

Вади розвитку сечостатевої системи

Лектор - завідувач курсу урології,
доцент Барало І.В.

Вада, аномалія -

(Anomalia – від грецького "відхилення")

вроджене стіке відхилення від структури та/або функції, притаманної певному біологічному виду

Протягом ембріонального періоду послідовно відбувається закладка трьох парних видільних органів:

передня нирка або pronephros 3-6 тиждень (Вольфов проток)

первинна нирка або mesonephros 4-15 тиждень

постійна нирка або metanephros

Епідеміологія

- Частота вад сечостатевих органів серед новонароджених – 10-14%
- Серед хворих в урологічних стаціонарах пацієнтів з вадами – 3-8%
- Аномалії сечостатевої системи складають в структурі усіх вроджених вад – 40%
- В дитячих урологічних клініках хворих з аномаліями сечостатевої системи – 37%

Класифікація вад сечостатевої системи

- Аномалії нирок
- Аномалії ниркових судин
- Аномалії верхніх відділів сечових шляхів
- Аномалії нижніх відділів сечових шляхів
- Аномалії чоловічих статевих органів

Класифікація вад нирок

Аномалії ниркових судин

Аномалії артеріальних стовбурів

Аномалії кількості та розташування ниркових артерій:

- а) додаткова ниркова артерія;
- б) подвійна ниркова артерія;
- в) множинні артерії.

Аномалії форми та структури ниркових артерій:

- а) аневризми;
- б) фібромускулярний стеноз.

Природжені артеріовенозні фістули.

Природжені аномалії ниркових вен:

- а) аномалії правої ниркової вени (додаткові та множинні вени, впадіння вен яєчка в праву ниркову);
- б) аномалії лівої ниркової вени: кільцеподібна, ретроаортальна, екстракавальне впадіння.

Класифікація вад нирок

Аномалії кількості нирок:

Аплазія.

Подвоєння (повне і неповне)

Додаткова (третя) нирка

Аномалії величини нирок: гіпоплазія

Класифікація вад нирок

Аномалії розташування і форми нирок:

Дистопія нирок:

- а) однобічна (торакальна, поперекова, клубова, тазова)
- б) перехресна

Зрощення нирок:

- а) однобічне (I-подібна нирка);
- б) двобічна (симетричні-підковоподібна і галетоподібна нирка, асиметрична L- і S-подібна нирка)

Класифікація вад нирок

Аномалії структури нирок:

Дисплазія: рудиментарна, карликова нирка.

Мультикістозна нирка.

Полікістоз:

- а) полікістоз дорослих
- б) полікістоз дитячого віку

Парапельвікальна кіста, чашечкові, мискові кісти.

Чашечково-медулярні аномалії:

- а) мегакалікс, полімегакалікс
- б) губчаста нирка

Класифікація вад нирок

Поєднані аномалії нирок:

- а) з міхурово-сечовідним рефлюксом;
- б) з інфравезикальною обструкцією;
- в) з міхурово-сечовідним рефлюксом та інфравезикальною обструкцією;
- г) аномаліями інших органів і систем — статеві, кістково-м'язові, серцево-судинні, травні.

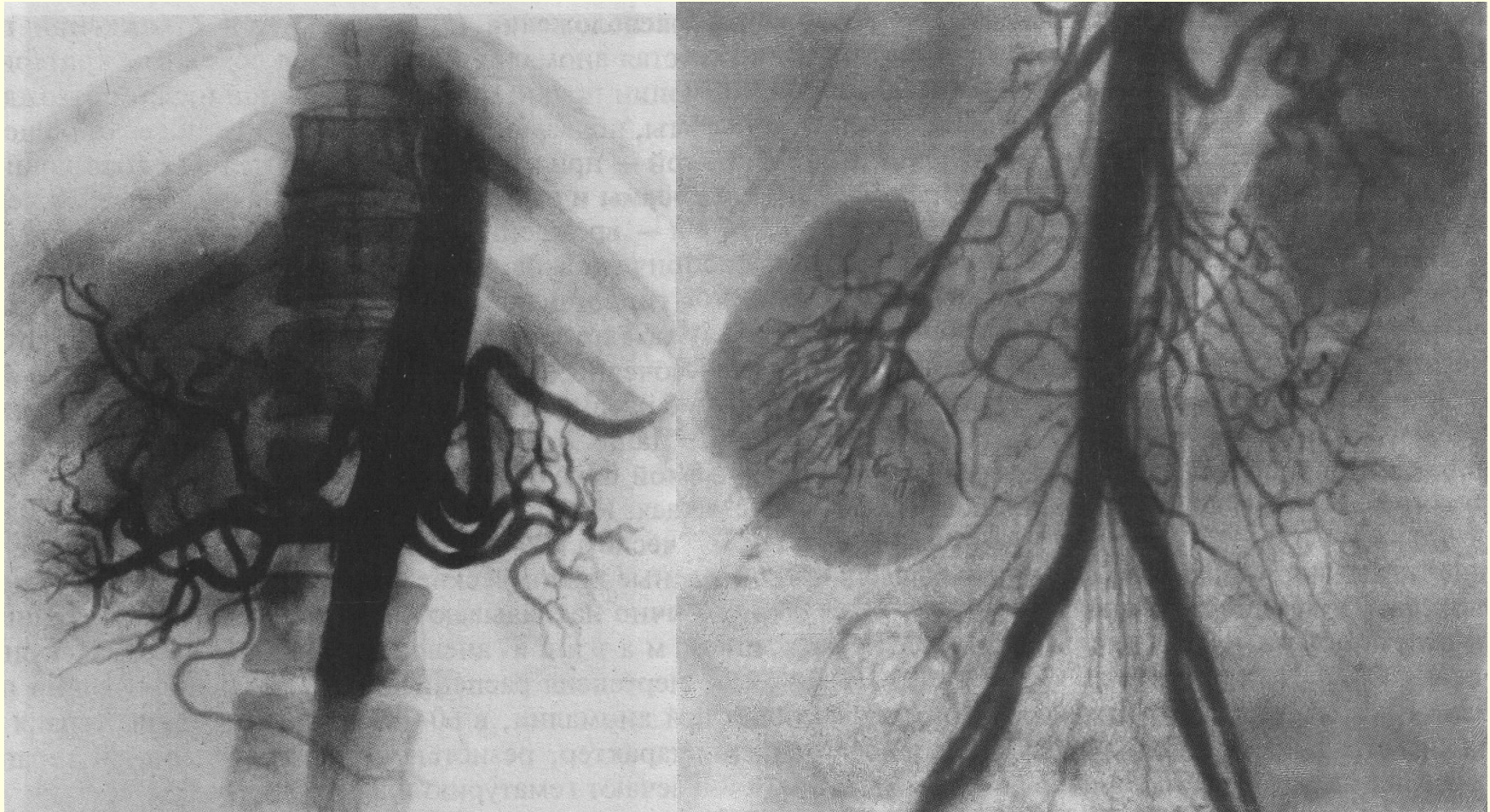
Клініко-функціональні типи вад

Тип I – Вад розвитку нирок і сечоводів, які не викликають порушення їх функції і не є передумовою до приєднання ускладнень і виникнення хвороб

