НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ УРОЛОГИИ И ИНТЕРВЕНЦИОННОЙ РАДИОЛОГИИ ИМЕНИ Н.А. ЛОПАТКИНА – ФИЛИАЛ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО БЮДЖЕТНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ «НМИЦ РАДИОЛОГИИ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Алиев Джамалутдин Камильбекович

КОМПЛЕКСНОЕ ЭТАПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКА РАЗВИТИЯ ПОЛОВОГО ЧЛЕНА У МАЛЬЧИКОВ С ЭПИСПАДИЕЙ И ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

14.01.19 – Детская хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель: доктор медицинских наук

Рудин Юрий Эдвартович

Москва 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ……..….....3

ГЛАВА 1. Обзор литературы……...……..11

1.1 Историческая справка……...……...11

1.2. Терминология, анатомические варианты, эпидемиология и классификация экстрофии мочевого пузыря…….....12

1.3 Эмбриологические причины развития экстрофии мочевого пузыря и сочетание с другими пороками развития мочевых путей…….....15

1.4 Пренатальная диагностика экстрофии мочевого пузыря ……...19

1.5 Методы лечения больных экстрофией и эписпадией …….....20

1.5.1. Первичное закрытие мочевого пузыря……...20

1.5.1.1 Роль остеотомии……...23

1.5.1.2. Методы и результаты закрытия мочевого пузыря……...26

1.5.1.3. Создание удерживающего механизма…….....30

1.5.1.4. Реконструктивные операции на половом члене……...35

1.6. Качество жизни и возможности социальной адаптации после реконструкции экстрофии…….40

1.7 Заключение……..41

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ….....43

2.1. Клиническая характеристика больных…….....43

2.2. Методы обследования больных……48

2.3. Методы оперативного лечения…….51

2.3.1. Техника первичной пластики мочевого пузыря местными тканями……51

2.3.2. Техника устранения межлонного диастаза……54

2.3.3. Фаллопластика……..…….57

2.3.4. Пластика шейки мочевого пузыря……..59

2.4. Коррекция сопутствующих заболеваний……..60

2.5. Методы статистической обработки данных…….63

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ…….....64
3.1. Разработка критериев оценки тяжести порока развития органов мочеполовой системы.....65
3.2. Разработка метода комплексного оперативного лечения порока развития полового члена у больных с экстрофией и эписпадией.…….....74
3.2.1. Первый этап: Первичное закрытие дефекта мочевого пузыря…..75
3.2.2. Второй этап: Формирование уретры и расправление кавернозных тел……..77
3.2.3. Третий этап: Пластика шейки мочевого пузыря для создания удерживающего механизма……85
3.3 Результаты лечения больных……...….....87
ЗАКЛЮЧЕНИЕ…….106
ВЫВОДЫ …….....117
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ……...118
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ…….....119

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность работы

Комплекс экстрофия-эписпадия является наиболее серьезной формой аномалии развития передней брюшной стенки. Частота выявления эписпадии в странах Европы и Северной Америки составляет 0,6-4,7 на 100000 новорожденных мальчиков, а во всем мире - 2,4 на 100000 новорожденных мальчиков [66]. Частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря по данным Международного информационного центра мониторинга врожденных дефектов составляет 3,3 на 100000 всех рожденных и 2,15 на 100000 живорожденных [23].

В комплекс аномалий развития экстрофия-эписпадия, относящегося к «типичному» или «классическому» варианту, входит наличие дефекта передней брюшной стенки, «открытый» мочевой пузырь, нарушение тазового кольца с выраженным диастазом лонных костей, укорочение и деформация полового члена, тотальная эписпадия, а при более тяжелой форме - комплекса OEIS (омфалоцеле, экстрофия клоаки, атрезия ануса, пороки развития крестца) [53, 63, 130]. К «нетипичным» формам относят экстрофию добавочного мочевого пузыря, прикрытую экстрофию и псевдо-экстрофию, частота выявления которых составляет 44 случаев из 1336 пациентов [106].

Сложный и вариабельный характер порока подразумевает комплексное поэтапное лечение этих детей с привлечением специалистов разного профиля с участием детских урологов, детских хирургов, травматологов, анестезиологов и др. [136, 148]. Однако общепринятых рекомендаций лечения данной патологии пока не разработано.

Распространено мнение, что первичный этап оперативного лечения больных с экстрофией мочевого пузыря (закрытие мочевого пузыря с пластикой передней брюшной стенки) желательно проводить в первые дни после рождения, однако, нередко операцию приходится откладывать по

медицинским или организационным причинам [1, 19, 55]. Эту операцию необходимо сочетать с минимизацией диастаза лонных костей и пластикой шейки мочевого пузыря, чтобы уменьшить риск рецидива экстрофии, создать условия для пластики полового члена и удерживающего мочу механизма. При этом единого мнения о методе сведения лонных костей (стягивание лонных костей, наложение аппарата внешней фиксации, различные варианты остеотомии) пока не выработано [20, 22, 113, 133]. Также не все авторы выполняют пластику шейки мочевого пузыря во время первичной операции, откладывая этот этап на более поздний период, учитывая высокую частоту неудачных исходов и необходимость создания у ряда детей условий для увеличения емкости мочевого пузыря при наличии микроцистиса [27, 32, 116].

При коррекции эписпадии у мальчиков целью операции является не только восстановление мочеиспускания через сформированную неоуретру, но и ликвидация деформации полового члена и возможное увеличение его размера. Для достижения этих целей необходимо максимальное выделение кавернозных тел от склеротически измененных окружающих тканей, а также путем отсечения ножек кавернозных тел от седалищных костей. Используемая наиболее часто методика Cantwell-Ransley позволяет в большинстве случаев выполнить реконструкцию уретры и полового члена с незначительным количеством осложнений, однако, при сложных ситуациях нередко отмечаются неудовлетворительные отдаленные результаты со снижением сексуальной функции у этих больных и неудовлетворительным эстетическим видом половых органов [138, 139].

Такая ситуация свидетельствует о необходимости проведения исследования по разработке оптимального комплексного этапного метода лечения больных экстрофией и эписпадией с целью улучшения ближайших и отдаленные результатов их лечения.

Разработанность темы

В мировой практике определены основные принципы и этапы лечения детей с экстрофией-эписпадией, заключающиеся в первичном закрытии мочевого пузыря, коррекции тазового кольца, пластике уретры и формирования удерживающего мочу механизма, тем не менее в отношении каждого этапа в разных центрах используются разные методики [16, 17, 24, 26]. При этом не определены критерии оценки тяжести аномалии развития, что, учитывая вариабельность порока может осложнять выбор тактики лечения. Разработка такой системы могла бы прогнозировать вероятность развития возможных осложнений и прогнозирования отдаленных результатов у каждого конкретного пациента.

На сегодняшний день нет четкого алгоритма лечения пациентов с пороком развития полового члена при эписпадии и экстрофии. Предложено много различных способов первичного закрытия мочевого пузыря, остеотомии, а также фаллопластики при эписпадии. При этом нет единого мнения в отношении того, какие методы следует использовать для удлинения полового члена, радикального устранения деформации кавернозных тел и как снизить число послеоперационных осложнений в виде свищей после формирования уретры.

В отечественной литературе имеется мало публикаций с оценкой отдаленных результатов в отношении восстановления анатомических взаимоотношений, а также функциональных результатов в отношении функции удержания мочи и сексуальной функции.

Цель работы

Улучшение эффективности лечения порока развития полового члена у больных с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря.

Задачи исследования

1. Разработать аналоговую шкалу оценки тяжести порока на основании факторов, влияющих на выбор тактики лечения пациентов с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря.
2. Предложить комплекс мер направленных на увеличение длины кавернозных тел при экстрофии и эписпадии.
3. Предложить методы радикального устранения дорсальной деформации кавернозных тел и оценить их эффективность.
4. Сравнить результаты лечения больных, получивших комплексное хирургическое лечение в соответствии с предложенными методиками, с группой пациентов, оперированных традиционным способом.

Научная новизна

Проанализированы факторы, характеризующие выраженность порока развития мочеполовых органов у детей с экстрофией и эписпадией, а также факторы, потенциально осложняющие лечение этих больных, на основе которых разработана аналоговая шкала, позволяющая оценить риски развития осложнений и прогнозировать отдаленные результаты.

Обоснованы рекомендации к проведению комплексного лечения больных с экстрофией-эписпадией на каждом этапе лечения и доказана эффективность предлагаемых модификаций.

Проведена сравнительная оценка частоты развития осложнений в группах больных с полным выполнением разработанного этапного лечения и с традиционными вариантами лечения и доказан достоверный положительный эффект предложенной методики.

Проведена оценка отдаленных результатов у оперированных детей в плоть до достижения взрослого возраста и доказано улучшение функциональных результатов операции у больных, оперированных по разработанной методике по сравнению со стандартными методами операции.

Обоснована необходимость комплексного подхода к пластике уретры и полового члена для достижения максимальных функциональных и косметических результатов с модификацией метода мобилизации ножек кавернозных тел от седалищных костей, их максимального выделения на всем протяжении полового члена, а также пластики белочной оболочки.

Практическая значимость

Внедрена в практику шкала предоперационной оценки тяжести порока развития полового члена, позволяющая прогнозировать риски операции и отдаленные результаты.

Модифицирована методика выделения кавернозных тел на протяжении полового члена с целью его максимального удлинения и достижения соответствия с длиной уретры.

Предложен метод коррекции значительного искривления полового члена, включающий нанесение множественных поверхностных насечек на белочную оболочку кавернозных тел или выполнения имплантации вставки из препуциальной ткани (графтинг).

Оформлен патент на метод хирургического лечения аномалии развития полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией.

Разработаны практические рекомендации по лечению порока развития полового члена у детей с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря.

Методология и методы исследования

Исследование проведено на 110 больных в возрасте от нескольких дней до 18 лет с комплексом экстрофия-эписпадия. Больные были разделены на 3 группы в зависимости от объема проведенных лечебных мероприятий: ранее оперированные в других учреждениях (1-я группа), перенесшие операции по коррекции эписпадии со сведением лонных костей без полного выделения кавернозных тел от седалищных костей и измененной уретры (2-я группа) и

оперированные в соответствии с разработанными принципами комплексного лечения (3-я группа).

Больные были обследованы с использованием традиционных методов, а также специальных методов обследования с оценкой степени диастаза лонных костей, размеров полового члена, степени его искривления, расположения меатуса, выраженности эписпадии, выраженность крайней плоти. Также учитывали осложняющие факторы, такие как предшествующие операции, наличие микроцистиса, пузырно-мочеточникового рефлюкса, мочевых свищей.

На основании анализа выбиралась тактика оперативного лечения, результаты которого оценивали в ближайшем послеоперационном периоде, сравнивая полученные с результаты с данными, полученными в других группах. При этом проводили оценку частоты развития осложнений, а также степень восстановления в сравниваемых группах анатомических соотношений и функциональных результатов, в том числе и в отдаленном периоде вплоть до достижения ранее оперированных детей взрослого возраста.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Разработанная аналоговая система оценки выраженности порока и осложняющих факторов у детей с экстрофией и эписпадией позволяет выбрать оптимальный вариант хирургического лечения и прогнозировать его результаты.

2. Разработанный метод комплексного этапного лечения больных экстрофией и эписпадией позволяет уменьшить частоту развития осложнений и улучшить функциональные результаты лечения этих больных.

3. Методика поднадкостничного выделения ножек кавернозных тел предупреждает повреждение сосудисто-нервных пучков и развитие ишемического некроза головки полового члена.

4. Модифицированная методика пластики полового члена позволяет добиться его максимального увеличения с достижением размеров, близких к

возрастной норме, а также ликвидировать его искривление даже при выраженной деформации.

Степень достоверности и апробация результатов

Достоверность полученных результатов определяется репрезентативной выборкой наблюдений с их достаточным количеством, использованием современных методов обследования пациентов, в том числе специальных методов, разработанных автором, а также адекватными методами статистической обработки цифровых данных с использованием методов параметрического, непараметрического и корреляционного анализа.

Апробация работы

Результаты исследования доложены на следующих конференциях:

1. Московская областная конференция «Гипогонадизм в хирургической андрологии у детей». г. Видное, 15 мая 2014 г.
2. Второй научно-практический симпозиум «Современные рентгенорадиологические методы диагностики и лечения в детской урологии-андрологии». Москва, 12-13 декабря 2014г.
3. Форум детских хирургов России с международным участием. Москва, 22 октября 2014 г.
4. IV Съезд детских урологов-андрологов. Москва, 4-5 апреля 2015 г.
5. V Юбилейная Всероссийская школа по детской урологии-андрологии. Москва, 7 апреля 2016 г.
6. VI Всероссийская школа по детской урологии-андрологии. Москва, 6-7 апреля 2017 г.
7. Пятый юбилейный съезд детских урологов-андрологов. Москва, 8-10 февраля 2018 г.
8. VII Всероссийская школа по детской урологии-андрологии. Москва, 5-6 апреля 2018 г.

Публикации по теме работы

По теме диссертации опубликовано 3 научные работы в рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК РФ для публикаций результатов диссертационных исследований.

Внедрение результатов исследования

Основные положения диссертации внедрены и используются в клинической практике детского уроандрологического отделения НИИ урологии и интервенционной радиологии им.Н.А.Лопаткина – филиале ФГБУ «НМИЦ радиологии» МЗ РФ, урологического отделения ГБУЗ «ДГКБ святого Владимира ДЗМ».

Структура и объем работы

Диссертация изложена на 137 страницах машинописного текста, состоит из введения, трех глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, содержащего 149 источников, из них: 17 российских и 131 иностранных. Работа сопровождена 11 таблицами и иллюстрирована 52 рисунками.

1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Историческая справка

Первые упоминания об экстрофии мочевого пузыря датируются 2000 г. до н.э., их можно обнаружить на Ассирийских клинописных дощечках. В то время врожденные аномалии у людей и животных тщательно записывались на дощечки из-за их важности в качестве примет и предположительно использовались предсказателями для гадания. M. Feneley и J.P. Gearhart (2000) исследовали ассиро-вавилонские описания врожденных аномалий из клинописных текстов в Британском музее в Лондоне. Хотя ссылки на аномалии наружных половых органов были частыми (например, гермафродитизм, отсутствие наружных половых органов, односторонний и двусторонний крипторхизм), информации об аномалиях почек и мочевого пузыря было мало и их было трудно интерпретировать с медицинской точки зрения [65]. Авторами исследования точного описания экстрофии мочевого пузыря или клоаки не было обнаружено.

Первый зарегистрированный случай описания эписпадии приписывают византийскому императору Ираклию (610 - 641 г. н.э.). Первое же подробное описание экстрофии как врождённого порока было выполнено J. Schenck von Grafenberg в 1595 г. А сам термин «экстрофия» впервые был использован F. Chaussier в 1780 г. [65].

Публикации с описанием попыток лечения экстрофии мочевого пузыря появляются в конце XIX века. C. Triersch в 1869 году описал закрытие обнаженного мочевого пузыря латеральными лоскутами, что позволило достичь емкости мочевого пузыря около 100 мл. В 1894 K.Maydl описал более успешный метод отведения мочи с трансплантацией треугольника Льето в прямую кишку. R.C.Coffey, R.M.Nesbit и W.F.Leadbetter усовершенствовали технику для предотвращения рефлюкса из сигмовидной кишки в мочеточник [66]. F.von Trendelenburg в 1906 году сообщил о выполненной двусторонней крестцово-подвздошной остеотомии и применении тазовой петли для защиты

закрытой передней стенки мочевого пузыря. В 1942 году H.H.Young доложил о первом случае удержания мочи после закрытия эктрофии мочевого пузыря. В 1948 г. L.Michon опубликовал случай успешного результата лечения пациента, которому была выполнена полная реконструкция. H.Lepor и R.D.Jeffs в 1983 г., H-G.Mesrobian, P.P.Kelalis и S.A.Kramer в 1988г., а также P.G.Ransley в 1991г. достигли удержания мочи после этапной реконструкции с усовершенствованием методов уретропластики и аугментации мочевого пузыря в 75%-80% случаев.

Первую успешную уретропластику при эписпадии выполнил F.V.Cantwell в 1895 г.: была произведена полная мобилизация уретральной площадки, создана тубулязированная уретра и перемещена под кавернозные тела, которые предварительно были ротированы в дорсальном направлении и соединены в средней трети уретры [45].

1.2. Терминология, анатомические варианты, эпидемиология и классификация экстрофии мочевого пузыря.

В англоязычной литературе для обозначения данного варианта аномалии развития органов мочеполовой системы наиболее часто используют термин «комплекс экстрофия-эписпадия» (EEC), тогда как в отечественных публикациях данная патология обычно обозначается как «экстрофия мочевого пузыря», включая и аномалию развития уретры [3, 12, 15, 62, 143]. Ряд зарубежных авторов также используют этот термин, а ряд отечественных – термин «комплекс экстрофия-эписпадия» [10, 19, 35]. Таким образом, общепринятого обозначения этого варианта аномалии развития мочеполовой системы нет.

Классический вариант данной аномалии развития проявляется тем, что мочевой пузырь оказывается вывернут наружу и представлен мочепузырной пластинкой, которая заполняет дефект передней брюшной стенки и сращена с его краями [2]. Мочеиспускательный канал также не сформирован и имеет вид

пластинки, отходящей от мочепузырной пластинки (эписпадия). У мальчиков ствол, головка полового члена и уретра расщеплены по дорсальной поверхности [4]. У девочек уретра также не сформирована, а её выход расположен между половинками продольно расщепленного клитора и широко разведенными малыми половыми губами. Кавернозные тела полового члена укорочены. Шейка мочевого пузыря не сформирована, сфинктер уретры отсутствует [91, 127]. Характерным компонентом синдрома является расхождение и недоразвитие лонных костей и диастаз прямых мышц живота [22, 24, 113], а также неправильное расположение мочеточников с отсутствием клапанного механизма, что способствует развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса после реконструкции мочевого пузыря [66, 131]. УЗИ и магнитно-резонансная томография позволяют выявить все эти аномалии [8, 9, 48, 59, 119], особенно в комбинации с трехмерным моделированием полученного изображения [5, 56].

Опубликованы различные данные о заболеваемости комплексом экстрофия-эписпадия, особенно в отношении различных подтипов, в различных этнических группах, а также относительно гендерного соотношения [7, 33]. Международный информационный центр мониторинга врожденных дефектов оценивает среднюю заболеваемость эписпадией как 2,4 на 100 000 новорожденных мальчиков [7]. В Европе диапазон заболеваемости эписпадией составляет от 0,6 на 100 000 во Франции до 4,7 на 100 000 новорожденных мальчиков в Дании [40, 66]. Наибольшая встречаемость эписпадии - 8,1 на 100 000 мальчиков отмечена у американских индейцев, в то время как заболеваемость среди американцев азиатского происхождения составила 1 на 100 000 новорожденных [111]. Также по данным международного информационного центра мониторинга врожденных дефектов частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря составляет 3,3 на 100 000 всех рожденных и 2,15 на 100000 живорожденных [7].

Существуют данные различных исследований, проведенных в странах Европы и Северной Америки, информирующих о вариативности заболеваемости классической экстрофией мочевого пузыря от 2,1 до 4,0 на 100000 живорожденных [66]. Анализ этих данных показывает, что классическая экстрофия встречается чаще среди младенцев белой расы, и заболеваемость варьирует в зависимости от географического положения и социально-экономического статуса [111].

Нередко экстрофия мочевого пузыря сочетается с врожденной патологией прямой кишки. Если при классической экстрофии мочевого пузыря выявляют только смещение ануса кпереди, ближе к мошонке у мальчиков (влагалищу у девочек), то при более выраженных нарушения развития прямой кишки экстрофия мочевого пузыря является компонентом клоакальной экстрофии [53, 62, 130]. По данным Jayman J. et al. (2019) этот вариант аномалии развития выявляли у 99 пациентов из 1332 больных с диагнозом экстрофия мочевого пузыря [85]. Наиболее тяжелым вариантом является сочетание экстрофии мочевого пузыря, клоакальной экстрофии, омфалоцеле, зараженного ануса и спинальной патологии (синдром OEIS), частота которого составляет 1:100 000 новорожденных [28, 71].

Помимо классической формы, встречаются и редкие варианты данной патологии, включая экстрофию мочевого пузыря покрытую кожей, удвоение мочевого пузыря, верхнюю фистулу мочевого пузыря, эписпадию с пролапсом мочевого пузыря [21, 49, 70]. По данным Maruf M. et al. (2019), эти варианты выявили у 44 из 1336 пациентов [106].

В соответствии с выраженностью различных компонентов, входящих в понятие «экстрофия мочевого пузыря», по классификации, предложенной И.Б.Осиповым и Г.А.Баировым [2], выделяют три степени. Первая степень – размер дефекта брюшной стенки не превышает 4 см, минимальный диастаз костей лонного сочленения в пределах 4,3±1,5 см, нормальная длина пузырно-мочеточникового соустья, незначительные нарушения гистологической

структуры стенки мочевого пузыря, компенсация недостаточности анального сфинктера. Признаками второй степени экстрофии являются: размер дефекта брюшной стенки до 5-7 см, увеличение диастаза лонных костей до 6,1±2,8 см, умеренное укорочение пузырно-мочеточникового соустья, выраженные нарушения структуры ткани стенки мочевого пузыря на гистологическом уровне, субкомпенсированная недостаточность анального сфинктера. Третья степень экстрофии характеризуется увеличением размера дефекта брюшной стенки до 9 см, максимальным диастазом лонных костей до 7,0±2,1, минимальной протяженностью уретеро-везикального соустья (опасность развития пузырно-мочеточникового рефлюкса), значительными морфологическими нарушениями структуры стенки мочевого пузыря и декомпенсированной недостаточностью прямокишечного жома.

1.3 Эмбриологические причины развития экстрофии мочевого пузыря и сочетание с другими пороками развития мочевых путей.

Основные этапы формирования урогенитальных и анальных компонентов из общей клоаки происходят до второй недели гестации. В это время до разрыва клоакальной мембраны уроректальная складка соединяется с мембраной, в результате чего в основании генитального бугорка возникает урогенитальное отверстие. Смещение генитального бугорка каудальнее к месту разделения уроректальной складкой клоаки приводит к обнажению дорсальной части уретры. При этом, чем каудальнее происходит смещение генитального бугорка, тем выраженнее патологические изменения передней брюшной стенки и органов малого таза [87].

По теории Marshall и Muecke (1970) экстрофия возникает в результате нарушения миграции мезодермы в зону клоакальной мембраны и последующего нарушения развития промежуточного слоя между внутренним (эндодермальный) и наружным (эктодермальный) слоями [105]. Что приводит к разрыву и обнажению открытой мочепузырной пластинки и уретры. В норме врастание мезенхимальной ткани между эктодермальным и эндодермальным

слоями клоакальной мембраны формирует нижнюю брюшную мускулатуру и кости таза, и нарушение этого процессе ведет к формированию дефекта передней брюшной стенки [113].

В 1964 году Muecke первым описал механическое нарушение или увеличение клоакальной мембраны у цыплят, которое предотвращает инвазию мезодермальных клеток вдоль инфраумбиликальной срединной линии. Нарушение нормальной миграции мезодермы между листками клоакальной мембраны происходит из-за изменения стенки мембраны в сторону ее утолщения, что приводит к образованию экстрофии мочевого пузыря. Агенезия дорзальной части клоакальной мембраны может являться основой для врожденных аномалий, таких как гипоспадия, эписпадия, мочепузырная и клоакальная экстрофия, удвоения уретры и агенезии клоакальной мембраны [142].

Понимание патофизиологии и патоморфологии процесса эмбриогенеза объясняет характерные признаки экстрофии мочевого пузыря, а также клинические проявления различных вариантов экстрофии. Если нарушается каудальная миграция мембраны клоаки, развивается экстрофия мочевого пузыря. В тех случаях, когда происходит частичная миграция, развивается только эписпадия [141].

Существует гипотеза, объясняющая механизм такого нарушения развития урогенительной диафрагмы [86], предполагающая негативное воздействие (давление) хвоста эмбриона на область урогенитальной диафрагмы (место, где происходит слияние зачатков мочевого пузыря, уретры и полового члена, соединение лонных костей) в период закладки органов на 3-4 неделе внутриутробного развития (рис.1).



Рис. 1. Фото эмбриона в 28 дней. Видно, что хвост (tail) давит в область гениталий и лонной области.

В норме хвост эмбриона располагается в стороне от гениталий, и компрессия этой области отсутствует (Рис. 2 А).

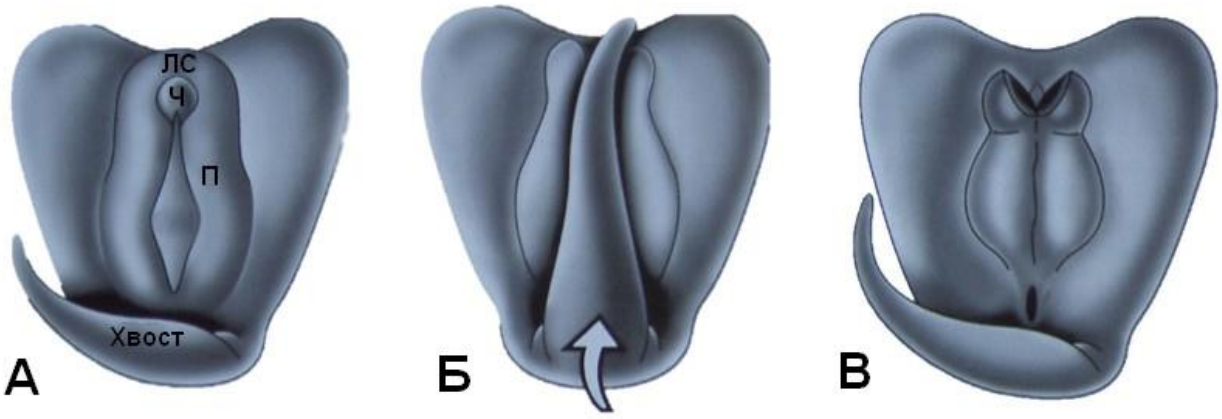


Рис. 2. Серия иллюстраций, показывающих развитие наружных гениталий и компрессионное воздействие хвоста эмбриона на гениталии и подлежащие ткани. А) Нормальное положение хвоста эмбриона по отношению к гениталиям. Ч (член); ЛС (лонное сочленение); П (половые губы, мошоночная складка); Б) Хвост закрывает клоакальную мембрану и клоакальные бугорки. В результате сдавления нарушается соединение лонных костей и возникает порок полового члена. В) Локальное воздействие приводит к нарушению формирования полового члена и правильному соединению лонных костей.

Кратковременное по времени давление хвоста локально на область головки или ствола полового члена может создавать условия для возникновения эписпадии. (Рис. 2 В). Полное прилегание хвоста эмбриона к области урогенитальной диафрагмы и продолжительное сдавление этой области приводит к отсутствию слияния (незаращению) стенок мочевого пузыря и лонного сочленения, уретры и передней брюшной стенки – экстрофии (Рис. 2 Б).

Вероятность формирования уроректальных аномалий развития, в том числе комплекса экстрофия-эписпадия, возрастает при использовании вспомогательных репродуктивных технологий (база данных CURE-Net), что важно учитывать для ранней диагностики этой патологии [122].

В ряде случаев аномалии развития нижних мочевых путей сочетаются с аномальным развитием других органов мочевой системы [46]. Та или иная сопутствующая патология у больных экстрофией мочевого пузыря (обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента, тазовая эктопия почки, подковообразная почка, гипо- или агенезия почки, мегауретер, эктопия мочеточника, уретероцеле и удвоение чашечно-лоханочной системы) наблюдаются в среднем у одной трети всех пациентов с экстрофией мочевого пузыря, особенно в популяции с клоакальной экстрофией [63]. У 100 % детей с экстрофией мочевого пузыря отмечается наличие двухстороннего пузырно-мочеточникового рефлюкса вследствие нарушения развития уретеро-везикального соустья [11].

У детей с изолированной эписпадией сочетание этого порока с другими аномалиями развития встречаются значительно реже. Они обычно ограничиваются деформациями наружных половых органов, диастазом лобкового симфиза и недостаточностью удерживающего механизма мочевого пузыря. Единственной реальной аномалией, наблюдавшейся в 11 случаях среди пациентов с эписпадией, была агенезия левой почки [42]. В обзоре, опубликованном Arap S. с соавт. в 1988 году, описан один случай агенезии почки и один случай эктопии почки в группе из 38 пациентов [27]. В

различных исследованиях у 30%-40% больных с эписпадией выявляют пузырно-мочеточниковый рефлюкс, что связано с недостаточностью уретеро-везикального замыкательного механизма [11]. Основной же сопутствующей проблемой при эписпадии является недержание мочи [27, 67, 107]. Это объясняется недостаточностью наружного сфинктера мочевого пузыря.

В обзоре, опубликованном J.Ben-Chaim с соавт. (1996), среди мальчиков с тотальной эписпадией пузырно-мочеточниковый рефлюкс встречается реже, чем у пациентов с экстрофией мочевого пузыря (82% против 100%, соответственно) [32].

1.4. Пренатальная диагностика экстрофии мочевого пузыря

Учитывая сложности лечения этого тяжелого порока развития и необходимости его ранней коррекции, важным моментов является возможность пренатальной диагностики [5].

В связи с высокой разрешающей способностью ультразвуковых методов исследования, а также внедрением метода магнитно-резонансной томографии, пренатальная диагностика пороков развития передней брюшной стенки, в том числе различных вариантов экстрофии мочевого пузыря обычно возможна между 15 и 32 неделей гестации, в зависимости от тяжести дефекта и опыта врача [8, 48]. Основным признаком этого порока является отсутствие визуализации эмбрионального мочевого пузыря во время повторных ультразвуковых исследованиях в процессе беременности [9]. Также выявлялись такие признаки, как низко расположенный пупок, широкие ветви лобковых костей, миниатюрные гениталии, слабо развитая брюшная стенка, что суммарно можно расценивать как дополнительные показатели возможности наличия экстрофии мочевого пузыря в дополнение к отсутствию наполненного мочевого пузыря. Еще одним типичным признаком является выпячивание мягких тканей на передней брюшной стенки чуть ниже пупка [104].

С помощью ультразвукового исследования после 27 недель беременности у плода можно определить диастаз лонных костей в 71% случаев в связи с появлением точек их окостенения. В норме (обследовано 1539 плодов) диастаз составлял 5,4±1,8 мм, тогда как у 23 плодов с экстрофией мочевого пузыря он составлял 15,7±3,9 мм) [24]. Авторы делают вывод, что выявление диастаза лонных костей более 10 мм у плодов во второй половине беременности указывает на наличие экстрофии мочевого пузыря.

Эписпадию пренатально удавалось выявить в 6 из 8 случаев [104].

Несмотря на то, что пренатальное вмешательство не является необходимым, ранняя диагностика позволяет производить оптимальное послеродовое ведение таких пациентов. Центры, которые выступают за раннее в течение первых часов жизни закрытие мочевого пузыря, пропагандируют проведение родоразрешения вблизи от педиатрических центров, имеющих возможность и опыт лечения тяжелой врожденной аномалии.

1.5 Методы лечения

1.5.1 Первичное закрытие мочевого пузыря

Непосредственно сразу после постановки диагноза экстрофия мочевого у новорожденного ребенка извещается специальная «экстрофийная» команда, в которую должны входить: педиатр, медсестры (педиатрическая и урологическая), детский анестезиолог, детский ортопед, а также детский уролог и детский хирург. Эта команда в первую очередь должна решить вопрос возможности проведения предоперационного обследования и проведения хирургического вмешательства в данном медицинском учреждении. Если в этом учреждении такой возможности нет, то срочно решается вопрос о его переводе в специализированный медицинский центр, где есть опыт лечения пациентов с экстрофией [136]. При этом в большинстве центров ведущую роль в принятии решения и проведения операции играет детский уролог [148].

