

О.А. Малахов, С.П. Яцык, С.М. Шарков, С.Е. Транковский, Б.К. Шамо

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Лечение экстрофии мочевого пузыря с коррекцией межлонного диастаза у ребенка старшего возраста. Клинический случай

Контактная информация:

Яцык Сергей Павлович, доктор медицинских наук, заведующий отделением уроандрологии НИИ педиатрии им. Г.Н. Сперанского Научного центра здоровья детей РАМН

Адрес: 119991, Ломоносовский проспект, д. 2/62, тел.: (499) 132-31-41, e-mail: yatsyk@nczd.ru

Статья поступила: 18.10.2011 г., принята к печати: 15.11.2011 г.

Представлен клинический случай экстрофии мочевого пузыря у девочки в возрасте 11 лет. Рассматриваются основные патогенетические механизмы болезни, алгоритм диагностики и подходы к лечению.

Ключевые слова: экстрофия, дети.

198

Экстрофия мочевого пузыря (греч. *ex* — наружу, *strophe* — выпадение) — это тяжелый врожденный порок развития мочеполовой системы, который возникает во время закладки органов, при этом лонные кости разведены в стороны друг от друга (сочленение), и мочевой пузырь (который в норме расположен сразу за лонными костями) оказывается не внутри брюшной полости, как это должно быть, а открыт наружу [1–3]. Кроме того, отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (нет сферы мочевого пузыря), и мочеточники выходят не в емкость мочевого пузыря, а открываются на передней поверхности брюшной стенки, так что их можно увидеть в нижней части площадки экстрофированного мочевого пузыря. Одновременно имеется расщепление наружных половых органов и уретры [1, 4]. Таким образом, мочевой пузырь оказывается «открытым», наподобие «открытой книги». Этот сложный порок развития встречается довольно редко: по данным некоторых авторов, — 1 случай на 30–50 тыс. новорожденных; у мальчиков наблюдается в 2–6 раз чаще, чем у дево-

чек [5, 6]. Некорригированный межлонный диастаз с неправильной ориентацией костей переднего отдела таза делает хирургическую реконструкцию мочеполовых органов и брюшной стенки достаточно сложной и часто безуспешной из-за чрезмерного натяжения мягких тканей [1, 7].

Причина развития подобной аномалии обусловлена нарушением процесса сокращения клоакальной мембраны, закрывающей средненижнюю часть живота в первые недели внутриутробного развития плода. В норме на 4-й нед гестации эта мембрана каудально сокращается, что способствует медиальному перемещению мезодермы на латеральные края мембраны, приводящему к формированию стенки живота и сферической структуры мочевого пузыря [1, 5].

Экстрофия — наиболее сложный порок в урологии и относится к так называемому экстрофийно-эписпадийному комплексу, в который входят: отдельно эписпадия (наиболее простая форма), классическая экстрофия мочевого пузыря (форма средней степени тяжести), клоакальная экстрофия (наиболее сложная форма).

O.A. Malakhov, S.P. Yatsik, S.M. Sharkov, S.E. Trankovskiy, B.K. Shamov

Scientific Center of Children's Health RAMS, Moscow

Bladder extrophy treatment with pubic diastasis correction in an adolescent. Clinical case

Clinical case of bladder extrophy in an 11-years old girl. The presentation covers main pathogenic mechanisms of the disease, diagnostic algorithm and treatment approaches.

Key words: Bladder extrophy, children.

По данным некоторых исследований, половина детей с экстрофией не доживают до 10-летнего возраста, а 2/3 — погибают к 20 годам. Основная причина смерти этих больных — восходящая инфекция мочевыводящих путей, которая приводит к развитию хронического пиелонефрита и почечной недостаточности. В литературе встречаются описания единичных случаев, когда неоперированные больные живут 50 и более лет, однако у них нередко (1,1–4%) развиваются злокачественные опухоли открытого органа [8, 9].

