

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

В. И. АВЕРИН

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ

Монография



Минск БГМУ 2010

УДК 616.62–007.46–053.2

Аверин, В. И. Экстрофия мочевого пузыря у детей : монография / В. И. Аверин. – Минск : БГМУ, 2010. – 127 с. – ISBN 978–985–528–102–4.

Изложено развитие учения об экстрофии мочевого пузыря и способах ее лечения. Представлены современные сведения по анатомии и патофизиологии экстрофии мочевого пузыря. Дано описание предтранспортиной подготовки и транспортировки новорожденных в хирургический стационар. Четко определены показания и противопоказания к различным методам хирургического вмешательства, подробно описана техника операций, указан оптимальный возраст ребенка для коррекции порока. Приводится схема рациональной предоперационной подготовки, особенности послеоперационного ведения и диспансерного наблюдения детей врачами поликлиник.

Предназначено для врачей-урологов, детских хирургов, педиатров, врачей-интернов, клинических ординаторов, субординаторов и студентов старших курсов медицинских университетов.

Табл. 19. Ил. 81. Библиогр. назв. 138.

Рекомендовано Советом Бел. гос. мед. универ.

Р е ц е н з е н т ы:

зав. каф. детской анестезиологии и реаниматологии Белорусской медицинской академии последипломного образования д-р мед. наук, проф. В. В. Курек; зав. каф. урологии Белорусского государственного медицинского университета д-р мед. наук, проф. А. В. Строчкин

ISBN 978–985–528–102–4

© Аверин В. И.
© Оформление. Белорусский государственный
медицинский университет, 2010

Список сокращений

АМП — искусственный мочевой пузырь
АП — анионный промежуток
БД — базальное давление
ВМП — верхние мочевые пути
ВПР — врожденный порок развития
ВПС — врожденный порок сердца
ВСА — везикосигмоанастомоз
ДТПА — диэтилентриаминопептоацетат
ДХЦ — Детский хирургический центр
ЗПМР — задержка психомоторного развития
ИМВП — инфекция мочевыводящих путей
КОС — кислотно-основное состояние
МВПР — множественные врожденные пороки развития
МКБ — мочекаменная болезнь
МО — мышечная оболочка
МП — мочевой пузырь
ОЦК — объем циркулирующей крови
ПМР — пузырно-мочеточниковый рефлюкс
ПОЭ — пакетированные отмытые эритроциты
ПЭ — переходный эпителий
САС — сила анальных сфинктеров
СПСО — собственная пластинка слизистой оболочки
УСА — уретеросигмоанастомоз
ХПН — хроническая почечная недостаточность
ЦК — цистостомический катетер
ЧЛС — чашечно-лоханочная система
ЧО — червеобразный отросток
ЭК — экстрофия клоаки
ЭМП — экстрофия мочевого пузыря
ЭУ — экскреторная урография
Ht — гематокрит

Введение

Несмотря на значительные достижения современной медицины, экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) до настоящего времени остается наиболее тяжелым пороком развития нижних мочевыводящих путей. При этой патологии отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (МП) и передняя брюшная стенка в его проекции. Также имеются расхождение лонных костей, тотальная эписпадия и не сформирован сфинктер МП.

Постоянное недержание мочи приносит большие страдания больным и их родителям, требует тщательного ухода за детьми, а непосредственный и постоянный контакт верхних мочевыводящих путей с внешней средой через устья мочеточников приводит к хроническому пиелонефриту (А. Я. Духанов, 1960; Г. А. Баиров, 1966; В. А. Ковалев и соавт., 2006; R. J. Aadalén et al., 1980; S. J. Hyun, 2006; W. G. Reiner, J. P. Gearhart, 2006).

Отдел детской урологии институтской клиники Johns Hopkins в Балтиморе, который успешно занимается проблемой лечения ЭМП, проводит ежегодные семинары с больными и их родителями, на которые съезжаются пациенты не только со всех концов США, но и с других континентов. На этих встречах пациентов информируют о новых достижениях в лечении этого порока, помогают социальной адаптации, оказывают психологическую и медицинскую помощь (J. P. Gearhart, R. D. Jeffs, 1989; J. P. Gearhart, 1991; В. Н. Lowentritt et al., 2005).

В русскоязычной и зарубежной литературе опубликовано немало работ, посвященных данной патологии (Б. М. Банников, 1988; С. А. Казачков, 1990; Е. Л. Вишневецкий и соавт., 1995; Ю. Ф. Исаков и соавт., 1995; И. Б. Осипов, 1996; А. В. Шуваев, 1997; В. А. Ковалев и соавт., 2006; И. О. Македонский, 2006; В. Kulkarni et al., 2002; M. Riccabona et al., 2003; K. Bharati et al., 2004; P. Caione et al., 2005; J. P. Gearhart, A. D. Baird, 2005).

В настоящее время значительно улучшились результаты лечения этого порока. Многим детям он радикально корригируется в первые двое-трое суток после рождения, снижена летальность в послеоперационном периоде, у большинства пациентов удается ликвидировать недержание мочи, активно ведутся поиски профилактики осложнений со стороны верхних мочевых путей (ВМП), увеличена средняя продолжительность жизни. Этому способствовали работы А. И. Михельсона, 1951–1970; В. А. Мохор-та, 1974; С. Я. Долецкого, 1964–1984; Г. А. Баирова, 1966–1986; И. Б. Осипова, 1996; А. В. Шуваева, 1997; Н. Н. Young, 1942; P. Mitrofanoff, 1980; P. Frey, J. Cohen, 1989; P. D. Sponseller, 1991; J. Pippi Sale, 1998; J. P. Gerhart, R. D. Jeffs, 1989–2006. Однако часть этих работ уже не отвечает нашим знаниям о методах лечения ЭМП.

Таким образом, назрела необходимость обобщения современного опыта хирургического лечения ЭМП у детей. Настоящая монография ос-

нована на опыте лечения 127 больных с ЭМП в 4-й клинической больнице и Детском хирургическом центре г. Минска. Поскольку дальнейшая работа по совершенствованию хирургических методов лечения ЭМП продолжается, автор с благодарностью примет все предложения и замечания, направленные на совершенствование данного издания.

Репозиторий БГМУ

Светлой памяти родителей посвящаю.

Автор

Для того чтобы хорошо оценить новое,
необходимо прежде понять и оценить старое.

И. П. Павлов

Глава 1

История лечения больных с экстрофией мочевого пузыря

История изучения ЭМП уходит в далекое прошлое. Первое письменное упоминание о данном пороке найдено в Ассирийских табличках (около 2000 лет до нашей эры), ныне хранящихся в Британском музее в Лондоне.

В XVI–XVII вв. это врожденное уродство отождествляли с гермафродитизмом. Впоследствии, по мере накопления наблюдений, было сделано правильное заключение, что в основе заболевания лежит выворот стенки МП. А к концу XVII ст. было обращено внимание на расхождение лонного сочленения, которое всегда присутствовало при данном заболевании. Порок получил название «эктопия мочевого пузыря» или «врожденная расщелина мочевого пузыря». И только к концу 50 гг. XX ст. прочно закрепился термин «экстрофия мочевого пузыря» в русской или «bladder exstrophy» в англоязычной литературе.

ЭМП — сложный порок развития, относящийся к дизрафиям, при котором отсутствует передняя стенка МП и подлежащий отдел брюшной стенки. Одновременно имеется расщепление наружных половых органов, уретры и лонного сочленения, при этом слизистая пузыря выпячивается через дефект передней стенки живота. В нижних отделах экстрофированного МП находятся устья мочеточников, через которые постоянно вытекает моча. Пролабирующая слизистая ярко-красного цвета, часто покрыта папилломатозными разрастаниями, легко травмируется и кровоточит. Размеры экстрофированной площадки колеблются от 3 до 10 см в диаметре. Половой член у мальчиков расщеплен, укорочен и направлен вверх. У девочек расщеплен клитор, влагалище растянуто в поперечном направлении, вход зияет.

Вышеперечисленные аномалии могут быть выражены в разной степени, но чаще всего встречается классическая ЭМП. Проведенный В. Н. Lowentritt et al. в 2005 г. обзор базы данных 815 пациентов с ЭМП выявил варианты формы ЭМП лишь у 25 из них. Следует отметить, что в западной литературе ЭМП чаще описывается в едином комплексе с эписпадией.

О тяжести данной патологии свидетельствуют многочисленные указания в литературе на частые сопутствующие врожденные аномалии позвоночника, паховые грыжи, крипторхизм, пороки развития почек, гастро-

шизис, омфалоцеле и др. Описано удвоение мочевого пузыря с экстрофией одного из них. Имеются описания истинного удвоения МП с экстрофией обоих. В литературе обнаружено менее 20 таких наблюдений.

Наиболее тяжелой и редкой формой порока является экстрофия клоаки (ЭК), когда расщелина распространяется не только на урогенитальную область, но и на терминальный отдел кишечной трубки. Встречается ЭК 1:200 000–1:400 000 новорожденных, в соотношении мальчиков к девочкам — 2:1. В США за год примерно из 100 детей, родившихся с ЭМП, появляются на свет 15 новорожденных с ЭК (К. У. Ашкрафт, Т. М. Холдер, 1997). Сочетанные аномалии при ЭК наблюдаются в 85–95 % случаев. Наиболее часто — аномалии верхнего отдела мочевыводящей системы: односторонняя агенезия почки — 21 %, поликистоз или дисплазия почки — 10 %, удвоение мочеточника — 7 %, эктопия почки — 3 % и уретерогидронефроз, вызванный дистальной атрезией мочеточника — 3 %. В 48–80 % случаев имеются аномалии позвоночника: незаращение дужек крестцовых позвонков, агенезия крестца и кифоз. Пороки развития со стороны ЖКТ встречаются в 46–83 % случаев. Причем большинство из них представлено мальротацией кишечника с общей брыжейкой, а также удвоениями кишечной трубки и анатомически коротким тонким кишечником. Аномалии центральной нервной системы, встречающиеся в 29–75 % случаев, в основном имеют форму миелодисплазии (миеломенингоцеле, менингоцеле). Аномалии нижних конечностей наблюдаются в 25 % случаев (врожденные вывихи и подвывихи бедер, агенезии нижних конечностей и другие выраженные пороки голеней и стоп). Врожденные пороки сердечно-сосудистой и дыхательной систем встречаются редко. У таких пациентов часто развивается железодефицитная анемия. При этом крайне редко бывает полное удвоение МП, уретры, влагалища и матки, сочетающиеся с ЭК. Для лечения данной тяжелой патологии требуются многочисленные хирургические вмешательства. Поэтому для оказания помощи этим больным S. Z. Soffer et al. в 2000 г предложили четкий унифицированный план.

ЭМП — редкий порок развития, по данным разных авторов, встречается с частотой 1 на 30 000–50 000 новорожденных, у мальчиков в 2–6 раз чаще, чем у девочек (И. Б. Осипов, 1996; С. Kockum et al., 1996). По результатам изучения анкет, проведенных итальянскими урологами F. Sorrentino, P. Leonetti в 1958 г., на 1175 случаев ЭМП оказалось 752 пациента мужского и 392 — женского пола. С. P. Nelson et al. (2005), изучив эпидемиологию ЭМП в США, отметили, что среди 9 452 110 новорожденных ЭМП наблюдалась у 205 пациентов. Отношение мужчины/женщины было почти одинаковым, но установлено, что риск возникновения порока на 100 000 живых новорожденных у белой расы составляет 2,63 против 1,54 у афроамериканцев.

ЭМП — одно из самых тяжелых страданий человека. Открытая слизистая МП, мацерированный кожный покров вследствие постоянного истечения мочи являются источником постоянных болевых ощущений. Запах мочи и мокрая одежда не позволяют вести больным нормальный образ жизни, что иногда служит причиной самоубийства.

Без хирургического лечения половина детей с экстрофией не доживают до 10-летнего возраста, а 75 % погибают к 15 годам. Основная причина смерти этих больных — восходящая инфекция мочевыводящих путей, которая приводит к развитию хронического пиелонефрита и почечной недостаточности. Также, по данным уже упоминавшихся F. Sorrentino, P. Leonetti, из 1175 больных с ЭМП у 13 обнаружено его злокачественное перерождение. При электронной микроскопии слизистой «здорового» экстрофированного МП M. A. Clark, K. J. O'Connell (1973) обнаружили элементы, похожие на раковые клетки. Опухоли аномального МП, в основном, железистого строения. Развитие аденокарциномы свидетельствует о возникновении рака из дистопированных эмбриональных остатков клоаки в результате нарушений эмбриогенеза всей мочеполовой системы.

Поиски оптимального способа хирургического лечения ЭМП проводились на основе экспериментов по увеличению емкости, замещению дефекта и пересадки МП у животных. По данным большинства исследователей, слизисто-мышечный слой МП обладает высокой репаративной способностью. В опытах на крысах проводилась субтотальная и тотальная резекция МП. Уже через неделю регенерат имел от 25 до 33 % первоначальной емкости, а через две недели — 50 % объема. Хорошие результаты наблюдались после субтотальной цистэктомии у кроликов, которым проводилась оментизация остатков МП. После оментопексии отмечалась активная регенерация всех слоев стенки МП, и объем его достигал 50–70 % от первоначального. Большое значение придавалось восстановлению иннервации МП в эксперименте и в клинике. Однако изучение катамнеза у этих больных показало, что надежды на успех в лечении этой тяжелой патологии не оправдались.

В качестве материала для замещения обширных дефектов МП использовались кожа, твердая мозговая оболочка, мышечно-фасциальный лоскут, брюшина, демукозирванный сегмент кишки и т. д. Контрольные морфологические исследования показали, что кишечная пластика вызывает воспаление и сдвиги водно-электролитного баланса, трансплантат из твердой мозговой оболочки человека через месяц почти полностью рассасывался, брюшина оссифицировалась. Наилучший отзыв получила кожная пластика. Наряду с недостатками, отмечено хорошее срастание трансплантата с краями МП, а эпителий через два-три месяца превращался в слизистую оболочку. Мышечно-фасциальный лоскут или свободный консервированный мышечный лоскут позволяют закрыть обширные дефекты МП. Опи-

саны попытки применения плацентарной ткани, желатиновой губки и жидкой резины в качестве пластического материала, а также формирование АМП из сегмента прямой, толстой кишки и даже желудка. В 1998 г. ученые из Гарварда, США (В. Н. Lowentritt et al., 2005) хирургическим путем создали ЭМП у 10 ягнят 90–95 дней гестации. После чего видеофетоскопически забирали эмбриональную ткань МП и выращивали ее *in vitro* в течение 55–60 дней, а после родов закрывали этой тканью дефект МП. Результаты у всех животных хорошие. Авторы предполагают, что такая методика была бы полезной для лечения ЭМП и ЭК у новорожденных детей.

В настоящее время хирургическое лечение ЭМП должно решать следующие задачи: 1 — создание соответствующего резервуара, собирающего мочу и опорожняемого по желанию больного; 2 — предупреждение инфекции мочевыводящих путей; 3 — исключение травматизации открытой слизистой МП; 4 — формирование наружных половых органов; 5 — создание уретры у мальчиков, куда должны открываться семявыбрасывающие протоки.

Несмотря на значительные успехи медицины в целом и детской хирургии в частности, данная проблема остается одной из наиболее сложных. Все виды хирургических вмешательств при ЭМП можно разделить на три основные группы: 1 — реконструктивно-пластические операции, 2 — отведение мочи в кишечник и 3 — создание изолированного МП. В разное время исследователи выбирали различные методы и сроки хирургического вмешательства. До начала широкого применения антибиотиков и развития детской анестезиологии большинство хирургов предлагали оперировать детей только старше 5 лет, считая, что с возрастом снижается послеоперационная летальность и облегчается техника вмешательства. Другие авторы рекомендовали оперативное лечение откладывать до 3–4-летнего возраста. Однако тенденция более ранних операций с годами завоевывала все большее число сторонников.

Большой вклад в решение этой проблемы внес чл.-корр. РАМН проф. Г. А. Баиров, одним из первых в бывшем Советском Союзе начавший успешно оперировать новорожденных с ЭМП. Среди факторов, определяющих успех ранней операции, выделяют: отсутствие инфицирования ВМП и воспаления слизистой МП; пузырьный эпителий не перерожден; сближение лонных костей у новорожденных может быть достигнуто без остеотомии. Операция, произведенная в первые часы и дни жизни, предохраняет от восходящей инфекции, а нормализация анатомических соотношений ведет к гармоничному развитию ребенка. Кроме того, с возрастом экстротрофированная площадка МП уменьшается за счет сморщивания.

Успех хирургического вмешательства во многом определяет правильная подготовка больных с экстротрофией МП к операции, которая включает

как общеукрепляющее лечение, так и мероприятия местного характера, направленные на подготовку кожи к пластике.

Первые попытки реконструктивно-пластических операций делали в начале XX ст. Для облегчения и удобства восстановления расщепленного МП, Т. Trendelenburg (1906) предложил сшивать освеженные края слизистой после предварительного рассечения крестцово-подвздошных сочленений с обеих сторон и сведения лонных костей с помощью специального аппарата в течение 3–4 месяцев. Однако данная методика не получила широкого распространения ввиду высокой послеоперационной летальности, а в случаях «удачного» исхода подавляющее большинство оперированных были не в состоянии удерживать мочу. Отсутствие эффекта пластических оперативных вмешательств в тот период достигало 100 %. Естественно, что реконструктивное направление в лечении ЭМП не было признано хирургами того времени.

Новый импульс развития пластика МП получила после того, как Н. Young (1942) дополнил операцию создания органа формированием сфинктера. После этого начали появляться сообщения об удачных реконструктивно-пластических операциях. Поверив в успех самого физиологического вмешательства, хирурги отдавали ему предпочтение в большинстве случаев. Многие исследователи пересмотрели тактику лечения и отказались от операции отведения мочи в кишечник.

Разнообразные методики пластики МП местными тканями во многих случаях, помимо косметического эффекта, позволяют добиться и нормальной емкости МП, объем которого увеличивается на 15 % ежегодно (J. G. Boger et al., 2005), а удержание мочи достигается у 50 % этих детей (M. Riccabona et al., 2003). Однако реконструктивно-пластические операции неэффективны при малых (до 5 см в диаметре) размерах экстрофированного МП, поэтому во второй половине XX ст. были разработаны в эксперименте и внедрены в практику операции увеличения емкости пузыря за счет изолированного сегмента кишки на сосудистой ножке (Ю. Ф. Исаков с соавт., 1995; А. В. Морозов с соавт., 2000; В. В. Николаев с соавт., 2001; Т. Osawa et al., 2001). В тоже время P. Vajda et al. (2003), F. Canturk et al. (2005), C. R. Woodhouse et al. (2006) отметили, что у пациентов после отведения мочи в кишечник часто развивается метаболический ацидоз и деминерализация костной ткани. Вследствие этого внимательно изучались кислотнo-основное состояние (КОС) и электролиты крови у всех больных в послеоперационном периоде, что в определенной мере отражало состояние почечной функции по регуляции КОС и электролитного баланса.

Сравнивая различные варианты цистоластики было отмечено, что толстая кишка продуцирует значительное количество слизи, а это создает дополнительные трудности при уходе за резервуаром, осложняя выведение мочи. Слизь является одним из факторов, способствующих камнеобразо-

ванию. Частота образования камней после колоцистопластики была существенно выше, чем после илеоцистопластики. Но А. В. Морозов с соавт. (2000) и D. A. Gros et al. (2000) утверждают, что результаты илео- или колоцистопластики в целом весьма схожи, а имеющиеся различия малозначительны. И выбор в пользу того или иного способа определяется, скорее, предпочтением хирурга к работе с тонкой или толстой кишкой. Главное — создать резервуар с низким давлением, что дает возможность реимплантировать мочеточник без антирефлюксного механизма, а это значительно уменьшает риск развития стриктуры анастомоза. Также имеются работы Б. К. Комякова с соавт. (2004, 2006), R. Sanni-Bankole et al. (1995), N. P. Sheth, M. Chainani (2003), в которых рассматривают увеличение МП клинообразным сегментом желудка на а. gastroepiploica dextra, что приводит к значительному уменьшению выработки слизи. Гастроцистопластика рекомендована также при почечной недостаточности с целью профилактики метаболического ацидоза.

Но, изучая отдаленные результаты гастроцистопластики в сроки от 8 до 24 лет, E. A. Kurzrock et al. (1998), G. C. Mingin et al. (1999), M. P. Leonard et al. (2000), J. Chadwick Plaire et al. (2000) наблюдали до 24 % осложнений, из них 50 % не поддаются лечению. Наиболее часто возникает синдром гематурии-дизурии; описаны перфорация и кровотечение из язвы желудочной заплаты, кишечная непроходимость, уменьшение объема МП с течением времени и недержание мочи, стриктуры уретеровезикального соустья, метаболический алкалоз, стеноз аппендиковезикостомы, камни в почках и МП. Авторы пришли к выводу, что недостатки гастроцистопластики значительно превосходят достоинства этой операции.

Хорошие результаты получены при использовании мегауретера для увеличения емкости МП. У всех пациентов получены хорошие функциональные результаты. M. F. Bellinger (1993), R. J. Hitchcock et al. (1994) склонны считать эту операцию методом выбора при развитии уретерогидронефроза.

Следует признать новаторскими попытки M. Stöhrer et al. (1999) и С. Manzoni et al. (2001) увеличить объем МП за счет рассечения детрузора. Это позволяет значительно снизить внутрипузырное давление и исключить такие побочные явления цистопластики, как электролитные нарушения, гиперсекрецию слизи, фиброзное перерождение и перфорацию кишечного сегмента.

Для удержания мочи одним из наиболее важных моментов пластической операции многие считают формирование сфинктера МП. В любом случае в различных реконструктивных операциях на шейке МП нуждается от 15 до 90 % пациентов. Цистопластика требуется у 5–10 % из них.

В настоящее время большинство авторов (J. P. Gearhart, 1999; E. B. Yerkes et al., 2000; F. A. Ferrer et al., 2001; R. Mathews, J. P. Gearhart, 2005)

советуют формировать шейку МП в два этапа. Первый выполняют в период новорожденности для того, чтобы перевести ЭМП в тотальную эписпацию и свести лонные кости. Затем, когда ребенок будет осознавать необходимость удержания мочи, а МП достигнет объема 60 мл и более, вторым этапом проводят реконструкцию шейки модифицированным методом Young–Dees–Leadbetter с удлинением кавернозных тел и уретропластикой, а при необходимости применяют третий этап — энтероцистоластику. Для пластики уретры В. И. Кирпатовский с соавт. (2003, 2004) предлагают васкуляризованную слизистую МП.

Однако полное или частичное недержание мочи после реконструктивно-пластических операций заставляет изобретать различные реконструктивные операции на шейке МП и всевозможные механические приспособления, способствующие ее удержанию, которые, к сожалению, малоэффективны. Показания к использованию таких приборов, как и применение искусственных сфинктеров, весьма ограничены, поскольку уродинамические нарушения, сопровождающиеся повышением внутрипузырного давления при малом объеме МП, всегда являются причиной рецидива инконтиненции мочи и развития гидронефротической трансформации ВМП.

1.1. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Со временем анализ ближайших и отдаленных результатов операций показал, что количество неудачных исходов хотя и уменьшилось, все же остается достаточно большим. Отсутствие функционального эффекта при первичной пластике МП исследователи констатировали в 40–90 % случаев. По материалам P. D. Mouriquand et al. (2003) и A. D. Baird et al. (2005), почти ни у кого из оперированных не удавалось достичь хорошего функционального результата. Среди тех, кто хорошо удерживал мочу и контролировал акт мочеиспускания, у многих развивался уретерогидронефроз и стеноз уретры или шейки МП, то есть была искусственно создана инфравезикальная обструкция. R. Mathews et al. (2003), изучив базу данных более чем 700 пациентов с ЭМП и ЭК, пришли к выводу, что практически все они имеют пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) после первичной пластики МП. Но влияние этого рефлюкса хорошо корригируется профилактической антибактериальной терапией и устраняется, как правило, во время пластики шейки МП.

Функциональные исследования МП после пластики местными тканями в 50 % случаев выявили его нейрогенную дисфункцию по гипо- и арефлекторному типу. Все это заставило многих детских хирургов пересмотреть свое отношение к пересадке мочеточников в сигмовидную кишку. Это была первая операция по устранению недержания мочи, которая являлась самым популярным вмешательством по пересадке мочепузырного треуголь-

ника с мочеточниками в сигмовидную кишку с 1925 по 1950 гг. Необходимо отметить большой вклад белорусского ученого А. И. Михельсона (1957) в исследование этой проблемы.

Сейчас эти операции не применяются из-за большого процента неудовлетворительных результатов, обусловленных как стенозом устьев мочеточников, так и ПМР с развитием восходящей инфекции. Причина же этих осложнений кроется во врожденном нарушении функции уретеро-везикального соустья (В. М. Державин с соавт., 1987; Б. М. Банников, 1988; С. А. Казачков, 1990).

В то же время J. Miles-Thomas et al. (2006), изучив отдаленные результаты уретеросигмоанастомоза (УСА) у 52 человек в сроки от 14 до 65 лет, установили, что 48 % пациентов страдают недержанием мочи, а 26 % — недержанием кала.

Это вынуждает хирургов искать различные способы вмешательств, направленные на удержание мочи. Одна из таких операций была предложена Р. Mitrofanoff в 1980 г. Он сообщил о результатах применения у 16 детей червеобразного отростка для управляемого отведения мочи, назвав эту операцию «удерживающей трансаппендикулярной цистостомией». Принцип операции Митрофанова получил широкое распространение, как в детской, так и во взрослой урологии. В некоторых клиниках ее пытаются выполнять лапароскопически-ассистировано.

Было патогенетически обосновано формирование резервуаров из различных отделов кишечника с периодической катетеризацией и «самокатетеризацией» МП больными старшей возрастной группы в послеоперационном периоде. Эти вмешательства являются последним шансом для тех пациентов, которые не могут удерживать мочу ни после многократных реконструкций шейки МП, ни после пересадки мочеточников в сигму. При изучении катамнеза в сроки до 16 лет отмечаются хорошие результаты, хотя именно в этих резервуарах существует риск камнеобразования.

Результаты реконструктивно-пластических операций разные. М. А. van Leeuwen et al. (2006), С. R. Woodhouse et al. (2006) указывают на преобладание благоприятных исходов, К. А. Mteta et al. (2000) относятся пессимистично к данному направлению хирургического лечения ЭМП. По мнению большинства (D. Y. Chan et al., 2001; T. Burki et al., 2006; M. De-Cambre et al., 2006; С. P. Nelson et al., 2006), ведущим в оценке результатов пластической операции должно быть функциональное состояние сформированного органа. Накопительная и эвакуаторная функции МП на основании современных уродинамических исследований оценивается во всех крупных центрах детской хирургии и урологии. J. G. Hollowell et al. (1992) провел уродинамическое обследование 50 детей после реконструктивно-пластических операций, наращивания МП кишкой, реконструкции шейки для удержания мочи. Функциональные результаты оценивались от неудов-

летворительных до отличных. У всех пациентов емкость МП превышала 250 мл. Стабильный МП с низким давлением (менее 12 см вод. ст.) имели 32 ребенка. У остальных 18 был гиперрефлекторный тип дисфункции с незаторможенными сокращениями детрузора и произвольным подъемом внутрипузырного давления более 15 см вод. ст. Из них только у 5 обследованных отмечались произвольные сокращения с подъемом давления более 35 см вод. ст. На основании этого авторы делают вывод, что максимальное давление закрытия шейки 35 см вод. ст. при ее профильной длине более 1 см обеспечивает хорошие и отличные функциональные результаты. Исследованиями С. А. Казачкова (1990) установлены 3 типа нейрогенной дисфункции после пластики МП местными тканями: адаптированно-арекфлекторный, неадаптированно-стабильный арекфлекторный и неадаптированно-незаторможенный арекфлекторный МП. Клинически у всех пациентов это проявлялось недержанием мочи.

До внедрения в практику микрохирургической техники и атравматичного шовного материала наиболее частым осложнением реконструктивно-пластических операций считали мочевые свищи, частичное и полное расхождение швов.

В настоящее время на первое место по частоте вышли такие осложнения, как недержание мочи, вторичный пиелонефрит, ПМР, двусторонний уретерогидронефроз и хроническая почечная недостаточность (M. A. van Leeuwen et al., 2006; C. R. Woodhouse et al., 2006).

В настоящее время большинство исследователей считают, что при достаточных размерах открытого МП начинать надо с реконструктивно-пластической операции, и только после повторных безуспешных попыток создания функционально полноценного органа производить пересадку мочеточников в кишку.

По данным С. Р. Nelson et al. (2005), послеоперационная летальность в настоящее время составляет 1,17–1,5 %. Эти же авторы указывают, что в больницах, где оперируют 5 и более детей в год стоимость лечения составляет 37 370 долларов США, при 4,2 % летальности среди недоношенных. Там где оперируют 3–4 ребенка в год, стоимость лечения возрастает до 51 778 долларов США, а летальность среди недоношенных составляет 5,9 %. В госпиталях, где проводится менее 3 операций, стоимость лечения составляет 50 474 доллара США, но летальность увеличивается до 11,1 %. Очевидно, что стоимость лечения и, самое главное, летальность выше в неспециализированных стационарах, а также при недоношенности и тяжелых сопутствующих ВПР.

Глава 2 Морфология и физиология мочевого пузыря

2.1. ЭМБРИОГЕНЕЗ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Эмбриогенез ЭМП очень сложен и до настоящего времени некоторые его этапы остаются неясными. Это происходит, главным образом, из-за редкости данной патологии и нехватки человеческих эмбрионов.

Современная теория основана на результатах наблюдения за нормальным развитием эмбрионов крыс. На ранних стадиях развития крыс интенсивное продвижение туловищного стебелька способствует его отделению от клоакальной мембраны. Генитальный бугорок пролиферирует между стебельком и мембраной и выталкивает клоаку в дорсокаудальное положение. Толстая пластинка мезенхимальной ткани лежит в основании генитального бугорка. Нарушение краниального развития туловищного стебелька при экстрофии должно препятствовать миграции генитального бугорка и смещению клоаки кзади. В результате поверхностная клоакальная мембрана, плохо укрепленная мезодермой, предрасположена к разрыву, что и приводит к экстрофии. Эта теория в большей степени подтверждает, чем опровергает работы с эмбрионами цыплят, достаточно просто объясняет как укорочение расстояния между пупком и анусом почти у всех пациентов с экстрофией, так и клинические проявления некоторых ее вариантов.

Как видно из выше сказанного, в эмбриогенезе нет стадии, когда бы МП был расщеплен или вывернут наружу. Из существующих теорий возникновения ЭМП до недавнего времени наиболее вероятной причиной данной аномалии считалось не недоразвитие, а возникшая в силу определенных причин острая, активная болезнь зародыша. Поэтому эта патология не может рассматриваться как стадия развития человека, а относится, по-видимому, к дефектам роста в ранние сроки зародышевой жизни.

Согласно современной теории, разработанной на достижениях эмбриологии и углубленного изучения развития урогенитальной области, у эмбриона происходит дистопия не проксимального отдела клоачной мембраны вверх, а перемещение первичных парных зачатков полового бугорка вниз. При этом урогенитальный синус открывается на своем обычном месте. Смещение парных зародышей генитальных бугорков является основным дефектом, позволяющим клоакальной мембране располагаться выше полового члена. В зависимости от степени хвостового смещения бугорков и времени разрыва мембраны появляются аномалии разной степени тяжести — от легких форм эписпадии до клоакальных экстрофий.

Исследуя генетические и молекулярно-биологические аспекты ЭМП и эписпадии M. Ludwig et al. (2005) не нашли ни дефектного гена, ни хромосомных отклонений, ни генетического синдрома, которые бы были непо-

средственно связаны с комплексом «экстрофия–эписпадия». Они так же не смогли установить тератогенный агент или экологический фактор, которые бы играли доминирующую роль в возникновении ЭМП и эписпадии.

ЭМП не носит наследственного или семейного характера. J. P. Gearhart et al. (1989) оценивали риск рождения детей-сибсов как 1:300, а от детей с экстрофией — 1:70. Однако А. М. Kajbafzadeh et al. (2006) сообщили о 2 родных братьях, родившихся с ЭМП, а Н. Reutter et al. (2003) нашли в литературе описание комплекса «экстрофия–эписпадия» в 29 семьях и сообщили еще о 7 повторных случаях фамильного порока. На основании этого они делают вывод, что, возможно, имеется и генетическая предрасположенность к данному комплексу.

2.2. АНАТОМИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

МП располагается в полости малого таза, непосредственно за лобковым симфизом, от которого отделен прослойкой рыхлой соединительной ткани, позадилобковым пространством, или пространством Ретциуса. В МП различают дно, верхушку, тело и шейку, которая, суживаясь, переходит в мочеиспускательный канал.

Размеры, форма МП, отношение к брюшине меняются в зависимости от степени наполнения его мочой, функционального состояния соседних с ним органов. Растянутый МП передней поверхностью прилежит к лобковому симфизу и передней брюшной стенке. Выступая над лобковым симфизом, МП смещает кверху брюшину, переходящую на него с передней брюшной стенки, поэтому возможно произвести прокол стенки МП через слой брюшной стенки, не проникая в брюшную полость; с задней поверхности МП брюшина у мужчины переходит на переднюю поверхность прямой кишки, образуя прямокишечно-пузырное углубление, а у женщины — на переднюю поверхность матки, образуя пузырно-маточное углубление.

Когда МП не содержит мочи и сокращен, он лежит целиком в полости малого таза на мочеполовой диафрагме, незначительно возвышаясь над лобковым симфизом. У наполненного МП верхушка выступает над лобковым симфизом на 5 см и больше; особенно нарастает вертикальный размер МП, когда прямая кишка растянута. У опорожненного МП стенки толстые, слизистая оболочка собрана в складки, за исключением треугольного участка в области дна мочепузырного (льетодиева) треугольника (*trigonum vesicae*), расположенного между отверстиями мочеточников и мочеиспускательного канала, где слизистая оболочка гладкая и никогда не образует складок. У мужчины позади МП располагаются семенные пузырьки, ампула семявыносящих протоков и прямая кишка, снизу к шейке МП прилежит предстательная железа. У женщины МП находится непосредственно на мочеполовой диафрагме, кзади от него лежит матка с верхней частью влагалища.

Кроме серозной оболочки с подсерозной основой, покрывающих орган частично, стенка МП состоит из мышечной оболочки подслизистой основы и слизистой оболочки. В мышечной оболочке различают 3 взаимно переплетающихся слоя: наружный, состоящий из продольных волокон; средний — из циркулярных и внутренний — из продольных и поперечных. Все три слоя переплетаются между собой в единую мышцу, изгоняющую мочу (*m. detrusor urinae*), сокращение которой приводит к выведению мочи наружу. Наиболее развитый средний слой в области внутреннего отверстия мочеиспускательного канала образует мышцу — сфинктер шейки МП; усилены также круговые волокна, охватывающие отверстия мочеточников.

Внутренняя поверхность МП покрыта слизистой оболочкой, ее складки при растяжении стенок МП исчезают. В нижней части МП располагается внутреннее отверстие мочеиспускательного канала, кзади от него — мочепузырный треугольник (лъетодиев), вершина которого направлена вниз к внутреннему отверстию мочеиспускательного канала, а на углах его основания открываются отверстия мочеточников, между которыми выделяется межмочеточниковая складка, ограничивающая спереди позадимочеточниковую ямку. За внутренним отверстием мочеиспускательного канала иногда средняя доля предстательной железы образует выпячивание — язычок пузыря, более выраженный в пожилом возрасте. Слизистая оболочка МП розоватого цвета, покрыта переходным эпителием, содержит небольшие железы пузыря и лимфатические фолликулы.

У новорожденного МП имеет веретенообразно-вытянутую форму, расположен значительно выше, поэтому внутреннее отверстие мочеиспускательного канала находится на уровне верхнего края лобкового симфиза. После рождения МП начинает опускаться и на 4 месяце жизни выступает над верхним краем лобкового симфиза приблизительно на 1 см. Емкость МП наиболее интенсивно увеличивается в грудном возрасте — в 5 раз (в 1 год она составляет 200 мл). После этого периода отмечается замедление роста. Одновременно происходит опущение МП в полость малого таза.

Шейка МП переходит в мочеиспускательный канал, длина которого у мальчиков и девочек в период новорожденности соответственно равна 5–6 и 1–2 см, в школьном возрасте — 10–12 и 3–5 см.

Кровоснабжение. Стенки МП снабжаются кровью из анастомозирующих между собой верхних и нижних мочепузырных артерий (*aa. vesicales sup. et inf.*), первые из которых отходят от правой и левой пупочных артерий (*aa. umbilicales dext. et sin.*), вторые — от ветвей внутренних подвздошных артерий (*aa. iliacae int.*). МП получает ряд ветвей также от внутренней половой, запирательной, средней прямокишечной артерий (*aa. pudenda int., obturatoria, rectalis med.*). Вены МП отводят кровь частью в мочепузырное венозное сплетение (*plexus venosus vesicalis*), частью во внутренние подвздошные вены (*vv. iliacae int.*). Вены МП спереди анастомози-

руют с половым венозным сплетением, сзади — с венозным сплетением прямой кишки. Артерии и вены МП образуют сплетения, имеющие характерное строение для каждого слоя органа.

Лимфоотток. Лимфатические сосуды МП берут начало от сетей лимфатических капилляров, формируя субсерозное и подслизистое сплетения, сосуды которых направляются во внутренние подвздошные лимфатические узлы. У мужчин лимфатические сосуды МП анастомозируют с лимфатическими сосудами семенных пузырьков и предстательной железы и через них — с лимфатическим руслом прямой кишки.

Иннервация. Нервы к МП подходят от верхнего и нижних подчревных сплетений (*plexus hypogastrici sup. et inf.*); эфферентные парасимпатические преганглионарные волокна начинаются в боковых рогах II–IV крестцовых сегментов спинного мозга, откуда выходят в составе передних корешков спинномозговых нервов. Отделяясь в виде тазовых внутренностных нервов, они вступают в околоорганные узлы МП, от которых отходят постганглионарные волокна к мускулатуре МП. Эти волокна вызывают сокращение мышцы, изгоняющей мочу, и расслабление сфинктера МП. Эфферентные симпатические волокна начинаются от боковых рогов поясничной части спинного мозга. Они выходят в составе передних корешков и отделяются от них в виде белых соединительных ветвей, которые, не прерываясь в узлах симпатического ствола, достигают нижнего брыжеечного узла; отсюда начинаются постганглионарные волокна последнего, следующие в составе подчревных нервов к гладкой мускулатуре МП. Симпатические нервы вызывают расслабление детрузора и сокращение сфинктера МП.

Афферентные пути от МП проходят в составе нижнего брыжеечного, верхнего и нижнего подчревных сплетений, а также тазовых внутренностных нервов.

2.3. ГИСТОЛОГИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

В стенке МП различают слизистую (*tunica mucosa*), мышечную (*tunica muscularis*) и адвентициальную (*tunica adventitia*) оболочки; верхняя и частью задняя поверхности МП покрыты серозной оболочкой (*tunica serosa*).

Слизистая оболочка МП состоит из переходного эпителия, собственного слоя и подслизистой основы. Переходный эпителий имеет покровный, промежуточный и базальный слои. Крупные клетки покровного слоя располагаются, как правило, в один-два ряда, содержат по одному или несколько ядер, покрыты кутикулой; в местах соприкосновения этих клеток определяется сеть замыкающих пластинок. Клетки промежуточного слоя имеют неправильную форму и различные размеры, которые, как и количество рядов, изменяются в зависимости от степени растяжения стенки МП. Клетки базального слоя мелкие, как правило, кубической формы, распола-

гаются в один-два ряда. Среди эпителиальных клеток встречаются темные и единичные бокаловидные клетки. В некоторых случаях клетки переходного эпителия МП могут секретировать слизь. В сильно растянутом МП клетки кроющего слоя приобретают уплощенную форму, в умеренно наполненном и спавшемся МП переходный эпителий приобретает внешнее сходство с многослойным плоским эпителием.