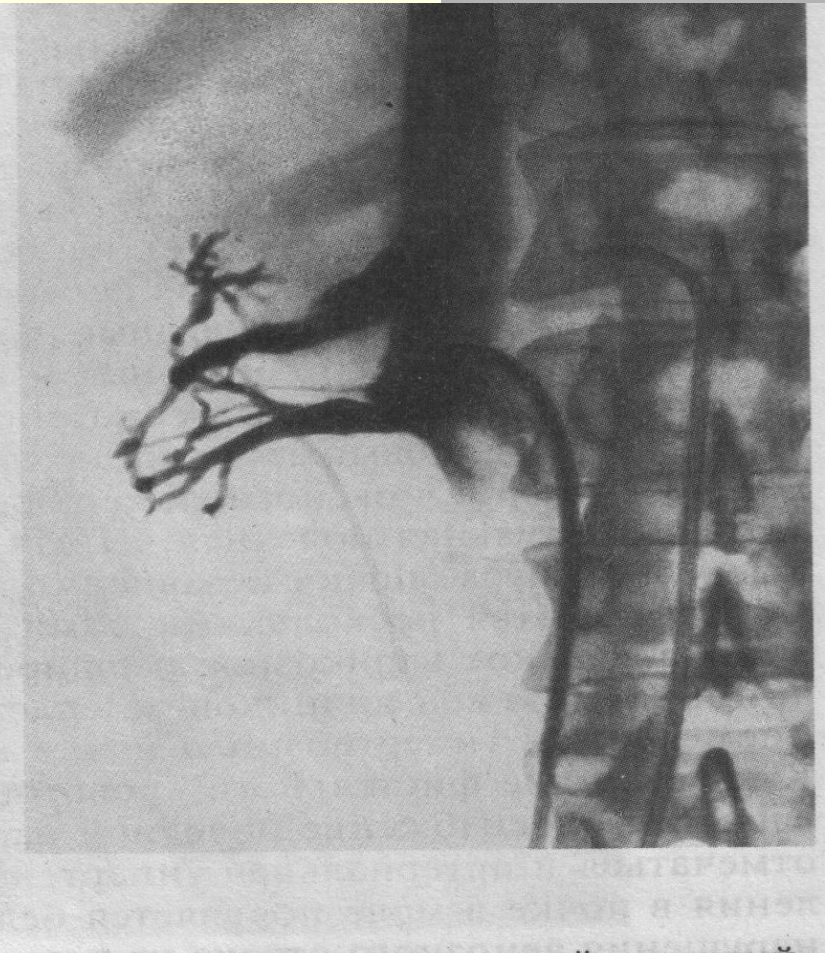
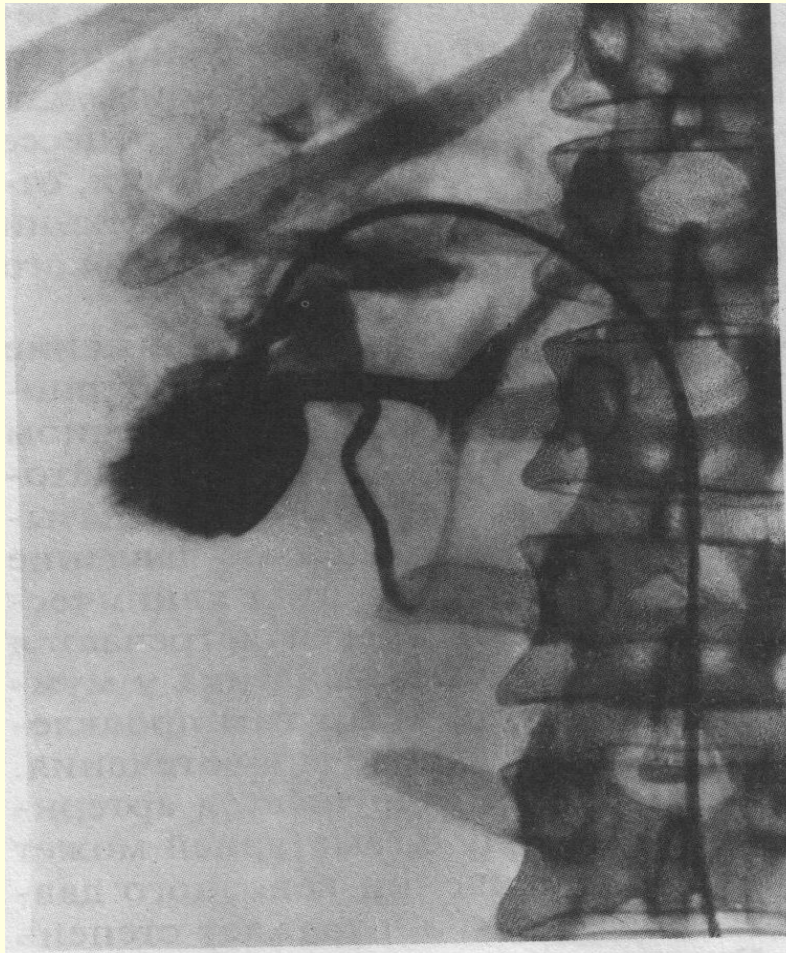
Тип II - Вад розвитку, що не викликають таких порушень функції нирок і сечоводів, які б відбивались на гомеостазі, але є закономірною передумовою до ускладнень і хвороб

