

МЕТОДИЧЕСКИЕ РАЗРАБОТКИ ДЛЯ СТУДЕНТОВ

1. Тема занятия

Аномалии развития органов мочеполовой системы. Гидронефроз.

2. Мотивация

Аномалии мочеполовых органов составляют более 30% всех врожденных пороков развития человека. В большинстве случаев при аномалиях верхних мочевых путей имеют место хронические нарушения уродинамики, что способствует развитию гидронефротической трансформации, воспалительных процессов, камнеобразования, ХПН.

3. Цель занятия

- изучить классификацию, клинику, диагностику и лечение аномалий органов мочевого и половой системы.

4. Практические умения и навыки, приобретаемые на конкретном занятии (в соответствии с выбранными компетенциями и перечнем навыков по дисциплине в целом):

в результате изучения темы студент должен:

Знать:

- основы законодательства РФ, основные нормативно-технические документы по охране здоровья населения различных возрастно-половых и социальных групп (ОК-1);
- основы страховой медицины в РФ, структуру современной системы здравоохранения РФ, деятельность органов и учреждений системы здравоохранения (ОК-1);
- этиологию, патогенез, диагностику, лечение и профилактику наиболее часто встречающихся заболеваний среди населения (ПК-17);
- клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у подростков и взрослого населения (ПК 17, ПК 19, ПК 20);
- современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики больных терапевтического, хирургического и инфекционного профиля; общие принципы и особенности диагностики наследственных заболеваний и врожденных аномалий (ПК-15, ПК-17);
- виды и методы современной анестезии (масочный, эндотрахеальный, внутривенный) у детей и подростков; способы и методы профилактики послеоперационных легочных осложнений; особенности проведения интенсивной терапии у пациентов различных возрастно-половых групп (ПК 17, ПК 19, ПК 20);

Практические умения по дисциплине

№ п/п	Умения, владения в соответствии с ФГОС ВПО	Перечень практических навыков в рамках умений, владений	Число повторений
Уметь			
1	анализировать и оценивать качество медицинской помощи, состояние здоровья детского и взрослого населения, влияние на него факторов образа жизни, окружающей среды, биологических и организации медицинской помощи (ОК-1)	- оценка выявленных при обследовании пациента патологических изменений и формулировка предварительного диагноза (синдромального, нозологического).	5
2	собрать анамнез; провести опрос пациента и его родственников, провести физикальное обследование пациента различного возраста	- сбор урологического анамнеза; - определение симптома Пастернацкого; - пальпация почек в 3 положениях;	5

	(осмотр, пальпация, аускультация, измерение АД, определение характеристик пульса, частоты дыхания и т.п.), направить на лабораторно-инструментальное обследование, на консультацию к специалистам (ПК-5, ПК-17)	<ul style="list-style-type: none"> - пальпация и перкуссия мочевого пузыря; - определение набора дополнительных методов диагностики, позволяющих подтвердить или поставить диагноз; - составление плана обследования пациента на основе предварительного диагноза. 	
3	интерпретировать результаты обследования, поставить пациенту предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, сформулировать клинический диагноз (ПК-5, ПК-15, ПК-17)	<ul style="list-style-type: none"> - определение набора дополнительных методов диагностики, позволяющих подтвердить или поставить диагноз; - составление плана обследования пациента на основе предварительного диагноза; - формулировка развернутого клинического диагноза, его обоснование; - оценка результатов УЗИ; - оценка результатов рентгенографического исследования; - оценка результатов радиоизотопной ренографии; - оценка результатов КТ. 	5
4	разработать больному человеку план лечения с учетом течения болезни, подобрать и назначить лекарственную терапию, использовать методы немедикаментозного лечения, провести реабилитационные мероприятия (ПК-19, ПК-20)	<ul style="list-style-type: none"> - выбор показаний и противопоказаний для выбора консервативного метода лечения, лекарственных препаратов и метода обезболивания; - катетеризация мочевого пузыря жестким катетером; - капиллярная пункция мочевого пузыря; - выполнение блокады семенного канатика по Лорин-Эпштейну; - вправление парафимоза. 	3
Владеть			
1	методами общего клинического обследования пациентов (ПК-5)	<ul style="list-style-type: none"> - диагностика почечной колики; - выполнение пальцевого ректального исследования. 	3
2	интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у пациентов (ПК-5, ПК-15)	<ul style="list-style-type: none"> - оценка общего анализа крови; - оценка общего анализа мочи; - анализ мочи по Нечипоренко, Аддису-Каковскому, Амбурже; - анализ пробы по Зимницкому; - оценка биохимического анализа крови (общий белок, белковые фракции, холестерин, мочевины, остаточный азот, креатинин, калий, кальций, фосфор, натрий, хлор, сахар). 	5
3	владеть методами асептики и антисептики, использовать медицинский инструментарий, проводить санитарную обработку лечебных и диагностических помещений медицинских организаций, владеть техникой ухода за больными (ПК 7)	<ul style="list-style-type: none"> - выполнение пальцевого ректального исследования; - катетеризация мочевого пузыря мягким катетером. 	3
4	алгоритмом постановки предварительного диагноза пациентам с последующим направлением их на дополнительное обследование и к врачам-специалистам; алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза (ПК-17)	<ul style="list-style-type: none"> - диагностика почечной колики; - определение набора дополнительных методов диагностики, позволяющих подтвердить или поставить диагноз; - оценка выявленных при обследовании пациента патологических изменений и формулировка предварительного диагноза (синдромального, нозологического); 	5

		<ul style="list-style-type: none"> - составление плана обследования пациента на основе предварительного диагноза; - формулировка развернутого клинического диагноза, его обоснование. 	
5	алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи населению при неотложных и угрожающих жизни состояниях (ПК-19)	<ul style="list-style-type: none"> - обоснование тактики ведения больного, показаний для экстренной или плановой госпитализации, показаний и противопоказаний для экстренной или плановой операции, методов лечения, профилактики, определение прогноза; - выполнение пальцевого ректального исследования; - катетеризация мочевого пузыря мягким катетером; - оказание неотложной помощи при почечной колике; - оказание неотложной помощи при острой задержке мочи. 	3

