

**УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ»**

УДК 616.62-007.46-089.8-053.2

А В Е Р И Н
Василий Иванович

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ЭКСТРОФИИ
МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ**

А В Т О Р Е Ф Е Р А Т
диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

по специальности 14.00.35 – детская хирургия

Минск 2007

Работа выполнена в УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Научный консультант: **Никифоров Алексей Никифорович**, доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Официальные оппоненты: **Мацкевич Болеслав Иосифович**, доктор медицинских наук, профессор.

Строцкий Александр Владимирович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой урологии, анестезиологии и реаниматологии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Бродко Георгий Александрович, доктор медицинских наук, заведующий детским ортопедо-травматологическим отделением ГУ «Белорусский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии»

Оппонирующая организация: УО «Гродненский государственный медицинский университет»

Защита состоится 22 ноября 2007 года в 13.00 часов на заседании Совета по защите диссертаций Д 03.18.08 при УО «Белорусский государственный медицинский университет» по адресу: 220116, г. Минск, пр-т Дзержинского, 83 (тел. 272-55-98).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке УО «Белорусский государственный медицинский университет».

Автореферат разослан «_____» октября 2007 года.

Ученый секретарь
совета по защите диссертаций,
кандидат медицинских наук, доцент

В.Н. Альхимович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы диссертации.

Несмотря на значительные достижения современной медицины, экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) до настоящего времени остается наиболее тяжелым пороком развития нижних мочевыводящих путей. При этом пороке отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (МП) и передняя брюшная стенка в его проекции.

Классическая ЭМП у мальчиков, как правило, сопровождается эписпади-ей, диастазом лонного сочленения, гипоплазией или отсутствием предстатель-ной железы и семенных пузырьков, а в тяжелых случаях – расщеплением и диа-стазом кавернозных тел полового члена и мошонки.

У девочек уретра расщеплена, передняя спайка больших и малых поло-вых губ отсутствует. Клитор разделен на две половины. Большие и малые по-ловые губы растянуты в виде буквы V и находятся под углом от 30° до 90°. Вход во влагалище смещен кпереди и зияет [К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер, 1999; P.P. Kelalis et al., 1992; R.E. Gross, 1970].

Данной аномалии часто сопутствуют одно-и двусторонние паховые гры-жи, крипторхизм, слабость анального сфинктера, выпадение прямой кишки, иногда аноректальные пороки, недоразвитие крестца и копчика, миелодиспла-зия [Г.Л. Александрович, И.Е. Манюрина, 1960; Д.О. Атакулов, А.И. Ленюш-кин, 1983; М.И. Бялый, 1955; Г.П. Доброхотова, 1958; А.Я. Духанов, 1960; A. Senayh et al., 2004; A. Candia, 1982; K.A. Schulze et al., 1985; M.D. Stringer et al., 1994; P.C. Vasudevan et al., 2006; S.M. Zivkovic, 1977].

Постоянное недержание мочи приносит большие страдания больным и их родителям, требует тщательного ухода за детьми, а непосредственный и постоян-ный контакт верхних мочевыводящих путей с внешней средой через устья мочеточников приводит к хроническому пиелонефриту [Г.А. Баиров, 1966; А.Я. Духанов, 1960; 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 Балтимо-ре, который успешно занимается проблемой лечения ЭМП, проводит ежегод-ные семинары с больными и их родителями, куда съезжаются пациенты не только со всех концов США, но и с других континентов. На этих встречах па-циентов информируют о новых достижениях в лечении этого порока, помогают социальной адаптации, оказывают психологическую и медицинскую помощь [J.P. Gearhart, 1991; J.P. Gearhart, R.D. Jeffs, 1989; В.Н. Lowentritt et al., 2005].

В русскоязычной и зарубежной литературе опубликовано немало работ, посвященных данной патологии [Банников, 1988. Е.Л. Вишневский и соавт.,

1995; С.А. Казачков, 1990; И.О. Македонский, 2006; В. А. Ковалев и соавт., 2006; И.Б. Осипов, 1996; Ю.Ф. Исаков и соавт., 1995; А.В. Шуваев, 1997; В. Kulkarni et.al., 2002; К. Bharati et al., 2004; P. Caione et al., 2005; M. Riccabona et al., 2003; J.P. Gearhart, A.D. Baird, 2005]. Многие аспекты проблемы обсуждались на 1-ой Российской научно-практической конференции по детской урологии (Москва, 1999), симпозиуме «Реконструктивная и пластическая хирургия» (Москва, 2001), конференции Балтийской ассоциации детских хирургов (Рига, 2000 и 2006).

На Европейских конгрессах детских хирургов, проходивших в Туре (Франция, 2003), Гданьске (Польша, 2005), Маастрихте (Нидерланды, 2006), Турине (Италия, 2007), проблеме ЭМП и эписпадии были посвящены целые секционные заседания.

Клиническая картина и диагностика ЭМП не представляют трудностей. Диагноз ставится сразу же после рождения ребенка. 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. Мохорта, 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 внимание к данной проблеме не ослабевает. Это связано с тем, что остается немало спорных и нерешенных вопросов, чем и обусловлен живой интерес детских хирургов и урологов всего мира к этой патологии.

Продолжается дискуссия о целесообразности реконструктивно-пластических операций при данном пороке развития. Остается спорной хирургическая тактика при малых размерах открытого МП. Имеются разногласия и по вопросу о целесообразности антирефлюксных операций при пластике шейки МП. Окончательно не решен вопрос о необходимости сведения лонных костей в комплексе оперативного лечения больных с ЭМП

Несмотря на то, что история изучения этого врожденного порока развития уходит в глубь веков и насчитывает около 100 различных методов и модификаций хирургических вмешательств, до настоящего времени нет патогенетического обоснования показаний к той или иной операции. Так, по данным разных авторов [М. Riccabona et al., 2003; К.А. Мтета et al., 2000], количество неудовлетворительных результатов при оперативной коррекции данного порока развития колеблется от 40 до 90%. Самой сложной медико-социальной пробле-

мой в реабилитации больных с ЭМП на сегодняшний день является ликвидация недержания мочи [С.А. Казачков, 1990; И.Б. Осипов, 1996; А.В. Шуваев, 1997; А.Т. Hafez et al., 2001; P.D. Mouriquand et al., 2003; S.A. Alpert et al., 2005; A.D. Baird et al., 2005]. Наиболее плохие результаты наблюдаются у детей после реконструктивно-пластических операций и при отведении мочи в кишечник, когда ЭМП сочетается с аноректальными пороками развития. Подавляющее большинство таких пациентов страдают постоянным недержанием мочи. Только в редких случаях они нормально удерживают мочу, при этом у них развиваются различные осложнения [И.Б. Осипов, 1996; А.В. Шуваев, 1997; M. Megalli, J.K. Lattimer, 1973; J.P.Gerhart et al., 1991, 1993; R. Mathews et al., 2003; J.G. Borer et al., 2005; А.Т. Hafez et al., 2005].

Нет исследований, обобщающих клинико-морфологическую и функциональную характеристику данного врожденного заболевания. Отсутствуют единые критерии комплексной оценки отдаленных результатов, основанных на изучении функции сформированного МП, сфинктерного аппарата прямой кишки, ВМП до и после остеотомии с «замыканием» тазового кольца. Не разработаны рекомендации по вопросам послеоперационной реабилитации этих больных. Противоречивость данных, представленных в литературе различными авторами, не позволяет окончательно определить подход к выбору вида и способа лечебной тактики, посредством которых возможно достигнуть максимальной эффективности и однозначно относиться к определенному типу оперативного вмешательства.

Изложенное выше свидетельствует об актуальности и важности для науки и практического здравоохранения дальнейшей разработки методов хирургического лечения детей с ЭМП. Важнейшими вопросами остаются: 1) выбор оптимального срока оперативного вмешательства; 2) способа хирургической коррекции порока; 3) снижение числа послеоперационных осложнений; 4) улучшение функциональных результатов, а отсюда и качества жизни этих пациентов.

Связь работы с крупными научными программами, темами

Диссертационная работа выполнялась в рамках комплексной научно-исследовательской работы кафедры детской хирургии БГМУ «Разработка методов диагностики и хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря у детей» № государственной регистрации 2005421 от 1.03.2005 г.

Цель и задачи исследования

Разработать дифференцированный подход к выбору метода хирургической коррекции ЭМП у детей с учетом патогенетических механизмов формиро-

вания порока для улучшения функциональных результатов лечения, качества жизни и социальной адаптации этих больных.