Собственный слой слизистой оболочки МП образует рыхлая соединительная ткань с большим количеством эластичных волокон; в ней встречаются скопления лимфоцитов, местами видны солитарные лимфоидные фолликулы. В собственном слое определяется густая сеть кровеносных капилляров. В области мочепузырного треугольника собственный слой нередко содержит мелкие разветвленные железы, а также скопления клеток переходного эпителия, носящие название эпителиальных гнезд Брунна.

Собственный слой без резкой границы переходит в подслизистую основу, которая образована рыхлой соединительной тканью с большим количеством кровеносных и лимфатических сосудов. В области мочепузырного треугольника соединительная ткань подслизистой основы отличается большей плотностью, что объясняет сравнительно гладкую внутреннюю поверхность этого участка.

Мышечная оболочка имеет значительную толщину и образует основную массу стенки МП. Она состоит из гладкой мышечной ткани, между пучками которой располагаются прослойки рыхлой соединительной ткани с кровеносными и лимфатическими сосудами, нервными волокнами и нервными ганглиями. Различают три нерезко отграниченных друг от друга слоя мышечной оболочки: внутренний и наружный — с преимущественно продольным расположением мышечных волокон и средний — с циркулярным их расположением. Внутренний слой мышечной оболочки наиболее выражен в области мочепузырного треугольника.

Адвентициальная оболочка МП представлена слоем волокнистой соединительной ткани, который без резкой границы переходит в околопузырную клетчатку, а в области верхней и, частью, задней поверхности МП — в подсерозный слой соединительной ткани.

В стенке МП содержатся многочисленные нервные волокна и вегетативные нервные ганглии, наибольшее число последних обнаруживают в области устьев мочеточников. Тонкие веточки и одиночные нервные волокна собственного слоя слизистой оболочки образуют эпителиальное нервное сплетение; чувствительные нервные волокна теряют миелиновую оболочку и оканчиваются между эпителиальными клетками колбообразными расширениями. Нервные волокна и клетки образуют сплетения также в подслизистой основе слизистой оболочки и между слоями мышечной оболочки. В серозной оболочке МП имеются образования типа телец Фа-

тера–Пачини, в мышечной и слизистой оболочках — чувствительные нервные окончания.

В качестве контроля изучены гистологические препараты стенки МП у 12 детей в возрасте от 29 недель гестации до 6 лет, умерших от причин, не связанных с поражением МП.

Изучение микроструктуры гистологических препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, по методу Массона, реактивом Шиффа, на эластические волокна по Ван-Гизону–Харту, проводили на светооптическом уровне при различном увеличении в микроскопе «Leica».

При морфологическом изучении нормальной стенки МП во всех возрастных группах было выявлено принципиальное сходство его строения.

Выстилка МП образована уникальным для мочевыводящих путей переходным эпителием (ПЭ). Он состоит из 5–8 слоев в расслабленном и из 3–4 слоев в сокращенном МП. ПЭ состоит из поверхностных, промежуточных и базальных клеток. Поверхностные клетки — крупные светлые, со свободной куполообразной поверхностью, часто содержат два ядра с крупными ядрышками. Промежуточные клетки — полигональные, базальные — имеют кубическую или низкоцилиндрическую форму.

ПЭ расположен на собственной пластинке слизистой оболочки. Это слой между ПЭ и мышечной оболочкой (МО), в которой преобладают коллагеновые волокна и встречаются единичные эластические волокна. Самый глубокий ее отдел состоит из более рыхлой ткани и содержит больше эластических волокон, его иногда называют подслизистой основой МП. В нормальном МП эластин и коллаген I и III типа находятся преимущественно в собственной пластинке и в меньшей степени в самом детрузоре. Коллаген IV типа выявляется в базальных мембранах эпителиальных и эндотелиальных клеток, вокруг отдельных миоцитов.

МО состоит из трех слоев, однако они различаются с трудом. Толщина этих слоев варьирует в различных частях МП. Наиболее развитой является средняя оболочка. Причем ее волокна имеют большей частью циркулярный ход. Внеклеточный матрикс МО состоит из межфасцикулярных (межпучковых) и перицеллюлярных (внутримышечных) пучков коллагена (рис. 2.1, 2.2).

Возрастные особенности выражались в нарастании толщины МО, увеличении ширины собственной пластинки (рис. 2.3, 2.4).

Таким образом, анатомические особенности структуры МП в зависимости от возраста выражались в нарастании толщины мышечного слоя и увеличении ширины собственной пластинки.

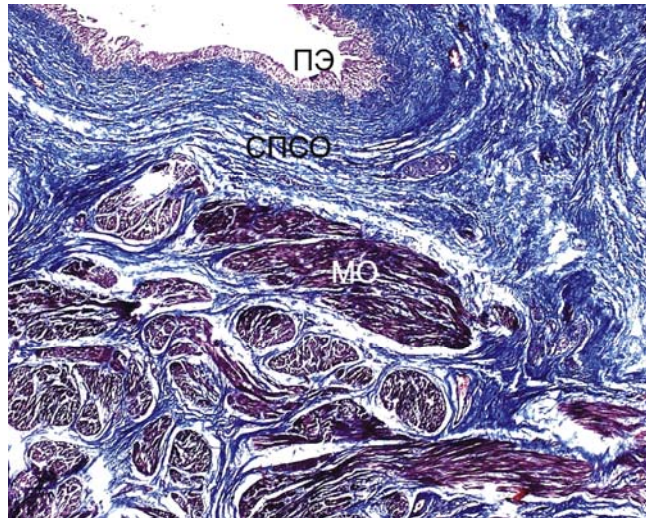


Рис. 2.1. Нормальное строение стенки МП новорожденного. Срок гестации 40 недель. Окраска по методу Массона. Ув. 40

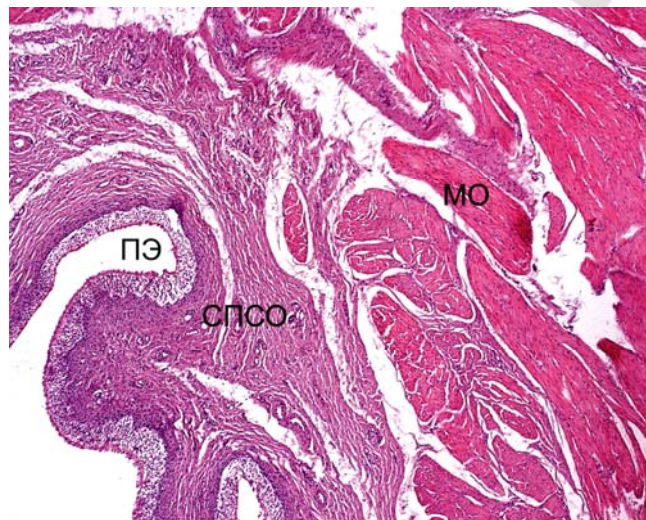


Рис. 2.2. Нормальное строение стенки МП ребенка в возрасте 1 год. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

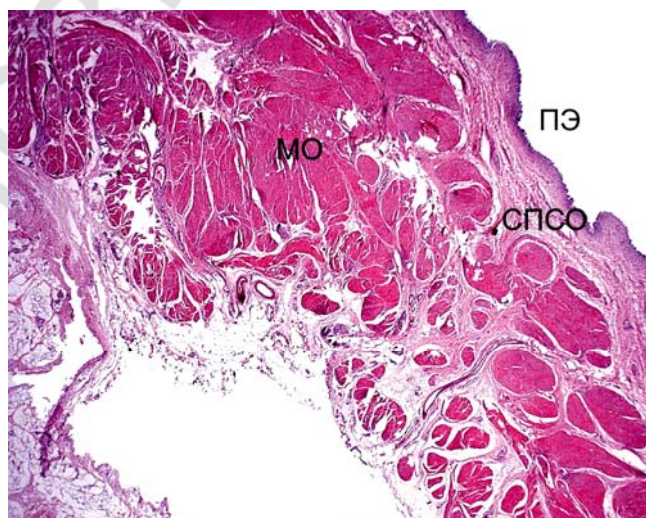


Рис. 2.3. Нормальное строение стенки МП ребенка в возрасте 2 лет. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

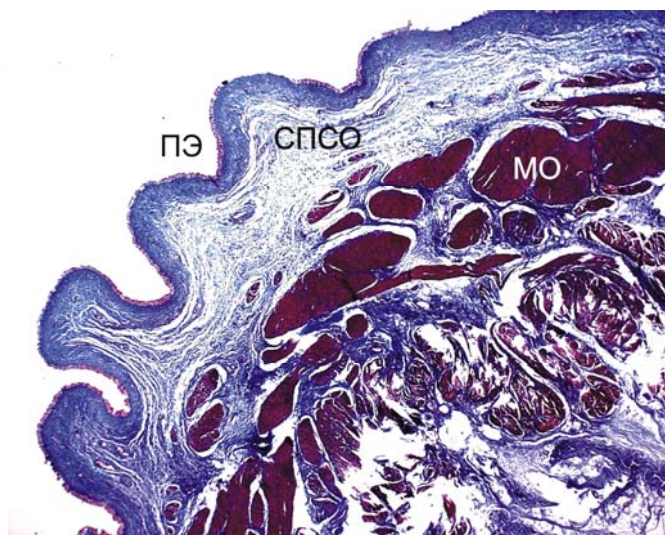


Рис. 2.4. Нормальное строение стенки МП ребенка в возрасте 2 лет.
Окраска по методу Массона. Ув. 40

2.4. ФИЗИОЛОГИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

С физиологической точки зрения, МП выполняет две функции: накопление и удержание мочи (резервуарная функция); ее удаление (эвакуаторная функция). Физиологическая емкость МП, т. е. количество мочи, вызывающее позыв к мочеиспусканию, колеблется в пределах от 200 до 400 мл. У женщин она несколько меньше, чем у мужчин. Вследствие ослабления мускулатуры емкость МП у пожилых людей увеличивается. В МП периодически, в среднем через 20–30 с, из мочеточников несинхронно поступает моча. Ритм поступления мочи колеблется в зависимости от количества выпитой жидкости, ее характера и от психоэмоционального состояния человека. Позыв на мочеиспускание появляется при внутрипузырном давлении 10–15 см вод. ст. при определении в горизонтальном положении и до 30 см вод. ст. — в вертикальном. В механизме поддержания определенного количества мочи в МП ведущее значение имеют механорецепторы, реагирующие на величину давления в МП и степень растяжения его стенки. В стенке МП находятся рецепторы двух типов: одни раздражаются при быстром изменении объема пузыря, другие — при медленном увеличении внутрипузырного давления. Наличие двух типов механорецепторов имеет существенное значение в деятельности пузыря благодаря особым свойствам его мышечной стенки. У гладкой мускулатуры МП резко выражено свойство пластического тонуса, заключающееся в способности растягиваться до известного предела почти не изменяя своего напряжения. Когда же количество жидкости в МП превзойдет некоторую критическую величину, давление в его полости начинает резко возрастать из-за напряжения мышечной стенки. Для активации рецепторов важно не абсолютное значение гидростатического давления, а скорость его нарастания. В связи с этим

при быстром поступлении даже небольшого количества жидкости в пузырь напряжение может увеличиваться сильнее, чем при медленном поступлении большего количества жидкости, соответственно быстрее может наступить и мочеиспускание. В механизме удержания мочи участвуют сфинктер МП, уретра, рефлекторно сокращающаяся при некотором, относительно небольшом, растяжении стенки пузыря.

Эвакуаторная функция МП осуществляется с помощью трех основных процессов: сокращения пузыря при значительном растяжении его стенок, раздражения механорецепторов уретры проникающей в нее мочой и расслабления мускулатуры уретры при раздражении стенок пузыря.

Афферентная импульсация по парасимпатическим (тазовым) и симпатическим (подчревным) нервам при определенном уровне мочи в МП достигает спинальных и надсегментарных центров, регулирующих деятельность МП. Формирование позыва к мочеиспусканию начинается с рефлекторного сокращения мышцы МП, при этом небольшое количество мочи затекает в зону внутреннего сфинктера. При раздражении этой зоны сигнал из нее передается в кору больших полушарий. В ответ происходит сокращение наружного сфинктера, образованного поперечнополосатой мускулатурой, моча выдавливается опять в пузырь, детрузор расслабляется, наступает адаптация МП и подавление позыва. Необходимо отметить, что сокращению детрузора при мочеиспускании предшествует расслабление мышц промежности и, следовательно, наружного сфинктера. Эвакуаторной функции МП значительно способствует напряжение мочеполовой диафрагмы, передней брюшной стенки. Эвакуация мочи из пузыря осуществляется 4–6 раз в течение суток, на частоту мочеиспускания значительно влияют пищевой и водный режимы, температура окружающей среды, состояние кишечника, тазовых органов.

Средний мозг, мост мозга (варолиев мост) оказывают на спинальные центры тормозное влияние, а средний мозг и кора больших полушарий (парацентральная доля на медиальной поверхности полушария и передняя центральная извилина) — стимулирующее влияние. Существует мнение, что эфферентные нервы МП представлены только парасимпатическими волокнами; некоторые считают, что в эфферентной иннервации участвует и симпатическая часть высшей нервной системы.

МП участвует в поддержании постоянства внутренней среды организма, обеспечивая в основном удаление из него продуктов обмена веществ. У здорового человека моча, находящаяся в МП, обычно не претерпевает существенных изменений. Однако имеются факты, свидетельствующие об участии стенки МП в регуляции обмена ионов и воды под действием таких гормонов, как вазопрессин и брадикинин.

При рождении ребенка емкость МП составляет 50–80 мл, и в нем находится небольшое количество мочи. В первые 3 дня наблюдается 4–5 мо-

чеиспусканий в сутки, к концу недели — 15–25. Реакция мочи в первое время очень кислая, затем становится слабокислой. Удельный вес мочи в первые дни — 1008–1013, позднее — 1002–1004.

Суточное количество мочи у детей до 6 месяцев 300–500 мл, а от 6 месяцев до 1 года — 300–600 мл. Количество мочеиспусканий за сутки — 20–25 и 15–16, разовое количество мочи — 20–35 мл и 25–45 мл соответственно. Суточное количество мочи ребенка старше 1 года может быть ориентировочно высчитано по формуле: $600 + 100 \times (n - 1)$, где n — число лет.

Репозиторий БГУ

Глава 3

Морфология мочевого пузыря при экстрофии

Своеобразно микроскопическое строение стенки МП при его экстрофии. Гистологические исследования показали неоднородность эпителия, выстилающего стенку МП: от многослойного плоского до цилиндрического с большим количеством трубчатых желез и бокаловидными клетками. В стенке МП всегда отмечаются признаки хронического воспаления с вторичным фиброзом и полипозным перерождением слизистой оболочки с образованием железистых кист и элементов метаплазии (D. A. Culp, 1964; A. K. Коломийцев с соавт., 1991).

При иммуногистохимическом исследовании с использованием моноклональных антител против коллагена I и III типов A. Orsola et al. (2005), B. R. Lee et al. (1996) показали, что коллагеновые пучки формируются из коллагена обоих типов, причем фибриллы коллагена III типа находятся в центре и окружены коллагеном I типа.

Интересные данные были получены B. L. Slaughenhoupt et al. (1999), при сравнении морфологической картины мышечного слоя у больных и здоровых детей, а также в эксперименте у 7 ягнят с искусственно вызванной экстрофией и у 10 здоровых ягнят. Авторы сделали вывод, что морфологические изменения у больных овец сходны с таковыми у детей с ЭМП. Проведенные морфологические исследования R. Mathews et al. (1999), показали, что хаотичное расположение мышечных волокон в сочетании с отсутствием и недоразвитием нервных ганглиев, а также с тяжелыми склеротическими изменениями стенки МП, даже при совершенствовании оперативной техники, тщательном наблюдении и уходе в послеоперационном периоде не всегда обеспечивают хорошие результаты реконструктивных операций (S. A. Alpert et al., 2005; J. P. Gearhart, A. D. Baird, 2005).

С целью изучения строения ЭМП проведено морфологическое исследование биоптатов его задней стенки у 29 больных в возрасте от 2 дней до 15 лет. В качестве биопсийного материала использовались слизисто-мышечные лоскуты МП, взятые во время реконструктивно-пластической операции с краев в области шейки при формировании сфинктера и полнослойная стенка экстрофированного МП при операциях отведения мочи в толстую кишку (5 наблюдений).

Изменения, выявленные при ЭМП, изучались по схеме, включавшей оценку каждого из слоев МП и характера патологических процессов в них.

Наиболее часто выявлялось острое и хроническое воспаление слизистой оболочки, сопровождавшееся инфильтрацией собственной пластинки сегментоядерными нейтрофилами, ее отеком, нередко очаговым эрозированием и изъязвлением, хронизацией воспаления с преобладанием в инфильтрате лимфоцитов и плазмоцитов, фиброзом и образованием грануляционной ткани.

Частая причина воспаления при ЭМП — непосредственный контакт слизистой оболочки с внешней средой, возможность контактного инфицирования бактериальной микрофлорой кожных покровов и кишечника. Морфологическая форма цистита зависела от особенностей, давности воспалительного процесса, направленности реактивных изменений уротелия, обладающего высокой пластичностью, способностью к неопухолевой пролиферации и метаплазии.

В экстрофированных МП выявлены следующие формы цистита:

1. Острый гнойный цистит (рис. 3.1).

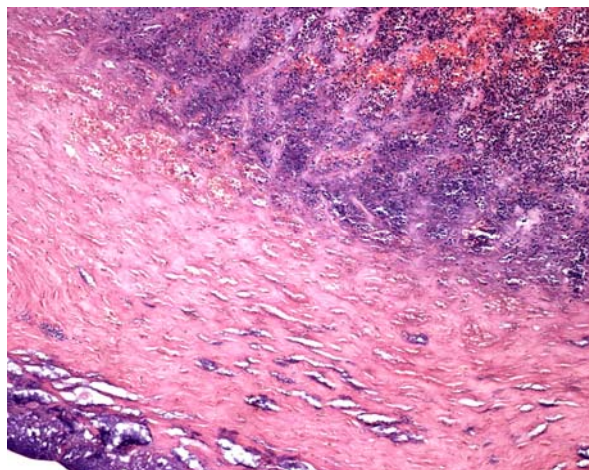


Рис. 3.1. Острый гнойный цистит. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

2. Фолликулярный цистит.

Формирование лимфоидных фолликулов в результате хронического воспаления имеет характерную макроскопическую картину в виде зернистости слизистой оболочки. Как самостоятельная форма фолликулярный цистит не выявлен, фокусы хронического воспаления с наличием агрегатов лимфоцитов обнаружены в 2 наблюдениях (рис. 3.2).

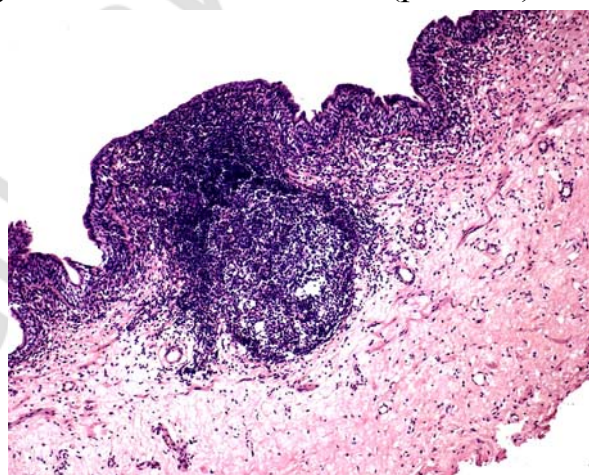


Рис. 3.2. Хроническое воспаление стенки МП с формированием лимфоидных фолликулов (фолликулярный цистит). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 90

3. Сосочковый (полиповидный) цистит.

Процесс характеризуется сосочковыми выпячиваниями слизистой оболочки и гиперплазией покрывающего их уротелия, направленной кнаружи от собственной пластинки и выступающей в просвет МП утолщенные, конусовидные или тонкие разрастания стромы. Вариант цистита с преобладанием сосочков на широком основании иногда обозначают как буллезный. Сосочки формируются при значительной воспалительной инфильтрации стромы, ее гиперемии, появлении грануляционной ткани с обилием капилляров. Подобные изменения обнаружены в 1 наблюдении (рис. 3.3).

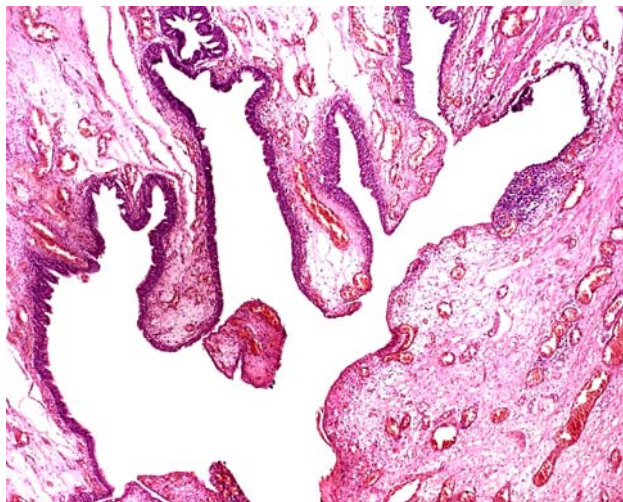


Рис. 3.3. Полиповидный цистит. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

На фоне воспаления может происходить простая гиперплазия — увеличение количества слоев переходного эпителия без изменения конфигурации эпителиального пласта. Изолированно она не обнаружена ни в одном из собственных наблюдений и всегда сочеталась с сосочковым или другими видами цистита.

4. Кистозный цистит.

Пролиферация уротелия вглубь собственной пластинки имеет вид инвагинации. Вначале шаровидные инвагинаты связаны с покровным эпителием (почки Брунна), которые могут от него отделяться в виде компактных групп клеток переходного эпителия, известных как гнезда Брунна (рис. 3.4). В центре некоторых из них могут появляться вначале небольшие щелевидные или округлые полости, которые по мере накопления в них эозинофильного белкового содержимого увеличиваются. В крупных кистах многорядный эпителий постепенно сменяется на уплощенный однорядный (рис. 3.5). Кистозный цистит с признаками различных стадий трансформации переходного эпителия отмечен в 14 наблюдениях. Размеры и количество крупных кист переменны, но кисты всегда находились в пределах подслизистого слоя.

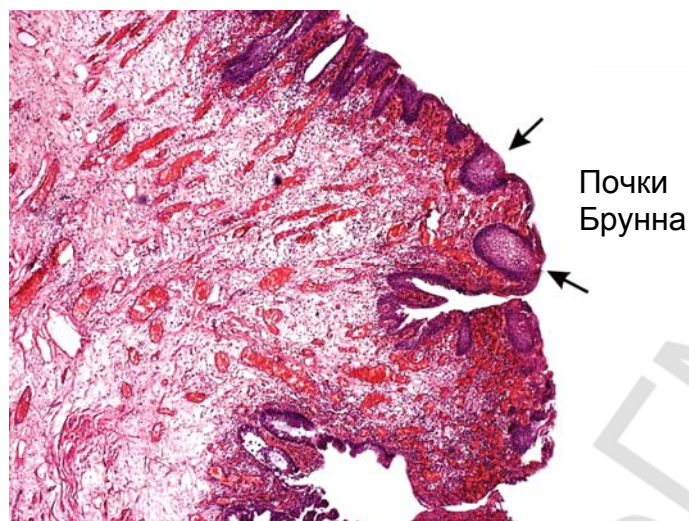


Рис. 3.4. Полиповидный цистит. Грануляционная ткань с формированием сосочков в стенке МП. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

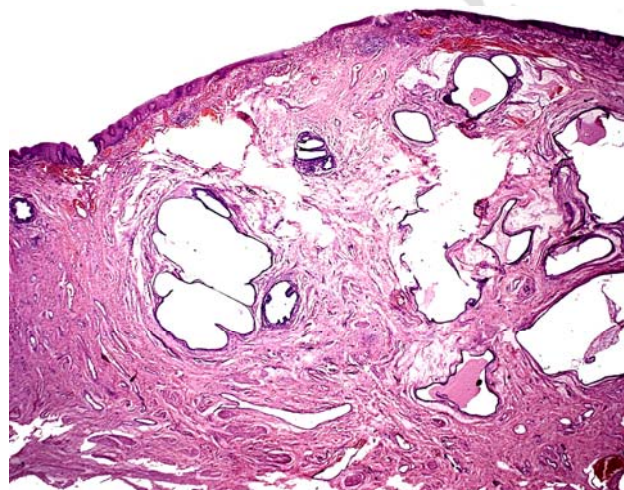


Рис. 3.5. Кистозный цистит, поздняя стадия, преобладание кистозных полостей. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 14

5. Железистый цистит.

В 7 наблюдениях обнаружено замещение части или всего уротелия слизистой оболочки железистыми структурами, выстланными слизеобразующим цилиндрическим эпителием. Железы распределялись беспорядочно поодиночке или в виде скоплений. Вначале в гнездах Брунна появлялись просветы, вокруг которых по оси располагались клетки ПЭ, затем количество полостей увеличивалось, что придавало гнездам Брунна кривозный вид. В цитоплазме клеток появлялась слизь, клетки приобретали цилиндрическую форму. В части гнезд ПЭ сохранялся, в других исчезал, замещался цилиндрическим слизеобразующим эпителием, что завершало формирование истинных желез, неотличимых от кишечных. Лишь наличие переходных форм указывало на реактивный характер процесса (рис. 3.6). Подобные изменения отмечены и в покровном слое слизистой оболочки.

О реактивном метапластическом характере данного процесса свидетельствовало его постоянное сочетание с кистозным циститом и появление отдельных слизеобразующих цилиндрических клеток в переходном эпителии.

Толстокишечная
метаплазия в части
гнезд Брунна

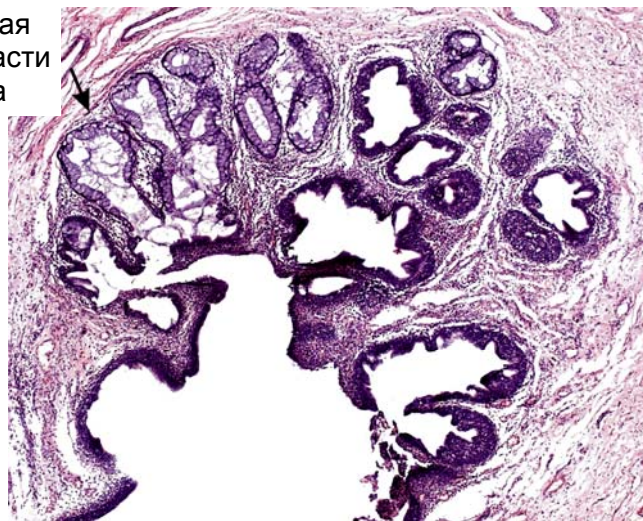


Рис. 3.6. Железистый цистит. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

Данный вид метаплазии обозначают как железистую (муцинозную, или толстокишечную). Для истинной толстокишечной метаплазии характерно наличие бокаловидных и панетовских клеток.

Железистую метаплазию можно рассматривать с учетом общего происхождения МП и прямой кишки из клоаки как возврат к ранней стадии эмбриогенеза под воздействием внешней среды и дисфункции МП.

При ЭМП возможно наличие и истинных эпителиальных гетеротопий в слизистой оболочке МП. Так в 1 наблюдении в стенке МП обнаружен участок слизистой оболочки толстой кишки, включавший не только покровный цилиндрический эпителий, но и слой крипт (рис. 3.7).

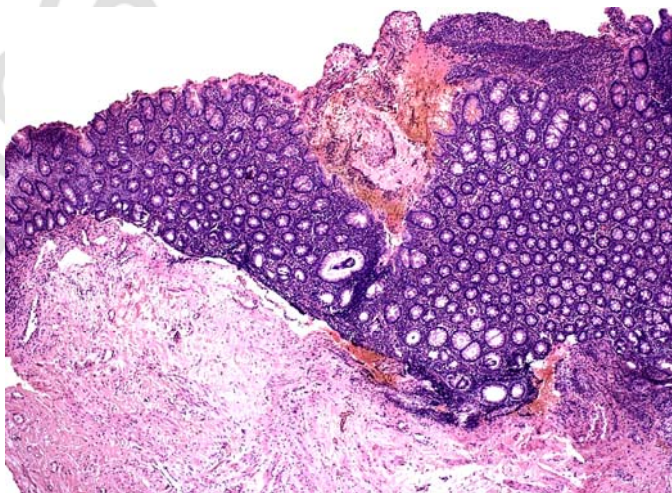


Рис. 3.7. Эктопия слизистой оболочки толстой кишки в стенку МП.
Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40

6. Плоскоклеточная метаплазия.

Процесс заключается в замещении ПЭ многослойным плоским ороговевающим эпителием. Эпидермизация стенки МП отмечена в 13 наблюдениях.

На начальных стадиях преобладали полигональные клетки со скудной цитоплазмой. В кератоцитах наружного слоя ядра постепенно исчезали, ороговение отсутствовало или было слабо выражено. В более глубоких слоях ядра мелкие, интенсивно окрашивающиеся. В дальнейшем происходило уплощение участка эпидермиса, появление рогового слоя разной выраженности. Клетки преимущественно крупные, с обильной ацидофильной цитоплазмой, тесно прилежащие друг к другу и с крупными округлыми равномерно окрашенными ядрами (рис. 3.8).

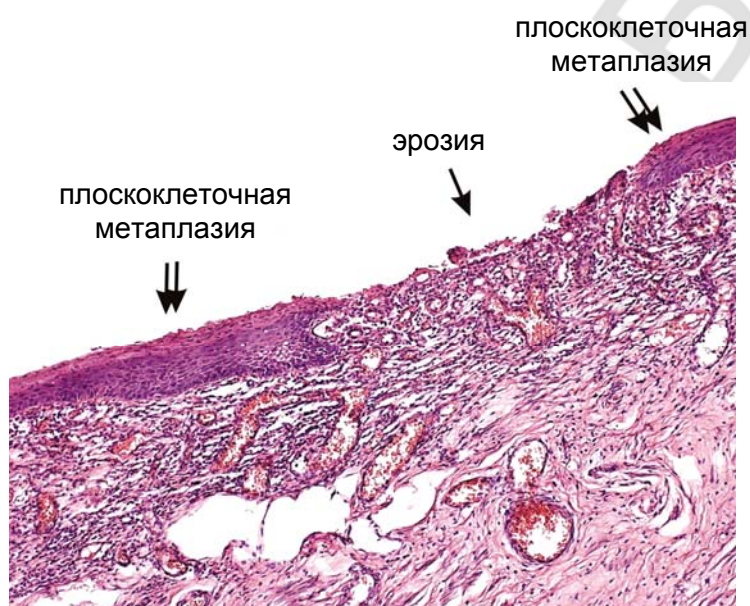


Рис. 3.8. Плоскоклеточная метаплазия при хроническом эрозивном цистите. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 90

Не исключая полностью возможности смещения в слизистую МП эпидермиса с прилежащей передней брюшной стенки следует учитывать, что в базальном слое последнего всегда выявлялись меланоциты, что не характерно для истинной метаплазии.

Эрозивное поражение слизистой оболочки встречалось при острых и хронических формах воспаления поэтому мы не рассматриваем ее как самостоятельную форму цистита.

7. Собственная пластинка слизистой оболочки.

В 6 наблюдениях выявлено расширение собственной пластинки, появление в ней отдельных пучков миоцитов и очаговых скоплений тонкостенных сосудов фетального типа (рис. 3.9).

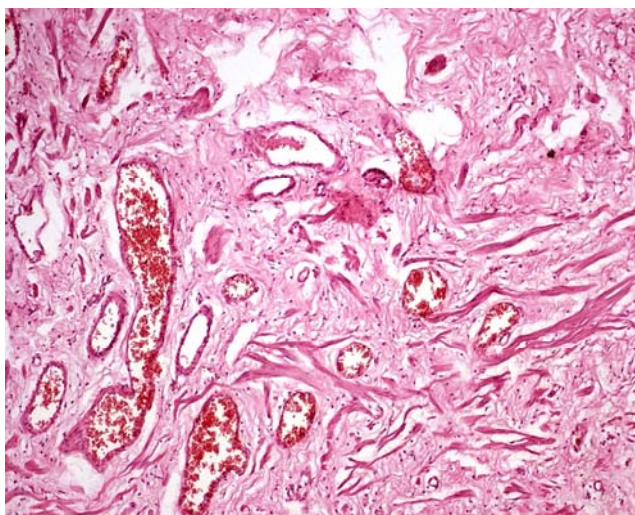


Рис. 3.9. Фетальный тип строения собственной пластинки слизистой оболочки.
Окраска геметоксилином и эозином. Ув. 60

Воспалительная инфильтрация собственной пластинки во всех случаях была поверхностной и не распространялась на МО, что свидетельствовало, по-видимому, о дизонтогенетической природе фиброза.

8. Мышечная оболочка.

Состояние МО в исследованном материале оценить в полном объеме не представилось возможным, поскольку биоптаты не всегда включали всю толщу стенки МП. В 12 наблюдениях выявлено расширение собственной пластинки, появление в ней отдельных пучков миоцитов. Внутренний слой МО при ЭМП по сравнению с контрольной группой был истончен, состоял из отдельных пучков, с разрастанием между ними фиброзной ткани (рис. 3.10).



Рис. 3.10. Фиброз мышечной оболочки. Окраска по Ван-Гизону. Ув. 170

Циркулярный слой был сохранен, но в нем также отмечалось избыточное разрастание коллагеновых волокон.

Коллаген и эластин — это важные структурные компоненты МП, влияющие на его функцию. От содержания коллагена зависит сила сокращений детрузора, но избыток коллагена снижает сократимость и проведение электрических импульсов. Эластин обеспечивает эластичность и способствует сокращению МП. На протяжении беременности плотность и диаметр эластических волокон в детрузоре возрастают.

В исследуемом материале выявлено недоразвитие эластинового каркаса, как собственной пластинки слизистой (рис. 3.11), так и мышечной оболочки (рис. 3.12) по сравнению с возрастной нормой (рис. 3.13, 3.14).

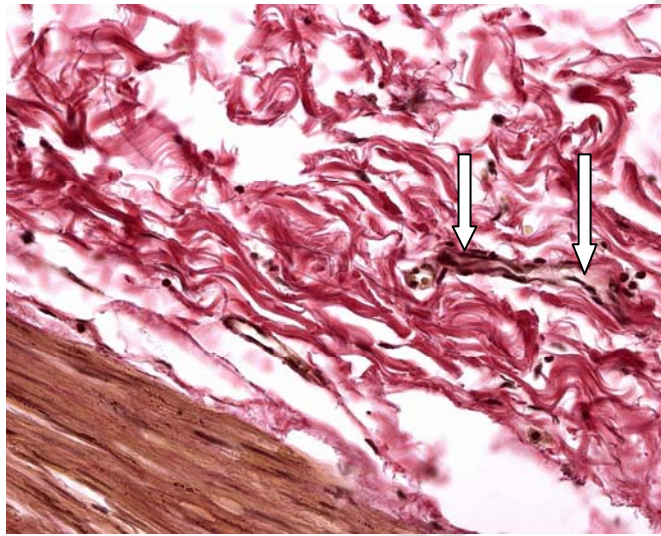


Рис. 3.11. Эластические волокна (стрелки) в собственной пластинке слизистой оболочки при ЭМП. Окраска по Харту с докраской по Ван-Гизону. Ув. 345

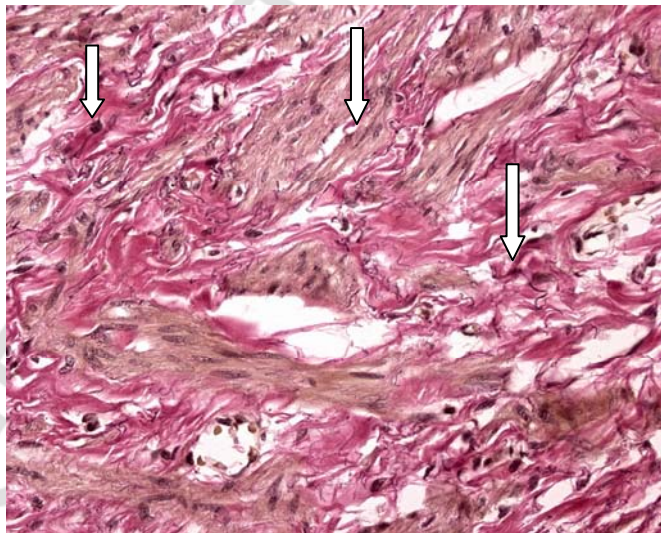


Рис. 3.12. Эластические волокна (стрелки) в мышечной оболочке при ЭМП. Окраска по Харту с докраской по Ван-Гизону. Ув. 345

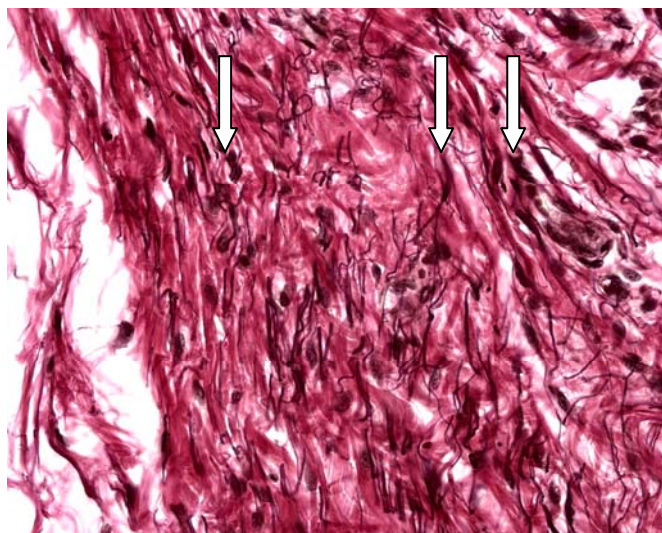


Рис. 3.13. Эластические волокна (стрелки) в собственной пластинке слизистой оболочки нормального мочевого пузыря. Окраска по Харту с докраской по Ван-Гизону. Ув. 345

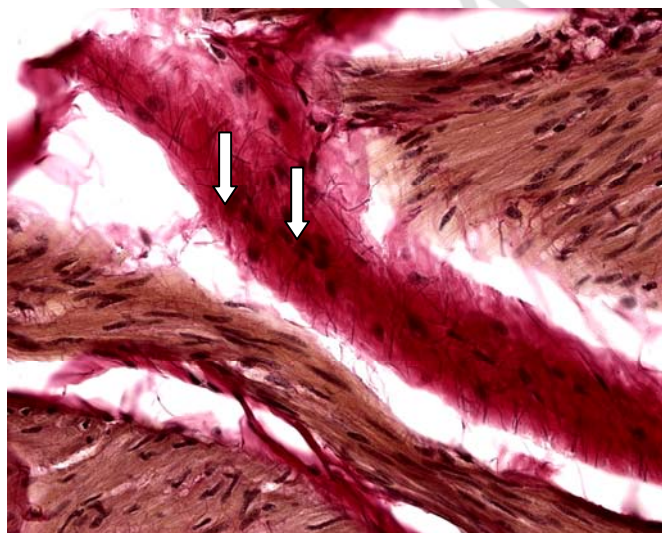


Рис. 3.14. Эластические волокна (стрелки) в перимизии мышечной оболочки нормального мочевого пузыря. Окраска по Харту с докраской по Ван-Гизону. Ув. 345

На нашем материале выявлено также неравномерное распределение нервных стволов и их очаговая пролиферация (рис. 3.15).

При обработке полученных результатов статистическими методами выявлено достоверное преобладание острого воспаления МП у детей в возрасте до 1 месяца ($p = 0,012$). Кистозный цистит достоверно чаще выявлялся у детей старше 1 месяца ($p = 0,018$).