5. Исходные знания по теме

Для достижения поставленной цели следует вспомнить из курса гистологии и эмбриологии — эмбриогенез почек и мочеточников, патофизиологию нефрона; из патологической физиологии — патогенез изменений со стороны почек при нарушенном оттоке мочи из мочевых путей; из патологической анатомии — морфологические изменения при поликистозе почек, гидронефрозе, хронической почечной недостаточности; из курса анатомии человека — анатомию мочевого пузыря, уретры и мужских половых органов; из курса патанатомии — пороки развития органов мочевой и половой системы; из курса нормальной физиологии — функциональные особенности мочевого пузыря как органа, обеспечивающего транспорт мочи из верхних мочевых путей; из курса патологической физиологии - изменения в ночках и мочевых путях при нарушенном оттоке мочи; из курса топографической анатомии и оперативной хирургии — топографию мочевого пузыря, мочеиспускательного канала у мужчин и женщин, топографию пахового канала и мужских половых органов.

Точки соприкосновения с хирургией.

Больные с аномалиями почек и мочеточников нередко обращаются к хирургу по поводу пальпируемых опухолевидных образований. Такие случаи наблюдаются при дистопии почек. Так, подвздошная дистопия правой почки может проявляться симптомокомплексом, весьма сходным с клиникой аппендицита. Множественные и солитарные кисты почек необходимо дифференцировать с опухолями брюшной полости.

Наиболее частые точки соприкосновения с терапией.

Целый ряд аномалия почек, почечных сосудов и мочеточников таких,

как кистозные дисплазии почек, дистопии почек, фиброзномышечные дисплазии почечных сосудов и др., нередко сопровождаются нарушением почечного кровообращения, что приводит к развитию нефрогенной гипертензии по поводу которой больные обращаются к терапевтам. Поэтому необходимо помнить, что повышение А/Д может быть вследствие пороков развития почек и почечных сосудов и исключить нефрогенный характер гипертонии.

Наиболее частые точки соприкосновения с педиатрией.

Будущим педиатрам следует знать, что ранним клиническим проявлением целого ряда аномалий почек и мочеточников является лейкоцитурия. Поэтому при обнаружении в моче лейкоцитов необходимо подумать о вторичном характере пиелонефрита и обследовать ВМП на предмет пороков развития почек и мочеточников с целью их своевременной коррекции.

Методические указания по самоподготовке (на что необходимо обратить внимание при изучении основных разделов темы)

Аномалии количества почек: виды, сущность, частота, тяжесть поражения функции почек и ВМП, клиника, диагностика, принципы лечения.

Аномалии строения почечной паренхимы: виды, сущность, частота, тяжесть поражения функции почек и ВАШ, клиника, диагностика, осложнения, методы лечения.

Аномалии положения почек: виды, сущность, частота, тяжесть поражения функции почек и ВМП, клиника, диагностика, осложнения, лечение.

Аномалии взаимоотношения почек: виды, сущность, частота, тяжесть поражения функции почек и ВМП, клиника, диагностика, лечение.

Методы исследования, позволяющие выявить аномалии почек.

Пороки развития мочеточников: виды, сущность, частота, тяжесть функциональных нарушений почек и ВМП, клинические проявления, методы диагностики и лечения.

Основные симптомы дивертикула мочевого пузыря.

Осложнения клапана уретры, гипертрофии семенного бугорка.

Показания к оперативному лечению клапана уретры.

Виды оперативного лечения экстрофии мочевого пузыря.

В какие сроки проводят оперативное лечение экстрофии мочевого пузыря.

Классификация крипторхизма.

Основные методы диагностики дивертикула мочевого пузыря.

В какие сроки проводят оперативное лечение гипоспадии.

Клиника незаращения урахуса.

В какие сроки выполняют низведение яичка в мошонку и каким методом.

Классификация аномалий, полового члена.

Показания к циркумцизии.

Клиника врожденных стриктур уретры.

Принципиальные различия между крипторхизмом и эктопией яичка.

Основные положения темы

Этиология и патогенез гидронефроза. Стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента как основная причина гидронефроза. Роль добавочных сосудов почки в развитии заболевания. Патологическая анатомия гидронефроза. Первичный и вторичный гидронефроз. Симптомы и осложнения заболевания: боль, пальпируемое образование, гематурия, пиелонефрит, нефролитиаз. Диагностика. Рентгенологические методы обследования: экскреторная урография, ретроградная уретеропиелография, ангиография. Ультразвуковое исследование почек в сочетании с медикаментозной полиурией. Радиоизотопные методы исследования почек. Дифференциальный диагноз с опухолью почки, нефроптозом и поликистозом, опухолью органов брюшной полости. Консервативное и оперативное лечение больных гидронефрозом: медикаментозное, дилатация суженного лоханочно-мочеточникового сегмента, транскутанные эндоскопические и традиционные пластические операции при гидронефрозе. Принципы диагностики операций при стенозе лоханочно-мочеточникового сегмента. Прогноз заболевания.

Аномалии почек: методы диагностики - пальпация, функциональные пробы, экскреторная урография, ангиография, ультразвуковое исследование, компьютерная томография. Виды аномалии почек: аномалии количества - аплазия, гипоплазия, третья добавочная почка, удвоение почки с расщепленным и удвоенным мочеточником, аномалии положения - дистопия гомолатеральная (тазовая, подвздошная, поясничная, грудная), дистопия гетеролатеральная (со сращением, без сращения), аномалии взаимоотношения сращенных почек - симметричные (подковообразные почки, галетообразные почки), асимметричные (L-образные почки, S-образные почки), аномалии структуры - поликистозные почки, солитарные кисты (серозные, дермоидные, кровяные), мультикистозные почки, аномалии структуры мозгового вещества - дилатация канальцев, губчатая почка, мегакаликс, мегакаликоз, эктопия чашечки.

Аномалии мочеточников: ахалазия, уретероцеле, эктопии.

