

разработаны эффективные консервативные мероприятия. При выраженном нарушении анатомических структур и функциональных характеристик мочевых путей становятся необходимыми хирургические методы коррекции.

Причинами наиболее тяжелых форм недержания мочи у детей являются две группы аномалий: врожденные пороки развития органов мочевой системы (экстрофия, эписпадия, урогенитальный синус, свищи, внепузырная эктопия мочеоточника) и нейрогенные причины (пороки развития, травмы, органические и дегенеративные поражения нервной системы, опухоли ЦНС и таза).

За период 1995–2010 годы мы наблюдали 151 ребенка от 16 дней жизни до 18 лет с тяжелыми формами недержания мочи. У 96 пациентов причиной недержания мочи являлась экстрофия мочевого пузыря, у 21 — тотальная эписпадия и у 34 — нейрогенные дисфункции. Стандартной операцией у детей с экстрофией и эписпадией является операция Янга–Диса–Лидбеттера. Принцип этой операции, заключающийся в удлинении и сужении мочеиспускательного канала при помощи треугольных ло-

скутов, применим и при нейрогенных нарушениях. В настоящее время популярны также операции внутрипузырного удлинения уретры (Кроппа, Пиппи–Салье). Было проведено 152 операции Янга–Диса. Положительный эффект операции (удержание мочи) достигнут в 84% случаев. Выполнение операции Кроппа (11 пациентов) позволило устранить недержание мочи у 8 детей. Петлевая пластика используется для изменения пузырно-уретрального угла, что приводит к относительному удлинению уретры, увеличению уретрального сопротивления, в том числе при увеличении абдоминального давления. В нашей клинике использование слинговых вмешательств в 36 случаях позволило улучшить результат в 70%. Материалом для слинга послужили участки апоневроза наружной косой мышцы живота или искусственные материалы (пролен, викрил). Эндоскопические методики предполагают применение формообразующих имплантатов (bulking agents) для улучшения смыкания просвета уретры и усиления уретрального сопротивления. Использование эндоскопической пластики у 42 детей в нашей клинике дало положительные результаты.

ХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ОТВЕДЕНИЯ МОЧИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ И НЕЙРОГЕННЫМ МОЧЕВЫМ ПУЗЫРЕМ

© И. Б. Осипов, Д. Е. Красильников, Е. В. Соснин, С. А. Сарычев

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, кафедра урологии

Принцип Митрофанова в настоящее время стал широко распространенным, эффективным методом достижения континенции.

ЦЕЛЬ

Изучение результатов операции Митрофанова в лечении детей с пороками развития мочевой системы и нейрогенным мочевым пузырем.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 1999 по 2009 г. 78 пациентам сформирована катетерируемая стома по Митрофанову как часть реконструктивного вмешательства в хирургической коррекции комплекса экстрофии-эписпадии (52), нейрогенного мочевого пузыря (24), урогенитального синуса (2). Возраст больных: от 5 месяцев до 17 лет ($7,1 \pm 2,9$). Создание «сухой» самокатетерируемой везикостомы сочеталось с аугментационной кишечной цистопластикой у 60 детей, операциями на шейке и уретре — у 67. Для создания стомы

использовался аппендикс в 65 случаях, сегмент подвздошной кишки — в 12 и мочеоточник — в 1. У 33 детей (с экстрофией мочевого пузыря) стома выведена в искусственно сформированный пупок, у 24 — в пупок, у 21 — в правую подвздошную область.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Период наблюдения составил от 5 месяцев до 11 лет ($3,4 \pm 2,9$). Отдаленные результаты: стомы функционируют у 72 из 78 пациентов. Хороший уровень континенции мочи достигнут у 64 больных. Стеноз кожного отдела стомы отмечался у 22 пациентов, у 15 из них потребовалась хирургическая реконструкция, у 4 — бужирование и продленное стентирование. Нарушение проходимости везикостомы на уровне внутреннего отверстия наблюдалось у 4 больных, что потребовало оперативного лечения. Подтекание мочи через везикостому отмечено у 6 пациентов, в связи с чем произведена коррекция, в