Установлены прямые корреляционные связи между эрозированием и гиперплазией переходного эпителия ($p = 0,033$), папиллярным циститом ($p = 0,000$), острым воспалением ($p = 0,002$). Выявлены прямые корреляционные связи между мукоидным циститом и хроническим воспалением ($p = 0,000$), мышечной гипоплазией ($p = 0,049$).

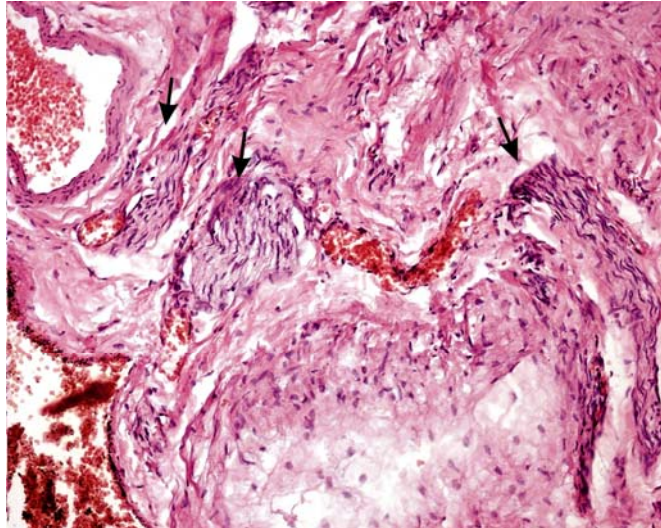


Рис. 3.15. Проплиферация нервных волокон при ЭМП (стрелки).
Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 170

На основании изучения морфологического строения стенки экстрофирированного мочевого пузыря можно сделать следующие выводы:

1. При ЭМП изменен морфогенез МП, что включает нарушение формирования его как замкнутого полого органа, а также недоразвитие мышечной оболочки с сохранением фетальной структуры собственной пластинки слизистой оболочки и недоразвитием эластического каркаса.

2. Воздействие экзогенных факторов (бактериальных, химических, механических) приводит к присоединению острых и хронических воспалительных изменений слизистой оболочки МП с развитием доброкачественных пролиферативных и метапластических процессов.

3. У новорожденных статистически достоверно преобладают острые формы воспаления МП.

4. Кистозный цистит достоверно чаще (70,6 %), наблюдается у детей старше 1 месяца, чем у новорожденных (18,2 %).

5. Выявлены прямые корреляционные связи между эрозированием переходного эпителия и его гиперплазией ($p = 0,033$), а также папиллярным циститом ($p = 0,000$), что свидетельствуют о наличии общих патогенетических факторов их развития.

6. Наиболее оптимальными сроками для первичной пластики МП является период новорожденности, так как с ростом ребенка происходят прогрессирующие морфологические изменения в стенке МП и она становится непригодной для пластики.

Глава 4

Методы исследования больных с экстропией мочевого пузыря

Для контроля за больными с ЭМП используются общеклинические и лабораторные методы исследования: определение истинного рН артериализированной крови, стандартного бикарбоната, парциального давления углекислого газа крови (В. И. Аверин, 2005). Для изучения причины метаболического ацидоза определяется анионный промежуток (АП) по общепринятой формуле:

$$\text{АП ммоль/л} = \text{Na} - (\text{HCO}_3 + \text{Cl}).$$

Одновременно определяется содержание электролитов в плазме крови.

Гомеостатическая роль почек в поддержании КОС и электролитного состава плазмы известна. Поэтому изучение данных показателей у всех больных могло свидетельствовать о состоятельности почечной функции по регуляции КОС и электролитного баланса и тем самым позволило бы отражать физиологичность оперативного вмешательства.

Тщательно изучаются жалобы детей или их родителей.

Проводится также комплексное ультразвуковое, рентгенологическое и функциональное обследование. Кроме того, исследовалось морфологическое строение стенки МП и стенки кишки из АМП, материал из которых брали во время реконструктивно-пластических операций или фиброколоноскопии. Все дети находились под наблюдением клиники и каждые 6 месяцев им проводили контрольное обследование в стационаре.

4.1. КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Предоперационное обследование больных имеет большое значение. Его цель — выяснить состояние и функцию почек, наличие инфекции и сочетанных пороков развития ВМП. Для этого помимо общих анализов проводят биохимическое исследование крови, обзорный снимок брюшной полости и экскреторную урографию. Перед пересадкой мочеточников в кишку рекомендуют выполнить ирригографию или колоноскопию, чтобы иметь представление о топографии сигмовидной кишки и состоянии ее слизистой. Рентгенорадиологическое обследование почек все считают необходимым для правильной оценки результатов оперативного лечения (И. Б. Осипов, 1996; J. P. Gearhart, 1991).

Состояние замыкательной функции уретерovesикального соустья и анального сфинктера у детей с ЭМП во многом отражает степень морфофункциональной недостаточности органа с патологией и мышц тазового дна (В. М. Державин с соавт., 1966; И. Б. Осипов, 1996). В. В. Ромих (2006) считает, что уродинамическое исследование функции нижних мочевых путей является уникальным диагностическим методом, позволяет не только обосновать диагноз, но и выбрать необходимую тактику лечения.

Трудно переоценить значение научных исследований функции нижних мочевыводящих путей, проведенных российскими учеными В. М. Державиным и Е. Л. Вишневым (1987). Не имеют аналогов в мировой литературе работы Б. М. Банникова (1988) и С. А. Казачкова (1990), посвященные изучению моторики мочевыводящих путей при ЭМП. Согласно их данным, у подавляющего большинства этих больных имеются нарушения функции как расщепленного детрузора и сфинктера, так и уретерovesикального соустья, анального жома и мышц тазового дна разной степени тяжести.

В предоперационное обследование включают также изучение состояния сфинктерного аппарата МП, в частности его наружного поперечно-полосатого мышечного компонента. Наиболее информативный метод для его оценки, по данным А. В. Шуваева (1997), — это профилометрия пузырно-уретрального сегмента с кашлевой пробой. Глубокие пороки развития аноректальной области, миелодисплазия и просто снижение замыкательной функции анального сфинктера, по мнению Ю. П. Дульцева (1983), И. А. Комиссарова с соавт., А. И. Ленюшкина, Н. Анама (1986), сопутствует ЭМП. В этой связи предложены различные мероприятия и комплекс лечебных процедур, направленных на усиление его активности.

Клиническая диагностика ЭМП основывается на местных проявлениях порока, а именно — задняя стенка открытого МП выпячивается в виде своеобразной вентральной грыжи полусферической формы, покрытой слизистой оболочкой. В спокойном состоянии в горизонтальном положении или во сне стенка МП самостоятельно вправляется в полость малого таза, и становятся видными истинные размеры дефекта передней брюшной стенки. Размеры экстрофированного МП оценивались при натуживании или плаче ребенка, когда стенка эвагинирована. В нижней части ее видны устья мочеточников. Они щелевидной или точечной формы. Моча выделяется постоянно порциями или по каплям. Поверхность слизистой оболочки гладкая, блестящая. Пуповинный остаток исходит из верхнего края расщелины, после его отпадения рубец сливается с верхушкой открытого МП, пупок отсутствует.

Пальпация слизистой оболочки болезненна, что связано с наличием в стенке МП рецепторов тактильной, температурной и болевой чувствительности. Через несколько дней после рождения у всех детей с ЭМП развивался цистит, что, несомненно, обусловлено попаданием инфекции на открытую слизистую оболочку. Но главный фактор, по нашему мнению, — раздражение последней подгузниками, памперсами или салфетками. Прикладывание салфеток, смоченных антисептическим раствором, вазелиновым или другими маслами не защищает слизистую оболочку от воспаления, а наоборот, травмируя ее, способствует кровоточивости и проникновению инфекции.

Место перехода слизистой оболочки в кожу напоминает белесоватую рубцовую ткань. Постоянный контакт кожи с мочой может явиться причи-

ной тяжелого дерматита. Тщательный и непрерывный уход за ребенком — единственный способ предотвратить это осложнение.

При ЭМП всегда наблюдался диастаз между лобковыми костями. Он обусловлен расхождением гипоплазированных костных структур. Отсутствие замкнутого тазового кольца влияет в дальнейшем на развитие таза, осанки, походки. Среди наблюдавшихся больных расхождение лобковых костей составляло от 30 до 140 мм, что характеризовало степень тяжести порока развития. Прямой зависимости величины диастаза от возраста больных не отмечено. Средняя величина диастаза составила $(53,7 \pm 3,1)$ мм (В. И. Аверин и соавт., 2000, 2001).

ЭМП всегда сопровождалась эписпадией. Половой член обычно описывают как недоразвитый, хотя, по нашему мнению, это не всегда соответствует действительности. Проксимальные отделы кавернозных тел — *corpus penis* — прикреплены к ветвям седалищных костей — *ramus ossis ischii* и, поскольку последние раздвинуты, то половой член оказывается втянутым и расположен горизонтально или обращен задней поверхностью кпереди. Чем шире диастаз лобковых и седалищных костей, тем больше скрыт и притянут половой член, что создает впечатление его недоразвития (рис. 4.1).

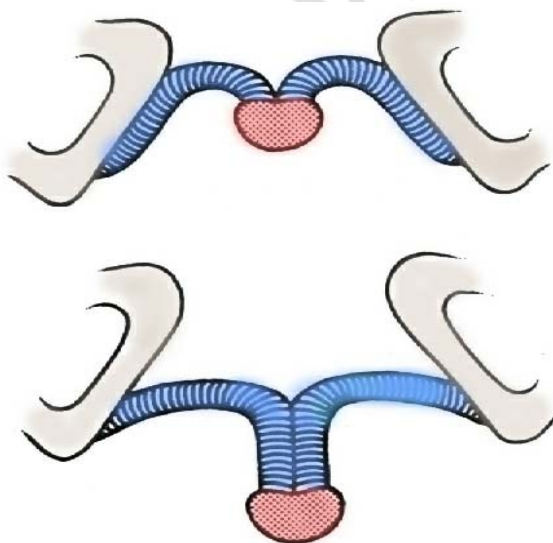


Рис. 4.1. Расхождения лобковых костей и варианты прикрепления кавернозных тел полового члена

Иногда имеет место истинная гипоплазия полового органа. Penis расщеплен по передней поверхности, крайняя плоть сохранена только позади головки и может быть использована как пластический материал при формировании полового члена. Уретральная пластинка тянется в виде желобка от семенного бугорка до расщепленной головки.

Мошонка уплощена, яички, чаще всего, находились в паховых каналах. Однако при пальпации они легко низводились в мошонку.

У девочек уретра расщеплена, передняя спайка больших и малых половых губ отсутствовала. Клитор разделен на две половины. Большие и малые половые губы были растянуты в виде буквы V и находились под углом от 30 до 90°. Вход во влагалище смещен кпереди и зияет.

4.2. МЕТОДЫ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ

Ультразвуковое сканирование почек и мочевыводящих путей выполняли на аппарате SONOLINE SI-400 фирмы «SIEMENS» (Германия) всем наблюдавшимся детям с 1989 г. Особую ценность приобретает метод при скрининг-диагностике в послеоперационном периоде. После реконструктивно-пластических операций при ультрасонографии мы контролировали состояние почек и мочевыводящих путей каждые 2 месяца, а при необходимости и чаще. Обращали внимание на форму, размеры и положение почек, экоструктуру паренхимы. Особое значение придавали степени расширения чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) и мочеточников, размерам и форме МП, толщине его стенки, наличию конкрементов, а также определяли количество остаточной мочи после мочеиспускания. Данный метод позволял менять режим катетеризации МП и следить за эффективностью назначенных холиноблокаторов.

Рентгенологическим методам исследования придавали особенное значение как в до, так и в послеоперационном периоде. Рентгенодиагностика проводилась всем нашим пациентам на рентгенологическом аппарате «PHILIPS Easy-diagnost». Начинали с обзорной рентгенографии брюшной полости и таза в прямой проекции и горизонтальном положении ребенка. При этом выявляли врожденные пороки развития позвоночника (расщепление дужек позвонков, дисплазию крестца, отсутствие копчика и т. д.) и дисплазию тазобедренных суставов. Но главное, на что обращали внимание — это переднее полукольцо таза, состояние лобковых и седалищных костей, величину их диастаза. При контрольном обследовании на обзорной рентгенограмме брюшной полости и таза выявляли тени контрастных конкрементов в проекции МП и почек.

Основным методом диагностики заболеваний и пороков развития почек и мочевыводящих путей до настоящего времени является экскреторная урография (ЭУ). Для проведения ЭУ использовали омнипак, дозировка которого зависела от возраста и массы тела ребенка. С помощью этого метода обследованы дети, кроме новорожденных, до реконструктивно-пластических операций и все при контроле в послеоперационном периоде. Пациентам до года и детям с явлениями хронической почечной недостаточности (ХПН) применяли инфузионный вариант ЭУ. С помощью данного обследования выявлялись сопутствующие пороки развития почек и мочеточников.

Контрастное рентгенологическое исследование МП проводили всем детям после реконструктивно-пластических операций при каждом контрольном обследовании. Оценивали форму, размеры, положение, контуры и емкость МП, ПМР и его степень, а также динамику патологического процесса в результате консервативного или оперативного лечения. Обследование проводили в рентгенкабинете в горизонтальном положении больного. В МП вводили эластичный катетер, отмечали проходимость начального отдела уретры, расположение и диаметр ее наружного отверстия, наличие и объем остаточной мочи. Если у ребенка имелась аппендицистостома, то выпускали мочу катетером и оставляли его в МП. После опорожнения МП через катетер с помощью специального приспособления для орошения под давлением 10–20 см вод. ст. вводили подогретый 30–50%-ный раствор омнипака в физиологическом растворе до позыва на мочеиспускание или чувства наполнения МП. Отмечали количество введенного раствора, извлекали катетер и фиксировали способность пациента удерживать введенную в МП жидкость. После этого производили микционную (в начальной фазе мочеиспускания) цистографию. Если ребенку не удавалось помочиться, то рентгенограмму производили при натуживании. Емкость МП в отдельных случаях никогда не превышала возрастную норму и, в основном, составляла 60–90 % нормального объема МП.

Перед пересадкой мочеточников в кишку всем пациентам выполняли ирригографию и колоноскопию, чтобы иметь представление о топографии сигмовидной кишки и состоянии ее слизистой.

Функциональные исследования почек проводили всем детям, кроме новорожденных, перед операцией и в послеоперационном периоде. Учитывая специфику порока развития, традиционные пробы Зимницкого и Реберга проводить затруднительно, их использовали только в послеоперационном периоде. Наиболее объективным методом функционального исследования почек у детей с ЭМП мы считаем динамическую нефросцинтиграфию. Результаты скинтиграфии сопоставляли с данными ЭУ. Радионуклидное обследование проводили без предварительной подготовки больного.

Динамическая скинтиграфия почек проводилась на скинтилляционной гамма-камере «Meridian», выпущенной компанией Philips Medical Systems в 2004 г. Она соединена с ЭВМ, где с помощью рабочей станции Pegasus отображается и обрабатывается компьютером полученные при исследовании данные.

Цель исследования: изучение анатомо-топографических особенностей почек и фильтрационно-экскреторной функции каждой почки.

Методика исследования: пациент садится спиной к детектору. Внутривенно быстро вводится фармакологический препарат диэтилентриаминопептоацетат (ДТПА), меченый технецием ($Tc\ 99\ m$), в дозировке

1,5 мегабеккереля/кг (МБК/кг). После этого в течение 21 мин регистрируются данные исследования. Программа включает запись 30 кадров по 2 с (ангиосцинтиграфия) и 40 кадров по 30 с (реносцинтиграфия).

Уродинамические исследования нижних мочевыводящих путей имеют первостепенное значение в оценке отдаленных результатов реконструктивно-пластических операций при ЭМП.

Исследования проводились на уродинамическом аппарате Duet Logic, SN 3155, выпущенном фирмой Medtronic в 2004 г. Цистометрия выполнялась при естественном и ретроградном наполнении МП.

Методика исследования: в МП устанавливался двухходовой катетер. МП наполнялся с определенной скоростью стерильным раствором фурацилина по одному из ходов катетера. По другому ходу — изменения давления в просвете МП передавались на электронный манометр, работающий на принципе тензорезистивных мембран.

Функция МП определялась в положении лежа при скорости жидкостного потока 30 мл/мин.

Интерпретация полученных данных проводилась комплексно на основании анализа абсолютных величин объема МП, внутрипузырного давления, а также характера кривой, отражающей взаимосвязь этих параметров.

Цистоскопия в послеоперационном периоде применялась по ограниченному показанию ввиду инвазивности метода. Комплексная оценка данных ультразвукового обследования и цистографии в большинстве случаев позволяли избежать эндоскопии. Данный метод исследования мы считаем оправданным при камнях МП для их дробления и извлечения.

Глава 5

Характеристика клинических наблюдений

В Республике Беларусь ЭМП встречается с частотой 1:40 000 новорожденных, то есть в год рождается 3–4 ребенка с ЭМП. Соотношение мальчиков к девочкам 2:1 (В. И. Аверин, 2003, 2004).

До 1989 г. пациенты с ЭМП оперировались в детском урологическом отделении 4-й клинической больницы г. Минска. Независимо от возраста всем им были произведены операции по методике Михельсона–Майдля — везикосигмоанастомоз (ВСА) или УСА, т. е. отведение мочи в кишечник. Этим методом было прооперировано 80 больных.

В Детском хирургическом центре (ДХЦ) г. Минска дети с этой патологией начали оперироваться с 1989 г., когда впервые в Беларуси в клинике была применена методика пересадки мочеточников в сформированный из прямой кишки резервуар, выполняющий функцию МП. С этого момента все дети с ЭМП родившиеся в Беларуси, лечатся в ДХЦ. До 1996 г. этим больным производились некоторые виды операций по отведению мочи в кишечный резервуар без пластики костей таза.

В 1996 г. нами была выполнена первая надвертлужная остеотомия, после чего эта операция стала обязательной при лечении ЭМП. Она также была произведена 10 пациентам, у которых после первичных оперативных вмешательств, сделанных в 4-й клинической больнице, был получен неудовлетворительный функциональный результат. Создать МП из собственных тканей в тот момент не пытались, так как результаты хирургического лечения не удовлетворяли хирургов, и показания к реконструктивно-пластическим операциям были ограничены. Всем этим пациентам в нашей клинике выполнена остеотомия костей таза с пластикой лонного сочленения.

Показания к операции определяли исходя из концепции разделения врожденного порока развития по степени тяжести. Всем детям проводили сближение и фиксация лобковых костей с формированием лонного сочленения, применялась отработанная методика послеоперационного ведения пациентов.

Таким образом, в ДХЦ с 1989 г. по декабрь 2009 г. находились на обследовании и лечении 57 детей с ЭМП.

По регионам Беларуси дети распределились следующим образом (рис. 5.1). Из диаграммы видно, что больше всего детей (19) было из Минска и Минской области. Из Бреста и Брестской области лечилось 16 больных, а из Гродно и области только один пациент.

Мальчиков было 37, девочек — 20. По возрасту и полу дети при первом обращении в ДХЦ распределились следующим образом (табл. 5.1).

Из приведенных данных видно, что больше половины детей (33) поступило в период новорожденности, точнее, в первые 3 суток после рождения. Пациенты же в возрасте до 3 лет составляют 82,5 %.

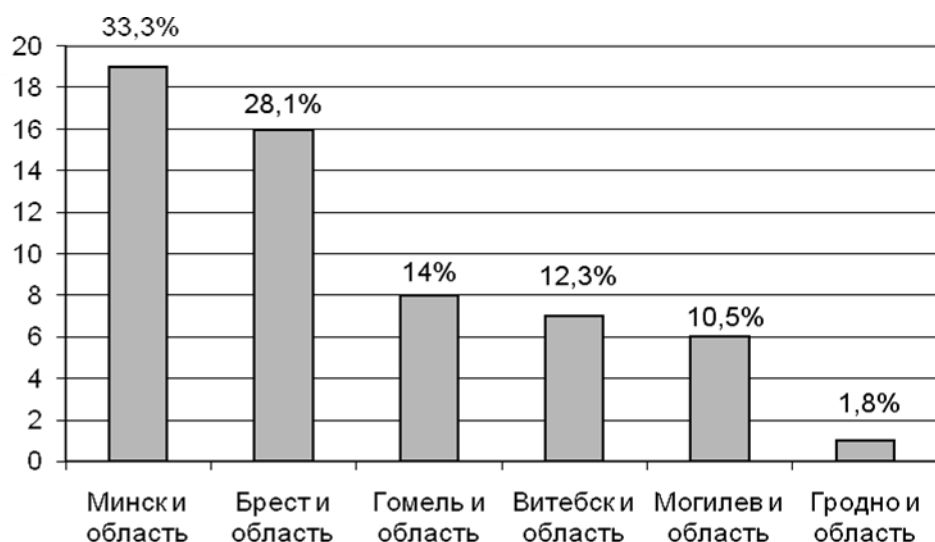


Рис. 5.1. Распределение больных по регионам Беларуси

Таблица 5.1

Распределение больных по возрасту и полу при первичном обращении

Возраст	Пол		Всего
	мальчики	девочки	
Новорожденные	19	14	33
До 1 года	1	2	3
1–3 года	8	3	11
4–7 лет	3	–	3
8–16 лет	5	–	5
17–18 лет	1	1	2
ИТОГО	37	20	57

В зависимости от тактики и методов лечения ЭМП все больные условно разделены на 4 группы:

I группа — 30 детей. У 29 была выполнена первичная пластика МП собственными тканями в период новорожденности, из них у 15 — с остеотомией таза. У одного ребенка первичная пластика была выполнена в возрасте 2 лет в одной из клиник России.

У данной клинической группы были выявлены следующие сопутствующие пороки развития: аномалии позвоночника (незаращение дужек крестцовых позвонков) у 1 ребенка, одно- и двусторонняя паховая грыжа у 13 детей, крипторхизм — у 3, дисплазия тазобедренных суставов и врожденный подвывих бедер — у 6, задержка психомоторного развития (ЗПМР) с гидроцефальным синдромом — у 3, омфалоцеле, спинномозговая грыжа (менингорадикулоцеле) поясничного отдела позвоночника с нижним парапарезом и нарушением функции тазовых органов, внутренняя компенсированная гидроцефалия — у 1, аномалии почек и мегауретер — у 2, мультикистозная дисплазия левой почки — у 1, комбинированный порок сердца

c situs viscerum inversus — у 1, атрезия преддверия влагалища — у 1, эпителиальная копчиковая киста — у 1, ЭК — у 2 детей (табл. 5.2).

II группа — 13 детей. Им была выполнена остеотомия костей таза и реимплантация мочеточников в созданный искусственный мочевой пузырь (АМП). Последний формировали из прямой и участка сигмовидной кишки на первых этапах работы по методике Мельникова–Баирова — 5 пациентов, позже — по методике Ситковского в нашей модификации — у 8.

В этой группе выявлены следующие сопутствующие пороки развития. У 3 детей отмечена дисплазия позвоночника — незаращение дужек позвонков груднопоясничного и крестцового отделов. Паховые грыжи имели 8 пациентов, 5 — односторонние и 3 — двусторонние. У 4 мальчиков отмечен крипторхизм, гипоплазия почки — у 2 и по 1 больному — с врожденным подвывихом бедер, эпителиальным копчиковым ходом и ЗПМР (табл. 5.2).

Таблица 5.2

Характеристика сопутствующих заболеваний у детей с ЭМП при поступлении в клинику

Характер сопутствующих заболеваний	Количество детей
Хронический пиелонефрит	6
Анемия	3
Пневмония	1
Гипотрофия	2
Односторонняя паховая грыжа	7
Двусторонняя паховая грыжа	16
Крипторхизм	9
Выпадение прямой кишки	7
Атрезия анального отверстия с эктопией анального канала	6
Высокая атрезия прямой кишки со свищем в половую систему	1
Атрезия на уровне сигмовидной кишки	1
Атрезия на уровне восходящей ободочной кишки	1
Атрезия преддверия влагалища	1
Порок развития грудных, крестцовых позвонков и отсутствие копчика	8
Спинномозговая грыжа поясничного отдела позвоночника, омфалоцеле	1
Расщепление полового члена и мошонки	2
Аномалии почек и мегауретер	9
Мультикистозная дисплазия левой почки	1
ПМР и уретерогидронефроз	4
МКБ	2
Дивертикул Меккеля	1
Эпителиальный копчиковый ход	2
Комбинированный порок сердца с situs viscerus inversus	1
Дисплазия тазобедренных суставов и врожденный подвывих бедер	7
ЗПМР с гидроцефальным синдромом	4
Недержание мочи и кала при ВСА и УСА	10
ИТОГО	113

III группа — 4 детей, им были выполнены первичная пластика МП, остеотомия костей таза и различные реконструктивно-пластические операции с увеличением МП сегментом кишки и аппендикоцистостомией для периодической очищающей катетеризации.

В данной клинической группе обращает на себя внимание большое количество и тяжесть сопутствующих пороков развития позвоночника, терминального отдела толстой кишки, пороки развития женских половых органов, МП, двусторонняя паховая грыжа (табл. 5.2).

Из больных, лечившихся в ДХЦ, в удовлетворительном состоянии в клинику поступило 48 детей, в состоянии средней тяжести — 8 и в тяжелом состоянии — 1 пациент. Тяжесть состояния была обусловлена, как правило, сопутствующими заболеваниями, пороками развития или осложнениями оперативных вмешательств, сделанных ранее. Сопутствующие заболевания и пороки развития наблюдались у 29 детей (В.И. Аверин, 2007), у некоторых из них их было 2–3 и более (табл. 5.2).

IV группа — 80 пациентов, оперированных в урологическом отделении 4-й клинической больницы г. Минска до 1989 г. Независимо от возраста всем им был выполнен ВСА или УСА.

Распределение больных по виду оперативного вмешательства и возрасту на момент операции представлено в табл. 5.3. Из нее видно, что основная масса детей (75,4 %) оперированы в возрасте до 3 лет. Первичная пластика МП выполняется в настоящее время в период новорожденности.

Таблица 5.3

Распределение больных по виду оперативного вмешательства и возрасту на момент первичной операции

Вид операции	Возраст						Всего
	ново-рожденные	до 1 года	1–3 года	4–7 лет	8–16 лет	старше 16 лет	
Михельсона–Майдля ВСА и УСА	–	–	52	14	10	4	80
Мельникова–Баирова, Ситковского	–	–	10	1	2	–	13
Первичная пластика МП	27	1	2	–	–	–	30
Реконструктивно-пластические операции и аппендикоцистостомия	2	1	1	–	–	–	4
ИТОГО	29 (22,8 %)	2 (1,7 %)	65 (51,2 %)	15 (11,8 %)	12 (9,4 %)	4 (3,1 %)	127 (100 %)

Отдаленные результаты после оперативных вмешательств по поводу ЭМП изучены у 101 (79,5 %) пациентов в сроки от 6 месяцев до 25 лет (В. И. Аверин, 2005, 2007). В исследования отдаленных результатов не включены 2 новорожденных, которым первичная пластика МП выполнена в октябре 2009 г.

Глава 6

Результаты хирургического лечения детей с экстропией мочевого пузыря при отведении мочи в кишечник

6.1. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОТВЕДЕНИЯ МОЧИ В КИШЕЧНИК

С тех пор, как была сделана первая операция отведения мочи в кишечник, прошло почти 150 лет. Она была самым популярным вмешательством по пересадке мочепузырного треугольника с мочеточниками в сигмовидную кишку с 1925 по 1960 гг. До настоящего времени хирурги и урологи относятся к ней сдержанно из-за большого количества осложнений как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периоде. Причина этих осложнений, как выяснилось, кроется во врожденном нарушении функции уретерovesикального соустья.

Изучены и проанализированы 81 история болезни пациентов, находившихся на лечении в урологическом отделении 4-й клинической больницы г. Минска. Мужчин было 49, женщин — 32. Из Беларуси — 47 и 34 человека были из всех республик бывшего СССР (от Прибалтики до Комсомольска-на-Амуре и Средней Азии). Из них было оперировано 80 больных в возрасте от 1 года до 27 лет. Средний возраст составил $(4,9 \pm 0,6)$ года. У 75 пациентов выполнен ВСА по Михельсону и у 5 — УСА.

Пациенты с ЭМП имели незначительные и небольшие по количеству сочетанные аномалии живота, промежности, МП, верхних отделов мочевых путей, гениталий, позвоночника и костей таза. У них была выявлена следующая сопутствующая патология: двусторонние паховые грыжи у 10 больных, выпадение слизистой прямой кишки — у 15, атрезия преддверия влагалища — у 1, удвоение влагалища — у 1, удвоение левой почки — у 1 и врожденный порок сердца — у 1 пациента.

Возраст при выполнении первичной операции по отведению мочи в кишечник представлен в табл. 6.1. Из таблицы видно, что большинство детей были оперированы в первые 3 года жизни (65 %).

Таблица 6.1

Распределение больных по возрасту к моменту выполнения операции по отведению мочи в кишечник

Возраст больных в годах	Количество больных
1–3	52 (65,0 %)
4–7	14 (17,5 %)
8–11	4 (5,0 %)
12–16	6 (7,5 %)
Старше 16	4 (5,0 %)
ВСЕГО	80 (100 %)

Клинически в различные сроки после операции (от 1 года до 20 лет), обследовано 46 больных с отведением мочи в кишечник: после везикосигмостомии по А. И. Михельсону — 41 и 5 — после пересадки мочеточников в сигму. Сроки наблюдения отражены в табл. 6.2, а данные обследования представлены в табл. 6.3.

Таблица 6.2

Сроки наблюдения за больными

Срок наблюдения в годах	Количество больных
1–5	14 (30,4 %)
6–10	6 (13,0 %)
11–15	17 (37,0 %)
16–20	8 (17,4 %)
Свыше 20	1 (2,2 %)
ВСЕГО	46 (100 %)

В раннем послеоперационном периоде умерло 4 детей в возрасте от 1 года 3 месяцев до 2 лет 2 месяцев. Всем им был выполнен ВСА по Михельсону. У 3 детей развилась несостоятельность ВСА с последующим перитонитом и у 1 — острая почечная недостаточность на 2 сутки после операции. Послеоперационная летальность составила 5 %.

Таблица 6.3

Отдаленные результаты лечения у пациентов с отведением мочи в кишечник

Срок наблюдения	Кол-во больных	Норма	Пиелонефрит	Мочекаменная болезнь	Гидронефротическая трансформация			ХПН
					I ст.	II ст.	III ст.	
1–5 лет	14	6	6	–	1	1	–	–
6–10 лет	6	3	–	–	1	1	–	1
11–15 лет	17	6	5	3	2	1	–	–
16–20 лет	8	3	–	2	–	–	–	3
Свыше 20 лет	1	1	–	–	–	–	–	–
ВСЕГО	46 100 %	19 41,3 %	11 23,9 %	5 10,9 %	4 8,7 %	3 6,5 %	–	4 8,7 %

Как видно из табл. 6.3, 41,3 % обследованных пациентов чувствовали себя хорошо, у них не выявлены наиболее часто встречающиеся осложнения (пиелонефрит, мочекаменная болезнь, гидронефротическая трансформация).

Пиелонефрит является одним из самых частых осложнений при отведении мочи в кишечник. Он выявлен у 11 (23,9 %) пациентов. Наибольшее количество случаев пиелонефрита отмечается у детей в сроке наблюдения до 5 лет. Это, возможно, объясняется тем, что сюда вошли 4 больных после уретеросигмостомии, у них всех диагностирован пиелонефрит. У этих пациентов он протекал с более частыми атаками и высокой температурой. Кроме того, у 2 больных из этой группы были частые односторонние при-

ступы почечной колики с резким снижением контрастывыделительной функции почки при ЭУ, что свидетельствует о развитии стеноза на месте мочеточниково-кишечного анастомоза, а это всегда ведет к нарушению уродинамики.

Трудность ранней диагностики хронического пиелонефрита у больных с отведением мочи в кишечник заключается в том, что невозможно получить незагрязненную калом мочу, определить скрытую пиурию и микробную колонизацию. Эта ситуация может быть разрешена путем исследования КОС, так как уже в начальной стадии пиелонефрита развиваются сдвиги КОС в сторону ацидоза.

Наряду с этим оказалось, что ацидоз отражал общее функциональное состояние почек и особенно был выражен в группе больных с пиелонефритом в период обострения или при частых атаках последнего.

6.2. ПОКАЗАТЕЛИ КИСЛОТНО-ОСНОВНОГО СОСТОЯНИЯ И ЭЛЕКТРОЛИТОВ КРОВИ

Сравнительный анализ показателей КОС и электролитов крови изучены у всех пациентов с выполненными ВСА и УСА в сроки до 5 лет и более после оперативного лечения. Данные обследования представлены в табл. 6.4.

Таблица 6.4

Показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови у больных с ВСА и УСА

Показатели	Контрольная группа М ± m	Сроки исследования	
		до 5 лет М ± m	после 5 лет М ± m
n	30	14	28
pH	7,37 ± 0,01	7,30 ± 0,02**	7,30 ± 0,01***
pCO ₂ , мм рт. ст.	39,2 ± 1,1	38,4 ± 1,8*	33,4 ± 1,0***
HCO ₃ ⁻ , ммоль/л	22,4 ± 0,1	18,5 ± 1,1***	18,1 ± 0,68***
АП, ммоль/л	12,0 ± 1,3	16,0 ± 2,7	14,9 ± 1,1
К, ммоль/л	3,8 ± 0,4	4,7 ± 0,8	4,0 ± 0,1
Na, ммоль/л	139 ± 3	137 ± 1	139 ± 1
Ca, ммоль/л (ионизированный)	1,4 ± 0,3	0,8 ± 0,1	1,1 ± 0,2
Cl, ммоль/л	103 ± 3	104 ± 2	105 ± 1

Примечание: n — количество анализов; * — достоверность различий при значении $p < 0,05$; ** — достоверность различий $p < 0,01$; *** — достоверность различий $p < 0,001$.

Контрольную группу составили 30 практически здоровых детей этого же возраста, находившихся на лечении в ДХЦ по поводу грыж передней брюшной стенки.

Как видно из данных, представленных в табл. 6.4, уровень pH артериализированной крови у пациентов этой группы достоверно изменялся

как до операции, так и через 5 лет после нее ($7,30 \pm 0,02$; $p < 0,01$ и $7,30 \pm 0,01$, $p < 0,001$).

Уровень парциального давления углекислого газа $p\text{CO}_2$, также достоверно снижался у пациентов до операции и через 5 лет после нее ($38,4 \pm 1,86$ мм рт. ст., $p < 0,05$ и $33,4 \pm 1,04$, $p < 0,001$).

Также достоверно снижались и показатели HCO_3^- ($18,5 \pm 1,07$; $p < 0,001$ и $18,1 \pm 0,68$; $p < 0,001$).

Это свидетельствовало о том, что в группе детей с выполненными ВСА и УСА закономерно развивался метаболический ацидоз с нормальным АП. Тенденция к гиперхлорэмии оказалась статистически недостоверной ($p > 0,05$). Имела место дыхательная компенсация этого нарушения КОС, наиболее отчетливая спустя 5 лет от оперативного вмешательства, что подтверждалось расчетами «ожидаемого» $p\text{CO}_2$, который определялся по общепринятой формуле:

$$\text{Расчетный ожидаемый } p\text{CO}_2 = \text{HCO}_3^- \times 1,5 + 8 \text{ ммоль.}$$

Вероятная причина развития данного варианта метаболического ацидоза — нарушение функции тубулярной системы почек (проксимальный ренальный тубулярный ацидоз).

В электролитном составе плазмы у пациентов выявлено статистически недостоверное снижение уровня кальция и увеличение уровня хлора по сравнению с возрастной нормой.

При отведении мочи в кишечник в организме больных происходят значительные нарушения в электролитном балансе и КОС. Это связано с развивающимся гиперхлоремическим метаболическим ацидозом. Механизм развития этого осложнения заключается в резорбции слизистой толстой кишки хлористого натрия и хлористого аммония из выделяемой мочи с последующим поступлением хлоридов в кровяное русло, а также с избыточной реабсорбцией хлора в проксимальных почечных канальцах.

Доказано, что на возникновение почечной недостаточности и соответственно водно-электролитных нарушений у этой группы больных влияют следующие факторы:

1. Протяженность поверхности слизистой оболочки кишечника, вступающей в контакт с мочой, т. е. площадь адсорбирующей поверхности.
2. Длительность контакта мочи со слизистой оболочкой.
3. Наличие функциональных и морфологических изменений со стороны почек. Последний фактор является ведущим.

Нормально функционирующие почки справляются с нагрузкой, возникающей вследствие всасывания электролитов мочи слизистой оболочкой кишечника. При пиелонефрите такая нагрузка почкам становится чрезмерной.

О большой всасывающей поверхности для мочи, создающейся при отведении последней в сигмовидную кишку, свидетельствуют данные экс-

креторной урограммы у 12 больных. У них на 15 и 30 минуте контрастное вещество (уротраст) заполнило не только ампулу прямой кишки, как у большинства обследованных больных, но и нисходящий и поперечно-ободочный отделы толстой кишки. Значит, в одних случаях контрастное вещество, а следовательно, и моча депонируются в ампуле прямой кишки, а в других — имеет место ретроградное распространение с заполнением половины толстого кишечника.

Нами установлено, что степень заполнения кишки мочой зависит от степени расхождения лонных костей и соответственно — мышц тазового дна. Чем больше расстояние, тем с меньшей силой мышцы тазового дна охватывают прямую кишку и тем выше заполняется мочой толстая кишка. Это является также основной причиной выпадения прямой кишки и недержания мочи у этих больных, которое прекращается после остеотомии костей таза с «замыканием» тазового кольца.

Мочекаменная болезнь выявлена у 5 больных после 10-летнего срока наблюдения (10,9 %), гидронефротическая трансформация почек — у 7 (15,2 %) и хроническая почечная недостаточность (ХПН) на разных стадиях развития у 4 (8,7 %) обследованных. У некоторых из пациентов было выявлено сочетание мочекаменной болезни с гидронефротической трансформацией или с ХПН.

Из 46 обследованных больных у 37 при вполне удовлетворительном общем состоянии были произведены дополнительные операции. У 15 больных с недержанием мочи произведено укрепление сфинктера прямой кишки, у 4 — пластика полового члена и создание уретры для выведения спермы, у 10 — грыжесечения, у 1 — низведение яичка. Одной больной удален камень из нижней трети мочеточника и одному — из правой почки.

В тяжелом состоянии из-за обострения пиелонефрита поступило 2 пациента. У них была удалена (у одного правая у другого левая) почка и ликвидирован гнойный паранефрит при калькулезном пиелонефрите, вскрывшемся в паранефральную клетчатку, и одна девочка оперирована по поводу спаечной кишечной непроходимости через 7 лет после везикосигмостомии.

Кроме этого, 5 больных жаловались на боли внизу живота, усиливающиеся при акте дефекации. Из них двоим выполнена лапаротомия. У одного пациента сделана холецистэктомия по поводу желчнокаменной болезни, а у другой больной отделен сальник, припаянный к органам малого таза. Однако болевой синдром у этих больных после операции не исчез.

У 7 обследованных на ЭУ определялось умеренное расширение мочеточников и лоханок, которое наблюдалось у них и до операции. У больных с атонией мочевых путей и с нарушенной динамикой мочевыведения имеются все условия для развития и прогрессирования пиелонефрита. Кроме того, инфекция из кишечника по мочеточникам вследствие рефлюксов,

контактным, а также лимфогенным путем может проникать в почки и способствовать возникновению хронического пиелонефрита.