Тип III – Вроджені (спадкові) хвороби нирок і сечоводів

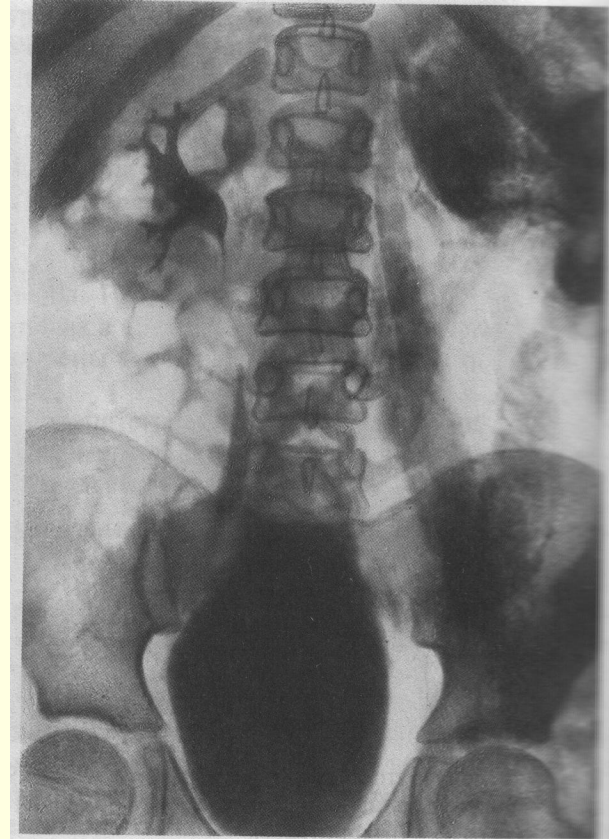
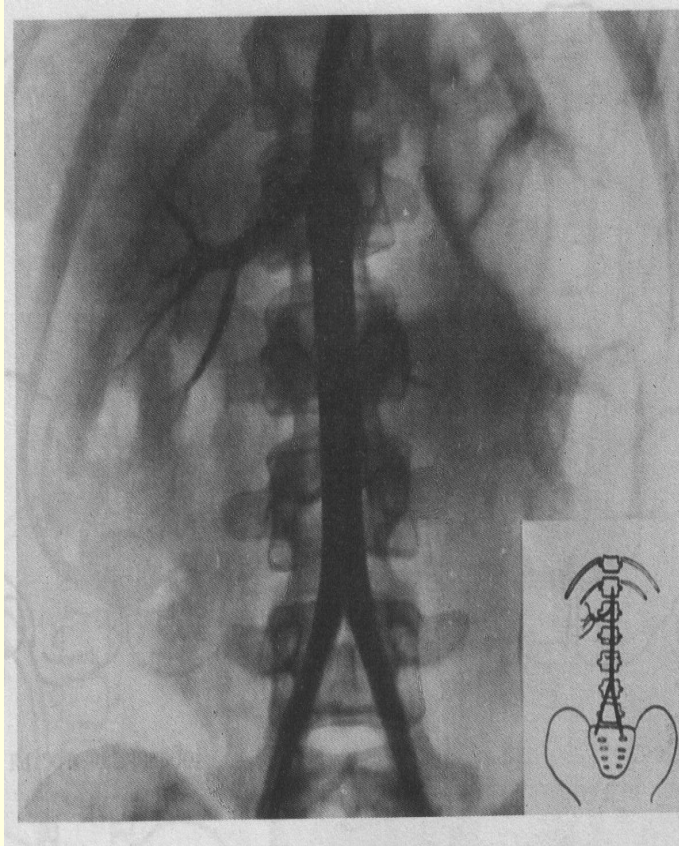
Подвоєння лівої та фібромускулярний стеноз правої ниркової артерії за даними аортографії



Артеріовенозна фістула та подвоєння ниркових вен правої нирки за даними селективної артеріо- та венографії



Аплазія лівої нирки за даними екскреторної урографії та аортографії



Вади зрощення нирок

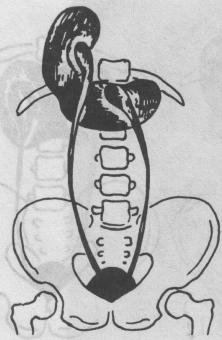


Рис. 1.30. L-образная почка (схема).

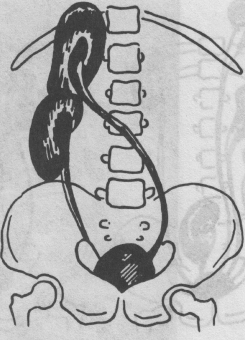


Рис. 1.31. J-образная почка.

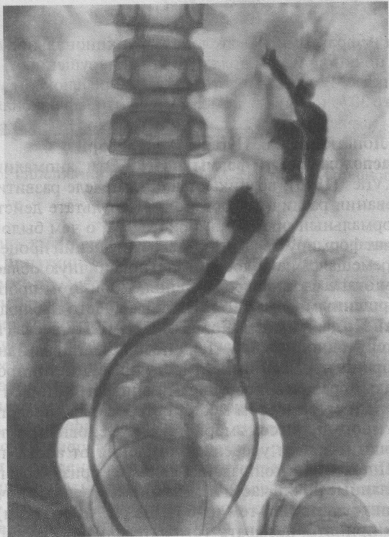


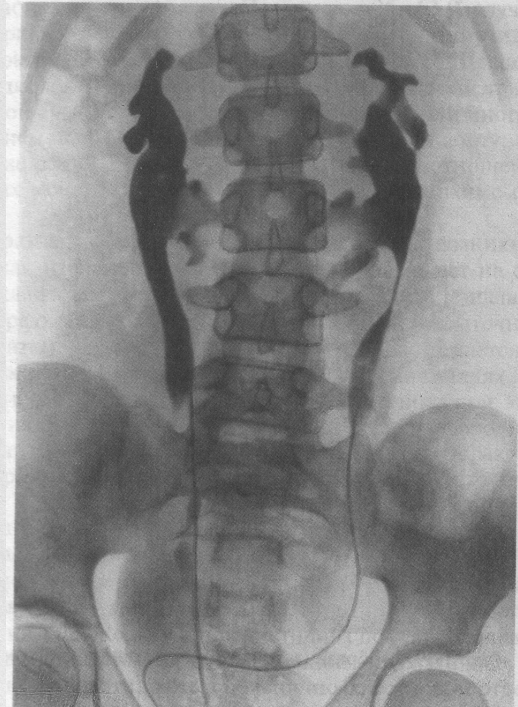
Рис. 1.32. S-образная почка. Экскреторная урограмма.



Рис. 1.33. Поясничная дистопия правой почки. Экскреторная урограмма.



Рис. 1.34. Подвздошная дистопия правой почки. Экскреторная урограмма.



<Зрощена єдина тазоводистопована нирка



Рис. 4.12. Ультрасонограма. Єдинственная сращенная тазоводистопированная почка



Рис. 4.13. Ультрасонограма. Гидронефроз тазоводистопированной почки

Медулярна кістозна хвороба>



<Гідронефроз тазоводистопованої нирки

Гідронефроз

- 1 стадія – пієлектазії (початкова)
- 2 стадія – прегідронефроз (рання)
- 3 стадія – гідронефроз (термінальна)