Экстрофия мочевого пузыря всегда сопровождается диастазом лобковых костей (более 3 см). В норме межлонный диастаз составляет от 0,4 до 1 см, при этом целостность тазового кольца не нарушена. Пластика передней брюшной стенки, мочевого пузыря и связанных с ними мочеполовых структур усложняется при наличии широкого лобкового диастаза [1, 4].

Немецкий хирург Фридрих Тренделенбург впервые в 1906 г. сообщил о попытке устранения у 3 пациентов с экстрофией мочевого пузыря диастаза лобковых костей, а также дефекта мочевого пузыря и передней брюшной стенки. Общеизвестно, что для достижения косметического или функционального эффекта операций на мочевом пузыре требуется устранение межлонного диастаза (ликвидация дефектов мягких тканей).

Предусмотрено только хирургическое лечение экстрофии. В США применяются два основных концептуальных подхода к лечению экстрофии.

1. Поэтапная реконструкция «Jeffs & Gearhart», Джон Хопкинс (Балтимор, штат Мэриленд). Включает следующие этапы лечения: при рождении (первые 10 суток) — закрытие мочевого пузыря, остеотомия (со сведением лонных костей, закрытием диастаза); в возрасте 1 год — реконструкция эписпадии, пластика полового члена, в 4–5 лет — пластика шейки мочевого пузыря.
2. Одномоментный подход «Grady & Mitchell», Майк Митчел (Michael G. Mitchell), DDS (Сиэтл, штат Вашингтон). Все этапы операции делаются одномоментно, то есть при рождении выполняется и закрытие мочевого пузыря, и пластика половых органов, и реконструкция эписпадии. При необходимости выполняется остеотомия.

Отечественные хирурги С. Я. Долецкий (1964), Г. А. Баиров (1968), Э. А. Степанов (1969), Ю. Ф. Исаков (1973) одними из первых успешно оперировали детей с экстрофией мочевого пузыря, используя различные методы устранения межлонного диастаза с остеотомией таза, а также без проведения остеотомии у новорожденных детей [3, 7].

В отделениях ортопедии-травматологии и уроандрологии Научного центра здоровья детей РАМН с 01.04.11 по 26.08.11 г. находилась на лечении пациентка О., 11 лет.

Диагноз: Врожденная аномалия развития костей таза (межлонный диастаз). Экстрофия мочевого пузыря (рис. 1).

Анамнез заболевания. Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом; срочных физиологических родов. Предлежание головное. Вес при рождении — 3100 г. Длина — 50 см. Больна с рождения: экстрофия мочевого пузыря, сращение деформированной половой губы с анусом. В мае 1999 г. произведено оперативное лечение — пластика мочево-

Рис. 1. Состояние при поступлении



го пузыря и уретры с устранением везиковогинального свища. В 3-летнем возрасте в Омской областной детской клинической больнице произведена реконструктивная пластика мочевого пузыря по Баирову; в послеоперационном периоде произошел рецидив свища. В возрасте 6 лет в той же детской больнице выполнена повторная пластика мочевого пузыря по Баирову; выписана в удовлетворительном состоянии. В декабре 2008 г. ребенку выполнена сфинктеропластика шейки мочевого пузыря по Державину; послеоперационное течение гладкое. В связи с неправильной тактикой лечения, в том числе попыткой лечения экстрофии мочевого пузыря без сведения лонных костей и формирования лонного симфиза, адекватного косметического и функционального эффекта не достигнуто.

Клинический статус. Девочка контактна, на осмотр реагирует адекватно. Состояние ребенка удовлетворительное. Кожные покровы чистые, обычного цвета, без особенностей. В легких хрипов нет, дыхание проводится с двух сторон. Тоны сердца ясные, громкие, звучные. Границы относительной и абсолютной сердечной тупости в пределах нормы. Живот мягкий не вздут, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул — регулярный. Экстрофия мочевого пузыря. Мочеиспускание не контролирует, мочится в памперсы. Диурез адекватный водной нагрузке.