Традиционная тактика оперативного лечения экстрофии мочевого пузыря предполагает выполнение операции в первые 24-48 часа после рождения [20] или до 72 часов [116]. Нередко операцию выполняется в более позднее время (через 4-120 дней после рождения), что часто связано с необходимостью проведения дополнительного обследования, а также с наличием сопутствующих аномалий, в том числе слишком маленькой площадки мочевого пузыря, пупочных грыж и выраженного диастаза лонных костей, требующего коррекции путем остеотомии [1]. При малой или неадекватной (неэластичной или покрытой гамартоматозными полипами) площадке мочевого пузыря требуется определенное время для ее увеличения, достаточного для выполнения цистопластики [55]. При отсрочке операции по данным этих авторов можно в 100% случаев достичь положительного эффекта первичного закрытия мочевого пузыря, однако, по данным Ahn J.J. et al. (2017) доля отсроченного варианта операции достигает 71% [19]. При этом по данным этих авторов в случаях отсроченных операций возрастает частота развития осложнений в раннем послеоперационном периоде.

Наиболее оптимальным вариантом лечения детей с экстрофией мочевого пузыря является первичная оперативная комплексная коррекция порока с закрытием мочевого пузыря, что должно способствовать уменьшению числа последующих операций [14, 43, 116].

Этапное лечение экстрофии мочевого пузыря начинают с закрытия мочевого пузыря. При необходимости предварительно выполняют остеотомию подвздошных или тазовых костей. Этап после закрытия пузыря называют периодом недержания мочи, в течение которого пузырь постепенно увеличивается вместе с ростом ребенка. Коррекция эписпадии у мальчиков в настоящее время осуществляют в этом периоде недержания – обычно в возрасте двух лет. Хирургическое лечение недержания мочи выполняется на более позднем этапе.

В аналитическом обзоре Pathak P. et al. (2020) суммированы данные исследований 10 медицинских центров за период с 1989 по 2016 годы (236

пациентов) [116]. Сроки первичной операции варьировали от первых суток после рождения до 5,6 лет. В большинстве случаев для закрытия мочевого пузыря требовалась предварительная остеотомия в связи с выраженным диастазом лонных костей. В 3 центрах рекомендуют при малых размерах мочевого пузыря проводить одномоментную его аугментацию. У 58 больных пришлось выполнить реимплантацию мочеточников в сигмовидную кишку в связи с рецидивирующей мочевой инфекцией, резистентной к медикаментозной профилактике. У большинства мальчиков потребовалась коррекция эписпадии. Также у большинства детей в дальнейшем была проведена коррекция шейки мочевого пузыря для формирования удерживающего мочу механизма, в том числе с использованием эндоскопических методов [6].

Можно выделить основные этапы хирургического лечения мочевого пузыря:

1. Сближение и ротация костей лонного сочленения.

2. Закрытие пузыря и смещение его в заднее положение в полость малого таза.

3. Обеспечение свободного выделения мочи через уретру.

4. При необходимости удлинение полового члена.

При этом методики, используемые для достижения цели каждого этапа, существенно варьируют в зависимости от выраженности порока и опыта специалистов различных лечебных центров. Это требует анализа этих вариантов и их эффективности.

1.5.1.1 Роль остеотомии

Значение остеотомии при реконструктивных операциях у пациентов с экстрофией сводится к сближению костей симфиза, что обеспечивает снижение натяжения мышц и надежное закрытие брюшной стенки, а также перемещение закрываемого мочевого пузыря глубже в таз. Эти факторы напрямую влияют на улучшение удержания мочи и снижение риска рецидива

экстрофии мочевого пузыря [140]. Кроме того, сведение лонных костей обеспечивает возможность удлинения полового члена, исходно укороченного у этих мальчиков. За счет расхождения симфиза происходит растяжение ножек кавернозных тел, что является одним из факторов укорочения полового члена у пациентов с экстрофией мочевого пузыря до 50% [129].

Адекватная технология воссоздания тазового кольца создает условия для восстановления внутренних взаимосвязей таза, нормализации баланса мышц и обеспечивает восстановление нормальной походки [16, 131].

В настоящее время в мировой практике используются различные формы остеотомии. Наиболее часто используются передняя или задняя сагиттальная подвздошная остеотомия, поперечная подвздошная остеотомия, диагональная средне-подвздошная остеотомия, комбинированная вертикальная и горизонтальная тазовая остеотомия, передняя лобковая остеотомия (рамотомия) [20, 22, 72, 113, 133].

По мнению Nhan D.T. et al., (2019) передняя подвздошная остеотомия имеет определенные преимущества перед задней остеотомией ввиду обеспечения лучшей подвижности лонных костей и возможности лучшего их сопоставления, а также уменьшения риска вертикальной миграции костей.

Некоторые авторы используют билатеральную горизонтальную остеотомию при выраженном диастазе лонных костей (6-8 см) и значительной ротации подвздошных костей таза, в том числе при неудачных первичных операциях, с достижением хорошего результата у всех 7 оперированных детей [22].

Сходную методику (ишио-лонную остеотомию) использовали Sunil K. et al. (2018) у 85 детей с достижением полного сведения лонного сочленения во всех случаях.

Giordano M. et al. (2019) применили косую тазовую остеотомию у 18 детей с экстрофией мочевого пузыря с достижением полного сведения лонных костей и отсутствием рецидива экстрофии.

Важным фактором, влияющим на эффективность первичного или повторного закрытия экстрофированного мочевого пузыря с проведением сопутствующей остеотомии, является метод иммобилизации таза [76].

В мета-анализе, проведенном Zaman M. et al. (2019), включающем 476 больных с экстрофией мочевого пузыря, показано, что у детей с первичной пластикой мочевого пузыря наибольший проспект успешных операций получен при использовании модифицированных методов вытяжения Buck и Bryants (95% и 79,3% соответственно, тогда как при гипсовой иммобилизации – только 49,6%) [147]. Логистический корреляционный анализ с учетом вида остеотомии, период ее проведения, вида пластики мочевого пузыря показал, что вероятность успеха при использовании модифицированной методики Buck в 5,6 раз выше, чем при использовании гипсовой повязки. У детей с повторной пластикой мочевого пузыря хороший результат получен в 92,1% при использовании методики Buck и в 66,7% при фиксации гипсовой повязкой.

В то же время некоторые авторы полагают, что можно использовать методики закрытия брюшной стенки без остеотомии [43, 149].

Leclair M.D. et al. (2018) приводит результаты комплексной реконструкции мочеполовых путей у детей с экстрофией мочевого пузыря (20 первичных операций и 7 повторных) с использованием радикальной мобилизации мягких тканей таза по методу Kelly (полная мобилизация площадки мочевого пузыря, урогенительной диафрагмы и кавернозных тел с последующей анатомической реконструкцией с формированием антирефлюксного механизма, уретрокавернозной пластикой, аппроксимации мышечного сфинктера и реконструкцией полового члена или клитора) без остеотомии [98]. Во всех случаях был достигнут положительный эффект без рецидива экстрофии при сроках наблюдения от 3 до 30 месяцев (в среднем 12 месяцев). У 5 больных развился свищ уретры, закрывшийся спонтанно в 4 случаях, а у 4 – стеноз уретры, ликвидированный эндоскопической баллонной дилатацией или меатопластикой. У 1 ребенка развился стойкий свищ шейки мочевого пузыря [99].

Giron A.M. et al., (2018) для уменьшения вероятности рецидива экстрофии мочевого пузыре после операции предлагают заменить остеотомию пластикой передней брюшной стенки кожно-мышечным лоскутом, выкроенным из паховой области. Этот метод был использован у 128 детей, однако анализ отдаленных результатов удалось провести для 44 пациентов. Успешный результат после пластики достигнут у 43 больных (97,4%) при сроках наблюдения от 3 до 16 лет (в среднем 10,3 года). Лишь у 1 пациента произошло расхождение раны, что привело к необходимости проведения повторной пластики с достижением положительного результата. У 4 больных развилась грыжа передней стенки живота, успешно ликвидированная операцией.

Для повышения возможности выполнения ранних оперативных вмешательств в случаях значительного диастаза лонных костей предложена методика наружной фиксации максимально сведенных костей с помощью двух штифтов без остеотомии и наружной фиксации [20]. Данный метод был применен у 13 детей с диастазом лонных костей 2-5 см (в среднем 3,68 см). При сроках наблюдения 10-131 мес (в среднем 56,8 мес) хороший результат достигнут у 12 детей. В 1 случае произошла миграция штифта с повреждением шейки мочевого пузыря. Этот ребенок был рожден преждевременно (на 34-й неделе развития).

Таким образом, единого общепринятого метода остеотомии и ее необходимости пока не выработано.

1.5.1.2. Методы и результаты формирования (закрытия) мочевого пузыря.

Эффективность оперативного лечения детей с экстрофией мочевого пузыря зависит от комплекса факторов. Специально проведенный Inouye B.M. et al. (2018) анализ показал, что риск рецидива экстрофии возрастает в 4,32 раза, если оперирует детский хирург по сравнению с операциями,

проводимыми детским урологом, в 2,25 раза, если оперирует хирург с неизвестной аккредитацией и в 2,05 раза при одномоментной комплексной коррекции порока по сравнению с этапным лечением [82]. Поэтому дети с экстрофией мочевого пузыря должны лечиться в специализированных урологических детских центрах.

Обобщая 36-летний опыт лечения больных с экстрофией мочевого пузыря Szymanski K.M. et al. (2019), что из 216 пациентов, вошедших в анализ у 212 было выполнено первичное закрытие мочевого пузыря (в 72,6% случаев в первую неделю после рождения) и только у 4 сразу выполнили уретеросигмостомию. В дальнейшем у 50,9% пациентов пришлось выполнить аугментацию мочевого пузыря, у 4,7% - имплантацию мочеточников или треугольника Льето в сигмовидную кишку, а 44,8% дополнительных хирургических вмешательств не потребовалось. Необходимость в аугментации или реимплантации мочеточников в 14,9% случаев возникла в возрасте до 5 лет, к 10 годам доля таких пациентов составила 50,7%, а к 18 годам – 70,1%. В целом 67,4% оперированных больных для выведения мочи использовали периодическую стерильную катетеризацию мочевого пузыря, а среди больных с успешным первичным закрытием мочевого пузыря – только 30,5% [133].

Предложена малоинвазивная методика закрытия мочевого пузыря, заключающаяся в его укрытии отпрепарированной кожей с подкожной жировой клетчаткой без включения в лоскут фасции прямых мышц живота [114]. Во всех 26 случаях (в 15 - первичная и 11 – повторная) достигнут хороший эффект при сроках наблюдения от 22 до 138 месяцев (в среднем 37 месяцев). При этом не возникло необходимости в проведении местной анестезии или назначения опиоидов. Ненаркотические аналгетики использовали в течение 2-4 дней после операции. Из осложнений отметили 2 случая развития свища (в обоих случаях он спонтанно закрылся) и 3 случая развития обструкции выходного отдела мочевого пузыря, из которых у 1 больного потребовалось эндоскопическое рассечение шейки.

Для профилактики рецидива экстрофии Davis R. et al. (2019) считают необходимым выполнять тщательное препарирование таза под контролем 3D-МРТ [51]. Проведенное обследование 93 больных с 1-2 рецидивами экстрофии показало, что в 74 случаях волокна урогенитальной диафрагмы остались интактными, что могло быть причиной рецидива. Dunn E.A. et al. (2019) также полагают, что для более точной пренатальной и постнатальной диагностики состояния тазовых органов у детей с экстрофией мочевого пузыря показано выполнение МРТ [56, 59]. Это позволит хирургам улучшить технику операции.

Для увеличения емкости экстрофированного мочевого пузыря при малых размерах площадки предложена методика выделения его задней стенки вместе с фасцией и перемещения в паховую область. Повышение внутрибрюшного давления при напряжении брюшной стенки (в том числе при плаче) передается на мочевой пузырь и способствует его расширению. У 10 детей, которым была проведена такая операция, через 8 мес. отметили увеличение емкости мочевого пузыря в 2,5-3 раза, что позволило осуществить его первичное закрытие [126].

Среди осложнений, развивающихся при комплексной коррекции экстрофии мочевого пузыря, может быть интраоперационная ишемия полового члена, иногда приводящая к утрате тканей органа. В публикации Kasprenski M. et al. (2020) описано 26 таких случаев из 113 мальчиков, оперированных по поводу комплекса экстрофия-эписпадия (20%). В 77% случаев утрата тканей была односторонней, а у 23% - билатеральной. У 3 из них в последующем выполнили фаллопластику с использованием кожно-мышечного лоскута [92].

Для ее профилактики Chua M.E. et al. (2019) разработали модификацию, заключающуюся в реимплантации мочеточников и сужении шейки сформированного мочевого пузыря без коррекции эписпадии. При этом, повышение сопротивления выходного отдела мочевого пузыря способствует увеличению его емкости. Из 10 больных, которым выполнили традиционный

вариант операции ишемия полового члена развилась у 2 пациентов, тогда как при использовании модифицированного метода – ни у кого из 11 больных [47].

Поскольку при экстрофии мочевого пузыря часто имеется недоразвитие замыкательного аппарата мочеточников, что создает предпосылки для развития пузырно-мочеточникового рефлюкса, важным моментом при выявлении этого осложнения является формирование антирефлюксного механизма в виде создания подслизистого тоннеля и перемещения в него терминального отдела мочеточника. При неадекватной площадке мочевого пузыря (малые размеры, наличие полипов) формирование тоннеля не может быть осуществлено. В этих случаях Sunil K. et al. (2018) предлагают использовать методику, заключающуюся в иссечении прямоугольного участка слизистой мочевого пузыря с обнажением детрузора, выделении обоих мочеточников и их параллельной фиксации к детрузору. При обследовании через 3 месяца ни у кого из 7 больных с классической экстрофией рефлюкса не выявили. У 1 пациента выявили умеренную дилатацию почечной лоханки и мочеточника [132].

При сочетании экстрофии мочевого пузыря с омфалоцеле и клоакальной экстрофией дефект передней брюшной стенки особенно обширен и для его закрытия часто приходится прибегать к биопростетическим материалам [149]. Davis R. et al. (2019) приводят данные о 10 больных, которым пришлось выполнить такую пластику брюшной стенки. Во всех случаях достигнут хороший эффект при сроках наблюдения более 3 месяцев. Частота развития осложнений нет отличалась от таковой у 22 больных с аналогичной патологией, у которых удалось закрыть дефект брюшной стенки местными тканями.

Особую сложность представляют пациенты с ранее неудачно проведенной коррекцией порока и рецидивом экстрофии. Для последующего лечения необходимо проанализировать причины неудачи первичной операции и выбрать оптимальные сроки проведения повторного вмешательства [68]. В публикации Kasprenski M. et al. (2020) в которой был проанализирован 56-

летний опыт лечения больных с классической экстрофией мочевого пузыря неудачный исход первичных 1-2 операций (пролапс мочевого пузыря, расхождение раны, пузырно-кожные свищи, обструкция зоны шейки мочевого пузыря) отмечен в 170 случаях [91]. Из них остеотомию при первичных 1-2 операциях проводили лишь у 29,7% больных. Успешный результат при окончательном лечении достигнут в 166 из 170 случаев (97,6%). В 128 из них выполнили первичную или повторную остеотомию (75,3%). Повторную операцию проводили в среднем через 12,9 месяца после ранее проведенного вмешательства. Авторы делают вывод о возможности достижения хороших результатов лечения при повторных операциях при условии проведения адекватной остеотомии.

У больных с клоакальной экстрофией при неудачной первичной операции результаты последующего лечения зависят от степени подготовки хирургов. В специализированном центре хороший результат повторной операции достигнут у всех 8 больных, тогда как из 16 больных, оперированных в других клиниках успешное закрытие мочевого пузыря достигнуто только у 2 пациентов (12,5%). Факторами, положительно влияющими на исход повторной операции, также являются более старший возраст ребенка, выполнение остеотомии костей таза и использовании методики иммобилизации по Buck.

1.5.1.3. Создание удерживающего механизма

В 1922 г. H.H.Young сообщил о первом эффективном лечении недержания мочи у пациента мужского пола с тотальной эписпадией. С этого времени результаты лечения тотальной эписпадии постепенно улучшаются [101].

Без коррекции шейки мочевого пузыря удержание мочи после реконструкции мочевых путей сохраняется у 16-37% детей, тогда как в

большинстве случаев из-за стойкой инконтиненции приходится прибегать к этим операциям [104].

Исходная емкость мочевого пузыря является наиболее доминирующим показателем прогноза удержания мочи. В исследовании S.Arap с соавт. (1988) отмечен гораздо более высокий уровень удержания мочи у тех пациентов, которые имели адекватную емкость мочевого пузыря до реконструкции шейки мочевого пузыря, чем у пациентов с неадекватной емкостью последнего (71% против 20% соответственно). Пластика шейки мочевого пузыря по Young-Dees-Leadbetter, уретропексия по Marshall-Marchetti-Krantz и реимплантация мочеточника выполняются, когда емкость мочевого пузыря достигает приблизительно 80-85 мл, что обычно соответствует возрасту 4-5 лет.

У пациентов с тотальной эписпадией и большой ёмкостью мочевого пузыря, реконструкция эписпадии и шейки мочевого пузыря может быть выполнена одномоментно. Тем не менее, результаты лечения небольшого мочевого пузыря в сочетании с экстрофией и эписпадией [70] привели к практике выполнения уретропластики и удлинения полового члена до реконструкции шейки мочевого пузыря. Небольшой, инконтинентный мочевого пузырь при наличии пузырно-мочеточникового рефлюкса едва ли является идеальным случаем для реконструкции шейки мочевого пузыря и реимплантации мочеточников.

Увеличение объема мочевого пузыря до необходимого уровня у больных с небольшими размерами площадки мочевого пузыря можно достичь путем проведения операции по аугментации мочевого пузыря с использованием кишечной пластики. Однако, в ряде случаев достичь желаемого объема мочевого пузыря не удается и приходится прибегать к повторной аугментации [35]. По данным Benz K.S. et al. (2018) из 166 оперированный больных такая ситуация возникла в 17 случаях (10%). При первичной операции у этих больных был использован сегмент кишки длиной в среднем 12±0,5 см. У детей, у которых операция привела к достаточно большому увеличению емкости мочевого пузыря был использован сегмент

кишки длиной 20,8±4 см. По повторной аугментации использовали фрагмент кишки длиной 19±5 см. У всех больных повторная операция привела к увеличению емкости мочевого пузыря с 100±60 мл до 180,8±56,4 мл. Авторы делают вывод о необходимости использовать для цистопластики достаточно протяженный участок кишечника, чтобы избежать повторных операций.

Достижение удержания мочи после коррекции эписпадии отражены в таблице 1.

Таблица 1. Процент достижения удержания мочи после коррекции эписпадии у мальчиков.

Показатель	Burkholder, Williams (1965)	Kramer, Kelalis (1982)	Arap и соавт. (1988)	Ben-Chaim и соавт. (1995)
Кол-во наблюдений	27	53	38	15
Проведено реконструкций шейки мочевого пузыря	17	32	21	11
Успешная коррекция недержания мочи	8	22	15	9
Процент успешной коррекции	47%	69%	71%	82%

Большинству из этих пациентов пластика шейки мочевого пузыря выполнена по Young-Dees-Leadbetter. Удержание мочи получено у 82% пациентов мужского пола [32]. Коррекция эписпадии способствует повышению сопротивления току мочи на выходе из мочевого пузыря и возможному увеличению емкости мочевого пузыря перед реконструкцией шейки мочевого пузыря. Хотя пациенты из обеих групп достигают несколько

большей емкости мочевого пузыря после коррекции эписпадии, увеличение объема мочевого пузыря отмечено больше у пациентов с тотальной эписпадией. Это увеличение емкости мочевого пузыря может быть причиной повышения качества удержания мочи в этой группе, по сравнению с группой пациентов с классической экстрофией мочевого пузыря.

У ряда больных увеличение емкости мочевого пузыря и коррекция эписпадии все же не приводит к достижению континенции и необходимо выполнять дополнительные оперативные вмешательства в виде реконструкции шейки мочевого пузыря, формировании континентной стомы или ушивания шейки мочевого пузыря [67]. По данным Maruf M. et al. (2020) из 432 больных, которым выполнили первичное закрытие мочевого пузыря с формированием механизма удержания мочи и у 162 больных удалось проследить отдаленные результаты. Из них у 76 (18%) пришлось выполнить аугментацию мочевого пузыря или формирование кишечной континентной стомы с ее периодической катетеризацией, а у 173 детей (40%) выполнили ушивание шейки мочевого пузыря с формированием континентной стомы. Полное удержание мочи достигнуто у 350 больных. После изолированной реконструкции шейки мочевого пузыря удержание мочи достигнуто в 64% случаев, после ушивания шейки мочевого пузыря с формированием континентной стомы удержание мочи достигнуто в 93% случаев. Только 25% этих пациентов удерживают мочу с сохранением возможности самостоятельного мочеиспускания.

По данным Arab H.O. et al. (2018) после комплексной коррекции классической экстрофии мочевого пузыря удержания мочи с сохранением адекватного мочеиспускания удалось достичь в 23% случаев. После дополнительной реконструкции шейки мочевого пузыря или инъекции объемообразующего материала доля этих больных возросла до 36%. Остальные 64% пациентов удерживали мочу, но для ее выведения использовали периодическую стерильную катетеризацию мочевого пузыря.

В публикации Осипова И.Б. и др. (2011) сообщается о формировании удерживающего мочу механизма с помощью формирования «сухой» стомы у 52 детей с экстрофией мочевого пузыря. Для создания везикостомы использовался аппендикс в 44 случаях, сегмент подвздошной кишки - в 8. Создание «сухой» самокатетеризуемой цистостомы сочеталось с кишечной цистопластикой у 44 детей, операциями на шейке и уретре - у 47. Период наблюдения составил от 7 месяцев до 11 лет (средний 4,9±2,9). Положительные результаты отмечены более чем в 80% случаев.

Для тех больных, у которых по данным обследования нет уверенности в достижения удержания мочи после реконструкции шейки мочевого пузыря, но родители которых настаивают на попытке выполнения этой процедуры, предложен вариант комбинации коррекции шейки мочевого пузыря с формированием континентной стомы [90]. Из 24 больных с этим вариантом операции, у которых удалось проследить отдаленные результаты, полное удержание мочи в течение не менее 3 часов достигнуто 17 детей (71%). У 5 детей не удалось достигнуть желаемого результата, у 3 из них в последующем выполнено рассечение шейки мочевого пузыря.

У тех детей, у которых не удается достичь удержания мочи после реконструкции мочевого пузыря, вариантом достижения континенции является имплантация мочеточников в ректо-сигмоидный резервуар. По данным Joshi R.S. et al. (2018) к этому варианту лечения пришлось прибегнуть у 4 из 57 больных [89]. Однако при этом частым осложнением является развитие стриктуры мочеточнико-кишечного анастомоза, а негативным последствием – частый жидкий стул. Для уменьшения этих негативных последствий Klein T. et al. (2018) предложили реимплантировать в ректо-сигмоидный резервуар не мочеточники, а площадку мочевого пузыря с устьями мочеточников (методика Cologne pouch), что было выполнено авторами у 29 детей в возрасте от 1 мес. до 12,7 лет (в среднем 4,2 года). У всех детей удалось достичь полной континенции с раздельным выделением мочи и фекальных масс у 81,5% пациентов. У 55,6% детей было необходимо

назначение приема бикарбоната натрия для коррекции pH крови. В отдаленном периоде у 6 больных отмечались единичные эпизоды мочевой инфекции и у 4 больных – камни мочевых путей. Не выявлено ни одного случая стеноза везико-кишечного анастомоза или развития кишечно-мочеточникового рефлюкса [95].

При использовании кишечной пластики мочевого пузыря (аугментация, формирование стомы, цисто(уретеро)сигмоанастомоз) по мнению Шуваева А.П. и др. (2015) особое внимание следует уделять профилактике и лечению мочевой инфекции, в том числе и на этапе амбулаторного наблюдения [17].

1.5.1.4 Реконструктивные операции на половом члене

Коррекция эписпадии у детей с комплексом экстрофия-эписпадия, как указывалось выше, является одним из компонентов формирования удерживающего мочу механизма. Но не менее важным аспектом является коррекция аномалии развития полового члена с целью обеспечения эстетически и функционально приемлемого дальнейшего развития полового органа и социальной адаптации больных в более старшем возрасте.

Реконструктивные операции на половом члене при изолированной эписпадии и комплекса экстрофия-эписпадия одинаковы.

Основными задачами реконструкции полового члена являются:

- коррекция искривления кавернозных тел, их расправление;
- формирование уретры;
- реконструкция головки;
- закрытие дефекта кожи полового члена.

Предложено много различных способов реконструкции уретры при тотальной эписпадии. G.Monfort предложил использовать поперечный перемещенный лоскут [65]. Располагать реконструированную уретру между и под кавернозными телами предлагали многие авторы (F.V.Cantwell; P.G.Ransley с соавт.; J.P.Gearhart с соавт.) [45, 70, 120]. M.I.Mitchell и D.J. Bagley (1996) предложили методику полной разборки полового члена [110].

Позже другие авторы сообщили о многоцентровом опыте работы с этой техникой – 17 пациентах из четырех учреждений. Проводилась коррекция искривления полового члена с сохранением эректильной функций, перемещение наружного отверстия уретры на головку полового члена. При этом пациенты были удовлетворены косметическими результатами данной операции. Характерной особенностью операции Mitchell является полное разделение кавернозных тел и рассечение головки на две части, с диссекцией уретральной площадки от кавернозных тел (рис. 3). Авторы считали, что это необходимо для упрощения выполнения медиальной ротации кавернозных тел, с тщательной вентрализацией тубуляризированной уретральной площадки [18]. Ротация кавернозных тел приводит к удовлетворительной коррекции дорсального искривления. Однако 77% пациентов в последующем требуются дополнительные операции по коррекции гипоспадии, поскольку во время «разборки полового члена» и распрямлении кавернозных тел длины уретральной площадки оказывается недостаточно для достижения до верхушки головки полового члена [25, 41, 78, 79].

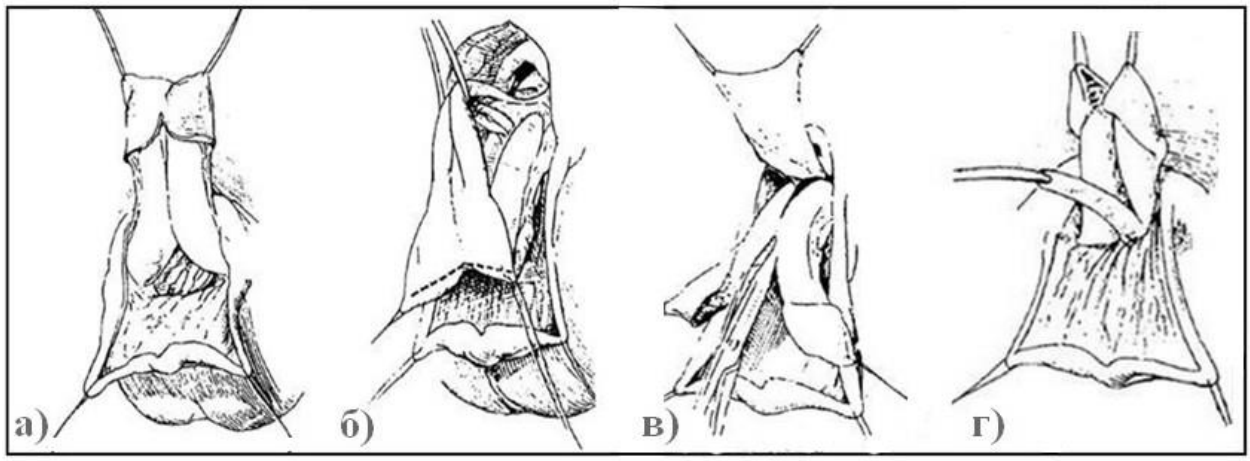


Рисунок 3. - Этапы уретропластики по методике Mitchell-Bagley: а) выделение кавернозных тел; б) мобилизация уретральной площадки; в) рассечение головки и разделение кавернозных тел; г) этап формирования уретры и сшивания кавернозных тел.

В более крупном исследовании, выполненном P.G.Ransley и I.Surer с соавт. (1988), были получены положительные результаты лечения по модифицированной методике Cantwell-Ransley [120, 134]. Для выпрямления изогнутого полового члена при эписпадии было предложено иссекать дорсальную хорду с сохранением дорсомедиального анастомоза пещеристых тел над уретрой. Эта техника подразумевает мобилизацию уретральной площадки от подлежащих тканей, с отсепаровкой кавернозных тел друг от друга. Дистальная часть уретральной площадки, кавернозных тел и головка остаются неиссеченными для обеспечения хорошего кровоснабжения и предотвращения укорачивания формируемой уретры (рис. 4).

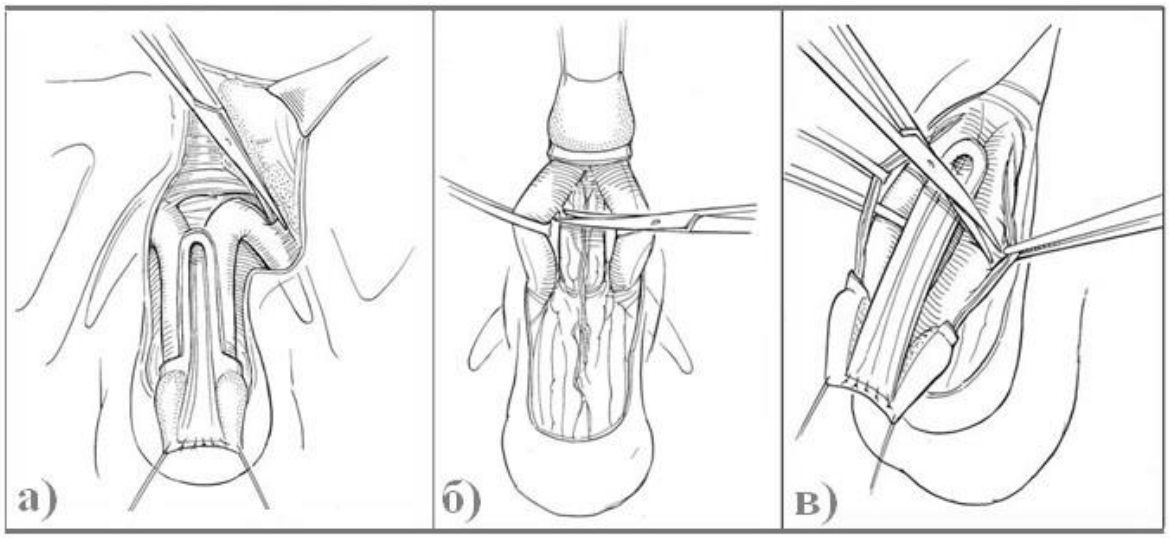


Рисунок 4. - Схема уретропластики по методике Cantwell-Ransley: а) этап мобилизации ножек кавернозных тел; б) мобилизация уретральной площадки; в) этап выделения сосудисто-нервных пучков.

Уретральная площадка тубуляризируется и помещается вентральнее, под кавернозные тела. Мобилизованные кавернозные тела ротируются медиально и фиксируются посредством наложения кавернозо-кавернозостомии, обеспечивая эффективное расправление кавернозных тел (рис. 5).

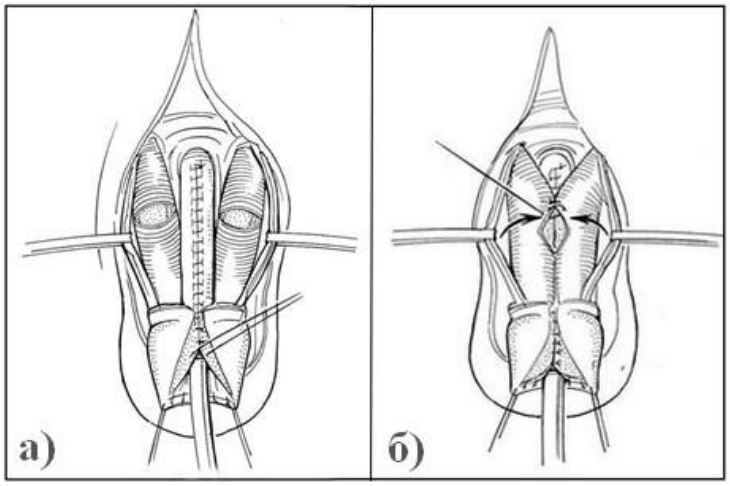


Рисунок 5 - Схема уретропластики по методике Cantwell-Ransley: а) этап формирования уретры; б) этап ротации и сшивания кавернозных тел над уретрой.

