

© М.И. Катибов, А.Б. Богданов, 2021
УДК 616.643-007.21-053.1
DOI 10.21886/2308-6424-2021-9-1-131-147
ISSN 2308-6424

Врождённые аномалии уретры

Магомед И. Катибов^{1,2}, Андрей Б. Богданов^{3,4}

¹ГБУ Республики Дагестан «Городская клиническая больница»
367018, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Лаптиева, д. 89

²ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России
367012, Россия, Республика Дагестан, г. Махачкала, площадь им. В.И. Ленина, д. 1

³ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина
Департамента здравоохранения города Москвы»
125284, Россия, г. Москва, 2-й Боткинский пр., вл. 5

⁴ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России
125993, Россия, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1

Врождённые аномалии уретры, кроме гипоспадии и эписпадии, в недостаточной степени освещены в литературе. Вследствие этого среди практикующих врачей и исследователей имеется существенный пробел информации по вопросам диагностики, классификации и тактики ведения пациентов с такими аномалиями. Кроме того, актуальность изучения данной проблемы обусловлена сложностью указанных пороков развития, диктующей необходимость очень осторожного и корректного подхода к своевременному хирургическому лечению и последующей реабилитации, что позволит свести к минимуму негативные медико-социальные последствия этих аномалий. С учётом отмеченных обстоятельств были обобщены в форме лекционного материала ключевые данные по наиболее распространённым врождённым аномалиям уретры на основе современных научных достижений. В качестве основных вариантов рассмотрены следующие пороки развития уретры: гипоспадия; эписпадия; клапаны, облитерации, стриктуры, дивертикулы и кисты уретры; синус Герена; гипертрофия семенного холмика; агенезия уретры; удвоение уретры; мегалоуретра; уретральные свищи; полип уретры. При этом все виды аномалий представлены с иллюстрацией реальных клинических примеров. Сведения из данной работы могут быть успешно использованы в повседневной работе практикующих врачей различных профилей, научно-педагогической деятельности при обучении студентов медицинских вузов, последипломной подготовке врачей в ординатуре, аспирантуре и на циклах повышения квалификации и профессиональной переподготовки, а также при проведении научных исследований в данной сфере.

Ключевые слова: врождённые аномалии; пороки развития; уретра

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки. **Конфликт интересов.** Авторы сообщают об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов: М.И. Катибов — разработка дизайна исследования, обзор публикаций по теме статьи, анализ полученных данных, написание текста рукописи; А.Б. Богданов — обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи.

Поступила в редакцию: 24.11.2020. **Принята к публикации:** 09.02.2021. **Опубликована:** 26.03.2021.

Автор для связи: Магомед Исламбекович Катибов; тел.: +7 (8722) 55-36-85; e-mail: mikatibov@mail.ru

Для цитирования: Катибов М.И., Богданов А.Б. Врождённые аномалии уретры. *Вестник урологии*. 2021;9(1):131-147. DOI: 10.21886/2308-6424-2021-9-1-131-147

Congenital anomalies of the urethra

Magomed I. Katibov^{1,2}, Andrey B. Bogdanov^{3,4}

¹City Clinical Hospital
367018, Russian Federation, Republic of Dagestan, Makhachkala, 89 Laptieva st.

²Dagestan State Medical University
367012, Russian Federation, Republic of Dagestan, Makhachkala, 1 V.I. Lenin sq.

³S.P. Botkin City Clinical Hospital
125284, Russian Federation, Moscow, 5 2nd Botkinsky dr.

⁴Russian Medical Academy of Continuing Professional Education
125993, Russian Federation, Moscow, 2/1 bld. 1 Barrikadnaya st.

Congenital anomalies of the urethra are insufficiently covered in the literature, except for hypospadias and epispadias. Therefore, there is a significant gap in information on the diagnosis, classification and management of patients with such anomalies among practising physicians and researchers. Also, the urgency of studying this problem is due to the complexity of these malformations. This fact dictates the need for a very careful and correct approach to timely surgical treatment and subsequent rehabilitation, which will minimize the negative medical and social consequences of these anomalies. Taking these circumstances into account, key data on the most common congenital anomalies of the urethra were summarized in the form of a lecture material based on modern scientific advances. The following malformations of the urethra are considered as the main options: hypospadias; epispadias; urethral valves, obliterations, strictures, diverticula and cysts; Guerin's sinus; hypertrophy of verumontanum; agenesis of the urethra; urethral duplication; megalourethra; urethral fistulas; urethral polyp. Moreover, all types of anomalies are presented with illustrations of real clinical examples. The information from this study can be successfully used in the daily work for practising physicians of various profiles, scientific and pedagogical activities when teaching students at medical universities, residency training, postgraduate studies and in the courses of advanced training and professional retraining, as well as in conducting scientific research in this direction.

Key words: congenital anomalies; malformations; urethra

Financing. The study was not sponsored. **Conflict of interest.** The authors declare no conflicts of interest.

Authors' contribution: Magomed I. Katibov — development of research design, review of publications on the article's topic, analysis of the data obtained, writing the manuscript's text; Andrey B. Bogdanov — review of publications on the article's topic, writing the manuscript's text.

Received: 24.11.2020. **Accepted:** 09.02.2021. **Published:** 26.03.2021.

For correspondence: Magomed Islambegovich Katibov; tel.: +7 (8722) 55-36-85; e-mail: mikatibov@mail.ru

For citation: Katibov M.I., Bogdanov A.B. Congenital anomalies of the urethra. *Vestn. Urol.* 2021;9(1):131-147. (In Russ.). DOI: 10.21886/2308-6424-2021-9-1-131-147

Введение

Аномалии уrogenитального тракта являются одними из наиболее частых пороков развития органов и систем, обнаруживаемых у плода или новорождённого. Врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей (объединены в так называемый САКУТ-синдром), включают широкий спектр аномалий, частота которых среди новорождённых достигает до 5-10%. При этом САКУТ-синдром составляет почти четверть всех врождённых дефектов [1, 2].

В разряд САКУТ-синдрома, помимо аномалий почек, верхних мочевых путей и мочевого пузыря, входят и аномалии уретры. Однако в литературе, в отличие от остальных категорий САКУТ-синдрома, вопросы пороков развития уретры освещены в недостаточной степени. Кроме таких общеизвестных аномалий уретры, как гипоспадия и эписпадия, остальные разновидности пороков её развития мало не изучены. Вследствие указанных обстоятельств среди практикующих врачей-специалистов и исследователей имеется существенный пробел информации по вопросам диагностики, классификации и тактики ведения пациентов с такими аномалиями, систематизированной в виде практических руководств или справочных научных изданий. Кроме того, актуальность изучения данной проблемы обуслов-

лена сложностью указанных пороков развития, диктующей необходимость очень осторожного и корректного подхода к своевременному хирургическому лечению и последующей реабилитации таких пациентов, что позволит свести к минимуму негативные медико-социальные последствия этих врожденных аномалий.

Таким образом, с учётом недостаточного освещения темы аномалий развития уретры в литературе и с целью восполнения существующего пробела в настоящей работе в форме лекционного материала обобщены ключевые сведения по основным видам данных пороков.

Основная часть

К основным порокам развития уретры относятся следующие аномалии: гипоспадия; эписпадия; врождённые клапаны, облитерации, стриктуры, дивертикулы и кисты уретры; синус Герена (*lascina magna*); гипертрофия семенного холмика; агенезия (аплазия) уретры; удвоение уретры; мегалоуретра; уретральные свищи; полип уретры; выпадение слизистой уретры [2, 3].

Гипоспадия — врождённое отсутствие участка переднего отдела уретры, нередко с искривлением полового члена в вентральном направлении и расположением меатуса проксимальнее обычного места. Гипоспадия у девочек представляет

собой овальное отверстие, переходящее в желобок стенки влагалища. Порок встречается преимущественно у мальчиков (с частотой 1 : 200 – 300), а у девочек описаны лишь единичные случаи. У 7% больных близкие родственники имеют гипоспадию. Она сочетается с аномальным строением полового члена, который, как правило, анатомически неправильно сформирован, уменьшен в размере и нередко вентрально искривлён. Изгиб особенно выражен при эрекции, а 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 [3, 4].

Первую классификацию гипоспадии предложил в 1866 году С. Kaufmann, который выделил головчатую (венечную), стволовую, промежностную и промежностно-мошоночную формы порока. В последующем было разработано множество других классификаций, основные варианты которых приведены на рисунке 1. Существуют ещё классификации отечественных авторов (Н.Г. Савченко, 1974; В.И. Русаков, 1991), основанные на классификации С. Kaufmann. Кроме указанных на рисунке форм, выделяют ещё так называемую гипоспадию без гипоспадии.

Головчатая и венечная формы являются наиболее лёгкими и мало отличаются друг от друга.