Ортопедический статус. Телосложение гиперстеническое. Ходит без хромоты, стопы при ходьбе ротируют кнаружи. Позвоночник по средней линии, физиологические изгибы сформированы правильно, патологических изгибов нет. Длина конечностей D = S. Функция рук в полном объеме; объем движений в суставах конечностей полный, симметричный. Поперечный размер таза расширен, лонные кости не пальпируются. Отведение бедер D = S = 50°, ротация бедер внутренняя/наружная: D = 60/50, S = 60/50°. Стопы сформированы правильно, походка «утиная».

На рентгенограммах тазобедренных суставов (от 04.04.11 г.): отсутствие симфиза, гипоплазия лонных костей, диастаз между лонными костями — 14 см (по костным ориентирам), запирающие отверстия резко уменьшены до вертикально расположенных эллипсов, конгруэнтность тазобедренных суставов не нарушена (рис. 2).

Рис. 2. На рентгенограммах тазобедренных суставов от 04.04.11 г.: отсутствие симфиза, лонные кости широко раздвинуты, нарушена ротация лонных костей, Заднелатеральное положение вертлужных впадин, нестабильность тазового кольца. Некорригированный межлонный диастаз с неправильной ориентацией костей переднего отдела таза делает хирургическую реконструкцию мочеполовых органов и брюшной стенки сложной и часто безуспешной из-за чрезмерного натяжения мягких тканей

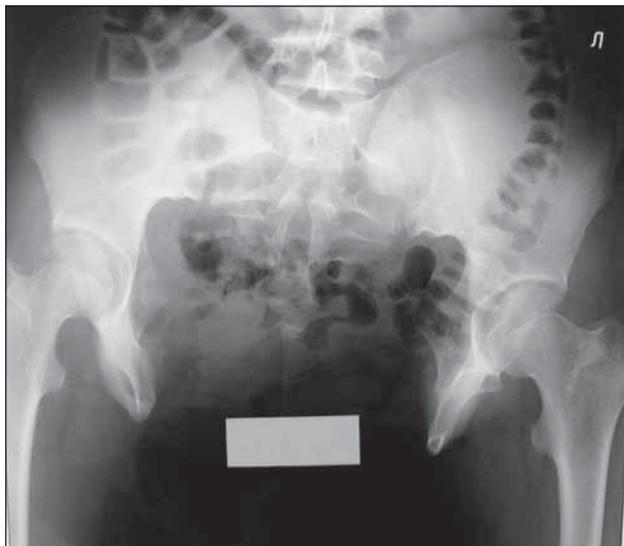


Рис. 3. КТ с 3D реконструкцией таза от 06.04.11: отсутствие лонного симфиза, гипоплазия лонных костей



Рис. 4. На этапах лечения. Оригинальная компоновка аппарата МКЦ позволила сводить лонные кости без опасения вызвать деформацию таза по типу «выдвижного ящика»



Ангиография таза (от 05.04.11 г.): артериальный кровоток в проекции таза не нарушен, венозный отток симметричный.

Трехмерная компьютерная томография таза (от 06.04.11 г.): отсутствие лонного симфиза, гипоплазия лонных костей. Диастаз лонных костей — 14 см (рис. 3).

Урогинекологический статус. Диастаз лонных костей составляет 14 см, при этом определяется расщепление больших и малых половых губ, клитора. Влагалище сформировано по типу «двустволки» с поперечной септой. Емкость мочевого пузыря — ≈ 180 мл; шейка мочевого пузыря несостоятельна, несмотря на предшествующую попытку ее формирования; отмечается постоянное недержание мочи. Проведенное рентгеноурологическое обследование показало наличие двустороннего мегау-

ретера. Размеры почек соответствуют возрасту; нефрофаза симметричная, своевременная. Данных за наличие почечной недостаточности у ребенка нет.