Однако, в послеоперационном периоде у больных пубертатного возраста с выраженной дисплазией белочной оболочки по дорсальной поверхности кавернозных тел наблюдается ее значительное укорочение по сравнению с длиной белочной оболочки вентральной поверхности. В таких наблюдениях ротации и кавернозо-кавернозного анастомоза может быть недостаточно. Могут наблюдаться S-образные искривления дистальной части кавернозных тел (по типу кобры) [31].

Другим вариантом полной разборки полового члена является метод предложенный в 1999 г. S.V.Perovic [117, 118]. Отличием от техники Mitchell-Bagley является полная отсепаровка кавернозных тел от уретральной площадки и головки полового члена с сохранением ее целостности (рис. 6).

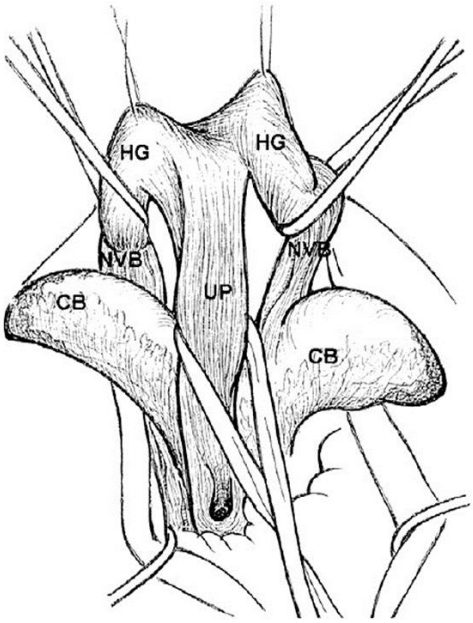


Рисунок 6. Схема полной разборки полового члена по методике Perovic. UP – уретральная площадка; CB – кавернозное тело; NVB – сосудисто-нервный пучок; HG – головка полового члена.

Несомненным преимуществом данной методики является возможность адекватной медиальной ротации кавернозных тел и правильное расположение формируемой уретральной трубки. При достаточной длине уретральной площадки, меатус формируется на головке, в случае укорочения ее относительно кавернозных тел, меатус позиционируется на вентральной поверхности ствола по типу гипоспадии с дальнейшей двухэтапной ее коррекцией [36, 57, 58].

Преимуществами техник Cantwell-Ransley, Perovic и Mitchell-Bagley являются анатомически правильная реконструкция с лишь незначительной степенью остаточной девиации кавернозных тел, низкая частота образования свищей благодаря укрытию неоуретры кавернозными телами на всем протяжении. Если мобилизация уретральной площадки от кавернозных тел достаточно радикальная, то кавернозные тела наиболее вероятно могут быть соединены без натяжения, без необходимости выполнения корпоротомии и полной мобилизации сосудисто-нервных пучков [38]. Тем не менее, рубцы и

укороченность сосудисто-нервных пучков впоследствии могут привести к серьезным, часто неисправимым искривлениям полового члена. Одним из основных требований для этих операций является аккуратная и тщательная мобилизация сосудисто-нервного пучка (с использованием микрохирургической оптики), что способствует поддержанию достаточного кровоснабжения и иннервации, сохранению эрекции и, самое главное, – профилактике ишемии головки полового члена [125].

При недостаточном объеме местных тканей для пластики уретры и коррекции формы полового члена выходом является использование перемещенного кожного лоскута. Успех такой первичной операции по данным Harris T.G.F. et al., (2020) составил 70%, а при повторной пластике возрос до 96% (оперировано 50 пациентов) [80].

Другим вариантом некоторые авторы предлагают использовать подслизистую оболочку тонкой кишки. У всех 9 больных, у которых была применена данная методика достигнут хороший функциональный и эстетический эффект [29]. По данным Sarin Y.K. et al. (2019) для пластики уретры при эписпадии можно использовать расщепленный аппендикс [128].

1.6. Качество жизни и возможности социальной адаптации после реконструкции экстрофии

По данным мета-анализа, проведенного Dellenmark-Blom M. et al. (2019), включающего 21 публикацию, анкетирование детей, подростков и взрослых пациентов, оперированных по поводу экстрофии мочевого пузыря, выявило улучшение качества жизни в 4 из 4 публикаций, в которых проводилось сравнение состояние общего здоровья до и после коррекции порока [54]. Тем не менее, в 9 публикациях отмечали сниженное качество здоровья, в снижение ментальных способностей в 11 публикациях, сниженную социальную адаптацию в 10 публикациях и сохранение сексуальных расстройств в 13 публикациях. Основным фактором, ухудшающим качество жизни являлось стойкое недержание мочи.

В исследовании Traceviciute J. et al. (2018), в котором проведено анкетирование мужчин (старше 18 лет), оперированных в детстве по поводу экстрофии мочевого пузыря, с оценкой эректильной функции путем анкетирования по IIEF5, опросника Cologne (KEED) или кратной анкеты SF-36 выявили умеренную или выраженную дисфункцию по всем доменам [138]. В большинстве случаев негативные результаты анкетирования были у больных с сохранившимся недержанием мочи. При сравнении результатов анкетирования по SF-36 оперированных по поводу экстрофии больных с общей популяцией мужского населения соответствующих возрастных групп в целом не выявили достоверных различий, хотя по отдельным доменам (качество мочеиспускания, эстетический вид половых органов, прием антигипертензивных препаратов) у оперированных больных результаты оказались хуже [44, 50, 60, 61, 96, 100].

Woodhouse C.R.J. (2017) и Thomas J.S. et al. (2020) также отмечают сохранение сниженной сексуальной функции после реконструкции мочеполовых путей у больных с экстрофией мочевого пузыря [139, 145].

1.6 Заключение

Несмотря на то, что описание и изучение экстрофии и эписпадии началось с VII в. н.э., успешные результаты, обеспечивающие оптимальное качество жизни, были достигнуты лишь к началу XX века. До сих пор не ясна роль каждого из факторов этиологии возникновения комплекса экстрофия-эписпадия.

В настоящее время продолжается усовершенствование методик оперативного лечения реконструкции полового члена при эписпадии и экстрофии. Это комплексная проблема, требующая активного участия различных специалистов: детских урологов-андрологов, хирургов, травматологов-ортопедов и неонатологов. Но, к сожалению, нет точных руководств по ведению таких пациентов, и каждая методика лечения имеет

свои положительные и отрицательные стороны. При этом выбор техники операции остается за хирургом. Лучшие результаты достигаются при лечении этих пациентов в специализированных детских урологических центрах. Недостаточно объективных, стандартизированных методик оценки анатомических факторов, влияющих на выбор тактики и результат лечения, что явилось основанием для проведения данного исследования.

Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ретроспективно и проспективно проанализировано 110 медицинских карт (форма 003/у Т-03-ВР) пациентов с эписпадией и экстрофией, прооперированных в период с 2000 по 2015 гг. Основная часть пациентов в возрасте от 1 года до 18 лет пролечены на базе первого урологического отделения, а с 2010 года детского уроандрологического отделения НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина. Операции новорожденным и детям до 1 года были выполнены на базе отделения новорожденных детской клинической больницы Св.Владимира.

2.1. Клиническая характеристика больных

Больных с эписпадией было 51, в том числе субтотальная эписпадия – у 27 детей и тотальная эписпадия – у 24. Экстрофия мочевого пузыря была у 57 пациентов, а с экстрофией клоаки – у 2 мальчиков (рис. 7).

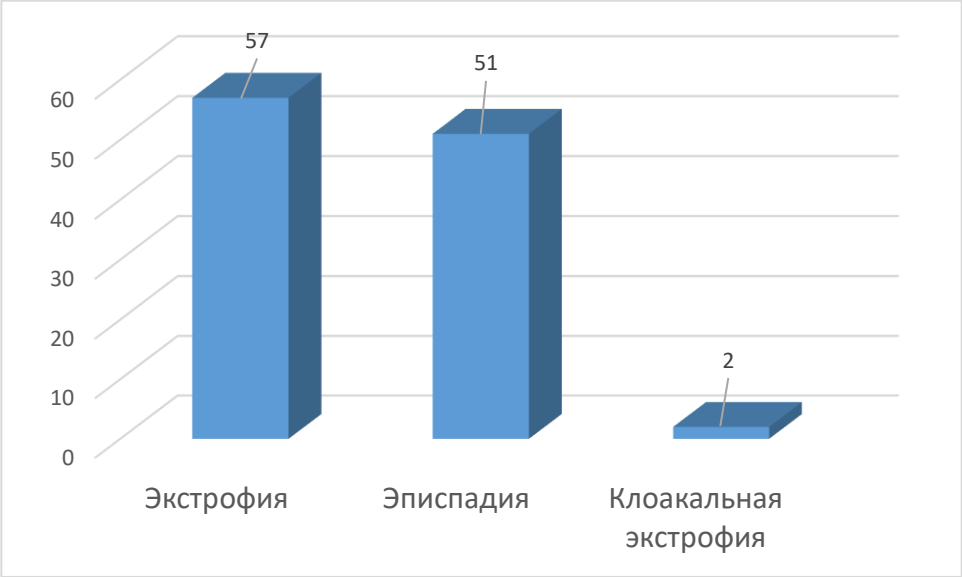


Рисунок 7. Распределение больных по виду аномалии развития.

Условно все пациенты были разделены на три группы, в зависимости от метода операции и тактики проведенного лечения.

В ***первую*** группу вошли 10 пациентов, прооперированных в период с 2000 по 2009 гг. по поводу эписпадии в различных отечественных клиниках по методике Duplay. Из них 7 пациентов были в возрасте от 6 до 16 лет, а 3 – старше 16 лет. Этим больным формировали только мочеиспускательный канал, мобилизация кавернозных тел не проводилась, не выполняли иссечения

рубцовой хорды и расправления кавернозных тел. Больным с экстрофией мочевого пузыря не предпринимались попытки сведения костей таза в области лонного сочленения, поскольку остеотомии таким детям не выполняли. Подобный минимальный по радикальности лечения порока полового члена подход до сих пор встречается в различных клиниках регионов России, не располагающих большим опытом коррекции больных с эписпадией и экстрофией

Вторую группу составили 18 детей, операции которым выполнены в период с 2006 по 2010 гг. Возраст 17 больных варьировал от 1 до 16 лет, а 1 пациент был более старшего возраста. Таким пациентам проведена пластика уретры по методике Cantwell с мобилизацией кавернозных тел, перемещением созданной уретры под кавернозные тела, в сочетании с операцией по сведению лонных костей и пластикой шейки мочевого пузыря. Однако отделения ножек кавернозных тел от ветвей лонных костей и пластики белочной оболочки по дорсальной поверхности полового члена не выполняли.

В ***третью*** группу включены 82 больных, которым проведен весь комплекс мер направленных на увеличение длины кавернозных тел полового члена. Пациенты оперированы в период с 2010 по 2015 гг. 32 больных имели эписпадию и 50 - экстрофию мочевого пузыря, в возрасте 1 до 18 лет.

Возрастной состав пациентов отражен в таблице 2.

Из представленных данных видно, что в 1-й группе превалируют дети старшей возрастной группы (старше 6 лет), во 2-й группе в большей степени представлены дети младшего возраста (от периода новорожденности до 6 лет), доля которых суммарно составляет 66,6%, а в 3-й группе доля наиболее младшего возраста (0-3 года) еще больше возрастает (до 45,3% по сравнению с 33,3% во 2-й группе).

Таблица 2. Распределение больных в зависимости от возраста.

Возраст больных (лет)	Количество (%) больных			
	1 группа	2 группа	3 группа	Итого:
0-3	0	6 (33,3%)	37 (45,1%)	43 (39,1%)
3-6	0	6 (33,3%)	25 (30,5%)	31 (28,1%)
6-10	2 (20%)	5 (27,8%)	13 (15,9%)	20 (18,2%)
10-16	5 (50%)	0	3 (3,7%)	8 (7,3%)
16-18	3 (30%)	1 (5,6%)	4 (4,8%)	8 (7,3%)
Всего	10 (100%)	18 (100%)	82 (100%)	110 (100%)

В то же время количество детей старше 10 лет во 2-й и 3-й группе составляет наименьший процент (рис. 8).

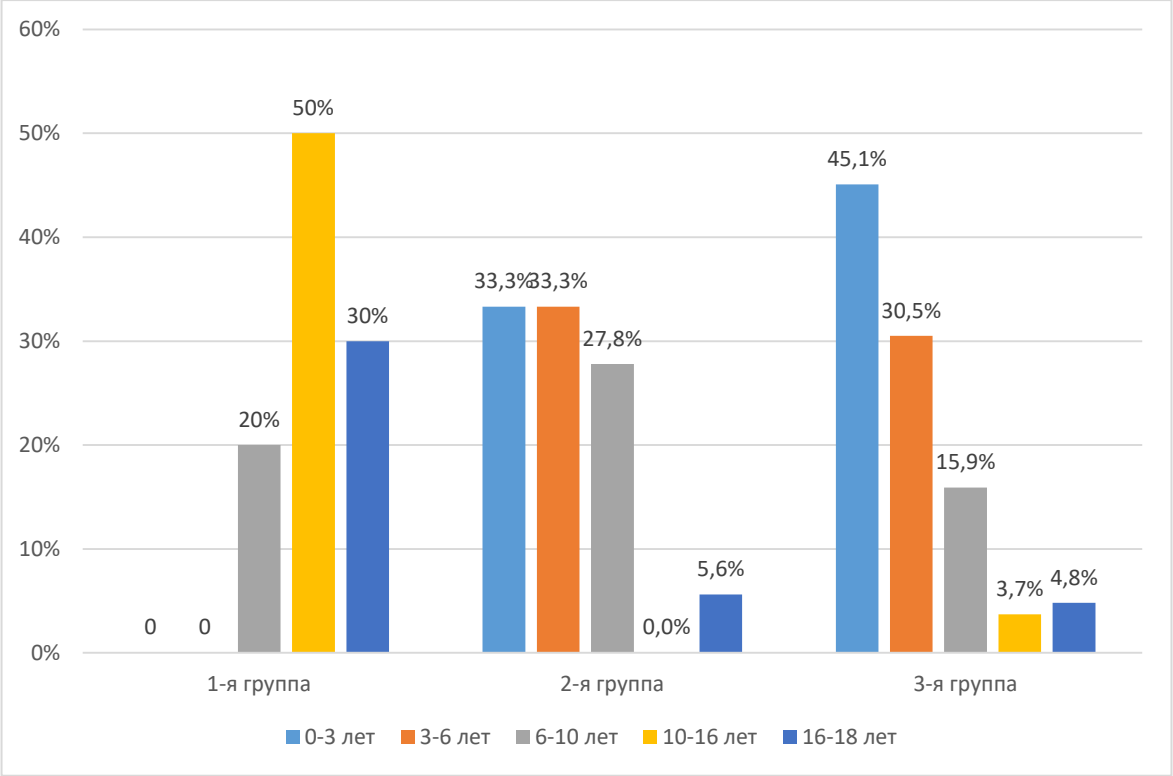


Рисунок 8. Возрастная характеристика больных в сравниваемых группах.

Соответственно, средний возраст детей в 1-й группе составил 10,42±0,71 лет, во 2-й группе 4,87±0,39 лет, и в 3-й группе составил 4,24±0,48 лет.

Анализ достоверности и различий возрастного состава детей

сравниваемых групп показал, что больные, включенные в 1-ю группу, оказались достоверно старше, чем дети 2-й и 3-й групп ($p<0,001$). Это было связано с тем, что пациенты 1-й группы ранее были оперированы в других медицинских центрах и направлены к нам через некоторое время для повторных оперативных вмешательств. Достоверных возрастных различий между детьми 2-й и 3-й групп не получено. ($p>0,05$).

Распределение доли больных с экстрофией мочевого пузыря и изолированной эписпадией представлено в таблице 3.

Таблица 3. Распределение больных с различными вариантами порока развития в сравниваемых группах.

Группы больных	1-я группа	2-я группа	3-я группа	Всего
Экстрофия	7 (70%)	10 (55,6%)	40 (48,8%)	57
Клоакальная экстрофия	-	1 (5,5%)	1 (1,2%)	2
Эписпадия	3 (30%)	7 (38,9%)	41 (50,0%)	51

Из данных таблицы видно, что в 1-й группе преобладали пациенты с экстрофией мочевого пузыря, тогда как во 2-й и 3-й группах доля больных с экстрофией и изолированной эписпадией была примерно одинаковой. Однако, статистически значимых различий в распределении больных с экстрофией и изолированной эписпадией между группами не выявлено, возможно с относительно небольшим количеством больных в 1-й и 2-й группах).

В зависимости от расположения меатуса, выделяют венечную, стволовую, тотальную эписпадию и экстрофию мочевого пузыря (рис.9).

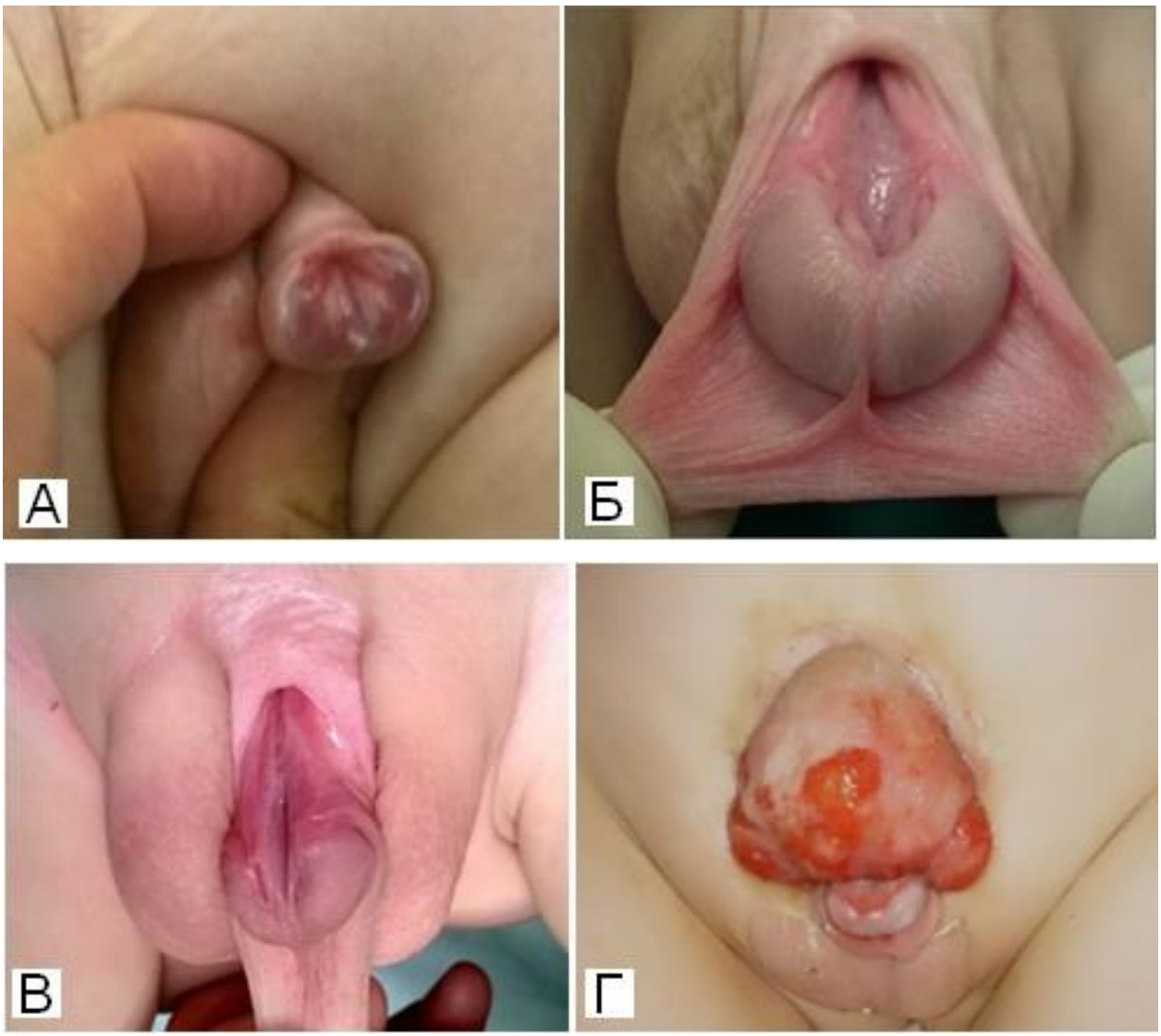


Рисунок 9. Формы эписпадии: а) головчатая, б) стволовая, в) тотальная. г) экстрофия мочевого пузыря.

Венечная эписпадия встречается достаточно редко, но даже эти более легкие формы порока требовали хирургической коррекции для полной социальной адаптации детей. Больные с этим вариантом аномалии были лишь в третьей группе (7 пациентов, 6.4 %), тогда как в 1-й и 2-й группах таких детей не было (табл. 4).

Мальчиков со стволовой эписпадией было 20 (18,2%). Из Них в 1-й группе был 1 пациент (10%), во 2-й группе – 2 больных (11,1%) и в третьей группе – 17 детей (20,7%). Примерно таким же оказалось распределение по

группам пациентов с тотальной эписпадией – 2 больных в 1-й группе (20%), 5 больных во 2-й группе (27,8%) и 17 больных в 3-й группе (20,7%).

Таблица 4. Распределение пациентов по формам эписпадии и экстрофии.

Форма	1 группа	2 группа	3 группа	Итого:
Венечная эписпадия	0	0	7 (8,54%)	7 (6,4%)
Стволовая эписпадия	1 (10%)	2 (11,1%)	17 (20,7%)	20 (18,2%)
Тотальная эписпадия	2 (20%)	5 (27,8%)	17 (20,7%)	24 (21,8%)
Экстрофия мочевого пузыря	7 (70%)	10 (55,6%)	40 (48,8%)	57 (51,8%)
Экстрофия клоаки	0	1 (5,6%)	1 (1,2%)	2 (1,8%)
Всего	10 (100%)	18 (100%)	82 (100%)	110 (100%)

Наиболее частым вариантом порока оказалась экстрофия мочевого пузыря – 57 больных (51,82%): 7 больных в первой группе (70%), 10 больных во второй (55,6%) и 40 в третьей группе наблюдения (48,8%). При этом статистический анализ не выявил достоверной значимости различий в частоте распределения больных с этой патологией ($p>0,05$). Доля больных с различными вариантами эписпадии была выше в 3-й группе, однако, статистический анализ также показал отсутствие статистической значимости этих различий ($p>0,05$).

Таким образом, анализ возрастного распределения и структуры выраженности порока развития мочеполовых органов у пациентов сравниваемых групп, показал возможность сравнительной оценки результатов их лечения ввиду отсутствия статистически значимых различий по данным параметрам.

2.2. Методы обследования больных

План обследования включал обязательные для хирургических стационаров лабораторные анализы и скрининговые инструментальные

исследования, которые выполняли всем больным, дополнительные исследования проводили пациентам по показаниям.

Обязательные обследования предусматривали: клинический анализ крови, определение группы крови и резус-фактора, биохимический анализ крови, коагулограмму, ЭКГ, общий анализ мочи. Всем пациентам способным удерживать мочу проводилась урофлоуметрия для оценки качества мочеиспускания до и после операции. Кроме того, выполняли скрининговое ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря для исключения сочетанной патологии мочевыделительной системы и других органов.

К дополнительным исследованиям относились экскреторная урография, цистография и цистоскопия, которые выполняли по показаниям. В случае обнаружения расширения ЧЛС почек по данным ультразвукового исследования, проводилось дополнительное рентгенологическое обследование - экскреторная урография, с целью исключения обструктивной уропатии, определения проходимости верхних мочевых путей и оценки фильтрационной функции почек. Цистографию выполняли для оценки объема мочевого пузыря и исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР). Всем пациентам, имеющим ПМР, выполнялась уретроцистоскопия для оценки состоятельности шейки мочевого пузыря, положения устьев мочеточников по отношению к семенному бугорку, замыкательной функции устьев мочеточников, длины подслизистого туннеля.

Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря выполнялось на аппаратах «ToshibaXario», «SiemensAcusonX300», «Acuson Sequoia-512», с использованием секторных датчиков 3,5-5,0 МГц в режиме серой шкалы. При исследовании почек оценивали их длину, ширину, толщину почечной паренхимы, кровообращение в них, размеры чашечно-лоханочной системы, а также подвижность почек и наличие конкрементов для исключения сопутствующей патологии. При исследовании мочевого пузыря оценивали его наполненность, объем остаточной мочи, толщину стенок, наличие конкрементов. При исследовании гонад определяли их локализацию, размеры,

объем, контуры, структуру паренхимы яичек и их кровоснабжение.

Урофлоуметрия выполнялась на оборудовании Laborie UROCAP II. Исследование проводили по достижении позыва на мочеиспускание у пациентов, способных удерживать мочу. Больному предлагали опорожнить мочевой пузырь в воронку в привычном для него положении. Также, для улучшения репрезентативности получаемых данных в кабинете создавалась интимная обстановка, дабы снизить психологический дискомфорт у пациента. Обструктивный тип мочеиспускания указывал на имеющееся нарушение пассажа мочи по уретре, однако без уточнения локализации. Стоит отметить, что урофлоуметрия проводилась в составе первоочередных обследований, так как после инструментальных манипуляций на нижних мочевых путях урофлоуметрия может оказаться недостоверной. Таким образом исследованию подверглась первая группа наблюдения. Из десяти пациентов, ранее подвергшихся оперативному лечению, у троих было отмечено изменение показателей характерных для инфравезикальной обструкции. Причиной для этого послужили стриктуры неоуретры.

Рентгеновское обследование проводили на аппарате Philips Bucky Diagnost. Всем пациентам перед операцией выполнялись обзорные рентгенограммы органов брюшной полости и костей таза для оценки диастаза лонного сочленения и исключения сопутствующих заболеваний, таких как мочекаменная болезнь, spina bifida, сколиоз. Больным с экстрофией, после операции по формированию мочевого пузыря проводилась цистография для оценки объема мочевого пузыря. Детям, имевшим расширение чашечно-лоханочной системы почек, также выполнялась цистография с целью исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса.

Особенное внимание нами уделялось изучению местного статуса. Подробно изучались внешние анатомические проявления порока развития полового члена: в ходе сбора анамнеза получали информацию от родителей о предыдущих операциях, оценивалось качество утренних спонтанных эрекций (со слов родителей). Оценивался внешний вид, общая длина полового члена,

расположение меатуса (при эписпадии), форма и диаметр наружного отверстия уретры, ширина и длина уретральной площадки, степень искривления полового члена. Все эти параметры входили в разработанную нами аналоговой шкалы, позволяющая классифицировать клинические случаи по тяжести порока и выраженности функциональных нарушений с объективизацией данных в числовом варианте. Ее описание представлено в 3-й главе.

2.3. Методы оперативного лечения

Для мальчиков с экстрофией мочевого пузыря оперативное лечение заключалось в нескольких этапов:

1 этап. Первичное закрытие дефекта мочевого пузыря.

2.3.1. Техника первичной пластики мочевого пузыря местными тканями

Используемая нами модифицированная методика первичного закрытия мочевого пузыря заключается в следующем. Под интубационным наркозом, в положении пациента на спине с валиком под ягодичной областью, окаймляющим разрезом по границе слизистой оболочки мочевой пузырь выделяют от кожи и мышц передней брюшной стенки (Рис. 10).

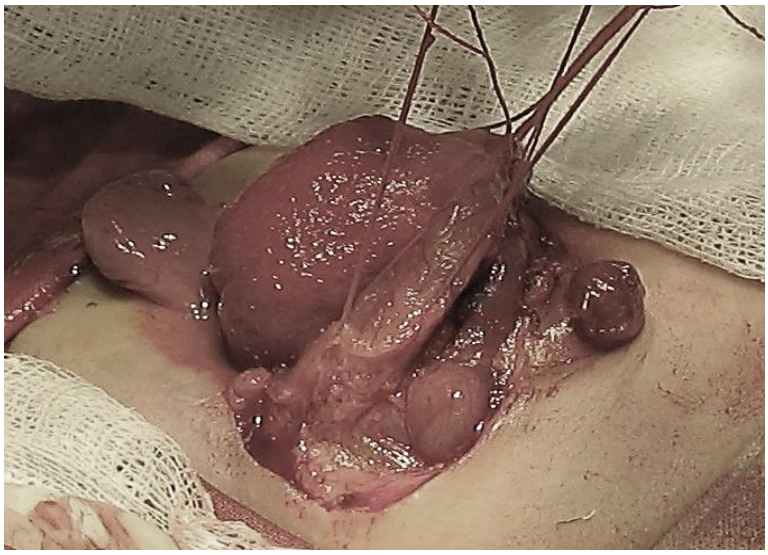


Рисунок 10. Нити-держалки наложены на границе площадки экстрофированного мочевого пузыря и начато ее выделение.

Затем ткань мочевого пузыря отделяют от лонных костей с обеих

сторон. Очень аккуратно, дабы не повредить сосудисто-нервные пучки, мобилизуют кавернозные тела от седалищных костей. Мочеточники катетеризируют наружными стентами 6 Ch, фиксируют к слизистой викрилом 5/0, через контрапертуры выводят из мочевого пузыря на кожу и фиксируют нитью викрил 4/0. На верхушке мочевого пузыря через дополнительный прокол устанавливают цистостомический дренаж 10 Ch, и выводят на кожу в верхнем углу раны. (Рис. 11)

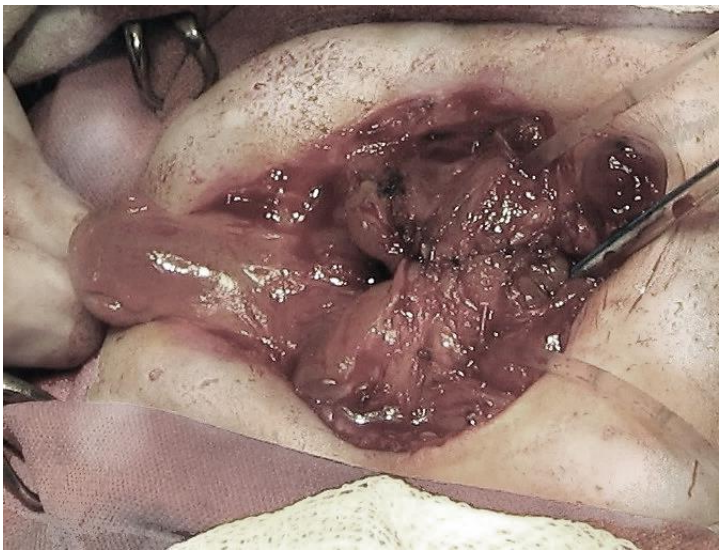


Рисунок 11. Частично ушит мочевой пузырь. Мочеточниковые катетеры выведены наружу и сформирована цистостома.

В области шейки отсепаровывают слизистую мочевого пузыря, формируя два треугольных лоскута таким образом, чтобы получилась продольная полоска слизистой длиной 1,5-2,0 см шириной 0,7-1,0 см, которую формируют в трубку узловыми швами PDS 6/0 на катетере 8 Ch. Сформированную шейку мочевого пузыря укрывают слоем мышц путем запахивания. Мочевой пузырь ушивают узловыми швами PDS 5/0.

На верхние ветви лонных костей накладывают обвивные швы, проводя лигатуру через большие запирательные отверстия с обеих сторон, обходя мышцы передней брюшной стенки. Мочевой пузырь мобилизуют от костей и опускают в полость малого таза. Затем над ним максимально сводятся лонные

кости, которые и фиксируют капроновым швом или нитью «мерсилен». (Рис. 12).



Рисунок 12. Лонные кости сведены и фиксированы капроновой нитью. Сформирована шейка мочевого пузыря.

Пуповинный остаток мобилизуют и переносят на 1,5-2 см выше. Рану передней брюшной стенки послойно ушивают отдельными узловыми швами. Уретральный катетер удаляют. (Рис. 13). После чего накладывают асептическую повязку.



Рисунок 13. Внешний вид больного после операции. Дренажные трубки выведены в верхнем углу раны, вместе с перемещенным пуповинным отростком.