Рисунок 1. Различные классификации гипоспадии (схема)
Figure 1. Different classifications of hypospadias (scheme)

Они характеризуются расположением наружного отверстия уретры на уровне головки или венечной борозды и незначительным искривлением полового члена. Стволовые формы характеризуются расположением наружного отверстия уретры в разных частях полового члена: в дистальной, средней или проксимальной трети. Чем проксимальнее оно расположено, тем более выражено искривление полового члена. За счёт меатостеноза опорожнение мочевого пузыря затруднено, струя слабая, направлена книзу. Наиболее тяжёлыми вариантами являются членомошоночная, мошоночная и промежностная формы гипоспадии. Для них характерны резкое недоразвитие и искривление полового члена, выраженное нарушение мочеиспускания, которое возможно только в положении сидя. При гипоспадии без гипоспадии наружное отверстие уретры находится в обычном месте на головке полового члена, но сама уретра значительно укорочена. Степень искривления увеличивается при эрекции. При этом крайняя плоть хорошо развита.

Диагноз устанавливают при объективном исследовании: уретра открывается проксимальнее

верхушки головки полового члена, половой член малых размеров, обычно искривлен книзу, крайняя плоть расположена на его тыльной поверхности в виде избытка кожи (рис. 2).



Рисунок 2. Проксимальная гипоспадия
Figure 2. Proximal hypospadias

В ряде случаев бывает трудно отличить мошончатую и промежностную гипоспадию от нарушений формирования пола (DSD XX), так как при этих формах наблюдаются расщепление мошонки, крипторхизм и широкий вход в уретру, напоминающий вход во влагалище. В таких ситуациях необходимо определить генетический пол ребёнка и уточнить имеющийся вариант DSD. 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 ребёнка. 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, чаще выполняемые в два этапа. Все они направлены на достижение двух основных целей: создание недостающей части уретры с формированием её наружного отверстия в нормальном анатомическом положении и выпрямление полового члена. Прогноз при своевременно выполненной пластической операции благоприятный. Достигаются хороший косметический эффект, нормальное мочеиспускание, сохранность половой и репродуктивной функций.

Эписпадия — врождённое расщепление всей или части дорсальной стенки уретры. При этом наружное отверстие уретры расположено на дорсальной поверхности полового члена. Как и уретра, расщеплёнными являются и пещеристые тела полового члена, между которыми располагается расщеплённая по дорсальной поверхности уретра. Данная аномалия встречается у 1 из 50 – 100 тыс. новорождённых мальчиков. Среди мальчиков встречается в 3 – 5 раз чаще, чем у девочек [3, 5].

У мальчиков различают следующие 3 формы эписпадии: А) *Головчатая* — меатус находится на тыльной поверхности головки, в области венца. Головка полового члена уплощена, по дорсальной поверхности отсутствует крайняя плоть. Половой член несколько искривлен, но при эрекции это искривление ликвидируется. Б) *Стволовая* — меатус открывается на различном уровне тыльной поверхности полового члена, от венца головки до корня. От отверстия до венца имеется уретральный желобок, покрытый ярко-розовой оболочкой. Головка, спонгиозная часть уретры и крайняя плоть расщеплены по дорсальной поверхности. В спокойном состоянии моча удерживается, при акте мочеиспускания пациент оттягивает рукой половой член книзу, чтобы не произошло разбрызгивания мочи. Часто при кашле, смехе и т.д. отмечается частичное

недержание мочи. В) *Тотальная (полная)* — меатус располагается у корня полового члена и напоминает широкую воронку, а расщелина переходит на шейку и переднюю стенку мочевого пузыря. Из-за полного расщепления сфинктера мочевого пузыря имеет место постоянное подтекание мочи наружу. Больные не ощущают позывов к мочеиспусканию. Нижнее белье и одежда постоянно орошаются мочой. Половой член в виде крючка поднят вверх. Широкое расхождение костей лобкового симфиза является причиной «утиной» походки у пациентов с комплексом эписпадия-экстрофия. При данной аномалии мошонка недоразвита, нередко обнаруживаются гипоплазированные яички, крипторхизм, паховая грыжа и пороки развития верхних мочевых путей. У одной трети пациентов отмечается восходящий пиелонефрит. У мальчиков независимо от формы эписпадии имеет место недоразвитие мышц в нижнем отделе живота, степень которого зависит от формы эписпадии.

У девочек также различают 3 формы эписпадии: А) *Клиторная* — незначительное расщепление терминального отдела уретры, а меатус находится над расщеплённым клитором. Чаще всего остается незамеченной. Б) *Подлобковая* — уретра расщеплена до шейки мочевого пузыря, клитор расщеплён на две половины. Сфинктер мочевого пузыря расщеплён только частично. Мочеиспускание не нарушено, однако в ряде случаев у девочек отмечается недержание мочи. В) *Полная (залобковая)* — передняя стенка уретры и стенка переднего сегмента шейки мочевого пузыря отсутствуют, поэтому уретра имеет форму желоба, переходящего в слизистую оболочку мочевого пузыря. Наружное отверстие уретры широкое, пропускает палец. Малые и большие губы расщеплены. Отмечается расщепление лонного сочленения, что проявляется «утиной» походкой и недержанием мочи. Вследствие постоянного недержания мочи происходят пропитывание одежды мочой, мацерация половых органов и внутренней поверхности бедер. У большинства девочек диагностируется пиелонефрит, отмечается диастаз прямых мышц живота. Данная форма часто сочетается с различными аномалиями яичника, матки и других органов.

Диагностика несложна и основана на данных объективного осмотра (рис. 3). Часто при эписпадии ёмкость мочевого пузыря уменьшена, наблюдается пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Лечение оперативное, которое проводится в первые годы жизни. Оно заключается в реконструкции уретры и устранении искривления полового члена.

Врождённые клапаны уретры — наличие выраженных складок слизистой оболочки уретры,

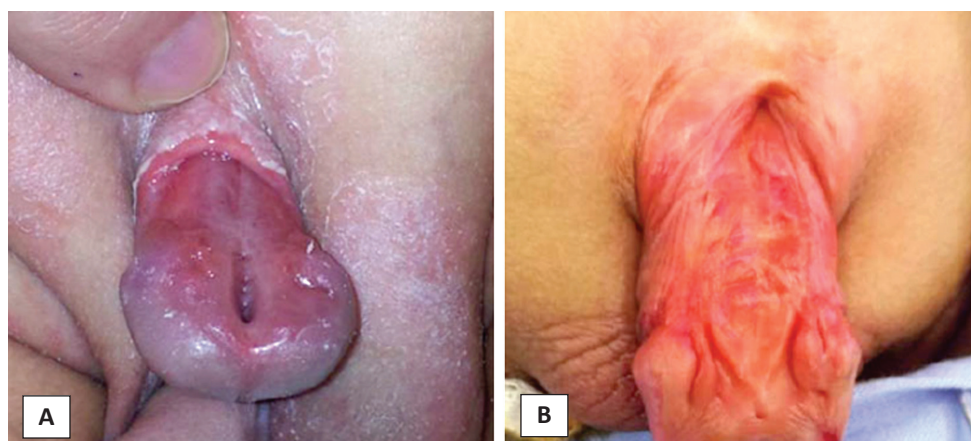


Рисунок 3. Эписпадия: А — головчатая; В — тотальная
Figure 3. Epispadias: A — glandular; B — total

выступающих в её просвет в виде перемычек, которые бывают одиночными и множественными, располагаются выше или ниже семенного холмика. Данная аномалия чаще встречается среди мальчиков. Клапаны задней уретры встречаются с частотой 1 : 5000 – 25000 у новорождённых и в 10 раз превышают частоту клапанов передней уретры [2, 3, 5, 6].

По классификации Young клапаны задней уретры подразделяют на 3 вида (рис. 4): *А) Тип I* (составляет примерно 95%) — неполный листок в форме полумесяца в каудальном направлении и с вогнутостью в сторону семенного холмика, откуда он берет начало. *Б) Тип II* (считается клинически не-

значимым) — двустворчатые клапаны в краниальном направлении от семенного холмика к шейке мочевого пузыря. *В) Тип III* (приблизительно 5%) — перепончатая концентрическая перфорированная диафрагма рядом с семенным холмиком [2, 6].

Клапаны уретры нарушают нормальное мочеиспускание, затрудняют опорожнение мочевого пузыря, приводят к появлению остаточной мочи, развитию гидроуретеронефроза, хронического пиелонефрита и почечной недостаточности. Диагностика клапанов уретры осуществляется с помощью цистоуретроскопии, цистоуретрографии.