Недержание мочи и жидкого кала разной степени было выявлено у 21 пациента (у 16 — днем и у 5 — ночью). Это отрицательно сказывалось на их социальной и трудовой адаптации. Из 20 обследованных в трудоспособном возрасте 5 были заняты физическим трудом (работали рабочими на различных предприятиях и в колхозе). У 6 работа не была связана с физическим трудом (фармацевт, счетовод, буфетчица и т. д.) и из них 2 учились заочно в институте. Одна пациентка училась в медицинском училище и 2 в университете. Пациенты с тяжелой степенью недержания (6 человек) нигде не работали, так как испытывали трудности нахождения в коллективе, что отрицательно сказывалось на их эмоциональном и психосоциальном статусе.

Но, несмотря на отрицательные стороны деривации мочи в кишечник, такие операции в то время были единственным спасением для этих несчастных больных. Они даже меняли место жительства ради избавления от этого врожденного порока.

Клиническое наблюдение.

Больная Б., 24 года, жительница Брянской области поступила в урологическое отделение 19.08.1965 г. с диагнозом: экстрофия мочевого пузыря (ИБ № 6437/391). После проведенного обследования 2.09.1965 г. ей была выполнена операция: ВСА по Михельсону. Маточные трубы перевязаны. Послеоперационный период протекал гладко, мочу удерживала 30–40 мин и 5.11.1965 г. выписана в удовлетворительном состоянии. После операции у пациентки развился хронический пиелонефрит и выпадение прямой кишки и 20.10.1966 г. (ИБ 8354) ей была выполнена операция Тирша. После этого вмешательства начала хорошо удерживать мочу и кал. До лечения пациентка нигде не работала и училась на дому. После первой операции она переезжает в Минский район и устраивается на работу санитаркой в одну из клиник.

Таким образом, при отведении мочи в кишечник ретроградное распространение мочи по кишечнику зависит от степени расхождения лонных костей и мышц тазового дна. А это расширяет площадь контакта мочи со слизистой толстой кишки, что приводит к увеличению всасывания мочи.

Неудовлетворительные результаты ВСА и УСА обусловлены расхождением лонных костей, восходящим пиелонефритом из-за врожденной недостаточности функции уретерovesикального соустья, глубокими изменениями и нарушениями водно-солевого обмена и КОС, стенозом уретерокишечного соустья и прогрессирующей хронической почечной недостаточностью.

В связи с этим мы составили программу обследования пациентов и стали разрабатывать новые подходы к лечению этих больных. Начали

выполнять операции на МП, шейке МП, уретеро-везикальных соустьях, кишечнике, костях таза, передней брюшной стенке.

6.3. ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

На основании лечения пациентов, у которых моча отводилась в кишечник, разработана программа обследования больных с ЭМП. Всем им выполняли:

- 1) общий анализ крови и мочи;
- 2) биохимический анализ крови с определением мочевины и креатинина;
- 3) определение показателей КОС и электролитов;
- 4) посевы мочи на микрофлору и чувствительность к антибиотикам;
- 5) ультразвуковое сканирование почек с расстоянием между лонными костями;
- 6) динамическую нефросцинтиграфию;
- 7) экскреторную урографию;
- 8) ирригографию;
- 9) видеокOLONоскопию;
- 10) сфинктерометрию.

В послеоперационном периоде к этим исследованиям добавлялись:

- 1) проба по Зимницкому;
- 2) уродинамическое исследование нижних мочевых путей;
- 3) микционная цистография;
- 4) цистоскопия по показаниям.

Глава 7

Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря

Реконструктивно-пластическая хирургия объединяет методы хирургического воссоздания целостности органов человеческого тела и восстановления их функции при врожденных или приобретенных дефектах.

Задачи реконструктивно-пластической хирургии заключаются в частичном или полном восстановлении внешнего вида, формы и функции различных органов и областей человеческого тела, нарушенных или утраченных в результате травмы, заболевания, вследствие порока развития, либо возрастных изменений.

7.1. ПОДГОТОВКА ДЕТЕЙ К РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИМ ОПЕРАЦИЯМ

Наиболее благоприятный возраст для проведения первичной пластики МП собственными тканями — период новорожденности, что обусловлено:

- а) отсутствием инфицирования ВМП и воспаления слизистой МП;
- б) отсутствием перерождения пузырного эпителия и мышечного слоя экстрофированного МП;
- в) из-за податливости костей таза сближение лонных костей у новорожденных в первые двое, трое суток может быть достигнуто без остеотомии;
- г) операция, произведенная в первые часы и дни жизни, предохраняет от восходящей инфекции;
- д) нормализация анатомических соотношений ведет к гармоничному развитию ребенка.

В группе детей с ЭМП, оперированных в периоде новорожденности, наблюдается наибольшее число рецидивов и осложнений. Поэтому оперировать детей первого месяца жизни можно только в специально оснащенных центрах хирургии новорожденных, так как хирургическое лечение столь сложного врожденного порока требует большого опыта.

Несмотря на то, что ВМП находятся в непосредственном контакте с внешней средой и инфицирование их очевидно, мы не наблюдали пиелонефрита у детей первого полугодия с ЭМП до операции (В. И. Аверин, 2004, 2007).

Главной проблемой предоперационной подготовки является профилактика цистита. Воспалению и кровоточивости слизистой оболочки МП во многом способствует раздражение ее салфетками, даже если они пропитаны антисептическим раствором или бактерицидной мазью. Наилучший способ предотвращения воспаления стенки МП, по нашему мнению, — исключение контакта слизистой оболочки открытого органа с бельем (салфетками, пеленками, подгузниками и памперсами) с помощью стерильной

(прокипяченной) целлофановой пленки, накрывающей экстрофированный МП сразу же после рождения ребенка (рис. 7.1).



Рис. 7.1. Девочка Р. 6 мес. Классическая ЭМП

При этом слизистую оболочку необходимо обрабатывать теплым физиологическим раствором из шприца 5–6 раз в сутки.

Дети, кроме новорожденных, нередко поступали в клинику с мацерированной кожей вокруг МП, передней брюшной стенки и в области промежности, анемией, респираторными заболеваниями. Предоперационная подготовка включала мероприятия, направленные на ликвидацию этих осложнений: гигиенические ванны, обработка кожи судокремом, тридермом, целестодермом, гелем диавитол и раствором бетадина. Назначали также антибиотики и уросептики. Эти мероприятия позволяли подготовить кожу и детей к операции.

Новорожденные с целью предоперационной подготовки из роддома сразу же поступали в отделение интенсивной терапии. Их помещали в кувез, где поддерживались оптимальная температура, влажность и напряжение кислорода. Ввиду пониженной свертываемости крови, им вводили внутримышечно викасол 1%-ный — 0,3. Антибактериальную терапию начинали с момента поступления ребенка в клинику. Перед операцией выполняли общий и биохимический анализы крови, определяли КОС. Для исключения пороков развития ВМП делали ультразвуковое сканирование органов брюшной полости и забрюшинного пространства и обзорную рентгенографию брюшной полости и костей таза. После проведенного обследования ребенка брали на реконструктивно-пластическую операцию.

Перед операцией хотя бы один из родителей обязательно должен увидеть ребенка, чтобы оценить всю серьезность порока и последующих хирургических вмешательств.

Предоперационная подготовка несколько изменялась, если были противопоказания к операции: тяжелое общее состояние, обусловленное соматическими заболеваниями или сопутствующими врожденными пороками развития. Так, в результате клинико-рентгенологического обследования 56 наблюдаемых больных у 45 (80,4 %) были выявлены сопутствующие врожденные пороки развития и заболевания, обусловленные морфофункциональной каудальной недостаточностью (табл. 7.1).

Как видно из табл. 7.1 чаще всего это были одно- и двусторонние паховые грыжи — 23, крипторхизм — 9, пороки развития позвоночника — 9, а также выпадение прямой кишки — 7. Кроме того, имели место аноректальные пороки развития у 10 человек. Сопутствующие пороки почек представлены в табл. 7.2.

Таблица 7.1

Врожденные пороки развития и заболевания, обусловленные морфофункциональной каудальной недостаточностью

Характер сопутствующих заболеваний	Количество пороков
Одно- и двусторонние паховые грыжи	23
Крипторхизм	9
Пороки развития позвоночника	9
Выпадение прямой кишки	7
Аноректальные пороки развития	10
Эпителиальный копчиковый ход	2
ИТОГО	60

Таблица 7.2

Сопутствующие пороки развития почек

Порок	Количество детей
Гипоплазия правой почки	1
Удвоение почки	6
Поясничная дистопия L-образной почки	1
Тазовая эктопия левой почки	1
Мультикистозная дисплазия почки	1
ИТОГО	10

Следует отметить, что рентгенологических признаков воспалительных или обструктивных заболеваний почек и мочевыводящих путей до операции выявлено не было. Расширение лоханок и мочеточников различной степени отмечено до операции у 4, а в послеоперационном периоде у 7 детей. Уретерогидронефроз, как правило, был обусловлен ПМР, который наблюдается у всех пациентов после первичной пластики ЭМП. ПМР диагностировался с помощью микционной цистографии.

Такие дети лечились в соматических или в профильных отделениях, где им корригировались более тяжелые ВПР. За это время мы окончательно устанавливали степень патологического процесса и определялись в выборе метода оперативного лечения.

Клиническое наблюдение.

Больной П., родился 7.08.2002 г. Поступил в ДХЦ повторно 8.11.2002 г. (ИБ № 7541) для обследования и оперативного лечения.

Из анамнеза известно, что во время беременности неоднократно выполняли УЗИ плода (7, 12, 22 и 38 недель) — патологии не обнаружено. При рождении сразу поставлен диагноз: ЭМП, и ребенок на 5-е сутки поступил в клинику. При осмотре выявлено: экстрофированная площадка МП — 7 см в диаметре. Слизистая бледно-синюшная, полипозных разрастаний нет. Дефект апоневроза и передней брюшной стенки 4х3 см. Анальное отверстие сформировано правильно. При аускультации над областью сердца прослушивался систолический шум с эпицентром в 5 точке и на легочной артерии. После проведенного обследования установлен диагноз: МВПР: врожденный порок сердца (ВПС) (детранспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, легочная гипертензия, недостаточность кровообращения 2 а); экстрофия мочевого пузыря; situs viscerum inversus; дисплазия левого и врожденный подвывих правого тазобедренных суставов.

От первичной пластики МП решено воздержаться до коррекции ВПС, и ребенок был выписан домой с подробными рекомендациями под наблюдение врачей поликлиники.

Радикальная коррекция порока сердца (артериальное переключение магистральных сосудов с экстракорпоральным кровообращением) выполнена 11.12.2002 г. Через 10 месяцев после операции у ребенка начала выпадать прямая кишка, которую мать самостоятельно вправляла (рис. 7.2).

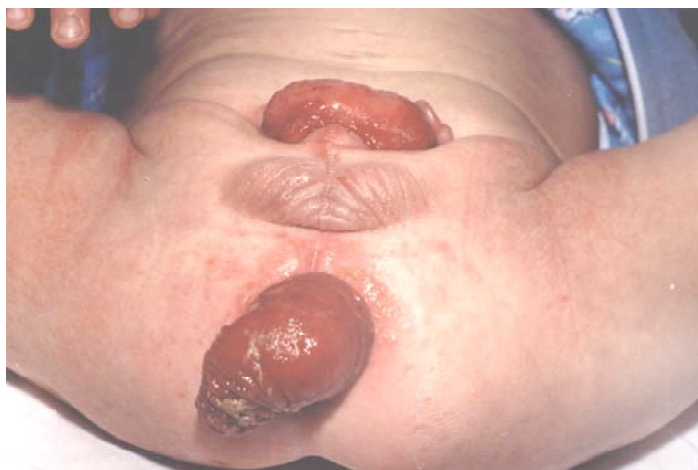


Рис. 7.2. Мальчик П. 1 г. 3 мес. ЭМП и выпадение прямой кишки

И только 3.11.2003 г. (ИБ № 8550) мальчику произведена пластика МП собственными тканями, двусторонняя надвертлужная остеотомия таза, пластика лонного сочленения и пупка.

В настоящее время ребенок наблюдается в ДХЦ хирургом и кардиохирургом. Выпадения прямой кишки нет (рис. 7.3).



Рис. 7.3. Тот же больной после операции

У детей, которым предполагалась энтероцистопластика, подготовка заключалась в ограничении пищи, богатой клетчаткой, коррекции водных и электролитных расстройств. Также им проводили механическое очищение кишечника и деконтаминацию препаратом фортранс по инструкции.

Непосредственная подготовка к пластике МП состоит в следующем: вечером накануне вмешательства и в день операции утром больному ставится очистительная клизма. Ребенок с утра не кормится и за 40 минут до операции делается премедикация по назначению анестезиолога. Хирургическое вмешательство осуществляется в условиях искусственной вентиляции легких с использованием эпидуральной и внутривенной анестезии.

Существенные преимущества отмечены при эпидуральной анестезии, которая обеспечивает надежную анальгетическую защиту и блокирует симпатическую регионарную иннервацию, тем самым улучшает микроциркуляцию в тканях, как в ходе вмешательства, так и в послеоперационном периоде. Способ анестезиологического обеспечения выбирают анестезиолог совместно с хирургом, учитывая состояние больного, его индивидуальные особенности, продолжительность операции и предполагаемую кровопотерю.

7.2. ПЕРВИЧНАЯ ПЛАСТИКА МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ МЕСТНЫМИ ТКАНЯМИ

Первичная пластика МП собственными тканями выполнена 29 пациентам.

Методика операции. Положение больного на спине с приподнятым тазом и слегка разведенными нижними конечностями, завернутыми в стерильные пеленки, что позволяло максимально маневрировать ими во время пластики лонного сочленения и «замыкания» тазового кольца.

После обработки операционного поля производился разрез по границе слизистой оболочки экстрорифированного МП и кожи передней брюшной стенки с выкраиванием параэстрофических кожных лоскутов. Разрез продолжался на проксимальный отдел передней поверхности полового члена по границе расщепленной уретры и кожи с обеих сторон. Пуповинный остаток перевязывался, отсекался и сохранялся (рис. 7.4).

Затем тупо и частично острым путем мобилизовались края МП. Пупочные артерии служили хорошим ориентиром внебрюшинного выделения МП с каждой стороны. После выделения МП справа и слева хорошо видны прямые мышцы живота. В мочеточники для ориентации и оттока мочи вводились катетеры соответствующих размеров, которые впоследствии выводились на переднюю брюшную стенку через отдельные проколы (рис. 7.5) и фиксировались к слизистой МП кетгутом.

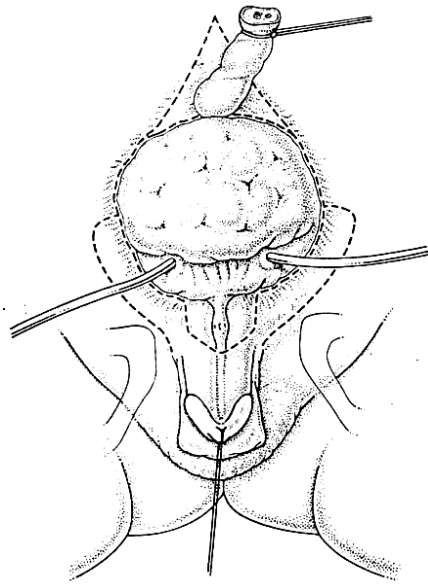


Рис. 7.4. Линия разреза

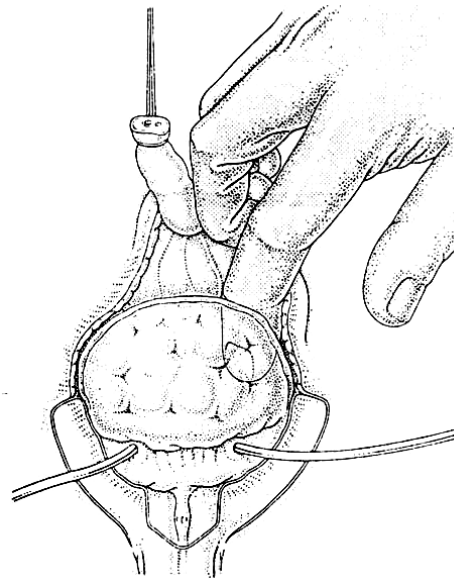


Рис. 7.5. Выделение МП

Поперечный разрез уретральной пластинки проводился дистальнее семенного бугорка, простата осторожно отделялась от кавернозных тел. У мальчиков уретральная пластинка освобождалась от пещеристых тел в проксимальном отделе на $\frac{1}{3}$ ее протяженности таким образом, чтобы сформированная часть уретры могла быть помещена между проксимальными отделами кавернозных тел, т. е. на свое обычное место (рис. 7.6, 7.7).

Поверхностное кровотечение из пещеристых тел и простаты останавливалось введением адреналина 1:200 000 в простату. Параэктрофические лоскуты использовались для формирования уретры и соединения ее с отделенной простатой. МП и уретра ушивались на катетере Nelaton Ch 10-12, начиная от верхушки (рис. 7.8).

С целью профилактики рубцовой деформации полового члена в процессе роста, мы не стремились создавать уретру на всем протяжении при первичной операции, а формировали ее только до верхней трети.

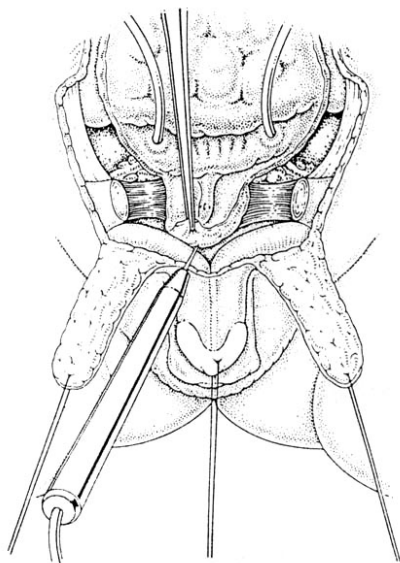


Рис. 7.6. Мобилизация простаты от кавернозных тел

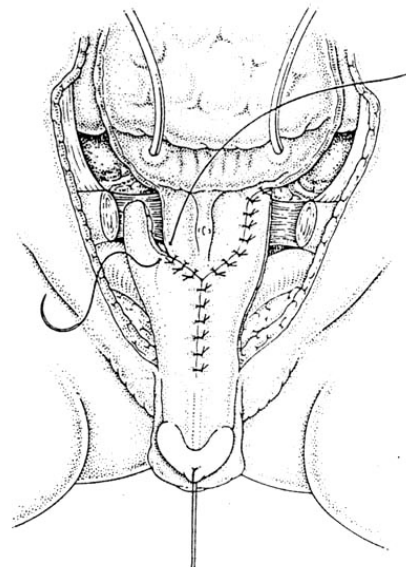


Рис. 7.7. Формирование задней стенки уретры

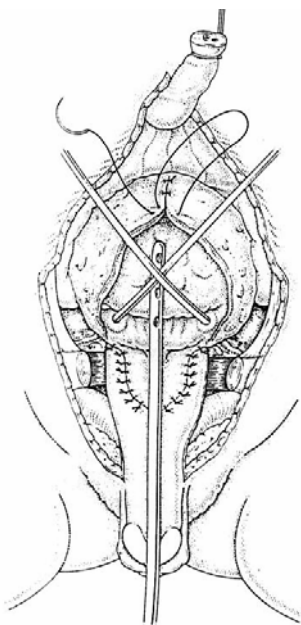


Рис. 7.8. Ушивание МП и уретры

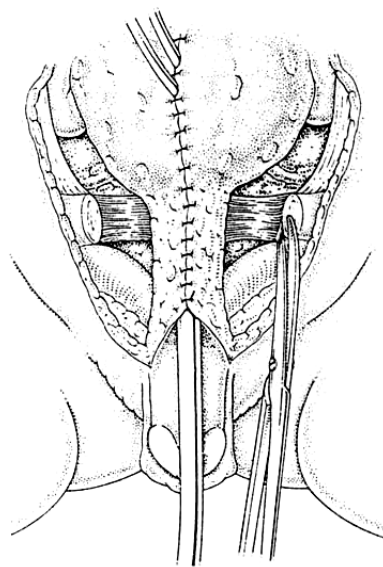


Рис. 7.9. Мобилизация и отсечение сухожильно-мышечных пучков от лобковых костей

В сформированном МП оставлялся в виде цистостомы катетер Фолея № 6–8. В области шейки МП выделялась передняя порция поперечнополосатых мышц наружного сфинктера мочеиспускательного канала, которая располагается практически горизонтально во фронтальной плоскости, соединяясь медиальными концами позади начального отдела уретры, а латеральные концы прикрепляются к внутренней поверхности недоразвитых лобковых костей. Мышцы пересекались в поперечном направлении у места прикрепления к кости с обеих сторон и их латеральные концы сшива-

лись по средней линии кпереди от МП, то есть формировался наружный сфинктер уретры (рис. 7.9, 7.10).

Затем лавсановой лигатурой прошивались медиальные края лобковых костей и после их сведения путем надавливания на крылья подвздошных костей лигатура затягивалась и завязывалась. При этом нужно следить, чтобы она не давила на переднюю стенку уретры (рис. 7.11). Таким образом, МП, простата и вновь созданная уретра становились общими внутри-тазовыми органами.

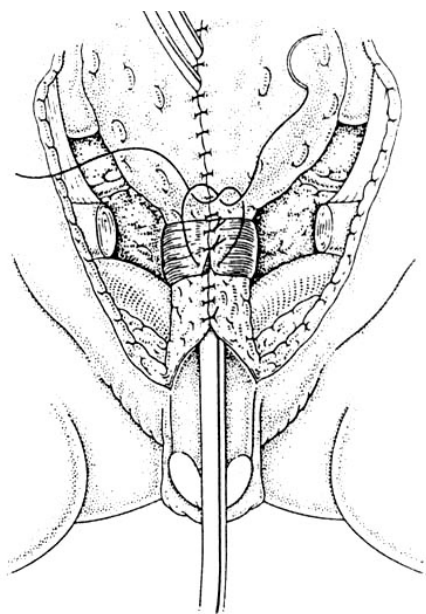


Рис. 7.10. Формирование наружного сфинктера уретры

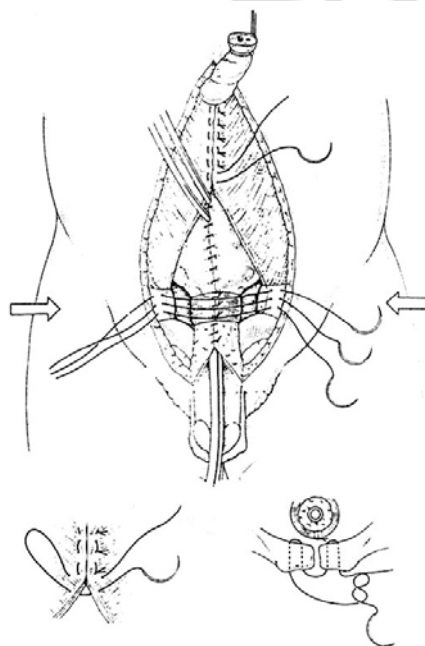


Рис. 7.11. Сведение лобковых костей и ушивание раны

Катетер, на котором формировалась шейка МП и уретра, обязательно удалялся. Операционная рана дренировалась через отдельные проколы передней брюшной стенки с обеих сторон МП.

После формирования лонного сочленения с «замыканием» тазового кольца дефект передней брюшной стенки ушивался путем продольного сшивания краев апоневроза и кожи без натяжения.

Клиническое наблюдение.

Мальчик С. (ИБ № 4706) Родился 25.08.2006 г. от 5 беременности, 2 родов с массой тела 4300 г. Срок гестации 38–39 недель. Оценка по шкале Апгар — 8/9. УЗИ плода в 12 и 28 недель беременности — патологии не обнаружено.

Первая беременность у матери закончилась рождением здорового мальчика в 1994 г., последующие 3 — вакуум-аспирацией в ранних сроках.

Сразу после рождения установлен диагноз: ЭМП. Ребенок 26.08.2006 г. переведен в отделение интенсивной терапии ДХЦ, где и был обследован. Общий и биохимический анализы крови в пределах возрастной нормы.

При ультразвуковом и рентгенологическом обследовании патологии со стороны почек и других органов не обнаружено. Диастаз между лонными костями — 33 мм.

St. localis: диаметр слизистой МП 6 см. Слизистая розовая, без полипозных разрастаний, легко погружается в полость таза. Диастаз прямых мышц живота 4,5 см (рис. 7.12).



Рис. 7.12. Мальчик С. перед операцией

27.08.2006 г. в возрасте 45 ч ребенку выполнена пластика МП собственными тканями. Шейка МП сформирована на катетере Nelaton № 10, который был удален. Лонные кости сведены без остеотомии и сшиты полиэстером 2-0.

Послеоперационный период протекал без осложнений. В течение 4 недель ребенок находился со связанными нижними конечностями (положение «русалки»). Мочеточниковые катетеры удалены на 12 сутки, катетер из МП на 22 день. Выписан из стационара в удовлетворительном состоянии 20.09.2006 г. (рис. 7.13).



Рис. 7.13. Тот же больной перед выпиской

7.3. СОЗДАНИЕ ИСКУССТВЕННОГО (АРТИФИЦИАЛЬНОГО) МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ИЗ ПРЯМОЙ И СИГМОВИДНОЙ КИШКИ

При невозможности использовать МП в качестве резервуара при ЭМП мы вначале применяли кишечное отведение мочи по методике Дюамеля–Баирова у 5 детей (4 мальчика и 1 девочка). Однако изучение отдаленных результатов показало, что отсутствие фиксации межрезервуарной перегородки приводит к смещению ее вверх и вследствие этого всегда имеется смешивание мочи и кала по типу клоаки. Для устранения этого недостатка нами применялась операция Н. Б. Ситковского с разработанными в клинике дополнениями. По этой методике оперировано 8 детей: 7 мальчиков и 1 девочка (В. И. Аверин, 2004). Операция выполнялась в 2 этапа.

Первый этап. Положение больного на спине. Нижняя срединная лапаротомия, не доходя на 2 см до экстрофированного МП. Производилась мобилизация сигмовидной кишки, после чего формировался интраректальный тоннель путем отделения слизистой оболочки передней полуокружности прямой кишки от мышечной на уровне переходной складки брюшины. Сигмовидная ободочная кишка пересекалась в 15 см над переходной складкой брюшины и низводилась на промежность интраректально через сформированный тоннель (рис. 7.14, 7.15, 7.16).

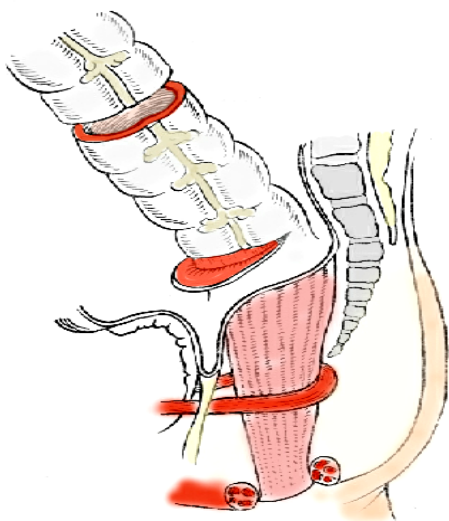


Рис. 7.14. Мобилизация сигмовидной кишки и формирование интраректального тоннеля

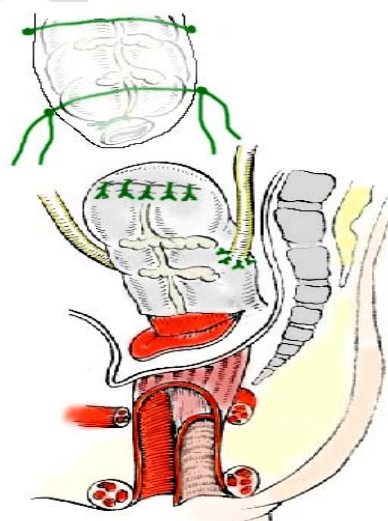


Рис. 7.15. Пересечение и ушивание сигмовидной кишки

Передняя полуокружность низведенной сигмовидной ободочной кишки пришивалась к коже передней полуокружности заднего прохода. Задняя полуокружность сигмы сшивалась с отделенной слизистой оболочкой прямой кишки, формируя тем самым межрезервуарную перегородку. В центре задней полуокружности анального отверстия производился разрез на границе слизистой и кожи на протяжении $\frac{1}{3}$ полуокружности, в ко-

торый вшивалась центральная часть сформированной межрезервуарной перегородки (рис. 7.17).

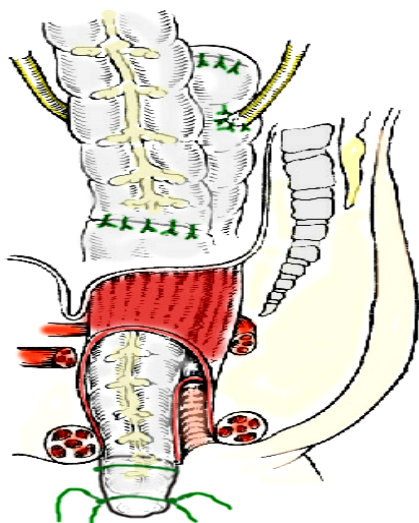


Рис. 7.16. Низведение сигмовидной кишки на промежность

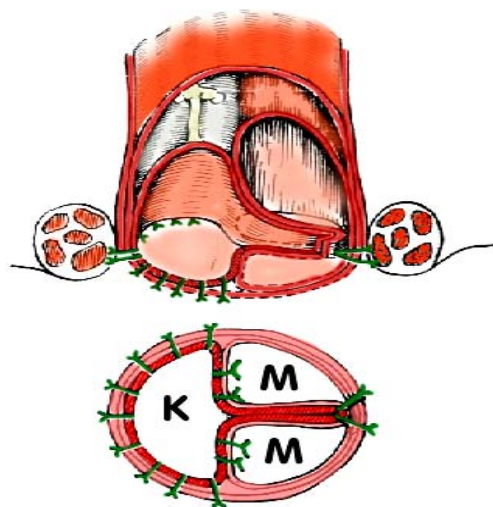


Рис. 7.17. Подшивание низведенной кишки к коже и прямой кишке

Второй этап операции выполнялся через 2–3 месяца. Удалялся экстрорфируванный МП. В верхней трети сформированного из сигмы резервуара делался продольный разрез по средней линии длиной 4–5 см, что давало возможность беспрепятственной работы с мочеточниками при пересадке их в кишку. Мочеточники отсекались в предпузырном отделе и производилась раздельная имплантация их в кишечный резервуар по заднебоковым поверхностям в субмукозном антирефлюксном тоннеле, который формировался путем рассечения и препаровки серозной и мышечной оболочки сигмовидной кишки на протяжении 4–5 см.

В нижнем углу раны вскрывалась слизистая оболочка, и мочеточники проводились в кишку. Важно, чтобы мочеточники лежали без изгибов и натяжения. Дистальный конец их заворачивался на 180° слизистой оболочкой наружу и подшивался четырьмя швами к слизистой оболочке кишки. Таким образом, мочеточник инвагинировался в просвет кишки в виде дубликатуры. Стенка кишки над мочеточниками ушивалась. После этого мочеточники интубировались катетерами, которые выводились наружу через анальное отверстие. Катетеры фиксировались к слизистой кишки кетгутом, к коже — капроном. Кишка ушивалась двухрядным швом.

Расположение дистальной части мочеточников в мышечном тоннеле, образованном в стенке кишки, обеспечивало тоническое сокращение гладкомышечных элементов сформированного соустья. Инвагинационное погружение мочеточников в просвет кишки способствовало заживлению анастомозов первичным натяжением и препятствовало их рубцовому сужению. В результате формировалось мочеточниково-кишечное соустье

с антирефлюксной защитой, то есть создавались условия его функционирования, близкие к физиологическим. Сохранение нервно-мышечного аппарата прямой кишки достигалось интра ректальным низведением сигмовидной ободочной кишки. Низведенная кишка оказывалась расположенной внутри лонно-прямокишечной петли, внутреннего и наружного сфинктеров заднего прохода, а предложенная нами фиксация межрезервуарной перегородки предотвращала ее смещение, что препятствовало смешиванию мочи и кала. Это в свою очередь предупреждало инфицирование ВМП.

После ушивания брюшины выполнялась двусторонняя надвертлужная остеотомия костей таза с пластикой лонного сочленения. Это позволяло свободно сшивать прямые мышцы живота и кожу с формированием кожного пупка.

Клиническое наблюдение.

Мальчик Ш. Родился 17.06.1991 г. от 2 беременности, 2 родов. После рождения поставлен диагноз: ЭМП, правосторонний крипторхизм, левосторонняя паховая грыжа. В ДХЦ впервые ребенок обратился в 9 лет

(рис. 7.18) где ему последовательно были выполнены следующие операции: 10.03.2000 г. сформирован АМП из прямой и сигмовидной кишки; 7.05.2001 г. — удаление ЭМП, реимплантация мочеточников в АМП, двусторонняя надвертлужная остеотомия таза (расстояние между лонными костями было 7,5 см), пластика лонного сочленения, формирование пупка; 13.09.2001 г. — удаление спиц; 9.10.2003 г. — удаление металлоконструкций.



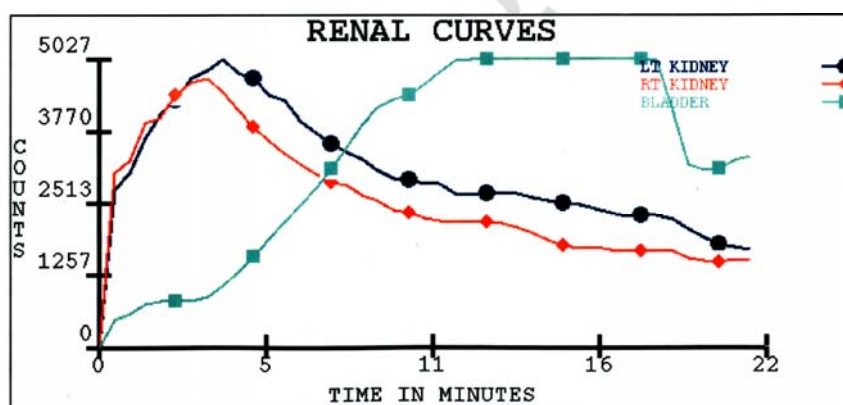
Рис. 7.18. Мальчик Ш. до операции

Планово обследован 5.02–23.02.2007 г. (ИБ № 717, рис. 7.19). При УЗИ почки — без особенностей. На экскреторной урографии — слева несколько расширена лоханка. Мочеточники не расширены. Расстояние между лонными костями 1 см. При динамической нефросцинтиграфии выявлено незначительное нарушение экскреторной функции левой почки при сохра-

ненной фильтрационной функции. Фильтрационно-эксcretорная функция правой почки в норме (рис. 7.20).



Рис. 7.19. Мальчик Ш. через 8 лет после операции



120SEC/FRAME REN 7

RENOGRAM CURVE RESULTS

CURVES IN COUNTS	LEFT	RIGHT
PEAK TIME in MIN:	4.0	3.5
PEAK COUNTS:	5026	4669
T 1/2 in MIN:	11.0	7.0
DIFFERENTIAL (%):	49.9 %	50.1 %
DIFF TIME in MIN:	3 MIN	

Рис. 7.20. Динамическая нефросцинтиграфия мальчика Ш.

При изучении КОС и электролитов крови статистически значимых различий от возрастной нормы не выявлено.

Косметическим видом наружных половых органов и сексуальной функцией доволен.

Противопоказанием к проведению данной реконструктивно-пластической операции является сочетание ЭМП с атрезией прямой кишки и анального отверстия.

7.4. РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ МАЛЫХ РАЗМЕРАХ ЭКСТРОФИРОВАННОГО МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Во второй половине XX ст. были разработаны в эксперименте и внедрены в практику операции увеличения емкости МП за счет изолированного сегмента кишки на сосудистой ножке. Для увеличения объема МП чаще всего используется подвздошная и сигмовидная кишка, значительно реже — тощая кишка и желудок (А. В. Морозов и соавт., 2000; В. В. Николаев и соавт., 2001; Б. К. Комяков и соавт., 2004; В. А. Ковалев и соавт., 2006; Б. К. Комяков и соавт., 2006).

Опыт хирургического лечения детей с ЭМП показывает, что при диаметре экстротрофированной площадки менее 5 см создание МП из местных тканей невозможно. Поэтому при малых размерах пузырной площадки выполняется реконструктивно-пластическая операция — увеличение объема МП за счет изолированного сегмента сигмовидной или подвздошной кишок (В. И. Аверин, 2006). Энтероцистопластика в нашей модификации выполнена 4 больным. Сигмоцистопластика произведена одному мальчику и одной девочке и илеоцистопластика — 2 девочкам.

Результаты илеоцистопластики или сигмоцистопластики в целом весьма сходны, различия малосущественны. Тот или иной способ выбирается, скорее всего, в зависимости от предпочтения хирурга к работе с тонкой или толстой кишкой, хотя в отдельных обстоятельствах необходимо применять только определенный отдел кишечной трубки. Так, например, при укороченной после предшествующих вмешательств тонкой кишке, тяжелом спаечном процессе в брюшной полости, прибегают к использованию для цистопластики сегмента желудка.

Основные принципы формирования кишечных резервуаров известны (А. В. Морозов и соавт., 2000). Для формирования резервуара достаточной емкости с низким давлением, обеспечивающего удержание мочи и препятствующего развитию ПМР, следует:

1. Производить детубуляризацию кишечной трубки и ее реконфигурацию. Детубуляризация кишечной трубки и ориентация различных ее участков во взаимно противоположных направлениях при формировании резервуара исключают внезапные мощные сокращения стенки кишки с непроизвольным изгнанием из него мочи (инконтиненция), рефлюкс мочи из МП в ВМП или даже спонтанный разрыв МП.

Реконфигурация рассеченной кишечной трубки приводит к увеличению объема МП в 2 и даже в 4 раза в зависимости от типа реконфигурации при одной и той же длине кишечного сегмента (рис. 7.21).

Увеличение же радиуса резервуара согласно закону Лапласа для сферических объектов приводит к уменьшению давления в его просвете при неизменном напряжении кишечной стенки. Так как коэффициент поверхностного натяжения $\delta = 0,495$, то $\Delta P = 2\delta/R$. Исходя из этого, целесообразно придавать резервуару максимально сферическую форму (табл. 7.3).

2. Обеспечить длину сегмента кишки, необходимую для удержания мочи, не менее 40–50 см. Большой резервуар накапливает больший объем мочи при том же внутрипросветном давлении, что и в меньшем резервуаре. Это позволяет увеличить интервал между мочеиспусканиями, особенно ночью, когда произвольный контроль за микцией утрачивается, что способствует удержанию мочи. При использовании кишечной петли длиной менее 40 см вероятность недержания мочи той или иной степени составляет 50–100 %. При использовании кишечного сегмента длиной 20 см и менее инконтиненция развивается в 100 % случаев.