Дополнительно увеличить объем мочевого пузыря во время операции удается частичным рассечением и мобилизацией мышц детрузора, а также удалением больших полипозных разрастаний. Все это позволяет сохранять небольшие площадки мочевого пузыря.

2.3.2. Техника устранения межлонного диастаза.

При операции первичного закрытия мочевого пузыря для исключения рецидива экстрофии часто приходится выполнять остеотомию для сведения лонных костей с целью уменьшения их диастаза и натяжения мягких тканей брюшной стенки, используемых для закрытия сформированного мочевого пузыря. У новорожденных детей в первые 3-5 дней после рождения возможно сведение лонных костей без остеотомии, что обусловлено большей подвижностью и эластичностью костей таза. Если оптимальные сроки для операции в новорожденном периоде были упущены, необходимо выполнять двустороннюю подвздошную остеотомию.

При возрасте детей старше 14 дней и у новорожденных с большим расстоянием между лонными костями (более 5 см), мы выполняли закрытие мочевого пузыря с двусторонней деротационной подвздошной остеотомией силами наших коллег ортопедов-травматологов. Фиксацию отломков тазовых костей после остеотомии проводили с помощью спиц Киршнера и с помощью иммобилизации таза и нижних конечностей кокситной гипсовой повязкой на 1-1,5 мес.

Из-за удобства выполнения доступа нами отдано предпочтение передней подвздошной деротационной остеотомии. Данная операция обладает рядом преимуществ и более удобна, поскольку остеотомию, и пластику мочевого пузыря выполняют в одном положении (в отличие от вертикальной задней остеотомии, нет необходимости переворачивать пациента на живот во время хирургического вмешательства).

В положении ребенка на спине с небольшим валиком под ягодицами выполняется разрез кожи в проекции верхней, передней ости подвздошной

кости. Рассекают апоневроз. По наружной поверхности подвздошной кости, ниже гребня надсекают надкостницу и распатором вместе с мышечным массивом (малую и среднюю ягодичные мышцы, мышцу напрягающую широкую фасцию бедра) отделяют дистально по передней поверхности кости с постепенным переходом по наружной поверхности кзади до седалищного отверстия. Надкостницу отделяют до верхнего края вертлужной впадины. Затем надкостницу надсекают по внутренней стороне подвздошной кости, отступя от гребня 1-1,5 см, и с подвздошной мышцей отделяют от кости по передневнутренней поверхности до проекции верхнего края вертлужной впадины и на этом уровне кзади до седалищного отверстия. С внутренней стороны подвздошной кости с помощью долота (иногда проводят пилу Джильи), под прикрытием защитников, устанавливаемых в верхний край запирательного отверстия, вдоль подвздошной кости выполняют поперечную остеотомию, плоскость которой должна идти изнутри сверху книзу и кнаружи (ранее определенному месту на наружной поверхности подвздошной кости) под углом 70-75 градусов к сагиттальной плоскости тела (рис. 14). Смещая костные отломки, убеждаются, что остеотомия полностью произведена.

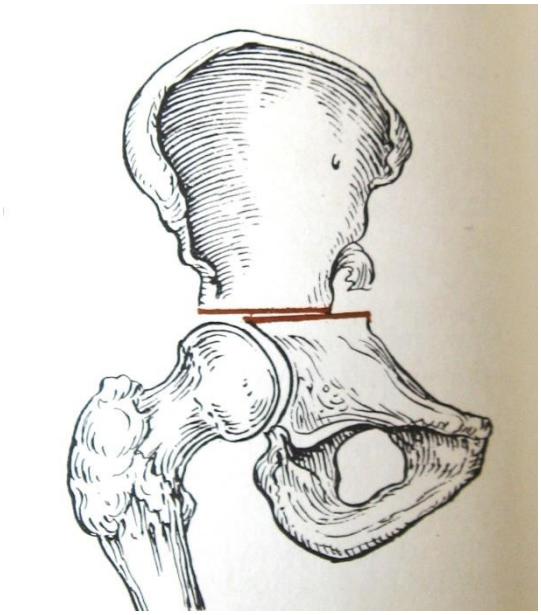


Рисунок 14. Схема проведения подвздошной остеотомии.

Мышцы вместе с надкостницей подшивают на свое место. Накладывают швы на фасцию и кожу. При необходимости на операционном столе проводят рентгенологический контроль положения смещенных фрагментов. Аналогично остеотомия проводится с противоположной стороны. Выполняется максимальное сведение и фиксация лонных костей нитью. Следом выполняется фиксация костных отломков двумя спицами Киршнера, устанавливаемыми через верхний край ости подвздошной кости, как это указано пунктирными линиями на рисунке 15. После ушивания всех кожных ран с целью иммобилизации накладывают либо вытяжение по Блаунту (в младенческом возрасте), либо кокситную гипсовую повязку, в редких случаях выполняется металлоостеосинтез.

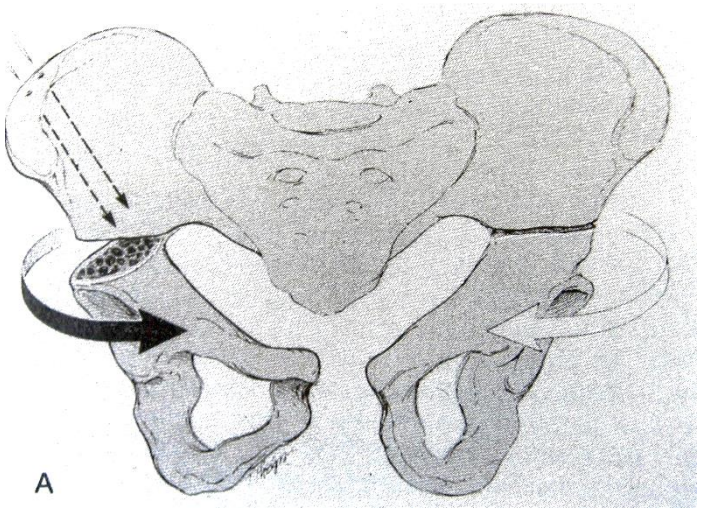


Рисунок 15. Схема установки фиксирующих спиц при деротационной подвздошной остеотомии.

Иммобилизация у новорожденных детей осуществлялась вытяжением по Блаунту в течение трех недель. Детям старше двух месяцев накладывалась кокситно-гипсовая повязка на период до 1-1,5 месяца (рис.16). Ортопедический этап операции выполняли ортопеды-травматологи.



Рисунок 16. Пациент Б., 8 лет. Пятые сутки после пластики шейки мочевого пузыря с двусторонней подвздошной деротационной остеотомией.

2.3.3. Фаллопластика

2 этап. Формирование уретры и расправление кавернозных тел.

Для улучшения результатов лечения, в качестве предоперационной подготовки применялись инъекции хорионического гонадотропина человека и местные аппликации препарата тестостерона и дигидротестостерона короткими курсами 7-10 дней, что способствовало кратковременному увеличению длины полового члена в среднем на 25-30% и улучшению кровообращения кавернозных тел, кожи ствола полового члена и крайней плоти.

Больший размер члена позволяет лучше выполнить все этапы операции мобилизовать кавернозные тела, выделить уретральную площадку, сформировать уретру, выполнить пластику крайней плоти, укрыть уретру и ушить послеоперационную рану на стволе члена без натяжения [112].

Основные методики операций на половом члене при эписпадии, включая Cantwell-Ransley, Mitchell-Bägli, Duplay и Young, привели к доказанному улучшению результатов реконструкции уретры и удлинения

полового члена с улучшенными косметическими результатами. Однако отдаленные результаты лечения показывают, что у каждой методики существуют определенные недостатки: укорочение ствола полового члена и сохранение деформации кавернозных тел, риск интраоперационного повреждения сосудисто-нервных пучков, частое возникновение свищей уретры и неудовлетворительный косметический результат. Если с созданием уретры во всех предложенных методиках нет неразрешимых проблем, то с решением задачи по устранению деформации и предотвращению укорочения кавернозных тел нет однозначных пособий.

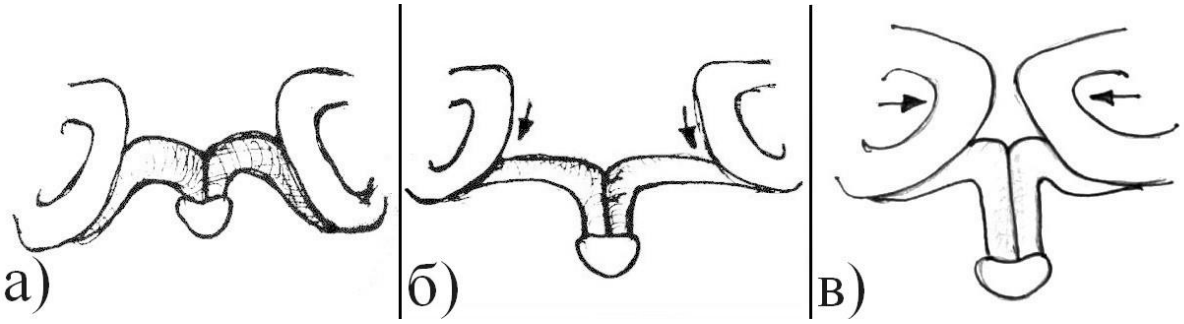


Рисунок 17. Схема, отражающая прямую зависимость длины кавернозных тел от диастаза лонных костей и степень мобилизации ножек кавернозных тел от лонных костей.

На рис.17А схематически показано положение кавернозных тел у пациента с экстрофией мочевого пузыря и диастазом костей лонного сочленения. Можно заметить, что за счет расхождения костей происходит растяжение ножек кавернозных тел в стороны, тем самым укорачивается длина пениса. На рис.17Б стрелками указано направление мобилизации ножек кавернозных тел, что способствует удлинению полового члена. На рис. 17В заметно как при сведении лонных костей друг к другу длина полового члена еще больше увеличивается.

Для наилучших результатов увеличения длины кавернозных тел необходимым и важным этапом является мобилизация ножек кавернозных тел. Существует несколько вариантов исполнения данного метода: без отсечения от лонных костей, с неполным отсечением и полное отсечения

ножек кавернозных тел от места их прикрепления к костям. Последний вариант предложил Kelly в 1971 [93]. При этом следует отметить что отсепаровка ножек кавернозных тел от кости может повлечь за собой повреждение (пересечение) сосудисто-нервных пучков полового члена, что неумолимо приведет к ишемии и некрозу головки полового члена и эректильной дисфункции [109]. Поэтому, автор предложил отделять кавернозные тела вместе с частью надкостницы, тем самым сохраняя сосуды и нервные стволы полового члена. (рис.18).

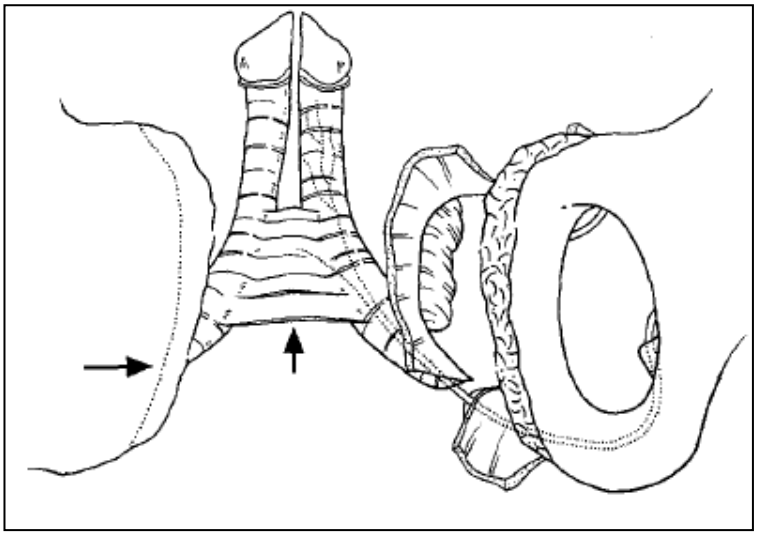


Рисунок 18. Схема периостальной мобилизации ножек кавернозных тел.

Помимо мобилизации ножек кавернозных тел для оптимальной коррекции длины полового члена и формирования неоуретры необходима коррекция деформации кавернозных тел. В основе используемого нами метода коррекции была техника пластики уретры по Cantwell, которую мы считали наиболее эффективной в плане устранения деформации кавернозных тел и наименее опасной в плане послеоперационных осложнений. В эту методику нами были внесены определенные модификации, направленные на улучшение косметического и функционального результата пластики полового члена, которые описаны в 3-й главе.

2.3.4. Пластика шейки мочевого пузыря

3 этап. Пластика шейки мочевого пузыря для создания удерживающего механизма. Во время первичного закрытия мы всегда выполняем пластику

шейки мочевого пузыря. Создается препятствие оттоку мочи из сформированного мочевого пузыря, что при хорошем заживлении раны и сформированной шейке обеспечивает рост мочевого пузыря, увеличение его объема, это приводит к увеличению времени «сухих промежутков». Это особенно важно у детей с малыми размерами пузырной площадки (микроцистисом).

Однако не всегда удается добиться хорошего заживления раны. Нередко (до 25% случаев) возникает несостоятельность швов на шейке мочевого пузыря или не удается добиться полного удержания мочи. Поэтому с целью улучшения качества жизни и социальной адаптации пациентам с недержанием мочи, выполняли повторную пластику шейки мочевого пузыря по методике Kelly с двусторонней надацетабулярной деротационной остеотомией. Выполнялась и мобилизация ножек кавернозных тел.

Мальчикам с субтотальными формами эписпадии и сохраненным удержанием мочи проводился лишь второй этап данного комплекса – формирование уретры и расправление кавернозных тел.

2.4. Коррекция сопутствующих заболеваний

При обнаружении в ходе клинического и инструментального обследования (УЗИ, урография, цистография, МСКТ) сопутствующих заболеваний, требующих хирургической коррекции, выполняли соответствующее оперативное лечение.

В таблице 5 отражено распределение больных по группам с сопутствующей патологией. Всем пациентам проводилось хирургическое лечение по поводу сопутствующих патологий на различных этапах. Некоторые пациенты имели несколько сопутствующих заболеваний.

Из данных, приведенных в таблице видно, что в 1-й группе сопутствующие заболевания выявлены в 70% случаев (пузырно-мочеточниковый рефлюкс – 7 больных, микроцистис – 2 больных, гидроцеле и крипторхизм – по 1 больному.

Таблица 5. Распределение больных с сопутствующей патологией по группам.

Заболевание	1 группа (n=10)	2 группа (n=18)	3 группа (n=82)	Итого
Микроцистис	2	2	9	13
ПМР	3	8	17	28
Мегауретер	0	2	2	4
МКБ	0	1	8	9
Скрытый половой член	0	1	5	6
Паховая грыжа	0	1	4	5
Гидроцеле	1	2	6	9
Крипторхизм	1	1	6	8
Всего:	7	18	57	82

Во 2-й группе сопутствующие заболевания выявлены у всех 18 больных (100%). Из них наиболее часто встречался пузырно-мочеточниковый рефлюкс (8 больных), значительно реже – микроцистис, мегауретер и гидроцеле (по 2 больных) и по 1 случаю встречались мочекаменная болезнь, скрытый половой член, паховая грыжа и крипторхизм. В 3-й группе сопутствующие заболевания обнаружена в 69,5% случаев (57 больных). Из них с наибольшей частотой также выявлялся пузырно-мочеточниковый рефлюкс (17 больных), несколько реже – микроцистис (9 пациентов) и мочекаменная болезнь (8 детей), еще реже – гидроцеле, крипторхизм (по 6 детей) и скрытый половой член (5 больных). Мегауретер выявлен лишь в 2 случаях.

Статистический анализ не выявил достоверных различий между частотой выявления сопутствующих заболеваний в сравниваемых группах (по всем параметрам – $p>0,05$).

Больным с крипторхизмом (8 детей) выполнили мобилизацию и низведение яичка, 9 мальчикам с гидроцеле произвели перевязку вагинального отростка брюшины и 5 детям с паховой грыжей проведено грыжесечение

вместе с пластикой уретры и полового члена.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2-3 степени, обнаруженный при цистографии у 25 больных и 3-4 степени у 3 мальчиков, потребовал выполнения эндоскопической коррекции рефлюкса с введением объемообразующего вещества в устья мочеточников. Двоим больным эндоскопическую коррекцию ПМР пришлось проводить дважды, поскольку был выявлен рецидив рефлюкса при контрольной цистографии спустя 1 год.

Признаки двустороннего рефлюксирующего мегауретера со стенозом шейки мочевого пузыря обнаружили у двух мальчиков во второй и третьей группе. Двусторонняя реимплантация мочеточника с антирефлюксной защитой по методике Коэна выполнена вместе с повторной пластикой шейки мочевого пузыря с аугментацией слизистой пузыря в зоне стеноза.

Признаки МКБ выявлены у 9 больных. Камень мочевого пузыря на лигатурах лонных костей, прорезавшихся в полость мочевого пузыря обнаружены у 7 мальчиков. Удаление лигатур и контактная литотрипсия камней позволила достигнуть выздоровления. Троим мальчикам эту процедуру проводили дважды из-за рецидива камнеобразования и сложности извлечения всех участков лигатур, фиксирующих лонные кости.

Сочетание эписпадии и скрытого полового члена наблюдали у 6 пациентов с субтотальной эписпадией и частично сохраненной крайней плотью. Пластику полового члена и уретры дополнили формированием контура полового члена, путем фиксации кожи в области пеноабдоминального угла и в области перехода члена в мошонку.

Мальчикам с микроцистисом требовалось более длительное лечение, позволяющее достигнуть постепенного роста мочевого пузыря, путем введения объемообразующих препаратов в сочетании с обкалыванием стенки пузыря ботулотоксином типа А для достижения более быстрого растяжения мышечной стенки детрузора. Попытки формирования уретры без предварительного достижения частичного удержания мочи часто приводили к формированию мочевого свища в области лона.

2.5. Методы статистической обработки данных.

Полученные цифровые данные были обработаны с использованием различных методов статистического анализа с помощью программ Excel MS 2010 и Statistica 10. Количественные признаки описывали в виде среднего значения (M) и ошибки средней (m). Нормальность распределения совокупности данных определяли с помощью критерия Колмогорова-Смирнова. Сравнение двух групп по количественным признакам при ненормальном распределении производили с помощью U-критерия Манна-Уитни, а при нормальном распределении - t-критерия Стьюдента. Качественные признаки описывали с помощью абсолютных и относительных частот (процентов). Сравнение двух групп по качественному признаку проводили с помощью критерия χ^2. Корреляцию между показателями оценивали с помощью критерия Спирмена. Во всех расчетах различие между признаками считали достоверным при уровне статистической значимости $p<0,05$.

Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.

Коррекция аномалии развития полового члена у больных с экстрофией мочевого пузыря и эписпадией имеет много общего, поскольку фактически это проявление одного порока развития мочеполовой системы в разной степени выраженности.

Все мальчики с экстрофией мочевого пузыря имеют тотальную эписпадию. Головчатая, венечная и стволовая формы эписпадии не имеют нарушений удержания мочи и чаще всего не сопровождаются грубой деформацией кавернозных тел. Субтотальная форма сопровождается частичным неудержанием мочи. При тотальной форме эписпадии и экстрофии мочевого пузыря отмечается расщепленная головка, полностью открытый мочеиспускательный канал к дорсальной поверхности, крайняя плоть также расщеплена и локализуется преимущественно в области уздечки по вентральной поверхности.

Лонные кости не соединены между собой, расстояние между ними может достигать 3-4 см, при экстрофии до 12-15 см (рис. 17). Дети с тотальной эписпадией имеют открытый сфинктер мочевого пузыря, полное недержание мочи с постоянным выделением ее наружу. Как следствие недержания мочи мочевой пузырь имеет малый объем и истонченную стенку. Половой член у больных с эписпадией значительно уменьшен в размерах, у детей с экстрофией мочевого пузыря половой член укорочен в среднем на 50% от нормальных величин и имеет выраженную дорсальную деформацию.

Коррекция эписпадии предусматривает создание протяженного герметичного мочеиспускательного канала, достаточной ширины без сужений и мочевых свищей, устранение дорсальной деформации кавернозных тел без укорочения их длины и формирование анатомически правильной головки полового члена с наружным отверстием уретры на вершине. Хирургическое лечение тотальной и субтотальной форм эписпадии, сопровождающихся

недержанием мочи, также предусматривает выполнение пластики шейки мочевого пузыря.

Традиционные методики лечения эписпадии, включая операции Cantwell-Ransley, Mitchell-Bägli, Perovic, Duplay и Young привели к доказанному улучшению результатов реконструкции уретры и удлинению полового члена с улучшенными косметическими результатами. Однако отдаленные результаты лечения показывают, что у каждой методики существуют определенные недостатки: укорочение ствола полового члена и сохранение деформации кавернозных тел, риск интраоперационного повреждения сосудисто-нервного пучка, частое возникновение свищей уретры и неудовлетворительный косметический результат.

Целью нашего исследования является разработка комплекса мер необходимых для полноценной коррекции эписпадии – формирование уретры, устранение деформации и удлинение кавернозных тел в сочетании с улучшением удержания мочи у детей с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря. При этом мы не анализировали эффективность операций по закрытию мочевого пузыря у больных с экстрофией, поскольку этот вопрос выходит за рамки данного исследования и требует специального анализа.

3.1. Разработка критериев оценки тяжести порока развития органов мочеполовой системы.

Поскольку имеется значительная вариабельность в проявлении выраженности аномалий развития органов мочеполовой системы при экстрофии мочевого пузыря и эписпадии, которая существенно влияет на тактику и методы лечения этих больных, мы разработали метод оценки выраженности различных нарушений по принципу аналоговой шкалы с оценкой степени нарушений в баллах.

В мировой литературе эписпадию считают частью комплекса экстрофия-эписпадия, что является более логичным, учитывая одинаковый

патогенез обоих заболеваний. Очень часто (до 50% случаев) экстрофия-эписпадия комплекс сочетается с микрофалусом, микроцистисом, недостаточностью шейки мочевого пузыря, пузырно-мочеточниковым рефлюксом, нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, что напрямую влияет на число проводимых хирургических вмешательств и качество жизни пациентов.

В связи с этим в качестве определяющих показателей выраженности порока были: размер полового члена, положение меатуса, ширина уретральной площадки, выраженность крайней плоти, степень искривления полового члена, качество удержания мочи. Кроме анатомических проявлений порока развития головки, уретральной площадки и ствола полового члена также учитывали сопутствующие аномалии и патологические состояния, влияющие на конечный результат хирургического лечения, а также число ранее перенесенных операций и наличие послеоперационных осложнений, (табл. 6).

Каждому признаку, в зависимости от его выраженности присваивают количественное значение от 0 до 3 баллов. Соответственно, минимальный возможный балл по шкале предоперационной оценки 0 баллов, максимальный – 33 балла.

Данную методику оценки тяжести порока целенаправленно применяли у больных 2-й и 3-й группы, поскольку только у них проводилось наиболее полное обследование для получения необходимых показателей.

Талица 6. Аналоговая шкала предоперационной оценки тяжести состояния пациента с эписпадией.

Баллы	0	1	2	3
Размер полового члена	>5 см	3-5 см	Скрытый половой член	Микрофалус <3 см
Расположение меатуса	Венечная борозда	Ствол полового члена	Пено-пубикаль-ный угол	Экстрофия мочевого пузыря
Ширина уретральной площадки	>1,5 см	1-1,4 см	<1 см	
Выраженность крайней плоти	Избыточна	Достаточна	Не выражена	Обрезана
Искривление полового члена	нет	< 30^{o}	30-45^{o}	> 45^{o}
Число предыдущих операций	0	1	2	>2
Наличие свищей	нет	1	2	>2
Нарушение потока мочи	нет	Умеренное снижение потока	Стеноз на головке или стволе	Стеноз уретры на уровне шейки
Удержание мочи	Удержание	-	Частичное недержание	Тотальное недержание
Объем мочевого пузыря	Более 100 мл	100-50 мл	50-30 мл	≤30 мл (микроцистис)
Наличие ПМР	ПМР 0-1	ПМР 2-3	Мегауретер	Мегауретер двусторонний

Определение длины полового члена проводили стандартизированным вариантом с помощью линейки, измеряя его длину от пенопубикального угла до вершины головки в максимально натянутом положении (рис. 19).

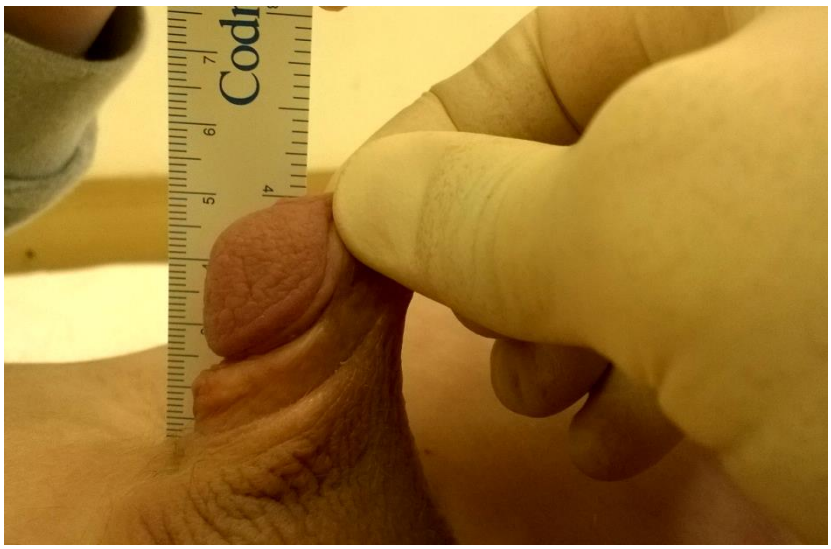


Рисунок 19. Пациент А. 10 лет. Измерение длины полового члена путём его максимального натяжения.

Распределение больных по длине полового члена до проведения оперативного лечения во 2-й группе: у 11 больных он был менее 3 см (1,6-2,8 см, в среднем 2,05±0,15 см), а от 3 до 5 см – у 7 больных (в среднем 3,51±0,19 см). В 3-й группе размер полового члена менее 3 см был у 40 больных (1,0-2,9 см, в среднем 1,90±0,09 см), от 3 до 5 см – 28 больных (в среднем 3,59±0,16 см) и более 5 см (5,0-8,0 см) – у 14 больных (в среднем 7,49±0,28 см) (рис. 20).

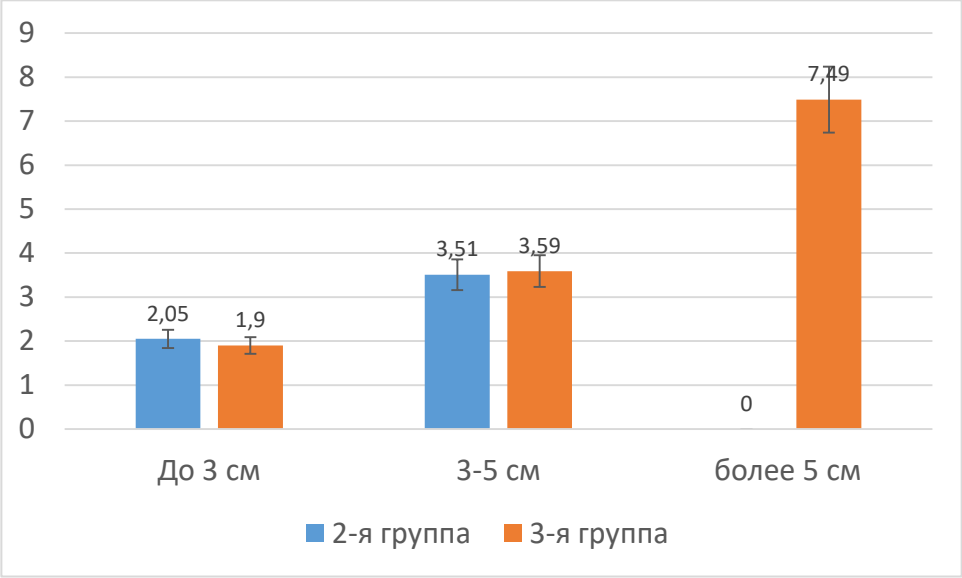


Рисунок 20. Распределение больных по длине полового члена до операции в сравниваемых группах.

Как видно из рисунка средний размер полового члена в группах детей с размером менее 3 см и от 3 до 5 см в обеих группах был практически

одинаковыми, тогда как в 3-й группе были дети с большим размером полового органа, значительно превышающим средний размер органа в других группах.

В связи с этим важно было установить корреляционные связи размера полового члена и возраста мальчиков в этих группах.

Проведенный корреляционный анализ выявил, что у детей 2-й группы имеется слабая корреляционная связь между этими параметрами. (рис. 21)

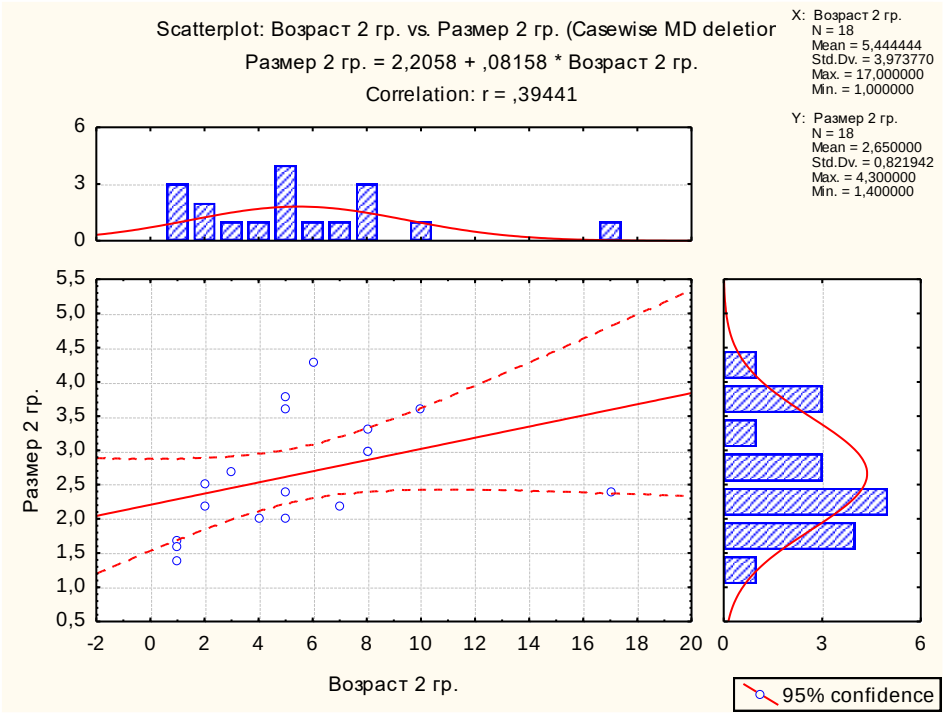


Рисунок 21. Корреляционный анализ между длиной полового члена возрастом больных 2-й группы.

Коэффициент корреляции Пирсона составил 0,394. Учитывая ненормальное распределение пациентов в этой группе по показателю возраста с использованием критерия Колмогорова-Смирнова, применили непараметрические методы статистического анализа, которые показали, что данные корреляционные связи оказались статистически недостоверными ($p>0,05$). В то же время в 3-й группе корреляционные связи между возрастом ребенка и размерами полового члена оказались значительно выше (рис. 22).