На уретроцистограммах при клапане задней уретры шейка мочевого пузыря и задняя уретра

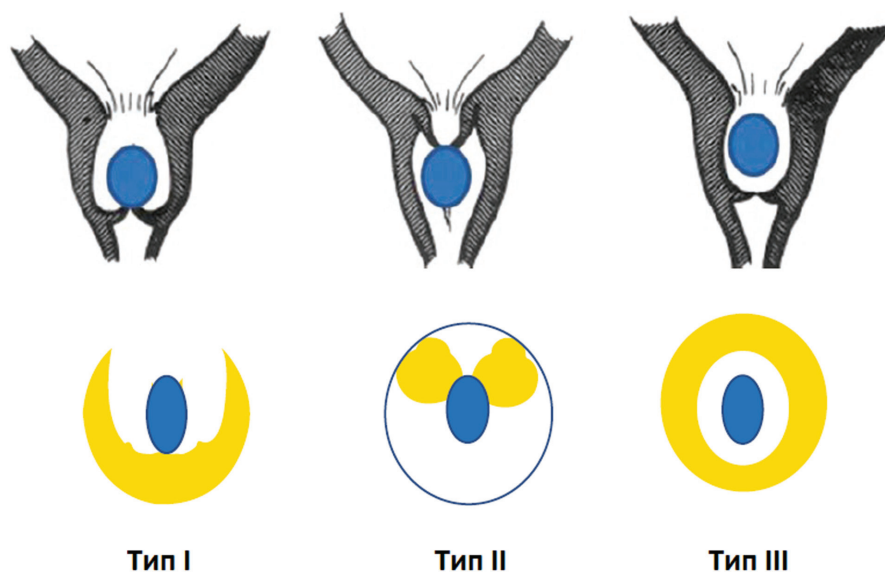


Рисунок 4. Типы клапанов задней уретры по классификации Young. Верхний ряд: анатомический вид, корональный срез. Нижний ряд: эндоскопический вид; клапаны желтого цвета, семенной холмик голубого цвета (схема)
Figure 4. Types of the posterior urethral valves according to Young's classification. Superior line: anatomical view, coronal slice. Inferior line: endoscopic view (valves in yellow); verumontanum: blue circles (scheme)

имеют воронкообразное расширение над клапаном, а на уровне клапана — сужение («песочные часы») (рис. 5). При клапане передней уретры отмечается выраженное расширение вышележащих отделов уретры (рис. 6). Лечение клапанов уретры эндоскопическое — выполняется их трансуретральное рассечение.



Рисунок 5. Клапан задней уретры
(микционная цистоуретрография)
Figure 5. Posterior urethral valve
(voiding cystourethrography)

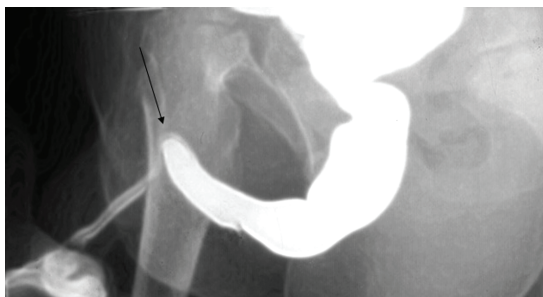


Рисунок 6. Клапан передней уретры
(микционная цистоуретрография)
Figure 6. Anterior urethral valve
(voiding cystourethrography)

Врождённая стриктура уретры является редкой аномалией. Стриктура может быть на любом участке, но чаще всего локализуется в дистальной части уретры (рис. 7). Затрудненное мочеиспускание отмечается с первых дней жизни новорождённого: характерно редкое мочеиспускание и часто его отсутствие в этом возрасте во время сна. Моча выделяется тонкой вялой струей и в большом количестве при беспокойном поведении ребёнка. Диагноз устанавливают с помощью калибровки мочеиспускательного канала, восходящей и нисходящей уретрографии, уретроскопии. При запоздалом диагнозе могут иметь место пузырно-лоханочные рефлюкс и дивертикулы мочевого пузыря. Лечение рекомендуется в самые ранние сроки заболевания. Показана резекция суженного отдела уретры с наложением анастомоза конец

в конец. При небольших по длине стенозах рекомендуется выполнение эндоскопического метода оперативного лечения: внутренней оптической или лазерной уретротомии. При сужении наружного отверстия уретры проводят меатотомию (рассечение наружного отверстия) [2, 3, 7].



Рисунок 7. Врождённая стриктура бульбозной уретры
(микционная цистоуретрография)
Figure 7. Congenital stricture of the bulbous urethra
(voiding cystourethrography)

Врождённая облитерация уретры, или отсутствие просвета на отдельном участке уретры, встречается крайне редко и всегда сочетается с другими аномалиями, часто несовместимыми с жизнью. Частота встречаемости составляет 2,2 случая на 10000 новорождённых. Она может быть полной и частичной. Частичная облитерация чаще наблюдается в области наружного отверстия. Полная облитерация развивается вследствие сохранения эмбриональной перепонки из остатков эпителиальной закладки крайней плоти, частичная — при задержке развития головчатого отдела и его соединения с остальным отрезком уретры, что приводит к облитерации проксимального отдела уретры. Диагноз устанавливают в первые двое суток после рождения ребёнка по факту отсутствия акта мочеиспускания. При обнаружении плёнки в области наружного отверстия уретры необходима её перфорация. При частичной облитерации также отсутствует акт мочеиспускания, а при катетеризации уретры определяется её непроходимость. При подозрении на облитерацию уретры показана срочная установка цистостомы на длительный срок, с заменой последней на катетеризируемую стому (рис. 8). В более старшем возрасте выполняется уретропластика [2, 8].

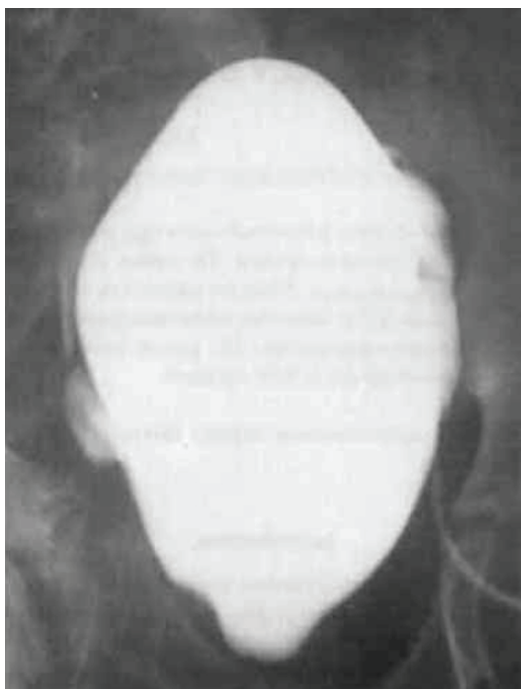


Рисунок 8. Врождённая облитерация уретры с двусторонним рефлюксом в культы мочеточников по данным цистографии

Figure 8. Congenital obliteration of the urethra with bilateral reflux in the ureteral stump during cystography

Врождённый дивертикул уретры — мешковидное выпячивание вентральной стенки уретры, сообщающееся с уретрой через узкий канал. Имеет те же слои, что и сама уретра. Встречается крайне редко и преимущественно у мальчиков, локализуются чаще в переднем и сравнительно редко — заднем отделе уретры. Величина дивертикула может быть различной — от 1 до 5 —

6 см в диаметре. Проявляется дизурией и выделением капель мочи после акта мочеиспускания. Иногда моча имеет гнилостный запах. При инфицировании дивертикула возникает боль при мочеиспускании, нарушается акт мочеиспускания, увеличивается количество остаточной мочи, с мочой выделяется примесь гноя. При локализации дивертикула в заднем отделе уретры его можно пальпаторно определить через прямую кишку, у женщин — при вагинальном исследовании. Диагноз устанавливается на основании восходящей и нисходящей уретрографии, уретроскопии (рис. 9). Необходимо дифференцировать от приобретенного дивертикула вследствие стриктуры (травмы) или клапана передней уретры. Лечение — иссечение дивертикула [3, 9].

Врождённые кисты уретры. К врождённым кистообразным образованиям уретры относятся *синингоцеле*, *парамеатальная* и *парауретральная* кисты.

Синингоцеле представляет собой кистозное расширение бульбоуретральных (куперовых) желёз в результате облитерации их выводных отверстий. Преимущественно локализуется в области бульбозного отдела уретры и имеет размеры, в основном, в пределах 3 — 15 мм. Реальная частота неизвестна, поскольку большинство из них протекает бессимптомно, а при цистоуретрографии у детей обнаруживает примерно в 1,5%, при аутопсии — в 2,3%. Клинические проявления включают затруднение или полная задержку мочеиспускания, промежностные боли, гематурию, пиурию, бактериурию, недержание мочи, а при нагноении кисты — местные и общие признаки гнойного воспаления [3, 10].