Аномалии мочевого пузыря. Методы диагностики: цистография, цистоскопия, осмотр. Виды аномалий мочевого пузыря: экстрофия, дивертикулы, двойной мочевой пузырь, свищ мочевого протока.

Аномалии мочеиспускательного канала мужчин. Методы диагностики: уретрография, уретроскопия, осмотр. Виды аномалий мочеиспускательного канала: атрезия уретры, дивертикул уретры, удвоение уретры, парауретральные ходы, гипоспадия (головки полового члена, мошоночная, промежностная, тотальная), эписпадия.

Аномалии полового члена.

Аномалии органов мошонки. Методы диагностики, пальпация, осмотр, исследование гормонального профиля. Виды аномалий органов мошонки: монорхизм, анорхизм, крипторхизм, эктопия яичка.

8. Рекомендуемая литература

Основная:

1. Урология: учебник /Н. А. Лопаткин-М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007, 520 с.

Дополнительная:

1. Стрельников А.И., Цеханович А.В., Полозов В.В., Почерников Д.Г., Васильева И.Г., Шевырин А.А., Черкасова М.Ю. Методические разработки для самостоятельной подготовки студентов по урологии. - Иваново, 2011.

9. Организационная основа действий по работе на практическом занятии:

Вы изучили рекомендуемый материал по теме занятия. Вам необходимо уметь применять полученные знания на практике. Для этого на основании изученного материала постарайтесь усвоить организационную основу действия по диагностике аномалии развития органов мочеполовой системы.

Сбор жалоб и анамнеза позволяет выявить симптоматику урологических заболеваний складывающуюся из болей, расстройств мочеиспускания, количественных и качественных изменений мочи, патологических выделений из уретры, общих системных проявлений.

Физикальные методы обследования позволяют установить выраженность клинических симптомов.

Лабораторные методы диагностики позволяют установить характер патологического процесса.

Инструментальные методы диагностики определяют выраженность функциональных нарушений, а также характер структурных изменений органов мочеполовой системы.

10. Организационная основа действий при работе с тематическими больными

При обследовании больного установите проявления поражения органов мочеполовой системы. Уточните время появления жалоб на боли, дизурию, качественные изменения мочи. При сборе анамнеза обратите внимание на наличие наследственной предрасположенности, сопутствующие заболевания.

При осмотре пациента уточните характер поражения органов мочеполовой системы. Попытайтесь определить ведущие симптомы и

синдромы, выявленные у больного. Определите план дополнительных методов исследования и оцените их результаты. Сформулируйте клинический диагноз.

Продумайте тактику ведения больного и основные направления его лечения.

11. Блок информации по теме

Аномалии развития почек

Аномалии развития почек делятся на пять групп: аномалии количества, величины, расположения, взаимоотношения и структуры.

К аномалиям количества относят одно или двустороннюю аплазию почек, добавочную почку и удвоение почек,

Аплазия почки это часто встречающийся порок развития, при котором полностью отсутствует почечная ткань, нет почечных сосудов, мочеточников. Эта аномалия при условии нормальной контрлатеральной почки ничем клинически не проявляется. Двусторонняя аплазия почек несовместима с жизнью.

Удвоение почки—это очень часто встречающаяся аномалия развития, которая проявляется удвоением чашечно-лоханочных систем и мочеточников, а также почечных сосудов. Паренхима удвоенной почки всегда составляет единое целое. Удвоенная тючка значительно длиннее нормальной. По строению чашечно-лоханочная система нижней половины удвоенной почки почти не отличается от нормы. Чашечно-лоханочная система верхней половины почки обычно недоразвита, нередко состоит только из одной чашечки. В функциональном отношении чаще страдает верхняя половина удвоенной почки, которая предрасположена к развитию гидронефротической трансформации.

Добавочная (третья) почка—крайне редкая аномалия, имеет отдельное кровоснабжение и отдельный мочеточник. Располагается ниже нормальной, почки и не соединяется с ней. Функция почки страдает лишь при развитии в ней осложнений—гидронефроза, уролитиаза, пиелонефрита и др.

К аномалиям величины почки относится уменьшение ее в размерах—гипоплазия почки, это очень частый вид аномалий. При гипоплазии почка может иметь нормальное гистологическое строение и хорошую функцию. В таком случае говорят о карликовой почке. Но при гипоплазии почечная ткань может быть и недоразвитой. В этом случае ее называют диспластической или рудиментарной почкой, функция ее всегда снижена.

Аномалии расположения почек являются следствием нарушения нормального восхождения первичной почки из таза в поясничную область. В зависимости от расположения почки различают тазовую, подвздошную, поясничную, торакальную и перекрестную дистопии. Дистопия почек может быть одно- или двусторонней, гомо- или гетаролатеральной. Торакальная дистопия встречается крайне редко, несколько чаще перекрестная, остальные виды встречаются относительно чаще. Чем ниже расположена почка, тем

больше нарушен процесс ее ротации. Макроскопически дистопированная почка отличается выраженной дольчатостью, иногда она имеет овальную, грушевидную или неправильную форму. Размеры ее уменьшены, лоханка расположена на передней поверхности, а чашечки обращены в сторону позвоночного столба. Функция дистопированной почки обычно снижена, вследствие структурных нарушений, обусловленных дефектами развития почечной ткани. Кроме этого, уродинамика ВМП при этих аномалиях нарушается за счет перекреста мочеточника с сосудами, сдавления мочеточника полюсом неполностью ротированной почки.

Аномалии взаимоотношения—сращения почек между собой. Выделяют симметричные сращения—подковообразную и галетообразную почки. При подковообразной почке соединение почек происходит одноименными полюсами (в 90% случаев нижними), при галетообразной почке сращение почек происходит по медиальной поверхности. При асимметричных сращениях отмечается соединение верхнего полюса одной почки с нижним полюсом другой, при этом образуются так называемые L —, S— или I—образные почки. Галетообразная почка встречается крайне редко, сравнительно редко и асимметричные сращения. Очень часто выявляются подковообразные почки. Уродинамика ВМП и функция почек страдает в основном за счет аномально расположенных сосудов, которые могут пересекать мочевые пути. Кроме этого, при подковообразной почке мочеточники могут сдавливаться перешейком почки или ее полюсом, что также может приводить к ХНУ. Поэтому при этих пороках развития ВМП почки в большой степени предрасположены к гидронефрозу, уролитиазу и пиелонефриту.

