

## ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

*А.А. Ахунзянов, Л.Ф. Рашитов, Ш.К. Тахаутдинов*

*Кафедра детской хирургии с курсом ФПК и ППС (зав. — проф. А.А. Ахунзянов) Казанского государственного медицинского университета, Детская республиканская клиническая больница (главврач — канд. мед. наук Е.В. Карпунин) МЗ РТ, г. Казань*

Среди пороков развития нижних мочевых путей наиболее тяжелыми являются так называемые экстрофийные пороки, которые делят на классическую экстрофию мочевого пузыря (ЭМП) и экстрофию клоаки (ЭК). ЭМП — сложный порок развития, который у мальчиков (рис. 1) заключается во врожденном отсутствии передней стенки мочевого пузыря и соответствующей ей части брюшной стенки, расщеплении мочеиспускательного канала (эписпадия) и расхождении лонного сочленения; при этом задняя стенка мочевого пузыря лежит «открытой» в виде ярко-красного выступа. У некоторых больных это выпячивание удается вправить как грыжу, но тут же, при кашлевом толчке или при плаче, оно снова выпячивается. В нижней части обнаженной слизистой оболочки пузыря удается заметить два отверстия — устья мочеточников, из которых выделяется по каплям или периодически выбрасывается струйками моча. Пуповинный остаток исходит из верхнего края дефекта передней брюшной стенки,

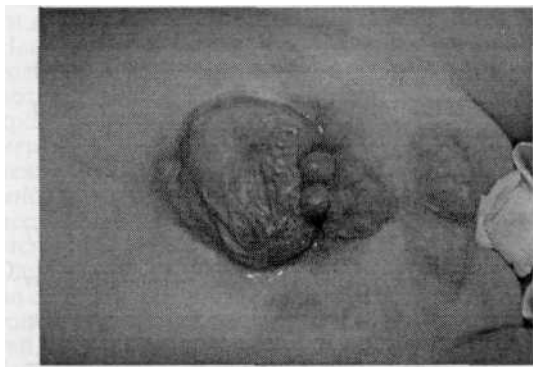


Рис. 1. Экстрофия мочевого пузыря у мальчика Д., 2 лет.

после его отпадения рубец сливается с верхушкой открытого мочевого пузыря. Пупок, как правило, отсутствует. Край дефекта окаймлены тканью, похожей на рубцовую, переходящей в нормальную кожу. Слизистая оболочка мочевого пузыря крайне чувствительна: малейшее прикосновение марлевым тампоном вызывает



Рис. 2. Обзорная рентгенограмма костей таза у ребенка с ЭМП. Виден дефект лобкового симфиза с диастазом 7 см.

резкую боль, провоцирует кровоточивость. ЭМП всегда сопровождается дефектом лобкового сочленения, при этом диастаз между лонными костями среди больных колебался от 2 см до 11 см (рис. 2). Такая деформация костей таза обуславливает гиперротацию нижних конечностей и появление у детей в дальнейшем своеобразной «утиной» походки. Диастаз между лобковыми костями параллельно вызывает расхождение прямых мышц живота.

Таким образом, расхождение лобкового симфиза и прямых мышц живота приводит к появлению на передней брюшной стенке треугольного дефекта со слабо развитым мышечно-апоневротическим комплексом. Кроме того, при «открытом симфизе» происходит веерообразное расхождение мышц мочеполовой диафрагмы, прикрепленных к лобковым костям. Вследствие этого нарушается целостность кольцевидного мышечного жома (урогенитальной диафрагмы), охватывающего как прямую кишку, так и мочеиспускательный канал, что играет, по нашему мнению, определяющую роль в патогенезе недержания мочи, нередко возникающего в послеоперационном периоде. ЭМП всегда сопровождается тотальной эписпадией. Половой член обычно укорочен, направ-



Рис. 3. Экстрофия мочевого пузыря у девочки Х., 3 лет. Видно выпячивание задней стенки в виде грыжи больших размеров.



Рис. 4. Экстрофия клоаки у ребенка Д.