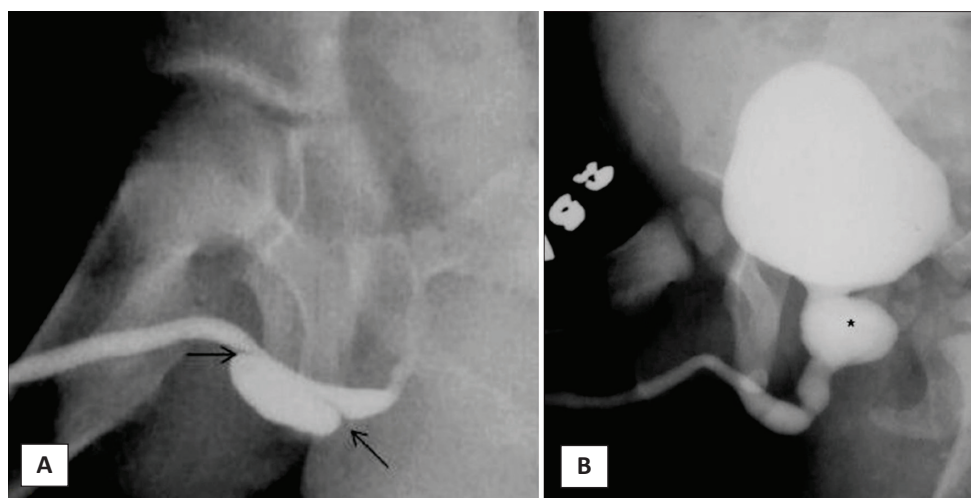


Рисунок 9. Врождённые дивертикулы уретры: А — дивертикул передней уретры (пенильный отдел) В — дивертикул задней уретры (простатический отдел)

Figure 9. Congenital diverticula of the urethral : A — diverticulum of the anterior urethra (penile part); B — diverticulum of the posterior urethra (prostatic part)

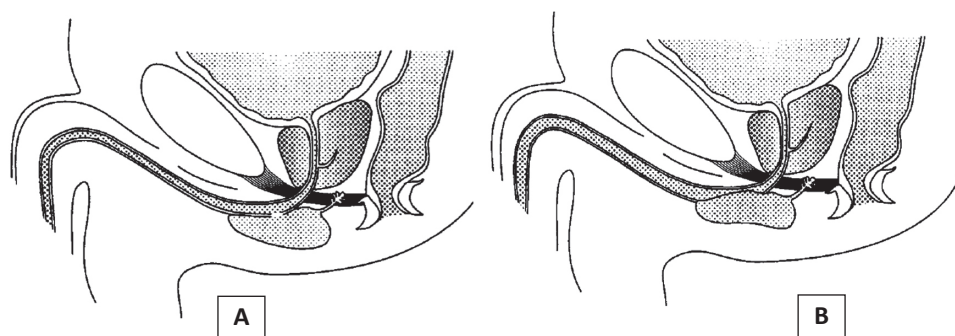


Рисунок 10. Синингоцеле куперовых желез: А — открытый тип; В — закрытый тип (схема)
Figure 10. Cowper glands' syringoceles: A — open type; B — closed type (diagram)

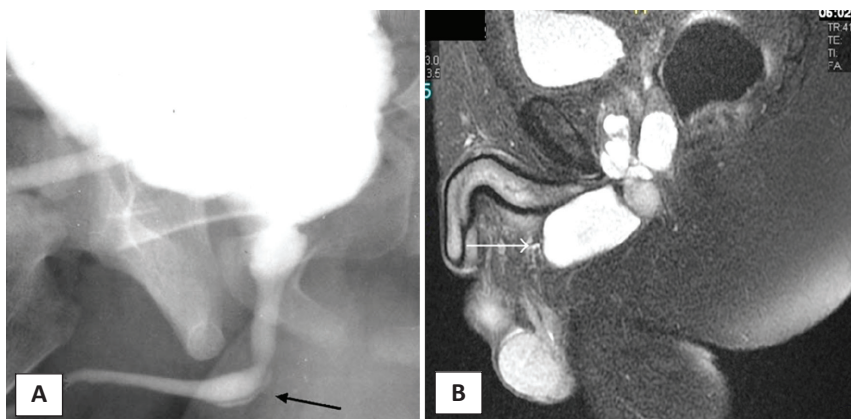


Рисунок 11. Синингоцеле куперовых желез: А — микционная цистоуретрография; В — МРТ
Figure 11. Cowper glands' syringoceles: A — voiding cystourethrography; B — MRI

Синингоцеле принято разделять на 2 типа: открытый тип (синингоцеле сообщается с уретрой) и закрытый тип (синингоцеле не имеет сообщения с уретрой) (рис. 10).

Диагностика основана на данных пальпации бульбозного отдела уретры, микционной и восходящей уретрографии, уретроскопии, ультразвукового исследования (УЗИ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) (рис. 11). При неосложнённом синингоцеле возможно динамическое наблюдение. Показаниями к операции служат осложнения: нагноение, макрогематурия и обструктивный тип мочеиспускания. Из операций выполняются хирургическая инцизия синингоцеле, а в последнее время — лапароскопическая (наружная) и трансуретральная (внутренняя) марсупиализация стенок синингоцеле. Прогноз — благоприятный.

Парамеатальная киста уретры — очень редкая аномалия (описано всего около 50 случаев). Обычно это наблюдается у мальчиков, но также может возникнуть у девочек. Киста обычно имеет небольшой диаметр (около 1 см), расположена на латеральном крае меатуса (рис. 12), а иногда может быть двусторонней. Хирургическое

иссечение кисты может потребовать дополнительной реконструкции меатуса или дистального отдела уретры, чтобы избежать стриктуры уретры после удаления кисты [3].



Рисунок 12. Парамеатальная киста уретры
Figure 12. Parameatal cyst of the urethra

Парауретральная киста — следствие закупорки протока одной или нескольких пара/периуретральных желёз (скиниевых желёз), расположенных вокруг женской уретры. Врождённая форма встречается достаточно редко, её частота

составляет 1 : 1038 – 7246 у новорождённых девочек. Парауретральные кисты могут быть бессимптомными, безболезненными, мягкими, кистозными, яйцевидной формы размером около 6 – 10 мм и желтоватого цвета (рис. 13). Эти образования могут быть расположены по обе стороны от меатуса уретры и в большинстве случаев проходят спонтанно [11].



Рисунок 13. Парауретральная киста
Figure 13. Paraurethral cyst

Синус Герена (lacinia magna) представляет собой самое крупное из нескольких углублений в верхней стенке ладьевидной ямки уретры, в глубине которых расположены разветвленные слизистые каналы, известные как железа Литтре [3]. При этом между данным синусом и просветом уретры расположена перегородка, которая называется клапаном Герена и может действовать как барьер, обуславливая проявления данной аномалии (рис. 14).



Рисунок 14. Синус Герена (схема)
Figure 14. Guerin's sinus (scheme)

Синус Герена может присутствовать у 30% мальчиков и обычно протекает бессимптомно, но может быть с болезненным мочеиспусканием, гематурией и постмикционной уретроррагией. Диагностика основана на данных бужирова-

ния, микционной и ретроградной уретрографии, уретроскопии. При его заполнении контрастом в ходе уретрографии он может проявляться в виде капли или слепого канала в верхней стенке дистального отдела уретры, что необходимо дифференцировать от капли мочи с контрастным наполнением в области головки полового члена (рис. 15). Лечение при данной аномалии проводят в случае наличия симптомов заболевания, и оно заключается в эндоскопическом или открытом рассечении перегородки (клапана Герена) и коагуляции основания синуса.



Рисунок 15. Синус Герена (микционная цистоуретрография)
Figure 15. Guerin's sinus (voiding cystourethrography)

Гипертрофия семенного холмика — врождённая гиперплазия всех элементов семенного холмика. Его увеличение в ряде случаев может быть настолько выраженным, что холмик перекрывает просвет уретры и выступает в полость мочевого пузыря. Гипертрофия семенного холмика вызывает обструкцию уретры, вплоть до полной задержки мочи, развитие инфекционно-воспалительных осложнений, появление эрекции во время мочеиспускания. Данная аномалия часто сочетается с другими пороками развития органов мочеполовой системы (гипоспадией, крипторхизмом и др.). Диагностика основана на данных уретроскопии, восходящей и нисходящей ретроградной уретрографии [3, 10]. При гипертрофии семенного холмика в ходе микционной цистоуретрографии во время мочеиспускания наблюдается заполнение структуры, расположенной в дорсальной части простатической уретры (рис. 16). Лечебная тактика при гипертрофии семенного холмика определяется степенью нарушения функции почек, обусловленной развитием пузырно-мочеточникового рефлюкса. При отсутствии потери или небольшой потере

функции почек показана эндоскопическая резекция семенного холмика. При выраженной потере функции почек применяют двухэтапное лечение: на первом этапе — чрескожную пункционную нефростомию с двух сторон, на втором этапе — эндоскопическую резекцию семенного холмика.