К аномалиям структуры относятся дисплазии и различные виды кистозных поражений почек.

При дисплазии почечной ткани почка внешне может быть не изменена, но может быть и уменьшена в размерах (тогда мы говорим о гипоплазированной дисплазированной почке и относим ее к аномалиям величины). В других случаях при одновременной дисплазии чашечно-лоханочной системы она может быть увеличена в размерах в результате гидрокаликоза. Обструктивные поражения ЛМС здесь отсутствуют. Это очень частый вид аномалий развития, но нередко остается недиагностированным.

К кистозным аномалиям почек относят: поликистоз, мультикистоз, солитарную и мультилокулярную кисты, губчатую почку. Очень часто встречается поликистоз и солитарные кисты, сравнительно редко—мультикистоз, мультилокулярная киста и губчатая почка.

Поликистоз почек—наследственное, двустороннее заболевание. Оно характеризуется замещением паренхимы почек множественными кистами различной величины. Такие почки по внешнему виду напоминают гроздь винограда. Функциональное состояние почек зависит от количества пораженных нефронов. Как правило, развивается ХПН, которая нередко обнаруживается в 40—45 лет.

Мультикистоз почки—односторонний процесс, характеризующийся полным замещением почечной ткани кистами и облитерацией мочеточника. При данном пороке развития почка не функционирует.

Простая (солитарная) киста почки—одионочная, киста, располагающаяся на поверхности почки, имеет „округлую или овальную форму. Патогенез простой кисты почки включает нарушение уродинамики на уровне канальцев почки и ишемию почечной ткани. От этих процессов зависит функциональное состояние почки.

Мультилокулярная киста почки—это многокамерная, тонкостенная киста, располагающаяся в одном из полюсов почки. Внешне аномалия напоминает одну большую кисту. Вне мультилокулярной кисты почечная паренхима сохранена и почка может хорошо функционировать.

Аномалии развития почечных сосудов

Среди этих аномалий чаще других встречаются добавочные нижнеполярные сосуды и множественные сосуды почек, а также различного рода сужения магистральных сосудов (фибромускулярная дисплазия почечной артерии) и аневризмы их.

Кроме выше перечисленных аномалий почек и почечных сосудов в клинической практике нередко встречаются сочетанные формы аномалий почек с пороками развития мочевой, половой, сердечно-сосудистой и др. систем.

Аномалии развития мочеточников

Среди этой группы пороков развития ВМП целесообразно выделять аномалии мочеточников, всегда сопровождающие соответствующие аномалии почек и самостоятельные, аномалии мочеточников.

К первой группе относят аплазию и гипоплазию мочеточника, которые являются составным элементом почечной аплазии или гипоплазии. Другой аномалией мочеточников является их удвоение, которое также сочетается с удвоением почек. Выделяют полное, неполное, одностороннее и двустороннее удвоение мочеточников.

К самостоятельным аномалиям развития мочеточников относятся врожденные изменения в его стенке на различных уровнях. Наиболее часто эти изменения локализуются на уровне лоханочно-мочеточникового сегмента, предпузырного отдела мочеточника, интрамурального отдела и устья мочеточника. На уровне лоханочно-мочеточникового сегмента и предпузырного отдела мочеточника наблюдается мышечная дисплазия, заключающаяся в гипо- и аплазии мышечного слоя; фиброзная дисплазия в виде гиперплазии коллагеновых или эластических волокон; редко встречающаяся эпителиальная дисплазия, которая состоит в нарушении формирования слизистой; смешанная форма дисплазии (фиброзно-мышечная, эпителиально-мышечная) и тотальная дисплазия, при которой имеется недоразвитие всех слоев стенок мочеточника. Все эти аномалии развития лоханочно-мочеточникового, предпузырного отделов мочеточника приводит к развитию обструкции. Механизм развития обструкции имеет существенные различия в зависимости от вида дисплазии. Так, при мышечной

дисплазии сужения просвета нет, но образуется аперистальтический участок мочеточника, который создает препятствие для тока мочи. Мышечная стенка лежащего ниже отдела лоханочно-мочеточникового сегмента гипертрофируется, а повышенной тонус гипертрофированных мышц служит вторичным, уже механическим препятствием пассажа мочи. При фиброзной форме, как правило, отмечается утолщение стенки и сужение просвета лоханочно-мочеточникового сегмента, а при тотальной дисплазии—стенка истончена, но просвет также резко сужен.

В средней трети мочеточника дисплазии его стенки встречаются исключительно редко. Здесь иногда имеют место аномалии расположения мочеточника в виде так называемых «ретрокавального» и «ретропупакального» мочеточников, что также приводит к обструкции.

На уровне интрамурального отдела нередко встречаются аномалии развития мочеточника, заключающиеся в укорочении относительной длины интрамуральной части его и изменении соотношений с мускулатурой мочевого пузыря. Это приводит к нарушению антирефлюксного механизма мочеточника и развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса.

На уровне устья мочеточника часто наблюдаются аномалии в виде уретероцеле, сущность которого заключается в сужении устья мочеточника оси ослаблении тонуса терминального внутрипузырного отдела мочеточника, что приводит к обструкции и развитию ретенционной кисты мочеточника. Другой частой аномалией развития устья мочеточника является эктопия его. Она может быть внутрипузырной и внепузырной. Нередко эктопия мочеточника сопровождается сужением его просвета с развитием обструкции или сочетается с аномалией развития интрамурального отдела мочеточника.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс всегда приводит к динамическому нарушению уродинамики верхних мочевых путей в результате обратного тока мочи.