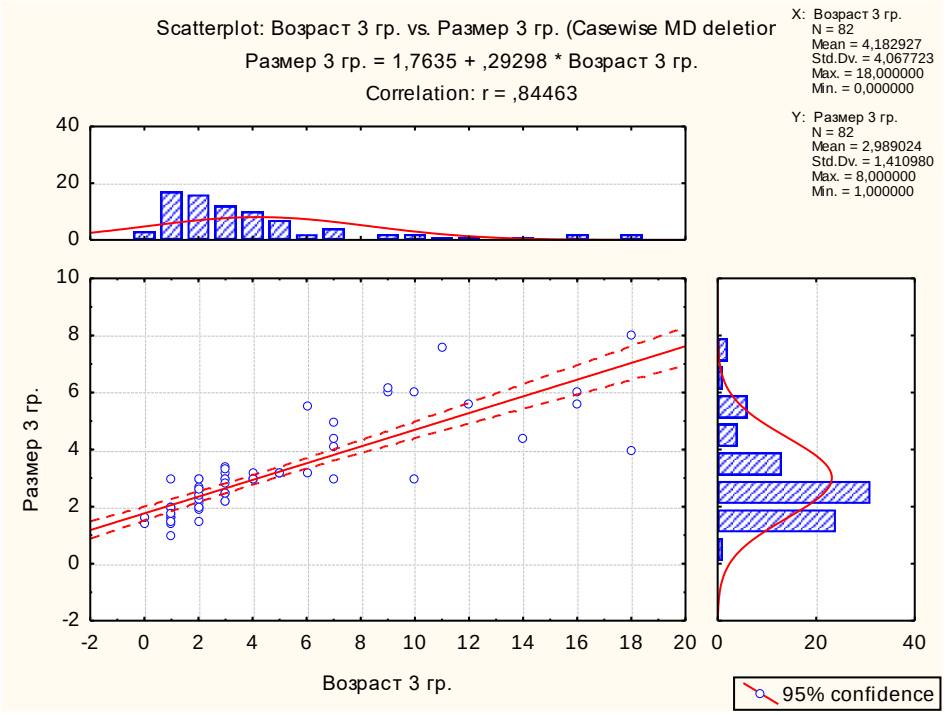


Рисунок 22. Корреляционный анализ между длиной полового члена возрастом больных 3-й группы

Коэффициент корреляции Пирсона составил 0,845 при нормальном распределении пациентов по обоих анализируемым параметрам. Анализ данных по критерию Стьюдента выявил высокую достоверность корреляционных связей этих параметров ($p<0,001$).

Таким образом, во 2-й группе даже у детей старшей возрастной группы отмечали относительно небольшие размеры полового члена (менее 5 см), то в 3-й группе отмечался рост полового органа в соответствии с увеличением возраста ребенка. Вероятно, это связано с более адекватным лечением детей старшего возраста в этой группе на более ранних этапах.

Расположение наружного отверстия уретры отражает тяжесть порока развития уретры. Наиболее легкая венечная форма эписпадии в 1-й и 2-й группах не встречалась, а в 3-й группе выявлена у 8,5% больных. Более выраженный порок – стволовая форма, - выявляли у 10% пациентов в 1-й группе, 11% - во 2-й группе и почти 21% в 3-й группе. Еще более тяжелая патология – тотальная эписпадия, - обнаружена у 20%, 28% и 21% больных в 1-й, 2-й и 3-й группах соответственно. Таким образом, имелась тенденция к

более частому выявлению выраженных форм эписпадии (стволовая + тотальная) у детей во 2-й и в 3-й группах - в 30%, 39% и 42% соответственно в 1-й, 2-й и 3-й группах. При этом доля детей с экстрофией была больше в 1-й группе (70%, 56% и 49% в 1-й, 2-й и 3-й группах соответственно). Однако, эти различия оказались статистически недостоверными (p>0,05).

Важными факторами для решения вопроса о тактике лечения является определение ширины уретральной площадки и выраженность запаса тканей крайней плоти. Определение этих параметров проводилось у детей 3-й группы в процессе разработки методики комплексного лечения этих детей. Ширина уретральной площадки влияет на диаметр создаваемой уретры, возможные осложнения в виде стриктуры уретры, длительность послеоперационного периода реабилитации. Ширину площадки измеряли линейкой, оценивали выраженность ладьевидной ямки на головке и запас ткани уретры на стволе полового члена (рис. 23).

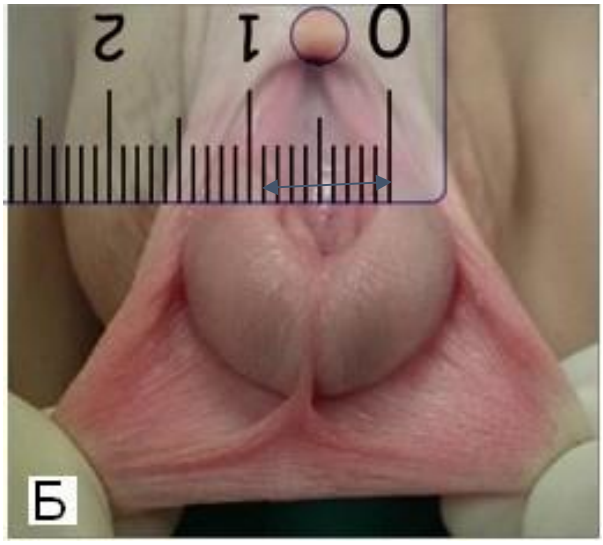


Рисунок 23. Измерение ладьевидной ямки.

Среди всех пациентов чаще всего встречалась уретральная площадка шириной 1,0-1,4 см – у 71 мальчика (64,6%); шириной более 1,5 см – у 36 мальчиков (32,7%); и реже всего выявляли зауженную недоразвитую уретральную площадку шириной менее 1 см – у троих мальчиков первого года жизни (2,7%).

Чрезвычайно важно иметь достаточно пластического материала для выполнения уретропластики. Необходим запас кожи на стволе и наличие крайней плоти достаточных размеров, для укрытия возникающего дефекта кожи полового члена по дорсальной поверхности после создания неоуретры. Отсутствие крайней плоти создает дополнительные трудности и увеличивает опасность возникновения послеоперационных осложнений в виде несостоятельности послеоперационной раны, свищей уретры и ухудшает косметический результат лечения. Крайней плоть была обрезана у 27 больных (24,6%) детей, которым ранее были выполнены операции по коррекции эписпадии, а также у двоих пациентов (1,8%) после ритуального обрезания.
У остальных 81 больных (73,6%) крайняя плоть окружала головку по вентральной поверхности в виде "капюшона" или "фартука".

Степень деформации кавернозных тел при эписпадии достаточно сложно оценить у детей в целом, а у мальчиков младшего возраста в особенности, поскольку спонтанные эрекции возникают достаточно редко из-за низкого уровня тестостерона. Полноценную артифициальную эрекцию удавалось достигнуть только под общим наркозом, перед началом операции по пластике уретры путем заполнения кавернозных тел физиологическим раствором. Для этого использовали систему для внутривенного введения растворов в малые вены (игла-катетер "бабочка"). С целью предупреждения образования подкожных гематом на стволе полового члена мы устанавливали иглу в кавернозное тело через спонгиозную ткань головки. Вводили физиологический раствор до тугого заполнения кавернозных тел. Для объективной оценки степени деформации кавернозных тел мы использовали транспортир. Углом деформации полового члена считали градус отклонения головки полового члена от ее нормального положения, как это изображено на рисунке 24.

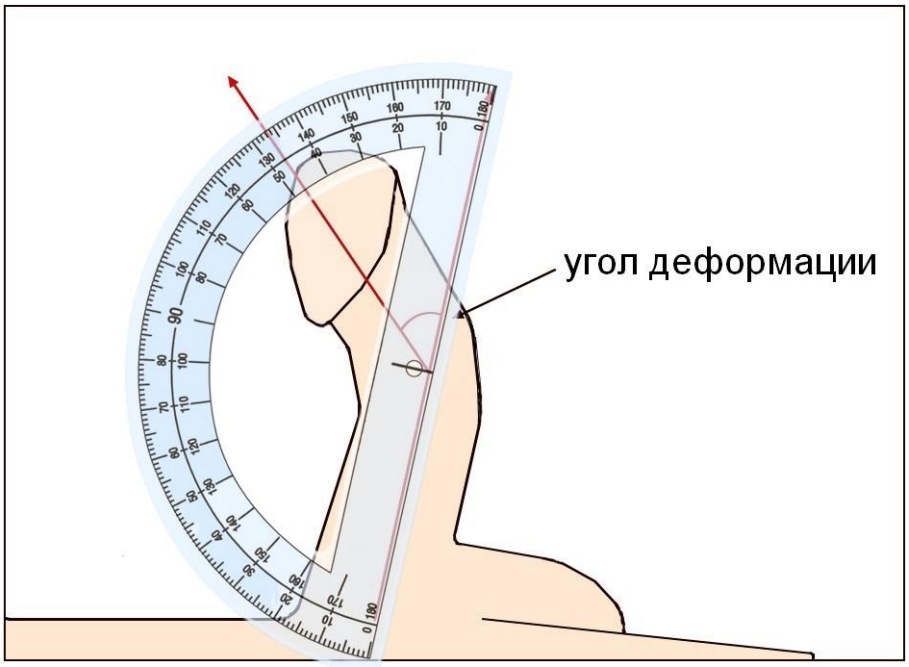


Рисунок 24. Схема измерения угла деформации кавернозных тел.

В зависимости от выраженности искривления кавернозных тел, выделены следующие варианты: I степень – незначительная деформация до 15^{o}, которая зачастую не требует оперативной коррекции; II степень – умеренное искривление полового члена 15-30^{o}; III степень – грубая деформация кавернозных тел более 30^{o}.

При анализе данных осмотра, а также интраоперационных наблюдений, выявлено, что III степень искривления полового члена была у всех пациентов с экстрофией мочевого пузыря и клоаки, что составило 59 детей (53,64%), а также у 6 мальчиков с тотальной эписпадией (5,45%). II степени соответствовало 18 больных с тотальной эписпадией (16,36%), а также 8 пациентов со стволовой формой эписпадии (7,27%). Все остальные пациенты либо не имели искривления полового члена, либо имели незначительную, не требующую хирургического вмешательства деформацию кавернозных тел (табл. 7).

Таблица 7 Распределение больных в зависимости от деформации кавернозных тел.

Степень деформации кавернозных тел	Число пациентов (n=110)	% от общего числа
I	19	17,27
II	26	23,64
III	65	59,09

Остальные параметры аналоговой шкалы (предшествующие операции, наличие свищей, качество мочеиспускания, объем мочеиспускания, наличие ПМР) характеризовали осложняющие моменты, влияющие на выбор метода оперативного лечения.

Сумма баллов по данной шкале отражает степень тяжести комплекса экстрофия-эписпадия и возможный прогноз частоты осложнений оперативного лечения, что также помогает определить дальнейшую тактику лечения. Так, например, состояние пациента с экстрофией мочевого пузыря, перенесшего ранее операции по закрытию мочевого пузыря с пластикой шейки, но имеющего малый объем мочевого пузыря 40-50 мл, с частичным удержанием мочи, с сопутствующим пузырно-мочеточниковым рефлюксом 3 степени, и размером полового члена 3 см будет оценено в 15 баллов разработанной шкалы. Кроме того, наиболее выраженное отклонение от нормы одного или нескольких параметров по данным аналоговой шкалы позволяет определить ключевые цели реконструкции порока.

3.2. Разработка метода комплексного оперативного лечения порока развития полового члена у больных с экстрофией и эписпадией.

Целью хирургической коррекции порока полового члена при эписпадии и экстрофии является создание протяженного герметичного мочеиспускательного канала достаточного диаметра, устранение дорсальной

деформации кавернозных тел без укорочения их длины и формирование анатомически правильной головки полового члена с наружным отверстием уретры на вершине. Лечение тотальной и субтотальной форм эписпадии, сопровождающихся недержанием мочи, также предусматривает выполнение пластики шейки мочевого пузыря для формирования удерживающего мочу механизма.

Нами предложен и внедрен в практику, комплекс мер направленных на устранение всех причин, влияющих на укорочение длины кавернозных тел у больных с эписпадией и экстрофией, позволяющий добиться наилучших результатов и восстановление, насколько возможно, адекватного мочеиспускания. Комплекс мер предусматривал несколько модификаций в составе трех этапов лечения больных с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря: первичное закрытие мочевого пузыря (пациентам с экстрофией мочевого пузыря), формирование уретры с расправлением кавернозных тел и пластика шейки мочевого пузыря (мальчикам с недержанием мочи).

3.2.1. Первый этап: Первичное закрытие дефекта мочевого пузыря

Всем пациентам с экстрофией мочевого пузыря, вошедшим в данное исследование, ранее были выполнены операции первичного закрытия мочевого пузыря (48 детей, 84%) или вторичного закрытия мочевого пузыря у 9 детей (15%) с рецидивом заболевания. Методика операции изложена во 2-й главе. В большинстве случаев (46 детей, 80%) операция закрытия мочевого пузыря была дополнена пластикой шейки мочевого пузыря.

При этом для профилактики рецидива экстрофии и обеспечения максимальной мобилизации кавернозных тел, что необходимо для удлинения полового члена, необходимо максимальное сведение лонных костей с минимизацией их диастаза и фиксация их в таком положении. У пациентов, оперированных в возрасте нескольких дней после рождения, этого можно достичь без остеотомии за счет высокой эластичности тканей. А детям старше 14 дней для достижения максимального сведения лонных костей необходимо выполнять билатеральную подвздошную остеотомию. Используемая нами

методика остеотомии изложена во 2-й главе.

Остеотомия была выполнена 50 детям (45,4%). Среди них двоим новорожденным с большим диастазом лонных костей и небольшой площадкой мочевого пузыря. В послеоперационном периоде у большинства детей остеотомия не сопровождалась осложнениями. Лишь у 2 детей выявлено ограничение движения в тазобедренном суставе. На контрольных рентгенограммах было выявлено частичное повреждение вертлужной впадины спицами.

В качестве примеров значимости выполнения остеотомии для успешной коррекции полового члена приводим два наблюдения: На рис. 25 изображен пациент 17 лет с экстрофией мочевого пузыря из 1-й группы больных, которому не выполняли ни остеотомии, ни сведения лонных костей. Как видно на цистограмме, диастаз костей лонного сочленения составляет 12 см. При этом отмечается заметное укорочение полового члена (длина члена 5-7см.).


А.

Б.

Рисунок 25. - Пациент М 17 лет. А) Диастаз расхождения лонных костей 12см. Б) Укорочение длины члена на 50% (5-7см).

Другой больной К, 12лет. Из 2-й группы, которому выполнена пластика шейки мочевого пузыря с двусторонней передней подвздошной остеотомией, сведением и фиксацией лонных костей. После операции пациенту была

наложена кокситная гипсовая повязка сроком на месяц. При обследовании после снятия гипсовой повязки диастаз костей лона составил 4 см, отмечалось удлинение полового члена за счет сближения лонных костей (рис. 26).


А.

Б.

Рисунок 26. Пациент К 12 лет. А) Рентгенограмма костей таза через 4 недели после операции, видны зоны подвздошной остеотомии с обеих сторон, диастаз лонных костей 4 см. Б) Отмечено увеличение длины кавернозных тел (8-9см)

3.2.2. Второй этап: Формирование уретры и расправление кавернозных тел

На втором этапе основной задачей хирургов была коррекция полового члена с максимальным его удлинением и формированием неоуретры.

Важными этапами этой операции мы считаем:

1. Полное выделение кавернозных тел от рубцовой хорды (образованной диспластичной спонгиозной тканью уретры);
2. Максимальная мобилизация ножек кавернозных тел от седалищных костей.
3. Удлинение кавернозных тел за счет пластики белочной оболочки:

– методом нанесения поверхностных поперечных насечек [13],

– методом графтинга (вставки) – в случае, если нанесения насечек недостаточно для полного расправления кавернозных тел;

4. Мобилизация уретральной площадки, позволяющая соотнести длину создаваемой уретры с длиной кавернозных тел.
5. Создание герметичной уретры достаточного диаметра тубуляризированным кожным лоскутом;

Возможности удлинения полового члена у детей с экстрофией и эписпадией определяются следующими основными факторами:

- Исходная длина кавернозных тел (врожденная)
- Степень диастаза лонных костей
- Степень мобилизации ножек кавернозных тел
- Степень дорсальной деформации кавернозных тел за счет гипоплазии белочной оболочки по дорсальной поверхности.
- Длина артифициальной уретры (у ранее оперированных больных)

Для улучшения результатов лечения, в качестве предоперационной подготовки применялись местные аппликации препаратов тестостерона и дигидротестостерона короткими курсами 7-10 дней, что способствовало кратковременному увеличению длины полового члена в среднем на 25-30% и улучшению кровообращения кавернозных тел, кожи ствола полового члена и крайней плоти. Больший размер члена позволяет лучше выполнить все этапы операции: мобилизовать кавернозные тела, выделить уретральную площадку, сформировать уретру, выполнить пластику крайней плоти, укрыть уретру и ушить послеоперационную рану на стволе члена без натяжения.

Мы используем модифицированную технику пластики уретры по Cantwell, считаем ее наиболее эффективной в плане устранения деформации кавернозных тел и наименее опасной в плане послеоперационных осложнений.

Суть используемой нами модифицированной техники операции заключается в полном отделении кавернозных тел от уретральной площадки. Кавернозные тела освобождают на всем протяжении от основания вплоть до вершины, однако отделения кавернозных тел от головки не проводят. Таким

образом, пенис разделяется на составные части: правое и левое кавернозные тела, головку и клин уретры (т.е. уретральная площадка, подлежащее спонгиозное тело и правая и левая сосудисто-нервная ножка (a. dorsalis penis, n. dorsalis penis). Важно помнить, что при экстрофии и эписпадии положение сосудисто-нервного пучка идет не по дорсальной, а по наружной (боковой) поверхности белочной оболочки кавернозного тела (рис. 27). Сосудисто-нервный пучок должен быть обязательно визуализирован и сохранен при выделении кавернозного тела для предупреждения некроза головки полового члена и возможной эректильной дисфункции.

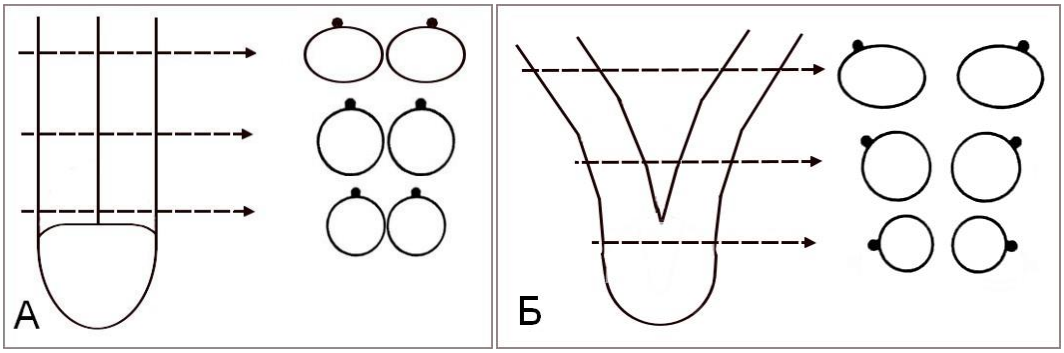


Рисунок 27. Схема расположения сосудисто-нервных пучков относительно кавернозных тел: А) в норме; Б) при эписпадии.

Наши исследования показали, что для полного расправления кавернозных тел необходимо обеспечить максимальное удлинение головчатого отдела уретры, для того чтобы длина уретральной площадки соответствовала длине кавернозных тел (рис. 28).

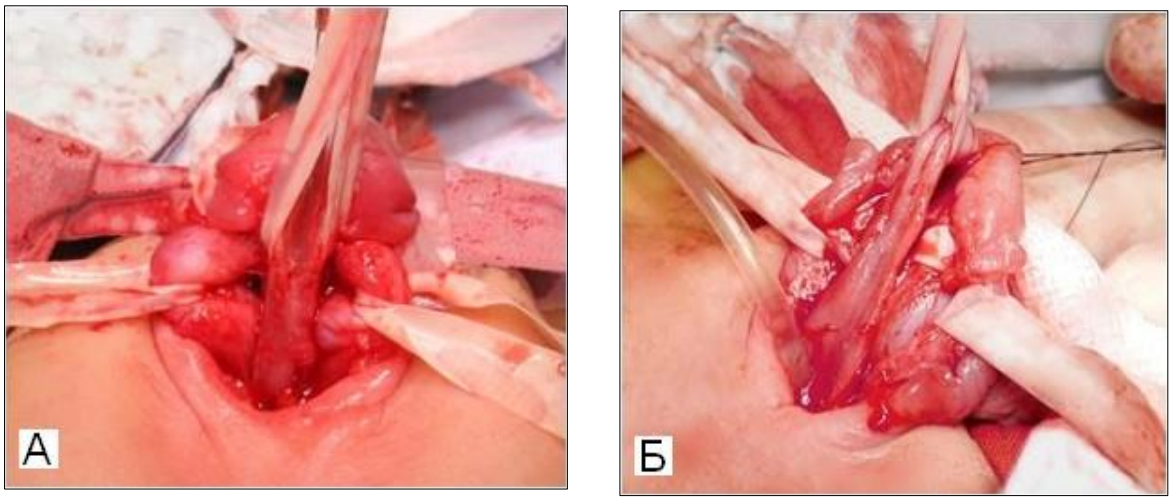


Рисунок 28. Этап мобилизации уретральной площадки: а) неполное выделение, в области головки площадка не мобилизована; б) максимальное выделение уретральной площадки.

Мобилизация уретральной площадки в области головки позволяет увеличить длину уретры дополнительно на 4-8 мм. За счет этого имеется возможность избежать перемещения уретры на вентральную поверхность в области венечной борозды (гипоспадического меатуса). Кроме того, удается сформировать анатомически более правильный вариант наружного отверстия уретры на вершине. Важным моментом при этом является сохранение соединения между головкой, кавернозными телами и уретральной площадкой, в отличие от полного «дизассемблинга», применяемого при операциях Perovic или Mitchell-Bägli, когда половой член разделяется на кавернозные тела, рассеченные на всем протяжении с соответствующими половинками головки и уретральную площадку. Тем самым достигается адекватное кровоснабжение головки и дистальной части создаваемой уретры, снижая при этом риск возникновения осложнений в виде стеноза меатуса, обусловленного ишемией тканей мобилизованной уретральной площадки, и образования свищей.

С целью наилучшего распрямления пениса также важным дополнением является максимальное выделение кавернозных тел от окружающих тканей. В том числе, за счет отсечения кавернозных тел от места прикрепления к

седалищным костям с параллельным расположением их ножек. Такая техника оправдывает себя в руках опытного хирурга, несмотря на риск повреждения сосудисто-нервных пучков и последующих осложнений. Важным техническим приемом проведения полной мобилизации ножек кавернозных тел считается отделение их от нисходящей ветви лонной кости и седалищной кости путем поднадкостничного отсечения (как описано во 2-й главе).

Еще одним фактором, влияющим на длину кавернозных тел, является степень их дорсальной деформации. У больных с эписпадией и экстрофией имеется деформирующая хорда (зачаток порочной спонгиозной ткани уретры, расположенной по дорсальной поверхности в области уретральной площадки. (рис. 29).

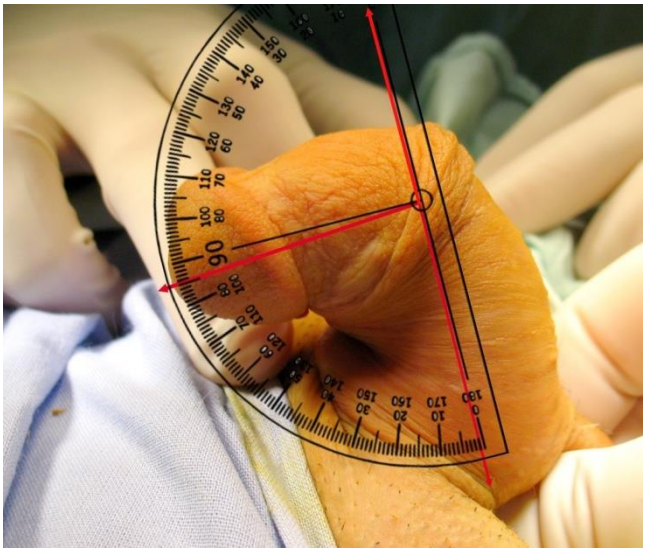


Рисунок 29. Пациент А. 16 лет с субтотальной эписпадией и 95 ^{0}деформацией кавернозных тел. Ранее был трижды оперирован по месту жительства.

У пациентов пубертатного возраста на степень деформации кавернозных тел может влиять диспропорция длины белочной оболочки кавернозных тел по вентральной поверхности и рубцово-измененной гипоплазированной укороченной по дорсальной поверхности. Для полного расправления кавернозных тел мы, помимо иссечения диспластичной рубцовой ткани спонгиозной уретры, как правило, применяем пластику белочной оболочки путем нанесения множественных поверхностных насечек

на дорсальной поверхности (рис. 30).

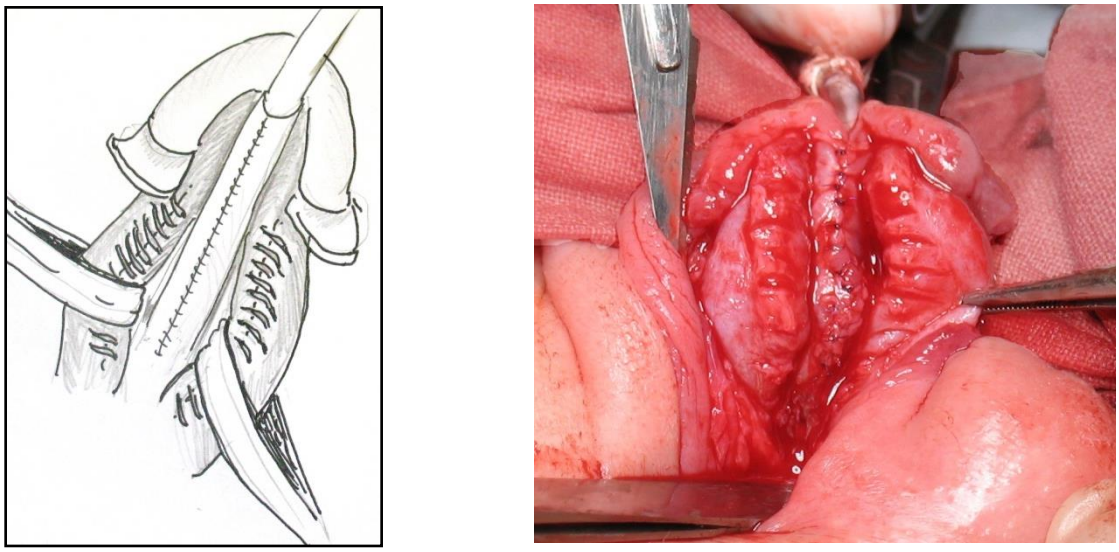


Рисунок 30. Схема нанесения поверхностных поперечных насечек на белочную оболочку кавернозных тел по дорсальной поверхности и внешний вид кавернозных тел после нанесения насечек.

Это позволяет добиться выпрямления полового члена за счет удлинения дорсальной части кавернозных тел (Рис. 31).



Рисунок 31. Пациент А. 16 лет после выполненной пластики уретры по Cantwell с пластикой белочной оболочки путем нанесения поверхностных поперечных насечек по дорсальной поверхности белочной оболочки.

В случае грубых рубцовых изменений белочной оболочки, когда нанесенных насечек оказывается недостаточно, мы выполняем пластику

белочной оболочки со вставкой свободного лоскута препуция по типу «графтинга».

Суть метода заключается в выполнении двух параллельных Н-образных разрезов на дорсальной поверхности белочной оболочки. При тракции и мобилизации кавернозного тела вверх Н-образный разрез превращается в дефект белочной оболочки квадратной формы, который закрывают свободным лоскутом внутреннего листка крайней плоти. При выраженной деформации и длинных кавернозных телах требуется аугментация белочной оболочки 4 лоскутами «графтами», по 2 на каждое кавернозное тело (рис. 32).

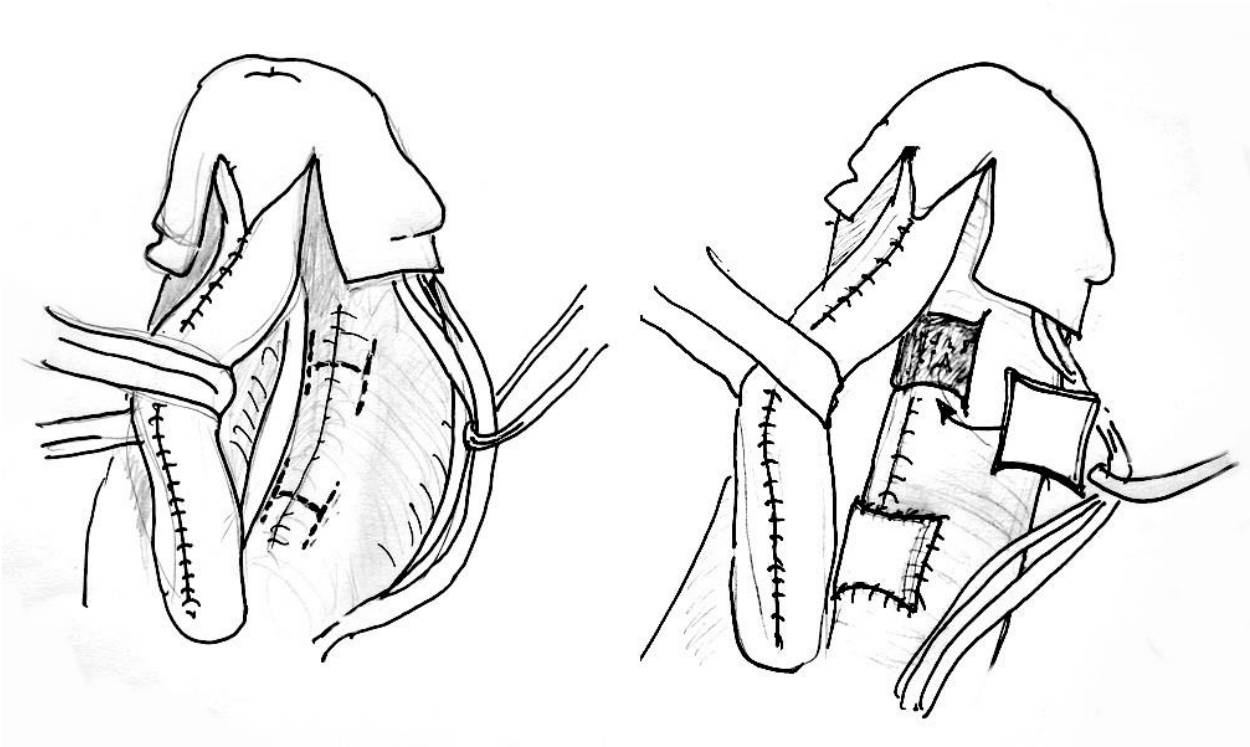


Рисунок 32. Схема аугментирующей пластики белочной оболочки путем «графтинга» - вшивания квадратных свободных лоскутов кожи крайней плоти в рассеченную белочную оболочку дорсальной поверхности кавернозных тел.

На следующем этапе операции созданная уретра погружается между кавернозными телами, которые сшиваются друг с другом над уретрой. Также крылья рассеченной головки сшиваются над неоуретрой. Таким образом, уретра оказывается в более физиологическом положении, и при этом меатус

располагается на вершине головки. Завершает операцию пластика кожи ствола полового члена. Довольно часто кожи на стволе полового члена не хватает для ушивания послеоперационной раны без натяжения тканей, для этого в качестве пластического материала используют кожу крайней плоти. Крайнюю плоть берут на держалки, мобилизуют с сохранением питающих сосудов, далее рассекают вдоль по срединной линии и перемещают с вентральной на дорсальную поверхность полового члена. Данный прием позволяет увеличить подвижность и запас кожи на стволе в области основания полового члена. Накладывая послойные швы сначала на мясистую оболочку, а затем на кожу - ушивают рану по дорсальной поверхности на стволе полового члена. Избыток кожи крайней плои в области венечной борозды иссекается, добиваясь ровного сопоставления краев раны ствола полового члена и крайней плоти.

В случаях, когда эписпадия сочетается со скрытым половым членом (рис. 33), выполняется закрытие дефекта кожи с максимальным сохранением кожи крайней плоти. Это обусловлено возникающим дефицитом пластического материала для укрытия ствола полового члена.