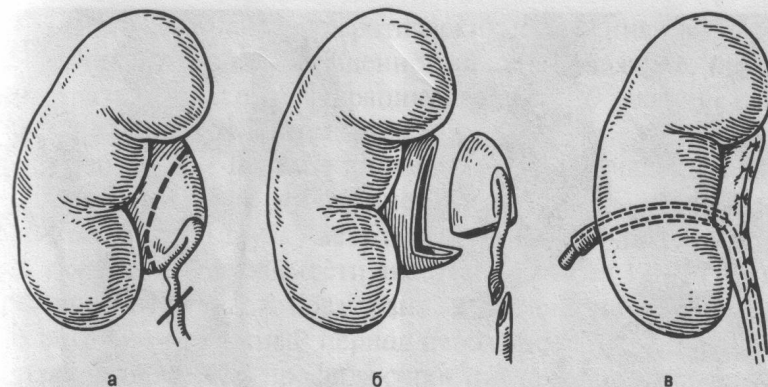
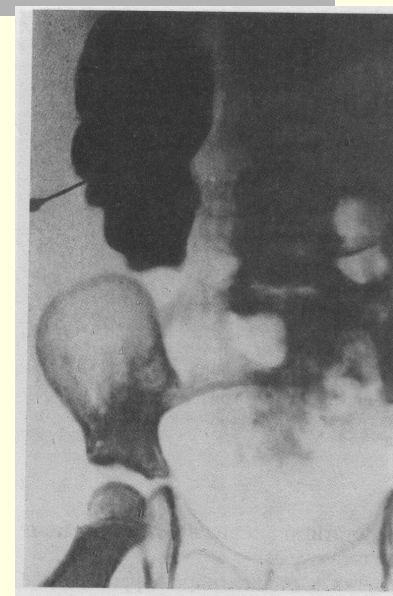
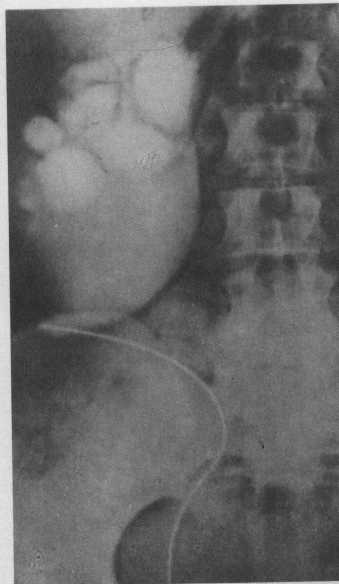


Рис. 5.22. Ультрасонограмма. Уретерогидронефроз верхней половины правой удвоенной почки (А) и резкое расширение нижней трети мочеточника (Б)

Зона дефицита неболе

Радіоізотопна ренографія і ультрасонографія при лівобічному гідронефрозі

13.

ВІННИЦЬКИЙ ОБЛАСНИЙ КЛІНІЧНИЙ ОНКОЛОГІЧНИЙ ДИСПАНСЕР
Радіодіагностична лабораторія тел.46-12-10

Радіонуклідна ренографія «21» 03 2005р. № 1413

Прізвище імя по батькові Козлок Тамара Євгенівна

Вік 54 років, вага 66 Кг. Направлення в шевч. міс.

Клінічний діагноз СКД. Лівоб. гідронефроз

Введено 26 КБк J-131 гіпуран. Променеве навантаження 0,0066 МЗв.

Ренограма

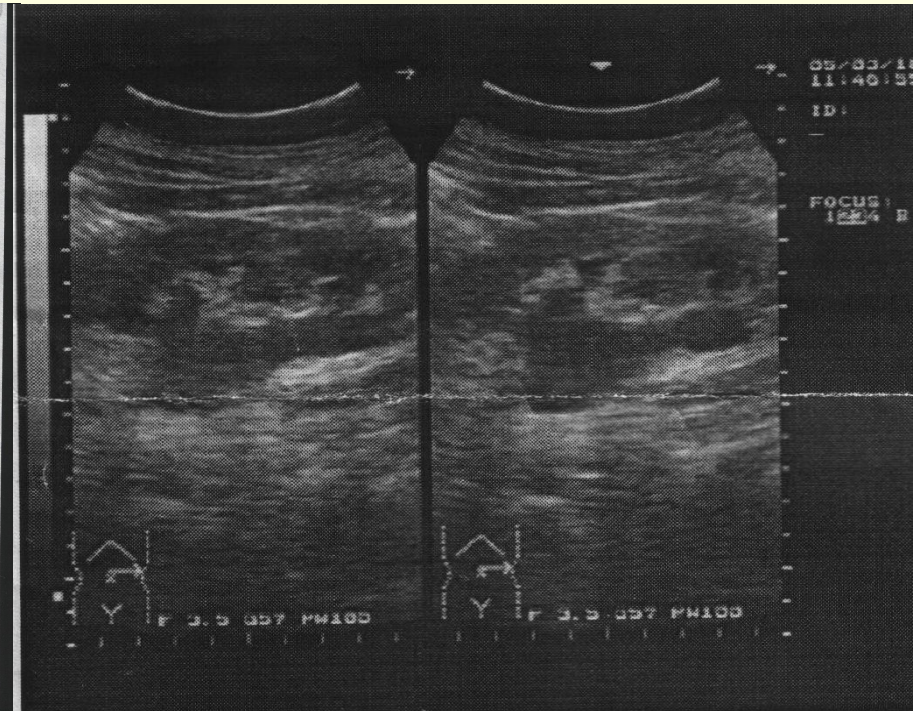
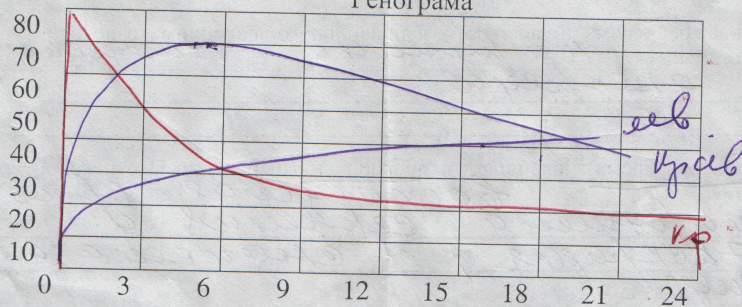
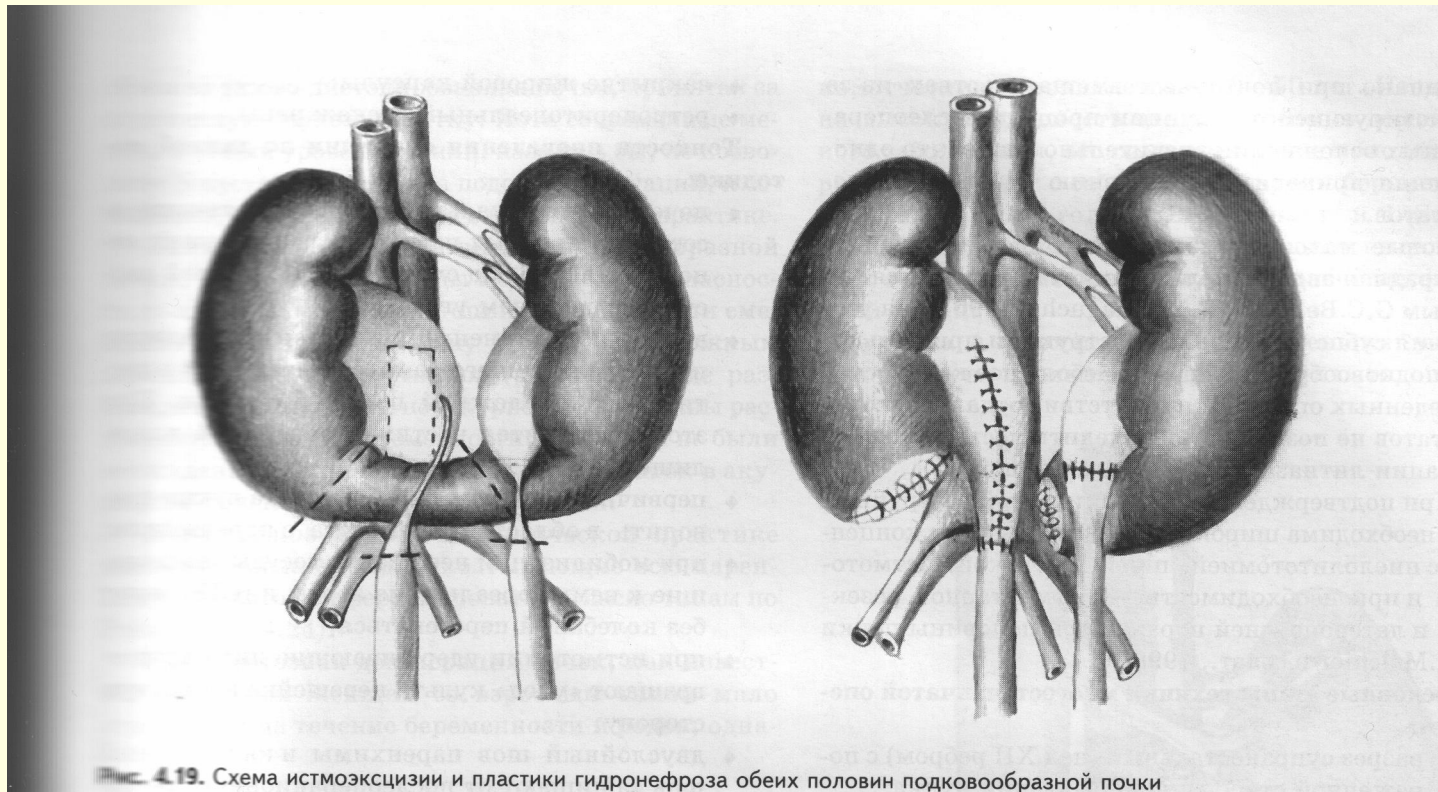