Для достижения поставленной цели необходимо было решить следующие основные задачи:

1. Разработать критерии комплексной оценки хирургического лечения детей с ЭМП на основании изучения отдаленных результатов.
2. Изучить морфологические изменения в экстрофированной стенке МП и решить вопрос о критериях пригодности ее для реконструктивно-пластических операций.
3. Определить частоту и выраженность нарушений замыкательной функции анальных сфинктеров у больных с ЭМП без остеотомии таза и после ее выполнения.
4. Разработать показания к остеотомии таза и оптимальный метод фиксации лобковых костей.
5. Обосновать преимущества отведения мочи в просвет изолированной толстой кишки перед другими методами отведения ее в кишку (кишечной деривации мочи).
6. Обосновать и разработать метод комбинированной пластики МП из разнородных тканей (кишечного сегмента) и управляемого отведения мочи через аппендикостому.
7. Разработать рабочую классификацию ЭМП и обосновать показания к реконструктивно-пластическим операциям в зависимости от степени морфофункциональных нарушений тазовых органов.

Научная новизна и значимость полученных результатов

Впервые проведена комплексная оценка отдаленных результатов лечения детей с ЭМП на основе объективного исследования функции исходного и АМП, ВМП и сфинктерного аппарата прямой кишки.

Разработана рабочая классификация ЭМП, что позволило дифференцированно подходить к выбору метода оперативного лечения детей с данной патологией; определять показания для дополнительных хирургических вмешательств и их последовательности, а также способы и объем консервативных мероприятий после пластики МП собственными тканями, кишечной пластики и при АМП.

Получены новые данные по морфологии экстрофированной стенки МП, свидетельствующие о врожденных и приобретенных нарушениях ее структуры определяющих степень пригодности для пластики МП собственными тканями.

Впервые разработан научный подход к определению степени тяжести ЭМП у новорожденных на основании морфологических и функциональных

расстройств органов малого таза, расхождения лонных костей и тяжести сопутствующих аномалий.

Обоснована целесообразность операции цистопластики сегментом кишки и аппендикоцистостомии при сочетании ЭМП с аноректальной патологией; антирефлюксным операциям при формировании МП из собственных тканей; остеотомии, сведению и фиксации лонных костей («замыканию» тазового кольца) вне зависимости от степени порока и метода оперативного лечения.

Впервые установлено, что 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.

Разработана программа медицинской реабилитации детей после различных операций при ЭМП.

Впервые научно обоснована и разработана необходимость остеотомии костей таза в комплексном лечении ЭМП. Получен патент № 1952 (22) 2004.07.07 на «Устройство для накостного остеосинтеза и фиксации лобковых костей» и Уведомление о положительном результате предварительной экспертизы на изобретения: 1. № а 20041159, 2004.12.09. «Пластика пупка у детей с экстрофией мочевого пузыря»; 2. № а 20070300, 2007.03.22. «Способ хирургического лечения недержания мочи у мальчиков»; 3. № а 20070301, 2007.03.22. «Способ хирургического лечения недержания мочи у девочек».

Практическая значимость полученных результатов

Разделение пациентов на 3 клинические группы: 1-я – новорожденные, которым выполняется первичная пластика МП с последующими реконструктивно-пластическими операциями на шейке МП и мочеточниках, 2-я – больные, которым формируется АМП из сигмовидной и прямой кишки с уретеросигмоанастомозом (УСА), 3-я – дети, которым выполняется первичная пластика МП с последующей цистопластикой сегментом кишки и аппендикоцистостомией, позволяет осуществить патогенетически обоснованный выбор метода оперативного лечения, что обеспечивает хорошие функциональные результаты и улучшение качества жизни этих пациентов.

Выявленные патогенетические особенности нарушения функции МП после реконструктивно-пластических операций позволяют осуществлять дифференцированную медикаментозную коррекцию его накопительной и эвакуаторной способности.

Внедрение в практику модифицированных способов пластики МП, сфинктера и уретры местными тканями, а также оригинального способа послеоперационного ведения пациентов, позволило значительно сократить количество неудач и осложнений реконструктивно-пластических вмешательств.

Министерством Здравоохранения Республики Беларусь издана инструкция по применению: «Тактика ведения больных экстрофией мочевого пузыря на до операционном и после операционном периоде», где впервые подробно изложены рекомендации для врачей родильных домов, транспортной бригады новорожденного, педиатров, урологов и детских хирургов поликлиник по диспансерному наблюдению за детьми с ЭМП.

Экономическая значимость работы

Использование разработанных подходов в определении рациональной хирургической тактики улучшило качество диагностики и результаты лечения у пациентов с ЭМП. Это позволило сократить длительность пребывания больных в стационаре. Если раньше ребенок находился в отделении интенсивной терапии и реанимации $12 \pm 3,4$ суток, а в ДХЦ $62,2 \pm 3,9$ суток, то в настоящее время $6,8 \pm 1,2$ суток и $54,7 \pm 3,4$ суток соответственно. А учитывая, что в среднем койко-день в отделении реанимации обходится в 200 тысяч белорусских рублей, то экономический эффект составляет около 1 миллиона на одного пациента только по отделению интенсивной терапии.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту:

1. Пациенты с ЭМП делятся на 3 клинические группы, каждая из которых отражает глубину поражения нейромышечных структур стенки органа, величину диастаза лонных костей и дефекта передней брюшной стенки, нарушение замыкательной функции анальных сфинктеров, а также количество и тяжесть сопутствующих пороков развития.

2. ЭМП – это сложный, комбинированный порок развития нижних мочевыводящих путей и костей таза, который сочетается с аномалиями и врожденными заболеваниями нижних отделов передней брюшной стенки, органов мошонки, тазового дна и каудального отдела позвоночника.

3. Разработана и внедрена в клиническую практику новая концепция выбора метода оперативного лечения ЭМП у детей.

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

5. Наиболее физиологичным способом хирургической коррекции ЭМП является первичная пластика МП из местных тканей. Вмешательство необходимо выполнять в первые двое суток после рождения ребенка и сочетать со сведением лонных костей

6. Предлагаемые реконструктивно-пластические операции у пациентов с ЭМП позволяют достичь хороших функциональных и косметических результатов.

Личный вклад соискателя

Все разделы диссертации выполнены автором самостоятельно. Диссертантом проведен патентно-информационный поиск, сформулированы цель и задачи исследования, определены пути их достижения, объем исследований, избраны и освоены методики исследования. Автор самостоятельно изучил методы и отдаленные результаты лечения пациентов с ЭМП по историям болезней урологического отделения 4-ой клинической больницы за 25 лет (с 1959 по 1984 г.), проводил все хирургические вмешательства у пациентов с ЭМП в ДХЦ, принимал участие в большинстве клиничко-лабораторных, морфологических и специальных методов исследования. Самостоятельно проведена статистическая обработка полученных данных, анализ, интерпретация результатов исследований и формулировка выводов. Участие соавторов представлено в опубликованных работах.

Диссертация выполнялась на кафедре детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет», Белорусском центре детской хирургии на базе ЛПУ «1-я ГКБ» и городского Патологоанатомического бюро г. Минска.