лен кверху, и слизистая оболочка мочеиспускательного канала является продолжением слизистой открытого мочевого пузыря. Вследствие тотальной эписпадии мочеиспускательного канала половой член расщеплен, и кавернозные тела, в отличие от нормы, оказываются латеральнее и вентральнее, придавая половому члену форму вытянутого овала в сагиттальной плоскости.

Крайняя плоть расщеплена и сохранена только в области уздечки и нижнего края головки полового члена. Расщепленная уретральная пластинка тянется от семенного бугорка до расщепленной головки. Мошонка очень мала, в большинстве случаев имеется недоразвитие яичек (гипоплазия гонад и/или крипторхизм), чаще всего они находятся в паховых каналах, нередко легко низводятся в мошонку. При ЭМП у девочек (рис. 3), наряду с описанной характерной картиной мочевого пузыря, наблюдается расщепление клитора на две части, расщепление или отсутствие мочеиспускательного канала, а также спаяк больших и малых половых губ. У ниж-

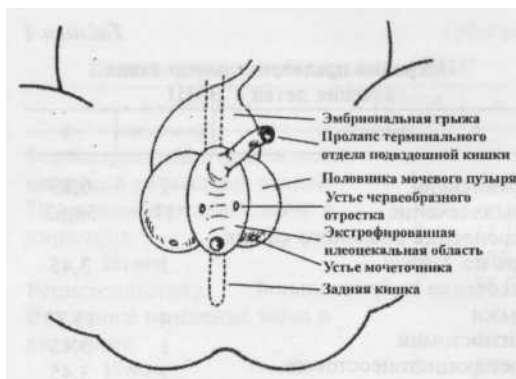


Рис. 5. Схематическое изображение анатомии дефекта при ЭК.

него края ЭМП удастся обнаружить смещенное кпереди входное отверстие недоразвитого влагалища. Наружное отверстие заднего прохода у этих больных передвинуто кпереди, ближе к мочевому пузырю. Чем больше диастаз лобкового симфиза и смещение кпереди, тем более растягивается в поперечном направлении анус.

ЭК — наиболее тяжелая и редкая форма порока, когда расщепление распространяется не только на урогенитальную область, но и на терминальный отдел кишечной трубки (рис. 4.). У ребенка с ЭК в нижней части передней брюшной стенки имеется обширный дефект, распространяющийся от пупка до середины промежности. Верхний конец дефекта переходит в эмбриональную грыжу различной выраженности. Ниже дефекта наблюдается атрезия заднего прохода. Наиболее сложна анатомия дефекта передней брюшной стенки (рис. 5). Мочевой пузырь не только экстрофирован, но и расщеплен на две половины. Каждая половина экстрофированного «полупузыря» (от англ. hemiblabber) содержит устья мочеточников, из которых, как и при классической ЭМП, выделяется моча. В состоянии экстрофии находится и слепая кишка, которая располагается между двумя половинками расщепленного и экстрофированного мочевого пузыря [3]. В верхний конец экстрофированной слепой кишки открывается подвздошная кишка. Часто терминальный отдел подвздошной кишки эвагинирует через баугиниевую заслонку и выступает над поверхностью ЭК в виде хоботка на 10—12 см. В нижнем отделе слепая кишка уходит вглубь таза и переходит в так называемую «заднюю кишку» (недоразвитую эмбриональную толстую кишку). Отмечается удвоение червеобразного отростка,

Таблица 1

| Операции предварительного этапа<br>лечения детей с ЭМП |            |       |
|--------------------------------------------------------|------------|-------|
| Операции                                               | Количество | %     |
| Орхипексия                                             | 2          | 6,89  |
| Грыжесечение                                           | 17         | 58,62 |
| Укрепление анального сфинктера по Тиршу                | 1          | 3,45  |
| Иссечение эмбриональной грыжи                          | 4          | 13,79 |
| Сигмостомия                                            | 1          | 3,45  |
| Уретероцистонеостомия                                  | 1          | 3,45  |
| Проктопластика                                         | 3          | 10,35 |
| Всего                                                  | 29         | 100,0 |

устья которых удается найти в латеральных отделах экстрофированной слепой кишки. Как и при классической ЭМП, при ЭК имеется расхождение лобкового симфиза. Во всех случаях были выявлены дефекты половых органов. У девочек расщепленный клитор сочетался с удвоением влагалища и двурогой маткой. У мальчиков имели место крипторхизм и расщепленный половой член, каждая половина их содержала часть расщепленной уретры. Практически у всех больных выявлялись пороки развития позвоночника в виде дополнительных ребер, клиновидных позвонков, spina bifida и др. Возможны и другие варианты ЭК [1].