Клиника и диагностика аномалий развития почек и мочеточников

Большинство пороков развития почек и мочеточников протекают латентно и проявляются лишь при присоединении осложнений: пиелонефрита, уролитиаза, гидронефротической трансформации, опухолей, почечной недостаточности. Вместе с тем, ряд рассматриваемых аномалий имеет характерную клиническую картину. Так, подвздошная и тазовая дистопия почек клинически проявляется болями в животе, которые обусловлены давлением дистопированных почек на соседние органы и нервные сплетения. У больных с поликистозом пальпируются значительно увеличенные, плотные и бугристые обе почки. В клиническом течении, поликистоза различают латентную, компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную стадии, что характеризует функциональную способность почек.

Солидарная киста почки клинически проявляется умеренно выраженными, постоянного характера болями в поясничной области и определяемой иногда при пальпации увеличенной почкой. Для эктопии устьев мочеточника характерно недержание мочи на фоне нормальных актов мочеиспускания.

Наиболее типичным признаком ПМР является боль в поясничной области во время или в конце мочеиспускания. Особенности клинического течения гидронефроза и уретерогидронефроза подробно рассматриваются в методических указаниях по соответствующей тематике.

Диагностика, аномалий почек и мочеточников основывается на анализе результатов осмотра, пальпации, данных лабораторного исследования мочи и крови, результатов УЗИ, экскреторной урографии, ретроградной уретеропиелографии, ангиографии почек, радиоизотопной ренографии, статической и динамической нефросцинтиграфии, микционной цистографии, цистоскопии.

Лечение аномалий почек и мочеточников определяется прежде всего осложнениями, которые нередко присоединяются при этих пороках развития. Так при камнях почек выполняется пиелолитотомия; при опухолях—нефрэктомия, при солитарных кистах—иссечение кисты или резекция почки, при нагноении кист поликистозных почек—вскрытие их, при уре-тероцеле—иссечение устья с уретероцистонеотомией и т. д. При гидронефрозе и гидроуретеронефрозе выполняются пластические операции. Из консервативного лечения нередко применяется противовоспалительная терапия, общеукрепляющая терапия, фитотерапия.

Аномалии развития мочевого пузыря

Экстрофия мочевого пузыря — крайне тяжелая патологии, при которой отсутствует передняя стенка мочевого пузыря и соответствующая ей передняя брюшная стенка. Данная аномалия отмечается у 1 на 40000 новорожденных. Диагноз прост. При осмотре видна слизистая оболочка мочевого пузыря ярко-красного цвета, легкоранимая и кровоточащая от соприкосновения с одеждой. Треугольник Льюто сохранен, устья мочеточников открываются наружу. Вытекающая моча вызывает мацерацию кожи бедер, промежности и дерматит. Отмечается расхождение костей лона, что приводит к повороту бедер внутрь и «утиной» походке. Экстрофия всегда сопровождается тотальной эписпадией, нередко сочетается с паховой грыжей, крипторхизмом, выпадением прямой кишки, аномалиями верхних мочевых путей.

Лечение экстрофии мочевого пузыря только оперативное. Пластика мочевого пузыря местными тканями не оправдала себя, т. к. редко удается сформировать из них мочевой пузырь. В настоящее время чаще выполняется анастомоз мочевого пузыря с сигмовидной кишкой.

В урологической клинике ИвГМА разработан оригинальный метод создания ректального мочевого пузыря, выгодно отличающийся от всех остальных методов.

Дивертикул мочевого пузыря встречается значительно чаще экстрофии пузыря. Это мешковидное выпячивание его стенки. Дивертикулы могут быть одиночными и множественными, истинными и ложными. Истинный дивертикул содержит все слон присущие стенке мочевого пузыря.

Основные симптомы дивертикула мочевого пузыря—это затруднение при мочеиспускании вплоть до полной его задержки, и мочеиспускание в два

приема. Сначала опорожняется мочевого пузырь, затем—дивертикул.

Решающую роль в диагностике дивертикула играет цистография, которая позволяет выявить дополнительную полость, сообщаемую с мочевым пузырем. Определенную помощь оказывает и цистоскопия, при которой обнаруживают вход в дивертикул в виде округлого отверстия с радиарными складками слизистой.

Лечение дивертикула состоит в полном его иссечении.

Незаращение урахуса встречается сравнительно редко и может иметь следующие формы: а) пупочный свищ, б) пузырно-пупочный свищ, в) киста урахуса.

Диагностика незаращения урахуса основывается на наличии выделений из пупка, лейкоцитурии, данных цистографии, фистулографии и цистоскопии. Наличие пузырно-пупочного свища подтверждается пробой с метиленовым синим: в случае незаращения урахуса окрашенная жидкость, введенная в мочевого пузырь выделяется из пупка. Диагностика кисты урахуса основана на пальпации опухолевидного образования, расположенного по средней линии между пупком и мочевым пузырем.

Лечение незаращения урахуса заключается в его иссечении.

Агенезия мочевого пузыря—крайне редкая аномалия, сочетающаяся обычно с пороками развития несовместимыми с жизнью.

Удвоение мочевого пузыря—очень редкий порок развития. Он состоит в наличии перегородки, разделяющей мочевого пузырь на две половины, в каждую из которых открывается устье мочеточника. При этом каждая половина пузыря имеет отдельную шейку. Полное удвоение пузыря сочетается с удвоением мочеиспускательного канала.

Лечение удвоения мочевого пузыря заключается в иссечении перегородки.

Контрактура шейки мочевого пузыря встречается довольно часто и характеризуется развитием фиброзной ткани в подслизистом и мышечном слоях шейки.

Течение заболевания проявляется признаками инфравезикальной обструкции. Его можно разделить на три периода: 1) затруднение мочеиспускания выражено незначительно, остаточная моча отсутствует, функция почек не нарушена, периодически появляется лейкоцитурия; 2) мочеиспускание значительно затруднено, появляется остаточная моча, имеются признаки пиелонефрита, нарушения функции почек; при рентгенологическом исследовании определяют пузырно-мочеточниковый рефлюкс, расширение мочеточников и лоханок; 3) задержка мочеиспускания по типу парадоксальной ишурии, развитие ХПН, рентгенологически выявляется двусторонний гидроуретеронефроз.