Апробация результатов диссертации

Материалы диссертации были доложены на заседаниях общества хирургов (Минск, 1998; 2001; 2006), урологов (Минск, 1998), травматологов (Минск, 1999), патоморфологов (Минск, 2004); международной научной конференции, посвященной 40-летию ГрГМИ (Гродно, 1998); международном симпозиуме «Польско-Белорусские дни хирургии» (Белосток, 1999); республиканской конференции, посвященной 30-летию кафедры детской хирургии МГМИ «Современные достижения детской хирургии» (Минск, 1999); международном конгрессе травматологов-ортопедов России (Ярославль, 1999); международной научно-практической конференции «Проблемы детской хирургии нового века», посвященной 25-летию кафедры детской хирургии ГрГМУ (Гродно, 2001); «Белорусско-Польские дни хирургии» (Гродно, 2001); юбилейной научной конференции «Актуальные вопросы современной медицины», посвященной 80-летию БГМУ (Минск, 2001); юбилейной конференции детских хирургов «Настоящее и будущее детской хирургии», посвященной 70-летию кафедры хирургических болезней детского возраста Российского ГМУ (Москва, 2001); симпозиуме «Реконструктивная и пластическая хирургия» (Москва, 2001); VII съезде акушеров-гинекологов и неонатологов Республики Беларусь (Гродно, 2002); Польско-Белорусском симпозиуме по урологии (Белосток, 2002); международной научно-практической конференции «Достижения и перспективы детской хирургии» (Санкт-Петербург, 2002); XI, XII и XIII съездах хирургов Беларуси (Гродно, 1995; Минск 2002; Гомель 2006); X, XI и XII съездах детских хирургов Польши

(Гданьск, 2000; Вроцлав, 2003; Лодзь, 2006); международной научно-практической конференции детских хирургов Украины (Львов, 2003); II Белорусско-Американской научно-практической конференции «Христианство и медицина», «Актуальные проблемы медицины», посвященной 18-летию катастрофы на ЧАЭС (Гомель, 2004); Республиканской научно-практической конференции по детской хирургии «Актуальные вопросы детской хирургии» (Могилев, 2005); всеармейской международной конференции, посвященной 200-летию государственного учреждения «432 ордена Красной Звезды главного военного клинического госпиталя Вооруженных сил РБ» (Минск, 2005); конференциях Балтийской ассоциации детских хирургов (Рига, 2000; 2006); V Российском конгрессе «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2006); I Всеукраинском конгрессе детских хирургов с международным участием «Современные лечебно-диагностические технологии в хирургии детского возраста» (Винница, 2007).

Опубликованность результатов диссертации

По теме диссертации опубликована 61 работа: учебно-методическое пособие – 1, инструкция по применению – 1, статей в журналах (Беларусь, Украина, Россия, Латвия, Польша) – 27, статей в рецензируемых сборниках научных трудов – 20, тезисов докладов съездов, конференций, симпозиумов – 8, описание изобретений к патентам и заявкам на изобретение – 4.

Получены патент № 1952 (22) 2004.07.07 на «Устройство для накостного остеосинтеза и фиксации лобковых костей» и Уведомление о положительном результате предварительной экспертизы на изобретения: 1. № а 20041159, 2004.12.09. «Пластика пупка у детей с экстропией мочевого пузыря»; 2. № а 20070300, 2007.03.22. «Способ хирургического лечения недержания мочи у мальчиков»; 3. № а 20070301, 2007.03.22. «Способ хирургического лечения недержания мочи у девочек».

Среди опубликованных работ 53 (86,9%) не имеют соавторов. Общее количество страниц опубликованных материалов 212, что соответствует 8,75 авторских листа.

Структура и объем диссертации

Диссертационное исследование изложено на 167 страницах компьютерного текста и состоит из введения, общей характеристики работы, 6 глав, заключения, списка использованных источников, включающего 4 отечественных, 82 русскоязычных, 248 зарубежных и 61 авторскую работу. Диссертация иллюстрирована 19 таблицами и 81 рисунком.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

В основу работы положены результаты обследования и оперативного лечения 47 детей с ЭМП, в возрасте от 2 суток до 18 лет, поступивших в ДХЦ с 1989 по март 2007 г. Мальчиков было – 32, девочек – 15. Больше половины детей (25) поступило в период новорожденности, точнее, в первые 3 суток после рождения. Пациенты до 3 лет составили 78,7%. Дополнительно выполнен анализ методов лечения 80 больных с ЭМП находившийся на лечении в урологическом отделении 4-ой клинической больницы г. Минска до 1989 года.

Для контроля за больными с ЭМП использовались общеклинические и лабораторные методы исследования: определялись истинный pH артериализированной крови, стандартный бикарбонат, парциальное давление углекислого газа крови. Для изучения причины метаболического ацидоза определяли анионный промежуток (АП) по общепринятой формуле:

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

Одновременно определяли содержание электролитов в плазме крови.

Гомеостатическая роль почек в поддержании кислотно-основного состояния (КОС) и электролитного состава плазмы известна. Поэтому изучение КОС и электролитов крови у всех больных свидетельствовало о состоятельности почечной функции по регуляции КОС и электролитного баланса и тем самым позволило отражать физиологичность оперативного вмешательства.

Для выяснения состояния и функции почек, наличия инфекции и сочетанных пороков развития ВМП проводилось так же комплексное ультразвуковое, рентгенологическое и функциональное обследование. Для выбора способа лечения и оценки отдаленных результатов реконструктивно-пластических операций при ЭМП проводилось уродинамическое исследование нижних мочевыводящих путей и изучение функции сфинктерного аппарата прямой кишки сфинктерометрическим методом.

Уродинамические исследования нижних мочевыводящих путей проводились на уродинамическом аппарате Duet Logic, SN 3155, выпущенном фирмой Medtronic в 2004 г. Цистометрию выполняли при естественном и ретроградном наполнении МП.

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

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

Сфинктерометрическое исследование применялось для измерения силы сфинктеров в граммах в покое и при волевом сокращении.

Δ – сила = волевой силе удержания – сила удержания в покое, то есть

Δ – это резервная сила сфинктеров мышц тазового дна к удержанию содержимого кишки.

Кроме того, использовали морфологическое исследование стенки МП, которое проведено в 29 наблюдениях (возраст пациентов 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).

Для оценки достоверности полученных результатов весь цифровой материал подвергали математической обработке на персональном компьютере с применением пакета статистических программ Excel 97 и Biostatistics version 4.03. Для построения графических изображений использованы существующие общецелевые пакеты прикладных программ.

Клиническое обследование

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

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, связано с попаданием инфекции на открытую слизистую оболочку. Но главным фактором, по нашему мнению, является раздражение подгузниками, памперсами или салфетками. Прикладывание салфеток, смоченных антисептическим раствором, вазелиновым или другими маслами не защищал слизистую оболочку от воспаления, а, наоборот, травмируя ее, способствовал кровоточивости и проникновению инфекции.

При ЭМП всегда наблюдался диастаз между лобковыми костями. Он обусловлен расхождением гипоплазированных костных структур. Отсутствие замкнутого тазового кольца влиял 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. ЭМП всегда сопровождалась эписпадией. Мошонка уплощена, яички, чаще всего, находились в паховых каналах. Однако при пальпации 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 растянуты в виде буквы V и находились под углом от 30° до 90° . Вход во влагалище был смещен кпереди и зиял.

Результаты исследования

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

I группа – 20 детей. У 19 была выполнена первичная пластика МП собственными тканями в период новорожденности, из них у 11 – 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 9 детей, крипторхизм у 2, дисплазия тазобедренных суставов и врожденный подвывих бедер у 6, задержкой психомоторного развития (ЗПМР) с гидроцефальным синдромом у 2, комбинированный порок сердца с *situs viscerum inversus* у 1, мультикистозная дисплазия левой почки у 1, атрезия преддверия влагалища у 1, эпителиальная копчиковая киста у 1, экстрофия клоаки (ЭК) у 2 детей.

II группа – 13 детей. Им была выполнена остеотомия костей таза и реимплантация мочеточников в созданный АМП. Последний формировался 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 грудного и крестцового отделов. Паховые грыжи имели 8 пациентов, 5 – односторонние и 3 – двусторонние. У 4 мальчиков отмечен крипторхизм. Гипоплазия почки у 2 и по одному больному с врожденным подвывихом бедер, эпителиальным копчиковым ходом и ЗПМР.

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.

IV группа – 80 пациентов, оперированных в урологическом отделении 4-ой клинической больницы г. Минска до 1989 года. Независимо от возраста всем им был выполнен везикосигмоанастомоз (ВСА) или УСА.

Распределение больных по виду оперативного вмешательства и возрасту на момент операции представлено в таблице 1. Из нее видно, что основная масса детей – 73,5% оперированы в возрасте до 3 лет. Первичная пластика МП выполняется в настоящее время в период новорожденности.

Таблица 1 – Распределение больных по виду оперативного вмешательства и возрасту на момент первичной операции

Вид операции	Возраст						ВСЕГО
	Новорожденные	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	19		1				20
Реконструктивно-пластические операции и аппендикоцистостомия	2	1	1				4
ИТОГО	21 17,9%	1 0,9%	64 54,7%	15 12,8%	12 10,3%	4 3,4%	117 100%

Отдаленные результаты после оперативных вмешательств по поводу ЭМП изучены у 92 (78,6%) пациентов в сроки от 9 месяцев до 25 лет.

Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря

Первичная пластика мочевого пузыря

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 ДХЦ первичная пластика МП собственными тканями выполнена 23 пациентам.