С 1965 по 2004 г. на лечении находились 48 больных (мальчиков — 32, девочек — 16) с экстрофийными пороками развития. У 44 детей была классическая ЭМП, у 4 — ЭК. Этиология этих заболеваний до сих пор остается неясной, и причины их возникновения у наблюдаемых нами больных в большинстве случаев не определены. В поисках возможного ответа на этот вопрос нами были проанализированы анамнестические данные в историях развития детей (форма № 26) и результаты опроса родителей. При этом наряду с оценкой состояния здоровья родителей обращали внимание на медико-биологические факторы риска, которые были сгруппированы по двум направлениям - перинатальные факторы (течение беременности) и социально-биологические (гипокинезия и нарушение режима матери во время беременности, уровень образования и возраст родителей, жилищные условия). Так, подробно проанализирован акушерский анамнез у 39 детей. Установлено, что у 72,9% матерей беременность протекала без осложнений, причем у 54,2% из них пре-

дыдущие и последующие беременности завершались рождением здоровых детей. Неблагоприятное течение беременности и родов отмечалось у 27,1% матерей в виде таких осложнений перинатального периода, как гестоз (12,5%), соматические заболевания и угроза прерывания беременности (от 8,3 до 14,6%). В 11,3% случаев дети с ЭМП рождались после длительного лечения женщин от бесплодия, причем у одной такой женщины родился ребенок с ЭК, а у второй — ЭМП в сочетании с мозаичным вариантом синдрома Шерешевского—Тернера.

При анализе состояния здоровья родителей детей с ЭМП установлено, что во всех группах практически здоровые родители составляли около 40%. В 22,9% случаев профессиональные вредности были зарегистрированы у обоих родителей обследованных детей. Довольно распространенными у родителей оказались патология желудочно-кишечного тракта (47,3%) и заболевания бронхолегочной системы и ЛОР-органов (21,5%), реже встречалась анемия (11,8%), а также заболевания почек и аллергические болезни (по 9,2%).

Средний возраст родителей к моменту рождения ребенка — 31,1±1,7 года, причем возраст матерей варьировал от 18 до 44 лет (29,4±0,9), а отцов - от 20 до 49 лет (в среднем 32,9±1,2).

Исходя из специфики порока развития, единственный метод лечения данного порока — хирургический. Все хирургические вмешательства, проведенные детям с ЭМП, мы разделили на 3 группы: 1) предварительный этап; 2) основной этап; 3) хирургическое лечение осложнений. К операциям предварительного этапа отнесены хирургические вмешательства, выполненные по поводу неотложных состояний или сочетанных пороков развития, устранение которых облегчало выполнение основного этапа хирургической коррекции ЭМП (табл. 1). К основному этапу хирургической коррекции ЭМП — ликвидации порока развития - приступали после тщательного клинико-инструментального обследования ребенка и адекватной его подготовки к хирургическому вмешательству.

Третья группа операций — хирургические вмешательства, выполненные по поводу осложнений.

Таблица 2

| Распределение больных по возрасту к моменту проведения основного этапа хирургической коррекции ЭМП |               |       |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|-------|
| Возраст                                                                                            | Число больных | %     |
| Новорожденные                                                                                      | 5             | 11,37 |
| 0—1 год                                                                                            | 12            | 27,27 |
| 2—3 года                                                                                           | 13            | 29,54 |
| 4—5 лет                                                                                            | 8             | 18,18 |
| Старше 5 лет                                                                                       | 6             | 13,64 |
| Всего                                                                                              | 44            | 100,0 |

Распределение больных по возрасту к моменту проведения коррекции ЭМП приведено в табл. 2. Двое больных не были оперированы. В настоящее время под нашим наблюдением находятся еще двое больных, которым хирургическое лечение будет выполнено в ближайшее время.