Диагностика контрактуры шейки мочевого пузыря трудна. Применяют урофлоуметрию в сочетании с цистоманометрией, устанавливающие наличие обструкции и функциональное состояние детрузора. Цистоскопия и цистоуретрография выявляют анатомические изменения в пузыре и области шейки.

Лечение контрактуры шейки мочевого пузыря оперативное и заключается

в трансуретральной или трансвезикальной резекции шейки.

Аномалии развития уретры

Врожденные сужения и облитерации уретры встречаются часто и могут наблюдаться в любом отделе, но чаще всего локализуются в дистальном отделе. Основными симптомами этой аномалии являются признаки инфравезикальной обструкции. При полной облитерации ребенок после рождения не может мочиться.

Диагноз уточняют с помощью блокирования (калибровки) уретры и уретрографии (нисходящей, восходящей и микционной)

Лечение заключается в резекции суженного отдела и сшивании нормальных отделов уретры или внутренней уретротомии.

При стенозе самого дистального отдела уретры показана меатотомия (рассечение его наружного отверстия) с оставлением в уретре на несколько дней катетера. Этот вид порока развития очень часто встречается как у девочек, так и у мальчиков.

Врожденные клапаны уретры представляют собой перепонки, с обеих сторон покрытые слизистой оболочкой. Встречаются не часто. Происхождение клапанов связывают с неполной редукцией парамезонефральных протоков или урогенитальной мембраны. Клапаны уретры проявляются симптомами, характерными для инфравезикальной обструкции. Нередко отмечается ночное, а иногда и дневное недержание мочи.

Для диагностики клапанов уретры применяют те же методы, что и при контрактуре шейки мочевого пузыря. При клапанах уретры, в отличие от контрактуры шейки мочевого пузыря, бужа, катетеры и цистоскопы свободно проходят в мочевой пузырь. Наличие клапана можно определить, головчатым бужом, который легко проникает в пузырь, а при его выведении ощущается препятствие на уровне задней части уретры. В диагностике клапана уретры применяют и уретроскопию, при которой можно увидеть клапан.

Лечение клапанов уретры оперативное. Детям старшего возраста и взрослым производят трансуретральную электрорезекцию клапана.

Гипоспадии — врожденная расщелина нижней стенки уретры. Встречается очень часто. При этом наружное отверстие уретры открывается проксимальнее обычного. В зависимости от места расположения наружного отверстия уретры различают четыре формы (степени) гипоспадии: головчатую, стволовую, мошоночную и промежностную.

При гипоспадии имеется искривление полового члена книзу, крайняя плоть на нижней поверхности отсутствует, а на верхней нависает над открытой головкой полового члена в виде фартука. У взрослых при гипоспадии половой акт часто невозможен ввиду резкой деформации полового члена, а сперма из-за эктопии наружного отверстия уретры не попадает во влагалище. Промежностная гипоспадия проявляется резкими изменениями наружных половых органов, что в ряде случаев вызывает трудности в определении пола. При этой форме гипоспадия чаще

сочетается с другими аномалиями, на первом месте среди них стоит крипторхизм. У больных с промежностной гипоспадией может иметь место ложный гермафродитизм.

Лечение гипоспадии оперативное. Первый этап лечения — выпрямление полового члена—обычно осуществляют в возрасте 1—2 года. Вторым этапом—уретропластику—выполняют больному в возрасте 6—7 лет.

Эписпадия—врожденное расщепление верхней стенки уретры. Встречается редко (у 1 на 50000 новорожденных). У мальчиков различают эписпадию головки, эписпадию полового члена и полную эписпадию; у девочек—клиторную, субсимфизарную, полную или ретросимфизарную эписпадию.

Диагностика эписпадии у мужчин нетрудна. Наружное отверстие уретры эктопировано и расположено на верхней поверхности полового члена. При тотальной эписпадии имеется полное расщепление сфинктера мочевого пузыря и моча постоянно вытекает наружу. Половой член недоразвит, в виде крючка подтянут кверху, окружен складками кожи.

В связи с широким расхождением костей лонного сочленения отмечается «утиная походка». Заболевание часто сопровождается крипторхизмом, гипоплазией предстательной железы, пороками развития почек и мочеточников.

Эписпадия у женщин и девочек характеризуется меньшими анатомическими изменениями и диагностика ее в раннем возрасте бывает трудной.

При головчатой форме эписпадии лечения обычно не требуется. Показаниями к оперативному лечению остальных видов эписпадии являются недержание мочи и дефекты, препятствующие оплодотворению. Лечение проводят в возрасте 6—8 лет. Цель операции—создание недостающего отдела уретры за счет местных тканей и пластика шейки мочевого пузыря для устранения недержания мочи. Большой вклад в разработку оперативного лечения эписпадии внес В. М. Державин.

Дивертикул уретры—редкая аномалия, представляющая собой мешковидное выпячивание нижней стенки уретры. При дивертикуле висячего отдела уретры определяется опухолевидное образование, увеличивающееся во время мочеиспускания. При надавливании на него из уретры выделяется мутная моча или гной. Дивертикул заднего отдела уретры определяют через прямую кишку в виде тестоватой опухоли. При дивертикуле уретры отмечается затрудненное и болезненное мочеиспускание.

Диагноз подтверждается уретрографией и уретроскопией. Лечение—удаление дивертикула оперативным путем.

Удвоение уретры—также редкая аномалия. Двойная уретра может наблюдаться при удвоении полового члена (дифаллия) и без него. Встречается полное и неполное удвоение уретры. При полном удвоении добавочный мочеиспускательный канал отходит от шейки мочевого пузыря и открывается на головке или на теле полового члена. При неполном удвоении

добавочная уретра ответвляется от основной, открываясь на головке, вентральной или дорзальной поверхности полового члена или заканчивается слепо. Удвоенная уретра приобретает клиническое значение только при развитии в пей вое паления и затруднении мочеиспускания. Лечение заключается в полном иссечении добавочной рудиментарной уретры.