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 – 5 детей. Из них 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. С целью устранения этого недостатка нами применялась операция Н.Б.Ситковского с разработанными в клинике изменениями и дополнениями. По этой методике оперировано 8 детей, 7 мальчиков и 1 девочка.

Модификация заключалась в методике реимплантации мочеточников, которые отсекались в предпузырном отделе, и производилась отдельная 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 40 – 50 мм. 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 чего 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 предотвращало ее смещение, что препятствовало смешиванию мочи и кала. Это в свою очередь предупреждало инфицирование ВМП.

Реконструктивно-пластические операции при малых размерах экстротрофированного мочевого пузыря

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

У всех 4 пациентов до цистопластики был выявлен гиперрефлекторный незаторможенный МП. На рисунке 1 видно, что при объеме наполнения МП более 40 мл отмечались высокоамплитудные незаторможенные сокращения детрузора и очень маленькая физиологическая емкость МП – 102 мл, при возрастной норме 330 мл. После выполнения энтероцистопластики при наполнении МП со скоростью 30 мл/мин ощущение позыва своевременное. Незаторможенных колебаний детрузора не выявлено. Тонус неobladders в пределах нормы, максимальная цистометрическая емкость МП 318 мл, что соответствует возрасту, то есть она имеет норморефлекторный адаптированный МП (рисунок 2). Объем МП после цистопластики увеличился в 3 раза.

Реконструктивно-пластические операции при сочетании экстротрофии мочевого пузыря с аноректальными пороками

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

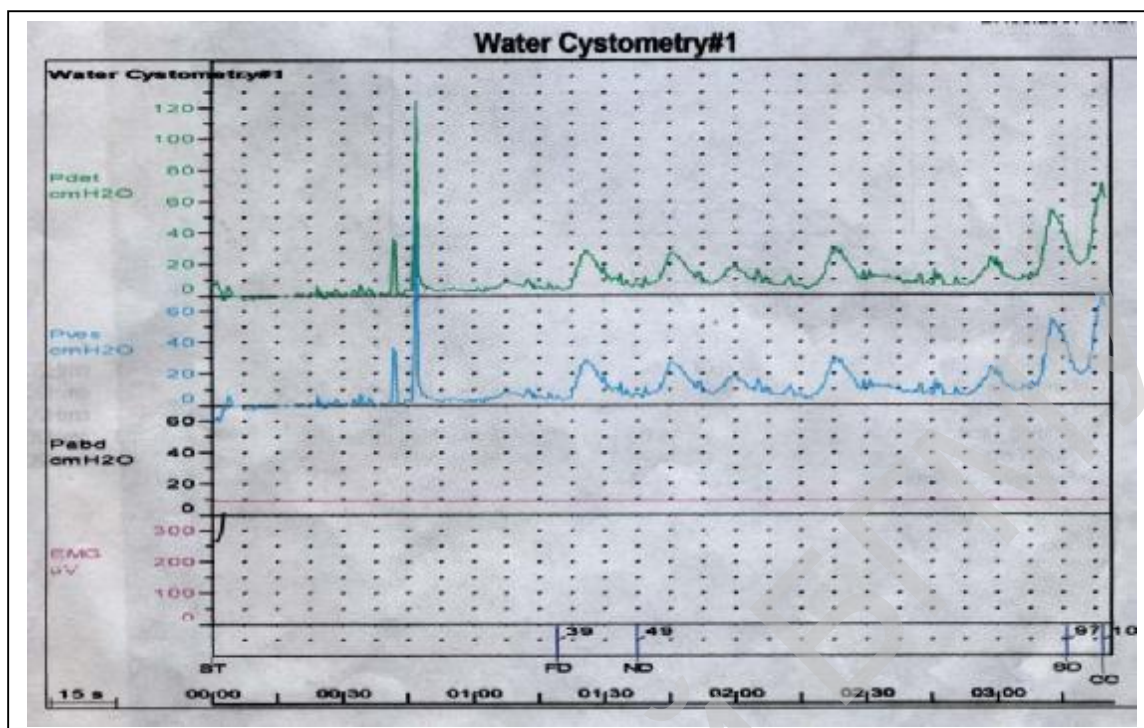


Рисунок 1 – Уродинамическое исследование МП до цистопластики

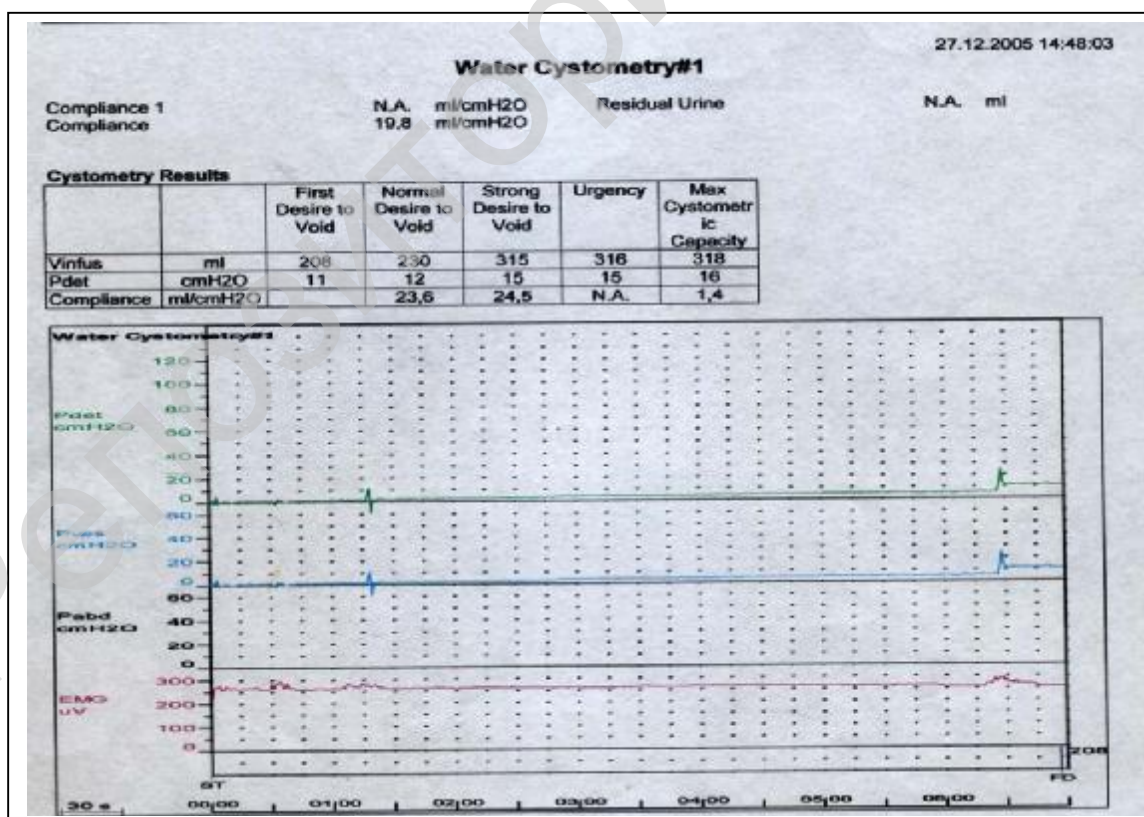


Рисунок 2 – Уродинамическое исследование МП после цистопластики

Для исключения 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 10x10 мм с сохранением кровообращения в этой зоне. Отверстие должно быть достаточным для прохождения кончика мизинца. С помощью 4 держалок основание отростка проводилось к коже. По противобрыжеечному краю отросток рассекался соответственно V-образному лоскуту на коже и ткани сшивались узловыми рассасывающимися нитями 4/0.

Роль остеотомии таза в функции удержания мочи и кала

Установлено, что недержание мочи и жидкого кала связано с расхождением лобковых костей и соответственно мышц тазового дна.

Ввиду отсутствия лонного сочленения и наличия диастаза лобковых костей происходит веерообразное расхождение *m.m.bulbospongiosus*, *ischiocavernosus* и *sphincter uretrae*. При этом анальное отверстие смещено кпереди и имеет форму овала, ориентированного в поперечном направлении, т.к. *m.m. levator ani* и *transversus perinei profundus* не охватывают anus, а растягивают его (рисунок 3). Очевидно, что чем больше диастаз передней полуокружности тазового кольца, тем сильнее смещено кпереди и растянуто поперек анальное отверстие.