Оптимальный срок операции определялся с учетом общего состояния ребенка, наличия сочетанных пороков развития, заболеваний и осложнений. Иногда на это влияло и позднее обращение родителей больного в клинику - в 4 (9,09%) случаях. Двое детей, прооперированных на 3-й день жизни, умерли в раннем послеоперационном периоде от тотального тромбоза полых вен и ателектатической пневмонии. Эти случаи, произошедшие в 70-х годах XX века, убедили нас в том, что хирургическое лечение ЭМП нельзя проводить в режиме неотложной хирургии. Последующие наблюдения подтвердили справедливость этого положения.

Главная проблема предоперационной подготовки — профилактика воспалительных изменений слизистой оболочки мочевого пузыря. Развитие воспаления слизистой оболочки во многом обусловлено раздражением ее салфетками, даже если они пропитаны антисептическим раствором или бактерицидной мазью, детскими подгузниками. При этом слизистую оболочку необходимо обрабатывать фурацилином и смазывать маслом облепихи или шиповника 2—3 раза в день.

Дети нередко поступали в клинику с мацерированной кожей вокруг мочевого пузыря и в области промежности, анемией, респираторными заболеваниями. Предоперационная подготовка включала мероприятия, направленные на ликвидацию этих осложнений. С помощью гигиенических ванн, ультрафиолетового облучения кожи, обработки пастой Лассара и назначения уросептиков удается добиться удов-

Таблица 3

| Виды хирургической коррекции ЭМП                        |               |              |
|---------------------------------------------------------|---------------|--------------|
| Виды операции                                           | Число больных | %            |
| Реконструктивно-пластические операции из местных тканей | 36            | 81,82        |
| Первичное отведение мочи в кишечник                     | 8             | 18,18        |
| <b>Итого</b>                                            | <b>44</b>     | <b>100,0</b> |
| Рецистопластика                                         | 5             | 55,66        |
| Вторичное отведение мочи в кишечник                     | 4             | 44,44        |
| <b>Итого</b>                                            | <b>9</b>      | <b>100,0</b> |
| <b>Всего</b>                                            | <b>53</b>     | <b>100,0</b> |

летворительного состояния больных перед предстоящей операцией.

В предоперационном периоде проводили полное клиническое и урологическое обследование с целью выявления сочетанных пороков развития, сопутствующих соматических заболеваний. Особое внимание уделяли диагностике и лечению недоношенности, гипотрофии, перинатальных поражений нервной системы, анемии.

Все оперативные вмешательства основного этапа коррекции ЭМП можно разделить на несколько групп (табл. 3).

Предложенные методы хирургической коррекции ЭМП можно дифференцировать на 3 группы: реконструктивно-пластические операции, отведение мочи в кишечник и создание искусственного мочевого пузыря. По мере развития детской хирургии и урологии предпочтение отдавали то одним методам, то другим. Приверженцы тех или иных направлений хирургического лечения пропагандировали различные способы, основываясь на их эффективности, доступности и переносимости. Выбор операции, как правило, был основан лишь на анатомических предпосылках, т.е. размерах площадки ЭМП или на личном опыте хирурга в создании органа из местных тканей, который в большинстве случаев оказывается негативным [2]. Наиболее физиологичными для больного были и остаются реконструктивно-пластические методы цистопластики, которые заключаются в восстановлении мочевого пузыря, его сфинктера, мочеиспускательного канала, наружных половых органов из местных тканей.

Положение больного на операционном столе — на спине с приподнятым тазовым концом. После обработки операционного поля выполняли катетеризацию устьев мочеточника катетером №4 по Шарьеру,

затем производили разрез на границе слизистой оболочки мочевого пузыря и кожи. Разрез продолжали по границе слизистой оболочки эписпадичной уретры и кожи полового члена с обеих сторон. После этого острым и тупым путем мобилизовывали края «открытого» мочевого пузыря.