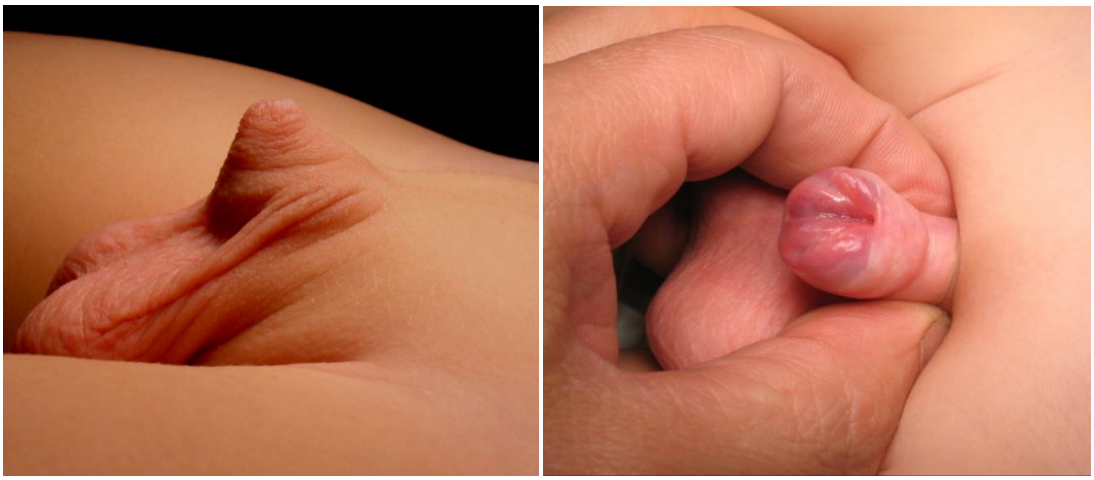


Рисунок 33. Пациент М., 1 г., с головчатой эписпадией и скрытым половым членом.

В конце данного этапа лечения дренировали мочевой пузырь уретральным катетером Нелатона, у 25% больных дополнительно устанавливали троакарную эпицистостому. Показанием к установке

цистостомы служили старший возраст детей и натяжение тканей при уретропластике. Через 6-7 дней после операции уретральный катетер переводился в уретральный стент (не препятствующий току мочи), оставляемый в пенильном отделе уретры еще на 7 дней. Ребенок начинал самостоятельно мочиться на пережатой цистостоме. В случае выявления подтекания мочи в области послеоперационной раны, цистостома открывалась, и ребенок мочился по цистостоме еще одну неделю. Далее цистостома вновь пережималась и удалялась на 14-21 сутки после операции.

3.2.3. Третий этап: Пластика шейки мочевого пузыря для создания удерживающего механизма

Во время первичного закрытия экстрофированного мочевого пузыря мы всегда выполняем пластику шейки мочевого пузыря. Создается препятствие оттоку мочи из сформированного мочевого пузыря, что при хорошем заживлении раны и сформированной шейки обеспечивает рост мочевого пузыря, увеличения его объема и становятся длиннее сухие промежутки. Это особенно важно у детей с малыми размерами пузырной площадки (микроцистисом). Однако, не всегда удается добиться хорошего заживления раны. Нередко (25%) возникает несостоятельность швов на шейке мочевого пузыря, из-за чего не удается добиться полного удержания мочи. Поэтому, с целью улучшения качества жизни и социальной адаптации пациентам с недержанием мочи, выполняли повторную пластику шейки мочевого пузыря по методике Kelly с двусторонней надацетабулярной остеотомией.

Операцию начинают с мобилизации мочевого пузыря от мышц передней брюшной стенки. Для придания мочевому пузырю большей свободы от костей таза по сторонам от последнего выполняются парамедианные разрезы и производится максимальная отсепаровка его от лонных костей. Затем, в области шейки ткань мочевого пузыря рассекается, выполняется дренирование мочеточников, эпицистостомия. В области шейки мочевого пузыря из слизистой выкраиваются узкие треугольные лоскуты, отсекаются,

стенки мочевого пузыря ушивают внахлест непрерывным швом. Созданную шейку мочевого пузыря укрывают слоем мышц с максимальным сведением последних. Мочевой пузырь ушивают узловыми швами и погружают в полость малого таза. Следующим этапом выполняется сведение лонных костей. Мы использовали технику передней деротационной подвздошной остеотомии, с последующей фиксацией костных отломков спицами Киршнера и наложением гипсовой кокситной повязки сроком на месяц.

Повторные операции пластики уретры и полового члена проводились по различным причинам: формирование свищей, стриктур уретры, расхождение краев послеоперационной раны, сохранение деформации кавернозных тел. Анализ причин осложнений будет представлен в дальнейших главах работы. Важно отметить, что большинство осложнений возникало у мальчиков с экстрофией мочевого пузыря в сочетании с недостаточностью шейки мочевого пузыря и микроцистисом. Первичных больных было 74 (67,27%), ранее оперированных - 36 (32,73%). Распределение пациентов по группам отражено в таблице 8.

Таблица 8. Количество первичных и повторных операций в группах наблюдения.

Группы:	1 группа	2 группа	3 группа	Итого:
Первичные операции	0	14 (77,8%)	53 (64,6%)	67 (60,9%)
Повторные операции	10 (100%)	4 (22,2%)	29 (35,4%)	43 (39,1%)
Всего	10 (100%)	18 (100%)	82 (100%)	110 (100%)

Из данных, представленных в таблице, видно, что в 1-й группе все больные были оперированы повторно (что вполне объяснимо, учитывая, что это были пациенты, направленные из других медицинских учреждений), тогда как во 2-й и 3-й группах их доля составляла 22,2% и 35,4% соответственно.

Статистический анализ не выявил достоверных различий между 2-й и 3-й группами.

3.3. Результаты лечения больных

Первая оценка результатов комплексного лечения в послеоперационном периоде проводилось через 2 недели после операции, когда пациенты приходили в стационар для удаления уретрального стента. Далее, больные вызывались для обследования через 1 месяц и каждые 6 месяцев на протяжении 1 года.

Контрольное амбулаторное обследование состояло из визуальной оценки косметических и функциональных результатов. К сожалению, не все пациенты могли прийти на контрольный осмотр, поэтому информация о результатах 76 пациентов (69%) передавалась в виде фотоматериалов по электронной почте. Качество мочеиспускания у таких пациентов оценивали косвенно по фотографиям процесса мочеиспускания, присылаемым родителями, по ширине струи мочи и объему выделяемой мочи.

Оценка косметических результатов включала в себя:

1. тщательный осмотр головки полового члена, обращалось внимание на форму и место расположения меатуса – на вершине головки или смещено, наличие рубцовых изменений наружного отверстия уретры.
2. Изучение формы ствола полового члена, пропорциональности распределения внутреннего листка крайней плоти, наличие кожных дефектов, складок кожи, рубцов.

Оценка функционального результата проводилась по следующим критериям:

1. оценка чувствительности головки полового члена (сохранность тактильной чувствительности)
2. измерение длины кавернозных тел с помощью линейки, от пенопубикального угла до вершины головки в максимально натянутом положении

3. наличие спонтанных эрекций и измерение степени остаточной деформации кавернозных тел.
4. Оценка скорости потока мочи, наличия свищей. Когда было возможно, выполнялась урофлоуметрия с измерением максимальной и средней скорости мочеиспускания, объема выделенной и остаточной мочи,

Хорошим результатом считали следующие показатели, характеризующие эффективность проведенного лечения.

1. Полное заживление послеоперационной раны и отсутствие подтекания мочи в виде свищей уретры.
2. Свободное мочеиспускание ровной интенсивной струей, с нормальными показателями урофлоуметрии.
3. Отсутствие деформации кавернозных тел (ровный половой член во время эрекции).
4. Отсутствие кожных подвесков, деформирующих кожных рубцов на стволе полового члена, наружное отверстие уретры на вершине головки (адекватный косметический результат).

Хороший результат наблюдали у 73 пациентов (66.36 %). Из них 61 ребенок из третьей группы, 4 из 1-й группы и 8 из 2-й группы. В процентном отношении от числа оперированных больных эти значения составили 40%, 44,4% и 74,4% в 1-й, 2-й и 3-й группах соответственно (рис. 34).

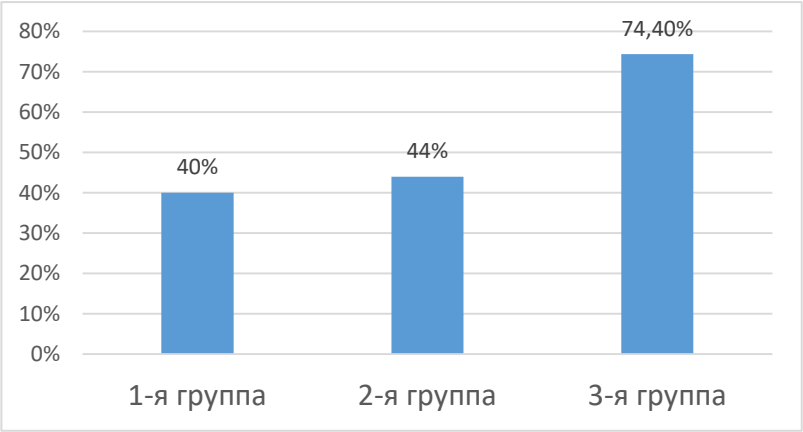


Рисунок 34. Доля больных с хорошим результатом лечения в сравниваемых группах.

Из графика видно, что доля пациентов с хорошим результатом лечения в 3-й группе значительно (почти в 2 раза) превышала их долю в 1-й и 2-й группах. Различия оказались статистически значимыми при $p<0,05$.

Удовлетворительным результатом считали показатели умеренного нарушения потока мочи, смешение наружного отверстия на основание головки, остаточную деформацию кавернозных тел на 5-15 градусов (не влияющую на репродуктивную функцию) и рубцы кожи на стволе полового члена. Таких больных было 12 (10.91 %).

Отрицательный результат в виде свищей уретры, стриктуры уретры и деформации кавернозных тел после первичной операции был получен у 29 больных на различных этапах лечения. Эти дети были повторно оперированы. Свищи уретры у 10 больных были ушиты (у двоих пациентов ушивание свища уретры проводили дважды). Стеноз уретры наблюдали у 8 мальчиков (7,27%). Дивертикул уретры – иссечен при повторной операции. Эндоскопическое рассечение зоны сужения уретры выполнялось 3 больным с хорошим эффектом. Лишь у 5 больных пришлось прибегнуть к повторной пластике уретры по поводу ее стеноза с имплантацией свободного лоскута крайней плоти (3 пациентам) или слизистой щеки (2 пациентам) в область сужения.

В итоге после выполнения повторных операций для коррекции осложнений, положительный результат (хороший или удовлетворительный результат) был достигнут у всех пациентов.

Анализ послеоперационных осложнений представлен в (табл. 9). Наиболее часто в качестве осложнения мы наблюдали свищ уретры у 10 больных. Подтекание мочи из сформированной уретры наблюдали чаще у больных 1-й и 2-й групп. Сужение уретры выявлено у 8 пациентов (27,6%). Это осложнения также чаше выявляли у больных 1-й и 2-й групп. Этим пациентам дополнительно проводилось функциональное исследование качества мочеиспускания (урофлоуметрия). Остаточная деформация кавернозных тел обнаружена у 10 мальчиков (34,5%), а дивертикул уретры у

одного ребенка (3,45%) из 1-й группы.

Анализ распределения больных с осложнениями по группам показал, что в итоге то или иное осложнение зарегистрировано у 60% детей 1-й группы, у 38,9% детей 2-й группы и лишь у 19,5% детей в 3-й группе (рис. 35). Уменьшение частоты развития осложнений в 3-й группе оказалось статистически значимым при $p<0,01$.

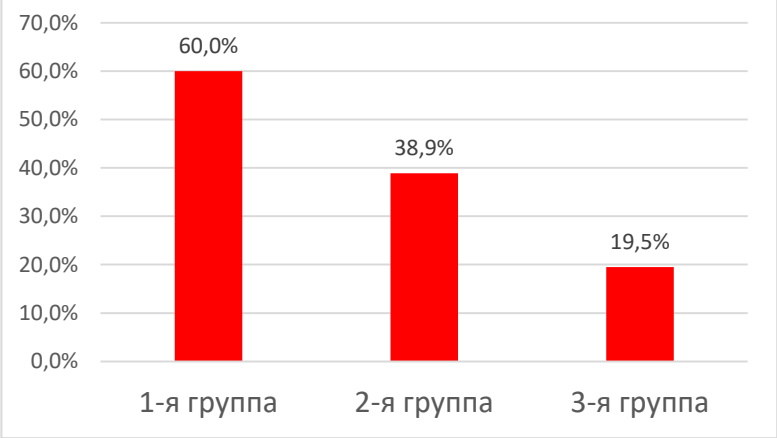


Рис. 35. Частота развития осложнений в сравниваемых группах.

При этом уменьшение частоты осложнений в 3-й группе отмечено по всем позициям (свищ или стриктура уретры, остаточная деформация полового члена) (табл. 9).

Таблица 9. Характер осложнений в зависимости от метода лечения эписпадии.

Группа пациентов	Характер осложнений				Общее кол-во осложнений
	Свищ уретры	Стриктура уретры	Деформация кавернозных тел	Дивертикул уретры	
1 группа (пластика уретры по Duplay, без сведения костей лона) n=10	2 (20%)	2 (20%)	1 (10%)	1 (10%)	6 (60%)
2 группа (пластика уретры по Duplay + сведение лонных костей) n=18	2 (11,11%)	1 (5,56%)	4 (22,22%)	0 (0%)	7 (38,9%)
3 группа (этапное лечение) n=82	6 (7,32%)	5 (6,1%)	5 (6,1%)	0 (0%)	16 (19,51%)
Итого: n=110	10 (34,48%)	8 (27,59%)	10 (34,48%)	1 (3,45%)	29 (100%)

Отдаленные результаты прослежены в сроки от 6 месяцев до 14 лет с оценкой длины полового члена в разном возрасте ребенка вплоть до взрослого возраста, сравнивая полученные данные с нормальными значениями для каждого возраста.

Измерение полового члена до и после операции показало, что во 2-й группе средние значения размеров полового члена до операции составляли 2,65±0,19 см, тогда как после оперативного лечения его размер увеличился до 3,14±0,22 см. Таким образом, увеличение полового органа после операции составило 18,5%. Статистический анализ показал, что эти различия являются

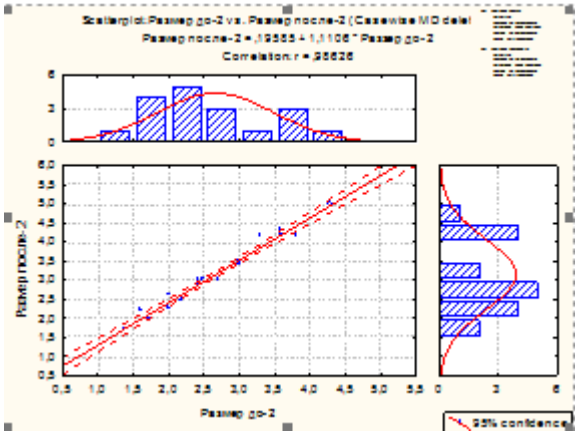
статистически значимыми (p<0,05). В 3-й группе размеры полового члена после операции увеличились с 3,0±0,16 до 3,9±0,21 см, то есть на 30%. Эти различия также оказались статистически достоверными при p<0,05.

При этом, если различия в дооперационных размерах полового члена мальчиков 2-й и 3-й группы были статистически незначимыми (p>0,05), то послеоперационные значения этого показателя были достоверно больше у детей 3-й группы (p<0,05).

Мы также провели анализ влияние исходных размеров полового члена на возможности его увеличения в результате оперативных мероприятий.

Результаты анализа показали, что как во 2-й, так и в 3-й группах пациентов, во всех случаях удавалось достичь его значимого увеличения. Корреляционные анализ с использованием критерия Пирсона показал высокую степень достоверности этих параметров (r=0,980-0,986) (рис. 36 а, б).

А



Б

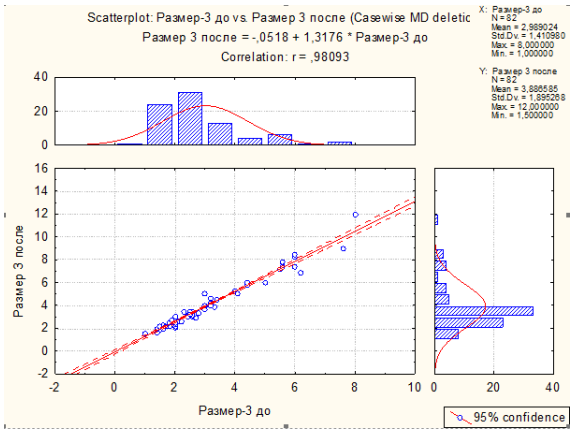
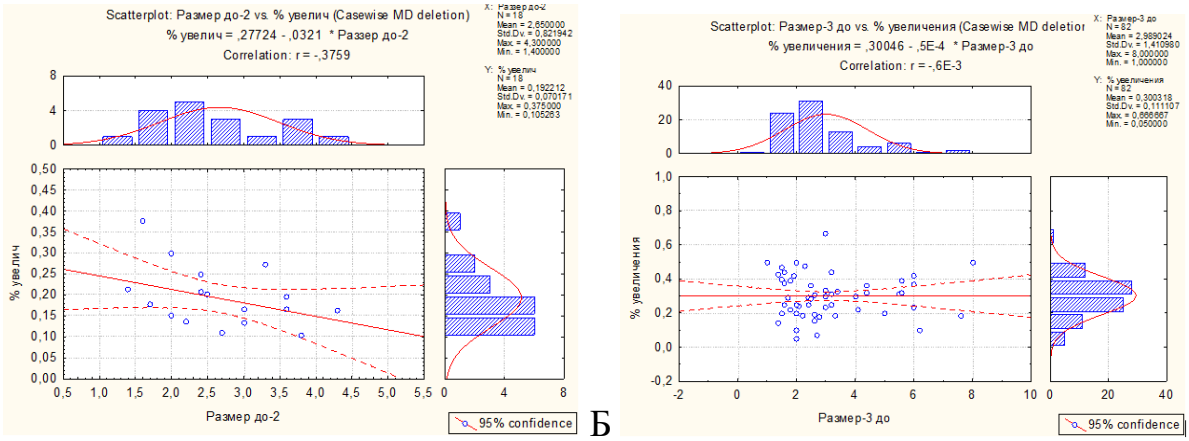


Рисунок 36. Корреляционная зависимость между длиной полового члена до операции и после нее. А – 2-я группа, Б – 3-я группа.

В то же время влияние исходного размера полового члена на процент его увеличения в сравниваемых группах существенно различалось. Во 2-й группе у детей с меньшими размерами полового органа удалось его увеличить в меньшей степени, чем у детей с исходно более значительными размерами полового члена (рис. 37А) с коэффициентом корреляции Пирсона r=0,376. В то же время в 3-й группе детей, у которых выполняли полный комплекс оперативных мероприятий степень увеличения размеров полового органа не

зависела от его исходных размеров (рис. 37 Б).



А Б

Рисунок 37. Корреляционная зависимость между исходной длиной полового члена и степенью его увеличения после операции. А – 2-я группа, Б - 3-я группа.

Анализ показал, что у больных 1-й группы, которые были повторно оперированы после неудачных операций в других медицинских учреждениях, удалось восстановить размеры половой члена только до 59,5% от нормальных значений в своих возрастных группах. У детей 2-й группы, где в ходе оперативного лечения частично использовали необходимые рекомендации, удалось достигнуть увеличения размеров полового члена до 67,4%, а в 3-й группе, где полностью применялся весь предложенный нами комплекс оперативных пособий его смогли увеличить до 79% от возрастной нормы (рис. 38). Различия между группами оказались статистически достоверными: между 1-й и 2-й группами – $p<0,05$, между 1-й и 3-й группами – $p<0,001$, между 2-й и 3-й группами – $p<0,01$.

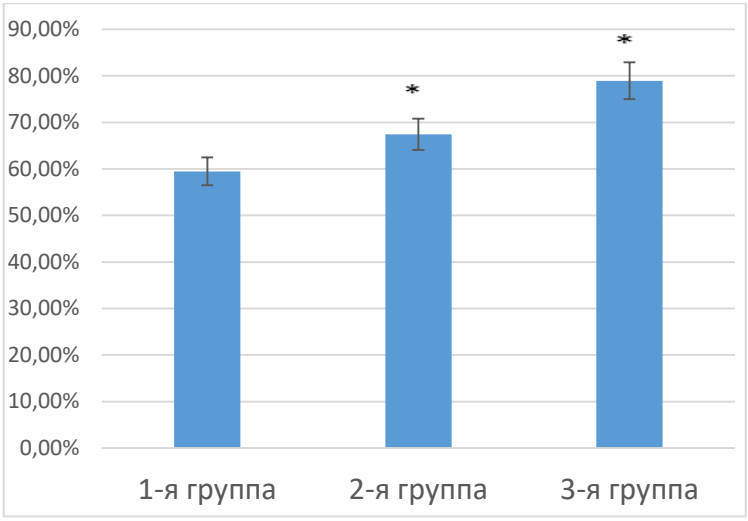


Рисунок 38. Средние значения размеров полового члена после операции в процентном о ношении от возрастной нормы в сравниваемых группах.

Сравнивая статистику степени удлинения в зависимости от возраста выявили существенные различия в сравниваемых группах (табл. 10) [84].

Таблица 10. Сравнительная таблица измерений полового члена

Возраст	Норма ±SD (см)	1 группа, см (% от нормы)	2 группа, см (% от нормы)	3 группа, см (% от нормы)
Новорожденные	3,0 ± 0,4	-	-	-
0-5 мес	3,9 ± 0,8	-	-	-
6-12 мес	4,3 ± 0,8	-	-	-
1-2 года	4,7 ± 0,8	-	2,3 (48,9%)	2,7 (57,4%)
2-3 года	5,1 ± 0,9	-	3,6 (70,6%)	4,4 (80,6%)
3-4 года	5,5 ± 0,9	-	3,8 (69,1%)	5,0 (90,9%)
4-5 лет	5,7 ± 0,9	-	4,0 (70,2%)	5,0 (87,7%)
5-6 лет	6,0 ± 0,9	-	4,2 (70,0%)	4,8 (80,0%)
6-7 лет	6,1 ± 1,0	3,9 (63,9%)	4,2 (68,9%)	4,8 (78,7%)
7-8 лет	6,2 ± 1,0	3,7 (59,7%)	4,2 (67,7%)	4,8 (77,4%)
8-9 лет	6,3 ± 1,0	3,8 (60,3%)	4,3 (68,3%)	5,0 (79,4%)
9-10 лет	6,3 ± 1,0	3,8 (60,3%)	4,4 (69,9%)	5,0 (79,4%)
10-11 лет	6,4 ± 1,1	3,7 (57,8%)	4,5 (70,3%)	5,0 (78,1%)
Взрослые	13,3 ± 1,6	7,3 (54,9%)	9,0 (67,7%)	10,5 (78,9%)
Средние значения		59,5±0,9%	67,4±1,4%	79,0±1,0%

Большее соответствие размеров полового члена возрастной норме у детей 3-й группе выявлено во всех возрастных группах (от 1-2 лет до взрослого возраста) (рис. 39).

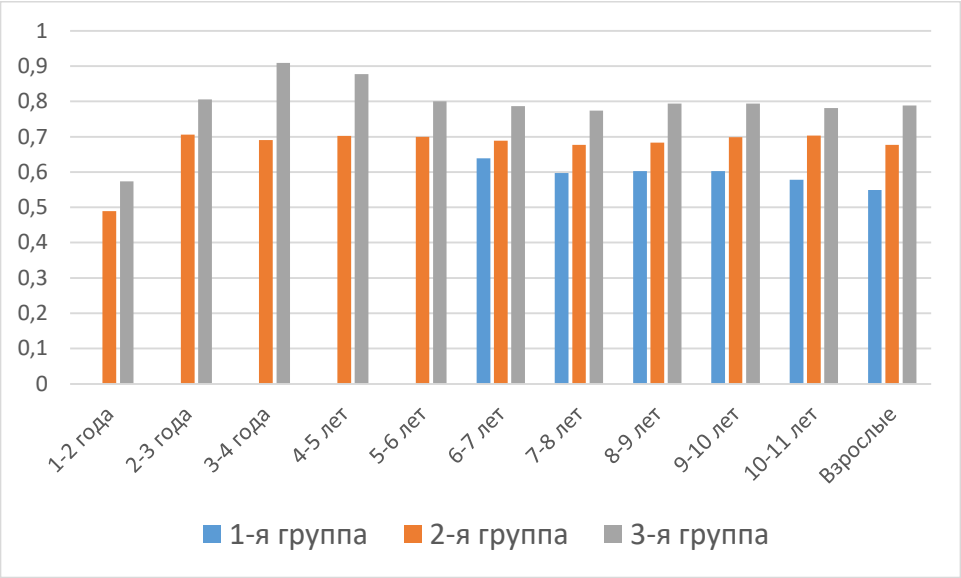


Рисунок 39. Соответствие длины полового члена после операции возрастной норме в различных группах.

Сравнив среднюю длину кавернозных тел у детей с тотальной эписпадией и экстрофией мочевого пузыря, мы выяснили, что длина полового члена у детей со стволовой и головчатой эписпадией больше, чем у мальчиков с тотальной эписпадией, классической экстрофией мочевого пузыря и экстрофией клоаки (табл. 11). Причиной меньших размеров члена мы считаем более значимое расхождение лонных костей у детей с экстрофией и особенно с экстрофией клоаки.

Также стоит отметить, что наибольший прирост в длине полового члена у пациентов с экстрофией мочевого пузыря был достигнут у тех, кому выполняли сведение лонных костей в первые две недели жизни при первичном формировании мочевого пузыря, а также двустороннюю переднюю подвздошную деротационную остеотомию со сведением костей лона в более старшем возрасте. При использовании полного комплекса хирургических мероприятий в соответствии с разработанной нами методикой обеспечивает развитие и рост полового члена с достижением в пубертатном возрасте (12-15

лет) 83% от возрастной нормы.

Таблица 11. Зависимости длины полового члена от диастаза (расхождения) костей лонного сочленения.

Параметры сравнения	Длина полового члена			Диастаз лонных костей		
Возраст больных	1-3 года	5-6 лет	12-15 лет	1-3 года	5-6 лет	12-15 лет
В норме	4 см	6 см	13-15 см	нет	нет	нет
Без сведения лонных костей	2 см	3 см	5-7 см	5-6 см	8-9 см	15 см
Сведение лонных костей в новорожденном возрасте	2,5 см	4,5 см	9-10 см	2 см	4 см	6 см
Сведение лонных костей после остеотомии	3 см	5 см	9-10 см	3 см	4 см	5 см
Сведение в новорожденном возрасте + повторное сведение после остеотомии и пластики шейки мочевого пузыря	-	6 см	10-11 см	3 см	3 см	3 см

Эффективность разработанного нами комплекса лечения детей с экстрофией и эписпадией иллюстрируемым следующими клиническими примерами.

Пример 1. Пациент А., 16 лет. Диагноз: Субтотальная эписпадия; Дивертикул уретры; Стриктура уретры; Дорсальная деформация кавернозных тел. В анамнезе трижды оперирован по поводу субтотальной эписпадии. В послеоперационном периоде отмечалось сохранение рубцовой хорды с дорсальной деформацией кавернозных тел более 90^{o}, формирование дивертикула уретры и расхождение швов на головке (рис. 40, 41).

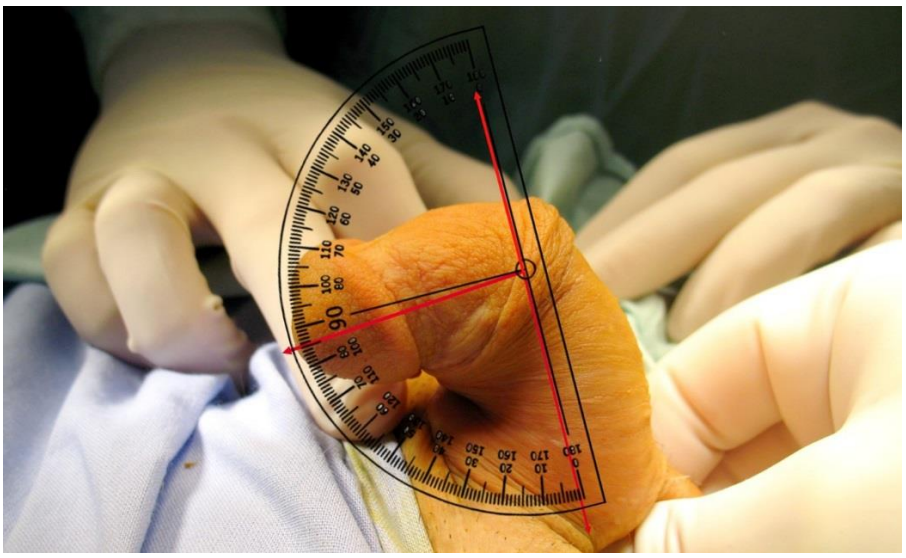


Рисунок 40. Оценка степени дорсальной деформации кавернозных тел

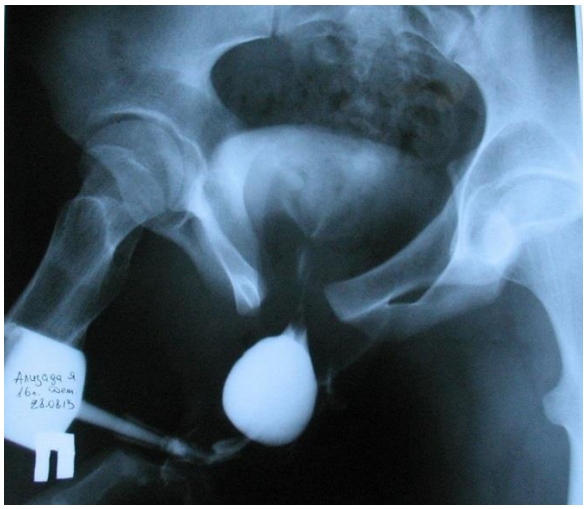


Рисунок 41. Уретрограмма этого же больного.

Пациенту выполнена уретропластика по Cantwell с аугментацией дистальной уретры тубуляризированным лоскутом крайней плоти и нанесением множественных поверхностных насечек на белочную оболочку (рис. 42).

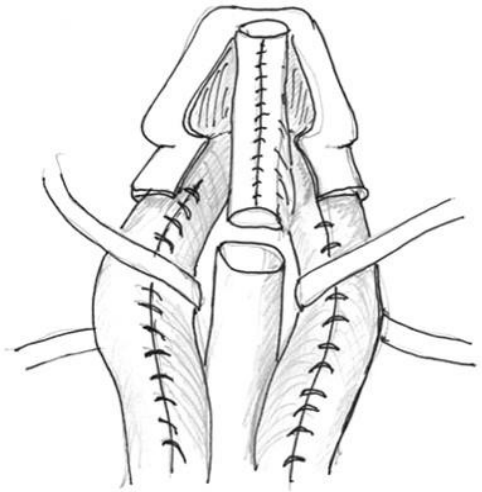


Рисунок 42. Схема выполнения аугментации уретры и нанесения поверхностных насечек на белочную оболочку.

В результате операции удалось восстановить нормальную анатомию полового члена (рис. 43) и адекватное мочеиспускания в отдаленном периоде.


А

Б

Рисунок 43. Внешний вид полового члена сразу после операции и функциональные результат через 1 год после операции.

Пример 2. Пациент К. 2 л. Диагноз: Субтотальная эписпадия, дорсальная деформация кавернозных тел (рис. 44).



Рисунок 44. Пациент К. Внешний вид перед операцией.

Выполнена уретропластика по Cantwell с нанесением множественных поверхностных насечек на белочную оболочку (рис. 45).