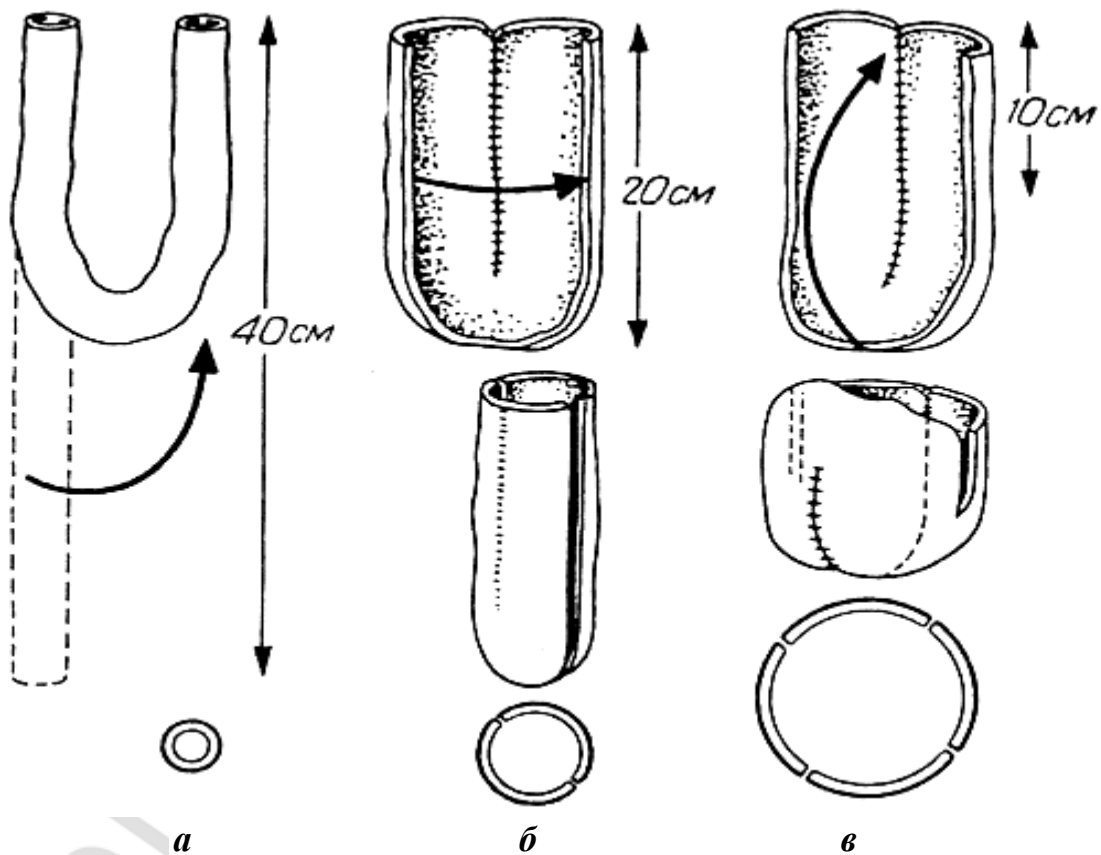


Рис. 7.21. Соотношение длины сегмента подвздошной кишки и объема резервуара
a — $R = 1$ см, $V = 125$ мл; *б* — $R = 2$ см, $V = 250$ мл; *в* — $R = 4$ см, $V = 500$ мл

Таблица 7.3

Зависимость давления в резервуаре от длины сегмента подвздошной кишки

Длина сегмента подвздошной кишки, см	Емкость резервуара, см ³	Радиус сферического резервуара, см	Давление по закону Лапласа, Па
--------------------------------------	-------------------------------------	------------------------------------	--------------------------------

20	360	4,5	0,22
40	720	5,5	0,18
50	900	6,0	0,165

Удержание мочи в просвете МП обеспечивается низким давлением в нем. Микция у больных, перенесших цистопластику сегментом кишки, осуществляется посредством увеличения внутрибрюшного давления (натуживанием, давлением на переднюю брюшную стенку руками) и одновременной релаксацией мышц тазового дна. Для большей эффективности мочеиспускания больным рекомендуется осуществлять его в положении сидя.

Методика операции. Положение больного на спине. Нижней срединной лапаротомией вскрывалась брюшная полость. На расстоянии 10–15 см от илеоцекального угла выделялся участок подвздошной кишки длиной от 30 до 40 см с сохранением брыжейки. Целостность пищеварительной трубки восстанавливалась энтероэнтероанастомозом конец в конец 2-рядными узловыми швами. Мобилизованный участок кишки санировался раствором фурацилина и рассекался по противобрыжеечному краю на всем протяжении (т. е. детубуляризировался). После этого кишка складывалась пополам, и одноименные края сшивались между собой во взаимно противоположно перистальтирующих направлениях. Таким образом образовывался купол, который анастомозировался с МП (рис. 7.22, 7.23), и в него ставился постоянный катетер на 14 дней.

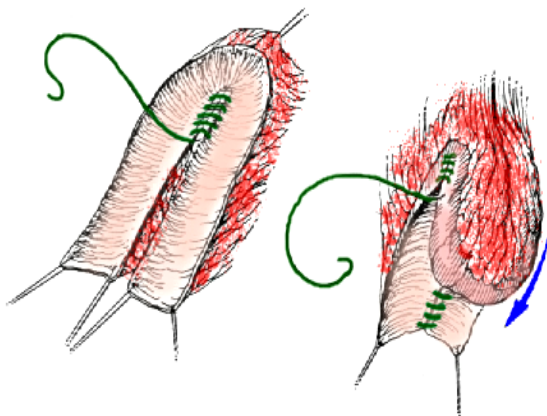


Рис. 7.22. Ушивание детубуляризованного участка подвздошной кишки

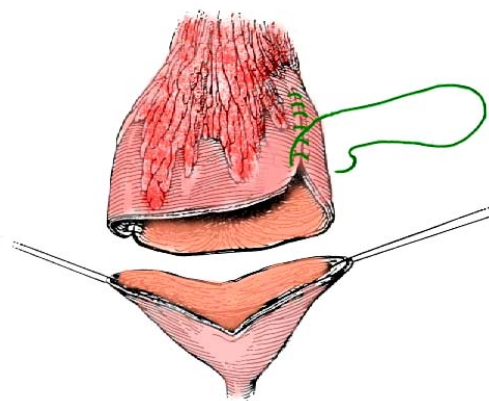


Рис. 7.23. Увеличение МП сегментом кишки

После ушивания дефекта в брыжейке кишки брюшная полость зашивалась наглухо.

Необходимость цистопластики и ее эффективность обосновывалась и оценивалась уродинамическим исследованием нижних мочевыводящих путей.

Клиническое наблюдение.

Больная Л. 15.02.1990 г. Родилась с МВПР: ЭМП, атрезия анального отверстия с эктопией анального канала в преддверие влагалища.

Девочке последовательно были выполнены следующие оперативные вмешательства: 6.03.1990 г. — первичная пластика МП и концевая колоστοмия, в 10 месяцев — промежностная проктопластика, 14.04.1990 г. операция Дюамеля–Баирова, 5.05.1990 г. отсечение избытка низведенной кишки, 31.01.1997 г. двусторонняя надвертлужная остеотомия, пластика лонного сочленения, пластика шейки МП по Державину, 18.07.1997 г. — удаление спиц, 13.03.1998 г. — удаление металлоконструкций из лонного сочленения, 7.04.1999 г. — операция Митрофанова, уретеронеоцистоанастомоз справа, пластика пупка, уретра ушита со стороны промежности по предложенной нами методике, 24.03.2003 г. — реконструкция аппендикостомы так как была ее непроходимость, на уровне МП отросток согнут в виде колена.

В декабре 1999 г. девочке выполнена цистометрия, на которой выявлен гиперрефлекторный незаторможенный МП, то есть при объеме наполнения МП более 40 мл отмечаются высокоамплитудные незаторможенные сокращения детрузора и очень маленькая физиологическая емкость МП — 102 мл, при возрастной норме 330 мл (рис. 7.24). Родители от цистоластики отказались. Назначено консервативное лечение дитропаном и физиотерапевтическими процедурами. Улучшения функции МП не наступило и 11.04.2005 г. больной выполнена энтероцистоластика участком подвздошной кишки с антирефлюксной операцией по Коэну слева, в нашей модификации.

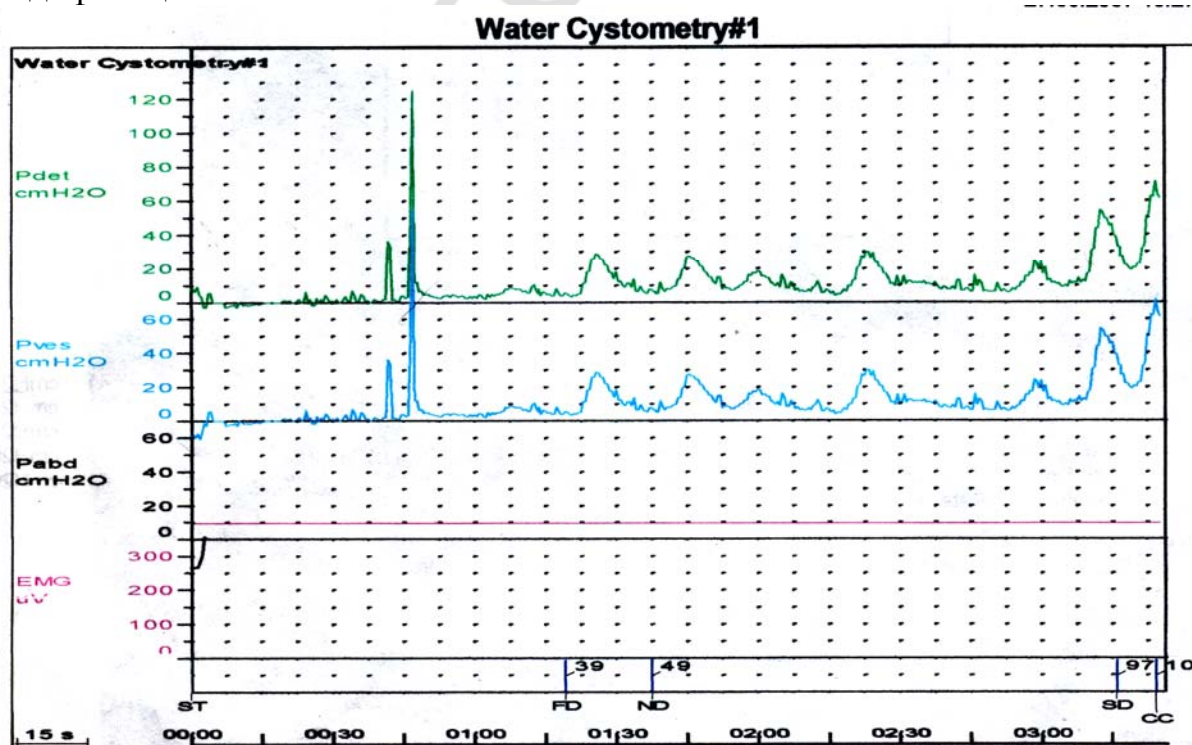




Рис. 7.26. Девочка Л. Через 6 лет после операции Митрофанова



Рис. 7.27. Девочка Л. Через 6 лет после операции Митрофанова с катетером в аппендикоцистостоме

7.5. РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ СОЧЕТАНИИ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ

При сопутствующих аноректальных пороках практически не удается добиться стойкого произвольного удержания мочи при пересадке мочеточников в АМП. Поэтому мы использовали последнюю возможность для социальной реабилитации этих детей — это операция Митрофанова. Данная операция в нашей модификации выполнена 4 детям: одному мальчику и 3 девочкам.

7.5.1. Операция Митрофанова в нашей модификации

Операция начиналась с нижней срединной лапаротомии, ревизии илеоцекального угла и червеобразного отростка (ЧО). После этого производилась мобилизация МП до шейки, вскрывался его просвет и катетеризировались мочеточники. Шейка МП у девочек ушивалась со стороны промежности. Окаймляющим разрезом вокруг уретры последняя мобилизовалась от влагалища (рис. 7.28), инвагинировалась, и мышечная оболочка уретры ушивалась однорядными узловыми швами рассасывающейся нитью (рис. 7.29). Отверстие в преддверии влагалища ушивалось (рис. 7.30). На рану накладывалась давящая повязка для предупреждения образования гематомы.

У мальчиков шейка МП ушивалась изнутри. Для этого в области шейки иссекалась слизистая МП (рис. 7.31) и отверстие закрывалось двумя кететными швами до плотного соприкосновения мышечного слоя (рис. 7.32). Ушитая шейка проверялась на герметичность, у девочек со стороны МП, у мальчиков — со стороны уретры.

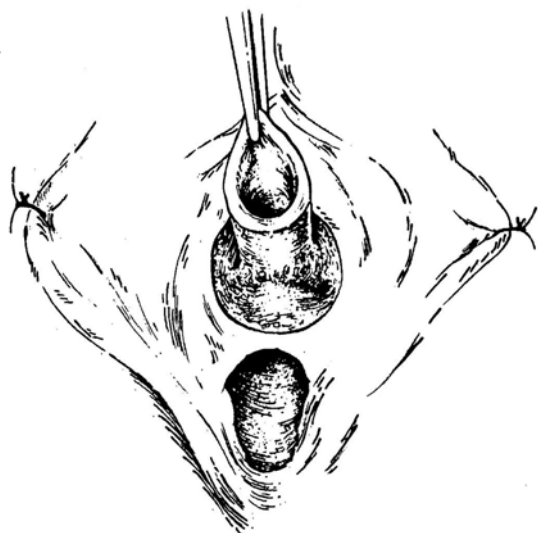


Рис. 7.28. Мобилизация уретры

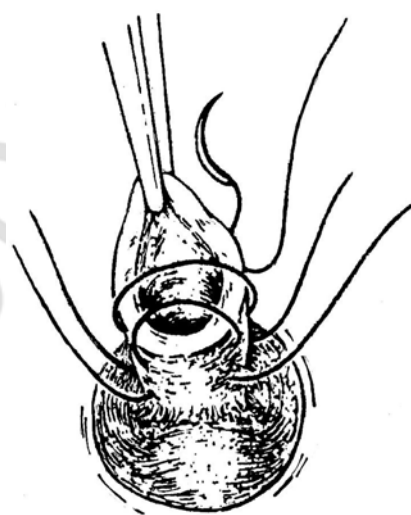


Рис. 7.29. Ушивание уретры

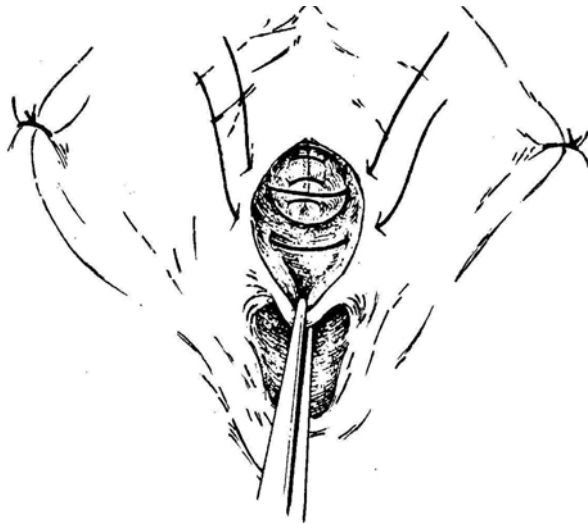


Рис. 7.30. Ушивание промежности

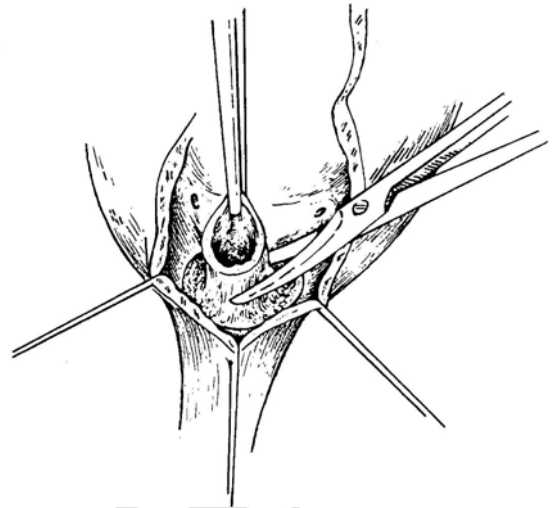


Рис. 7.31. Иссечение слизистой МП

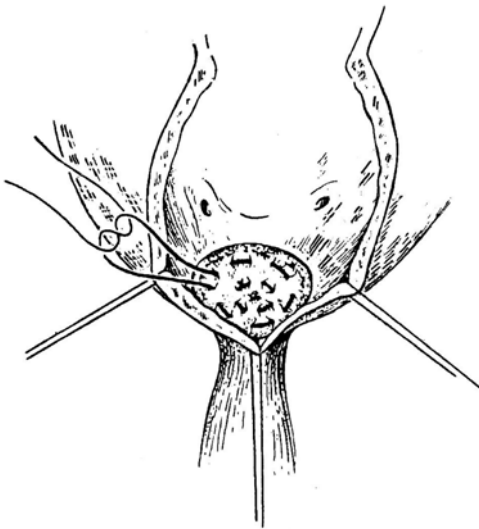


Рис. 7.32. Ушивание шейки МП

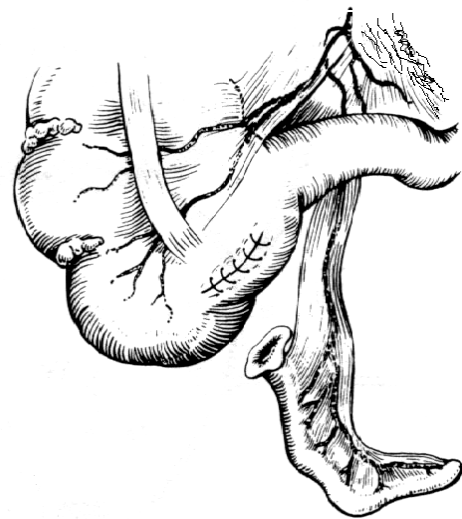


Рис. 7.33. Аппендэктомия

Следующим этапом выполнялась аппендэктомия с сохранением брыжейки отростка (рис. 7.33). Слепая кишка ушивалась двухрядными узловыми швами. Серозные спайки, которые удерживают и искривляют аппендикс, должны быть аккуратно рассечены, сохраняя сосуды, до полного его выпрямления. В некоторых случаях, в основном при ретроцекальном расположении ЧО, в бессосудистой зоне брыжейки илеоцекального угла делалось окно, через которое мобилизованный аппендикс подводился к пузырю. Благодаря этому кишечник лежал кзади от стомы.

После окончательного выделения ЧО верхушка его отсекалась, просвет промывался раствором фурацилина с гентамицином. Пройодимость проверялась катетером соответствующего диаметра. После этого в МП формировался антирефлюксный подслизистый тоннель изнутри наружу длиной 3–4 см на натянутом детрузоре. Через него в МП заводилась и фикс-

сировалась четырьмя узловыми рассасывающими швами верхушка аппендикса (рис. 7.34).

Основание отростка у двух детей, сохраняя прямолинейность, вывели внебрюшинно по средней линии в сформированный пупок и у 2 — забрюшинно справа над лоном (рис. 7.35).

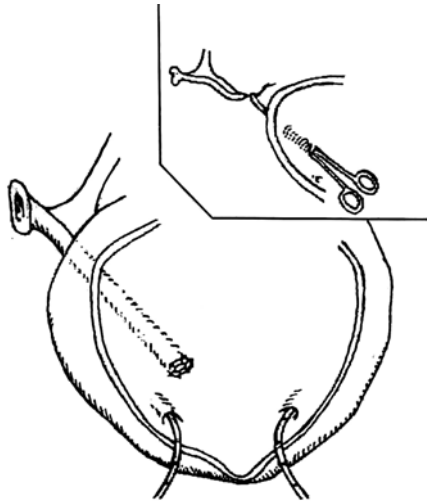


Рис. 7.34. ЧО проведен в МП

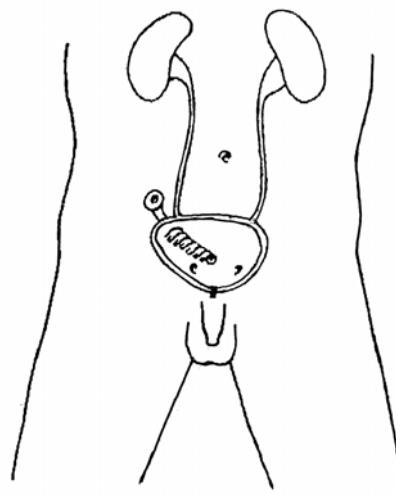


Рис. 7.35. Проекция аппендикоцистостомы на переднюю брюшную стенку

Для исключения в последующем стенозирования выходного отверстия ЧО нами предложена методика наложения анастомоза между ЧО и кожей. При наложении анастомоза между основанием червеобразного отростка и брюшной стенкой выкраивался кожный V-образный лоскут размером 1×1 см с сохранением кровообращения в этой зоне. Отверстие должно быть достаточным для прохождения кончика мизинца. С помощью 4 держалок основание отростка проводилось к коже. При этом нужно исключить перекрут и натяжение аппендикса. По противобрыжеечному краю отросток рассекался соответственно V-образному лоскуту на коже и ткани сшивались узловыми рассасывающимися нитями 4-0 (рис. 7.36, 7.37).

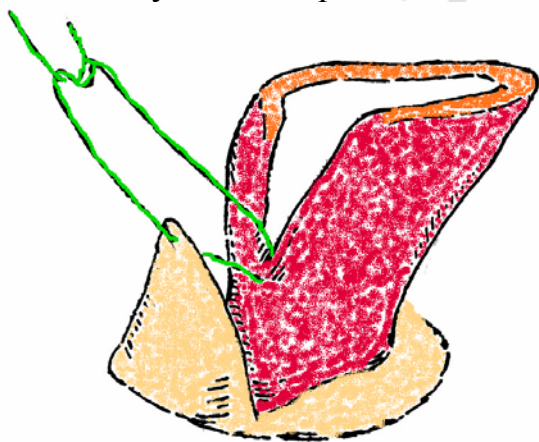


Рис. 7.36. Кожный лоскут сшивается с ЧО

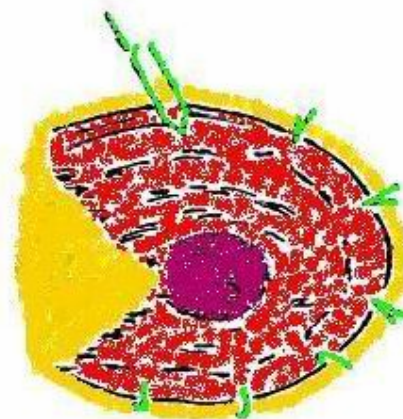


Рис. 7.37. Основание ЧО подшито к коже

МП фиксировался к передней брюшной стенке несколькими швами. Чтобы удостовериться, что аппендицистостома легко катетеризируется, а наполнение МП не вызывает ее перекрут, необходимо наполнить пузырь и пройти еще раз катетером через отросток. После этого ушивалась рана передней брюшной стенки. Паравезикальная клетчатка дренировалась с активной аспирацией на 2–3 суток.

Через червеобразный отросток в МП вводился катетер Nelaton № 10, который удалялся на 15–20 сутки после операции, что обеспечивало хорошее заживление МП, сохраняло прямолинейное направление аппендикса и облегчало впоследствии катетеризацию МП.

Реконструктивно-пластические операции с цистопластикой и аппендицистостомой обязательно нужно сочетать с антирефлюксной защитой мочеточников по Коэну, так как ЭМП сопровождается врожденной недостаточностью замыкательной активности пузырно-мочеточниковых соустьев, что, в свою очередь, всегда ведет к ПМР.

7.6. ОПЕРАЦИЯ КОЭНА В НАШЕЙ МОДИФИКАЦИИ

Эта операция является самым лучшим способом антирефлюксной защиты мочеточников при ЭМП. Ее мы выполнили на 10 мочеточниках у 5 детей, из них 2 мальчиков и 3 девочек.

Операция проводится на открытом МП. Сразу находились устья мочеточников, последние катетеризировались. Вокруг обоих устьев производились окаймляющие разрезы. Устья брались на держалки и, потягивая за них, тупым и частично острым путем мобилизовывались терминальные отделы мочеточников примерно на 3 см (рис. 7.38). После чего формировались подслизистые туннели справа и слева, идущие в краниальном направлении, через которые проводились и реимплантировались мочеточники. Раньше применяли перекрестную реимплантацию, но поскольку наблюдения показывают, что путь мочеточников в тазу пролегает таким образом, что они входят в пузырь практически краниально, то и реимплантированные мочеточники ориентировали в краниальном направлении. Это позволяет более точно соблюсти пропорции мочепузырного треугольника и наиболее безопасно произвести реконструкцию шейки МП (рис. 7.39).

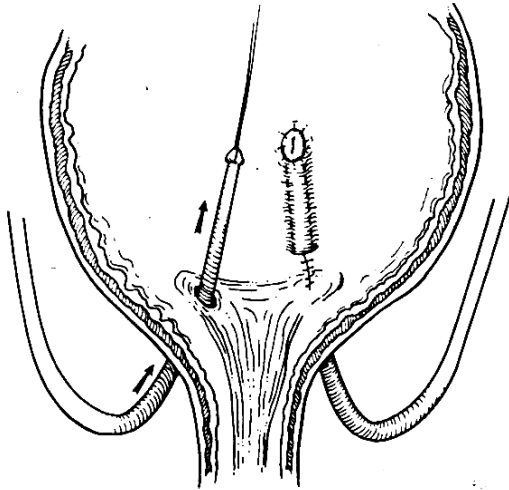


Рис. 7.38. Выделение мочеточников

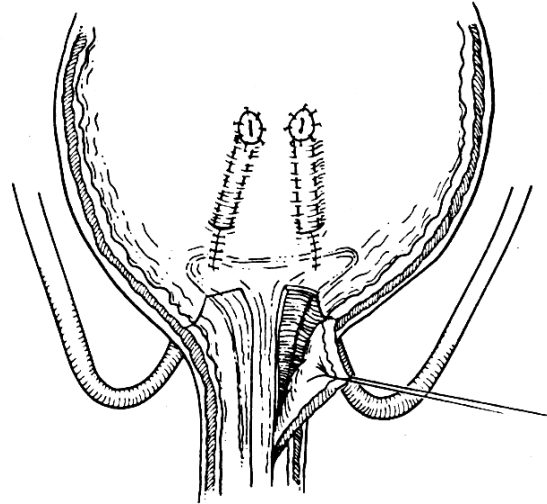


Рис. 7.39. Перемещение устьев мочеточников

Устья мочеточников подшивались узловыми викриловыми швами (5/0). Мочеточники интубировались тонкими полихлорвиниловыми трубками, которые выводились через проколы переднебоковых стенок МП и передней брюшной стенки в подвздошных областях. После этого проводилась пластика МП и выполнялась двусторонняя надвертлужная остеотомия таза.

7.7. ЗНАЧЕНИЕ ОСТЕОТОМИИ ТАЗА С ПЛАСТИКОЙ ЛОННОГО СОЧЛЕНЕНИЯ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

В настоящее время большинство авторов (С. А. Козлов с соавт., 2006; S. Satsuma et al., 2006; D. Jones et al., 2006; С. Р. Nelson et al., 2006; R. Mathews et al., 2006) справедливо считают, что для достижения как косметического, так и функционального эффекта от реконструктивно-пластических операций необходимо уменьшение диастаза между лонными костями. Более того, А. А. Stec et al. изучили кости таза у 3 плодов между 28 и 30 неделями гестации: нормальный, с классической ЭМП и с ЭК. Авторы пришли к выводу, что кости таза у всех заложены нормально, но при росте плода они не развиваются, так как тазовое кольцо не замкнуто. Раннее сближение лонных костей может привести к нормальному их росту и гармоничному развитию мышц тазового дна.

Для этого применяют разные операции на костях таза, которые обеспечивают сближение лона, свободное сшивание прямых мышц живота, апоневроза, кожи, корригируют положение вертлужной впадины и походку пациентов. Урогенитальная диафрагма принимает нормальную треугольную форму, что увеличивает шансы больного на удержание мочи. С этой целью применяют заднюю остеотомию подвздошных костей, когда рассекают наружную пластинку кости, а затем сводят и фиксируют лонное сочленение проволокой, при этом внутренняя пластинка надламывается.

Постепенно задняя остеотомия таза стала повсеместно признанной процедурой при хирургическом лечении ЭМП. Одновременно среди хирургов формировалось мнение, что операция занимает много времени, по ходу ее требуется поворачивать пациента, а подвижность лонного сочленения недостаточна. Отмечена асимметрия вращения крыльев таза, наблюдались случаи не ротации фрагмента, а наложения его, что приводило к угловой деформации, замедленному или неправильному сращению. Отсутствие надежного способа фиксации в 6 % случаев привело к одностороннему вертикальному смещению половины таза более чем на 2 см.

Как альтернативу задней остеотомии таза начали использовать переднюю, которая лишена многих отрицательных сторон первой. Вначале был предложен способ двусторонней остеотомии обеих ветвей лонных костей. Лонные кости сближались, фиксировались наружно или внутренне. Поиски минимального по времени выполнения, технически простого и достаточно эффективного вмешательства продолжались. В итоге для пациентов младшего возраста была предложена техника сведения лобковых костей без остеотомии, с фиксацией их собственной или трупной широкой фасцией бедра, и передней двусторонней остеотомии таза с рассечением только верхних ветвей лонных костей. Но оба варианта операции не влияли на положение тазобедренных суставов.

В 1991 г. P. D. Sponseller et al. предложили горизонтальную, или «innominate», остеотомию, когда подвздошные кости пересекаются в горизонтальном направлении выше вертлужной впадины вне тазобедренного сустава, а также комбинированную, когда вертикально рассекаются и крылья таза. Затем тазовые кости ниже остеотомии ротируют кнутри и фиксируют, при этом часть таза выше остеотомии остается неподвижной.

Надежность и эффективность остеотомии таза значительно повышается при использовании наружных металлических конструкций и аппаратов. Углубленное рентгенорадиологическое изучение динамики состояния тазовых костей, функции нижних конечностей и походки больных с ЭМП показало, что остеотомия существенно не влияет на величину диастаза лонного симфиза, однако в значительной степени помогает формированию МП из местных тканей. Однако A. A. Stec et al. (2001), S. Halachmi et al. (2003), P. C. Gargollo et al. (2005) на основании магнитно-резонансной томографии при изучении костей таза и мышц тазового дна (мочеполовой диафрагмы) установили, что анатомические соотношения даже после законченной реконструкции ЭМП значительно отличаются от нормы. Больные, у которых удержание составляет более 3 часов, наиболее близки к нормальной анатомии таза. Поэтому для успешной коррекции ЭМП и достижения хорошего удержания мочи всем пациентам показана остеотомия, если надо даже повторная. При расстоянии между лонными костями 1,5 см наблюдается хороший функциональный результат. При расстоя-

нии до 3 см и более функциональные результаты были плохие и очень плохие. Но в тоже время G. O. Okubadejo et al., в 2003 г. описали осложнения остеотомии, которые развились у 26 (4 %) из 624 оперированных детей и были разделены на пять групп: костные (5), неврологические (13), обусловленные вытяжением (4), инфекционные (2) и поздние, связанные со стоянием пластин (2). По другим данным (С. Р. Nelson et al., 2006), ортопедические осложнения, влияющие на походку, встречаются очень редко, а неврологических авторы не наблюдали. Многое зависит и от способа фиксации костных фрагментов, который до сих пор дискутируется.

7.7.1. Остеотомия таза и мышцы тазового дна

Многолетний собственный опыт и данные литературы убедили нас в необходимости сведения лобковых костей с пластикой лонного сочленения при хирургическом лечении ЭМП.

Установлено, что недержание мочи и жидкого кала связано с расхождением лобковых костей и соответственно мышц тазового дна, которые не охватывают анальное отверстие, а растягивают его (В. И. Аверин, 2007).

Ввиду отсутствия лонного сочленения и наличия диастаза лобковых костей происходит веерообразное расхождение *mm. bulbospongiosus*, *ischiocavernosus* и *sphincter uretrae*. При этом анальное отверстие смещено кпереди и имеет форму овала, ориентированного в поперечном направлении, т. к. *mm. levator ani* и *transversus perinei profundus* не охватывают *anus*, а растягивают его (рис. 7.40).



Рис. 7.40. Расхождение мышц уrogenитальной диафрагмы при ЭМП

Очевидно, что чем больше диастаз передней полуокружности тазового кольца, тем сильнее смещено кпереди и растянуто поперек анальное отверстие.

После остеотомии таза и «замыкания» тазового кольца мышцы тазового дна восстанавливают свои анатомические взаимоотношения с прямой кишкой и уретрой, что в свою очередь ведет к улучшению функциональных результатов по удержанию мочи и кала (рис. 7.41).



Рис. 7.41. Соотношение мышц урогенитальной диафрагмы, прямой кишки и уретры после остеотомии

В клинике постоянно ведется поиск наиболее эффективных методов фиксации переднего полукольца таза у детей среднего возраста. В разные периоды были использованы три различных способа фиксации тазового кольца при двусторонней надвертлужной остеотомии таза.

Эта операция была выполнена в ДХЦ у 25 детей (19 мальчиков и 6 девочек).

7.7.2. Реконструктивные операции на тазовых костях

7.7.2.1. Методика двусторонней надвертлужной остеотомии таза

Операция проводилась под эндотрахеальным наркозом с перидуральной анестезией. Положение ребенка на спине. Таз приподнят с помощью уложенной под крестец стерильной простыни. Подход к подвздошным костям и суть вмешательства на костях близки по характеру безымянной остеотомии по Salter. Вместе с тем техника вмешательства при ЭМП имеет ряд особенностей (В. И. Аверин и соавт., 2000, 2001).

Операция на подвздошных костях выполнялась одновременно двумя бригадами хирургов. Учитывая изменения топографии мягких тканей в результате фронтального разворота крыльев таза, передний разрез проводился более латерально. Разрез начинался на крыле таза на 3–4 см выше передней верхней ости и продлевался книзу до уровня суставной щели тазобедренного сустава. При этом важно правильно сориентироваться и найти промежуток между *m. tensor fascia latae* и *m. sartorius*. В дистальной части раны надо найти гипертрофированную (по сравнению с данными, полученными при операциях по поводу дисплазии) и направленную наружу переднюю нижнюю ость с прикрепленной к ней прямой мышцей. Они служат ориентиром для дальнейшего проведения операции. Долотом отсекалась у основания передняя верхняя ость и отводилась вместе с портняжной мышцей и укороченной паховой связкой кнутри. Затем, от гребня подвздошной кости, не отслаивая надкостницы, в направлении большой седалищной вырезки продвигался подъемник. При этом важно «пройти» между надкостницей и подвздошно-поясничной мышцей. Этот прием позволял уменьшить кровопотерю в ходе операции и снижал степень риска расстройства питания свода вертлужной впадины. После отведения мягких

тканей большие седалищные вырезки доступны осмотру, так как в результате ротации обеих половин таза они оказывались не только смещенными на значительную глубину к срединной линии, но и заметно повернуты и «выдвинуты» кпереди. Наружная поверхность подвздошной кости обнажалась с помощью распатора. Таким образом, выделялось место предполагаемой остеотомии.

Надвертлужная остеотомия. Мягкие ткани отводились поставленными на ребро подъемниками. От передней нижней ости в направлении большой седалищной вырезки забивался тонкий гвоздь Богданова с выходом его верхушки через внутренний кортикальный слой кости. С внутренней стороны в большую седалищную вырезку заводилась игла Дешана с шелковой нитью, с помощью которой протягивалась пила Джилли. Подвздошная кость рассекалась горизонтально над нижней остью в краниальной части седалищной вырезки (рис. 7.42). Раны закрывались салфетками, и производился нижнегоризонтальный разрез, проходящий непосредственно над лобковыми костями.

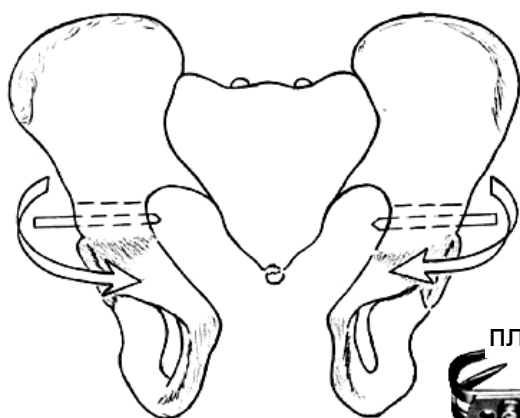


Рис. 7.42. Схема остеотомии

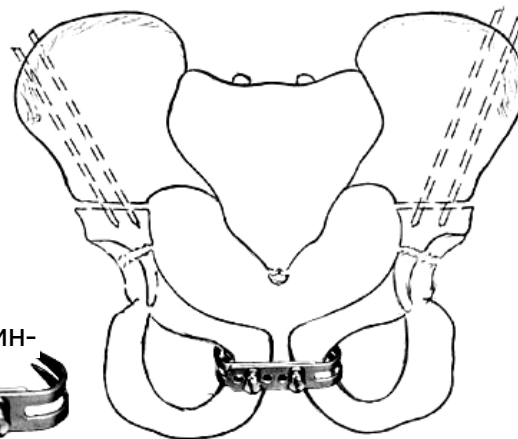


Рис. 7.43. Фиксация костных отломков спицами и пластинкой собственной конструкции

После формирования подвижных кожно-подкожно-фасциальных лоскутов передней стенки живота, выделения и мобилизации внутренних краев прямых мышц, тела лобковых костей выделялись из рубцов (последние иссекались) и частично у места прикрепления отсекались приводящие мышцы. Создав условия для беспрепятственного сближения лобковых костей, приступали к устранению лонного диастаза. С помощью ранее введенных в тела подвздошных костей гвоздей Богданова дистальные половины таза достаточно свободно ротировались на 40–45° внутрь. Лобковые кости «захватывались» костодержателем Оллье и сводились до плотного их соприкосновения. Лонное сочленение фиксировалось на первых этапах двумя шурупами и проволокой, затем двумя обычными металлическими пластинками и, наконец, металлической пластиной собственной

конструкции. Фрагменты таза фиксировались 2 спицами с каждой стороны (рис. 7.43). Передние верхние ости для исключения чрезмерного натяжения паховых связок низводились до уровня надвертлужных остеотомий. Гвозди Богданова извлекались. Края ран послойно ушивались без натяжения мягких тканей. Раны дренировались трубками с активной аспирацией на 48 ч.

7.7.2.2. Повторные операции у пациентов с ВСА и УСА

В ДХЦ обратилось 10 детей от 8 до 14 лет с недержанием мочи и кала, ранее оперированных в 4-й клинической больнице, из них 9 мальчиков и 1 девочка. Там же в связи с недержанием у всех было выполнено укрепление наружного сфинктера полоской из широкой фасции бедра. У 6 пациентов — дважды, но без эффекта. Нами у всех больных была изучена сила анальных сфинктеров (САС) методом сфинктерометрии.

Знание функционального состояния сфинктерного аппарата необходимо для выбора способа лечения ЭМП (В. И. Аверин, 2007).

Сфинктерометрическое исследование применялось для измерения силы сфинктеров в граммах в покое и при волевом сокращении. Для сфинктерометрии используются пружинные весы, шаровидный наконечник диаметром 1,2 см на спице длиной 30 см. Применение разных по диаметру наконечников не влияло на силу сфинктеров, что также свидетельствовало о способности анального канала быстро адаптироваться. В связи с этим наконечник использовался одного размера. После введения шаровидного наконечника в анальный канал он удалялся обратно с помощью пружинных весов, и при этом фиксировалась максимальная сила в граммах с помощью подвижного кольца. Полученные цифры в граммах соответствовали силе удержания сфинктеров анального канала в покое. Процедура повторялась еще раз после просьбы «сжать шарик», в это время наконечник удалялся и фиксировался показатель волевой силы удержания.

Δ – сила = волевой силе удержания — сила удержания в покое, то есть Δ — это резервная сила сфинктеров мышц тазового дна к удержанию содержимого кишки.

Контрольную группу составили 30 практически здоровых детей этого же возраста, находящихся на лечении в ДХЦ по поводу грыж передней брюшной стенки.

Как известно, в удержании участвуют внутренний сфинктер, лобково-прямокишечная мышца и наружный сфинктер, которые формируют анально-сфинктерную функцию. В покое основную роль в удержании играет внутренний сфинктер и лобково-прямокишечная мышца, а при волевом сокращении к ним присоединяется наружный сфинктер. Если исходить из результатов обследования контрольной группы, то внутренний сфинктер и лобково-прямокишечная мышца создают 75,7 % силы анальных

сфинктеров, а наружный сфинктер — 24,3 %. У них САС в покое была равна ($313,9 \pm 23,5$) г, а САС волевая — ($416,9 \pm 29,8$) г, ($\Delta = +103,0$ г).