При малых размерах дефекта передней брюшной стенки первым этапом выполняли пластику мочеиспускательного канала. Для этого разрезом параллельно краям слизистой оболочки уретры от уровня шейки мочевого пузыря до вершины головки полового члена осуществляли мобилизацию краев стенки уретры шириной 3—4 мм с каждой стороны. Уретропластику производили по методу Дюплея узловыми швами (атравматика) до уровня шейки мочевого пузыря на катетере № 10 по Шарьеру. При пластике полового члена с формированием головки накладывали 3—4-рядный шов (узловые, атравматика), а при пластике шейки мочевого пузыря укрепляли переднюю полуокружность сфинктерного кольца за счет гофрирующих швов, стягивающих окружающие ткани. Пластику передней стенки мочевого пузыря выполняли путем смещения его верхнего края книзу. Окаймляющим разрезом вдоль краев экстрозированного мочевого пузыря выделяли рубцовое кольцо верхнего края детрузора из окружающих тканей до брюшины, смещали книзу и подшивали к краям детрузора на уровне шейки мочевого пузыря в поперечном направлении. Затем справа устанавливали цистостому (катетер № 11 по Шарьеру с боковыми отверстиями). Уретральные катетеры удаляли, постоянный уретральный катетер № 10 по Шарьеру закрепляли к нижнему краю полового члена. Пластику дефекта передней брюшной стенки производили путем наложения стягивающих узловых швов на апоневроз прямых мышц живота. Операционную рану ушивали послойно до дренажей, обрабатывали 5% спиртовым раствором йода и накладывали спиртовую повязку.

В послеоперационном периоде большое значение придавали контролю за физиологическими параметрами организма. Контроль функции почек осуществляли путем точного учета полученной и выделенной жидкости, а также по результатам анализов крови и мочи.

Большое значение в послеоперационном периоде мы придаем лечению боле-

вого синдрома, поскольку боль вызывает рефлекторное нарушение деятельности ряда органов и систем организма ребенка. Количественный и качественный состав анальгетиков определяется возрастом пациента, тяжестью его состояния и временем послеоперационного периода. Всем детям с профилактической целью назначали антибиотики широкого спектра действия, проводили общеукрепляющее, стимулирующее и физиотерапевтическое лечение.

Свободный конец постоянного мочевого катетера помещали в стерильный сосуд. Через микроирригатор постоянно промывали вновь созданный пузырь раствором фурациллина (1:5000). Важно следить за тем, чтобы отток из мочевого пузыря был постоянным и адекватным, в противном случае поднимается внутрипузырное давление и создаются условия для формирования внутрипузырного свища или затеков в паравезикальную клетчатку и пузырно-мочеточникового рефлюкса. Дренажи из околопузырного пространства удаляли на 3—5-й день послеоперационного периода. Постоянный катетер и трубки, интубирующие мочеточники, извлекали на 7-9-е сутки. С этого времени отток мочи осуществлялся по микроирригатору или естественным путем. Швы снимали на 9-10-е сутки.

Благоприятный послеоперационный период зафиксирован у 25 (56,8%) пациентов, осложненный — у 19 (43,2%). Только 17 из 25 больных с благополучным послеоперационным течением удерживали мочу к моменту выписки и мочились порциями. Хотя объем мочевого пузыря у них колебался от 15 до 50 мл и, как правило, отмечалась поллакиурия, мы расценивали как благоприятный признак, если ребенок в вертикальном положении удерживал мочу в течение 15—30 минут. У 8 (32%) детей с гладким течением послеоперационного периода к моменту выписки отмечалось полное недержание мочи. Пластика мочевого пузыря на данном этапе хирургического лечения дала только косметический эффект.