Рисунок 16. Гипертрофия семенного холмика (микционная цистоуретрография)
Figure 16. Hypertrophy of the verumontanum (voiding cystourethrography)

Агенезия (аплазия) уретры — отсутствие уретры. Часто сочетается с агенезией полового члена и мочевого пузыря, но может проявиться и при наличии нормального полового члена (рис. 17). Агенезия уретры является очень редкой аномалией, поскольку в большинстве случаев происходит внутриутробная смерть. Из 60 известных случаев комбинированная агенезия уре-

тры и мочевого пузыря и уретры только 22 живорождённых. Чаще встречается у мальчиков. Для сохранения жизни ребёнка необходимо сразу после родов обеспечить дренирование мочевого пузыря (везикостомия) или верхних мочевыводящих путей (двусторонняя уретерокутанеостомия или нефростомиа). В последующем возможно создание неоуретры с помощью многоэтапных реконструктивных операций [3].

Удвоение уретры — редкий порок, который, в основном, встречается среди мальчиков. В литературе описано менее 300 случаев данной аномалии. Сопутствующие различные аномалии мочеполовой системы встречаются в 60% случаев, в 10% — аномалии желудочно-кишечного тракта, а также имеют место врождённые пороки сердца [3, 10, 12].

В соответствии с классификацией Effmann (1976) у мальчиков выделяют три типа удвоения уретры (рис. 18):

Тип I — слепая неполная добавочная уретра:

- IA — добавочная уретра открывается на поверхности полового члена, но не сообщается с уретрой или мочевым пузырем;
- IB — добавочная уретра открывается чуть проксимальнее от конца уретрального канала и вслепую заканчивается в периуретральных тканях.

Тип II — полное удвоение уретры:

- IIA — (два меатуса):
 - IIA 1 — уретры без коммуникации, независимо следуют от мочевого пузыря;
 - IIA 2 — добавочная уретра, отходящая от основной уретры, далее независимо следует и впадает во второй меатус;

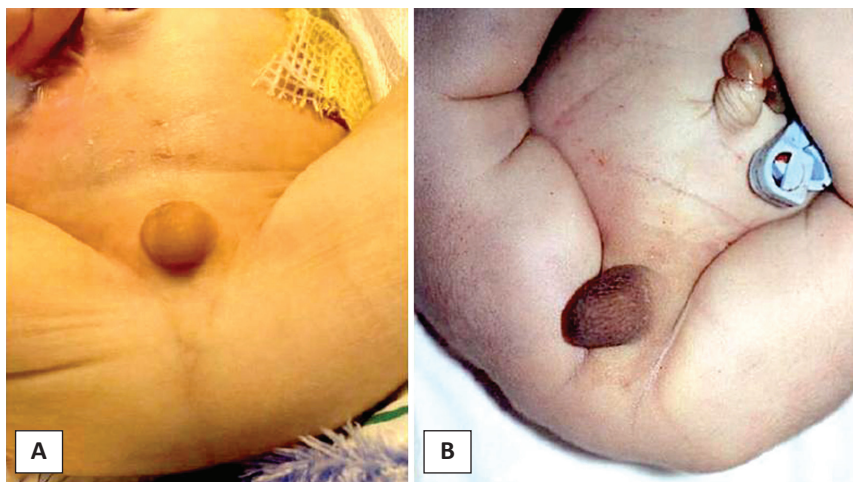


Рисунок 17. А — агенезия уретры с неперфорированным анусом и отсутствием полового члена;
В — агенезия уретры с неперфорированным анусом и наличием полового члена

Figure 17. A — urethral agenesis with imperforate and aphallia;
B — urethral agenesis with an imperforate and normal phallus

- IIA 2 «Y-тип» — основная уретра находится в типичном положении, а добавочная уретра берет начало от шейки мочевого пузыря или передней уретры и открывается в промежность или анус;
- IIB (один меатус) — две уретры, отходящие от мочевого пузыря или задней уретры, дистально соединяются в общий канал.

Тип III — удвоение уретры является следствием частичного или полного удвоения мочевого пузыря.

У девочек выделяют следующие типы удвоения уретры: I — удвоение уретры с удвоением мочевого пузыря; II — удвоение уретры без удвоения мочевого пузыря; III — добавочная уретра кзади от основной уретры; IV — две уретры в проксимальной части с их соединением в одну

уретру в дистальной части; V — одна уретра в проксимальной части с раздвоением в дистальной части.

Характерными клиническими признаками удвоения уретры являются: деформация полового члена, двойная струя мочи, затруднение мочеиспускания, рецидивирующая инфекция мочевыводящих путей, недержание мочи, а также симптомы, связанные с другими ассоциированными аномалиями. Однако может быть и бессимптомное течение заболевания. Диагностика основана на данных объективного обследования (оценка струи мочи, определение местоположения и характера меатуса), микционной цистоуретрографии, ретроградной урографии, экскреторной урографии, компьютерной томографии (КТ), МРТ и уретроцистоскопии (рис. 19 – 21).

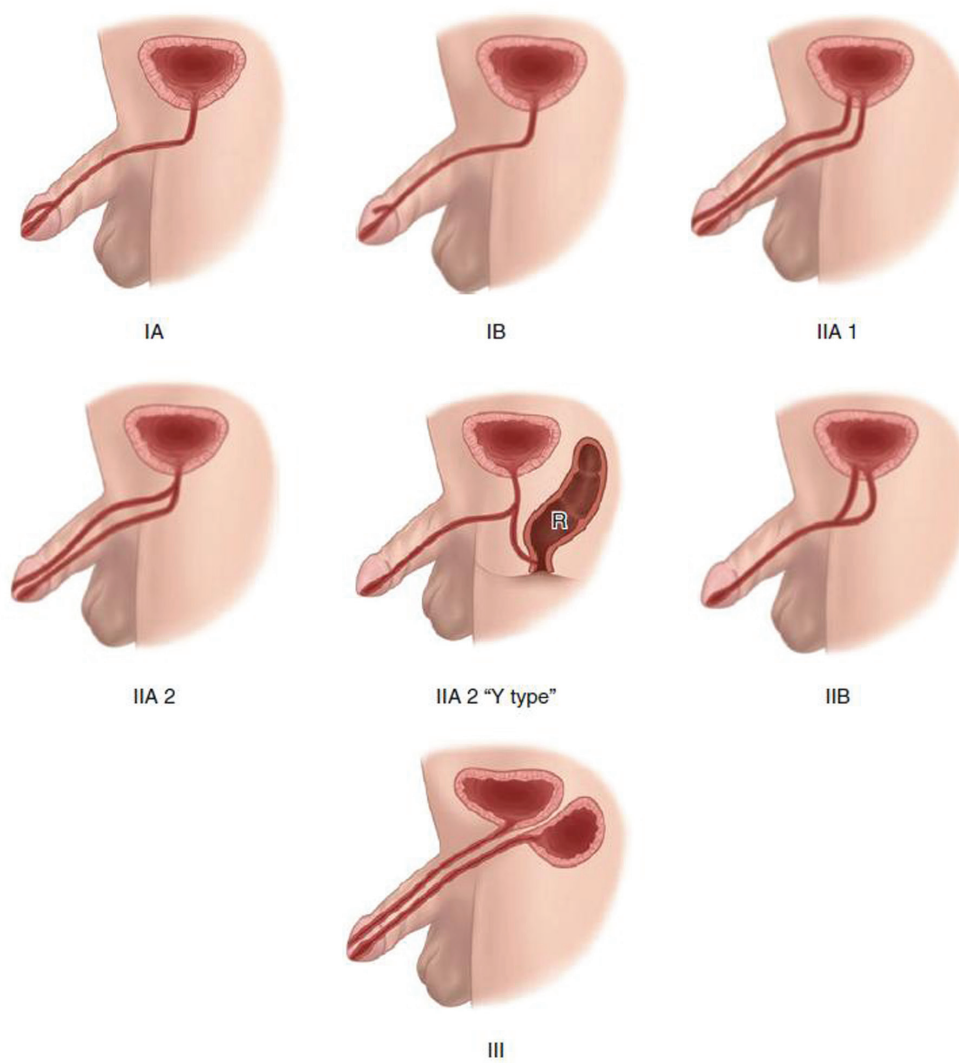


Рисунок 18. Типы удвоения мужской уретры по классификации Effmann (схема)
Figure 18. Male urethral duplication according to Effmann's classification (scheme)



Рисунок 19. Клинические случаи удвоения мужской уретры
Figure 19. Clinical cases of male urethral duplication

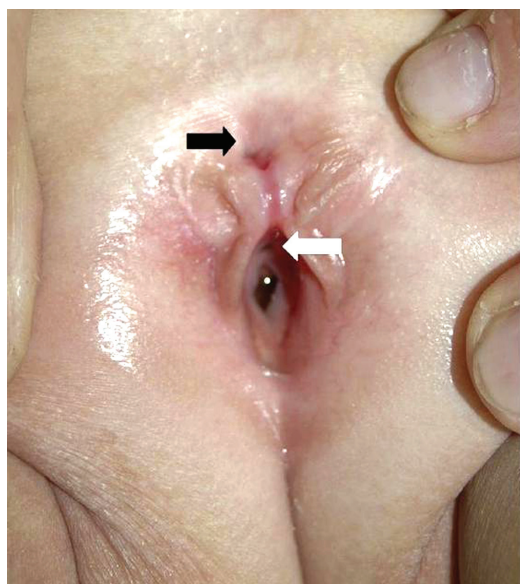


Рисунок 20. Удвоение женской уретры: меатус добавочной уретры расположено над раздвоенным клитором (черная стрелка), основной уретры — в типичном месте (белая стрелка)

Figure 20. Female urethral duplication: the accessory urethral meatus is located above the bifurcated clitoris (black arrow), the main urethral meatus in a typical location (white arrow)

Лечение удвоения уретры является достаточно сложным процессом и зависит от его типа. Поэтому хирургическое лечение в каждом клиническом случае должно быть индивидуализированным и направлено на создание косметического эффекта и обеспечение беспрепятственного отведения мочи из мочевыводящих путей. Для этой цели предложено несколько методик оперативных вмешательств. Общий прогноз обычно хороший, несмотря на наличие других тяжёлых сопутствующих врождённых аномалий.