У пациентов, обследованных до остеотомии, САС в покое была равна ($187,5 \pm 22,7$) г, а волевая — ($270,3 \pm 27,4$) г, ($\Delta = +83$ г), что было достоверно ниже, чем в контрольной группе. Поэтому у всех этих детей наблюдалось недержание мочи и кала.

После остеотомии с пластикой лонного сочленения и «замыканием тазового кольца» САС в покое увеличилась до ($292,3 \pm 8,0$) г, а волевая — до ($386,3 \pm 10,5$) г ($\Delta = +94,0$ г). Эти показатели достоверно не отличались от таковых исследований в контрольной группе. Результаты измерения САС у здоровых детей и пациентов до и после остеотомии представлены в табл. 7.4.

Таблица 7.4

Результаты сфинктерометрии у здоровых детей и пациентов до и после остеотомии таза

САС, г	Контрольная группа	До остеотомии	После остеотомии
В покое	n = 30 $313,9 \pm 23,5$	n = 10 $187,5 \pm 22,7$ P < 0,001	n = 10 $292,3 \pm 8,0$ P > 0,5
Волевая	n = 30 $416,9 \pm 29,85$	n = 10 $270,3 \pm 27,4$ P < 0,001	n = 10 $386,3 \pm 10,5$ P > 0,5

Примечание: n — количество анализов.

После остеотомии мышцы тазового дна приняли свои нормальные анатомические соотношения с прямой кишкой, а это, в свою очередь, привело к восстановлению функции. Все больные в послеоперационном периоде начали хорошо удерживать мочу и кал.

Клиническое наблюдение.

Больная П. Дата рождения — 15.02.1989 г. Родилась с экстрофией мочевого пузыря и spina bifida S1. 4.10.1990 г. удален экстрофированный МП и наложен УСА.

Поступила в ДХЦ 19.11.2003 г. (И.Б. № 9229) с диагнозом: уретеросигмоанастомоз после коррекции ЭМП. Тотальное недержание мочи и кала. Мочекаменная болезнь (МКБ). Камень левой почки. Гипоплазия левой почки. Умеренная пиелэктазия правой почки. Хронический пиелонефрит в стадии ремиссии.

Девочку не воспринимают в коллективе из-за постоянного запаха мочи и кала, она учится на дому, агрессивная, ведет себя вызывающе. Во время обследования выявлено, что расстояние между лонными костями равно 14 см (рис. 7.44). При сфинктерометрии САС в покое 130 г, а волевая — 200 г ($\Delta = +70,0$ г).



Рис. 7.44. Девочка П. Расстояние между лонными костями (стрелка) 14 см

При следующем поступлении 26.04.2004 г. (И.Б. № 2209) девочке были выполнены двусторонняя надвертлужная остеотомия, остеосинтез лонного сочленения с формированием лона и «замыканием» тазового кольца, пластика пупка.

3.09.2004 г. выполнена пластика преддверия влагалища и удалены спицы из подвздошных костей, а 9.03.2006 г. — удалены металлоконструкции с лонного сочленения. Диастаза между лонными костями практически нет (рис. 7.45).



Рис. 7.45. Та же больная через 2,5 года после остеотомии таза. Диастаза между лонными костями нет

При сфинктерометрии САС в покое 350 г, а волевая — 450 г ($\Delta = +100,0$ г). КОС и электролиты крови в пределах возрастной нормы.

После операции пациентка начала хорошо удерживать мочу и жидкий кал 4–5 часов. Учится в школе, имеет подруг и друзей, ходит на дискотеки. Значительно улучшился характер. Тем самым у ребенка изменилось в лучшую сторону качество жизни.

7.7.2.3. Остеотомия по Фрей–Кохену

Всего сделано 11 остеотомий верхних ветвей лобковых костей, из них 6 мальчикам и 5 девочкам.

Эту операцию выполняли всем новорожденным детям, поступившим в стационар позже 48 часов, во время пластики МП собственными тканями. По прямым мышцам живота легко находится место прикрепления их к лобковым костям. В этом месте по латеральной стороне рассекается влагалище прямой мышцы живота, после чего идентифицируется место прикрепления *m. gracilis*, аддукторов и *m. rectineus*. Последнюю частично освобождали от места прикрепления, далее, для защиты запирающего нерва, в запирающее отверстие помещается подъемник.

Остеотомия верхних ветвей лобковых костей выполняется ножницами медиальнее от места прикрепления паховой связки. Медиальные фрагменты лобковых костей сводятся к середине до плотного контакта. Таким образом легко устраняется диастаз в 3–4 см, так как хрящевое седалищно-лобковое соединение в данном возрасте функционирует как сустав (рис. 7.46).

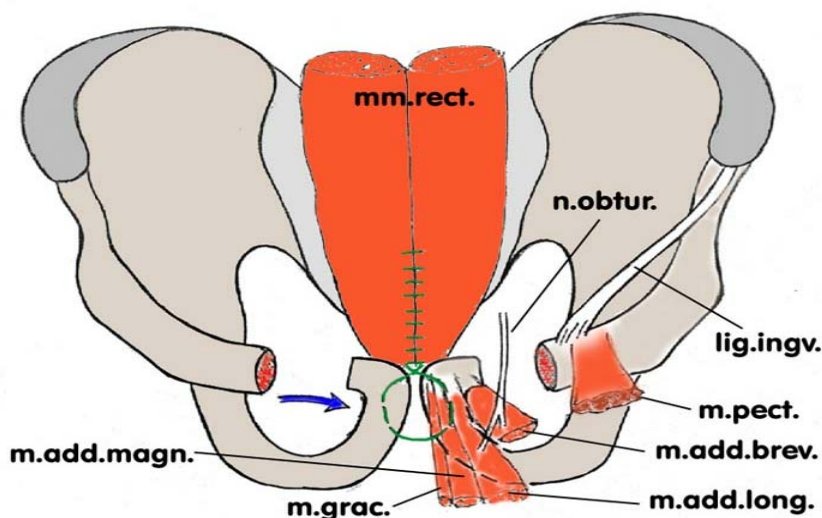


Рис. 7.46. Схема остеотомии по Фрей–Кохену

После этого легко ушиваются прямые мышцы живота, апоневроз и рана передней брюшной стенки. При ушивании кожи формировали пупок.

7.8. ФОРМИРОВАНИЕ КОЖНОГО ПУПКА ПО ОРИГИНАЛЬНОЙ МЕТОДИКЕ

Пластика пупка выполнена у 47 детей, из них 32 мальчика и 15 девочек.

У новорожденных пупок формировали при ушивании кожи на 2–3 см выше пуповинного остатка. У детей старшего возраста перед операцией маркером проводится линия от мечевидного отростка до лобка и рисуется кожный лоскут в виде «языка», делящего среднюю линию пополам. Верхушка лоскута располагается на вертикальной оси, проведенной на уровне верхних остей подвздошных костей (рис. 7.47). Лоскут выкраивается по линии, отведенной маркером. Ширина основания кожного лоскута не должна превышать длину более чем в 2 раза для избежания некроза. Обычно выкраивается лоскут шириной 3 см и длиной 5 см, он препарируется над фасцией прямой мышцы живота и затем сшивается нитью PDS или викрил 4/0 в виде трубки на $\frac{2}{3}$ длины (рис. 7.48). Далее лоскут выворачивается и без натяжения подшивается к апоневрозу по средней линии. После этого накладываются швы на кожу (В. И. Аверин, 2005).

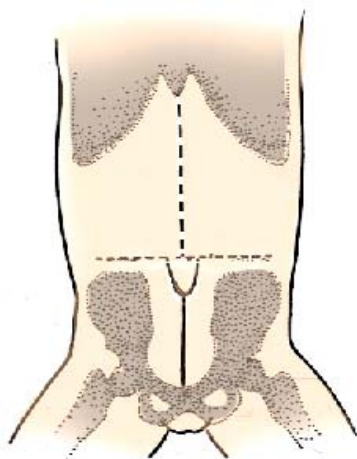


Рис. 7.47. Разметка кожного лоскута



Рис. 7.48. Лоскут сшит и вывернут

7.9. РЕКОНСТРУКЦИЯ ШЕЙКИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Эта операция выполнена у 2 мальчиков.

Цель реконструкции шейки МП: обеспечить свободное мочеиспускание с удержанием мочи и сохранением функции почек. Данная операция может быть произведена только тогда, когда ребенок вырос настолько, что может иметь свободный психологический контакт с родителями и врачами. Значительное время и серьезные усилия требуются для того, чтобы научить ребенка ощущать наполнение МП и мочиться именно тогда, когда МП наполнен. Семья такого ребенка должна быть под постоянным наблюдением весь этот период, в течение которого обычно требуются частые посещения детского хирурга и консультации по телефону, периодическая катетеризация, цистоскопия и анализы мочи.

Объем МП должен быть не менее 60 мл. Попытки реконструкции шейки при меньшей емкости обычно завершаются неудачей. Кроме того, у ребенка не должно быть мочевой инфекции. Перед операцией необходимо произвести цистографию под наркозом, чтобы измерить объем пузыря, исключить наличие камней и оценить состояние лона. Если расстояние между лонными костями большое, то показана остеотомия, порой даже повторная. Достаточное сближение лона, позволяющее поместить уретру внутри тазового кольца, является обязательным условием обеспечения свободного контролируемого мочеиспускания. «Поддержка» уретры поперечно-полосатой мускулатурой мочеполовой диафрагмы и «подвешивание» шейки пузыря способствуют лучшему удержанию мочи.

После введения антибиотиков широкого спектра МП вскрывался очень низким поперечным разрезом, который продлевался в вертикальном направлении, около шейки пузыря (рис. 7.49).

После реимплантации мочеточников и их катетеризации производится модифицированное вмешательство Лидбеттера. Высекается полоска длиной 30 мм и шириной 15 мм, начиная от уретры и продлевая разрезы выше пузырного треугольника. Детрузор надсекается несколькими Z-образными надрезами, чтобы удлинить шейку пузыря не уменьшая его емкость (рис. 7.50).

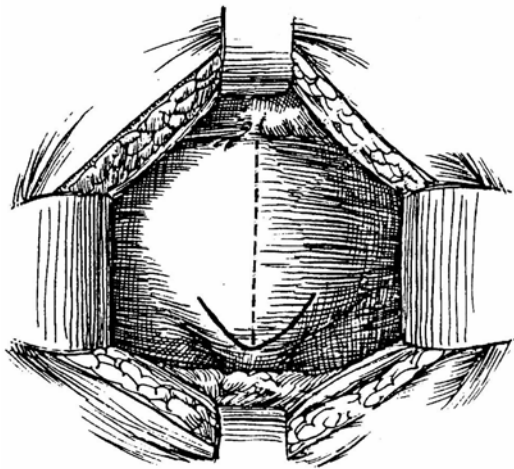


Рис. 7.49. Разрез МП

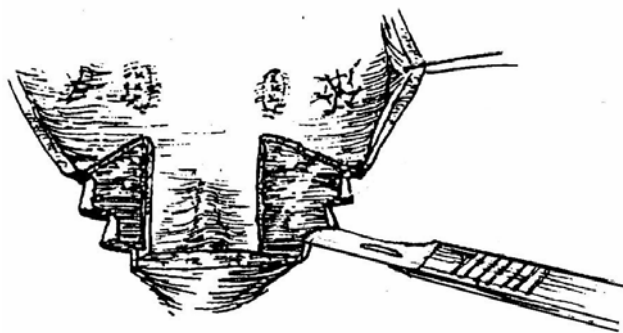


Рис. 7.50. Выкраивание слизистой МП

После инъекции адреналина под слизистую оболочку удаляется эпителий, прилежащий к высеченной полоске. Последнюю сшивали, формируя из нее трубку на катетере 8-French. Деэпителизованный детрузор ушивается над трубкой таким образом, чтобы образовались три слоя тканей (рис. 7.51).

Уретра и пузырь отделяются от лона, чтобы поместить уретру как можно глубже в пределах тазового кольца. Этот прием позволяет наложить швы на шейку, предназначение которых — «поднимать» шейку МП (рис. 7.52).

Интраоперационно уретральное давление после ушивания обычно выше 60 см вод. ст. Если визуализация уретры затруднена, то для обеспечения хорошего доступа можно рассечь лонный симфиз и развести его ранорасширителями. Послойное, в два слоя, ушивание по средней линии нижнего поперечного разреза дополнительно суживает и удлиняет шейку МП (рис. 7.53).

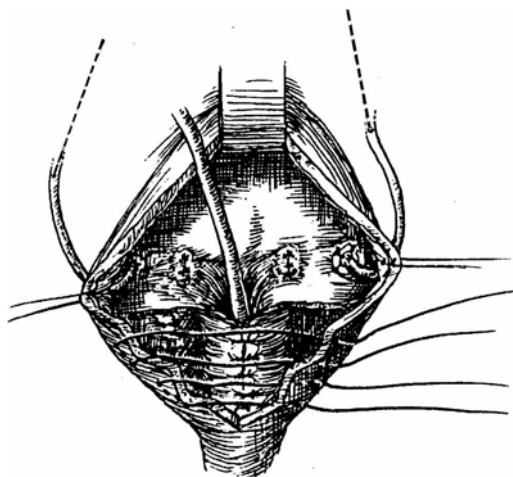


Рис. 7.51. Удлинение уретры

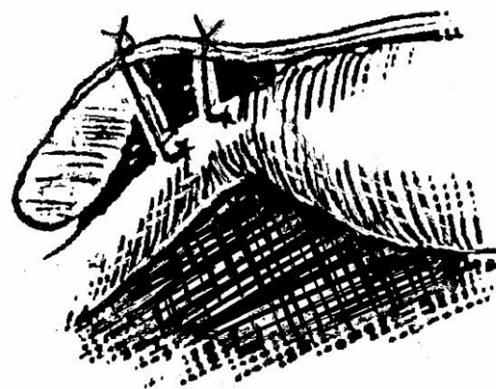


Рис. 7.52. «Подвешивание» шейки мочевого пузыря к лону

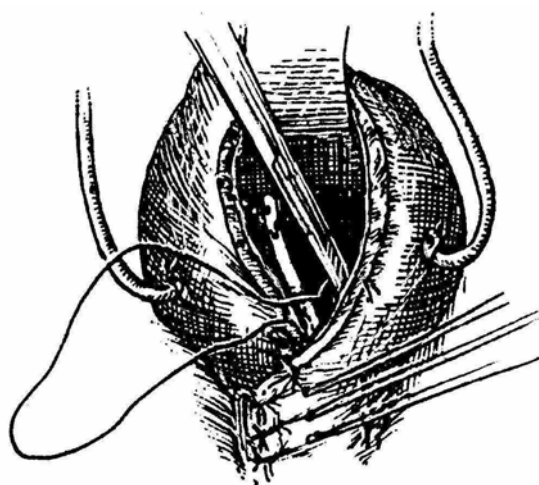


Рис. 7.53. Ушивание мочевого пузыря

На МП спереди от швов помещается мягкий дренаж Пенроуза. Катетер из уретры обязательно удаляется. В МП оставляется цистостомический катетер (ЦК) на 3 недели. Мочеточниковые катетеры удаляются через 14 дней.

7.10. ЭФФЕКТИВНОСТЬ АУТОГЕМОТРАНСФУЗИИ ПРИ ОПЕРАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Радикальная коррекция ЭМП — сложная, травматичная и длительная операция. Продолжительность ее, по нашим данным, от 3 до 7,5 часов (в среднем — 5,5 часов). Практически на всех этапах, а особенно на этапе работы с костями таза, возникает значительная кровопотеря. К концу операции суммарная учтенная кровопотеря составляет от 22 до 192 % объема циркулирующей крови (ОЦК). Для ее восполнения во время операции приходится проводить гемотрансфузию донорской крови. Однако при этом возникает опасность развития всевозможных реакций и осложнений, «синдрома гомологичной крови», передачи различных, в том числе и неизлечимых, болезней. Случается, что операция откладывается из-за отсутствия необходимого количества донорской крови. Поэтому трансфузиологи и хирурги постоянно ищут пути уменьшения ее потребности. Одним из способов решения этой задачи является применение аппаратов для аутогемотрансфузии (В. И. Аверин, Б. А. Гринберг, 2001).

При коррекции ЭМП с 1997 г. использовали аппарат для аутогемотрансфузии С.А.Т.С. фирмы «Fresenius», позволяющий осуществлять реинфузию крови, как во время, так и после операции. Полученная из раны, дренажа или вены кровь в аппарате подвергается трем последовательным операциям. Вначале концентрируется путем удаления плазмы. Затем концентрат отмывается. В течение этой процедуры из него удаляются все «хирургические отходы», включая жировые эмульсии, активные факторы свертываемости, антикоагулянты, клеточные фрагменты, отмывые частицы, продукты гемолиза.

После этого вновь происходит концентрация и готовая продукция в виде пакетированных отмывых эритроцитов (ПОЭ) с гематокритом (Ht) не менее 65 % перемещается в емкость для реинфузии. Весь процесс выполняется автоматически. В отличие от аппаратов для аутогемотрансфузии, работающих по принципу «шаг за шагом», аппарат С.А.Т.С. работает в непрерывном режиме и позволяет все этапы проводить одновременно. При этом полностью удаляются попавшие в кровь при травме или операции жировые клетки костного мозга, тогда как в системах с прерывистым режимом работы остается около 15 % жира. Благодаря конструкции центрифужной камеры и режиму Saving Final PRC аппарат С.А.Т.С. можно применять даже в хирургии новорожденных с кровопотерей от 50–70 мл. Еще одной отличительной особенностью данного аппарата является использование для больных всех возрастов (от новорожденных до взрослых) одинаковых центрифужных насадок, что исключает возможность просчета при их выборе и упрощает работу с ними.

Из 17 оперированных нами больных у 5 кровопотеря восполнялась только донорской кровью (группа А), а у 12 применяли также реинфузию отмытых эритроцитов (группа В).

В табл. 7.5 представлены величина кровопотери во время операции и объем реинфузии отмытых аутоэритроцитов у больных группы В. В группе А величина кровопотери не регистрировалась. Как видно из таблицы, учтенное и аспирированное в аппарат С.А.Т.С. количество крови составляло от 330 до 1800 мл, то есть от 14 до 112 мл/кг. Пациентам реинфузировано от 85 до 680 мл отмытых аутоэритроцитов с Ht порядка 75–80 %. При этом возвращено от 22 до 184 % объема циркулирующих эритроцитов. Осложнений, связанных с применением аппарата С.А.Т.С, не наблюдали.

Таблица 7.5

Объем кровопотери и реинфузии у оперированных больных

Возраст	ОЦК, мл	Учтенная кровопотеря	Кровопотеря от ОЦК, %	Перелито ПОЭ
5 суток	240	460	192	230
1 год 6 мес.	880	900	102	400
1 год 9 мес.	1000	500	50	260
2 года	880	1190	135	370
2 года	1000	530	53	300
2 года 6 мес.	1200	330	27,5	85
3 года	1040	1455	140	390
7 лет	1570	1800	115	680
10 лет	1800	1030	57	410
10 лет	2000	800	40	350
12 лет	2300	1560	67,5	660
12 лет	3700	800	22	305

Эффективность аутогемотрансфузии и ее влияние на течение послеоперационного периода представлена в табл. 7.6. Как видно, пациентам в группе В донорской крови во время и после операции перелито вдвое меньше, чем в группе А. После операции более чем в 3,5 раза уменьшились потери по дренажам. Дети вдвое меньше времени провели в ОИТР и почти на две недели меньше — в стационаре. Все показатели статистически значимы ($p < 0,05$).

Такие результаты получены вследствие уменьшения объема переливаемой донорской крови, что способствует снижению частоты и тяжести постперфузионных осложнений. Кроме того, аутоэритроциты более устойчивы и быстрее восстанавливают и поддерживают гемодинамику, так как непосредственно после переливания поступают в кровяное русло и выполняют все функции, связанные с поддержанием гомеостаза организма, определяют микрогемореологические свойства крови, участвуют в формировании гемостатического потенциала и обуславливают газотранспортную функцию крови. Донорские же эритроциты вначале депонируются, в кровяное русло

поступают не сразу и длительность их жизни вдвое меньше эритроцитов реципиента.

Таблица 7.6

Сравнительная характеристика больных по группам

Масса тела, кг	Перелито донорской крови				Потери по дренажам		Койко-дни после операции	
	во время операции		после операции		всего, мл	мл/кг	в ОИТР	в больнице
	всего, мл	мл/кг	всего, мл	мл/кг				
1	2	3	4	5	6	7	8	9
24	840	35	280	11,7	365	15,5	6	78
19	640	33,7	350	18,4	54	2,84	4	58
21	1300	61,9	300	14,3	195	8,3	20	60
12	230	19,2	150	12,5	70	6	20	58
21	450	21,5	250	11,9	657	31,3	10	57
Гр. А средняя	34,3		13,8*		12,8*		12*	62,2*
Гр. В средняя	20,39		6,27		3,62		6,8	49,6
13	1100	84,6	0	0	190	15	7	62
12,5	220	17,6	50	4	65	5	7	49
11	300	27,3	200	18	45	4	6	44
11	250	22,7	0	0	0	0	6	56
28,5	300	10,5	220	7,7	92	3,2	5	53
21	160	7,8	350	16,6	10	0,5	2	73
15	150	10	150	10	70	4,7	5	56
33	300	9,1	100	3	47	1,5	6	56
57	200	3,5	0	0	70	1,2	9	75
12,5	300	24	100	8	9	0,7	4	49
2,75	30	109	0	0	0	0	19	31
24	450	18,75	200	8,3	40	1,7	6	53

Примечание: * — достоверность различий при значении $p < 0,05$

7.11. ВЕДЕНИЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА

В послеоперационном периоде на уретре не проводят никаких манипуляций в течение 3 недель. Затем через уретру проводится катетер 8-French. Может понадобиться осторожное бужирование. Иногда уточнить анатомическую ситуацию помогает уретроскопия. ЦК удаляется лишь тогда, когда уретра катетеризуется свободно. В этом случае ЦК пережимается и ребенку разрешается помочиться. Если ребенок мочится без затруднений, то проводится УЗИ почек и мочеточников или ЭУ, чтобы определить, нет ли гидронефроза. Если гидронефроза нет или он есть, но не прогрессирует по сравнению с дооперационными данными, то ЦК удаляется.

Тщательный мониторинг проводится до тех пор, пока не увеличится емкость МП. Кроме того, обязательно делаются регулярные анализы мочи, чтобы своевременно диагностировать инфекцию. Если эпизоды инфекции

возникают часто, то производится УЗИ, рентгенологическое обследование или цистоскопия, чтобы исключить камни МП или инородное тело.

После двусторонней надвертлужной остеотомии костей таза в послеоперационном периоде у детей до 3 лет накладывали клеевое вытяжение за бедра, а у старших детей проводили спицы через мышелки бедра. И у первых, и у вторых нижние конечности были согнуты в тазобедренных и коленных суставах, а голени находились в гамаках. Сроки вытяжения у детей младшего возраста составляли 5–6 недель, старшего — 8. Через 8–9 недель соответственно детям вначале разрешали ходить на костылях, а через неделю — без них.

Спицы из подвздошных костей удаляются через месяц, а металлоконструкции из лонных костей через год после операции.

7.11.1. Особенности ведения послеоперационного периода у новорожденных

Из операционной ребенок доставляется в ОИТР в транспортном кувете и помещается в палату новорожденных в кроватку с подогревом, с обеспечением температуры тела $36,7\text{--}37\text{ }^{\circ}\text{C}$ за счет лучистого тепла и обогрева матраса. Через сутки–двое после операции ребенка начинают кормить грудным молоком или молочной смесью по 10 мл 6–8 раз в сутки, понемногу увеличивая количество молока или смеси при каждом кормлении. К концу 3–4 суток объем кормления должен соответствовать возрастной норме. Всем детям назначаются антибиотики широкого спектра действия, предпочтительнее цефалоспорины III поколения, проводится нутритивная и респираторная поддержка по показаниям.

Пациентам в послеоперационном периоде проводится иммобилизация нижних конечностей тугим пеленанием в положении «русалки». Между коленными суставами и лодыжками делаются прокладки из ваты. Повязка снимается 4 раза в сутки и производится массаж нижних конечностей с последующим ее наложением. Иммобилизация и такой уход за нижними конечностями осуществляются в течение 3–4 недель.

Один из наиболее важных факторов, приводящих к успеху в закрытии ЭМП, — это поддержание хорошей проходимости катетеров, находящихся в мочеточниках и МП. Для этого в первые несколько дней с целью профилактики образования кристаллов солей необходимо проводить инфузионную терапию глюкозо-солевыми растворами из расчета 1,5–2 объема жидкости потребления на фоне диуретиков. Мочеточниковые катетеры стоят 10–14 дней, что обеспечивает хорошее заживление раневой поверхности. Катетер из МП удаляется через 4 недели только после того, как убедимся в свободном пассаже мочи через уретру.

Контроль за состоянием новорожденных осуществляется на основании данных гемодинамики, газообмена, диуреза, клинического осмотра

и результатов лабораторного исследования крови и мочи. Важным показателем общего состояния новорожденного является весовая и температурная кривая. Кожные швы на брюшной стенке снимаются на 14 день после операции.

Таким образом:

1. Оперировать детей первого месяца жизни можно только в специально оснащенных центрах хирургии новорожденных, куда они поступают непосредственно из родильного дома.

2. При невозможности использовать МП в качестве резервуара необходимо создавать АМП из прямой и сигмовидной кишки для разделения пассажа мочи и кала. Противопоказанием к проведению данной реконструктивно-пластической операции является сочетание ЭМП с атрезией прямой кишки и анального отверстия.

3. При сопутствующих аноректальных пороках методом выбора является операция Митрофанова (аппендикоцистостомия) с цистопластикой сегментом кишки длиной 30–40 см.

4. Реконструкция шейки МП может быть произведена только тогда, когда ребенок вырос настолько, что может иметь свободный психологический контакт с родителями и врачами. При этом объем МП должен быть не менее 60 мл.

5. Сфинктерометрическое исследование является простым методом, позволяющим объективно оценить произвольную силу внутреннего сфинктера, лобково-прямокишечной мышцы и наружного сфинктера.

6. Все реконструктивно-пластические операции обязательно нужно сочетать с остеотомией и пластикой лонного сочленения.

7. С эстетической точки зрения всем детям нужно выполнять пластику пупка.

8. Аутогемотрансфузия с использованием аппарата С.А.Т.С. позволяет уменьшить потребность в переливании донорской крови при хирургическом лечении ЭМП, что позволяет уменьшить сроки послеоперационного пребывания детей в отделении интенсивной терапии и в целом в стационаре, и, в конечном счете, уменьшить стоимость лечения больных с ЭМП.

Глава 8

Результаты хирургического лечения детей с экстрофией мочевого пузыря после реконструктивно-пластических операций

8.1. ВОССТАНОВЛЕНИЕ ПОЛОВОЙ ФУНКЦИИ И ЭСТЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Восстановление половой функции у больных с ЭМП многие считают одной из важнейших задач хирургического лечения. По мнению Т. Н. Diseth et al. (1999), коррекция половых органов является психологической проблемой для носителей данного порока развития. Но решение проблемы усложняется, так как половая функция мужчин может быть нарушена из-за врожденного отсутствия сперматогенеза, воспалительного процесса в половых органах, обструкции сформированных уретры и семявыносящих путей. В настоящее время в большинстве случаев используется методика, предложенная М. Е. Mitchell в 1996 г.

Формировать гениталии у девочек легче. Операция делается в один этап вместе с пластикой МП и, как правило, дает хорошие результаты (R. Mathews et al., 2003; C. Lee et al., 2006; W. G. Reiner, J. P. Gearhart, 2006). Несмотря на тяжелую эписпадию, сочетающуюся с экстрофией, большинство пациентов, которым была проведена реконструкция половых органов, могут свободно вести половую жизнь, и оплодотворение у них не представляет особой проблемы. Однако во время беременности у таких женщин возникает одна сложность — выпадение шейки матки или самой матки. Это может произойти, если в прошлом у женщин производилась уретеросигмостомия без остеотомии таза, а не этапная реконструкция. Женщинам, перенесшим как пластику МП, так и уретеросигмостомию, рекомендуется производить родоразрешение путем кесарева сечения, а во время первичной пластики МП обязательно погружать его как можно глубже в полость таза с обязательной остеотомией. Регулярные наблюдения урологов и гинекологов не выявили у пациенток с УСА противопоказаний к беременности, тем более что все новорожденные были здоровы. A R. Mathews et al. В 2003 году сообщили, что из 34 обследованных женщин 24 имели сексуальное желание, 16 из них были сексуально активны, 10 испытывали оргазмы, 8 женщин имели 13 беременностей, 8 из которых закончились родами совершенно здоровых детей. Половую жизнь женщины в среднем начинали в 19,9 года. Однако 5 женщин ограничивали контакты с мужчинами, так как не были удовлетворены внешним видом своих наружных половых органов. По обобщенным мировым данным, из 2500 семей, образованных мужчинами, прошедшими лечение по поводу ЭМП или эписпадии, только 35 смогли стать отцами 46 детей. Причем у мужчин без устранения эписпадии наблюдалась нормальная эякуляция, и шанс стать отцом у них был выше.

Не разрешенная до сих пор задача — реконструкция наружных половых органов у пациентов с ЭК. Все авторы, занимающиеся лечением этой сложной патологии, рекомендуют формировать пол у всех детей по женскому типу. Однако в последней работе W. G. Reiner и J. P. Gearhart (2004) изучили отдаленные результаты у 14 мужчин по генотипу, которым в периоде новорожденности была произведена орхэктомия и наружные половые органы были сформированы по женскому типу. При опросе же выяснилось, что 8 из них жили как мужчины, а 3 были неясной сексуальной ориентации, хотя 2 из них относили себя к мужчинам. Поэтому эти авторы рекомендуют с осторожностью менять пол генетических мужчин на женщин ввиду непредсказуемости сексуальной ориентации в дальнейшей жизни. Эта проблема требует дальнейшего изучения.

В настоящее время у взрослых пациентов на первое место выходят косметические и сексуальные проблемы, понимание которых поможет врачам давать более адекватные рекомендации по решению проблем их будущей жизни, что особенно актуально сегодня — с появлением заботы о качестве жизни пациентов после различных хирургических вмешательств.

Создаются специальные вопросники, разрабатываются характерные для каждого заболевания шкалы и индексы. A. Ebert et al. (2005) при изучении качества жизни у 54 пациентов старше 15 лет с ЭМП выявили, что у всех был высокий уровень образования и социальной интеграции. Все были гетеросексуалами, но их оценка своей половой удовлетворенности и полового влечения была очень низкой. Наиболее закомплексованными оказались подростки (стеснялись раздеваться догола). Половую жизнь вели 43,9 % опрошенных, но 58,5 % из них были обеспокоены своей сексуальной полноценностью. Поэтому, несмотря на высокую степень социальной интеграции и адаптации к взрослой жизни, дети и подростки с ЭМП страдают от психосоциологической и психосексуальной дисфункции, коррекцию которой в виде специальной психологической помощи хотели бы получить 93,9 % пациентов. С возрастом психосексуальное беспокойство возрастает. У женщин по сравнению с мужчинами оно менее выражено, и они охотнее планируют семейную жизнь, хотя в профессиональном росте и карьере разницы между мужчинами и женщинами не наблюдается. Аналогичные данные приводят и другие авторы.

В. A. VanderBrink et al. (2006) большое внимание уделяют достижению косметического эффекта оперативного лечения порока развития, формированию пупка, эстетической реконструкции лона и передней брюшной стенки, что с возрастом пациентов приобретает огромное значение. По их данным из 116 пациентов различные косметические операции по пластике лобка потребовались у 88. Осложнения, связанные с инфекцией и формированием келоидных рубцов, наблюдались у 4 и 10 % больных соответственно. Они рекомендуют выполнять Z пластику, так как она дает лучшие

косметические результаты. В отдаленные сроки после операции растягивают ткани в области послеоперационного рубца, а затем иссекают последний и сшивают здоровую кожу практически без натяжения. Отдельные работы посвящены исследованию этой проблемы у мальчиков и у девочек.

8.2. НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ

Реконструктивно-пластические операции были выполнены 57 детям с ЭМП. Послеоперационный период протекал гладко у 46 оперированных. Осложнения наблюдались у 11 пациентов. Послеоперационные осложнения разделили на ранние и поздние.

К ранним осложнениям отнесли полный рецидив ЭМП после пластики собственными тканями — 2 новорожденных, частичное расхождение швов и неполный рецидив — 4. Их объединили в одну группу, поскольку патогенез данного осложнения один и тот же. Они возникли в период освоения методики и были связаны с тем, что после формирования задней уретры в ней оставляли катетер, который спровоцировал несостоятельность швов и рецидив ЭМП. После этого перестали оставлять постоянный катетер в уретре и провели первичную пластику еще 23 детям. Послеоперационный период у них протекал гладко. Рана зажила первичным натяжением. У всех ЭМП была переведена в тотальную эписпадию со свободным оттоком мочи. Таким образом, рецидив ЭМП при первичной пластике МП составил 20,7 %.

У одного новорожденного с ЭК на 18 день после первичной пластики МП и концевой колостомы развился перитонит. На операции обнаружены стрессовые язвы в области илеоцекального угла. Пораженная часть кишки была удалена и выведена концевая энтеростома. Впоследствии ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии.

Все операции по энтероцистопластике, аппендикоцистостомии, пластике пупка и реконструкции шейки МП прошли без осложнений.

Непосредственные результаты 25 операций двухсторонней надвертлужной остеотомии таза с остеосинтезом и пластикой лонного сочленения у 3 больных были неудовлетворительными. Это были первые пациенты в момент освоения методики, когда не все этапы были достаточно отработаны. Остеосинтез лонного сочленения выполняли у них с помощью 2 шурупов и проволоки, а так как это были дети 2, 3 и 4 лет, то шурупы мигрировали из лобковых костей, что привело к частичной потере коррекции их положения. Диастаз между лонными костями составил 23 мм против 100 мм, 30 — против 70 и 21 — против 55 мм до вмешательства. На общий исход операции эти осложнения не повлияли. Рана в области лона зажила без дополнительных вмешательств. Других осложнений не отмечено.

Данные осложнения можно только предвидеть и предупредить. Борьба с ними в ближайшем послеоперационном периоде невозможно. Профилактика их у детей этого возраста сводится к осуществлению надежной фиксации лонных костей предложенной нами пластижкой и отсюда — созданию минимального натяжения краев операционной раны при их сшивании.

Остеотомия верхних ветвей лонных костей по Фрей–Кохену в одном случае осложнилась наружным кровотечением из мест остеотомий. Ребенок повторно оперирован через 5 часов, кровотечение было остановлено. В остальных 10 случаях послеоперационный период протекал без осложнений.

8.3. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ

Критерием эффективности хирургического лечения ЭМП являются отдаленные результаты, которые изучены в сроки от 6 месяцев до 20 лет у 55 оперированных пациентов. В исследования отдаленных результатов не включены 2 новорожденных, которым первичная пластика МП выполнена в октябре 2009 г.

К поздним осложнениям отнесены перекос костей таза — 3 детей, хронический пиелонефрит на почве уродинамических нарушений — 10 больных, ПМР — 8 человек, камни МП — 3 оперированных.

Разработана программа оценки отдаленных результатов по следующим параметрам:

- 1) функциональному эффекту, т. е. способности ребенка удерживать мочу и произвольно опорожнять МП;
- 2) частоте обострений и тяжести протекания вторичного пиелонефрита;
- 3) наличию или отсутствию вторичных изменений ВМП;
- 4) показателям КОС и электролитов крови;
- 5) осложнениям со стороны других органов и систем;
- 6) функции межрезервуарной перегородки у пациентов 2 группы;
- 7) расстоянию между лонными костями после остеотомии;
- 8) сфинктерометрии;
- 9) косметическому эффекту и наличию жалоб родителей или пациента;
- 10) качеству жизни, которое после операции можно охарактеризовать следующим образом: активный образ жизни без недержания мочи, мочевого стом, уменьшение психосоциологической и психосексуальной дисфункции с сохранением своего социального, профессионального и трудового статуса.

В послеоперационном периоде дети находились на диспансерном учете. Они постоянно наблюдались детским хирургом, урологом и педиатром с периодическим контролем функции мочевыводящих путей. При удовлетворительном состоянии ребенка и нормальных показателях температуры

тела общий анализ крови, мочи и анализ мочи по Ничипоренко выполняется 1 раз в 3 месяца; ультразвуковое сканирование почек и МП, биохимический анализ крови с определением уровня мочевины и креатинина — 1 раз в 6 месяцев. Также этим пациентам ежегодно проводится комплексное обследование в ДХЦ, где дополнительно у них изучаются показатели КОС и электролитный состав плазмы, осуществляли посевы мочи на микрофлору и чувствительность к антибиотикам, экскреторную урографию, динамическую нефросцинтиграфию, по показаниям — микционную цистографию. У пациентов с пересадкой мочеточников в ректосигмоидный резервуар выполнялась видеокOLONоскопия.

Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций расценивали, как **хорошие** при отсутствии жалоб, нормальном физическом и психическом развитии. Ребенок одинаково хорошо удерживал мочу днем во время бодрствования и ночью во время сна, а также при физических и эмоциональных нагрузках. Расстояние между лонными костями не превышало 1,5 см. У пациентов, которым сформирован АМП из прямой и сигмовидной кишки, межрезервуарная перегородка фиксирована в пределах кожно-слизистого перехода, моча не смешивалась с калом, и имелся дифференцированный контроль дефекации и мочеиспускания. Состояние ВМП нормальное, ПМР отсутствовал или не превышал 1-й степени, анализы мочи и крови без патологических изменений, наружные половые органы сформированы правильно.

Удовлетворительными считали результаты в тех случаях, когда оперированный ребенок хорошо развивался, но периодически отмечались боли в животе или поясничной области. Хорошо удерживал мочу днем, но иногда наблюдалось ночное недержание. У пациентов, которым сформирован АМП из прямой и сигмовидной кишки, межрезервуарная перегородка смещена в пределах заднепроходного канала, моча периодически смешивалась с калом, и отсутствовал дифференцированный контроль дефекации и мочеиспускания. Расширение ВМП не превышало 2-й степени уретерогидронефроза на почве динамической обструкции уретерovesикального соустья или 3-й степени ПМР, выделительная функция почек удовлетворительная. При этом пиелонефрит имел латентное или рецидивирующее течение, с обострениями 1–2 раза в год. Из осложнений возможны конкременты в МП.

Отдаленные результаты расценивали как **неудовлетворительные** при наличии таких осложнений, как уретерогидронефроз 3–4-й степени или ПМР 4–5-й степени, обострение хронического рецидивирующего пиелонефрита более 3 раз в год, со снижением функции почек. Также отмечалось отставание в росте и физическом развитии, хроническая почечная недостаточность.

Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций изучили у всех пациентов по клиническим группам (В. И. Аверин, 2005, 2007).

8.3.1. Результаты хирургического лечения больных после выполнения первичной пластики мочевого пузыря

В первую клиническую группу вошли 30 детей (18 мальчиков и 12 девочек), которым была выполнена первичная пластика МП, сфинктера и задней уретры собственными тканями. А также у 13 пациентов выполнили модифицированную двустороннюю остеотомию верхних ветвей лонных костей по Фрей–Кохену и у 2 — надвертлужную остеотомию. У 15 — свели лонные кости без остеотомии. После этого без всякого натяжения ушивались прямые мышцы живота и апоневроз передней брюшной стенки. При ушивании кожи детям формировали пупок по разработанной нами методике.

Пациентам этой группы выполнено 80 оперативных вмешательств, причем 70 были направлены на этапную коррекцию порока развития и 10 — на ликвидацию осложнений. Один мальчик первично оперирован в одной из клиник России и поступил к нам с полным недержанием мочи.