Рисунок 3 – Расхождение мышц урогенитальной диафрагмы при ЭМП

После остеотомии таза и «замыкания» тазового кольца мышцы тазового дна восстанавливают свои анатомические взаимоотношения с прямой кишкой и уретрой (рисунок 4), что в свою очередь ведет к улучшению функциональных результатов по удержанию мочи и кала.

Двусторонняя надвертлужная остеотомия таза была выполнена в ДХЦ у 25 детей, 19 – мальчиков и 6 – девочек.



Рисунок 4 – Соотношение мышц урогенитальной диафрагмы, прямой кишки и уретры после остеотомии

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-ой 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.

У пациентов, обследованных до остеотомии, САС в покое была равна $187,5 \pm 22,7$ гр, а волевая $270,3 \pm 27,4$ гр, ($\Delta = + 83$ гр), что было достоверно ниже, чем в контрольной группе. Поэтому у всех этих детей было недержание мочи и кала. После остеотомии с пластикой лонного сочленения и «замыканием тазового кольца» САС в покое увеличилась до $292,3 \pm 8,0$ гр., а волевая – до $386,3 \pm 10,5$ гр. ($\Delta + 94,0$ гр.). 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 таблице 2.

Таблица 2 – Результаты сфинктерометрии у здоровых детей и пациентов до остеотомии и после остеотомии таза

Показатели в гр.	Контрольная группа	До остеотомии	После остеотомии
САС в покое	n – 30 $313,9 \pm 23,5$	n – 10 $187,5 \pm 22,7$ $P < 0,001$	n – 10 $292,3 \pm 8,0$ $P > 0,5$
САС 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.

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

Критерием эффективности хирургического лечения ЭМП являются отдаленные результаты, которые изучены в сроки от 9 месяцев до 18 лет у всех 47 оперированных пациентов. К поздним осложнениям отнесены перекос костей таза – 3 детей, хронический пиелонефрит на почве уродинамических нарушений – 10 больных, пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) – 8 человек, камни МП – 3 оперированных.

Разработана программа комплексной оценки отдаленных результатов по следующим показателям:

- 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.

Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций расценивали, как **хорошие** при отсутствии жалоб, нормальном физическом и психическом развитии. Когда 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 15 мм. 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-ой 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 на-

блюдалось 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-ой степени уретерогидронефроза на почве динамической обструкции уретерovesикального соустья или 3-ей 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 степени или ПМР 4-5 степени, обострение хронического рецидивирующего пиелонефрита более 3 раз в год, со снижением функции почек. Отставание в росте и физическом развитии, хроническая почечная недостаточность.

Отдаленные результаты реконструктивно-пластических операций изучили у всех пациентов по клиническим группам.

Результаты хирургического лечения больных, после выполнения первичной пластики мочевого пузыря

Пациентам этой группы выполнено 57 оперативных вмешательств, причем 50 были направлены на этапную коррекцию порока развития и 7 на ликвидацию осложнений. Один мальчик первично оперирован в одной из клиник России и поступил к нам с полным недержанием мочи.

Из 19 пациентов этой группы у 3 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 сцинтиграфии и экскреторной урографии (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.

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.

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. 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 при 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 имеют периодически 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, 1 иногда 2 раза в год, рецидивирующее течение. У одной девочки также была мочекаменная болезнь (МКБ) и мегауретер 1 степени, один мальчик имел уретерогидронефроз 1 степени и еще один – двусторонний мегауретер 1 степени. При этом выделительная функция почек у всех была удовлетворительная.

При изучении КОС и электролитного состава плазмы выявлено только не 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 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.

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.

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 непроизвольных 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 тоже время у них был 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 не достоверное 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. 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.

Сравнительная оценка результатов лечения детей различных клинических групп

Сравнительную оценку во всех 4 группах пациентов провели по виду как первичных, так и повторных оперативных вмешательств выполненных в ДХЦ и 4-й клинике г. Минска. А также по показателям КОС и электролитов крови.

Хирургическое лечение столь сложного врожденного порока развития требует большого опыта, специального технического обеспечения и множества, различных по типу оперативных вмешательств. Из таблицы 3 видно, что пер-

вичная пластика МП как наиболее физиологичная выполнена у 20 детей I-й, у 3 – II-й и у 4 – III-й группы, а отведение мочи в кишечник произведено только у 13 пациентов II-й 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-й группы, где эта операция выполнена у 21 пациентки. В общей сложности у 128 пациентов выполнено 389 различных по виду оперативных вмешательств (общехирургических, урологических, ортопедических, пластических).

Таблица 3 – Тип и количество оперативных вмешательств

Тип оперативного вмешательства	Клинические группы				Кол-во операций
	I	II	III	IV	
1	2	3	4	5	6
Пластика мочевого пузыря собственными тканями	20	3	4		27
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
Сигмоцистоластика			2		2
Илеоцистоластика			2		2
Аппендицистостомия с ушиванием уретры			4		4
Остеотомия костей таза по Фрей-Кохену	7	2	1		10
Двусторонняя надвертлужная остеотомия костей таза, остеосинтез лонного сочленения	2	9	4	10	25
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	9	8	2	10	29

Продолжение таблицы 3					
1	2	3	4	5	6
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	2	3	1	49	55
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	56	70	48	215	389

Кроме того, в ДХЦ этим детям выполнена 21 повторная операция. Количество и виды оперативных вмешательств представлены в таблице 4. Из которой видно, что наиболее часто выполнялась цистолитотомия (в I-й и III-й группе) и устранение спаечной кишечной непроходимости (в I-й, II-й и IV-й группе). Реконструкция аппендикоцистостомы выполнена в одном случае при перфорации ее металлическим катетером и в одном – при нарушении проходимости аппендикса вследствие изгиба. Перфорация МП произошла у 2 детей при смене цистостомического катетера в районных больницах. Перфоративные отверстия ушиты лапароскопически. Все повторные операции, произведенные детям в I-й, II-й и III-й группе не повлияли на их общее состояние.

Таблица 4 – Количество и виды повторных оперативных вмешательств при экстропии мочевого пузыря

Виды повторных операций	Клинические группы				Кол-во операций
	I	II	III	IV	
1	2	3	4	5	6
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	2				2
Пиелолитотомия справа				1	1

Продолжение таблицы 4					
1	2	3	4	5	6
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 по- слеоперационного рубца			1		1
ИТОГО	7	3	5	6	21

Сравнивая виды и тяжесть повторных операций по клиническим группам видно, что в IV-й 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 таблице 5.

Таблица 5 – 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
К 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

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 pH, HCO₃⁻ и Ca, свидетельствующие о развитии метаболического ацидоза с нормальным АП у детей с ВСА и УСА.

Сравнивая же показатели КОС и электролиты крови у пациентов после первичной пластики МП с АМП и энтероцистопластикой, а также с АМП и энтероцистопластикой не было выявлено достоверных отличий ни по одному показателю от возрастной нормы, что говорит о сохранении нормальной функции почек по поддержанию этих гомеостатических констант.

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, явлений метаболического ацидоза, предотвратить смешивание мочи и кала, сохранить функцию запирающего аппарата прямой кишки и добиться хорошего морфофункционального результата у большинства оперированных больных.

Результаты остеотомий таза

Все операции прошли без технических трудностей и осложнений.

Изучая отдаленные результаты у пациентов, которым лонные кости были сведены без остеотомии (8 новорожденных), или выполнена остеотомия верхних ветвей лонных костей (10 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. То 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 не достоверная. То есть в период новорожденности сведение костей таза этими методами выполнили свою функцию – позволили успешно завершить первичную пластику МП и ушить без натяжения апоневроз прямых мышц живота и кожу. Но с ростом ребенка это расстояние увеличивается и практически 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 корригирующую 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. Операцией, помимо сближения лобковых костей, устраняется порочное 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 быть 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 их качество жизни.

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 производится первичная пластика МП.
2. Больные, которым производится реимплантация мочеточников в АМП.
3. Пациенты, которые после пластики МП собственными тканями нуждаются в многоэтапных операциях – цистопластике и аппендикоцистостомии.

Пластика МП собственными тканями показана при ЭМП у всех новорожденных. Противопоказаниями к первичной пластике МП у новорожденных являются:

1. Очень низкая масса тела при рождении (менее 1500 гр.).
2. Экстрофированная площадка МП менее 50 мм в диаметре.
3. Тяжелые сопутствующие врожденные пороки развития, которые корректируются в первую очередь.

4. Позднее поступление детей в хирургический стационар.