Мегалоуретра — аномалия развития мезенхимы передней уретры у мужчин и эректильной ткани полового члена, характеризующаяся выраженным расширением пенильного отдела уретры полового члена из-за врождённого отсутствия губчатого и кавернозных тел. Различают два типа мегалоуретры: ладьевидный тип (более лёгкий и распространённый, отсутствует только губчатое тело, расширение передней стенки пенильной уретры) и веретенообразный тип (тяжёлый и менее распространённый, отсутствуют губчатое и оба кавернозных тел, расширение пенильной уретры по всей окружности) (рис. 22). Является очень редкой аномалией — в литературе описано менее 100 таких случаев [2, 3, 10, 13].

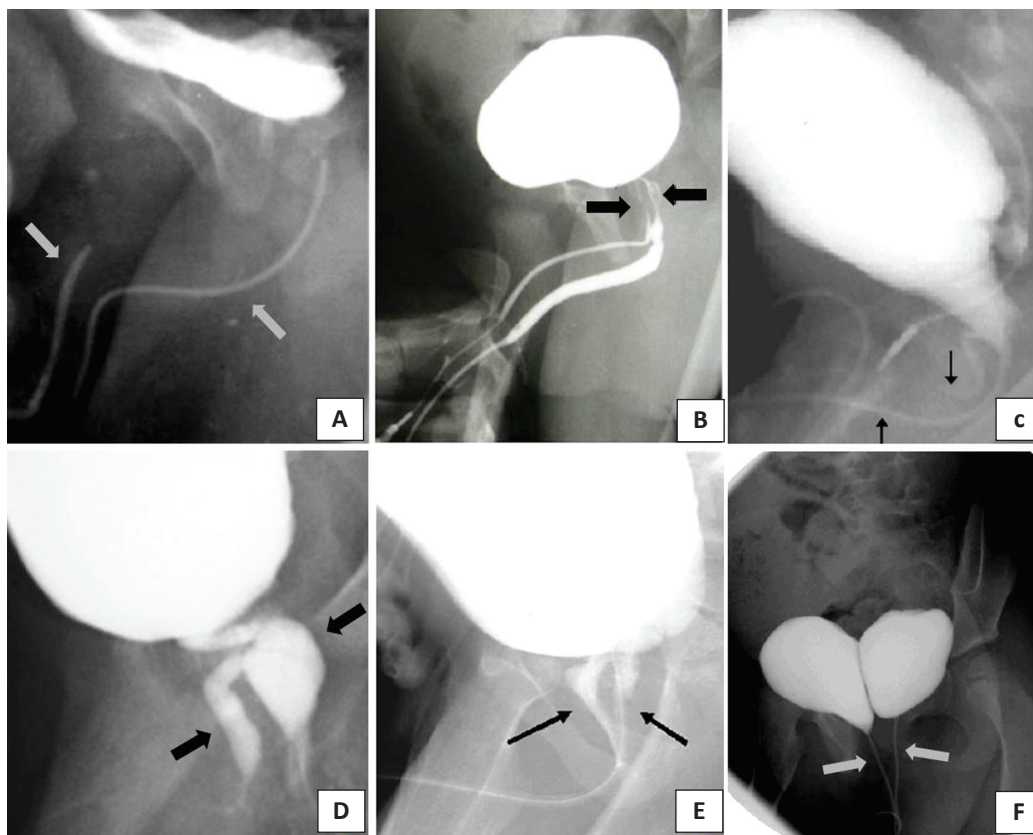


Рисунок 21. Различные типы удвоения уретры (цистоуретрография):
 А — I; В — IIA 1; С — IIA 2; D — IIA 2 «Y-тип»; E — IIB; F — III
Figure 21. Various types of urethral duplication (cystourethrography):
 А — I; В — IIA 1; С — IIA 2; D — IIA 2 «Y-mun»; E — IIB; F — III

Прогноз заболевания зависит от степени ассоциированной почечной недостаточности и тяжести других сопутствующих врождённых аномалий. С мегалоуретрой сочетаются, в основном, аномалии мочеполовой системой и намного реже других система. Сопутствующие врождённые аномалии встречаются примерно в 80% случаев

ладьевидной формы мегалоуретры и в 100% — веретенообразной формы. К наиболее частым ассоциированным с мегалоуретрой аномалиям мочеполовой относятся дисплазия и гипоплазия почек, гидронефроз, гидроуретер, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, синдром «сливового живота», удвоение уретры, мегацистис и крипторхизм.



Рисунок 22. А — ладьевидная мегалоуретра; В — веретенообразная мегалоуретра (схема)
Figure 22. А — scaphoid megalourethra; В — fusiform megalourethra (diagram)

Диагностика основана на данных объективного осмотра (рис. 23) и результатах микционной цистоуретрографии, которая подтверждает значительное расширение передней уретры (рис. 24). Кроме того, ввиду возможных других аномалий обследование должно включать проведение почечных функциональных тестов и визуализацию верхних и нижних мочевыводящих путей (УЗИ, экскреторная урография, КТ или МРТ). Лечение мегалоуретры оперативное, которое заключается в одно- или двухэтапной уретропластике в зависимости от возраста и общего состояния пациента.

Уретральные свищи — редкая аномалия развития органов мочеполовой системы. Врождённые свищи между уретрой и анусом/прямой кишкой или влагалищем обычно связаны с атре-

зией ануса. При аноректальных пороках примерно в 17% встречаются уретроректальные свищи. Без аноректальных пороков уретроаноректальные свищи встречаются чрезвычайно редко, и они называются свищами N- или H-типа. Кроме указанных вариантов, выделяют ещё передний уетрокожный свищ, который открывается между половым членом или мошонкой (описано всего 28 случаев) и уетропромежностный свищ, который открывается в промежности между мошонкой и анусом (описано всего 25 случаев). Диагностика основана на данных физикального обследования, восходящей уретрографии, микционной цистоуретрографии, фистулографии, КТ или МРТ (рис. 25, 26). Лечение оперативное — проведение реконструктивно-пластических операций [3, 10, 14].



Рисунок 23. Объективный вид: А — ладьевидная мегалоуретра; В — веретенообразная мегалоуретра
Figure 23. Objective view: A — scaphoid megalourethra; B — fusiform megalourethra

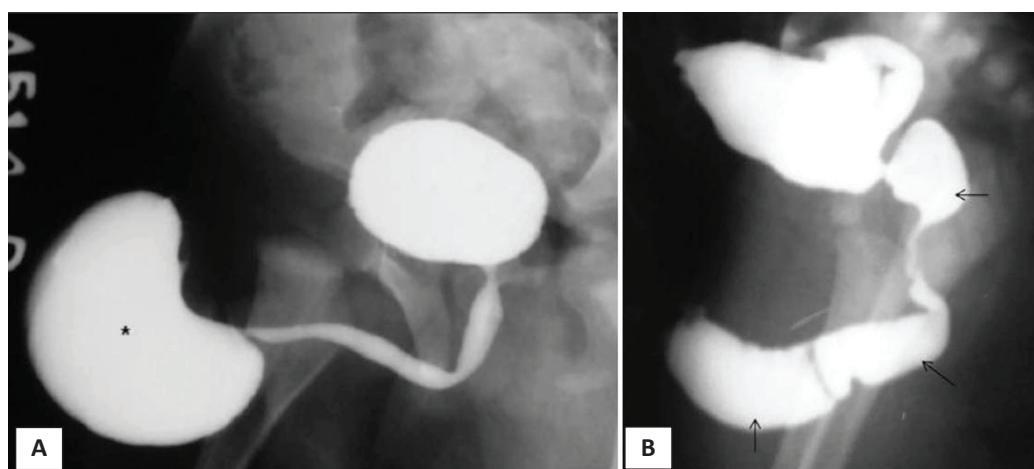


Рисунок 24. Микционная цистоуретрография: А — ладьевидная мегалоуретра; В — веретенообразная мегалоуретра
Figure 24. Voiding cystourethrography: A — scaphoid megalourethra; B — fusiform megalourethra