Схема хірургічного втручання при підковоподібній нирці



Аномалії сечоводів

(22% всіх вад і 4% всіх захворювань органів сечової системи)

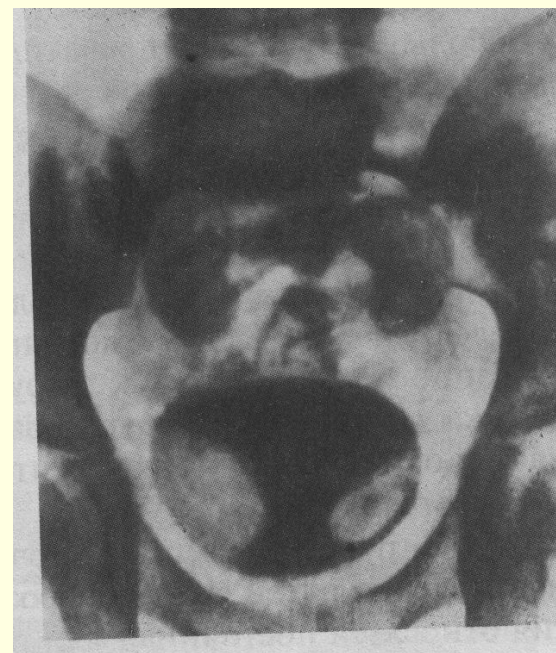
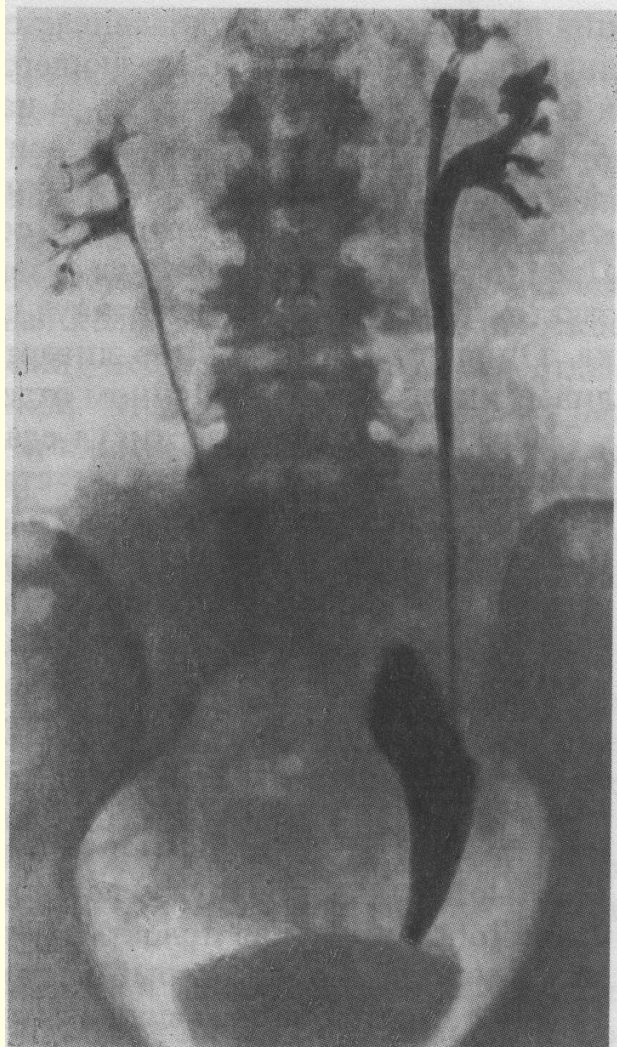
Аномалії кількості (аплазія, подвоєння, потроєння та ін., повне та неповне)

Аномалії розташування (ретрокавальний сечовід, ретроліакальний сечовід, ектопія вічка сечоводу)