Клиническое наблюдение.

Больной А. 12.08.1992 г. Родился с ЭМП. В 1994 г. в одной из клиник России ему была выполнена первичная пластика МП собственными тканями. Ребенок поступил к нам в клинику 4.10.1999 г. (И.Б. № 6944) с диагнозом: тотальная эписпадия после пластики МП собственными тканями; недержание мочи; врожденная аномалия крестца (отсутствие 3 дистальных сегментов); правосторонний орхит; соха valga (155°).

При рентгенографии костей таза и УЗИ выявлено, что расстояние между лобковыми костями 35 мм. После проведенного обследования 12.10.1999 г. ему выполнена двусторонняя надвертлужная остеотомия таза, пластика лонного сочленения и шейки МП, «подвешивание» уретры к сформированному лонному сочленению, формирование пупка.

В послеоперационном периоде мальчик начал удерживать мочу по 2–3 часа, ощущает позыв на мочеиспускание. При микционной цистографии от 22.12.1999 г. — МП с четкими контурами. ПМР ни пассивный, ни активный не выявлен.

8.06.2000 г. амбулаторный контроль — мочу удерживает 2–3 часа, объем МП 250 мл. Мочится струей. Остаточной мочи нет. Диастаза между лонными костями нет. При изучении КОС и электролитов крови статистически значимых различий от возрастной нормы не выявлено.

Из 29 пациентов этой группы у 6 развился рецидив ЭМП, а у остальных получены хорошие отдаленные результаты. Хорошо удерживали мочу и опорожняли МП по желанию 2 детей, которым мы произвели реконструкцию шейки МП. У остальных больных пока сохраняется тотальная эписпадия со свободным оттоком мочи. При УЗИ, динамической сцинтигра-

фии и ЭУ патологии со стороны почек не обнаружено. Но при исследовании уродинамики во всех случаях были выявлены нарушения иннервации вновь созданного органа. Косметические результаты были удовлетворительными во всех случаях. Инфекций мочевыводящих путей у них за это время не было.

Сравнительный анализ с контрольной группой показателей КОС и электролитов крови изучены у всех пациентов после первичной пластики МП в сроки до 5 лет и более после оперативного лечения. Данные обследования представлены в табл. 8.1.

Таблица 8.1

Показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови у больных после первичной пластики МП

Показатели	Контрольная группа	Сроки исследования	
		до 5 лет М ± m	после 5 лет М ± m
n	30	23	7
pH	7,37 ± 0,01	7,4 ± 0,01	7,4 ± 0,00
pCO ₂ , мм рт. ст.	39,2 ± 1,1	37,2 ± 1,5	35,5 ± 2,3
HCO ₃ ⁻ , ммоль/л	22,4 ± 0,1	23,0 ± 0,3	21,2 ± 1,1
АП, ммоль/л	12,0 ± 1,3	11,5 ± 1,6	14,0 ± 1,6
К, ммоль/л	3,8 ± 0,4	4,8 ± 0,1*	4,5 ± 0,1
Na, ммоль/л	139 ± 3	137 ± 1	142 ± 2
Ca, ммоль/л (ионизированный)	1,4 ± 0,3	1,0 ± 0,1	0,9 ± 0,1
Cl, ммоль/л	103 ± 3	104 ± 1	106 ± 1

Примечание: n — количество анализов; * — достоверность различий при значении $p < 0,05$.

При изучении КОС и электролитного состава плазмы выявлено статистически значимое увеличение калия ($4,8 \pm 0,1$) ммоль/л, $p < 0,05$) у всех больных до 5 лет после операции. По всем остальным показателям статистически достоверных различий от возрастной нормы не выявлено. Уровень мочевины и креатинина при биохимическом исследовании крови у всех пациентов был в пределах возрастной нормы. Это свидетельствовало о сохранении нормальной функции почек по поддержанию этих гомеостатических констант.

Клиническое наблюдение.

Мальчик Ч. Родился 18.02.2003 г. от 1-й беременности, 1-х родов с массой тела 3900 г. Оценка по шкале Апгар — 8/9.

Беременность протекала с угрозой преждевременных родов в сроке 29–30 недель. УЗИ в 5, 12 и 28 недель беременности — без патологии. Сразу после рождения был поставлен диагноз: экстрофия мочевого пузыря, двусторонняя паховая грыжа.

Ребенок 19.02.2003 г. (ИБ № 1470) переведен в отделение интенсивной терапии ДХЦ, где был обследован. Общий и биохимический анализы крови в пределах возрастной нормы. При ультразвуковом и рентгенологическом обследовании патологии со стороны почек и других органов не обнаружено. Диастаз между лонными костями — 30 мм.

St. localis: диаметр слизистой МП — 6 см. Слизистая розовая, без липозных разрастаний, легко погружается в полость таза. Дефект передней брюшной стенки 2×2 см. В правой и левой паховой области грыжевое выпячивание, легко вправляющееся в брюшную полость (рис. 8.1).

В возрасте 40 часов 20.02.2003 г. ребенку выполнена пластика МП собственными тканями. Шейка МП сформирована на катетере Nelaton № 10, после чего он удален. Лонные кости сведены без остеотомии и сшиты полиэстером 0/2.

Послеоперационный период протекал без осложнений. В течение 4 недель ребенок находился со связанными нижними конечностями (положение «русалки»). Мочеточниковые катетеры удалены через 2 недели, а катетер из мочевого пузыря на 25 день. Выписан из стационара в удовлетворительном состоянии 21.03.2003 г.

С 15 по 19.05.2006 г. прошел очередное плановое обследование (И.Б. № 2746).

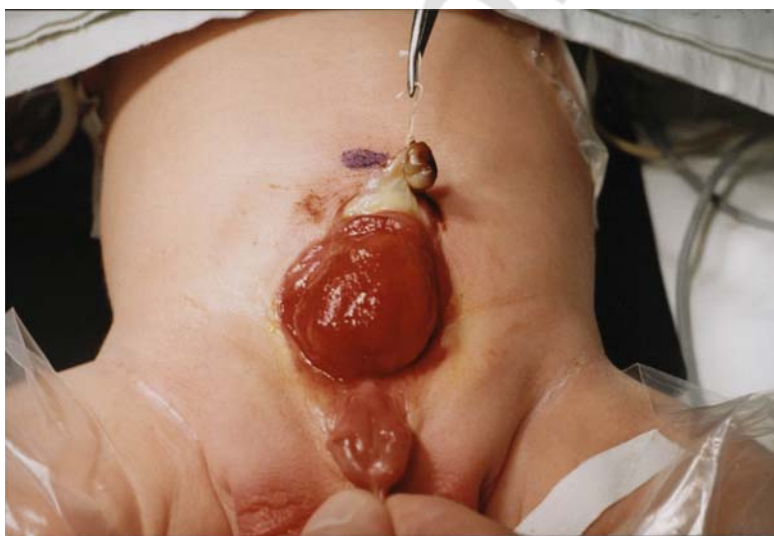


Рис. 8.1. Мальчик Ч. Экстрофия мочевого пузыря и двусторонняя паховая грыжа

Общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, КОС, электролитный состав плазмы в пределах возрастной нормы. ЭУ — без патологии, но на рентгенограмме видно, что диастаз между лонными костями составляет 60 мм (рис. 8.2). При динамической нефросцинтиграфии выявлено, что фильтрационно-эксcretорная функция обеих почек в норме (рис. 8.3). Объем МП — 50 мл. Косметическим результатом операции родители довольны (рис. 8.4). Мальчик готовится для пластики полового

члена, после чего (в 5–6 лет) ему будет произведена антирефлюксная операция Козна, реконструкция шейки МП и двусторонняя надвертлужная остеотомия.

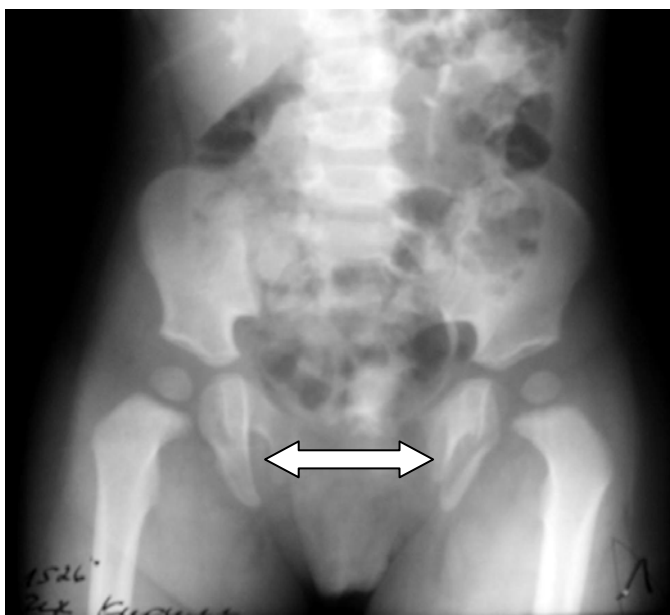


Рис. 8.2. Мальчик Ч. Экскреторная урограмма — без патологии; расстояние между лонными костями (стрелка) 60 мм

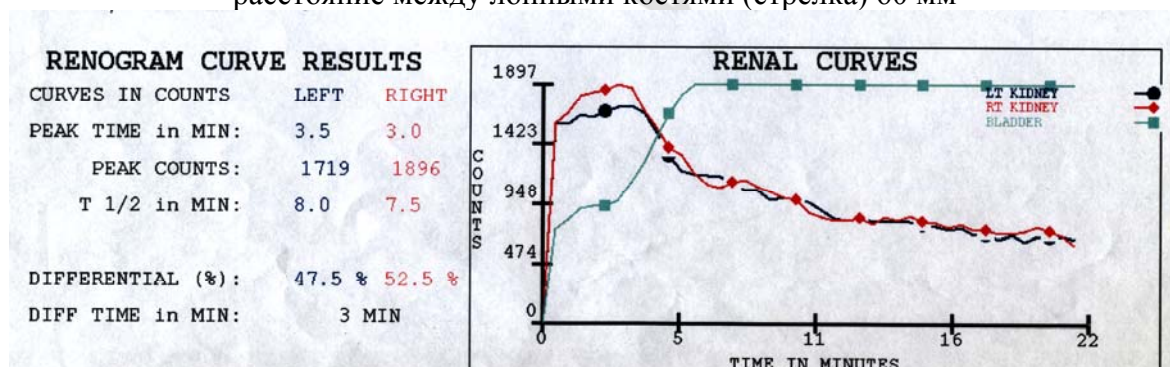


Рис. 8.3. Динамическая нефросцинтиграфия мальчика Ч.



Рис. 8.4. Мальчик Ч. Через 3 года после первичной пластики мочевого пузыря

8.3.2. Результаты хирургического лечения больных после формирования артифициального мочевого пузыря

Во вторую клиническую группу объединены 13 детей (11 мальчиков и 2 девочки). У 5 из них первичная пластика МП местными тканями была невозможна из-за малых размеров экстрофированной площадки. Рецидив ЭМП после первичной пластики, на первых этапах освоения методики, наступил у 3 больных, и 5 пациентов поступили в клинику в возрасте старше 1 года с выраженными изменениями в экстрофированной слизистой МП. Всем им выполнена двусторонняя надвертлужная остеотомия таза с формированием лонного сочленения и реимплантация мочеточников в созданный АМП. Последний формировали из прямой и участка сигмовидной кишки. По методике Дюамеля–Баирова оперировано 5 детей, по методике Ситковского в нашей модификации — 8. Всем детям этой группы в итоге моча отведена в толстую кишку. Им также выполнена пластика пупка.

У больных второй группы выполнено 70 оперативных вмешательств, из них 64 были направлены на этапную коррекцию порока и 6 — на ликвидацию осложнений.

Из 13 больных этой группы хорошие отдаленные результаты были получены у 8 человек. Все пациенты этой группы хорошо удерживали мочу по 2–3 часа днем, 2 из них один раз за ночь самостоятельно просыпаются и идут в туалет.

У детей с хорошими результатами УЗИ, динамической сцинтиграфии и ЭУ патологии со стороны почек не обнаружено. Косметические результаты были удовлетворительными во всех случаях. Инфекций мочевыводящих путей у них за это время не было.

Удовлетворительные результаты зафиксированы у 5 детей. Они хорошо удерживали мочу днем, но 3 иногда имеют ночное недержание мочи. Межрезервуарная перегородка у них была смещена в пределах заднепроходного канала, моча периодически смешивалась с калом и отсутствовал дифференцированный контроль дефекации и мочеиспускания. Пиелонефрит был выявлен у всех 5 больных, но при этом он имел латентное или рецидивирующее течение (1, иногда 2 раза в год). У одной девочки также была МКБ и мегауретер 1-й степени, один мальчик имел уретерогидронефроз 1-й степени и еще один — двусторонний мегауретер 1-й степени. При этом выделительная функция почек у всех была удовлетворительная.

Сравнительный анализ показателей КОС и электролитов крови изучены у всех пациентов, которым был сформирован АМП в сроки до 5 лет и более после оперативного лечения. Данные обследования представлены в табл. 8.2.

При изучении КОС и электролитного состава плазмы выявлено только достоверное снижение кальция ($(0,8 \pm 0,1)$ ммоль/л, $p > 0,05$) у больных после 5 лет с момента операции. По всем остальным показателям стати-

стически достоверных различий от возрастной нормы не выявлено. Уровень мочевины и креатинина при биохимическом исследовании крови у всех пациентов был в пределах возрастной нормы. Это свидетельствовало о сохранении нормальной функции почек по поддержанию этих гомеостатических констант.

Таблица 8.2

Показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови у больных с АМП

Показатели	Контрольная группа	Сроки исследования	
		до 5 лет M ± m	после 5 лет M ± m
n	30	13	6
pH	7,37 ± 0,01	7,40 ± 0,02	7,40 ± 0,02
pCO ₂ , мм рт. ст.	39,2 ± 1,1	35,4 ± 2,0	36,0 ± 1,9
HCO ₃ ⁻ , ммоль/л	22,4 ± 0,1	21,1 ± 1,7	21,9 ± 1,6
АП	12,0 ± 1,3	13,1 ± 1,6	12,7 ± 3,4
K, ммоль/л	3,8 ± 0,4	4,6 ± 0,5	4,3 ± 1,0
Na, ммоль/л	139 ± 3	140 ± 2	139 ± 1
Ca, ммоль/л	1,4 ± 0,3	1,4 ± 0,2	0,8 ± 0,1
Cl, ммоль/л	103 ± 3	106 ± 1	106 ± 3

Примечание: n — количество анализов; * — достоверность различий при значении $p < 0,05$.

8.3.3. Результаты хирургического лечения больных после выполнения первичной пластики мочевого пузыря с последующими реконструктивно-восстановительными операциями

В третью клиническую группу объединены 4 пациента (1 мальчик и 3 девочки). Это наиболее тяжелая в плане лечения группа больных. Достаточно сказать, что у 2 из них была ЭК и у 2 других высокая атрезия прямой кишки. Им выполнена двусторонняя надвертлужная остеотомия костей таза с формированием лонного сочленения и «замыканием» тазового кольца, пластика МП из собственных тканей с увеличением его объема сегментом сигмовидной кишки (сигмоцистопластика) у 2 детей и сегментом подвздошной кишки (илеоцистопластика) — у 2. Этим больным также была ушита уретра и наложена аппендикоцистостома для периодической очищающей катетеризации созданного МП. Всем пациентам формировали кожный пупок, куда и выводили проксимальный конец червеобразного отростка у 2 детей. У 2 девочек аппендикоцистостома выведена справа над лоном. По поводу двусторонней паховой грыжи оперирован 1 мальчик. Трое перенесли сакро-промежностную проктопластику по поводу атрезии прямой кишки и анального отверстия, двоим выполнена цистолитотомия.

ПМР выявлен у 3 больных, всем им произведены антирефлюксные операции.

У этих пациентов выполнено 48 оперативных вмешательства: из них 40 были направлены на этапную коррекцию порока и 8 — на ликвидацию осложнений.

В отдаленном периоде, от 7 до 16 лет, у всех пациентов этой группы получены удовлетворительные результаты. Они хорошо удерживали мочу. Подтекания мочи через уретру и аппендикоцистостому ни у кого не наблюдалось.

При цистометрии тонус созданного МП в пределах нормы. Ни у кого не зафиксировано произвольных сокращений детрузора. Цистометрическая емкость МП была равна от 260 до 450 мл. МП дети опорожнялись самостоятельно через 4–5 часов или раньше, если чувствовали позыв на мочеиспускание.

Функциональное состояние почек при динамической нефросцинтиграфии у всех пациентов удовлетворительное. Но в то же время у них был выявлен пиелонефрит, который имел латентное течение. У 2 — выявлен односторонний и у 1 — двусторонний мегауретер, у 1 — правосторонний уретерогидронефроз и ПМР 3 степени, у 2 — были камни в МП, что потребовало оперативного лечения. После надвертлужной остеотомии таза, как мы отмечали выше, из-за нестабильного остеосинтеза у 3 детей развился перекос тазового кольца.

При изучении КОС и электролитного состава плазмы выявлено только недостоверное снижение кальция ($(1,2 \pm 0,2)$ ммоль/л, $p > 0,05$ и $(0,9 \pm 0,1)$ ммоль/л, $p > 0,05$) у больных как до, так и после 5 лет с момента операции соответственно. По всем остальным показателям статистически достоверных различий от возрастной нормы не выявлено (табл. 8.3). Уровень мочевины и креатинина при биохимическом исследовании крови у всех пациентов был в пределах возрастной нормы. Это свидетельствует о сохранении нормальной функции почек по поддержанию этих гомеостатических констант.

Таблица 8.3

Показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови у больных после энтероцистопластики

Показатели	Контрольная группа	Сроки исследования	
		до 5 лет М ± m	после 5 лет М ± m
n	30	4	4
pH	7,37 ± 0,01	7,4 ± 0,02	7,4 ± 0,02
pCO ₂ , мм рт. ст.	39,2 ± 1,1	38,4 ± 2,1	39,6 ± 2,3
HCO ₃ ⁻ , ммоль/л	22,4 ± 0,1	22,1 ± 0,9	23,3 ± 0,6
АП	12,0 ± 1,3	11,1 ± 1,3	10,5 ± 1,2
К, ммоль/л	3,8 ± 0,4	4,2 ± 0,4	4,1 ± 0,3

Показатели	Контрольная группа	Сроки исследования	
		до 5 лет M ± m	после 5 лет M ± m
Na, моль/л	139 ± 3	140 ± 2	139 ± 2
Ca, ммоль/л	1,4 ± 0,3	1,2 ± 0,2	0,9 ± 0,1
Cl, ммоль/л	103 ± 3	105,6 ± 1	104 ± 1

Примечание: n — количество анализов; * — достоверность различий при значении $p < 0,05$.

Клиническое наблюдение.

Мальчик Г. Родился 31.01.1994 г. от 2-й беременности, 2-х родов с массой тела 2800 г. Беременность и роды протекали нормально. УЗИ в 21 неделю беременности — без патологии.

Сразу после рождения установлен диагноз: экстрофия клоаки, двусторонняя паховая грыжа. Диастаз между лонными костями составлял 100 мм (рис. 8.5).



Рис. 8.5. Мальчик Г. в возрасте 3 лет

Ребенку поэтапно выполнены следующие операции: двуконцевая сигмостомия; первичная пластика МП с сигмоцистопластикой, двусторонняя надвертлужная остеотомия таза с пластикой лонного сочленения, цистостомия, пластика полового члена по Катвел–Рослей, грыжесечение справа и слева; сигмосигмоанастомоз «конец в конец», удаление шурупов и проволоки; двусторонний неоуретероцистоанастомоз по Хендрену, аппендицистоцистоанастомоз по Митрофанову, пластика пупка.

В настоящее время у ребенка имеется МП, увеличенный сегментом сигмовидной кишки, аппендицистоцистоанастомоз, двусторонний уретеронеоци-

стоанастомоз, двусторонний мегауретер, хронический пиелонефрит (латентное течение).

При очередном обследовании в феврале 2006 г. (И.Б. № 944) ему были выполнены:

ЭУ: контрастирование ЧЛС обеих почек наступило своевременно. Мочеточники без особенностей. Контраст в МП появился на 7 минуте.

Заключение: рентгенологические признаки двустороннего пиелонефрита. Правосторонний компенсированный сколиоз поясничного отдела позвоночника.

Микционная цистография: при введении в МП 120 мл контраста ПМР не получен.

При динамической нефросцинтиграфии выявлено незначительное нарушение фильтрационно-эксреторной функции правой почки; слева — умеренное нарушение фильтрационной функции при выраженном нарушении эксреторной (рис. 8.6).

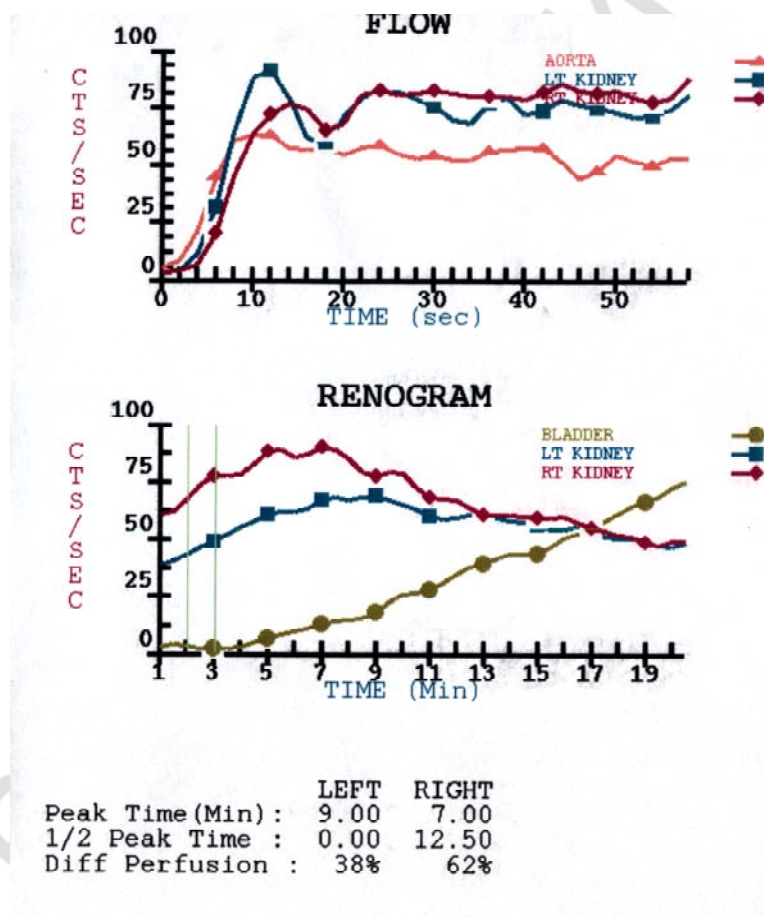


Рис. 8.6. Динамическая нефросцинтиграмма мальчика Г.

Общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови (уровень мочевины и креатинина), КОС в пределах возрастной нормы. В электролитном составе плазмы

имеется статистически достоверное снижение уровня кальция ($(0,8 \pm 0,1)$ ммоль/л, $p < 0,05$).

Косметическим результатом родители мальчика удовлетворены (рис. 8.7). Он ведет активный образ жизни. Учится в общеобразовательной и музыкальной школе.



Рис. 8.7. Мальчик Г. в возрасте 12 лет

8.4. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ РАЗЛИЧНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ГРУПП

Сравнительную оценку во всех 4 группах пациентов провели по типу как первичных, так и повторных оперативных вмешательств, выполненных в ДХЦ и 4-й клинике г. Минска (табл. 8.4, 8.5), а также по показателям КОС и электролитов крови.

Таблица 8.4

Тип и количество оперативных вмешательств

Тип оперативного вмешательства	Клинические группы				Кол-во операций
	I	II	III	IV	
Пластика мочевого пузыря собственными тканями	29	3	4	–	36
ВСА по А. И. Михельсону	–	–	–	75	75
УСА	–	–	–	5	5
Колостомия	2	1	4	–	7
Операция Мельникова–Баирова с реимплантацией мочеточников в культю прямой кишки	–	5	–	–	5
Операция Ситковского с реимплантацией мочеточников в культю сигмовидной кишки	–	8	–	–	8
Сигмоцистопластика	–	–	2	–	2
Илеоцистопластика	–	–	2	–	2
Аппендицистостомия с ушиванием уретры	–	–	4	–	4
Остеотомия костей таза по Фрей-Кохену	13	2	1	–	16

Двусторонняя надвертлужная остеотомия костей таза, остеосинтез лонного сочленения	2	9	4	10	25
---	---	---	---	----	----

Окончание табл. 8.4

Тип оперативного вмешательства	Клинические группы				Кол-во операций
	I	II	III	IV	
Пластика пупка	10	13	4	10	37
Пластика шейки МП по Державину	1	–	1	–	2
Одно- или двусторонний неоуретероцистоанастомоз по Хендрену	–	–	2	–	2
Антирефлюксная операция по Коэну	1	–	4	–	5
Грыжесечение	15	8	2	10	35
Низведение яичка	–	4	–	7	11
Сакропромежностная проктопластика	–	–	3	–	3
Сигмо-сигмоанастомоз	–	–	4	–	4
Пластика преддверия влагалища	–	1	1	2	4
Операция Тирша	–	2	1	15	18
Пластика полового члена	3	3	1	49	56
Пластика грыжевых ворот спинномозговой грыжи	1	–	–	–	1
Иссечение избытка низведенной кишки	–	2	–	–	2
Удаление металлоконструкций	1	9	4	10	24
Перевязка маточных труб	–	–	–	21	21
Коррекция ВПС с ЭКК	1	–	–	1	2
ИТОГО	79	70	48	215	412

Хирургическое лечение столь сложного врожденного порока развития требует большого опыта, специального технического обеспечения и множества различных по типу оперативных вмешательств. Из табл. 8.4 видно, что первичная пластика МП как наиболее физиологичная выполнена у 29 детей I, у 3 — II и у 4 — III группы, а отведение мочи в кишечник произведено только у 13 пациентов II группы. Также им сделан и ряд других операций, направленных на улучшение функциональных результатов лечения. Ни у кого из девочек не были перевязаны маточные трубы в отличие от IV группы, где эта операция выполнена у 21 пациентки. В общей сложности у 127 пациентов выполнено 412 различных по виду оперативных вмешательств (общехирургических, урологических, ортопедических, пластических).

Кроме того, в ДХЦ этим детям выполнены 23 повторные операции. Количество и виды оперативных вмешательств представлены в табл. 8.5, из которой видно, что наиболее часто выполнялась цистолитотомия (в I и III группе) и устранение спаечной кишечной непроходимости (в I, II и IV группе). Реконструкция аппендикостомы выполнена в одном случае при перфорации ее металлическим катетером и в одном — при нарушении проходимости аппендикса вследствие изгиба. Перфорация МП произошла у 3 детей (у одного дважды) при смене цистостомического

катетера в районных больницах. Перфоративные отверстия ушиты лапароскопически. Все повторные операции, произведенные детям в I, II и III группе не повлияли на их общее состояние.

Таблица 8.5

Количество и виды повторных оперативных вмешательств после лечения экстремии мочевого пузыря

Виды повторных операций	Клинические группы				Кол-во операций
	I	II	III	IV	
Цистолитотомия	1	–	2	–	3
Реконструкция аппендикоцистостомы	–	–	2	–	2
Лапаротомия, разъединение спаек	1	1	–	1	3
Лапароскопическая ревизия брюшной полости		1	–		1
Цистостомия	2	–	–	–	2
Ушивание перфорации МП	3	–	–	–	3
Дренирование мочевого затека	1	–	–	–	1
Пиелолитотомия справа	–	–	–	1	1
Нефрэктомия	–	–	–	2	2
Вскрытие и дренирование абсцесса ложа левой почки	–	–	–	1	1
Экстирпация левого мочеточника	–	–	–	1	1
Остановка кровотечения из мест остеотомий	1	–	–	–	1
Вторичные швы	–	1	–	–	1
Иссечение лигатурной гранулемы послеоперационного рубца	–	–	1	–	1
ИТОГО	9	3	5	6	23

Сравнивая виды и тяжесть повторных операций по клиническим группам видно, что в IV группе они были более серьезные по своим последствиям для пациентов. У одного произведена пиелолитотомия, у 2 — нефрэктомия после развившегося острого гнойного пиелонефрита с абсцессом почки и гнойным паранефритом через 9 и 15 лет после ВСА и у одного из этих больных — экстирпация удвоенного мочеточника с камнем через год после нефрэктомии.

Достоверность показателей КОС и электролитов крови у пациентов после различных методов оперативного лечения ЭМП отображены в табл. 8.6.

Сравнивая показатели КОС и электролиты плазмы крови у пациентов с ВСА и первичной пластикой МП, а также с ВСА и АМП выявлены достоверные отличия по рН, HCO_3^- и Са, свидетельствующие о развитии метаболического ацидоза с нормальным АП у детей с ВСА и УСА.

При сравнении показателей КОС и электролитов крови у пациентов после первичной пластики МП с АМП и энтероцистопластикой, а также больных с АМП и энтероцистопластикой не было выявлено достоверных отличий ни по одному показателю от возрастной нормы, что говорит о со-

хранении нормальной функции почек по поддержанию этих гомеостатических констант.

Таблица 8.6

Достоверность показателей кислотно-основного состояния и электролитов крови у пациентов после различных методов оперативного лечения ЭМП

Показатели	ВСА и первичная пластика МП	ВСА и АМП	ВСА и цистопластика
pH	$p < 0,01$	$p < 0,01$	$p > 0,05$
pCO_2 , мм рт. ст.	$p > 0,05$	$p > 0,05$	$p < 0,05$
HCO_3^- , ммоль/л	$p < 0,001$	$p < 0,05$	$p < 0,001$
АП, ммоль/л	$p > 0,05$	$p > 0,05$	$p < 0,05$
K, ммоль/л	$p > 0,05$	$p > 0,05$	$p > 0,05$
Na, ммоль/л	$p > 0,05$	$p > 0,05$	$p > 0,05$
Ca, ммоль/л	$p < 0,001$	$p < 0,001$	$p < 0,001$
Cl, ммоль/л	$p > 0,05$	$p > 0,05$	$p > 0,05$

При сравнении результатов лечения пациентов с отведением мочи в кишечник и в АМП выявлены основные недостатки ВСА и УСА: несостоятельность швов везикосигмоанастомоза, смешивание мочи и кала, развитие метаболического ацидоза.

Разработанный способ создания АМП из прямой и участка сигмовидной кишки с инвагинационной имплантацией мочеточников и фиксацией межрезервуарной перегородки позволяет избежать несостоятельности швов уретеросигмоанастомоза, предотвратить смешивание мочи и кала, сохранить функцию запирающего аппарата прямой кишки и добиться хорошего функционального результата у большинства оперированных больных.

8.5. РЕЗУЛЬТАТЫ ОСТЕОТОМИЙ ТАЗА

Все операции прошли без технических трудностей и осложнений.

Изучая отдаленные результаты у пациентов, которым лонные кости были сведены без остеотомии (15 новорожденных) или выполнена остеотомия верхних ветвей лонных костей (13 детей), мы выявили, что если до операции расстояние между лонными костями было от 30 до 60 мм средняя величина диастаза составила $(41,94 \pm 9,42)$ мм. На момент исследования в сроки от 6 месяцев до 7 лет это расстояние было от 10 до 60 мм, среднее $(43,61 \pm 14,21)$ мм и $P > 0,5$. Как видно, разница в расстоянии между лонными костями до их пластики и после статистически недостоверная. Таким образом, в период новорожденности сведение костей таза этими методами выполнило свою функцию — позволило успешно завершить первичную пластику МП ишить без натяжения апоневроз прямых мышц живота и кожу. Но с ростом ребенка это расстояние увеличивается и практиче-

ски не отличается от такового до операции. В дальнейшем всем этим детям все-таки придется делать двустороннюю надвертлужную остеотомию.

Отдаленные результаты 25 операций двухсторонней надвертлужной остеотомии таза с остеосинтезом и пластикой лонного сочленения у 3 больных были неудовлетворительными. У них из-за нестабильного остеосинтеза, о чем мы писали выше, развился перекос костей таза с укорочением нижней конечности. Эти пациенты наблюдаются у ортопеда и носят корректирующую обувь.

У остальных 22 пациентов отдаленные результаты были расценены как хорошие. Послеоперационный период протекал гладко. Рана в области лона зажила без дополнительных вмешательств.

Во всех случаях достигли полного сближения лобковых костей. Так, если до надвертлужной остеотомии расстояние между лонными костями было ($63 \pm 4,36$) мм, то после операции оно уменьшилось до ($18,48 \pm 2,12$) мм. Определяются статистически значимые различия, $P < 0,001$, между значениями до и после остеотомии.

За время наблюдения в течение 10 лет все больные ощущают позыв к акту дефекации и хорошо удерживают мочу и кал от 4 до 6 часов. Также при замыкании тазового кольца создаются лучшие условия для пластики мочевого пузыря и его шейки, которые погружаются под лонное сочленение в полость таза. Остеотомия способствует формированию пениса и ушиванию передней брюшной стенки с формированием пупка без всякого натяжения. Операция, помимо сближения лобковых костей, устраняет патологическое положение тазобедренных суставов.

Оперированные дети и их родители результатом операции остались довольны. Походка у всех пациентов заметно улучшилась или нормализовалась, а главное, они получают возможность находиться и свободно чувствовать себя в детском и подростковом коллективе. Они ведут активный образ жизни, у них нет недержания мочи, мочевого стом, психосексуальной дисфункции, и это естественно улучшило качество их жизни.

8.6. КЛАССИФИКАЦИЯ И ПРОГРАММА ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Нами также разработана и внедрена в практическую деятельность классификация и программа лечения этих больных.

Мы придерживаемся мнения, что классификация должна определять хирургическую тактику. По этому принципу мы выделяем 3 группы больных:

1. Дети, которым на первом этапе производится первичная пластика МП. После этого им выполняется второй этап — реконструкция шейки МП. Обычно это происходит к 5–6 годам, когда ребенок может хорошо контролировать мочеиспускание, а МП достигает объема 60–70 мл.

2. Больные, которым производится реимплантация мочеточников в АМП, созданный по методике Н. Б. Ситковского в нашей модификации.

3. Пациенты, которые после пластики МП собственными тканями нуждаются в многоэтапных операциях — цистопластике и аппендикостомии.

Пластика МП собственными тканями показана при ЭМП у всех новорожденных, независимо от размеров открытого органа. В тех случаях, когда площадка экстрофированного МП недостаточных размеров для пластики местными тканями, показана двухэтапная реконструктивно-пластическая операция илеоцистопластики.

Реконструктивно-пластическая операция у пациентов **I группы** включает в себя формирование МП, начального отдела уретры и наружного сфинктера уретры. То есть ЭМП переводится в тотальную эписпадию со свободным оттоком мочи. Всем детям формируется лонное сочленение с «замыканием» тазового кольца. При увеличении объема МП до 60 мл и более детям необходимо выполнять пластику шейки МП и антирефлюксную операцию по Коэну.

Противопоказаниями к первичной пластике МП у новорожденных являются:

1. Очень низкая масса тела при рождении (менее 1500 г).
2. Экстрофированная площадка МП менее 5 см в диаметре.
3. Тяжелые сопутствующие врожденные пороки развития (ВПР), которые корригируются в первую очередь.
4. Позднее поступление детей в хирургический стационар.

Во **II группу** отнесены пациенты, которым было показано отведение мочи в толстую кишку:

1. Рецидив ЭМП после первичной пластики.
2. Дети, поступившие в хирургический стационар позже 10 месяцев жизни, у которых к этому времени происходит папилломатозное и фиброматозное перерождение стенки МП.

У всех больных этой группы должен быть нормально сформирован сфинктерный аппарат прямой кишки. Это важнейшее условие для дальнейшего хорошего удержания кала и мочи.

Перед операцией необходимо провести корригирующие вмешательства по поводу сопутствующих пороков развития.

Формирование АМП из сигмовидной и прямой кишки обязательно следует сочетать с двусторонней надвертлужной остеотомией таза и пластикой лонного сочленения с «замыканием» тазового кольца.

Противопоказаниями к проведению реконструктивно-пластических операций у этой группы больных является атрезия прямой кишки и анального отверстия.

Наиболее сложной в плане лечения является **III группа** детей с множественными ВПР, в том числе, высокой атрезией прямой кишки и анального отверстия, пороками развития крестца и копчика, ЭК. После проведе-

ния этапного хирургического лечения сочетанных пороков развития у них не удастся достичь хорошего удержания жидкого кала. Поэтому ни о каком отведении мочи в кишку не может быть и речи.

Этим детям показано многоэтапное хирургическое лечение:

1. В период новорожденности:

- а) двуконцевая сигмостомия;
- б) пластика МП собственными тканями со свободным оттоком мочи;
- в) остеотомия по Фрей–Кохену.

2. К году:

- а) проктопластика;
- б) закрытие сигмостомы;
- в) формирование кожного пупка.

3. К 3–5 годам:

- а) ушивание уретры;
- б) увеличение объема МП за счет кишечной пластики;
- в) антирефлюксная операция по Кохену;

г) аппендикоцистостомия для периодической очищающей катетеризации;

д) двусторонняя надвертлужная остеотомия таза с формированием лонного сочленения.

Таким образом:

1. Реконструктивно-пластические операции при первичной пластике МП дают 86,4 % хороших результатов.

2. При формировании АМП хороший результат получен у 61,5 % детей и удовлетворительный у 38,5 %.

3. У всех пациентов с множественными пороками развития, т. е. третьей группы получены удовлетворительные результаты.

4. При отведении мочи в кишечник нужно создавать АМП из прямой и участка сигмовидной кишки с межрезервуарной перегородкой, что позволяет избежать несостоятельности швов уретеросигмоанастомоза, явлений метаболического ацидоза, предотвратить смешивание мочи и кала, сохранить функцию запирающего аппарата прямой кишки и добиться хорошего морфофункционального результата у большинства оперированных больных.

5. Диспансеризация этой группы больных, активная противовоспалительная терапия, средства, направленные на улучшение динамики толстого кишечника в сочетании с коррекцией ацидоза у большинства пациентов позволяет значительно улучшить показатели гомеостаза, а следовательно, и общее состояние больных.

6. Разработанная методика определения степени ЭМП позволяет четко устанавливать показания к тому или иному виду оперативной коррекции врожденного порока развития и обеспечить хорошие результаты

реконструктивно-пластических операций, что в значительной степени облегчает социальную адаптацию детей с этим тяжелым заболеванием и улучшает качество их жизни.

Заключение

Подводя итоги приведенных в работе данных, следует подчеркнуть следующие моменты. В настоящее время широкое внедрение ультразвукового сканирования в практическое здравоохранение позволило проводить антенатальную диагностику многих пороков развития, в том числе ЭМП и ЭК. Примерно с 16–17 недели беременности, когда в норме полость МП начинает заполняться мочой, можно поставить диагноз и прервать беременность (J. C. Langer et al., 1992, P. W. Callen, 1994). В то же время М. Л. Чехонацкая с соавт. (2005) отмечают, что не всегда удается ранняя пренатальная диагностика порока. R. Jaffe et al. (1990) и I. Goldstein et al. (2001) описали случаи, когда беременным выполняли УЗИ, начиная с 17 недель, но ЭМП была обнаружена только в 30 недель гестации. Исходя из собственных наблюдений в Республике Беларусь (В. И. Аверин, 2004) и единичных литературных данных (M. Della Monica et al., 2005; P. C. Vasudevan et al., 2006), можно сделать вывод, что внутриутробная диагностика экстрофии не скоро войдет в повседневную врачебную практику. Из 57 пациентов с ЭМП, оперированных в ДХЦ, только у 3 беременных пренатально был выставлен диагноз ЭМП. Женщины от предложенного прерывания беременности отказались.