2 случаях — эндоскопическая. У 15 детей наблюдались конкременты мочевого резервуара: 11 удалены открытым путем, 4 — эндоскопическим. Спонтанный разрыв аугментированного мочевого пузыря наблюдался у 3 детей. Метаболический ацидоз у детей, перенесших кишечную цистопластику, отмечен в 14 случаях. Мочевая инфекция наблюдалась у 47 детей. Поздняя спаечная кишечная непроходимость диагностирована в 4 наблюдениях, что потребовало операции в 3 случаях.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Операция Митрофанова является необходимым элементом в комплексной хирургической коррекции пороков развития мочевой системы и нейрогенного мочевого пузыря, что обеспечивает надежный, эффективный, безболезненный способ периодической катетеризации, что повышает независимость и социальную адаптацию пациентов. Использование комплексного подхода позволяет добиться удержания мочи в более чем 80 % случаев.

КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТРОМБОФИЛИИ ПРИ ПЕРВИЧНОМ И ВТОРИЧНОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ У ДЕТЕЙ

© К. А. Папаян, С. И. Капустин, Н. Д. Савенкова

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия;
ФГУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России, Санкт-Петербург

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить особенности аллельного полиморфизма некоторых генов, ассоциированных с дисфункцией гемостаза и развитием тромбофилии, у больных с первичным и вторичным гломерулонефритом (ГН).

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведено исследование венозной крови у 75 пациентов в возрасте от 5 до 18 лет с различными клинико-морфологическими вариантами ГН, из них 55 — с первичным ГН (мезангио-пролиферативный, мембранозно-пролиферативный, ФСГС), 20 больных с нефритом при системных васкулитах (АНКА-ассоциированном — 4, системной красной волчанке — 11, пурпуре Шенлейна-Геноха — 5). Группу сравнения составили 228 здоровых лиц, не имевших в анамнезе тромботических осложнений, обследованных в Рос. НИИГТ. Детекцию аллельных вариантов генов метилентетрагидрофолат редуктазы (MTHFR C677T), фактора II (протромбин, G20210A), фактора V (G1691A, FV Leiden), фактора I (фибриноген, G-455A), ингибитора активатора плазминогена (PAI-I -675 4G/5G) и гликопротеина IIIa (GpIIIa, T1565C) осуществляли с помощью метода ПЦР и последующего рестрикционного анализа. Статистическая обработка результатов проводилась с использованием точного метода Фишера, с оценкой показателя «отношения шансов» (OR — odds ratio) и р-значения.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Тромботические эпизоды (венозные тромбозы конечностей, яремных вен) диагностированы у

3 (4,0 %) из 75 обследованных больных, причем во всех указанных случаях установлено наличие не менее двух генетических факторов риска тромбоза. У одного из этих пациентов наблюдалось носительство пяти протромбогенных аллельных вариантов, в том числе, гетерозиготная мутация G20210A в гене протромбина. В двух других случаях выявлена мультигенная форма тромбофилии. Следует отметить, что у всех пациентов с ГН, перенесших тромботический эпизод, в генотипе одновременно имелись протромбогенные варианты генов *PAI-I* и фактора I.

Анализ аллельного полиморфизма отдельных генов обнаружил статистически значимое увеличение доли лиц с гомозиготным генотипом GpIIIa 1565CC среди пациентов (5,3 % против 0,9 % в группе здоровых, OR=6,4; p=0,035). В группе больных отмечалось существенное снижение частоты встречаемости протромбогенного генотипа MTHFR 677TT (4,0 % против 10,1 % в группе сравнения, OR=0,4; p=0,15), тогда как доля гетерозиготных носителей аллеля MTHFR 677T оказалась несколько выше среди пациентов, чем в группе сравнения (41,3 % против 39,5 %, соответственно). Кроме того, частота встречаемости протромбогенного генотипа -455AA фактора I оказалась почти в 3 раза ниже в группе больных (2,7 % против 7,9 % в группе здоровых, OR=0,3; p=0,18). Стоит отметить, что у одной трети из 75 обследованных детей и подростков с первичным и вторичным ГН наблюдалось одновременное носительство протромбогенных аллельных вариантов в трех и более генах, что указывает на на-