Во **II-ую 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 проведения 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:

1.1 – двуконцевая сигмостомия, 1.2. – пластика МП собственными тканями со свободным оттоком мочи, 1.3 – остеотомия по Фрей-Кохену.

2. К году:

2.1 – проктопластика, 2.2 – закрытие сигмостомы, 2.3 – формирование кожного пупка.

3. К 3 – 5 годам:

3.1 – ушивание уретры, 3.2 – увеличение объема МП за счет кишечной пластики, 3.3 – антирефлюксная операция по Козну, 3.4 – аппендикоцистостомия для периодической очищающей катетеризации, 3.5 – двусторонняя надвертлужная остеотомия таза с формированием лонного сочленения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Основные научные результаты диссертации

1. В Республике Беларусь ЭМП встречается с частотой 1:40000 новорожденных, то есть в год рождается 3 – 4 ребенка с ЭМП. Соотношение мальчиков и девочек 2:1 [9, 25, 60].

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 [6, 8, 42, 52, 60].

2. Впервые было установлено, что при ЭМП нарушен морфогенез МП, это 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.

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 свидетельствуют 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 [9, 17, 26, 28, 30, 33].

3. 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 [2, 13, 14, 15, 32, 34, 60].

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, 5, 17, 18, 19, 23, 24].

4. 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-пластической операций основываются на оценке степени тяжести ЭМП [6, 20, 28, 45].

Доказано [7, 14, 15, 41, 53], что на возникновение хронической почечной недостаточности и соответственно водно-электролитных нарушений у пациентов с отведением мочи в кишечник влияют следующие факторы:

- Наличие функциональных и морфологических изменений со стороны почек и верхних мочевых путей.
- Протяженность поверхности слизистой оболочки кишечника контактирующей с мочой, т.е. площадь адсорбирующей поверхности.
- 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 «замыканием» тазового кольца [2, 4, 27, 31, 35, 49, 51, 54].

5. Разработаны новые подходы к лечению больных с ЭМП и оригинальные операции на МП, шейке МП, уретеровезикальных соустьях, костях таза [10, 11, 12, 21, 22, 29, 47, 56, 57, 58, 59].

6. По разработанной классификации выделено 3 клинические группы больных [31-А, 37-А, 42-А].

I группа – дети, которым на первом этапе, производится первичная пластика МП. После чего 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 [9, 30, 33, 37, 38, 39].

II группа – дети, которым производится реимплантация мочеточников в АМП, созданный из прямой и участка сигмовидной кишки с межрезервуарной перегородкой [16, 22, 27, 43].

III группа – дети, которые после пластики МП собственными тканями нуждаются в многоэтапных операциях – цистопластике и аппендикоцистостомии [11, 12, 17, 19, 21, 29, 40, 44, 46, 48, 50, 55].

7. Разработаны критерии комплексной оценки эффективности хирургического лечения ЭМП [14, 15, 23, 25, 53]. По которым: реконструктивно-пластические операции при первичной пластике МП дают 86,4% хороших результатов.

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

У всех пациентов с множественными пороками развития, то есть 3 группы получены удовлетворительные результаты.

Неудовлетворительные результаты во всех 3 группах пациентов отсутствовали.

8. 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 [13, 16, 36].

9. Качество жизни больных после операции можно охарактеризовать следующим образом: активный образ жизни без недержания мочи, мочевого стом, уменьшение психосоциологической и психосексуальной дисфункции в коллективе с сохранением своего социального, профессионального и трудового статуса [13, 16, 23, 26, 36].

Рекомендации по практическому применению

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-ой клинической больницы г. Минска. Новорожденный, родившийся в любом родильном отделении РБ, должен быть доставлен в ДХЦ к концу первых суток.

После рождения экстрофированный МП накрывается стерильной целлофановой пленкой без марлевых салфеток и ребенок помещается в кувез с температурой 34° – 35°C и влажностью 80 – 100%. Слизистую оболочку МП необходимо обрабатывать теплым (37°C) 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% - 0,3 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°C, 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 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 – показана первичная пластика МП собственными тканями.

Во II группе – показана реимплантация мочеточников в созданный АМП.

В III группе – показана первичная пластика МП и различные реконструктивно-пластические операции с увеличением МП сегментом кишки и аппендикоцистостомией 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).

У детей после операции Митрофанова (постоянная удерживающая аппендикоцистостома), кроме того:

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% раствор колларгола, протаргола (препараты можно чередовать) вводится в МП на 30 минут, потом катетер открывается и раствор выпускается.

ЭМП не является противопоказанием к проведению профилактических прививок.

Показания для проведения профилактики ИМВП отражены в таблице 1.

Таблица 1 – 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

При возникновении таких осложнений как перфорация МП или аппендикоистостомы при попытке насильственной катетеризации МП больных нужно срочно направлять в ДХЦ [61].

СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ СОИСКАТЕЛЯ

Статьи в журналах

1. Двусторонние остеотомии таза при экстрофии мочевого пузыря / А.М. Соколовский, О.А. Соколовский, В.И. Аверин, Н.И. Гассиев // Медицинские новости.-1998.-№ 5.-С.3-7
2. Ортопедическое обеспечение операций при экстрофии мочевого пузыря / А.М. Соколовский, В.И. Аверин, О.А. Соколовский, Н.И. Гассиев // Здоровоохранение.-1999.-№ 2.-С.39-41.
3. Аверин В.И. Аутогемотрансфузия при радикальной оперативной коррекции экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин, Б.А. Гринберг // Медицинская панорама.-2001.-№ 1.-С.46-47.
4. Роль остеотомии тазового кольца в хирургическом лечении экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин, А.М. Соколовский, Н.И. Гассиев, О.А. Соколовский // Детская хирургия.-2001.-№ 3.-С.12-14.
5. Аверин В.И. Гемотрансфузионное обеспечение операций при экстрофии мочевого пузыря у детей / В.И. Аверин // Рецепт.-2003.-№ 3.-С.32-35.
6. Аверин В.И. Экстрофия мочевого пузыря и методы реконструктивных операций / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2004.-№ 2.-С.53-55.
7. Аверин В.И. Кислотно-основное состояние при отведении мочи в кишечник / В.И. Аверин // Мед панорама.-2004.-№ 5 С.47-48.
8. Аверин В.И. Методы лечения экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Мед. новости.-2004.-№ 10.- С.44-49.
9. Аверин В.И. Лечение экстрофии мочевого пузыря у новорожденных / В.И. Аверин // Детская хирургия.-2004.-№ 6.-С.13-16.
10. Аверин В.И. Пластика пупочного кольца у детей с экстрофией мочевого пузыря / В.И. Аверин // Белорус. мед. журн.-2005.-№ 1.-С.15-16.
11. Аверин В.И. Реконструктивно-пластические операции при малых размерах экстрофированного мочевого пузыря / В.И. Аверин // Рецепт.-2005.-№ 2-С.36-38.
12. Аверин В.И. Аппендицистостома в лечении недержания мочи / В.И. Аверин // Рецепт.-2005.-№ 2.-приложение – С.14-16.
13. 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.
14. Аверин В.И. Отдаленные результаты отведения мочи в кишечник при экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Белорус. мед. журн.-2005.-№ 2.-С.23-25.

15. Аверин В.И. Отдаленные результаты везикосигмостомии у пациентов с экстропией мочевого пузыря / В.И. Аверин // Детская хирургия.-2005.-№ 3.- С.16-19.

16. Аверин В.И. Реабилитация пациентов после оперативного лечения экстропии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Мед. новости.-2005.-№ 5.-С.27-30.

17. Аверин В.И. Экстропия клоаки / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2005.- № 6.-С.23-25.

18. Аверин В.И. Сопутствующие пороки и их коррекция при экстропии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2006.-№ 2.-С.48-49.

19. Аверин В.И. Лечение экстропии клоаки / В.И. Аверин // Детская хирургия.-2006.-№ 2.-С.21-23.

20. Аверин В.И. Выбор методов лечения в зависимости от классификации экстропии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Мед. новости.-2006.-№ 6.- С.109-111.

21. Аверин В.И. Цистопластика сегментом кишки у детей / В.И. Аверин // Медицинский журнал.-2006.-№ 3.-С.30-31.

22. Аверин В.И. Хирургическое лечение недержания мочи у детей / В.И. Аверин // Военная медицина.-2006.-№ 1.-С.22-23.