Гипертрофия семенного бугорка встречается довольно редко и характеризуется гиперплазией всех образующих семенной бугорок элементов. Гипертрофии семенного бугорка сопутствуют клинические проявления инфравезикальной обструкции, кроме того она может проявляться болезненными эрекциями, наступающими во время мочеиспускания. Диагноз устанавливают при микционной цистоуретрографии или восходящей уретрографии, с помощью которых можно выявить дефект наполнения заднего отдела уретры.

Аномалии развития полового члена

Врожденный фимоз—очень часто встречающаяся аномалия развития, сущность которой заключается в сужении крайней плоти. Существует и физиологический фимоз, где также сужено отверстие крайней плоти. Однако здесь эластичность ее тканей не нарушена и к 3—4 годам под влиянием «бужирования» крайней плоти головкой полового члена, что имеет место перед каждым мочеиспусканием, происходит дилатация ее отверстия и фимоз ликвидируется. При наличии врожденного фиброзного кольца вокруг отверстия крайней плоти обнажить головку не удастся даже при значительном усилии. Часто в этих случаях образуются сращения головки с внутренним листком крайней плоти. Иногда отверстие крайней плоти буквально точечное и выделяющаяся моча сначала растягивает в виде шара препуциальный мешок, а затем тонкой, струйкой начинает изливаться наружу, фимоз часто осложняется баланопоститом. Он может привести к парафимозу — ущемлению головки полового члена в фиброзном кольце крайней плоти. У взрослых фимоз опасен в связи с высокой канцерогенностью смегмы. При выраженном рубцовом фимозе производят круговое иссечение крайней плоти (циркумцизия).

Агенезия полового члена встречается крайне редко, также как и добавочный половой член, т. е. член расположенный в необычном месте.

Удвоение полового члена (дифаллия) — также редко встречающаяся аномалия при этом наблюдается полное удвоение уретры.

Короткая уздечка полового члена в детском возрасте мешает выведению головки из препуционального мешка, а у взрослых искривляет головку при эрекции, затрудняя половой акт. Иногда при половом сношении уздечка разрывается, что сопровождается значительным кровотечением. Лечение состоит в поперечном рассечении уздечки с ушиванием раны в продольном направлении.

Аномалии развития яичек

Крипторхизм—задержка опускания яичка в мошонку. Происхождение его связывают с гормональными нарушениями или механическими препятствиями (короткие сосуды яичка, эмбриональные тяжи, недоразвитие

пахового канала).

Гормональные факторы чаще приводят к двусторонней ретенции яичка, а механические—к односторонней. Крипторхизм разделяют на тазовый, паховый, одно- и двусторонний.

От крипторхизма следует отличать эктопию яичка, которую можно определить как отклонение яичка от обычного пути своего следования в мошонку. Эктопированное яичко может локализоваться под кожей паховой области бедра, промежности или в противоположной половине мошонки. Соответственно различают паховую, бедренную, промежностную и перекрестную эктопию яичка.

Неопущенное яичко обычно отстает в росте и развитии, что связано в первую очередь с повышенной температурой в брюшной полости, где она на 2—3°С выше, чем в мошонке. Под воздействием такой температуры в яичке могут развиваться склеротические изменения, которые становятся необратимыми после 10 летнего возраста. В неопущенных яичках чаще возникают злокачественные опухоли. При диагностике аномалий развития яичка обращают внимание на отсутствие яичка в мошонке, сглаженность, недоразвитие ее соответствующей стороны. Больные нередко предъявляют жалобы на тянущие бели в животе и припухлость в паху. При пальпации устанавливают локализацию яичка. У 5—10% больных имеются признаки эндокринных нарушений. У 25% больных определяется сопутствующая паховая грыжа. В диагностике различных форм крипторхизма в последнее время применяют метод сцинтиграфии яичек.

Лечение крипторхизма и эктопии яичка оперативное. В 2—3 года выполняют операцию Торека-Герцена.

Монорхизм—сравнительно редко встречающееся врожденное отсутствие одного яичка. Диагноз обычно ставят во время операции, предпринимаемой по поводу крипторхизма, когда при ревизии забрюшинного пространства яичко обнаружить не удается.

Анорхизм—еще более редко встречающееся врожденное отсутствие обоих яичек. Сопровождается выраженным гипогонадизмом и евнухоидизмом. Лечение ограничивается заместительной гормональной терапией.

Гипоплазия яичка относится к аномалиям структуры. Она может быть одно- и двусторонней. Односторонняя гипоплазия встречается часто. Размер яичка не более нескольких миллиметров. Двусторонняя гипоплазия яичек практически равноценна анорхизму.

12. Учебные ситуационные задачи.

1. Больной, 40 лет, госпитализирован в урологическую клинику с жалобами на общую слабость, сухость во рту, боли в поясничных областях. Ухудшение состояния медленно прогрессирует последние два года. Бледен, тургор кожи снижен. Отмечается повышенное АД до 150/60 мм рт. ст. В обоих подреберьях определяются безболезненные, бугристые, плотноэластические образования. Общие анализы мочи и кроби без

патологических изменений. Проба по Зимницкому: диурез 1600 мл, размах удельного веса 1002—1005. Мочевина сыворотки крови 16 ммоль/л, креатинин 320 мкмоль/л.

Каков ваш предварительный диагноз?

Как его можно подтвердить?

С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?

Эталон ответа. Предварительный диагноз — поликистоз почек. Диагноз можно подтвердить УЗИ, экскреторной урографией, ангиографией почек. Дифференциальный диагноз проводится с опухолью почек, гидронефрозом, солитарной кистой почки.

2. Девочка, 5 лет, госпитализирована в урологическую клинику по поводу болей в правой половине живота, которые усиливаются при мочеиспускании, иногда отмечается повышение температуры тела до 38°. До этого времени нигде не обследовалась и не лечилась. При объективном исследовании живот мягкий, почки не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. В анализах мочи выявляется лейкоцитурия. На экскреторных урограммах справа обнаружены признаки гипотонии мочеточника в виде его контрастирования на всем протяжении. На компьютерной нефросцинтиграфии справа: $T_{\text{макс}}$ —5 мин, $T_{1/2}$ —30 мин; слева: $T_{\text{макс}}$ —3,5 мин, $T_{1/2}$ - 8 мин. При цистоскопии устье правого мочеточника несколько расширено и сокращается вяло. На микционной цистограмме диагностирован активный и пассивный ПМП справа с умеренно выраженной дилатацией ВМП.