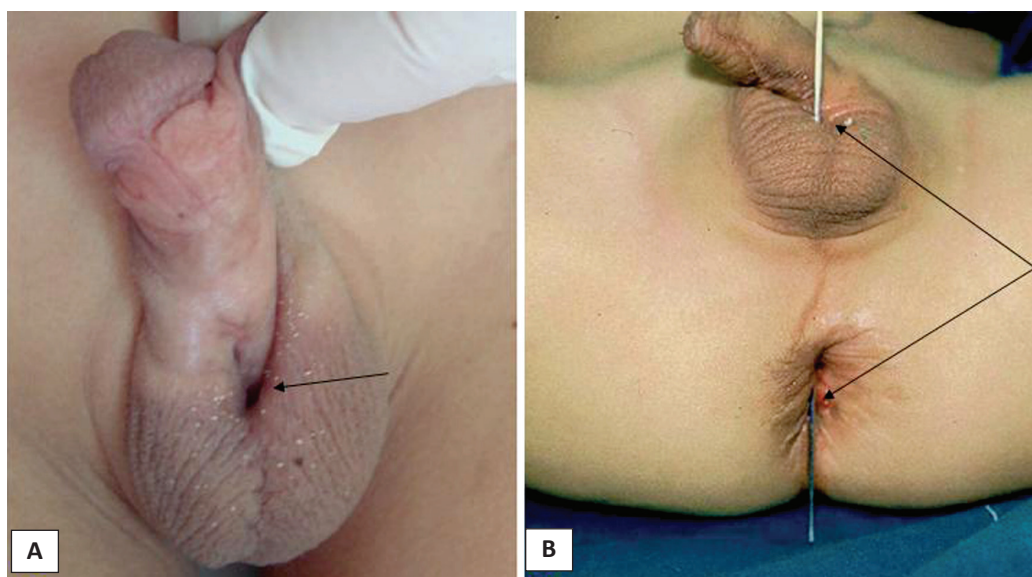


Рисунок 25. Объективный вид врождённых уретральных свищей: А — уретрокожный свищ; В — уретроаноректальный свищ Y-типа

Figure 25. An objective view of congenital urethral fistulas: A — urethrocutaneous fistula; B — Y-type urethroanorectal fistula

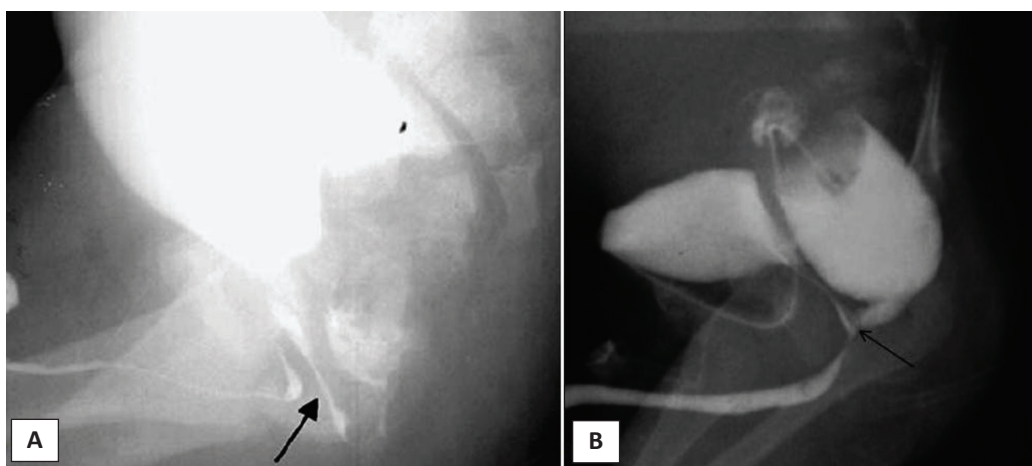


Рисунок 26. Врождённые уретральные свищи: А — уретроанальный свищ (микционная цистоуретрография); В — уретроректальный свищ (фистулография через сигмостому)

Figure 26. Congenital urethral fistulas: A — urethroanal fistula (voiding cystourethrogram); B — urethrorectal fistula (sigmoid fistulography)

Полип уретры. Является редкой аномалией, которая встречается почти исключительно у мальчиков и очень редко у девочек. За последние два десятилетия отмечается увеличение частоты встречаемости полипа уретры, что связано с совершенствованием методов диагностики. Наиболее часто за медицинской помощью в связи с этой аномалией обращаются в возрасте от 3 до 9 лет. Полип, в основном, развивается из области семенного холмика (полип задней уретры), при этом он может повернуться как в сторону мочевого пузыря, так и в сторону мембранозного отдела, вызывая обструкцию уретры. Полип

передней уретры встречается крайне редко. Известны случаи образования полипов на ножке, возникающих из дистального отдела уретры и пролабирующих за пределы наружного отверстия уретры. Полип обычно представляет собой одиночное образование и редко имеет множественную формы. Симптомами полипа уретры могут быть затруднение мочеиспускания, вплоть до задержки мочи, ослабление или разбрызгивание струи мочи, прерывистое мочеиспускание, гематурия, мочевиная инфекция и пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Физикальное обследование обычно не позволяет установить точный диа-

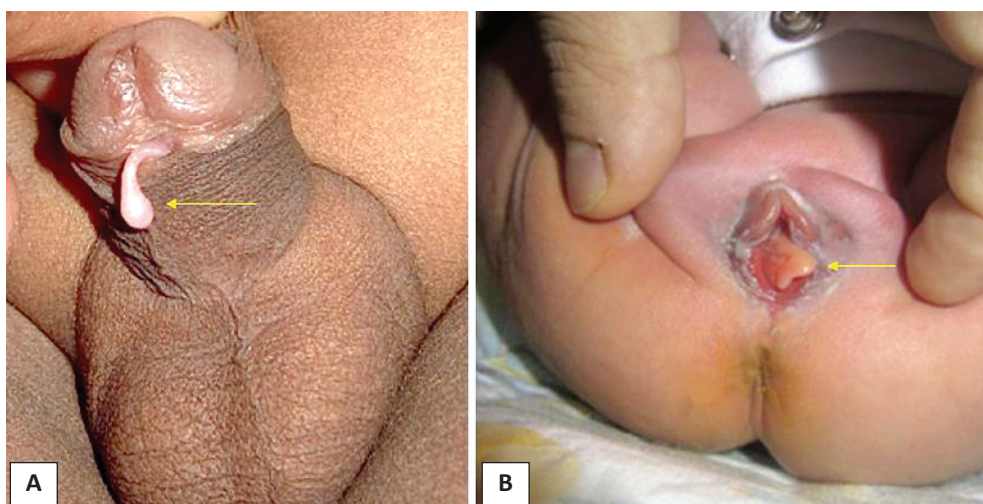


Рисунок 27. Врождённые полипы уретры: А — у мальчика с гипоспадией; В — у девочки
Figure 27. Congenital urethral polyps: A — a boy with hypospadias; B — girl

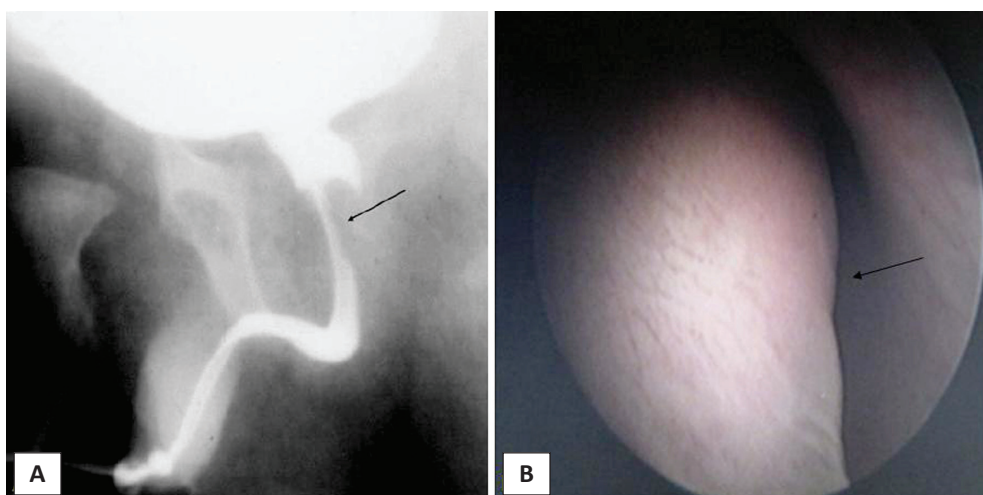


Рисунок 28. Врождённые полипы уретры: А — микционная цистоуретрография (дефект наполнения в простатическом отделе уретры); В — уретроскопия
Figure 28. Congenital urethral polyps: A — vocal cystourethrography (filling defect in the prostatic urethra); B — urethroscopy

гноз за исключением пролабирующих форм (рис. 27). Для диагностики используются УЗИ, цистоуретрография, уретроцистоскопия, КТ и МРТ (рис. 28). Лечение заключается в эндоскопическом иссечении полипа [3].