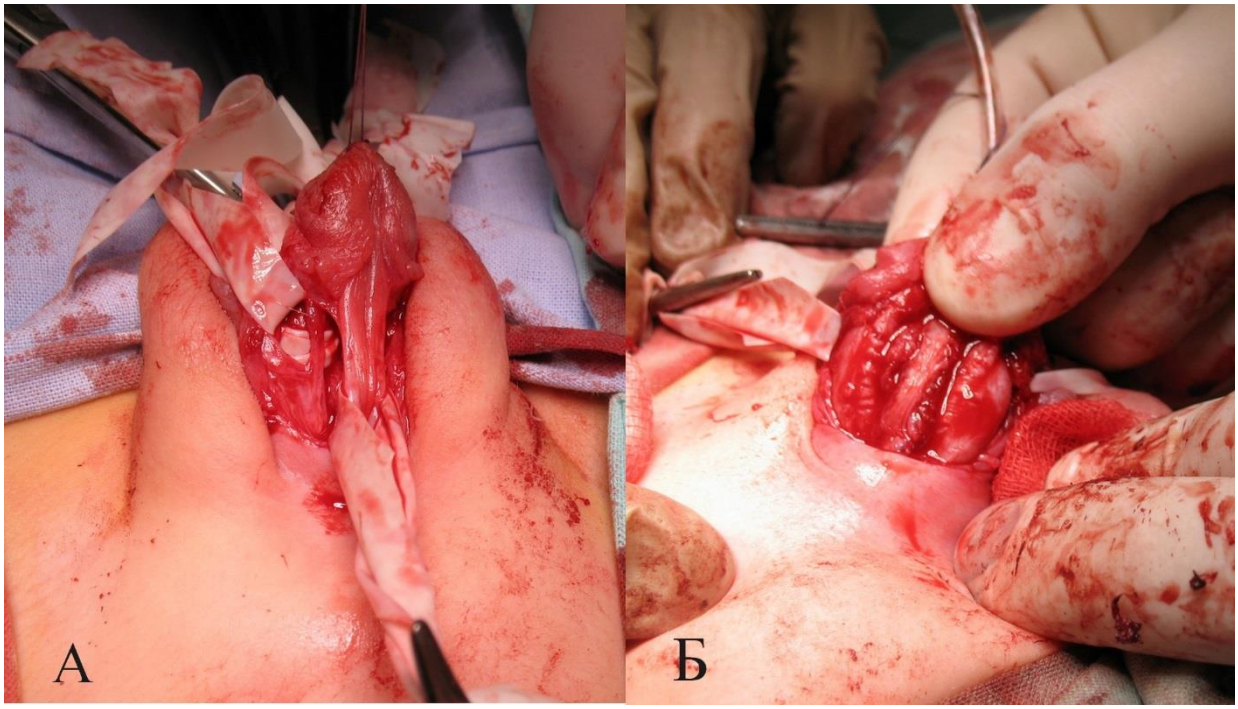


Рисунок 45. Пациент К. А) этап выделения уретральной площадки; Б) формирование уретры и нанесение множественных насечек на белочную оболочку.

В результате операции был достигнут хороший эстетический и функциональный результат (рис. 46).



Рисунок 46. Пациент К. Результат через год после операции.

Пример 3. Ребенок Г. 2 лет, наблюдался в поликлинике по месту жительства с диагнозом скрытый половой член. При осмотре во время консультации в клинике было выявлено, что крайняя плоть ребенка заужена. (Рис. 47 А.). Головка полностью не выводится, имеются признаки микрофаллуса (член уменьшен в размерах), выявлена эписпадии стволовой формы. Полное расщепление головки, наружное отверстие уретры на уровне ствола полового члена (Рис. 47 Б.). Полного недержания мочи нет. Ребенок мочится свободно, часто, маленькими порциями

А.  Б. 

Рисунок 47. А. Ребенок 2 лет со стволовой эписпадией, уменьшенными размерами полового члена и нормально сформированной крайней плотью. Б. При смещении крайней плоти выявлена стволовая эписпадия.

С целью подготовки ребенка к операции назначена гормональная терапия препаратом тестостерона (хорионический гонадотропин человека 1000ЕД в\м х 4 раза через день за 10 дней до операции, либо андрогель 1% - 50мг х 2 раза в день 5 дней аппликации в области внутренней поверхности бедер и нижней части живота). В результате проведенного гормонального лечения размер члена увеличился на 25% на короткий промежуток времени.

Выполнена операция: Мобилизация кавернозных тел полового члена на протяжении, частичное отделение ножек кавернозных тел от лонной кости, пластика дистального отдела уретры, формирование контура полового члена. Под интубационным наркозом, окаймляющим разрезом вокруг венечной борозды рассечена кожа ствола полового члена, мобилизованы кавернозные тела на протяжении ствола полового члена от уретральной площадки и сосудисто-нервного пучка. (Рис. 48). Ножки кавернозных тел частично тупо отделены от нижней ветви лонной кости.

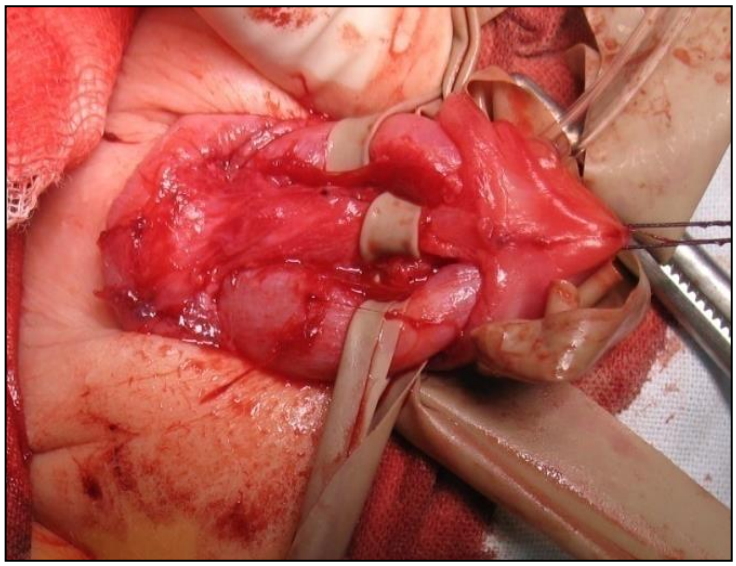


Рисунок 48. Кавернозные тела выделены на всем протяжении ствола полового члена.

Уретральная площадка максимально мобилизована от кавернозных тел от основания ствола члена до вершины головки полового члена. (Рис. 49 А). Уретральная площадка сформирована в трубку непрерывным швом PDS 6\0, на уретральном катетере (желудочный зонд) 10 Ch. Сверху непрерывный шов укреплен вторым рядом узловых швов. По дорсальной поверхности нанесены множественные послабляющий насечки. (Рис. 49 Б)

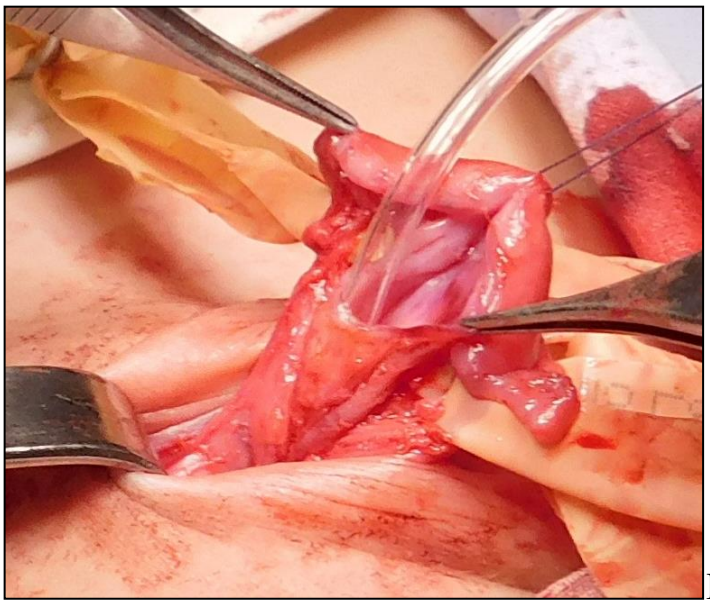
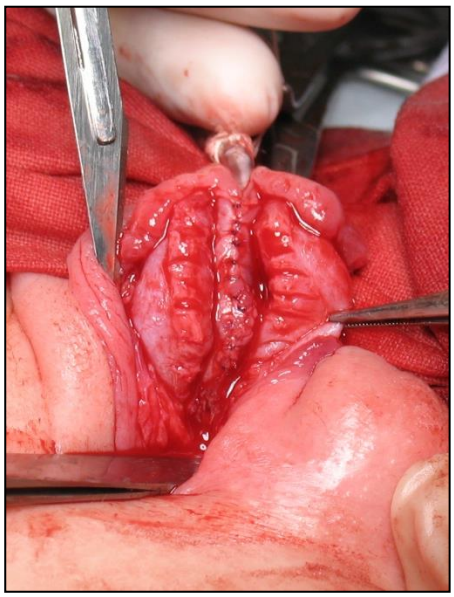
А.  Б 

Рис.49 – А. Мобилизация уретральной площадки. Б. Множественные послабляющие поперечные насечки на дорсальной поверхности кавернозных тел.

Сформированная уретра перемещена с дорсальной поверхности на вентральную. Кавернозные тела полового члена сшиты вместе над погруженным внутрь мочеиспускательным каналом. С целью увеличения площади кожи ствола полового члена, крайняя плоть мобилизована и рассечена продольно в центре и сшита вместе, окружая ствол члена с обеих сторон. Этот прием позволяет укрыть раневую поверхность на стволе полового члена без натяжения тканей. Для создания отчетливого контура полового члена кожа ствола зафиксирована отдельными узловыми швами PDS 6\0 в пеноскоротальном и пеноабдоминальном углах. Схема фиксации представлена на рисунке 50.

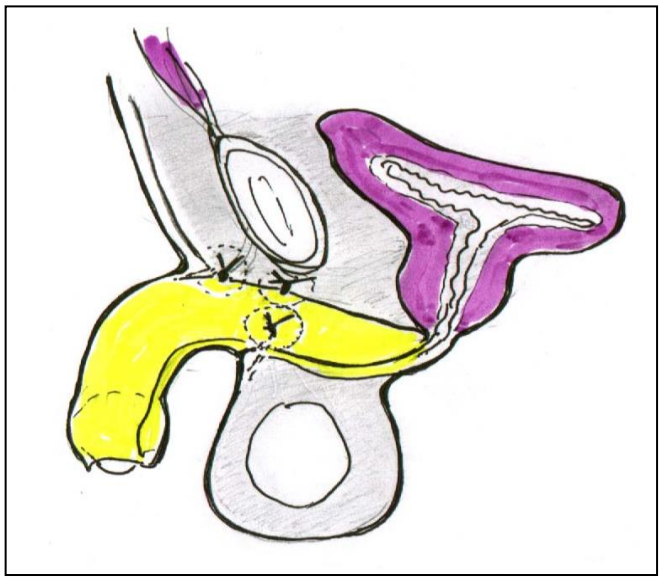


Рисунок 50. Схема наложения фиксирующих внутрикожных швов на стволе полового члена, в пеноскротальном и пенабдоминальном углах.

Уретральный катетер фиксирован к головке полового члена. Рана послойно ушита наглухо (рис. 51).

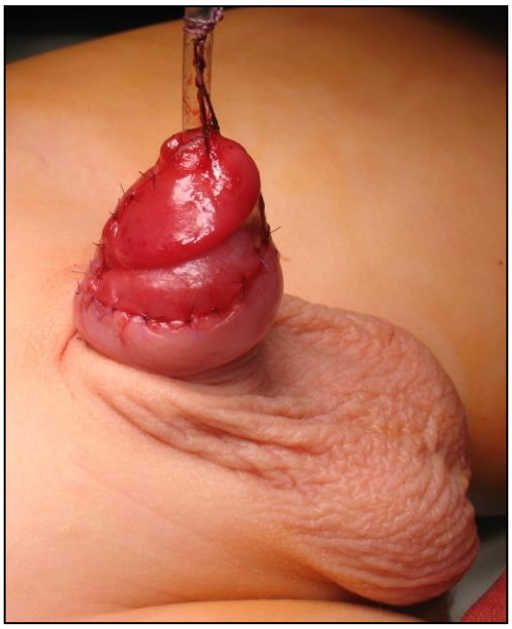


Рисунок 51. Вид полового члена после окончания операции.

После завершения операции на ствол полового члена наложена циркулярная давящая повязка эластичным бинтом пропитанным глицерином для уменьшения отека тканей в раннем послеоперационном периоде. Послеоперационный период протекал без осложнений. Уретральный катетер переведен в уретральный стент на 5 сутки, повязка удалена на 7 сутки, и ребенок был выписан домой. Уретральный стент удален на 12 сутки после операции. Мочеиспускание свободное, широкой струей (Рис. 52).



Рис. 52. Результат лечения стволовой эписпадии у ребенка 2 лет. Половой член ровный, без деформации кавернозных тел. Мочеиспускание свободное широкой струей. Удалось визуально увеличить длину кавернозных тел.

Таким образом, представленные в данной главе результаты свидетельствуют, что разработанная нами схема комплексного лечения детей с экстрофией и эписпадией позволяет улучшить результаты их лечения и обеспечить адекватную реабилитацию в отдаленном периоде.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Комплекс экстрофия-эписпадия является наиболее серьезной формой аномалии развития нижних мочевых путей. Международный информационный центр мониторинга врожденных дефектов оценивает среднюю заболеваемость эписпадией как 2,4 на 100 000 новорожденных мальчиков. В Европе диапазон заболеваемости эписпадией составляет от 0,6-4,7 на 100 000 новорожденных мальчиков. По данным этого центра частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря составляет 3,3 на 100 000 всех рожденных и 2,15 на 100000 живорожденных.

Актуальность рассматриваемой проблемы заключается не только в частоте выявления данных пороков развития, но и в трудностях лечения этой патологии с необходимостью не только восстановить анатомические структуры (формирование мочевого пузыря, коррекция эписпадии, формирование шейки мочевого пузыря), но и достичь оптимального эстетического эффекта, создать условия для формирования полового члена достаточных размеров с возможностью его роста в соответствии с возрастом растущего ребенка, а также ликвидировать недержание мочи.

Безусловно, всеми авторами признается необходимость проведения комплексного этапного лечения этой аномалии развития. В различных центрах разработаны схемы комплексного лечения комплекса экстрофии-эписпадии с определенным успехом коррекции этой сложной аномалии, но, тем не менее, по данным ряда авторов результаты реабилитации этих пациентов в отдаленном периоде не всегда удовлетворительны.

В связи с этим, нами были проанализированы существующие методы коррекции данного порока и выявлены основные принципы, которые необходимо соблюдать для достижения максимальной эффективности проводимого лечения, в том числе и в отдаленном периоде.

Основными этапами комплексного лечения больных экстрофией и эписпадией являются:

- первичное закрытие мочевого пузыря (у больных с эктрофией)

- при необходимости выполнение билатеральной подвздошной деротационной остеотомии с последующей фиксацией костных отломков для максимального уменьшения диастаза лонных костей и создание условий для наиболее полного отделения кавернозных тел от лонных костей с целью удлинения полового члена

- коррекция эписпадии с полной мобилизацией кавернозных тел, формированием неоуретры и восстановлении оптимального их взаимного расположения.

- коррекция шейки мочевого пузыря с формированием удерживающего мочу механизма.

При этом на некоторых этапах лечения нами были внесены определенные модификации, которые, по нашему мнению, могли бы улучшить отдаленные результаты лечения.

Оценке эффективности разработанной модифицированной схемы этапного лечения больных экстрофией и эписпадией посвящено данное исследование.

В анализ вошли результаты лечения 110 детей с комплексом экстрофия-эписпадия в возрасте от 1 года до 18 лет, пролеченных на базе первого урологического отделения, а с 2010 года детского уроандрологического отделения НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина и на базе отделения новорожденных детской клинической больницы Св.Владимира (дети до 1 года).

Результаты проведенного лечения сравнивали в 3 группах больных.

В 1-ю группу вошли 10 пациентов, прооперированных в период с 2000 по 2009 гг. по поводу экстрофии-эписпадии в различных отечественных клиниках без сведения лонных костей, и выделения кавернозных тел и с выполнением пластики уретры по Duplay.

Вторую группу составили 18 детей, операции которым выполнены в период с 2006 по 2010 гг. Им была проведена пластика уретры по методике

Cantwell с мобилизацией кавернозных тел, перемещением созданной уретры под кавернозные тела, в сочетании с операцией по сведению лонных костей и пластикой шейки мочевого пузыря. Однако отделения ножек кавернозных тел от ветвей лонных костей и пластики белочной оболочки по дорсальной поверхности полового члена не выполняли.

В 3-ю группу включены 82 больных, которым проведен весь комплекс мер направленных на увеличение длины кавернозных тел полового члена. Пациенты оперированы в период с 2010 по 2014 гг. 32 больных имели эписпадию и 50 - экстрофию мочевого пузыря, в возрасте от 1 до 18 лет.

Разработанный комплекс этапного оперативного лечения предполагал необходимость объективной оценки степени выраженности порока развития, поскольку степень отклонений от нормы у различных больных значительно варьировала. Часто комплекс экстрофия-эписпадия сочетался с микрофалусом, микроцистисом, недостаточностью шейки мочевого пузыря, пузырно-мочеточниковым рефлюксом, нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, что напрямую влияет на число проводимых хирургических вмешательств и качество жизни пациентов.

В связи с этим нами была разработана аналоговая шкала, в которую в качестве определяющих показателей выраженности порока были: размер полового члена, положение меатуса, ширина уретральной площадки, выраженность крайней плоти, степень искривления полового члена, качество удержания мочи. Кроме анатомических проявлений порока развития головки, уретральной площадки и ствола полового члена, учитывали сопутствующие аномалии и патологические состояния, влияющие на конечный результат хирургического лечения, а также число ранее перенесенных операций и наличие послеоперационных осложнений. Каждому признаку, в зависимости от его выраженности присваивают количественное значение от 0 до 3 баллов. Соответственно, минимальный возможный балл по шкале предоперационной оценки 0 баллов, максимальный – 33 балла.

Эта аналоговая шкала позволяла нам выбирать наиболее оптимальную схему лечения для каждого конкретного пациента. Кроме того, балльная оценка отдельных показателей определяла те параметры, которые имеют наиболее выраженные отклонения (ключевые факторы патологии), и которые в большей степени требуют первоочередной коррекции.

Предложенный нами комплекс мер направленных на устранение всех причин, влияющих на длину кавернозных тел у больных с эписпадией и экстрофией, позволяющий добиться наилучших результатов и восстановление, насколько возможно, адекватного мочеиспускания, предусматривает несколько модификаций в составе трех этапов лечения больных с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря: первичное закрытие мочевого пузыря (пациентам с экстрофией мочевого пузыря), формирование уретры с расправлением кавернозных тел и пластика шейки мочевого пузыря (мальчикам с недержанием мочи).

При первичном закрытии мочевого пузыря мы считали необходимым обязательное уменьшение диастаза лонных костей, который практически всегда имеется у детей с экстрофией и тотальной эписпадией. Целями этого компонента лечения является уменьшение натяжения мягких тканей над закрытым мочевым пузырем, что является методом профилактики рецидива экстрофии, а также обеспечение максимально полного отделения кавернозных тел от лонных костей, что создает условия для максимально возможного удлинения гипоплазированного полового члена. У новорожденных детей, оперированных в первые дни жизни, этого можно достигнуть путем простого сведения тазовых костей лавсановой лентой в связи с большой эластичностью костно-хрящевых соединений тазовых костей у этих детей. Однако в возрасте старше 14 дней приходится прибегать к билатеральной подвздошной остеотомии с последующей фиксацией спицами, методом вытяжении по Блаунту (у новорожденных) или кокситной повязкой. Из-за удобства выполнения доступа нами было отдано предпочтение передней деротационной подвздошной остеотомии. Данная операция обладает рядом

преимуществ и более удобна, поскольку остеотомию, и пластику мочевого пузыря выполняют в одном положении (в отличие от вертикальной задней остеотомии, нет необходимости переворачивать пациента на живот во время хирургического вмешательства).

Во время первичного закрытия экстрофированного мочевого пузыря мы всегда выполняем пластику шейки мочевого пузыря. При этом создается определенное препятствие оттоку мочи из сформированного мочевого пузыря, что при хорошем заживлении раны и сформированной шейки обеспечивает рост мочевого пузыря, увеличения его объема и удлинения сухих промежутков. Это особенно важно у детей с малыми размерами пузырной площадки (микроцистисом). Мы использовали метод выкраивания и отсечения узких треугольных лоскутов слизистой в области шейки с последующим укрыванием созданной шейки мочевого пузыря слоем мышц с максимальным сведением последних.

Однако, не всегда удается добиться хорошего заживления раны. В 25% случаев зарегистрирована несостоятельность швов на шейке мочевого пузыря, из-за чего не удавалось добиться полного удержания мочи. Поэтому, с целью улучшения качества жизни и социальной адаптации этим пациентам выполняли повторную пластику шейки мочевого пузыря по методике Kelly с двусторонней передней надацетабулярной остеотомией.

Основной задачей последующего этапа лечения является коррекция полового члена и формирования неоуретры.

Возможности удлинения полового члена у детей с экстрофией и эписпадией определяются следующими основными факторами:

- Исходная длина кавернозных тел (врожденная)
- Степень диастаза лонных костей
- Степень мобилизации ножек кавернозных тел
- Степень дорсальной деформации кавернозных тел за счет гипоплазии белочной оболочки по дорсальной поверхности.

- Длина артифициальной уретры (у ранее оперированных больных)

На основании накопленного нами опыта важными компонентами этой операции мы считаем:

1. Полное выделение кавернозных тел от рубцовой хорды (образованной диспластичной спонгиозной тканью уретры);
2. Максимальная мобилизация ножек кавернозных тел от седалищных костей.
3. Удлинение кавернозных тел за счет пластики белочной оболочки методом нанесения поперечных насечек или при выраженных склеротических изменениях и, если нанесения насечек недостаточно для полного расправления кавернозных тел, - методом «графтинга» (вставки)
4. Мобилизация уретральной площадки, позволяющая соотнести длину создаваемой уретры с длиной кавернозных тел.
5. Создание герметичной уретры достаточного диаметра тубуляризированным кожным лоскутом;

Существенной модификацией схемы лечения маленьких детей с выраженной гипоплазией полового члена являлось использование в качестве предоперационной подготовки местной аппликации препаратов тестостерона и дигидротестостерона короткими курсами по 7-10 дней, что способствовало кратковременному увеличению длины полового члена в среднем на 25-30% и улучшению кровообращения кавернозных тел, кожи ствола полового члена и крайней плоти. Больший размер члена позволяет лучше выполнить все этапы операции: мобилизовать кавернозные тела, выделить уретральную площадку, сформировать уретру, выполнить пластику крайней плоти, укрыть уретру и ушить послеоперационную рану на стволе члена без натяжения.

Для пластики уретры и полового члена в качестве основы мы использовали метод Cantwell, но с определенными модификациями.

В частности, мы обратили внимание, что при экстрофии и эписпадии положение сосудисто-нервного пучка идет не по дорсальной, а по наружной

(боковой) поверхности белочной оболочки кавернозного тела, что обязательно следует учитывать, чтобы не привести к его повреждению, что чревато некрозом головки полового члена и импотенцией.

Кроме того, наши исследования показали, что для полного расправления кавернозных тел необходимо обеспечить максимальное удлинение головчатого отдела уретры, для того, чтобы длина уретральной площадки соответствовала длине кавернозных тел. Более полная мобилизация уретральной площадки в области головки позволяет увеличить длину уретры дополнительно на 4-8 мм. За счет этого имеется возможность избежать перемещения уретры на вентральную поверхность в области венечной борозды (гипоспадического меатуса). Кроме того, удается сформировать анатомически более правильный вариант наружного отверстия уретры на вершине головки. Важным моментом при этом является сохранение соединения между головкой, кавернозными телами и уретральной площадкой, чем достигается адекватное кровоснабжение головки и дистальной части создаваемой уретры, снижая при этом риск возникновения осложнений в виде стеноза меатуса, обусловленного ишемией тканей мобилизованной уретральной площадки, и образования свищей.

Степень мобилизации кавернозных тел во многом связана с возможностью их отделения от лонных и седалищных костей. Для уменьшения риска повреждения ножек кавернозных тел при их отделении в месте прикрепления к седалищным костям использовали методику их отделения от нисходящей ветви лонной кости и седалищной кости путем поднадкостничного отсечения. Эта модификация способствует уменьшению риска развития эректильной дисфункции в отдаленном периоде.

Для обеспечения сексуальной реабилитации детей при достижении ими половозрелого возраста необходима наиболее максимальная коррекция искривления полового органа, вызванного дисплазией и склерозом спонгиозных тел, диспропорциональным развитием белочной оболочки кавернозных тел по вентральной поверхности, а также рубцово-измененной

гипоплазированной и укороченной белочной оболочки по дорсальной поверхности. Для коррекции искривления полового члена, которая у ряда больных превышала 90^0, использовали методику максимально полного иссечения рубцово-измененной ткани спонгиозной оболочки уретры и нанесения множественных поверхностных насечек на дорсальной поверхности белочной оболочки. В случае грубых рубцовых изменений белочной оболочки, когда нанесенных насечек оказывается недостаточно, мы выполняем пластику белочной оболочки со вставкой свободного лоскута препуция по типу «графтинга».

После максимального выделения кавернозных тел и коррекции дефекта белочной оболочки важным моментом реконструкции является создание оптимального расположения неоуретры и кавернозных тел с погружением уретры под кавернозные тела, которые сшиваются над уретрой, препятствуя ее миграции. Эта модификация обеспечивает наиболее благоприятные условия для беспрепятственного оттока мочи без потенциального нарушения эректильной функции.

При оценке ближайших и отдаленных результатов лечения больных с экстрофией и эписпадией при использовании разработанного нами комплекса этапного лечения в сравнении с ранее использованными методами, где основные принципы лечения использовались не в полном объеме, выявили достоверные преимущества предлагаемого этапного лечения.

При обследовании больных в сроки от 1 месяца до 14 лет после оперативного лечения (отдаленные результаты прослежены у 76 больных (69%)) определяли эффективность проведенного лечения по следующим показателям:

1. Оценка косметических результатов (форма головки полового члена форма и место расположения меатуса, наличие рубцовых изменений наружного отверстия уретры, форма ствола полового члена, пропорциональность распределения внутреннего листка крайней плоти, наличие кожных дефектов, складок кожи, рубцов.

2. Оценка функционального результата (оценка чувствительности головки полового члена, измерение длины кавернозных тел, наличие спонтанных эрекций и измерение степени остаточной деформации кавернозных тел, качество мочеиспускания (при возможности проведение урофлоуметрии), наличие свищей).

Хороший результат оперативного лечения (полное заживление послеоперационной раны, отсутствие свищей уретры, свободное мочеиспускание ровной интенсивной струей, с нормальными показателями урофлоуметрии, отсутствие деформации кавернозных тел, отсутствие кожных подвесков, деформирующих кожных рубцов на стволе полового члена, наружное отверстие уретры на вершине головки) наблюдали у 73 пациентов (66.36%), в том числе у 40%, 44,4% и 74,4% детей 1-й, 2-й и 3-й групп соответственно. Таким образом, у больных 3-й группы удалось достичь хорошего результата почти в 2 раза чаще, чем в других анализируемых группах.

Удовлетворительный результат (умеренное нарушение потока мочи, смешение наружного отверстия на основание головки, остаточная деформация кавернозных тел на 5-15 градусов (не влияющую на репродуктивную функцию) и рубцы кожи на стволе полового члена. Таких больных было 12 (10.9 %). Их распределение по сравниваемым группам было примерно одинаково.

Неудовлетворительный результат (наличие свищей уретры, стриктуры уретры и деформации кавернозных тел после первичной операции) был получен у 29 больных на различных этапах лечения. Однако, в ходе выполнения повторных операций все развившиеся осложнения были скорректированы. В итоге после выполнения повторных операций для коррекции осложнений положительного результата (хороший или удовлетворительный результат) был достигнут у всех пациентов.

Важным моментом, определяющим эффективность лечения, является частота развития осложнений.

Анализ распределения больных с осложнениями по группам показал, что они в целом зарегистрированы у 60% детей 1-й группы, у 38,9% детей 2-й группы и лишь у 19,5% детей в 3-й группе. Снижение частоты осложнений у больных 3-й группы отмечено по всем основным позициям (свищ уретры, стриктура уретры, деформация кавернозных тел).

Таким образом, разработанная методика лечения обеспечила достоверное уменьшение частоты развития осложнений ($p<0,01$), что снижает необходимость в повторных операциях и улучшает отдаленные результаты лечения.

Принципиально важным показателем эффективности лечения является обеспечение возможности социальной реабилитации мальчиков с этим тяжелым пороком развития в отдаленном периоде при достижении пубертатного возраста. Наиболее важной целью в этом плане является наиболее полная коррекция формы полового члена и максимальное его увеличение при наличии выраженной гипоплазии органа.

Использование разработанной нами комплексной методики со сведением лонных костей, максимальным удлинением кавернозных тел и уретральной площадки позволила увеличить размеры полового в большей степени, чем в других группах больных, где выполнялись не все необходимые по нашему мнению процедуры.

Если у больных 2-й группы удалось увеличить длину полового члена с 2,65±0,19 см до 3,14±0,22 см (увеличение на 18,5%) то в у детей 3-й группы размеры полового члена удалось увеличить с 3,0±0,16 до 3,9±0,21 см, то есть на 30% (в 1-й группе этот параметр не анализировался, поскольку первоначально дети были оперированы в других медицинских учреждениях). При этом важным моментом явилось, то, что во 2-й группе степень увеличения полового члена при его исходно (до операции) более высоких размерах имела тенденцию к снижению, а в 3-й группе более высокие показатели не зависели от исходных размеров полового члена.

Таким образом, разработанный комплекс оперативного лечения

является более универсальным и обеспечивающим более стабильные результаты у детей с исходно различной выраженностью патологии.

При анализе отдаленных результатов установлено, что в целом по всем больным в группах средние значения размеров полового члена у детей 1-й группы достигали 59,5% от нормальных значений в своих возрастных группах. У детей 2-й группы, где в ходе оперативного лечения частично использовали необходимые рекомендации, удалось достигнуть увеличения размеров полового члена до 67,4%, а в 3-й группе, где полностью применялся весь предложенный нами комплекс оперативных пособий его смогли увеличить до 79% от возрастной нормы, то есть удалось достигнуть максимального приближения к нормальным значениям. Раздельное сравнение по отдельным возрастным группам также выявило существенно лучшие отдаленные результаты у детей 3-й группы.

Таким образом представленные результаты убедительно свидетельствуют об улучшении результатов лечения детей с экстрофией и эписпадией при использовании разработанного этапного метода их лечения.

ВЫВОДЫ

1. Разработанная аналоговая шкала предоперационной оценки тяжести порока развития полового члена у пациентов с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря позволяет объективно оценить выраженность аномалии, выбрать оптимальную тактику лечения и точнее спрогнозировать результаты оперативного лечения.

2. Пациентам с экстрофией мочевого пузыря для максимального удлинения полового члена показано выполнение сведения и фиксацией лонных костей, с мобилизацией ножек кавернозных тел от седалищных костей. Если этого не было сделано в периоде новорожденности, показано выполнение двусторонней передней подвздошной деротационной остеотомии. У больных с комплексом экстрофия-эписпадия при фаллоуретропластике наиболее предпочтительно использование модифицированного метода Cantwell, так как при этом обеспечивается наиболее полная мобилизация кавернозных тел при сохранении адекватного кровоснабжения дистальной части создаваемой уретры.

3. Для коррекции искривления полового члена помимо иссечения склеротически измененной спонгиозной ткани уретры необходимо наносить множественные поверхностные поперечные насечки на дорзальной поверхности белочной оболочки, а при недостаточности этого метода – выполнять пластику белочной оболочки со вставкой свободного лоскута препуция методом «графтинга».

4. Предложенное этапное лечение мальчиков с экстрофией и эписпадией позволило уменьшить частоту развития осложнений с 38-60% до 19,5% ($p<0,01$). Описанная методика коррекции аномалии развития полового члена позволяет увеличить его длину на 30% по сравнению с 18,5% при использовании других методик, а в отдаленном периоде обеспечить его рост до 79% от возрастной нормы, тогда как при других методах операции он составлял 60-67% от возрастной нормы ($p>0,05$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем больным с экстрофией мочевого пузыря и тотальной эписпадией необходимо проводить оценку тяжести порока развития и осложняющих лечение факторов с использованием аналоговой шкалы.