УЗИ почек и мочевого пузыря: паренхима почек дифференцирована с обеих сторон, уплотнены стенки сосудов, мочеточники расширены на всем протяжении до 17–19 мм, в мочевом пузыре — анэхогенное образование (по задней стенке скопление взвеси). 07.04.11 г. выполнена операция: Остеотомия костей таза, наложение стержневого компрессионно-дистракционного аппарата МКЦ (МКЦ — по О. А. Малахову, О. В. Кожевникову, В. Е. Цуканову) с диагональным расположением штанг (рис. 4). Проводилась компрессия лонного сочленения 2 раза в день по 2 мм при обязательном рентгеновском контроле на всех этапах; динамика устранения диастаза

оценивалась по расстоянию между лонными костями, форме запирающих отверстий.

10.05.11 г. выполнен перемонтаж аппарата; штанги ориентированы параллельно, продолжена компрессия.

В результате ежедневно проводимой компрессии в аппарате удалось развернуть лонные кости в правильное положение и свести диастаз до 1,5 см по костным ориентирам. Хорошо визуализируются запирающие отверстия (по результатам контрольных рентгенограмм, в том числе от 20.05.11 г.). Расширен ортопедический режим: разрешено стоять, ходить.

В июне 2011 г. ребенок госпитализирован в уроandroлогическое отделение Научного центра здоровья детей РАМН, на продолжающейся компрессии лонного сочленения, с диагнозом: «Экстрофия мочевого пузыря. Двусторонний мегауретер. Вторичный хронический обструктивный пиелонефрит непрерывно рецидивирующее течение. Врожденная аномалия развития костей таза (отсутствие лонного симфиза)».

24.06.2011 г. ребенку выполнено оперативное вмешательство: пластическое формирование влагалища, интроитопластика, формирование наружных половых органов. Формирование лонного симфиза (с применением медицинской проволоки, лавсанопластики) (рис. 5, 6).

18.07.11 г. ребенок выписан на амбулаторное лечение.

17.08.11 г. поступила повторно. Ребенок ходит устойчиво-

вой походкой, избыточной наружной ротации стоп нет. Синдром Дюшена–Тренделенбурга отрицателен с обеих сторон. Дефект передней брюшной стенки полностью закрыт. Аппарат стабилен; места стояния стержней — без признаков воспаления.

На рентгенограммах таза и тазобедренных суставов (от 25.08.11 г.): консолидация области остеотомии полная, лонные кости сведены, металлоостеосинтез стабилен; тазобедренные суставы без патологии (рис. 7, 8).

Рис. 5. Произведено пластическое иссечение септы влагалища с формированием *vestibulum vagina*

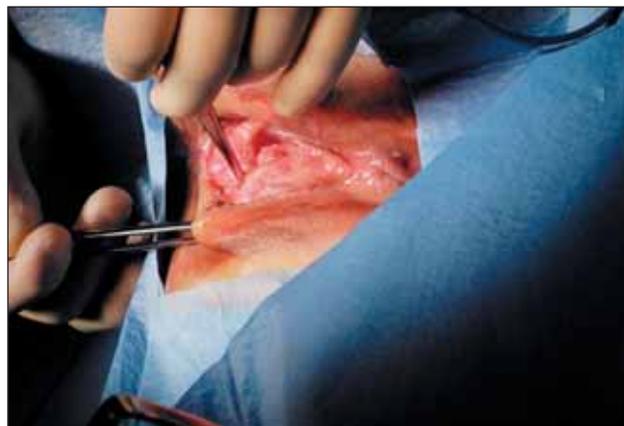


Рис. 6. Формирование наружных половых органов. Неоуретра выведена под вновь сформированное лонное сочленение