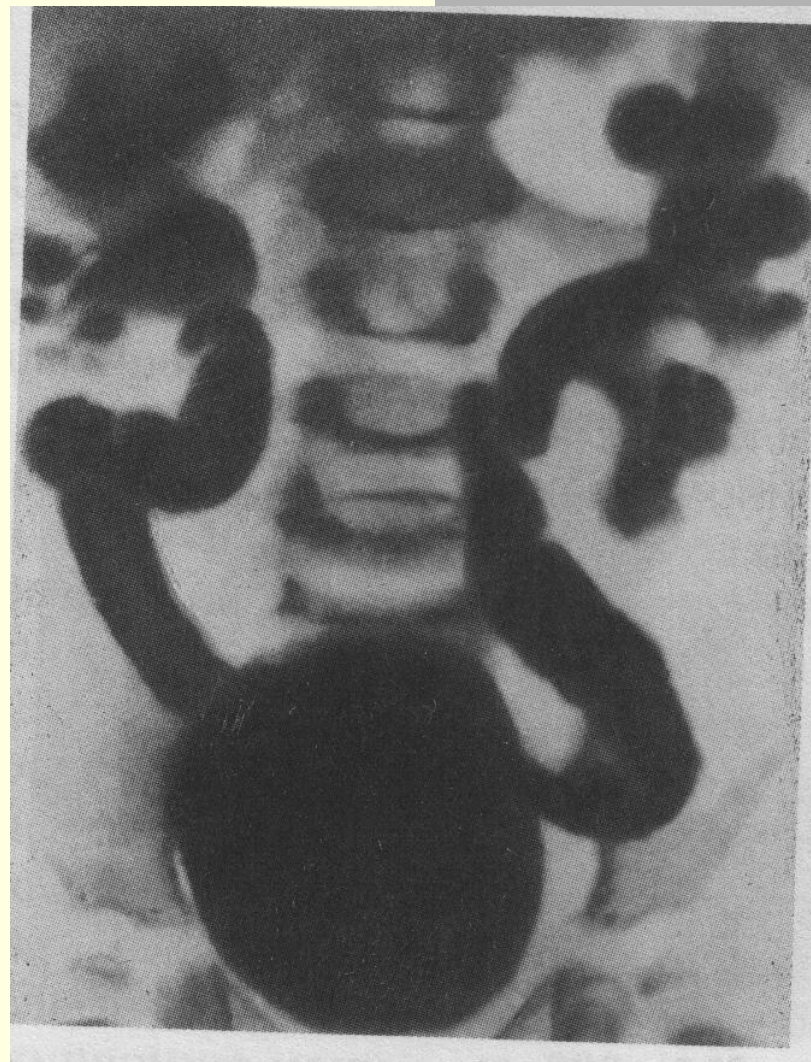
Аномалії форми (штопороподібний, кільцеподібний сечовід)

Аномалії структури (гіоплазія, нейром'язева дисплазія, в тому числі ахалазія, мегауретер, гідроуретеронефроз, клапани, дивертикули, уретероцеле)

Подвоєння, дивертикул сечоводу, уретероцеле



Ектопія вічка верхньої половини подвоєної правої нирки,
двобічний сечоміхурово-сечоводний рефлюкс,
уретерогідронефроз



Ретрокавальный сечовід

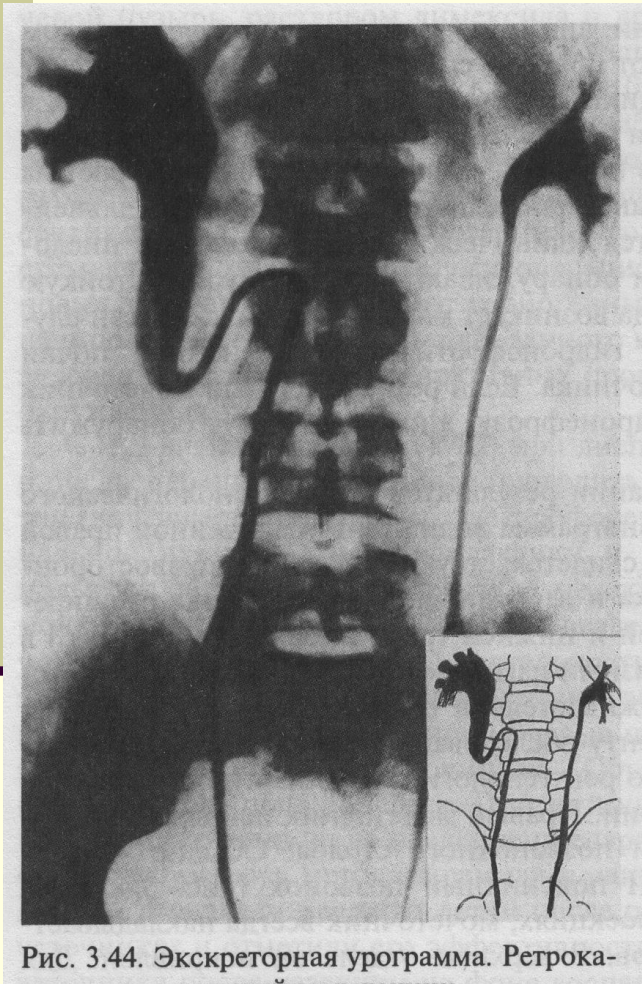
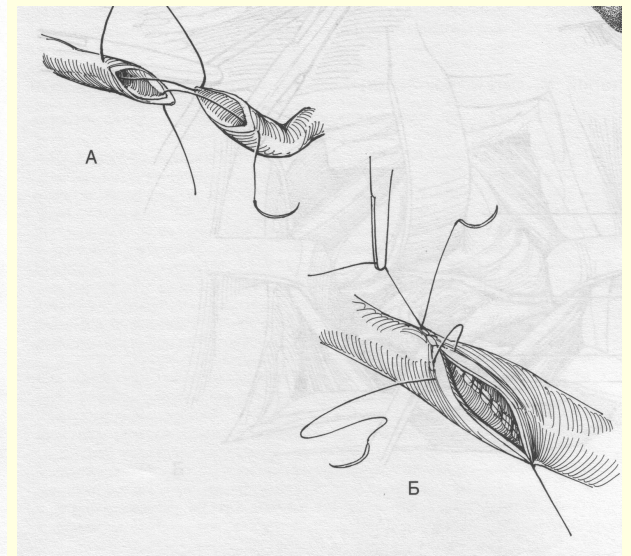
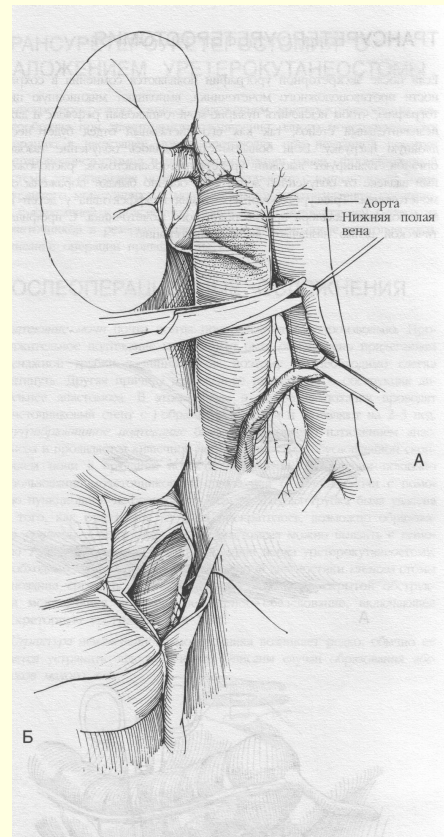