23. Аверин В.И. Результаты хирургического лечения детей с экстропией мочевого пузыря после реконструктивно-пластических операций / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2006.-№ 9.-С.7-9.

24. Аверин В.И. Сопутствующие пороки и их коррекция при экстропии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Вісник Вінницького національного медичного університету. – 2007.-№ 11 (1/2).-С.344-346.

25. Аверин В.И. Отдаленные результаты лечения детей с экстропией мочевого пузыря / В.И. Аверин // Вісник Вінницького національного медичного університету. – 2007.-№ 11 (1/2).-С.349-351.

26. Аверин В.И. Современная концепция лечения и качество жизни пациентов с комплексом экстропия-эписпадия / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2007.-№ 7.-С.43-46.

27. Аверин В.И. Комплекс экстропия-эписпадия и мышцы тазового дна / В.И. Аверин // Мед. панорама.-2007.-№ 7.-С.46-48.

Материалы конференций, съездов

28. Аверин В.И. Новые подходы к лечению экстропии мочевого пузыря / В.И. Аверин, А.Н Никифоров: Матер. XI съезда Белорус. хирургов.-Гродно, 18-20 окт., 1995.-С.197-198.

29. Аверин В.И. Аппендицистостома в лечении недержания мочи у детей / В.И. Аверин // Современные достижения детской хирургии: Матер. респ. конф., посвящ. 30-летию каф. детской хирургии МГМИ – Мн., 17 – 19 нояб.,

1999.-С.141-142.

30. Аверин В.И. Одномоментная реконструкция экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Современные достижения детской хирургии: Матер. респ. конф., посвящ. 30-летию каф. детской хирургии МГМИ – Мн., 17 – 19 нояб., 1999.-С.142-143

31. Аверин В.И. Двусторонняя надвертлужная остеотомия при экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин, А.М. Соколовский, Н.И. Гассиев, О.А. Соколовский // Современные достижения детской хирургии: Матер. респ. конф., посвящ. 30-летию каф. детской хирургии МГМИ – Мн., 17 – 19 нояб., 1999.-С.143-145.

32. Двусторонняя надвертлужная остеотомия при экстрофии мочевого пузыря / О.А. Соколовский, А.М. Соколовский, В.И. Аверин, Н.И. Гассиев // Матер. конгр. травмат.- ортопед. России с междунар. участием.- Ярославль, 1999.-С.637- 638.

33. Аверин В.И. Первый опыт лечения экстрофии мочевого пузыря у новорожденных / В.И. Аверин // Реконструктивная и пластическая хирургия: Матер. симпозиума.- Москва, 30-31 янв., 2001.-С. 82-83.

34. Аверин В.И. Лечение экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Проблемы детской хирургии нового века: Матер. междунар. науч.-практ. конф., посвящ. 25-летию каф. дет. хир. ГрГМУ.- Гродно, 18-20 окт., 2001.-С.170-173.

35. Аверин В.И. Значение реконструкции таза в лечении экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Проблемы детской хирургии нового века: Матер. междунар. науч.-практ. конф., посвящ. 25-летию каф. дет. хир. ГрГМУ.- Гродно, 18-20 окт., 2001.-С.173-175.

36. Аверин В.И. Реабилитация детей с экстрофией мочевого пузыря / В.И. Аверин // Матер. XII съезда хирургов Респ. Беларусь. – Мн., 22-24 мая, 2002.-Ч.II.-С.147-148.

37. Аверин В.И. Первый опыт первичной пластики мочевого пузыря при его экстрофии / В.И. Аверин // Матер. XII съезда хирургов Респ. Беларусь. – Мн., 22-24 мая, 2002.-Ч.II.-С.148-150.

38. Аверин В.И. Хирургическая одномоментная реконструкция при экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // Матер. VII съезда акушер-гинеколог. и неонатолог. Респ. Беларусь. – Гродно, 13-14 нояб., 2002.-С.215-217.

39. Аверин В.И. Лечение экстрофии мочевого пузыря у новорожденных / В.И. Аверин // Достижения и перспективы детской хирургии: Матер. конф., посвящ. 80-летию со дня рожд. чл.-корр. РАМН, засл. деят. науки РФ, д.м.н., проф. Г.А. Баирова – СПб, 6-7 мая, 2002.- С.69.

40. Аверин В.И. Аппендицистостома в лечении недержания мочи / В.И. Аверин // Достижения и перспективы детской хирургии: Матер. конф., посвящ.

80-летию со дня рожд. чл.-корр. РАМН, засл. деят. науки РФ, д.м.н., проф. Г.А. Баирова – СПб, 6-7 мая, 2002.- С.70.

41. Аверин В.И. Кислотно-основное состояние при отведении мочи в кишечник / В.И. Аверин // «Христианство и медицина» II Белорусско-Американская научн.-практ. конф. врачей. «Актуальн. проблемы медицины» 14 научн. сессия Гом.ГМУ, посвящ. 18-летию катастрофы на ЧАЭС. Сб. рецензирова. статей, представлен. на конф: Гомель-Амарелло.- 2004.- С.8-9.

42. Аверин В.И. Экстрофия мочевого пузыря – современный взгляд на проблему / В.И. Аверин // «Христианство и медицина» II Белорусско-Американская научн.-практ. конф. врачей. «Актуальн. проблемы медицины» 14 научн. сессия Гом.ГМУ, посвящ. 18-летию катастрофы на ЧАЭС. Сб. рецензирова. статей, представлен. на конф: Гомель-Амарелло.- 2004.- С.10-11.

43. Аверин В.И. Хирургическая коррекция недержания мочи у детей / В.И. Аверин // Актуальн. вопр. клиники, диагностики и лечения. Новые направления в медицине: Матер. Всеармейской междунар. конф., посвящ. 200-летию гос. учрежден. «432 ордена Красной Звезды главн. воен. клин. госпит. Вооруж. сил РБ» Минск, 2005.-С.22-23.

44. Аверин В.И. Энтероцистопластика при малых размерах мочевого пузыря у детей / В.И. Аверин // «Проблемы хирургии в современных условиях». Матер. XIII съезда хирургов Респ. Беларусь. – Гомель, 28-29 сент., 2006.- С.9-11.

45. Аверин В.И. К вопросу о классификации экстрофии мочевого пузыря / В.И. Аверин // «Проблемы хирургии в современных условиях». Матер. XIII съезда хирургов Респ. Беларусь. – Гомель, 28-29 сент., 2006.- С.11-12.

46. Аверин В.И. Клоакальная экстрофия / В.И. Аверин // «Проблемы хирургии в современных условиях». Матер. XIII съезда хирургов Респ. Беларусь. – Гомель, 28-29 сент., 2006.- С.12-13.

47. Аверин В.И. Формирование кожного пупка у детей с экстрофией мочевого пузыря / В.И. Аверин // V Российский конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» Матер. конгр. – Москва, 24-26 окт., 2006.- С.501-502.

Тезисы докладов

48. Averin V.I. Appendicocystostomy in the treatment of urinary incontinence in children / V.I. Averin // Medical science Monitor.-2000.-Vol.6.-S4.-P.22.

49. Bilateral supratrochanteric pelvic osteotomy in extrophy of the bladder / V.I. Averin, A.M. Sokolovsky, N.I. Gassiev, O.A. Sokolovsky // Medical science Monitor.-2000.-Vol.6.-S4.-P.56.

50. Averin V.I. Appendicocystostomy in the treatment of urinary incontinence in children / V.I. Averin // VI Conference of the Baltic association of paediatric surgery.- Riga, Latvia, 14 – 16 Septemb., 2000.- P.41.

51. Bilateral supratrochanteric pelvic osteotomy in extrophy of the bladder / V.I. Averin, A.M. Sokolovsky, N.I. Gassiev, O.A. Sokolovsky // VI Conference of the Baltic association of paediatric surgery.- Riga, Latvia, 14 – 16 Septemb., 2000.- P. 42.

52. Averin V.I. Treatment of bladder exstrophy in newborns // V.I. Averin // Advances in clinical and experimental medicine. Abstracts.-2003.-Vol.12.- P.111.

53. Averin V.I. Long-term results of vesicosigmoidostomy in patients with bladder exstrophy / V.I. Averin // The 9th Conference of the Baltic Association of Paediatric Surgeons. – Riga, Latvia, June 1-3, 2006.- S.54.