В Республике Беларусь ЭМП встречается с частотой 1:40 000 новорожденных, то есть в год рождается 3–4 ребенка с ЭМП. Соотношение мальчиков и девочек 2:1.

Цель хирургического лечения ЭМП — создание резервуара для мочи достаточной емкости, который обеспечивает нормальный отток ее из верхних мочевыводящих путей, и который можно произвольно опорожнять в пределах физиологической частоты мочеиспускания.

Качество жизни больных после операции можно охарактеризовать следующим образом: активный образ жизни без недержания мочи, мочевых стом, уменьшение психосоциологической и психосексуальной дисфункции в коллективе с сохранением своего социального, профессионального и трудового статуса.

Научные достижения:

1. Впервые было установлено, что при ЭМП изменен морфогенез МП, это включает нарушение формирования его как замкнутого полового органа, а также недоразвитие мышечной оболочки с сохранением фетальной структуры собственной пластинки слизистой оболочки и недоразвитием эластического каркаса.

Воздействие экзогенных факторов (бактериальных, химических, механических) приводит к присоединению острых и хронических воспалительных изменений слизистой оболочки МП с развитием доброкачественных пролиферативных и метапластических процессов.

У новорожденных имеется статистически достоверное преобладание острых форм воспаления МП.

Кистозный цистит достоверно чаще (70,6 %) наблюдается у детей старше 1 месяца, чем у новорожденных (18,2 %).

Выявлены прямые корреляционные связи между эрозированием переходного эпителия и его гиперплазией, а также папиллярным циститом, что свидетельствует о наличии общих патогенетических факторов их развития.

Наиболее оптимальными сроками для первичной пластики МП является период новорожденности, так как с ростом ребенка происходят прогрессирующие морфологические изменения в стенке МП и она становится непригодной для пластики.

2. Комплексное морфофункциональное обследование органов малого таза показало, что ЭМП— это сложный, комбинированный порок развития, который, кроме расщепления МП и отсутствия подлежащей брюшной стенки, состоит из расхождения гипоплазированных лонных костей, дисплазии всех слоев стенки МП, нарушения иннервации детрузора и сфинктера, а также функциональной недостаточности уретерovesикального соустья, сфинктерного аппарата прямой кишки и мышц тазового дна.

ЭМП сопровождается врожденными пороками развития позвоночника, паховой грыжей, крипторхизмом и грыжей пупочного канатика, аноректальными пороками развития и врожденным вывихом бедра у 80,2 % пациентов. Чем ниже уровень врожденного заболевания, тем меньше и легче сопутствующие аномалии и, наоборот, чем выше степень ЭМП, тем больше и тяжелее сопутствующие пороки развития.

3. Разработан концептуально новый подход к выбору метода оперативной коррекции ЭМП, который основан на делении больных с данным пороком развития на три группы. При этом определение способа лечения и объем дополнительных реконструктивно-пластических операций основываются на оценке степени тяжести ЭМП.

Доказано, что на возникновение хронической почечной недостаточности и, соответственно, водно-электролитных нарушений у пациентов с отведением мочи в кишечник влияют следующие факторы:

- а) наличие функциональных и морфологических изменений со стороны почек и верхних мочевых путей;
- б) протяженность поверхности слизистой оболочки кишечника, контактирующей с мочой, т. е. площадь адсорбирующей поверхности;
- в) длительность контакта мочи со слизистой оболочкой.

Впервые установлено, что недержание мочи и жидкого кала зависит от степени расхождения лобковых костей и, соответственно, мышц тазового дна, которые не охватывают анальное отверстие, а растягивают его. Чем больше расстояние, тем с меньшей силой мышцы тазового дна охватывают прямую кишку и тем выше заполняется мочой толстая кишка. Это является также основной причиной выпадения прямой кишки и недержания мочи у этих больных, которое прекращается после остеотомии костей таза с «закрытием» тазового кольца.

4. Разработаны новые подходы к лечению больных с ЭМП и оригинальные операции на МП, шейке МП, уретерovesикальных соустьях, костях таза.

5. По разработанной классификации выделено 3 клинические группы больных.

– I группа — дети, которым на первом этапе производится первичная пластика МП. После этого им выполняется второй этап — реконструкция шейки МП обычно к 5–6 годам, когда ребенок может хорошо контролировать мочеиспускание, а МП достигает объема 60–70 мл;

– II группа — дети, которым производится реимплантация мочеточников в АМП, созданный из прямой и участка сигмовидной кишки с межрезервуарной перегородкой;

– III группа — дети, которые после пластики МП собственными тканями нуждаются в многоэтапных операциях — цистопластике и аппендикоцистостомии.

6. Разработаны критерии комплексной оценки эффективности хирургического лечения ЭМП, по которым реконструктивно-пластические операции при первичной пластике МП дают 80 % хороших результатов.

При формировании АМП хороший результат получен у 61,5 % детей и удовлетворительный — у 38,5 %.

У всех пациентов с множественными пороками развития (3-я группа) получены удовлетворительные результаты.

Неудовлетворительные результаты во всех 3 группах пациентов отсутствовали.

7. Разработанная методика определения степени ЭМП и распределения больных по группам позволяет устанавливать объективные показания к тому или иному виду оперативной коррекции врожденного порока развития и обеспечить хорошие результаты реконструктивно-пластических операций, что в значительной степени облегчает социальную адаптацию детей.

Рекомендации по практическому использованию результатов

Все дети, родившиеся в Беларуси с ЭМП, должны направляться для лечения в ДХЦ.

О рождении ребенка с ЭМП врач родильного дома должен в первые 2–3 часа после родов сообщить в ДХЦ 1-й клинической больницы г. Минска. Новорожденный, родившийся в любом родильном отделении Республики Беларусь, должен быть доставлен в ДХЦ к концу первых суток.

После рождения экстрофированный МП накрывается стерильной целофановой пленкой без марлевых салфеток и ребенок помещается в кувез с температурой 34–35 °С и влажностью 80–100 %. Слизистую оболочку МП необходимо обрабатывать теплым (37 °С) физиологическим раствором из шприца каждые 3–4 часа. При отсутствии пороков желудочно-кишечного тракта новорожденного можно начинать кормить как здорового ребенка. Ввиду пониженной свертываемости крови в роддоме ребенку вводится внутримышечно викасол 1%-ный 0,3 мл и антибиотик из группы цефалоспоринов III поколения.

Транспортировка новорожденного с ЭМП должна осуществляться специальной бригадой в машине, оборудованной кувезом, в котором поддерживается температура 34–36 °С, и увлажнение 80–100 %, монитором для динамического наблюдения за пациентом и оборудованием для проведения реанимационных мероприятий.

В комплекс предоперационного обследования новорожденных детей с ЭМП необходимо включать исследование общего и биохимического анализа крови, УЗИ по органам и системам для выявления сопутствующей патологии.

Группу, в которую попадет ребенок, необходимо установить до оперативного лечения на основании данных измерения диастаза между лонными костями, а также путем анализа глубины и количества сопутствующих пороков развития.

В I группе пациентам показана первичная пластика МП собственными тканями.

Во II группе больным показана реимплантация мочеточников в созданный АМП.

В III группе — показана первичная пластика МП и различные реконструктивно-пластические операции с увеличением МП сегментом кишки и аппендикостоцистостомией для периодической очищающей катетеризации.

Всем детям с ЭМП показана остеотомия костей таза с пластикой лонного сочленения и антирефлюксными операциями на терминальном отделе мочеточников.

В послеоперационном периоде дети постоянно должны наблюдаться детским хирургом, урологом и педиатром с периодическим контролем функции мочевыводящих путей. При удовлетворительном состоянии ребенка и нормальных показателях температуры тела общий анализ крови и мочи выполняется 1 раз в 3 месяца, ультразвуковое сканирование почек и биохимический анализ крови с определением мочевины и креатинина —

1 раз в 6 месяцев. Также эти пациенты 1 раз в году должны направляться для обследования в ДХЦ.

Всем этим детям по месту жительства должна проводиться также противорецидивная антимикробная терапия инфекции мочевыводящих путей (ИМВП).

Антимикробные средства используются в субингибирующих дозах (порядка 20 % от терапевтической).

Показания для проведения профилактики ИМВП отражены в табл.

Таблица

**Показания для проведения антимикробной профилактики
у детей и ее длительность**

Показания	Длительность антимикробной профилактики
Дети до двух лет, перенесшие острый пиелонефрит	В течение двух месяцев после купирования активности процесса до проведения микционной цистографии
Обструктивная уропатия	Длительно, до хирургической коррекции
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс	Длительность профилактики равна длительности сохранения рефлюкса
Рецидивирующая ИМВП (3 и более рецидивов в год)	6 месяцев – 1 год

У детей после операции Митрофанова (постоянная удерживающая аппендицистостома), кроме того, следует промывать МП 1 раз в день в течение 10 дней. Курс инстилляций проводить 1 раз в 2 месяца. Раствор диоксидина 20,0 мл, то есть 1 ампула, или 2%-ный раствор колларгола, протаргола (препараты можно чередовать) вводится в МП на 30 мин, потом катетер открывается и раствор выпускается.

ЭМП не является противопоказанием к проведению профилактических прививок.

При возникновении таких осложнений, как перфорация МП или аппендицистостомы при попытке насильственной катетеризации МП больных нужно срочно направлять в ДХЦ.

Литература

1. *Аверин, В. И.* Аутогемотрансфузия при радикальной оперативной коррекции экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин, Б. А. Гринберг // Мед. панорама. 2001. № 1. С. 46–47.
2. *Аверин, В. И.* Экстрофия мочевого пузыря и методы реконструктивных операций / В. И. Аверин // Мед. панорама. 2004. № 2. С. 53–55.
3. *Аверин, В. И.* Методы лечения экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Мед. новости. 2004. № 10. С. 44–49.
4. *Аверин, В. И.* Лечение экстрофии мочевого пузыря у новорожденных / В. И. Аверин // Детская хирургия. 2004. № 6. С. 13–16.
5. *Аверин, В. И.* Пластика пупочного кольца у детей с экстрофией мочевого пузыря / В. И. Аверин // Белорус. мед. журн. 2005. № 1. С. 15–16.
6. *Аверин, В. И.* Социальная адаптация и наблюдение за пациентами после оперативного лечения экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Мед. панорама. 2005. № 2. С. 43–45.
7. *Аверин, В. И.* Отдаленные результаты отведения мочи в кишечник при экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Белорус. мед. журн. 2005. № 2. С. 23–25.
8. *Аверин, В. И.* Отдаленные результаты везикосигмостомии у пациентов с экстрофией мочевого пузыря / В. И. Аверин // Детская хирургия. 2005. № 3. С. 16–19.
9. *Аверин, В. И.* Реабилитация пациентов после оперативного лечения экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Мед. новости. 2005. № 5. С. 27–30.
10. *Аверин, В. И.* Лечение экстрофии клоаки / В. И. Аверин // Детская хирургия. 2006. № 2. С. 21–23.
11. *Аверин, В. И.* Цистопластика сегментом кишки у детей / В. И. Аверин // Медицинский журнал. 2006. № 3. С. 30–31.
12. *Аверин, В. И.* Хирургическое лечение недержания мочи у детей / В. И. Аверин // Военная медицина. 2006. № 1. С. 22–23.
13. *Аверин, В. И.* Сопутствующие пороки и их коррекция при экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Вісник Вінницького національного медичного університету. 2007. № 11 (1/2). С. 344–346.
14. *Аверин, В. И.* Отдаленные результаты лечения детей с экстрофией мочевого пузыря / В. И. Аверин // Вісник Вінницького національного медичного університету. 2007. № 11 (1/2). С. 349–351.
15. *Аверин, В. И.* Современная концепция лечения и качество жизни пациентов с комплексом экстрофия–эписпадия / В. И. Аверин // Мед. панорама. 2007. № 7. С. 43–46.
16. *Аверин, В. И.* Комплекс экстрофия–эписпадия и мышцы тазового дна / В. И. Аверин // Мед. панорама. 2007. № 7. С. 46–48.
17. *Ашкрафт, К. У.* Детская хирургия : пер. с англ. / К. У. Ашкрафт, Т. М. Холдер. СПб. : Пит-Тал, 1997. Т. 2. С. 66–76.
18. *Баиров, Г. А.* Реконструктивно-пластическая операция при экстрофии мочевого пузыря у новорожденных / Г. А. Баиров // Вестн. хирургии. 1966. № 12. С. 85–88.
19. *Банников, Б. М.* Состояние замыкательной функции уретеровезикального соустья и анального сфинктера у детей с тотальной эписпадией и экстрофией мочевого пузыря : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.35 / Б. М. Банников ; Моск. НИИ педиатр. детской хир. МЗ РСФСР. М., 1988. 19 с.
20. *Вишневский, Е. Л.* Применение петлевой пластики уретры и мышц тазового дна в комбинированном лечении недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей / Е. Л. Вишневский, С. А. Казачков, А. В. Шуваев // Педиатрия. 1995. № 4. С. 156–157.

21. *Державин, В. М.* Диагностика нарушений функции уретерovesикального соустья у детей методом профилометрии / В. М. Державин, Е. Л. Вишневский, С. Д. Брук // Вестн. хирургии. 1987. № 3. С. 113–116.
22. *Державин, В. М.* Особенности предоперационной подготовки и послеоперационного ведения больных с пороками развития мочеполовой системы (экстрофия мочевого пузыря, тотальная эписпадия, гипоспадия) / В. М. Державин, Т. В. Журавлева, Г. А. Гаджимирзаев // Вестн. хирургии. 1966. № 12. С. 89–93.
23. *Долецкий, С. Я.* Использование кишечного трансплантата для реваскуляризации и реиннервации органов мочевой системы у детей / С. Я. Долецкий, И. А. Королева, Л. К. Кораблев // Хирургия. 1970. № 4. С. 140–144.
24. *Дульцев, Ю. П.* Лечение недостаточности анального сфинктера / Ю. П. Дульцев // Хирургия. 1983. № 3. С. 82–87.
25. *Духанов, А. Я.* О лечении экстрофии мочевого пузыря / А. Я. Духанов // Вестн. хирургии. 1960. № 10. С. 126–130.
26. *Казачков, С. А.* Хирургическое лечение недержания мочи при экстрофии мочевого пузыря у детей : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.35 / С. А. Казачков ; Моск. НИИ педиатр. детской хир. МЗ РСФСР. М., 1990. 30 с.
27. *Клинико-морфологическое обоснование выбора хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря / А. К. Коломийцев [и др.] // Клин. хирургия. 1991. № 6. С. 14–17.*
28. *Комиссаров, И. А.* Использование электродиагностики и электростимуляции в комплексном лечении детей с недостаточностью анального сфинктера / И. А. Комиссаров, С. Л. Дручкова, М. Г. Млодик // Вестн. хирургии. 1985. № 12. С. 82–85.
29. *Ленюшкин, А. И.* Функциональное состояние ректоанального сегмента в норме и при некоторых заболеваниях у детей / А. И. Ленюшкин, Н. Анам // Вестн. хирургии. 1986. № 4. С. 89–93.
30. *Македонский, И. О.* Особенности иннервации при экстрофии мочевого пузыря у новорожденных детей / И. О. Македонский // Урология. 2006. № 3. С. 23–25.
31. *Метод полной одномоментной урогенитальной реконструкции при экстрофии мочевого пузыря и тотальной эписпадии у взрослых / В. А. Ковалев [и др.] // Урология. 2006. № 1. С. 38–43.*
32. *Методы устранения диастаза лонных костей при экстрофии мочевого пузыря у детей / С. А. Козлов [и др.] // Дет. хирургия. 2006. № 6. С. 22–25.*
33. *Михельсон, А. И.* Оперативное лечение недержания мочи на почве врожденных аномалий мочевой системы / А. И. Михельсон. Минск, 1957. 192 с.
34. *Морозов, А. В.* Замещение мочевого пузыря сегментом кишечника (ортотопическая реконструкция мочевого пузыря) / А. В. Морозов, М. И. Антонов, К. А. Павленко // Урология. 2000. № 3. С. 17–22.
35. *Мохорт, В. А.* Пластика полового члена по поводу экстрофии мочевого пузыря с пересадкой семявыносящего протока / В. А. Мохорт, Э. И. Чернушевич // Вторая Республ. конф. урологов Белорусской ССР : тез. докл. Минск, 1974. С. 159–160.
36. *Николаев, В. В.* Формирование искусственного мочевого пузыря у детей / В. В. Николаев, В. В. Браев, С. В. Шаматрин // Урология. 2001. № 3. С. 39–42.
37. *Ортотопическая пластика мочевого пузыря сегментом желудка / Б. К. Комяков [и др.] // Урология. 2004. № 3. С. 32–35.*
38. *Осипов, И. Б.* Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.09; 14.00.35 / И. Б. Осипов; Санкт-Петербург. гос. мед. акад. СПб., 1996. 39 с.

39. Роль остеотомии тазового кольца в хирургическом лечении экстрофии мочевого пузыря / В. И. Аверин [и др.] // *Детская хирургия*. 2001. № 3. С. 12–14.
40. Ромих, В. В. Уродинамические исследования функции нижних мочевых путей у детей / В. В. Ромих // *Урология*. 2006. № 4. С. 76–79.
41. Создание мочевого резервуара из тонкокишечного трансплантата у детей с экстрофией мочевого пузыря / Ю. Ф. Исаков [и др.] // *Хирургия*. 1995. № 8. С. 41–44.
42. Уродинамика искусственного мочевого пузыря / Б. К. Комяков [и др.] // *Урология*. 2006. № 4. С. 13–16.
43. Чехонацкая, М. Л. Пренатальная дифференциальная диагностика пороков мочевыделительной системы плода / М. Л. Чехонацкая, П. В. Глыбочко, В. Н. Демидов // *Урология*. 2005. № 4. С. 69–72.
44. Шуваев, А. В. Обоснование дифференцированной тактики оперативного лечения недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.35 / А. В. Шуваев ; Моск. НИИ педиатр. детской хир. МЗ РСФСР. М., 1997. 28 с.
45. A case of rectal bladder construction by Duhamel procedure for vesical exstrophy / T. Osawa [et al.] // *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi*. 2001. Vol. 92, № 3. P. 474–478.
46. A large animal model of bladder exstrophy : observations of bladder smooth muscle and collagen content / B. L. Slaughenhaupt [et al.] // *J. Urol*. 1999. Vol. 162, № 12. P. 2119–2122.
47. An original technique for bladder autoaugmentation with protective abdominal rectus muscle flaps : an experimental study in rats / C. Manzoni [et al.] // *J. Surg. Res*. 2001. Vol. 99, № 2. P. 169–174.
48. Anterior perineal reconstruction in exstrophy-epispadias complex / P. Caione [et al.] // *Eur. Urol*. 2005. Vol. 47, № 6. P. 872–878.
49. Averin, V. I. Appendicocystostomy in the treatment of urinary incontinence in children / V. I. Averin // *Medical science Monitor*. 2000. Vol. 6. S4. P. 22.
50. Averin, V. I. Treatment of bladder exstrophy in newborns / V. I. Averin // *Advances in clinical and experimental medicine. Abstracts*. 2003. Vol. 12. P. 111.
51. Baird, A. D. Reconstructive lower urinary tract surgery in incontinent adolescents with exstrophy/epispadias complex / A. D. Baird, D. Frimberger, J. P. Gearhart // *Urology*. 2005. Vol. 66, № 3. P. 636–640.
52. Bellinger, M. F. Ureterocystoplasty : a unique method for vesical augmentation in children / M. F. Bellinger // *J. Urol*. 1993. Vol. 149, № 4. P. 811–814.
53. Bilateral supratrochanteric pelvic osteotomy in exstrophy of the bladder / V. I. Averin [et al.] // *Medical science Monitor*. 2000. Vol. 6. S4. P. 56.
54. Bladder exstrophy and epispadias complex in sibling : case report and review of literature / A. M. Kajbafzadeh [et al.] // *Pediatr. Surg. Int*. 2006. Vol. 22, № 9. P. 767–770.
55. Bladder Exstrophy in Sweden — A Long-Term Follow-Up Study / C. Kockum [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg*. 1996. Vol. 6. P. 208–211.
56. Bladder exstrophy in the newborn : a snapshot of contemporary practice patterns / C. P. Nelson [et al.] // *Urology*. 2005. Vol. 66, № 2. P. 411–415.
57. Bladder exstrophy : effects on bone age, bone mineral density, growth, and metabolism / F. Canturk [et al.] // *Bone*. 2005. Vol. 36, № 1. P. 69–73.
58. Bladder exstrophy-epispadias complex : Investigation of suppressor of variegation, enhancer of zeste and Trithorax (SET) as a candidate gene in a large cohort of patients / H. Reutter [et al.] // *Scand. J. Urol. Nephrol*. 2006. Vol. 40, № 3. P. 221–224.
59. Bladder exstrophy-epispadias complex : management and preliminary results / M. Riccabona [et al.] // *Aktuel. Urol*. 2003. Vol. 34, № 6. P. 402–406.

60. *Bladder* growth and development after complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn with comparison to staged approach / J. G. Borer [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 4 (Pt 2). P. 1553–1558.

61. *Bladder* neck fistula after the complete primary repair of exstrophy : a multi-institutional experience / S. A. Alpert [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 4 (Pt 2). P. 1687–1690.

62. *Callen, P. W.* Ultrasonography in obstetrics and gynaecology / P. W. Callen. 3 edition. 1994. 387 p.

63. *Chan, D. Y.* Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? / D. Y. Chan, R. D. Jeffs, J. P. Gearhart // *Urology.* 2001. Vol. 57, № 4. P. 774–777.

64. *Clark, M. A.* Scanning and transmission electron microscopic studies of an exstrophic human bladder / M. A. Clark, K. J. O'Connell // *J. Urol. (Baltimore).* 1973. Vol. 110, № 4. P. 481–483.

65. *Cloacal* exstrophy : a unified management plan / S. Z. Soffer [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* 2000. Vol. 35, № 6. P. 932–937.

66. *Cloacal* exstrophy : Prenatal diagnosis before rupture of the cloacal membrane / J. C. Langer [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* 1992. Vol. 27, № 10. P. 1352–1355.

67. *Comparison* of posterior and anterior pelvic osteotomy for bladder exstrophy complex / S. Satsuma [et al.] // *J. Pediatr. Orthop. B.* 2006. Vol. 15, № 2. P. 141–146.

68. *Comparison* of preoperative innervation pattern and postreconstructive urodynamics in the exstrophy-epispadias complex / W. Rosch. [et al.] // *Urol. Int.* 1997. Vol. 59, № 1. P. 6–15.

69. *Culp, D. A.* The histology of the exstrophied bladder / D. A. Culp // *J. Urol.* 1964. Vol. 91, № 5. P. 538–548.

70. *Decreased* linear growth associated with intestinal bladder augmentation in children with bladder exstrophy / D. A. Gros [et al.] // *J. Urol.* 2000. Vol. 164, № 9. P. 917–920.

71. *Die Detrusormyektomie (Autoaugmentation)* in der Behandlung der hyperreflexiven Low-compliance-Blase / M. Stöhrer [et al.] // *Urologe.* 1999. Vol. 38, № 1. P. 30–37.

72. *Diseth, T. H.* Mental health, psychosocial functioning, and quality of life in patients with bladder exstrophy and epispadias — an overview / T. H. Diseth, R. Emblem, A. Schultz // *World. J. Urol.* 1999. Vol. 17. P. 239–248.

73. *Evaluation* of smooth muscle and collagen subtypes in normal newborns and those with bladder exstrophy / B. R. Lee [et al.] // *J. Urol.* 1996. Vol. 156, № 6. P. 2034–2036.

74. *Evaluation* of the bony pelvis in classic bladder exstrophy by using 3D-CT : further insights / A. A. Stec [et al.] // *Urology.* 2001. Vol. 58, № 6. P. 1030–1035.

75. *Exstrophy* of the bladder: long-term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two-stage anatomic repair / R. J. Aadalén [et al.] // *Clin. Orthop.* 1980. № 151. P. 193–200.

76. *Ferrer, F. A.* Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction : new concepts about old ideas / F. A. Ferrer, Y. E. Tadros, J. Gearhart // *Urology.* 2001. Vol. 58, № 5. P. 791–796.

77. *Fetal* bony pelvis in the bladder exstrophy complex : normal potential for growth? / A. A. Stec [et al.] // *Urology.* 2003. Vol. 62, № 2. P. 337–341.

78. *Frey, P.* Anterior pelvic osteotomy. A new operative technique facilitating primary bladder exstrophy closure / P. Frey, J. Cohen // *Brit. J. Urol.* 1989. Vol. 64. P. 641–643.

79. *Gastrocystoplasty* in the treatment of bladder exstrophy / R. Sanni-Bankole [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1995. Vol. 5. P. 342–347

80. *Gearhart, J. P.* Bladder exstrophy : staged reconstruction / J. P. Gearhart // *Curr. Opin. Urol.* 1999. Vol. 9, № 6. P. 499–506.

81. *Gearhart, J. P.* Complications of paraexstrophy skin flaps in the reconstruction of classical bladder exstrophy / J. P. Gearhart, D. S. Peppas, R. D. Jeffs // *J. Urol.* 1993. Vol. 150, № 2. P. 627–630.
82. *Gearhart, J. P.* Failed bladder exstrophy repair. Evaluation and management / J. P. Gearhart // *Urol. Clin. of North America.* 1991. Vol. 18, № 4. P. 687–699.
83. *Gearhart, J. P.* Management of the failed exstrophy closure / J. P. Gearhart, R. D. Jeffs // *J. Urol.* 1991. Vol. 146, № 2. P. 610–612.
84. *Gearhart, J. P.* State-of-the-Art Reconstructive Surgery for Bladder Exstrophy at the Johns Hopkins Hospital / J. P. Gearhart, R. D. Jeffs // *A.J.D.C.* 1989. Vol. 143, №12. P. 1475–1478.
85. *Gearhart, J. P.* The failed complete repair of bladder exstrophy : insights and outcomes / J. P. Gearhart, A. D. Baird // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 4 (Pt 2). P. 1669–1673.
86. *Gender-associated* differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex / C. Lee [et al.] // *Brit. J. Urol. Int.* 2006. Vol. 97, № 2. P. 349–353.
87. *Goldstein, I.* The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy : a case report and a review of the literature / I. Goldstein, E. Shalev, D. Nisman // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. Vol. 17, № 4. P. 357–359.
88. *Growth* and stretch response of human exstrophy bladder smooth muscle cells : molecular evidence of normal intrinsic function / A. Orsola [et al.] // *Brit. J. Urol. Int.* 2005. Vol. 95, № 1. P. 144–148.
89. *Hitchcock, R. J.* Ureterocystoplasty : the bladder augmentation of choice / R. J. Hitchcock, P. J. Duffy, P. S. Malone // *Brit. J. Urol.* 1994. Vol. 73, № 5. P. 575–579.
90. *How well do patients with exstrophy actually void?* / E. B. Yerkes [et al.] // *J. Urol.* 2000. Vol. 164, № 9. P. 1044–1047.
91. *Hyun, S. J.* Cloacal exstrophy / S. J. Hyun // *Neonatal. Netw.* 2006. Vol. 25, № 2. P. 101–115.
92. *Jaffe, R.* Sonographic findings in the prenatal diagnosis of bladder exstrophy / R. Jaffe, A. Schoenfeld, J. Ovadia // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. Vol. 162, № 3. P. 675–678.
93. *Jones, D.* Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex / D. Jones, S. Parkinson, H. S. Hosalkar // *J. Bone. Joint. Surg. Br.* 2006. Vol. 88, № 6. P. 799–806.
94. *Kurzrock, E. A.* Gastrocystoplasty : long-term followup / E. A. Kurzrock, L. S. Baskin, B. A. Kogan // *J. Urol.* 1998. Vol. 160, № 12. P. 2182–2186.
95. *Leonard, M. P.* Outcome of gastrocystoplasty in tertiary pediatric urology practice / M. P. Leonard, N. Dharamsi, P. E. Williot // *J. Urol.* 2000. Vol. 164, № 9. P. 947–950.
96. *Long-term* followup of patients after redo bladder neck reconstruction for bladder exstrophy complex / T. Burki [et al.] // *J. Urol.* 2006. Vol. 176, № 3. P. 1138–1142.
97. *Long-term* follow-up of the hematuria-dysuria syndrome / J. Chadwick Plaire J. [et al.] // *J. Urol.* 2000. Vol. 164, № 9. P. 921–923.
98. *Long-term* results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias / P. D. Mouriquand [et al.] // *Brit. J. Urol. Int.* 2003. Vol. 92, № 9. P. 997–1002.
99. *Lower* urinary tract function after exstrophy closure / J. G. Hollowell [et al.] // *Fed. Nephrology.* 1992. Vol. 6, № 5. P. 428–432.
100. *Ludwig, M.* Genetische und molekularbiologische Aspekte des Blasenexstrophie-Epispadie-Komplexes (BEEK) / M. Ludwig, B. Utsch, H. Reutter // *Urologe.* 2005. Vol. 44, № 9. P. 1037–1044.

101. *Magnetic resonance imaging of pelvic musculoskeletal and genitourinary anatomy in patients before and after complete primary repair of bladder exstrophy* / P. C. Gargollo [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 4 (Pt. 2). P. 1559–1566.
102. *Mathews, R.* Modern staged reconstruction of bladder exstrophy-still the gold standard / R. Mathews, J. P. Gearhart // *Urology.* 2005. Vol. 65, № 1. P. 2–4.
103. *Mathews, R.* Ureteral reimplantation before bladder neck plasty in the reconstruction of bladder exstrophy : indication and outcomes / R. Mathews, J. S. Hubbard, J. P. Gearhart // *Urology.* 2003. Vol. 61, № 4. P. 820–824.
104. *Mathews, R.* Urogynaecological and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex / R. Mathews, M. Gan, J. P. Gearhart // *Brit. J. Urol.* 2003. Vol. 91, № 9. P. 845–849.
105. *Metabolic findings after colocolostomy in children.* / P. Vajda [et al.] // *Urology.* 2003. Vol. 62, № 3. P. 542–546.
106. *Miles-Thomas, J.* An initial evaluation of pelvic floor function and quality of life of bladder exstrophy patients after ureterosigmoidostomy / J. Miles-Thomas, J. P. Gearhart, S. L. Gearhart // *J. Gastrointest. Surg.* 2006. Vol. 10, № 4. P. 473–477.
107. *Mingin, G. C.* Gastrocystoplasty: long-term complications in 22 patients / G. C. Mingin, J. A. Stock, M. K. Hanna // *J. Urol.* 1999. Vol. 162, № 9. P. 1122–1125.
108. *Mitchell, M. E.* Complete penile disassembly for epispadias repair : Mitchell technique / M. E. Mitchell, D. J. Bagli // *J. Urol.* 1996. Vol. 155. P. 300.
109. *Mitchell, M. E.* Bladder exstrophy repair : complete primary repair of exstrophy / M. E. Mitchell // *Urology.* 2005. Vol. 65, № 1. P. 5–8.
110. *Mitrofanoff, P.* Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques / P. Mitrofanoff // *Chir. Pediatr.* 1980. Vol. 21, № 4. P. 297–305.
111. *Modifications of and extended indications for the Pippi Salle procedure* / J. Pippi Salle [et al.] // *World. J. Urol.* 1998. Vol. 16. P. 279–284.
112. *Modified bladder neck reconstruction in patients with incontinence after staged exstrophy/epispadias closures* / M. DeCambre [et al.] // *J. Urol.* 2006. Vol. 176, № 1. P. 288–291.
113. *Nelson, C. P.* Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States / C. P. Nelson, R. L. Dunn, J. T. Wei // *J. Urol.* 2005. Vol. 173, № 5. P. 1728–1731.
114. *Neural innervation of the newborn exstrophic bladder : an immunohistochemical study* / R. Mathews [et al.] // *J. Urol.* 1999. Vol. 162, № 2. P. 506–508.
115. *Okubadejo, G. O.* Complications in orthopedic management of exstrophy / G. O. Okubadejo, P. D. Sponseller, J. P. Gearhart // *J. Pediatr. Orthop.* 2003. Vol. 23, № 4. P. 522–528.
116. *Pelvic floor magnetic resonance imaging after neonatal single stage reconstruction in male patients with classic bladder exstrophy* / S. Halachmi [et al.] // *J. Urol.* 2003. Vol. 170, № 4 (Pt 2). P. 1505–1509.
117. *Prenatal ultrasound diagnosis of cloacal exstrophy associated with myelocystocele complex by the «elephant trunk-like» image and review of the literature* / M. Della Monica [et al.] // *Prenat. Diagn.* 2005. Vol. 25, № 5. P. 394–397.
118. *Primary repair of bladder exstrophy followed by clean intermittent catheterization : outcome of 15 years experience* / M. A. van Leeuwen [et al.] // *Urology.* 2006. Vol. 67, № 2. P. 394–399.
119. *Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex* / A. Ebert [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 3. P. 1094–1098.

120. *Reiner, W. G.* Anxiety disorders in children with epispadias-exstrophy / W. G. Reiner, J. P. Gearhart // *Urology*. 2006. Vol. 68, № 1. P. 172–174.
121. *Reiner, W. G.* Discordant sexual identity in some genetic males with cloacal exstrophy assigned to female sex at birth / W. G. Reiner, J. P. Gearhart // *N. Engl. J. Med.* 2004. Vol. 350, № 4. P. 333–341.
122. *Repeat* pelvic osteotomy in patients with failed closure of bladder exstrophy : applications and outcomes / C. P. Nelson [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* 2006. Vol. 41, № 6. P. 1109–1112.
123. *Reutter, H.* Seven new cases of familial isolated bladder exstrophy and epispadias complex (BEEC) and review of the literature / H. Reutter, E. Shapiro, J. R. Gruen // *Am. J. Med. Genet.* 2003. Vol. 120, № 2. P. 215–221.
124. *Rudin, L.* Histological diagnosis of the exstrophied bladder after anatomical closure / L. Rudin, M. Tannenbaum, J. K. Lattimer // *J. Urol.* 1972. Vol. 108, № 5. P. 803–807.
125. *Shapiro, E.* The inheritance of the exstrophy-epispadias complex / E. Shapiro, H. Lepor, R. D. Jeffs // *J. Urol.* 1984. Vol. 132, № 2. P. 308–310.
126. *Sheth, N. P.* Reverse serosal demucosalized gastrocystoplasty / N. P. Sheth, M. Chainani // *Pediatr. Surg. Int.* 2003. Vol. 19, № 6. P. 506–507.
127. *Sorrentino, F.* Terapia della estrofia vesicale / F. Sorrentino, P. Leonetti // *Napoli, ESI.* 1958.
128. *Sponseller, P. D.* Anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy / P. D. Sponseller, J. P. Gearhart, R. D. Jeffs // *J. Urol.* 1991. Vol. 146, № 1. P. 137–140.
129. *Staged* pelvic closure of extreme pubic diastasis in the exstrophy-epispadias complex / R. Mathews [et al.] // *J. Urol.* 2006. Vol. 176, № 5. P. 2196–2198.
130. *Surgical* repair of bladder exstrophy in the modern era: contemporary practice patterns and the role of hospital case volume / C. P. Nelson [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 174, № 3. P. 1099–1102.
131. *The OEIS* complex: two case reports that illustrate the spectrum of abnormalities and a review of the literature / P. C. Vasudevan [et al.] // *Prenat. Diagn.* 2006. Vol. 26, № 3. P. 267–272.
132. *Trendelenburg, T.* The treatment of ectopla vesicae / T. Trendelenburg // *Ann. Surg.* 1906. Vol. 44, № 3. P. 281–289.
133. *Urinary* diversion in children with mainly exstrophy and epispadias : alternative to primary bladder closure / K. A. Mteta [et al.] // *Cent. Afr. J. Med.* 2000. Vol. 46, № 12. P. 318–320.
134. *VanderBrink, B. A.* Aesthetic aspects of abdominal wall and external genital reconstructive surgery in bladder exstrophy-epispadias complex / B. A. VanderBrink, J. A. Stock, M. K. Hanna // *Curr. Urol. Rep.* 2006. Vol. 7, № 2. P. 149–158.
135. *VanderBrink, B. A.* Aesthetic aspects of bladder exstrophy : results of puboplasty / B. A. VanderBrink, J. A. Stock, M. K. Hanna // *J. Urol.* 2006. Vol. 176, № 4 (Pt 2). P. 1810–1815.
136. *Variants* of the exstrophy complex : a single institution experience / B. H. Lowentritt [et al.] // *J. Urol.* 2005. Vol. 173, № 5. P. 1732–1737.
137. *Woodhouse, C. R.* Standing the test of time : long-term outcome of reconstruction of the exstrophy bladder / C. R. Woodhouse, A. C. North, J. P. Gearhart // *World. J. Urol.* 2006. Vol. 24, № 3. P. 244–249.
138. *Young, H. H.* Exstrophy of the bladder — the first case in which a normal bladder and urinary control have been obtained by plastic operations / H. H. Young // *Surg. Gynecol. Obst.* 1942. Vol. 74, № 3. P. 729–737.

Содержание

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	3
ВВЕДЕНИЕ	4
Глава 1. ИСТОРИЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ	6
1.1. Анализ результатов хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря	12
Глава 2. МОРФОЛОГИЯ И ФИЗИОЛОГИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ	15
2.1. Эмбриогенез экстрофии мочевого пузыря	15
2.2. Анатомия мочевого пузыря	16
2.3. Гистология мочевого пузыря	18
2.4. Физиология мочевого пузыря	22
Глава 3. МОРФОЛОГИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ПРИ ЭКСТРОФИИ	25
Глава 4. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ	35
4.1. Клиническое обследование	35
4.2. Методы лучевой диагностики	38
Глава 5. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ	41
Глава 6. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ПРИ ОТВЕДЕНИИ МОЧИ В КИШЕЧНИК	45
6.1. Отдаленные результаты отведения мочи в кишечник	45
6.2. Показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови	47
6.3. Программа обследования пациентов с экстрофией мочевого пузыря	51
Глава 7. РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ	52
7.1. Подготовка детей к реконструктивно-пластическим операциям	52
7.2. Первичная пластика мочевого пузыря местными тканями	56

7.3. Создание искусственного (артифициального) мочевого пузыря из прямой и сигмовидной кишки.....	61
7.4. Реконструктивно-пластические операции при малых размерах экстрофированного мочевого пузыря.....	65
7.5. Реконструктивно-пластические операции при сочетании экстрофии мочевого пузыря с аноректальными пороками	70
7.6. Операция Козна в нашей модификации.....	73
7.7. Значение остеотомии таза с пластикой лонного сочленения в хирургическом лечении экстрофии мочевого пузыря	74
7.8. Формирование кожного пупка по оригинальной методике	83
7.9. Реконструкция шейки мочевого пузыря	83
7.10. Эффективность аутогемотрансфузии при оперативном лечении экстрофии мочевого пузыря	86
7.11. Ведение послеоперационного периода.....	88
Глава 8. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ПОСЛЕ РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ	91
8.1. Восстановление половой функции и эстетические аспекты хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря	91
8.2. Непосредственные результаты реконструктивно-пластических операций	93
8.3. Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций	94
8.4. Сравнительная оценка результатов лечения детей различных клинических групп	105
8.5. Результаты остеотомий таза	108
8.6. Классификация и программа лечения больных с экстрофией мочевого пузыря.....	109
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	112
ЛИТЕРАТУРА	117

Научное издание

Аверин Василий Иванович

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ

Монография

Ответственный за выпуск В. И. Аверин
В авторской редакции
Компьютерная верстка Н. М. Федорцовой
Корректор Ю. В. Киселёва

Подписано в печать 25.06.09. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Кюм Люкс».

Печать офсетная. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 7,44. Уч.-изд. л. 6,9. Тираж 50 экз. Заказ 18.

Издатель и полиграфическое исполнение:
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.
ЛП № 02330/0150484 от 25.02.2009.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.