Заключение

В данной работе в форме лекции представлены ключевые сведения по основным аспектам наиболее распространённых врождённых аномалий уретры. При этом клинические проявления каждого варианта описываемых пороков проиллюстрированы наглядно путём демонстрации картины внешнего вида или данных лучевых методов обследования таких пациентов. На-

учно-практическая значимость представленной работы обусловлена тем, что включённая в неё информация основана на последних достижениях научных работ в этой области. Сведения из настоящей лекции могут быть успешно использованы как в повседневной работе практикующих врачей, так и научно-педагогической деятельности при подготовке студентов различных специальностей медицинских вузов, кадров высшей квалификации по программам ординатуры и научно-педагогических кадров в аспирантуре, при последипломном обучении врачей по программам повышения квалификации и профессиональной переподготовки, а также при планировании и проведении научных исследований в соответствующем направлении.

ЛИТЕРАТУРА

1. van Poppel H, Everaerts W, Tosco L, Joniau S. Open and Janjua HS, Lam SK, Gupta V, Krishna S. Congenital Anomalies of the Kidneys, Collecting System, Bladder, and Urethra. *Pediatr Rev.* 2019;40(12):619-626. DOI: 10.1542/pir.2018-0242
2. Barakat AJ, Gil Rushton H, eds. *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. Clinical Implications in Children.* Cham, Switzerland: Springer; 2016. ISBN 978-3-319-29217-5
3. Fahmy M. *Congenital Anomalies of the Penis.* Cham, Switzerland: Springer; 2017. ISBN 978-3-319-43309-7
4. Hadidi AT, Azmy AF, eds. *Hypospadias surgery: an illustrated guide.* Berlin, Heidelberg, Germany: Springer; 2004. ISBN 978-3-662-07843-3
5. Al-Salem AH. *An Illustrated Guide to Pediatric Urology.* Cham, Switzerland: Springer; 2017. ISBN 978-3-319-44181-8
6. de Jesus LE, Pippi-Salle JL. Posterior Urethral Valves: Fetal and Neonatal Aspects. In: Lima M, Reinberg O, eds. *Neonatal Surgery.* Cham, Switzerland: Springer; 2019:579-590. ISBN 978-3-319-93532-4
7. Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. *Radiographics.* 2002;22(5):1139-64. DOI: 10.1148/radiographics.22.5.g02se101139
8. Огнерубов Н.А., Огнерубова М.А. Атрезия уретры у взрослых: случай из практики. *Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки.* 2015;20(6):1689-1692.
9. Singh SK, Ansari M. Congenital anterior urethral diverticulum. *Turk J Urol.* 2014;40(3):182-4. DOI: 10.5152/tud.2014.95777
10. Levin TL, Han B, Little BP. Congenital anomalies of the male urethra. *Pediatr Radiol.* 2007;37(9):851-62; quiz 945. DOI: 10.1007/s00247-007-0495-0
11. Costantino E, Ganesan GS. Paraurethral cysts in newborn girls. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:bcr2016216689. DOI: 10.1136/bcr-2016-216689
12. Guglielmetti LC, Delcont M, Walker J, Wilcox D, Vuille-Dit-Bille RN. Urethral duplication-Epidemiology, diagnosis, and treatment in a case series of 19 patients. *J Pediatr Urol.* 2020;16(3):385.e1-385.e9. DOI: 10.1016/j.jpuro.2020.02.010
13. Puri A, Pal DK. Congenital megalourethra: a case report of an isolated delayed presentation. *Int J Adolesc Med Health.* 2016;28(1):115-7. DOI: 10.1515/ijamh-2014-0065
14. Perez JF, Díaz B AM, Ramos GU, Peralta SR. Congenital Posterior Urethral Fistulae: Literature Review and Case Report. *Urol Int.* 2018;101(1):121-124. DOI: 10.1159/000486040

Сведения об авторах

Магомед Исламбекович Катибов — д.м.н., доцент; профессор кафедры урологии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России; заведующий урологическим отделением ГБУ Республики Дагестан «Городская клиническая больница» г. Махачкала, Россия

ORCID iD 0000-0002-6273-7660

e-mail: mikatiev@mail.ru

Андрей Борисович Богданов — к.м.н., доцент кафедры урологии и хирургической андрологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России; врач-уролог урологического отделения ГБУЗ города Москвы «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения города Москвы» г. Москва, Россия

ORCID iD 0000-0001-5347-8364

e-mail: abbogdanov@hotmail.com

REFERENCES

1. Janjua HS, Lam SK, Gupta V, Krishna S. Congenital Anomalies of the Kidneys, Collecting System, Bladder, and Urethra. *Pediatr Rev.* 2019;40(12):619-626. DOI: 10.1542/pir.2018-0242
2. Barakat AJ, Gil Rushton H, eds. *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. Clinical Implications in Children.* Cham, Switzerland: Springer; 2016. ISBN 978-3-319-29217-5
3. Fahmy M. *Congenital Anomalies of the Penis.* Cham, Switzerland: Springer; 2017. ISBN 978-3-319-43309-7
4. Hadidi AT, Azmy AF, eds. *Hypospadias surgery: an illustrated guide.* Berlin, Heidelberg, Germany: Springer; 2004. ISBN 978-3-662-07843-3
5. Al-Salem AH. *An Illustrated Guide to Pediatric Urology.* Cham, Switzerland: Springer; 2017. ISBN 978-3-319-44181-8
6. de Jesus LE, Pippi-Salle JL. Posterior Urethral Valves: Fetal and Neonatal Aspects. In: Lima M, Reinberg O, eds. *Neonatal Surgery.* Cham, Switzerland: Springer; 2019:579-590. ISBN 978-3-319-93532-4
7. Berrocal T, López-Pereira P, Arjonilla A, Gutiérrez J. Anomalies of the distal ureter, bladder, and urethra in children: embryologic, radiologic, and pathologic features. *Radiographics.* 2002;22(5):1139-64. DOI: 10.1148/radiographics.22.5.g02se101139
8. Ognierubov N.A., Ognierubova M.A. Atresia of urethra at adults: a case of practice. *Vestnik Tambovskogo universiteta. Seriya: Estestvennye i tehicheskie nauki.* 2015;20(6):1689-1692. (In Russ.)
9. Singh SK, Ansari M. Congenital anterior urethral diverticulum. *Turk J Urol.* 2014;40(3):182-4. DOI: 10.5152/tud.2014.95777
10. Levin TL, Han B, Little BP. Congenital anomalies of the male urethra. *Pediatr Radiol.* 2007;37(9):851-62; quiz 945. DOI: 10.1007/s00247-007-0495-0
11. Costantino E, Ganesan GS. Paraurethral cysts in newborn girls. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:bcr2016216689. DOI: 10.1136/bcr-2016-216689
12. Guglielmetti LC, Delcont M, Walker J, Wilcox D, Vuille-Dit-Bille RN. Urethral duplication-Epidemiology, diagnosis, and treatment in a case series of 19 patients. *J Pediatr Urol.* 2020;16(3):385.e1-385.e9. DOI: 10.1016/j.jpuro.2020.02.010
13. Puri A, Pal DK. Congenital megalourethra: a case report of an isolated delayed presentation. *Int J Adolesc Med Health.* 2016;28(1):115-7. DOI: 10.1515/ijamh-2014-0065
14. Perez JF, Díaz B AM, Ramos GU, Peralta SR. Congenital Posterior Urethral Fistulae: Literature Review and Case Report. *Urol Int.* 2018;101(1):121-124. DOI: 10.1159/000486040

Information about the authors

Magomed I. Katibov — M.D., Dr.Sc.(M), Assoc. Prof. (Docent), Prof., Dept. of Urology, Dagestan State Medical University; Head, Urology Division, Makhachkala City Clinical Hospital ORCID iD 0000-0002-6273-7660

e-mail: mikatiev@mail.ru

Andrey B. Bogdanov — M.D., Cand.Sc.(M); Assoc. Prof. (Docent), Dept. of Urology and Surgical Andrology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; Urologist, Urology Division, Moscow S.P. Botkin City Clinical Hospital. ORCID iD 0000-0001-5347-8364

e-mail: abbogdanov@hotmail.com