Рис. 3.44. Экскреторная урограмма. Ретрокавальный сечовід



Вади розвитку сечового міхура, сечівника та чоловічих статевих органів

Вади сечового міхура

екстрофія,

подвоєння,

дивертикул,

незарощення урахуса,

перетинки сечового міхура,

агенезія сечового міхура,

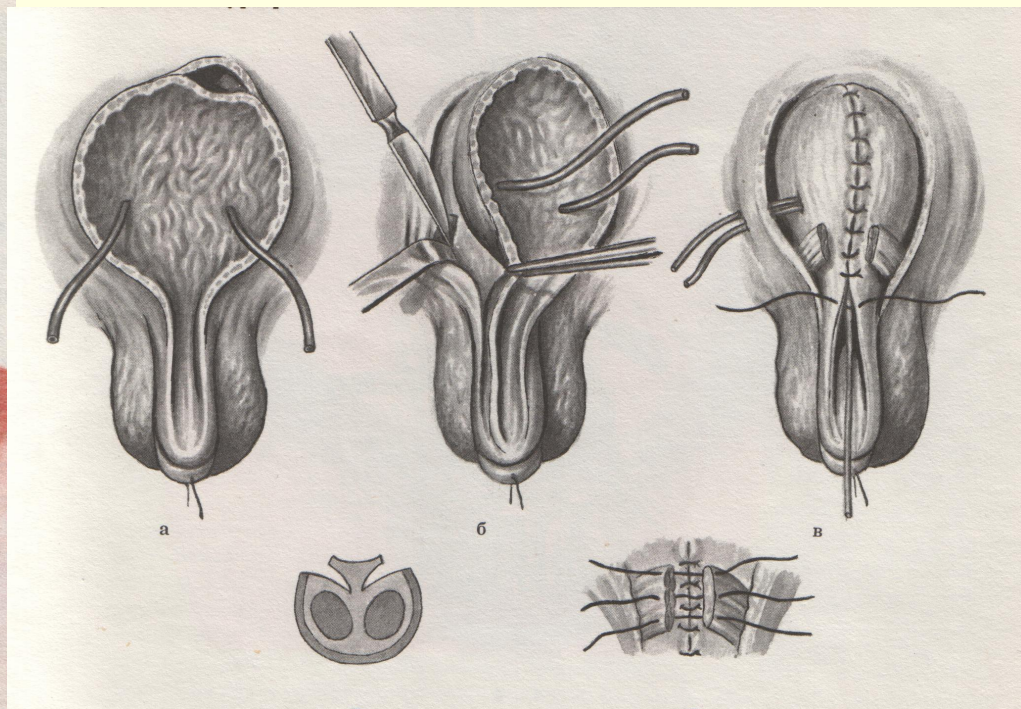
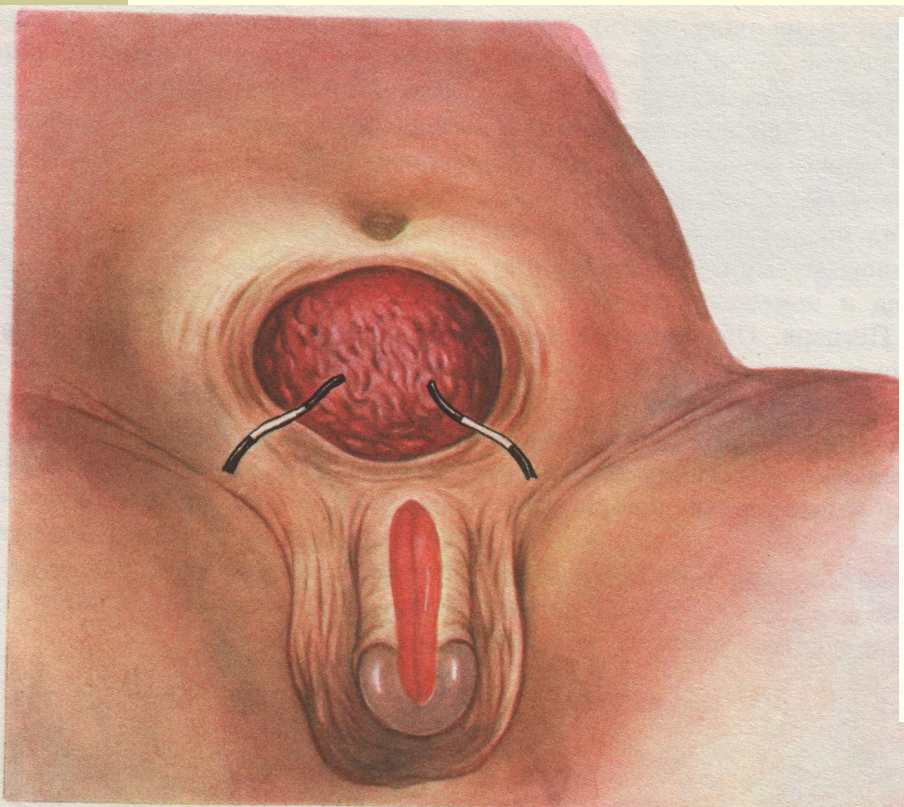
гіпоплазія сечового міхура,

гіпертрофія міжсечоводної зв'язки,

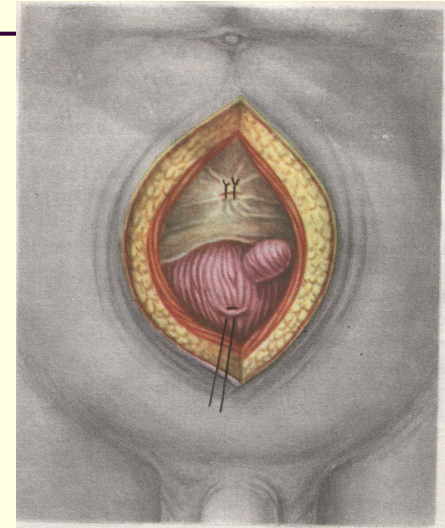
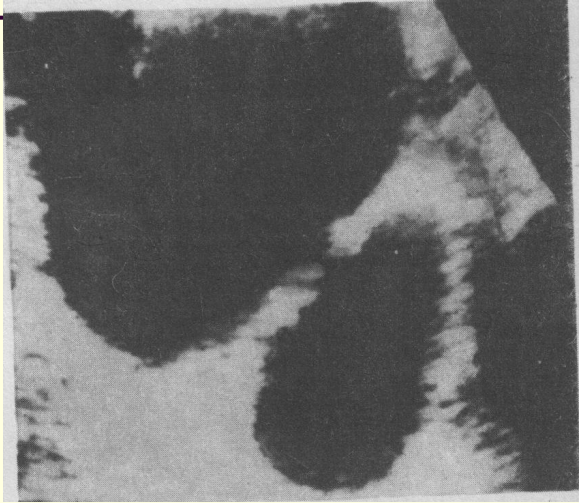
надлишок слизової оболонки сечоміхурового трикутника,