Ваш диагноз?

Лечебная тактика?

Эталон ответа. Диагноз—аномалия развития интрамурального отдела правого мочеточника, активный ПМП справа, ХНУ 1 стадии, вторичный хронический пиелонефрит в стадии латентного течения. Учитывая, что у больной диагностирована 1 стадия ХНУ ВМП и до этого времени девочка не получала адекватной терапии по поводу хронического пиелонефрита, ребенку показано консервативное лечение пиелонефрита по схеме, динамическое наблюдение с последующим контрольным исследованием через 1 год.

3. Больная, 23 лет, госпитализирована в урологическую клинику по поводу боли в левой поясничной области, периодических повышений температуры до 38—39°. При объективном исследовании в левом подреберье пальпируется опухолевидное образование эластической консистенции, подвижное. В анализах мочи лейкоцитурия. При бактериологическом исследовании мочи обнаружен протей 10^5 бактериальных тел в 1 мл мочи, не чувствительный к стандартному набору антибиотиков. Биохимический анализ крови: мочевины 7,3 ммоль/л, креатинин—78 мкмоль/л, клубочковая фильтрация— 56 мл/мин., канальцевая реабсорбция—97%. На обзорной урограмме теней конкрементов не обнаружено. На экскреторных урограммах

справа лоханка и мочеточник не изменены. В области левой почки отмечается расширение чашечно-лоханочной системы и задержка эвакуации контрастного вещества более 1,5 часов, мочеточник не прослеживается. На нисходящей цистограмме в области устья левого мочеточника отмечается дефект наполнения 3X4 см овальной формы.

О каком диагнозе следует думать?

Какие методы исследования необходимо дополнительно произвести?

Какой метод лечения показан?

Эталон ответа. Предварительный диагноз: уретероцеле слева, гидроуретеронефроз слева с ХНУ III ст., хронический пиелонефрит в стадии латентного течения. Уточнить диагноз необходимо с помощью цистоскопии, ретроградной уретеропиелографии и радиоизотопной ренографии. Показано оперативное лечение—иссечение уретероцеле с наложением уретероцистостомии слева.

Контрольные ситуационные задачи.

1. Девочка, 12 лет, госпитализирована в урологическую клинику с жалобами на постоянное выделение мочи из преддверия влагалища. Ребенок отмечает, что несмотря на постоянное недержание мочи у нее сохранено нормальное мочеиспускание. При объективном исследовании живот мягкий, почки не прощупываются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Кроме этого, выявлена гиперемия и мецерация кожи внутренней поверхности бедер и больших половых губ. Общие анализы мочи, крови и биохимические тесты без патологических изменений. На экскреторных урограммах слева контрастирование чашечно-лоханочной системы на 8 минуте без ретенционных изменений, справа наблюдается задержка контрастирования чашечно-лоханочной системы до 15 минут и замедление эвакуации контрастного вещества, более 60 минут. Кроме того отмечается умеренно выраженная дилатация правого мочеточника, лоханки и чашечек. На радиоизотопной ренограмме справа отмечается обструктивный тип кривой ренограммы, слева: T_{\max} —3 мин., $T_{1/2}$ —8 мин. При цистоскопии устья правого мочеточника не обнаружено.

О каком диагнозе следует думать?

Какие методы исследования необходимо дополнительно произвести?

Какой метод лечения показан?

2. Больная, 38 лет, госпитализирована в урологическое отделение с умеренно выраженной постоянного характера болью в правой подвздошной области. При объективном исследовании в правой подвздошной области пальпируется опухолевидное образование 13X9 см, эластической консистенции, умеренно болезненное при пальпации. Симптом Пастернацкого

отрицательный с обеих сторон. Общий анализ крови без патологических изменений. А в анализе мочи по Нечипоренко выявлена микрогематурия. На обзорном снимке теней подозрительных на конкременты не обнаружено. На экскреторных урограммах слева контрастирование чашечно-лоханочной системы на 8 мин без дилатации ВМП, справа отмечается слабая тень контрастного вещества в проекции подвздошной кости на 8 мин. на отсроченных урограммах выявлено более отчетливое; контрастирование чашечно-лоханочной системы правой почки, которое определяется в подвздошной области, причем лоханка правой почки ориентирована кнаружи. На статических нефросцинтиграммах левая почка обычных размеров и положения, правая почка расположена значительно ниже левой, размеры ее уменьшены, плотность накопления радиофармпрепарата снижена.

Ваш предварительный диагноз?

Какие методы исследования необходимо применить для окончательного установления диагноза?

3. Больной, 45 лет, госпитализирован в урологическую клинику по поводу умеренно выраженных болей в левой поясничной области, повышенного АД. Ухудшение состояния здоровья отмечает последние пять лет. При объективном обследовании почки не прощупываются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. АД 180/90 мм рт. ст. В анализах мочи микрогематурия. При УЗИ в нижнем полюсе левой почки определено объемное образование, однородной эхо-структуры, размерами 6,5X5X4 см. На обзорной урограмме теней подозрительных на конкременты не обнаружено. На экскреторных урограммах справа функция и контуры почек без патологических изменений. Слева отмечается снижение интенсивности контрастирования чашечно-лоханочной системы и замедление эвакуации контрастного вещества более 60 мин., кроме этого обнаружена умеренно выраженная пиелэктазия и симптом-«серпа» (раздвинутость чашек без их ампутации), в нижнем полюсе левой почки. На радиоизотопной ренографии справа: $T_{\text{макс}}$ —2,8 мин., $T_{1/2}$ —8,2 мин.; слева: - 5,6 мин., $T_{1/2}$ - 3,5 мин. На почечных ангиограммах справа сосудистая архитектура почки не изменена, слева в нижнем полюсе почки отмечается, бессосудистая зона, вокруг которой артериальные сосуды сдвинуты, вытянуты и серповидно изогнуты.

Ваш диагноз?

Лечебная тактика?