

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

А.А. Ахунзянов, Л.Ф. Рашитов

Курс детской хирургии и урологии постдипломного образования (зав.—проф. А.А. Ахунзянов)
Казанского государственного медицинского университета

Среди аномалий развития мочевого пузыря (МП) по клиническому значению особое место занимает его экстрофия. Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) у мальчиков заключается во врожденном отсутствии передней стенки МП и соответствующей ей части брюшной стенки, расщеплении мочеиспускательного канала и расхождении лонного сочленения, достигающего 10—12 см; при этом задняя стенка МП лежит открытой в виде ярко-красного выступа. В нижнем отделе слизистой оболочки МП находятся устья мочеточников, из которых постоянно выделяется моча. Практически всегда ЭМП сопровождается эписпадией мочеиспускательного канала [22]. Половой член укорочен, слабо развит, он обычно направлен вверх. Пупок, как правило, отсутствует [19]. У девочек, наряду с описанной характерной картиной МП, при его экстрофии наблюдаются расщепление клитора на две части, расщепление или отсутствие мочеиспускательного канала, спайки больших и малых половых губ. Внизу удается обнаружить входное отверстие недоразвитого влагалища [19]. Наружное отверстие заднего прохода у этих больных передвинуто кпереди, ближе к мочевому пузырю [18]. Наблюдается неполная ЭМП, при которой отсутствует его передняя стенка, но сохранены сфинктер пузыря и уретра. В западной литературе [36] часто встречается описание ЭМП и эписпадии в одном комплексе, хотя имеются сообщения об изолированном поражении стенки МП, когда его шейка и уретра сформированы. Такое состояние называют неполной экстрофией, или передним пузырным свищом [19, 22]. ЭМП встречается у новорожденных в соотношении 1:40000—1:50000. Мальчиков с указанной патологией рождается в 3-6 раз больше, чем девочек. По данным мировой анкеты, проведенной итальянскими урологами в 1958 г., из 1175 больных ЭМП была выявлена у 752 мальчиков и 392 девочек [46].

Наиболее тяжелой и редкой формой порока является экстрофия клоаки, когда расщепление распространяется не только на урогенитальную область, но и на терминальный отдел кишечной трубки [2, 13]. К 1986 г. в мировой литературе было описано 190 случаев экстрофии клоаки. Только в США за год примерно из 100 детей, родившихся с ЭМП, появились на свет 15 носителей этой тяжелой разновидности врожденного заболевания [28].

Этиология ЭМП неизвестна. Формирование экстрофии у плода начинается на 4—6-й неделе эмбрионального развития [9]. Ведущую роль в его

возникновении эмбриологи отводят задержке обратного развития клоакальной перегородки, которая мешает внедрению мезодермы между эктодермой и энтодермой. В результате возникает расщелина ниже пупка по средней линии передней брюшной стенки [36, 50].

Во время работы над проектом “Геном человека” (Госпиталь Джона Хопкинса, США) обнаружены некоторые генетические аспекты формирования данного порока. Под кодом 258040 в классификацию наследуемых нозологических единиц человека внесен комплекс OEIS (от англ. *omphalocele*, что означает эмбриональную грыжу, *extrophy* — экстрофию, *imperforate anus* — атрезию анального отверстия, *spinal defects* — пороки развития спинного мозга и/или позвоночника) [45]. Наследование этого комплекса является аутосомно-рецессивным [41]. У детей, родившихся с этим пороком, имеются эмбриональная грыжа, ЭМП и/или клоаки, расщепление полового члена с эписпадией, атрезия прямой кишки или анального отверстия, патология спинного мозга и/или позвоночника, диастаз лобкового сочленения [45]. ЭМП имеет код 600057 [42]. К этому наследуемому аутосомно-доминантно [41] пороку развития относят детей с ЭМП, дефектами нижнего отдела мочевого тракта и передней брюшной стенки, патологией наружных половых органов, “открытым” лобковым симфизом [49, 68].