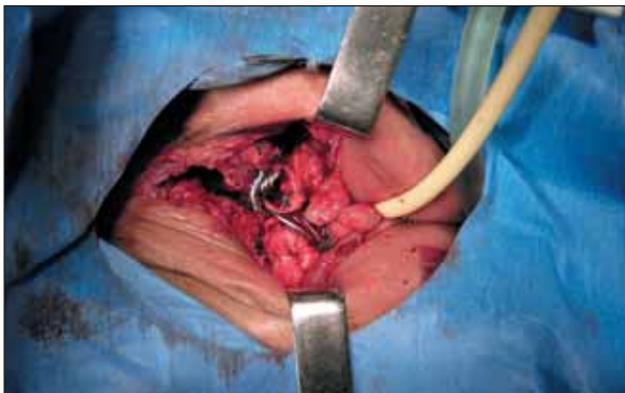


Рис. 7. На контрольной рентгенограмме остеосинтез стабилен, потери коррекции нет



Рис. 8. Выполнена 3D компьютерная реконструкция — передняя стенка тазового кольца восстановлена



Рис. 9. Результат оперативного лечения

До оперативного лечения



После оперативного лечения



23.08.11 г. выполнена операция: демонтаж компрессионного аппарата (рис. 9).

26.08.11 г. — выписана в удовлетворительном состоянии.

Выводы

- Лечение и наблюдение пациентов с экстрофией мочевого пузыря необходимо проводить в многопрофильных медицинских центрах с привлечением к операции комплексных бригад уро- и андрогинекологов, ортопедов.
- Снижение напряжения тканей достигается путем устранения межлонного диастаза и является важным компонентом, необходимым для улучшения косметических и функциональных результатов.
- У детей старшего возраста необходима остеотомия таза для восстановления целостности тазового кольца, что является условием для успешного выполнения в дальнейшем других этапных реконструктивно-пластических операций на мочеполовых органах и передней брюшной стенке.

- Аппарат МКЦ позволяет устранить межлонный диастаз и свести лонные кости для выполнения остеосинтеза лонных костей и пластики дефекта мягких тканей. Одновременно со сведением лонных костей устраняется их наружная ротация. Оригинальная компоновка аппарата с дистальным расположением штанг (крест на крест) позволяет стабилизировать тазовое кольцо без опасений смещения обломков таза по типу «выдвижного ящика» в области остеотомии и «смещения туловища вниз» по отношению к тазобедренным суставам, что позволяет раннюю вертикализацию пациента.
- Профилактика инфекции мочевыводящих путей необходима на всех этапах реабилитации пациентов с экстрофией мочевого пузыря.
- Рентгенографическое исследование позволяет не только определить степень выраженности гипоплазии костей таза и величину межлонного диастаза, но и оценить динамику сведения лонных костей.
- Трехмерная компьютерная томография дает наиболее полную информацию о конфигурации таза и ориентации вертлужных впадин.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Баиров Г.А., Ахмеджанов И.А., Осипов И.Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей // Вестник хирургии. — 1986; 136 (6): 105–108.
2. Гельдт В.Г., Рудин Ю.Э., Алексеев Е.Б. Пластика передней брюшной стенки при экстрофии мочевого пузыря // Урология и нефрология. — 1997; 3: 34–36.
3. Степанов Э.А., Благовещенская О.В., Кондратьева Л.М. и др. Оперативное лечение экстрофии мочевого пузыря у детей. Актуальные вопросы детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — М., 1969. — С. 82–83.
4. Brueziere J., Audry G., Meria P. Curent treatment of bladder extrophy // Ann. Urol. — 1992; 26 (4): 233–239.

5. Лопаткин Н.А., Пугачев А.Г. Пороки развития мочевого пузыря и уретры. В кн.: Детская урология. Руководство. — М.: Медицина, 1986. — С. 207–242.
6. Осипов И.Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей. Автореф. ... дис. канд. докт. наук. — Санкт-Петербург, 1995.
7. Баиров Г.А. Реконструктивно-пластическая операция при экстрофии мочевого пузыря у новорожденных // Вестник хирургии. — 1968; 2: 85–88.
8. Соколовский О.А., Соколовский А.М., Аверин В.И., Гассиев Н.И. Двусторонние остеотомии таза при экстрофии мочевого пузыря // Мед. новости. — 1998; 5: 3–7.
9. Boyce W.H. A new concept concerning treatment of extrophy of the bladder 20 years later // J. Urol. — 1972; 107 (3): 470.