Отдаленные результаты, являющиеся критерием эффективности хирургического лечения ЭМП, отслежены у всех больных как при непосредственном контакте, так и по архивным материалам. Всех детей брали на диспансерный учет, и их регулярно осматривали специалисты (детский

уролог, хирург или нефролог), которые выясняли способность удерживать мочу, емкость мочевого пузыря, контролировали акт мочеиспускания и наличие остаточной мочи. По результатам клинического анализа мочи и пробе Нечипоренко корригировали лекарственные средства и фитотерапию. По мере необходимости и в зависимости от особенностей послеоперационного периода выполняли бактериологическое исследование мочи, УЗИ органов мочевого выделения.

Практически всем детям в течение 5 лет после первичной коррекции ЭМП (цистопластика, отведение мочи в кишечник) мы ежегодно проводили комплексное обследование, включавшее клинико-лабораторную диагностику, УЗИ, рентгенологическое обследование, в том числе обзорную и экскреторную урографию, урофлоуметрию. В зависимости от результатов дополнительно назначали цистоскопию, цистометрию и микционную цистоуретрографию.

Отдаленные результаты оценивали по следующим параметрам: 1) жалобы больных и/или родителей; 2) восстановление функции нижних мочевых путей, т.е. способность ребенка удерживать мочу и контролировать мочеиспускание; 3) состояние почек и верхних мочевыводящих путей; 4) наличие вторичного пиелонефрита; 5) осложнения; 6) косметический эффект операции. Они считались хорошими при правильном физическом и психическом развитии ребенка, а также если отсутствовали жалобы, недержание мочи днем (во время бодрствования) и ночью (во время сна), нарушения состояния верхних мочевыводящих путей, пузырно-мочеточниковый рефлюкс или он был в пределах I степени, рубцовая деформация полового члена как в покое, так и во время эрекции, а также рубцовая деформация передней брюшной стенки при хороших результатах анализов мочи и крови, правильно сформированных наружных половых органах.

Удовлетворительными рассматривались результаты в тех случаях, когда оперированный ребенок хорошо развивался, но периодически чувствовал боли в животе или поясничной области, удерживал мочу не менее одного часа, но при физических нагрузках терял ее каплями, при наличии остаточной мочи, не превышавшей 50% от объема мочевого пузыря, расширении

верхних мочевыводящих путей в пределах II степени уретерогидронефроза или III степени пузырно-мочеточникового рефлюкса, удовлетворительной выделительной функции почек. При этом пиелонефрит имел латентное или рецидивирующее течение с обострениями 1—2 раза в год. Из осложнений возможны конкременты в мочевом пузыре или свищи уретры, не влияющие на удержание мочи, рубцовая деформация полового члена, исчезающая во время эрекции, а также небольшая деформация передней брюшной стенки.

Неудовлетворительными расценивали отдаленные результаты при наличии таких осложнений, как недержание мочи, уретерогидронефроз III—IV степени или ПМР IV—V степени, непрерывно рецидивирующий пиелонефрит со снижением функции почек, рецидивирующее камнеобразование в мочевых путях, мочевые свищи, рубцовая деформация полового члена, усиливающаяся при эрекции, выраженная деформация передней брюшной стенки, отставание в росте и физическом развитии, ХПН. Отдаленные результаты цистопластики по поводу ЭМП были хорошими в 27,3% случаев, удовлетворительными — в 52,3%, неудовлетворительными — в 20,5%, после отведения мочи в кишечник — соответственно 33,3%, 50,0%, 16,7%.

Таким образом, нам удалось улучшить отдаленные результаты лечения больных с ЭМП на 12,8% по сравнению с литературными данными на основании индивидуального подхода к выбору программы реабилитации детей с ЭМП, многокомпонентного хирургического лечения, направленного на устранение порока и предупреждение распространенных осложнений послеоперационного периода, а также перманентной коррекции тактики с учетом данных динамического наблюдения.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Ахунзянов А.Л. Диагностика и лечение врожденной клоаки у детей. // Хирургия. — 1976. — № 9. — С. 98-101.
2. Осипов К.Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс...докт.мед.наук — СПб, 1996.
3. Mira Navarro J., Mas Torres P., Beltra Pico R., Garramone Trinchieri N. // An. Esp. Pediatr. - 2004. - Vol. 13(10). - P. 881-888.

Поступила 11.01.05.