Г.А. Баиров [4] и И.Б. Осипов [23] выделили 3 степени ЭМП. Первая степень — это дефект передней брюшной стенки, не превышающий 4 см в диаметре, минимальный диастаз лонных костей 4,3 1,5 см, нормальная длина уретерovesикального соустья, компенсированная недостаточность анального сфинктера, незначительные нарушения гистологической структуры стенки органа. Вторая степень экстрофии характеризуется дефектом передней брюшной стенки до 5—7 см, средней величиной диастаза лонных костей до 6,1 2,8 см, умеренным укорочением уретерovesикального соустья, субкомпенсированной недостаточностью анального жома и выраженными морфологическими нарушениями в строении стенки пузыря. Третью степень определяют при дефекте передней брюшной стенки до 9 см, максимальном диастазе лонных костей до 7,0 2,1 см, минимальной длине уретерovesикального соустья, декомпенсированной недостаточности сфинктера прямой кишки и значительных нарушениях гистологического строения стенки МП [22]. Первая степень независимо от размеров открытого органа является показанием к пластике МП и уретры

местными тканями. При второй степени показания к данной операции относительные. Показана операция отведения мочи в толстую кишку или реконструктивно-пластическая операция с антирефлюксной защитой мочеточников по Cohen. При третьей степени пластические операции вообще противопоказаны. Третья степень является показанием к созданию искусственного органа с отведением мочи в кишку после мероприятий по укреплению анального жома или на переднюю брюшную стенку, если сфинктер прямой кишки не удастся приспособить для удержания жидкости [22] либо к имплантации искусственного сфинктера [1, 23].

Одновременно с ЭМП у некоторых больных наблюдаются сопутствующие заболевания и аномалии: одно- и двусторонние паховые грыжи, слабость анального сфинктера и выпадение прямой кишки, удвоение влагалища, аномалия сигмовидной кишки, одно- и двусторонние уретерогидронефрозы, а также крипторхизм, аноректальные пороки, недоразвитие крестца и копчика, миелодисплазия [4, 43].

Непосредственный постоянный контакт верхних мочевых путей с внешней средой через устья мочеточников приводит к восходящему инфицированию — хроническому пиелонефриту [3]. Без лечения треть больных доживают лишь до 15—20 лет [47]. Причиной гибели больных с ЭМП являются вторичный пиелонефрит и его осложнения [9, 32, 43]. У 75% неоперированных больных в возрасте старше 40 лет наблюдается злокачественное перерождение слизистой оболочки мочепузырной площадки, что ведет их к гибели [29, 30, 33]. В литературе встречается описание единичных случаев, когда неоперированные больные живут 50 лет и более, однако у них нередко (1,1—4%) развивается злокачественная опухоль органа [22].

Беспрерывное орошение мочой вызывает у больных опрелость, мацерацию кожи бедер, промежности, мошонки. Сразу же после рождения ребенка с ЭМП возникает проблема ухода за ним. Важно до операции, а также в случаях, когда операция по каким-либо причинам откладывается на продолжительное время, сосредоточить лечебные мероприятия на предупреждении или уменьшении воспаления мочепузырной площадки и мацерации окружающей кожи. Эффективны периодические орошения или примочки растворами антисептических веществ (0,02% раствором фурацилина, 0,1-0,25% раствором цинка сернокислого) и смазывание окружающей кожи защитными мазями (цинко-салициловая паста, цинковая мазь) [19]. Немалая проблема — профилактика цистита. К развитию воспаления слизистой оболочки ведет раздражение ее салфетками даже в том случае, если они пропитаны антисептическим раствором или бактерицидной мазью. Наилучшим способом предотвращения воспаления стенки МП является исключение кон-

такта слизистой оболочки открытого органа с бельем с помощью специального каркаса из мягкой проволоки или приспособления из пластмассы в форме купола, накрывающего МП. При этом слизистую оболочку необходимо обрабатывать фурацилином и смазывать маслом облепихи или шиповника 2—3 раза в день [21]. Постоянное недержание мочи приносит большие страдания больным и их родителям, требует тщательного ухода за детьми. Отдел детской урологии Johns Hopkins University School of Medicine в Балтиморе проводит ежегодные семинары с больными ЭМП и их родителями, куда съезжаются пациенты не только со всех концов США, но и с других континентов. На этих встречах больных информируют о новых достижениях в лечении данного врожденного заболевания, помогают социальной адаптации, оказывают психологическую и медицинскую помощь [39].

Предоперационное обследование проводится с целью выяснения состояния и функции почек, наличия инфекции и сочетанных пороков развития верхних мочевых путей. Кроме общих анализов, необходимы биохимический анализ крови, обзорный снимок органов брюшной полости, экскреторная урография, радиоизотопное исследование. Перед пересадкой мочеточников в кишку выполняют ирригографию, колоноскопию, чтобы иметь представление о топографии сигмы и состоянии слизистой [19, 22].