контрактура шийки сечового міхура

Екстрофія сечового міхура



Дивертикули сечового міхура

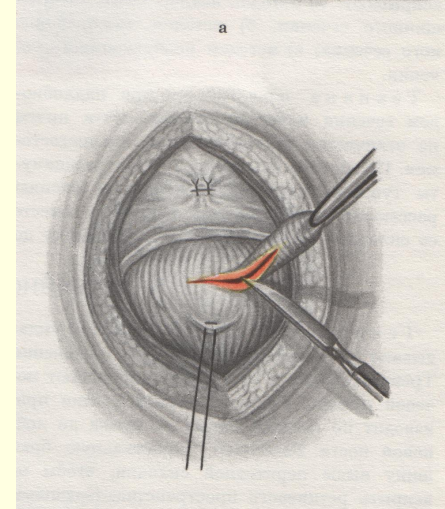


а



5

6



Вади розвитку сечівника

Гіпоспадія

Епіспадія

Гіпертрофія сім'яного горбика

Подвоєння уретри

Звуження і облітерації уретри

Дивертикул уретри

Кісти сечівника

Нориці

Випадіння слизової

Гіпоспадія – вада розвитку задньої стінки уретри

У чоловіків

Головчаста

Вінцева

Стовбурова

Калиткова

Промежинна

Гіпоспадія без гіпоспадії

У жінок

I ступеня

II ступеня

Гіпоспадія



Рис. 3.1. Венечная гипоспадия

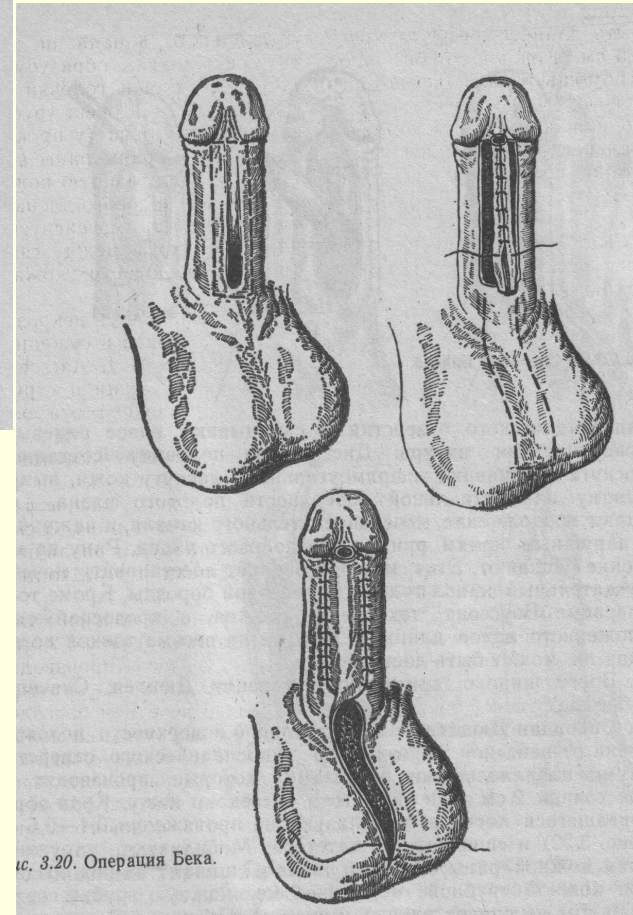
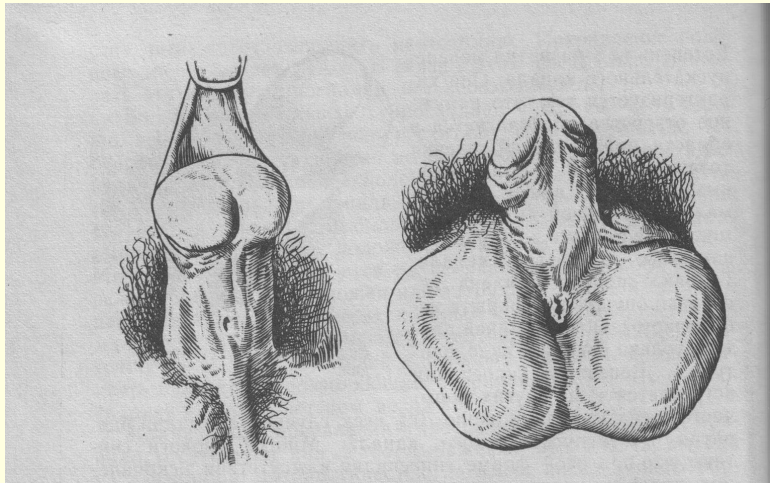
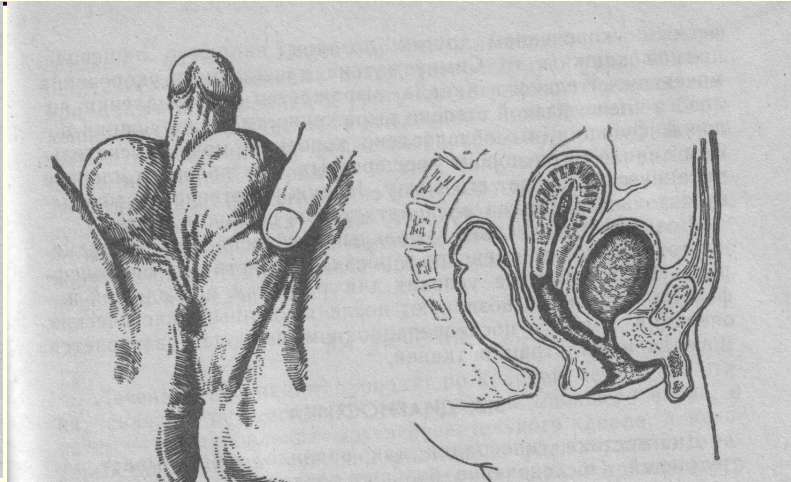


Рис. 3.20. Операция Бека.

Епіспадія – вада розвитку передньої стінки уретри

У чоловіків

Головчаста

Стовбурова

Субтотальна

Тотальна

У жінок

Кліторна

Субсимфізарна

Тотальна

Вади яєчок

Кількості: анорхізм, монорхізм, поліорхізм

Розташування: крипторхізм, ектопія

Величини: Гіпоплазія

Вади статевого члена

Фімо́з

Прихований прутень

Ектопія статевого члена

Подвоєний прутень