрессовым недержанием мочи.

Диагноз гипоспадии устанавливают при объективном исследовании. В ряде случаев бывает трудно отличить мошоночную и промежностную гипоспадию от женского ложного гермафродитизма. В таких случаях необходимо определить генетический пол ребенка. Лучевые методы позволяют выявить наличие и тип строения внутренних половых органов.

Оперативное лечение показано при всех формах данной аномалии и выполняется в первые годы жизни ребенка. При головчатой и венечной гипоспадии операцию проводят при значительном искривлении головки полового члена и/ или меатостенозе. Для коррекции более тяжелых форм гипоспадии предложено много различных методов оперативного лечения. Все они направлены на достижение двух основных целей: создание недостающей части уретры с формированием ее наружного отверстия в нормальном анатомическом положении и выпрямление полового члена за счет иссечения соединительнотканных рубцов (хорды).

Прогноз при своевременно выполненной пластической операции благоприятный. Достигаются хороший косметический эффект, нормальное мочеиспускание, сохранность половой и репродуктивной функции.

**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. Соотношение между мальчиками и девочками составляет 3 : 1.

У мальчиков различают три вида эписпадии: *головчатую, стволовую*и *тотальную.*

*Эписпадия головки полового члена*характеризуется тем, что передняя стенка уретры расщеплена до венечной бороздки. Половой член незначительно искривлен и приподнят вверх. Мочеиспускание и эрекция при данной форме эписпадии обычно не нарушены.

*Стволовая форма*характеризуется тем, что передняя стенка уретры расщеплена на протяжении всего полового члена - до области перехода кожи в лобковую область. При данной форме эписпадии отмечается расщепление лобкового симфиза, а иногда и расхождение мышц живота. Половой член укорочен и изогнут в сторону передней брюшной стенки. Отверстие уретры имеет форму воронки. При мочеиспускании струя направлена вверх, моча разбрызгивается, что приводит к намоканию одежды. Половая жизнь невозможна, так как половой член небольших размеров и во время эрекции сильно искривлен.

*Тотальная (полная) эписпадия*кроме расщепления передней стенки уретры характеризуется расщеплением сфинктера мочевого пузыря. Уретра имеет вид воронки и расположена сразу под лоном. Эта форма характеризуется недержанием мочи из-за недоразвития сфинктера мочевого пузыря. Постоянное подтекание мочи приводит к раздражению кожи в области мошонки и промежности, развивается дерматит, нарушается нормальная социальная адаптация ребенка в обществе сверстников. Отмечается недоразвитие полового члена и мошонки.

Эписпадия девочек встречается реже, чем у мальчиков. Выделяют три ее формы.

*Клиторная эписпадия,*характеризуется только расщеплением клитора. Наружное отверстие уретры смещено вверх и открывается над ним. Мочеиспускание не нарушено.

При *субсимфизарной форме*отмечается расщепление уретры до шейки мочевого пузыря и расщепление клитора. Наиболее тяжелой является *полная эпис-падия,*при которой отсутствуют передняя стенка мочеиспускательного канала и шейки мочевого пузыря, а наружное отверстие уретры располагается позади лобкового симфиза. Отмечается расщепление лонного сочленения и сфинктера мочевого пузыря, что проявляется утиной походкой и недержанием мочи.

У большинства больных с эписпадией емкость мочевого пузыря уменьшена, наблюдается ПМР.

Оперативное лечение эписпадии проводится в первые годы жизни. Оно заключается в реконструкции уретры и устранении искривления полового члена.

**Врожденные клапаны уретры**- наличие в ее проксимальном отделе выраженных складок слизистой, выступающих в просвет мочеиспускательного канала в виде перемычек. Данная аномалия чаще встречается у мальчиков и составляет 1 на 50 тыс. новорожденных. Клапаны уретры нарушают нормальное мочеиспускание, затрудняют опорожнение мочевого пузыря, приводят к появлению остаточной мочи, развитию гидроуретеронефроза и хронического пиелонефрита. Лечение клапанов уретры эндоскопическое. Выполняется их ТУР.

**Врожденная облитерация мочеиспускательного канала**встречается крайне редко, всегда сочетается с другими аномалиями, часто не совместимыми с жизнью.

**Врожденная стриктура уретры**- редкая аномалия, при которой имеется руб-цовое сужение ее просвета, приводящее к нарушениям мочеиспускания.

**Врожденный дивертикул уретры**- также редкий порок развития, заключающийся в наличии мешковидного выпячивания задней стенки мочеиспускательного канала. Чаще локализуется в переднем отделе уретры. Проявляется дизурией и выделением капель мочи после окончания акта мочеиспускания. Диагноз устанавливается на основании уретрографии и уретроскопии, микци-онной цистоуретерографии. Лечение заключается в иссечении дивертикула.

**Врожденные кисты уретры**развиваются в результате облитерации выводных отверстий бульбоуретральных желез. Преимущественно локализуются в области луковицы мочеиспускательного канала. Их удаляют оперативным путем.

**Гипертрофия семенного бугорка**- врожденная гиперплазия всех элементов семенного бугорка. Вызывает обструкции уретры и появление эрекции во время мочеиспускания. Диагностируется путем уретроскопии и ретроградной уретрогра-фии. Лечение заключается в ТУР гипертрофированной части семенного бугорка.

**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.

**Уретро-прямокишечные свищи**- редкий порок развития, который почти всегда сочетается с атрезией заднего прохода. Возникает в результате недоразвития мочепрямокишечной перегородки.

**Выпадение слизистой мочеиспускательного канала**- также редкая аномалия. Выпавшая слизистая из-за нарушения микроциркуляции имеет синюшный оттенок, иногда кровоточит. Лечение оперативное.

**Список литературы:**

1. Комяков Б.К., Урология : учебник / Б. К. Комяков. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 480 с.

2. Пушкарь Д.Ю., Урология / под ред. Д. Ю. Пушкаря - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 472 с.

3. Глыбочко П.В., Урология. От симптомов к диагнозу и лечению. Иллюстрированное руководство : учеб. пособие / под ред. П. В. Глыбочко, Ю. Г. Аляева, Н. А. Григорьева - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 148 с.

4. Глыбочко П. В., Урология. Обучающие модули / П. В. Глыбочко, Ю. Г. Аляев - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 184 с.   
5. Лопаткин Н.А., Урология : учебник / Лопаткин Н.А., Камалов А.А., Аполихин О.И., и др. - 7-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 816 с.

6. Лопаткин Н.А., Урология : Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н. А. Лопаткина - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 608 с.

7. Аляев Ю.Г., Урология. Российские клинические рекомендации / под ред. Ю.Г. Аляева, П.В. Глыбочко, Д.Ю. Пушкаря - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 480 с.

8. Глыбочко П. В., Урология : учебник / под ред. П. В. Глыбочко, Ю. Г. Аляева. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 624 с.

9. Разин М.П., Детская урология-андрология : учебное пособие / Разин М.П., Галкин В.Н., Сухих Н.К. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 128 с.

10. Лекционный материал к.м.н. Марков Н.В.