Задачами хирургического лечения являются создание соответствующего резервуара, собирающего мочу и опорожняемого по желанию больного, предупреждение инфицирования, исключение травматизации открытой слизистой оболочки, формирование наружных половых органов, создание уретры у мальчиков, куда должны открываться протоки семенных пузырьков [22].

Методы хирургического лечения ЭМП разбиваются по трем основным направлениям: 1) реконструктивно-пластические операции [6]; 2) отведение мочи в толстую кишку [40]; 3) создание искусственного МП [37]. Реконструктивно-пластические операции в нашей стране впервые выполнены в 1963 г. Г.А. Банровым, который модифицировал методику Young (1942) [5]. Суть операции заключается в восстановлении МП, его сфинктера, мочеиспускательного канала, наружных половых органов из местных тканей. Показаниями к пластике МП, сфинктера и уретры местными тканями являются дефект передней брюшной стенки диаметром не менее 4 см, отсутствие гранулематозных и папилломатозных разрастаний слизистой оболочки, а противопоказаниями — наличие тяжелых сочетанных пороков и глубокая недоношенность [6].

Среди операций второй группы предпочтение отдается изолированной пересадке мочеточников [25]. Наибольшее распространение получили операции, направленные на изолированную пере-

садку мочеточников, чаще всего в верхний отдел прямой или сигмовидной кишок [16].

Среди операций третьей группы следует называть способ пересадки стенки МП с устьем мочеточников в сегмент сигмовидной кишки по методике А.И. Михельсона [19], Г.А. Баирова [7], двухэтапную операцию по Л.Б. Новокрещенову [21] и более сложную методику пересадки мочеточников в искусственно созданный МП по методике Н.Б. Ситковского [26]. У 5,8—10% больных после операции отведения мочи в толстую кишку развивается недержание кала и мочи [3, 12]. Большинство авторов связывают это осложнение с врожденной недостаточностью анального сфинктера, ведущей к пороку развития МП [17, 27, 47].

Выбор операции, как правило, основан лишь на анатомических предпосылках, то есть размерах площади экстрорированного МП или на личном опыте хирурга в создании органа из местных тканей, который в большинстве случаев оказывается негативным [22]. По данным разных авторов [35], количество неудовлетворительных результатов при оперативной коррекции порока колеблется от 20 до 80%.

Реконструктивно-пластические операции местными тканями, направленные на формирование полости МП и сфинктерного аппарата, в подавляющем большинстве случаев неэффективны [11]. При отведении мочи в кишечник по А.И. Михельсону [19] нарушения уродинамики верхних мочевых путей и восходящая инфекция вызывают прогрессирование хронического пиелонефрита, развитие метаболических нарушений и ХПН [29]. Операции, направленные на создание изолированного МП из сегментов различных отделов кишечника сопровождаются высокой частотой осложнений [7, 21].

Самой сложной медико-социальной проблемой в реабилитации больных с эписпадией и экстрорией мочевого пузыря на сегодняшний день является устранение недержания мочи, что определяется большим числом неудовлетворительных результатов лечения.

При эписпадии недержание мочи чаще всего объяснялось недостаточностью внутреннего гладкомышечного шеечно-уретрального сфинктера. Однако основные операции на шейке МП — Янга—Диса (1942) и В.М. Державина (1962) — эффективны лишь в 40—60% случаев [14, 17]. У 85% детей с эписпадией и у 89% — с ЭМП отмечается их сочетание с врожденным пороком спинного мозга — миелиодисплазией [31]. По данным Е.А. Вишневого и соавт. [8], миелиодисплазия выявлена у 74% детей с эписпадией и у 39% — с ЭМП. Следствием этого является нарушение иннервации наружного уретрального сфинктера и мышц тазового дна, что обнаруживается с помощью следующих методов: профилометрии пузырно-уретрального сегмента с кашлевой пробой, электрофизиологического исследования методом сакральных вызванных потенциалов,

профилометрии ануса, цистопроктографии и дефекографии [27]. Признаками имеющейся миелиодисплазии служат выраженный диастаз лона, наличие аномалий крестцово-копчиковой области в виде дисплазии и агенезии, а также имеющиеся в настоящее время или в анамнезе выпадения слизистой уретры или прямой кишки.