54. Averin V.I. Bladder exstrophy and pelvic osteotomy / V.I. Averin // The 9th Conference of the Baltic Association of Paediatric Surgeons. – Riga, Latvia, June 1-3, 2006.- S.95-96.

55. Averin V.I. Appendicocystostomy for controlling of the urine emptying in children / V.I. Averin // The 9th Conference of the Baltic Association of Paediatric Surgeons. – Riga, Latvia, June 1-3, 2006.- S.98.

Патенты

56. Устройство для накостного остеосинтеза и фиксации лобковых костей: пат. 1952 Респ. Беларусь / В.И. Аверин; заявитель Белорус. гос. мед. ун-т. – № и 20040328; заявл. 07.07.04; опубл. 30.06.05 // Афіцыйны бюл. / Нац. центр інтэлектуал. уласнасці. – 2005.-

Заявки на изобретения

57. Пластика пупка у детей с экстрофией мочевого пузыря / В.И. Аверин // Заявка № а 20041159, МПК 7: А 61В 17/00. – Заявл. 09.12.04.

58. Способ хирургического лечения недержания мочи у мальчиков / В.И. Аверин // Заявка № а 20070300, МПК (2006): А 61В 17/00. – Заявл. 22.03.07.

59. Способ хирургического лечения недержания мочи у девочек / В.И. Аверин // Заявка № а 20070301, МПК (2006): А 61В 17/00. – Заявл. 22.03.07.

Учебно-методическое пособие

60. Аверин В.И. Лечение экстрофии мочевого пузыря у детей: Учебно-метод. пособие / В.И. Аверин.-Мн.: БГМУ, 2005.-32 с.

Инструкция по применению

61. Аверин В.И. Тактика ведения больных экстрофией мочевого пузыря в до и после операционном периоде / В.И. Аверин // Современные методы диаг-

ности, лечения и профилактики заболеваний. Сб. инструктивно-методических документов. Том 3 – Кардиология и ангиология. Хирургия. Ортопедия и травматология. – Минск, 2006 – С.105-110.

Репозиторий БГМУ

РЭЗЮМЭ

Аверын Васіль Іванавіч

Хірургічнае лячэнне экстрафіі капшука у дзяцей

Ключавыя словы: нованароджаныя, экстрафія капшука, класіфікацыя, лячэнне, аддаленыя вынікі.

Аб'ект даследавання: 117 пацыентаў ад нованароджаных да 27 год нарадзіўшыхся з экстрафіяй капшука і аперыраваныя рознымі метадамі.

Мэта працы: істотна палепшыць вынікі лячэння экстрафіі капшука у дзяцей за кошт дыферэнцыйнага падыходу да выбару метаду хірургічнай карэкцыі вады.

Метады даследавання: клінічны, сонаграфічны, рэнтгеналагічны, функцыянальны, марфалагічны.

Выкарыстаная апаратура: УГ апарат SONOLINE SI-400 «Siemens» (Германія), рэнтгенапарат «PHILIPS Easy-diagnost» (Германія), сцынцыляцыйная гамма – камора «Meridian» Philips Medical Systems (Германія), урадзінамічаскі апарат Duet Logic SN 3155, Medtronic (Данія), фібракаланаскоп «FUJINON» (Японія), апарат С.А.Т.С. «Fresenius» (Германія).

Атрыманыя вынікі і іх навізна: у выніку марфалагічных даследаванняў было выяўлена, што аптымальным тэрмінам для першаснай пластыкі капшука з'яўляецца перыяд нованароджанасці.

У выніку клінічных даследаванняў упершыню выяўлена, што нетрыманьне брулеу і вадкага калу залежыць ад ступені разыходжання лабковых костак і адпаведна цягліц тазавага дна. Распрацавана клінічная класіфікацыя па якой вылучана 3 групы хворых. У 1 групе трэба рабіць першасную пластыку капшука уласнымі тканкамі. У 2 групе трэба рабіць рэімплантацыю брулячечнікаў у створаны капшук. У 3 групе трэба рабіць першасную пластыку капшука і розныя рэканструктыўна-пластычныя аперацыі з павелічэннем капшука сегментам кішкі і аппендыкацыстастаміей. Усім дзецям трэба фарміраваць лоннае злучэнне каб «замкнуць» тазавае кальцо.

Распрацаваны крытэрыі комплекснай ацэнкі эфектыўнасці хірургічнага лячэння экстрафіі капшука.

Рэкамендацыі па выкарыстанню: атрыманыя даныя рэкамендавана выкарыстоўваць пад час выбару метаду лячэння дзяцей з экстрафіяй капшука.

Галіна прымянення: дзіцячая хірургія, уралогія, вучэбны працэс.

РЕЗЮМЕ

Аверин Василий Иванович

Хирургическое лечение экстрофии мочевого пузыря у детей

Ключевые слова: новорожденные, экстрофия мочевого пузыря, классификация, лечение, отдаленные результаты.

Объект исследования: 117 пациентов от новорожденных до 27 лет родившихся с экстрофией мочевого пузыря и оперированных различными методами.

Цель работы: существенно улучшить результаты лечения экстрофии мочевого пузыря у детей за счет дифференцированного подхода к выбору метода хирургической коррекции порока.

Методы исследования: клинический, лабораторный, сонографический, рентгенологический, функциональный, морфологический.

Использованная аппаратура: УЗ аппарат SONOLINE SI-400 «Siemens» (Германия), рентгенаппарат «PHILIPS Easy-diagnost» (Германия), сцинтилляционная гамма – камера «Meridian» Philips Medical Systems (Германия), уродинамически аппарат Duet Logic SN 3155, Medtronic (Дания), фиброколоноскоп «FUJINON» (Япония), аппарат С.А.Т.С. «Fresenius» (Германия).

Полученные результаты и их новизна: в результате морфологических исследований было установлено, что оптимальными сроками для первичной пластики мочевого пузыря является период новорожденности.

В результате клинических исследований впервые установлено, чтодержание мочи и жидкого кала зависит от степени расхождения лобковых костей и соответственно мышц тазового дна. Разработана клиническая классификация, по которой выделено 3 группы больных. В I группе – показана первичная пластика мочевого пузыря собственными тканями. Во II группе – показана реимплантация мочеточников в созданный мочевой пузырь. В III группе – показана первичная пластика мочевого пузыря и различные реконструктивно-пластические операции с увеличением мочевого пузыря сегментом кишки и аппендикостомией. Всем детям нужно формировать лонное сочленение с «замыканием» тазового кольца.

Разработаны критерии комплексной оценки эффективности хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря.

Рекомендации по использованию: полученные данные рекомендовано использовать при выборе метода лечения детей с экстрофией мочевого пузыря.

Область применения: детская хирургия, урология, учебный процесс.

SUMMARY

Averyn Vasil Ivanavich Surgical Treatment of Bladder Exstrophy in Children

Key words: newborns, bladder exstrophy, classification, treatment, remote results

The object of investigation: 117 patients, aged from newborn to 27 year old, with congenital bladder exstrophy, operated in different ways.

Aim of the work: To improve the results of surgical treatment of bladder exstrophy, using differential approach in selecting of method of surgical correction.

The investigation methods: clinical, laboratory, sonographic, roentgenological, functional, morphological.

Used apparatus: Ultrasonographic apparatus “Sonoline Si-400 “Siemens” (Germany), X-Ray apparatus “Philips-Easy-diagnost” (Germany), scintillation γ -camera “Meridian” Philips Medical System (Germany), urodynamic apparatus Duet Logic SN 3155, Medtronic (Denmark), fibrocolonoscope “Fujinon” (Japan), C.A.T.S. “Fresenius” (Germany).

Novelty of results: Morphological investigation revealed that newborn period is the optimal time for primary bladder plastic. Clinical investigation showed that urinary and fluid excrement incontinence depends on degree of diastasis of the pubic bones and muscles of pelvic diaphragm, consequently. We worked out clinical classification, according to which all patients with bladder exstrophy were divided in 3 groups. An the first group of patients – the primary bladder plastic with own tissues was indicated. An the second group – the ureters reimplantation in newly created bladder was the operation of choice. An the third group – the primary bladder plastic and different reconstructive and plastic operations with bladder enlargement with sigmoid segment and appendicocystostomy are indicated. All children need in formation of the pelvic ring.

The criteria of complex evaluation of the effectiveness of surgical treatment of the bladder exstrophy were created.

Recommendations: These data are recommended for selection of the method of surgical treatment in patients with bladder exstrophy.

Application area: pediatric surgery, urology, educational process.