Успех хирургического лечения ЭМП во многом зависит от восстановления правильного взаимоотношения симметричных костей таза [35]. Мышцы тазовой диафрагмы, ориентированные в переднезаднем направлении, попарно охватывают прямую кишку и уретру, крепятся к расщепленному лонному сочленению, веерообразно расходясь кпереди. Поэтому анальное отверстие у детей с ЭМП представляется в виде поперечно растянутой щели. Шейка открытого МП и задняя уретра находятся в зоне еще большего разращения мышечной массы тазового дна и фиксированы к разведенным краям лонных и седалищных костей [24]. Отсутствие симфиза обуславливает наружную ротацию нижних конечностей и, как следствие, своеобразную “чаплинскую” походку больных. Диастаз лонного сочленения зависит не только от возраста ребенка, но и от глубины порока развития, так как симфиз отсутствует в результате недоразвития медиальных концов лобковых и горизонтальных ветвей седалищных костей. Чем глубже порок развития области МП, тем меньше развиты прилежащие кости таза и, значит, больше расстояние между ними.

Кожный дефект, возникающий после формирования МП, у большинства больных может быть закрыт путем простого сближения краев мобилизованных лоскутов кожи [22]. Известные трудности представляют закрытие дефекта передней брюшной стенки при больших размерах расщепленного МП, когда непосредственное соединение мышечно-апоневротических лоскутов невозможно [15].

Большое внимание в современной литературе [54, 59, 81] уделяется косметическому эффекту оперативного лечения порока развития, формированию пупка, эстетической реконструкции лона и передней брюшной стенки. В отдаленные сроки операции растягивают ткани в области послеоперационного рубца, а затем иссекают последний и сшивают здоровую кожу практически без натяжения [34]. Отдельные работы посвящены исследованию этой проблемы у мальчиков [48] и у девочек [49]. Ряд авторов [44] справедливо считают, что для достижения как косметического, так и функционального эффекта от реконструктивно-пластических операций необходимо уменьшение диастаза между лонными костями.

Таким образом, неудовлетворительные результаты операций и значительное число осложнений после них требуют дальнейшего поиска новых, более совершенных способов [11]. Практически не изучена проблема оказания хирургической помощи больным с такими тяжелыми

послеоперационными осложнениями, как уретерогидронефроз на почве ПМР, хронический пиелонефрит, ХПН, камни МП, частичная или полная инконтиненция [10, 38]. Крайне необходима разработка новых оперативных вмешательств, существенно улучшающих результаты хирургического лечения экстрофии МП у детей, уменьшающих риск возникновения послеоперационных осложнений, направленных на достижение удержания мочи и имеющих хорошие косметические результаты.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахмеджанов И., Осипов И.Б. // Вестн. хир. — 1986. — № 9. — С. 114—116.
2. Ахунзянов А.А. // Хирургия. — 1976. — № 9. — С. 98—101.
3. Баблюк А.С. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Л., 1977.
4. Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. — Л., 1968.
5. Баиров Г.А. // Вестн. хир. — 1966. — № 12. — С. 85—88.
6. Баиров Г.А., Ажметжанов И., Осипов И.Б. // Вестн. хир. — 1986. — № 6. — С. 105—108.
7. Баиров Г.А., Осипов И.Б., Ажметжанов И. // Вестн. хир. — 1986. — № 2. — С. 86—89.
8. Вишневский Е.Л., Казачков С.А., Шуваев А.В. // Педиатрия. — 1995. — № 4. — С. 156—157.
9. Возианов А.Ф., Сеймицкий Д.А., Бекмуратов У. Болезни мочевого пузыря у детей. — Киев, 1992.
10. Державин В.М., Казачков С.А., Банников В.М. // Урол. и нефрол. — 1987. — № 3. — С. 16—18.
11. Державин В.М., Казачков С.А., Банников В.М., Борулава З.О. // Урол. и нефрол. — 1989. — № 5. — С. 24—27.
12. Журавлева Т.В. Современные вопросы хирургии детского возраста. — М., 1965.
13. Захаров Н.Л. // Хирургия. — 1986. — № 6.
14. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А. и др. // Хирургия. — 1991. — № 8. — С. 41—44.
15. Купершляк М.Г. // Воен.-мед. журнал. — 1953. — № 12. — С. 44—48.
16. Лопаткин Н.А., Пугачев А.Г., Алферов С.И. // Урол. и нефрол. — 1994. — № 1. — С. 39—41.
17. Лопаткин Н.А., Шевцов И.П. Оперативная урология. — Руководство для врачей. — Л., 1986.
18. Михельсон А.И. Хирургическое лечение врожденных расщелин мочевого пузыря: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. — Минск, 1955.
19. Михельсон А.И. Оперативное лечение недержания мочи на почве врожденных аномалий мочевой системы. — Минск, 1957.
20. Михельсон А.И. // Урол. и нефрол. — 1970. — № 2. — С. 46—52.
21. Новокрещенов Л.Б. // Урол. и нефрол. — 1987. — № 6. — С. 54—55.
22. Осипов И.Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. — СПб, 1996.
23. Осипов И.Б., Казачков С.А. и др. // Урол. и нефрол. — 1996. — № 5. — С. 21—23.
24. Осипов И.Б., Петропавловская А.Д., Соснин Е.В. // Вопросы детской урологии. — Тез. докл. Всесоюз. научн.-практ. конф. детск. хир. — Таллин, 1991. — С. 74.
25. Роман Л.И. // Вестн. хир. — 1982. — № 4. — С. 127—131.
26. Ситковский Н.Б., Данышин Т.И. и др. // Вестн. хир. — 1988. — № 12. — С. 41—43.
27. Шуваев А.В. Обоснование дифференцированной тактики оперативного лечения недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1997.
28. Agugua N.E. // West. Afr. J. Med. — 1991. — Vol. 10. — P. 190—193.
29. Austin P.F., Homsy Y.L. et al. // J. Urol. — 1998. — Vol. 160. — P. 1179—1181.
30. Cederna J.P. // Ann Plast. Surg. — 1994. — Vol. 33. — P. 571.
31. Cho S.Y., Sastre M. // J. Natl Med. Assoc. — 1981. — Vol. 73. — P. 62—64.
32. Csontai A., Merksz M. et al. // Br. J. Urol. — 1992. — Vol. 70. — P. 683—685.
33. Davidson E.R. // J. Bone Joint Surg. Am. — 1994. — Vol. 76. — P. 1688—1691.
34. Eid J.F., Rosenberg P. et al. // Urol. — 1993. — Vol. 41. — P. 426—430.
35. Gearhart J.P., Peppas D.S., Jeffs R.D. // J. Urol. — 1993. — Vol. 150. — P. 627—630.
36. Girz B.A., Sherer D.M. et al. // Am. J. Perinatol. — 1998. — Vol. 15. — P. 15—17.
37. Hitchcock R.J., Daffy P.O., Malone P.S. // Brit. J. Urol. — 1994. — Vol. 73. — P. 575—579.
38. Hollowell J.G., Hill P.D. et al. // Pediatr. Nephrol. — 1992. — Vol. 6. — P. 428—432.
39. Jeffs R.D., Gearhart J.P., Canning D.A. // J. Urol. — 1991. — Vol. 146. — P. 1082—1084.
40. Mahran R.J., Ghaly A.M., Sheir K.Z. et al. // Urology — 1994. — Vol. 44. — P. 737—742.
41. McKusick U.A. Mendelian Inheritance in Man. Baltimore, Johns Hopkins University Press, Aries System Corporation, 1995.
42. Messelink E. J., Aronson D. C. et al. // J. Med. Genet. — 1994. — Vol. 31. — P. 490—492.
43. Rickham P.P., Stauffer U.G. // Prog. Pediatr. Surg. — 1984. — Vol. 17. — P. 169—188.
44. Schmidt A.H., Keenen T.L. et al. // J. Pediatr. Orth. — 1993. — Vol. 13. — P. 214—219.
45. Smith N.M., Chambers H.M. et al. // J. Med. Genet. — 1992. — Vol. 29. — P. 730—732.
46. Sorrentino F., Leonetti P. Terapia della estrofia vesicale. — Napoli, 1958.
47. Sturdy D.E. // Acta urol. belg. — 1962. — Vol. 30. — P. 388—401.
48. Tillem S.M., Stock J.A., Hanna M.K. // J. Urol. — 1998. — Vol. 160. — P. 186—190.
49. Van Savage J.G., Khoury A.E. et al. // J. Urol. — 1996. — Vol. 156. — P. 1794—1797.
50. Wilcox Y.D., Mouriquand P.D. // Arch. Esp. Urol. — 1998. — Vol. 51. — P. 515—526.

Поступила 29.01.00.