2. Для обеспечения максимально возможного удлинения полового члена при первичном закрытии мочевого пузыря необходимо выполнять сведение лонных костей для уменьшения их диастаза, а также отделение ножек кавернозных тел от седалищных костей.

3. Наиболее оптимальным вариантом отделения ножек кавернозных тел от седалищных костей является их поднадкостничная препаровка.

4. Детям с резко выраженной гипоплазией полового члена в качестве предоперационной подготовки показано проведение курса местной аппликации препаратов тестостерона и дигидротестостерона короткими курсами по 7-10 дней, что способствует увеличению размеров полового органа и улучшению его кровоснабжения.

5. Для коррекции резко выраженной деформации полового члена показано нанесение поверхностных насечек на дорзальную поверхность белочной оболочки, а при резко выраженной ее гипоплазии – выполнение пластики с использованием препуциальной ткани.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аверин В.И. Экстрофия мочевого пузыря: современное состояние проблемы (обзор литературы). / В.И.Аверин, О.В.Кандратьева, А.В.Забаровский, А.К.Сташков. // Хирургия детского возраста. – 2018. - Том 3, № 60. С. 100-106.
2. Альхимович Е.А. Детская оперативная хирургия. / Е.А.Альхимович, Г.А.Баиров, Г.А.Бойков, А.Н.Бубнов и др. // Практическое руководство. Под общей редакцией В.Д.Тихомировой. Москва.- 2011. (2-е издание).
3. Ахунзянов А.А. Экстрофия мочевого пузыря. / А.А.Ахунзянов, Л.Ф. Рашитов. Казанский медицинский журнал. - 2002. - Том. 83. № 2. - С. 131-134
4. Ашкрафт К.У. Детская хирургия. / К.У.Ашкрафт, Т.М. Холдер // Руководство. – 1999. - СПб., ООО «Раритет-М». - С.15-17.
5. Галкина О.Л. О реальных возможностях ранней пренатальной диагностики экстрофии мочевого пузыря. / О.Л.Галкина, И.В.Поддубная, Л.П.Сарченкова, И.В.Шувалова. // Пренатальная диагностика. - 2018. - Том 17, № 1. - С. 90-93.
6. Лебедев Д.А. Эндоскопические вмешательства при экстрофии мочевого пузыря у детей. / Д.А.Лебедев, И.Б.Осипов, В.В.Бурханов, С.А.Сарычев. // Тезисы доклада на конференции «Воронцовские чтения». – 2017. - Санкт-петербург. - С. 57-58.
7. Лопаткин Н.А. Аномалии мочеполовой системы. // Н.А.Лопаткин, А.В Люлько. 1987 – Киев, Здоровье. - С.331-332.
8. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика экстрофии мочевого пузыря с аномалией развития наружных половых органов. / М.В.Медведев, Н.А.Алтынник, Э.Г.Войтюк. // Пренатальная диагностика. - 2017. - Том 16, №4. - С. 330-333.
9. Нормурадова Н.М. Случай пренатальной диагностики экстрофии мочевого пузыря с аномалией развития наружных половых органов. /

Н.М.Нормурадова, Ш.М.Камалидинова, В.В.Курбанова, М.А.Каландарова. // Пренатальная диагностика. - 2017. - Том16, № 3. - С. 275-279.

10. Осипов И.Б. Хирургические методы отведения мочи при лечении комплекса экстрофии-эписпадии у детей. / И.Б.Осипов, Д.Е.Красильников, Е.В.Соснин. // Андрология и генитальная хирургия. – 2011.- Том 12, №2. - С. 35-40.
11. Осипов И.Б. Взаимосвязь ПМР и дисфункции нижних мочевых путей. / И.Б.Осипов, М.В.Лифанова, Д.А. Лебедев. // В сб. Результаты научных исследований, проведенных в вузах Северо-Западного Федерального округа. Мат. научно-практической конференции. - 2009. - С. 191-193.
12. Перлин Д.В. Лечение экстрофии мочевого пузыря у взрослых. / Д.В.Перлин, А.Д.Сапожников, С.П.Даренков, Е.А.Ефремов. // Урология. – 2014. - № 5. - С. 121-124
13. Рудин Ю.Э. Способ хирургического лечения порока полового члена при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря. / Ю.Э.Рудин. // Патент на изобретение № 2429790 от 06.05.2009.
14. Рудин Ю.Э. Коррекция аномалии полового члена при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря (обзор литературы). / Ю.Э.Рудин, Д.В.Марухненко, Д.К.Алиев. // Экспериментальная и клиническая урология. - 2016, № 1. - С. 106-111.
15. Рудин Ю.Э. Способы коррекции экстрофии мочевого пузыря у детей. / Ю.Э.Рудин, Д.В.Марухненко, Ю.Э.Чекериди, С.В.Рассовский, В.И. Руненко. // Детская хирургия. - 2009. № 4. - С. 18-22.
16. Хабибьянов Р.Я. Хирургическое восстановление тазового кольца при врожденной аномалии развития - экстрофии мочевого пузыря. / Р.Я.Хабибьянов, П.С.Андреев, Н.Р.Акрамов, А.А.Кадыров. // Практическая медицина. – 2017. - Том 8, № 109. - С. 154-156.
17. Шуваев А.В. Экстрофия мочевого пузыря: варианты хирургического лечения и контроль за инфекцией мочевых путей. / А.В.Шуваев,

Н.А.Хватынец. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2015. Том 94, № 3. - С. 111-113.

18. Acimi S. Complete penile disassembly in epispadias repair. / S. Acimi, M.A.Acimi. // Int. Urol. Nephrol. - 2019. – Vol. 51. – P. 579–583. doi:10.1007/s11255-019-02106-4
19. Ahn J.J. Early versus delayed closure of bladder exstrophy: A National Surgical Quality Improvement Program Pediatric analysis. / J.J.Ahn, M. Shnorhavorian, C. Katz, A.B. Goldin, P.A. Merguerian. // J. Pediatr Urol. – 2018- Vol. 14, N1.- P. 27.e1-27.e5. doi: 10.1016/j.jpurol.2017.11.008.
20. Alam A. Bladder exstrophy closure in the newborn period with external pelvic fixation performed without osteotomy: A preliminary report. / A. Alam, R.Blachman-Braun, J.C.Delto, P.R.M.Moscardi, M.Castellan, M.A. Tidwell, A.Labbie, R. Gosalbez. // J. Pediatr. Urol. 2018 – Vol. 14, N 1. P. 32.e1-32.e7. doi: 10.1016/j.jpurol.2017.08.012.
21. Alanee S. Complete urethral duplication: Description of surgical approach mimicking distal epispadias repair. / S.Alanee, P.Gupta, P.Gleich, A.R. Shukla. // J. Pediatr. Urol. – 2012. Vol. 8.- P. 343-347.
22. Aly A.S. Bilateral horizontal salter osteotomies with anterior symphyseal closure using a nylon tape in the treatment of exstrophy of the bladder. / A.S.Aly. // J. Pediatr. Orthop. – 2019. doi: 10.1097/BPB.0000000000000631.
23. Anonymous. Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias: a communication from the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. // Teratology. – 1987. – Vol. 36. P. 221–227.
24. Antomarchi J. The Pubic Diastasis Measurement, a Key Element for the Diagnosis, Management, and Prognosis of the Bladder Exstrophy. / J.Antomarchi, D.Moeglin, H.Laurichesse, D.Combourieu, N.Bigi, E.Maisonneuve, P.Legac, M.Althuser, J.Delotte, J.M.Jouannic, A.Bongain. // Fetal Diagn. Ther. – 2019. – Vol. 45, N 6. – P. 435-440. doi: 10.1159/000492817.

25. Anwar A.Z. Modified penile disassembly technique for boys with epispadias and those undergoing complete primary repair of exstrophy: long-term outcomes. / A.Z.Anwar, M.A.Mohamed, A.Hussein et al. // Int. J. Urol. – 2014. – Vol. 21. P. 936-940.
26. Arab H.O. Complete Primary Repair of Bladder Exstrophy: Critical Analysis of the Long-term Outcome. // H.O.Arab, T.E.Helmy, A.Abdelhalim, M.Soltan, M.E.Dawaba, A.T.Hafez. // Urology. – 2018. - Vol.117. - P. 131-136. doi: 10.1016/j.urology.2018.03.044.
27. Arap S. Incontinent epispadias: surgical treatment of 38 cases. / S.Arap, Nahas WC, Giron AM, Bruschini H, A.I.Mitre. // J Urol. 1988.- Vol. 140, N3. – P. 577-581.
28. Arteaga-Vázquez J. OEIS complex: Prevalence, clinical, and epidemiologic findings in a multicenter Mexican birth defects surveillance program. / J.Arteaga-Vázquez, L.Luna-Muñoz, J.J.Morales-Suárez, O.M.Mutchinick. // Birth Defects Res. – 2019. – Vol. 111, N 11. – P. 666-671. doi: 10.1002/bdr2.1512.
29. Ballesteros N. Use of small intestinal submucosa for corporal body grafting in cases of epispadias and epispadias/exstrophy complex. / N.Ballesteros, P.R.M.Moscardi, R.Blachman-Braun, M.Salvitti, A.Alam, M.Castellan, K.Kozakowski, R.Gosalbez, A.Labbie. // J. Pediatr. Urol. – 2019.- Vol. 15, N 4. – P. 406.e1-406.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2019.05.024.
30. Barla R.K. Skin cover in epispadias repair by dorsal transposition of a ventral island flap: a modification of the Pippi Salle technique. / R.K.Barla, S.Sen. // Ped. Surg. Int. – 2015. – Vol. 31. – P. 1099-1102.
31. Bar-Yosef Y. Results of Epispadias Repair Using the Modified Cantwell-Ransley Technique. / Y.Bar-Yosef, M.Sofer, M.P.Ekstein, Y.Binyamini, J.Ben-Chaim. // Urology. – 2017. – Vol. 99. P. 221-224.
32. Ben-Chaim J. The outcome of patients with classical bladder exstrophy in adult life. J.Ben-Chaim, R.D.Jeffs, W.G.Reiner, J.P.Gearhart. // J. Urol. – 1996. – Vol. 155. - P. 1251–1252.

33. Bennet AH. Exstrophy of the bladder treated by ureterosigmoidostomies, long term evaluation. / A.H. Bennet. // Urology. – 1973. Vol. 2. – P. 165–168.
34. Benz K.S. The Role of Human Acellular Dermis in Preventing Fistulas After Bladder Neck Transection in the Exstrophy-epispadias Complex. / K.S.Benz, J.Jayman, M.Maruf, G.Joice, M.Kasprenski, N.Sopko, H.Di Carlo, J.P.Gearhart. // Urology. – 2018. Vol. 117. - P. 137-141. doi: 10.1016/j.urology.2018.04.011.
35. Benz K.S. Bladder Re-augmentation in Classic Bladder Exstrophy: Risk Factors and Prevention. / K.S.Benz, J.Jayman, K.Doersch, M.Maruf, T.Baumgartner, M.Kasprenski, J.P.Gearhart. // Urology. – 2018. –Vol. 115. P. 157-161. doi: 10.1016/j.urology.2018.02.003.
36. Berrettini A. Resultant hypospadias after epispadias repair in bladder exstrophy patients: a difficult surgical task with high complication rate. / A.Berrettini, M.Castagnetti, W.Rigamonti. // J. Pediatr. Surg. – 2011. – Vol. 46. – P. 1965-1969.
37. Bhat A.1. Double breasting of bladder neck and posterior urethra for continence in isolated peno-pubic epispadias. / A.1.Bhat, R.Upadhayay, M.Bhat, R.Kumar, V.Kumar. // Int. Urol. Nephrol. – 2015. – Vol. 47, N 5. - P. 789-795.
38. Bhatnagar V. Bladder exstrophy: An overview of the surgical management. / V.Bhatnagar // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2011. - Vol. 16. – P. 81-87.
39. Bos E.M. Epispadias in boys with an intact prepuce. / E.M. Bos, C.F. Kuijper, R.J. Chrzan, P. Dik, A.J. Klijn, T.P. de Jong. // J. Pediatr. Urol. – 2014. – Vol. 10, N 1. – P. 67-73.
40. Boyadjiev S.A. Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of 232 families. / S.A. Boyadjiev, J.L. Dodson, C.L. Radford, G.H. Ashrafi, T.H. Beaty, R.I. Mathews, K.W. Broman, J.P. Gearhart. // BJU Int. – 2004 . – Vol.94. – P. 1337–1343.

41. Caione P 1. Penile repair in patients with epispadias-exstrophy complex-can we prevent resultant hypospadias? / P.1. Caione, S.G. Nappo, E. Matarazzo, I.P. Aloi, A. Lais. // J. Urol. – 2013. – Vol. 189, N 3. – P. 1061-1065.
42. Campbell M.F. Congenital renal malformations. / M.F.Campbell // Pediatria (Napoli). – 1962. – Vol. 70. – P. 75-84.
43. Canning D.A. Complete Primary Repair of Bladder Exstrophy: Critical Analysis of the Long-Term Outcome. / D.A. Canning. // J Urol. – 2020. - Jan 13:101097JU0000000000000723. doi: 10.1097/JU.0000000000000723.
44. Canning D.A. Using Social Media for Patient-Reported Outcomes: A Study of Genital Appearance and Sexual Function in Adult Bladder Exstrophy Patients. / D.A. Canning. // J. Urol. – 2019. – Vol. 202, N 6. – P. 1084-1087. doi: 10.1097/JU.0000000000000561.
45. Cantwell F.V. Operative treatment of epispadias repair by transplantation of the urethra. / F.V. Cantwell. // Ann. Surg. – 1895. – Vol. 22. – P. 689.
46. Cheng W. DeltaNp63 plays an anti-apoptotic role in ventral bladder development. / W. Cheng, W.B. Jacobs, J.J. Zhang, A. Moro, J.H. Park, M.Kushida, W. Qiu, A.A. Mills, P.C. Kim. // Development. – 2006. – Vol. 133. – P. 4783–4792.
47. Chua M.E. Modified staged repair of bladder exstrophy: a strategy to prevent penile ischemia while maintaining advantage of the complete primary repair of bladder exstrophy. / M.E. Chua, J.M. Ming, N. Fernandez, A. Varghese, W.A. Farhat, D.J. Bagli, A.J. Lorenzo, J.L. Pippi Salle. // J. Pediatr. Urol. - 2019. – Vol. 15, N 1. – P. 63.e1-63.e7. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.09.005.
48. Coleman P.W.. Fetal MRI in the Identification of a Fetal Ventral Wall Defect Spectrum. / P.W. Coleman, M.B. Marine, J.N. Weida, B.W. Gray, D.F. Billmire, B.P. Brown. // AJP Rep. – 2018. – Vol. 8, N 4.n – P. e264-e276. doi: 10.1055/s-0038-1675353.
49. Cuckow P. The bladder-exstrophy-epispadias-complex. / P. Cuckow. // In: Thomas D., Duffy P., Editor. Essentials of Pediatric Urology. Chapter 15. London. - 2008. - pp. 199–212.

50. Da Cruz J.A. Quality of life in young adult patients treated for bladder exstrophy. / J.A. Da Cruz, B. de Mattos, M. Srougi, H. Nguyen, R. Bonan, F. Denes, A. Giron, C. Passerotti. // Cent. European J. Urol. – 2016. – Vol. 69, N 2. – P. 221-224.
51. Davis R. The role of anatomic pelvic dissection in the successful closure of bladder exstrophy: an aid to success. / R. Davis, M. Maruf, E. Dunn, H. DiCarlo, J.P. Gearhart. // J. Pediatr. Urol. – 2019. – Vol. 15, N 5. – P. 559.e1-559.e7. doi: 10.1016/j.jpurol.2019.06.025.
52. Davis R. The failed bladder closure in cloacal exstrophy: Management and outcomes. / R. Davis, A. Sood, M. Maruf, P. Singh, M.C. Kasprenski, H.N. DiCarlo, J.P. Gearhart. // J. Pediatr. Surg. – 2019. – Vol. 54, N 11. – P. 2416-2420. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.012.
53. Davis R. Complex abdominal wall reconstruction combined with bladder closure in OEIS complex. / R. Davis, D. Stewart, M. Maruf, H. Lau, J.P. Gearhart. // J. Pediatr Surg. – 2019. – Vol. 54, N 11. – P. 2408-2412. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.022.
54. Dellenmark-Blom M. Health-related quality of life among children, adolescents, and adults with bladder exstrophy-epispadias complex: a systematic review of the literature and recommendations for future research. / M. Dellenmark-Blom, S. Sjöström, K. Abrahamsson, G. Holmdahl. // Qual. Life Res. – 2019. – Vol. 28, N 6. – P. 1389-1412. doi: 10.1007/s11136-019-02119-7.
55. Di Carlo H.N. The inadequate bladder template: Its effect on outcomes in classic bladder exstrophy. / H.N. Di Carlo, M. Maruf, J. Jayman, K. Benz, M. Kasprenski, J.P. Gearhart. // J. Pediatr. Urol. – 2018. – Vol. 14, N 5. – P. 427.e1-427.e7. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.03.023.
56. Di Carlo H.N. 3-Dimensional Magnetic Resonance Imaging Guided Pelvic Floor Dissection for Bladder Exstrophy: A Single Arm Trial. / H.N. Di Carlo, M. Maruf, E.Z. Massanyi, B. Shah, A. Tekes, J.P. Gearhart. // J. Urol. – 2019. – Vol. 202, N 2. – P. 406-412. doi: 10.1097/JU.0000000000000210.

57. Djordjevic M. Epispadias repair after failed surgery in childhood. / M. Djordjevic, V. Kojovic, M. Bizic, M. Majstorovic, V. Vukadinovic, G. Korac, Z. Krstic. // Eur. J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 23, N 1. – P. 67-71.
58. Djordjevic M.L. Treatment for failed epispadias repair presenting in adults. / M.L Djordjevic, M.R. Bizic, F. Martins, V. Kojovic, Z. Krstic. // J. Urol. – 2013. – Vol. 190, N 1. – P. 165-170.
59. Dunn E.A. Anatomy of Classic Bladder Exstrophy: MRI Findings and Surgical Correlation. / E.A. Dunn, M. Kasprenski, J. Facciola, K. Benz, M. Maruf, M.H. Zaman, J. Gearhart, H. Di Carlo, A. Tekes. // Curr. Urol. Rep. – 2019. – Vol. 20, N 9. – P. 48. doi: 10.1007/s11934-019-0916-2.
60. Ebert A. Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex. / A. Ebert, S. Scheuering, G. Schott, W.H. Rösch. // J. Urol. – 2005. – Vol. 174. – P. 1094–1098.
61. Ebert A.K. Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the Exstrophy-Epispadias-Complex - long-term results. / A.K. Ebert, M. Bals-Pratsch, B. Seifert, H. Reutter, W.H. Rösch. // Urology. – 2008. – Vol. 72. – P. 566–569.
62. Ebert A.K. The exstrophy-epispadias complex. / A.K. Ebert, H. Reutter, M. Ludwig, W.H. Rösch. // Orphanet J Rare Dis. – 2009. – Vol. 4. P. 23. doi: 10.1186/1750-1172-4-23
63. Ebert A.K. Association Between Exstrophy-epispadias Complex And Congenital Anomalies: A German Multicenter Study. / A.K. Ebert, N. Zwink, E. Jenetzky, R. Stein, T.M. Boemers, M. Lacher, C. Fortmann, F. Obermayr, M. Fisch, K. Mortazawi, E. Schmiedeke, V. Eisenschmidt, M. Schäfer, K. Hirsch, W.H. Rösch, H. Reutter. // Urology. – 2019. – Vol. 123. – P. 210-220. doi: 10.1016/j.urology.2018.05.039.
64. Ebert A.K. Needs Assessment in Care of Adults With Anorectal Malformations and Exstrophy-Epispadias Complex in Germany. / A.K. Ebert, N. Zwink, N. Schwarzer, L. Brunner, H. Reutter, E. Jenetzky, J. Huber, B.

Ludwikowski. // Front. Pediatr. – 2018. – Vol. 19, N 6. – P. 392. doi: 10.3389/fped.2018.00392.

65. Feneley M, Gearhart JP. A history of bladder and cloacal exstrophy [abstract]. American Urological Association Annual Meeting, May 1, 2000, Anaheim, California.
66. Gambhir L. Epidemiological survey of 214 European families with Bladder Exstrophy-Epispadias Complex (BEEC). / L. Gambhir, T. Höller, M. Müller, G. Schott, H. Vogt, B. Detlefsen, A.K. Ebert, M. Fisch, S. Beaudoin, R. Stein, S. Boyadjiev, W. Rösch, B. Utsch, T.M. Boemers, H. Reutter, M. Ludwig. // J. Urol. – 2008. – Vol. 179. – P. 1539–1543.
67. Gargollo P.C. Great Expectations: The Dream versus the Reality of Urinary Continence and Bladder Exstrophy. / P.C. Gargollo, R. Jayanthi. // J. Urol. – 2020. – Vol. 203, N 1. – P. 46-47. doi: 10.1097/JU.0000000000000623.
68. Gargollo P.C. Contemporary outcomes in bladder exstrophy. / P.C. Gargollo, J.B. Borer. // Curr. Opin. Urol. – 2007. – Vol. 17. – P. 272–280.
69. Gearhart J.P. The multiple reoperative bladder exstrophy closure: What effects the potential of the bladder. / J.P. Gearhart, J. Ben-Chaim, C. Scortino, P.D. Sponseller, R.D. Jeffs. // Urology. – 1996. – Vol. 47. – P. 240–243.
70. Gearhart J.P. The bladder exstrophy-epispadias complex. / J.P. Gearhart, R.D. Jeffs. // In Walsh P.C., et al (eds): Campbell's Urology, 7th ed. Philadelphia, WB Saunders. – 1998. – P. 1939.
71. Gearhart JP. The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, editor. Pediatric Urology. Chapter 32. Philadelphia: W. B. Saunders Co; 2001. pp. 511–546.
72. Giordano M. Oblique pelvic osteotomy in the treatment of bladder exstrophy in neonates. / M. Giordano, A. Di Lazzaro, V. Guzzanti, S. Careri, P. Bagolan, A.M. Zaccara, R.M. Toniolo. // J. Pediatr. Orthop. B. – 2019. – Vol. 28, N 3. – P. 207-213. doi: 10.1097/BPB.0000000000000614.

73. Giron AM. Single-stage Abdominoplasty Using Groin Flaps Without Osteotomies: Management of Exstrophy-epispadias Complex. / A.M. Giron, M.F. Mello, R.H. Berjeaut, M.G. Machado, G.C.D.A. Silva, B.N. Cezarino, L.M. Oliveira, R.I. Lopes, F.T. Dénes. // Urology. – 2018. Vol. 120. – P. 266. doi: 10.1016/j.urology.2018.07.001.
74. Gite V.A. Modified Cantwell-Ransley repair for isolated continent epispadias in adult: Our experience. / V.A. Gite, H.M. Jain, S.M. Bote, J.V. Nikose. // Indian J. Plast. Surg. – 2017. – Vol. 50, N 1. – P. 68-73.
75. Grady R.W. Complete primary closure of bladder exstrophy: epispadias and bladder exstrophy repair. / R.W. Grady, M.C. Carr, M.E. Mitchell. // Urol. Clin. North Am. – 1999. - Vol. 26. – P. 95–109.
76. Groth T. Commentary to 'Impact of pelvic immobilization techniques on the outcomes of primary and secondary closures of classic bladder exstrophy'. / T. Groth // J. Pediatr. Urol. – 2019. – Vol. 15, N 4. – P. 383. doi: 10.1016/j.jpurol.2019.06.008.
77. Hafez A.T. Complete primary repair of bladder exstrophy in children presenting late and those with failed initial closure: single center experience. / A.T. Hafez, M.T. El-Sherbiny, A.A. Shorrab, et al. // J. Urol. – 2005. - Vol.174. - P. 1549-1552.
78. Hafez A.T. Complete penile disassembly for epispadias repair in postpubertal patients. / AT. Hafez, T. Helmy. // Urology. – 2011. – Vol. 78, N 6. – P. 1407-1410.
79. Hafez AT. Epispadias repair: functional outcome of complete disassembly./ A.T. Hafez. // Curr. Opin. Urol. – 2012. – Vol. 22, N 6. – P. 457-461. doi: 10.1097/MOU.0b013e3283589793.
80. Harris T.G.W. Utility of Skin Grafting and Tissue Expansion in Penile Reconstruction for the Exstrophy-Epispadias Complex. / T.G.W. Harris, M. Maruf, A.A.L. Barone, R.J. 3rd Redett, J.P. Gearhart. // Urology. – 2020. – Vol. 136. – P. 231-237. doi: 10.1016/j.urology.2019.10.017.

81. Inouye B.M. Modern management of bladder exstrophy repair. / B.M.Inouye, E.Z. Massanyi, H. Di Carlo, B.B. Shah, J.P. Gearhart. // Curr. Urol. Rep. – 2013. – Vol. 14, N 4. – P. 359-365.
82. Inouye B.M. How to close classic bladder exstrophy: Are subspecialty training and technique important? / B.M. Inouye, J.T. Purves, J.C. Routh, M. Maruf, D. Friedlander, J. Jayman, J.P. Gearhart. // J. Pediatr. Urol. – 2018. – Vol. 14, N 5. – P. 426.e1-426.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.02.025.
83. Inouye B.M. Modern management of the exstrophy-epispadias complex. / B.M. Inouye, A. Tourchi, H.N. Di Carlo, E.E. Young, J.P. Gearhart. // Surg. Res. Pract. 2014; 2014:587064.
84. Jaureguizar E. Penile length in adult after bladder extrophy reconstruction. / E.Jaureguizar, R.J. Lobato. // Pediatric urology. – 2008. - Vol. 4, Supl.1. – P. 77
85. Jayman J. Predictors of a successful primary bladder closure in cloacal exstrophy: A multivariable analysis. / J. Jayman, A. Tourchi, Z. Feng, B.J. Trock, M. Maruf, K. Benz, M. Kasprenski, T. Baumgartner, D. Friedlander, P. Sponseller, J. Gearhart. // J. Pediatr. Surg. – 2019. – Vol. 54, N 3. – P. 491-494. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.06.030.
86. JP Gearhart. Pediatric urology. / P. John. Gearhart, Richard C. Rink, Pierre D.E. Mouriqand. // 2010. - P. 386-411
87. Jones K.L. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformations. / K.L. Jones. // WB Saunders Company, Philadelphia; Miscellaneous sequences. - 1997. - P. 626–631.
88. Jordan M. Extrophy of the bladder associated with congenital rubella syndrome. / M. Jordan, C.A. Poole, B.J. Fogel. // J. Fla. Med. Assoc. – 1968. – Vol. 55. – P. 98–99.
89. Joshi R.S. A Model for Sustained Collaboration to Address the Unmet Global Burden of Bladder Exstrophy-Epispadias Complex and Penopubic Epispadias: The International Bladder Exstrophy Consortium. / R.S. Joshi, D. Shrivastava, R. Grady, A. Kundu, J. Ramji, P.P. Reddy, J.L. Pippi-Salle, J.R.

Frazier, D.A. Canning, A.R. Shukla. // JAMA Surg. – 2018. – Vol. 153, N 7. – P. 618-624. doi: 10.1001/jamasurg.2018.0067.

90. Kasprenski M. Combined Bladder Neck Reconstruction and Continent Stoma Creation as a Suitable Alternative for Continence in Bladder Exstrophy: A Preliminary Report. / M. Kasprenski, K. Benz, J. Jayman, K. Lue, M. Maruf, T. Baumgartner, J.P. Gearhart. // Urology. – 2018. – Vol. 119. – P. 133-136. doi: 10.1016/j.urology.2018.05.009.
91. Kasprenski M. Modern Management of the Failed Bladder Exstrophy Closure: A 50-yr Experience. / M. Kasprenski, K. Benz, M. Maruf, J. Jayman, H. Di Carlo, J. Gearhart. // Eur. Urol. Focus. – 2020. – Vol. 6, N 2. – P. 383-389. doi: 10.1016/j.euf.2018.09.008.
92. Kasprenski M. Penile Disassembly in Complete Primary Repair of Bladder Exstrophy: Time for Re-evaluation? M. Kasprenski, M. Maruf, R. Davis, J. Jayman, K. Benz, J. Michaud, H. Di Carlo, E.A. Dunn, J.P. Gearhart. // Urology. = 2020. – Vol. 137. – P. 146-151. doi: 10.1016/j.urology.2019.12.020.
93. Kelley J.H. A procedure for lengthening the phallus in boys with exstrophy of the bladder. / J.H. Kelley, A.J. Eraklis. // J. Pediatr. Surg. – 1971. Vol. 6. – P. 645–649
94. Khemchandani S.I. The long-term outcomes after staged repair of exstrophy-epispadias complex. / S.I.Khemchandani. // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2016. – Vol. 21, N 4. – P. 158-163.
95. Klein T. The Cologne pouch procedure for continent anal urinary diversion in children with bladder exstrophy-epispadias complex. / T. Klein, A. Winkler, R.M. Vahdad, A. Ekamp, T.M. Boemers. // J. Pediatr. Urol. – 2018. – Vol. 14, N 5. – P. 431.e1-431.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.06.007.
96. Kouame B.D. Aesthetic, urological, orthopaedic and functional outcomes in complex bladder exstrophy-epispadias's management. / B.D. Kouame, G.S. Kouame, M. Sounkere, M. Koffi, J..B. Yaokreh, T. Odehouri-Koudou, S.

Tembely, G.A. Dieth, O. Ouattara, R. Dick. // Afr. J. Paediatr. Surg. – 2015. – Vol. 12, N 1. P. 56-60.

97. Kureel S.N. A novel skin management scheme in surgery of epispadias undergoing Cantwell-Ransley repair: a technique to improve the aesthetics and minimize complications. / S.N. Kureel, A. Gupta, C.S. Singh, J. Rawat. // Urology. – 2013. – Vol. 82, N 6. – P. 1400-1404.

98. Leclair M.D. The radical soft-tissue mobilization (Kelly repair) for bladder exstrophy. / M.D. Leclair, T. Villemagne, S. Faraj, E. Suply. // J. Pediatr. Urol. – 2015. Vol. 11, N 6. – P. 364-365.

99. Leclair M.D. One-stage combined delayed bladder closure with Kelly radical soft-tissue mobilization in bladder exstrophy: preliminary results. / M.D.Leclair, S. Faraj, S. Sultan, G. Audry, Y. Héloury, J.H. Kelly, P.G. Ransley. // J. Pediatr. Urol. – 2018. Vol. 14, N 6. P. 558-564. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.07.013.

100. Lee C. Gender-associated differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex. / C. Lee, H.M. Reutter, M.F. Grasser, M. Fisch, M. Noeker. // BJU. – 2006. Vol. 97. – P. 349–353.

101. Ludwig M. The bladder exstrophy-epispadias complex. / M. Ludwig, B. Ching, H. Reutter, S.A. Boyadjiev. // Birth Defects Res. Part A. Clin. Mol. Teratol. – 2009. Vol. 85. P. 509–522.

102. Lue K. The Tunica Vaginalis Flap as an Adjunct to Epispadias Repair: A Preliminary Report. / K. Lue, N.M. Gandhi, E. Young, S.S. Reddy, A. Carl, J.P. Gearhart. // Urology. – 2015. – Vol. 86, N 5. P. 1027-1031.

103. Mahajan J.K. Exstrophy epispadias complex- Issues beyond the initial repair. / J.K.Mahajan, K.L. Rao. // Indian J. Urol. – 2012. – Vol. 28, N 4. – P. 382-387.

104. Mallmann M.R. Isolated bladder exstrophy in prenatal diagnosis. / M.R. Mallmann, B. Mack-Detlefsen, H. Reutter, R. Pohle, I. Gottschalk, A. Geipel,

C. Berg, T.M. Boemers, U. Gembruch. // Arch. Gynecol. Obstet. – 2019. – Vol. 300, N 2. – P. 355-363. doi: 10.1007/s00404-019-05193-x.

105. Marshall V.F. Functional closure of typical exstrophy of the bladder. / V.F. Marshall, E.C. Muecke. // J. Urol. – 1970. – Vol. 104. N 1. – P. 205-212.

106. . Maruf M. Variant Presentations of the Exstrophy-Epispadias Complex: A 40-Year Experience. / M.Maruf, K. Benz, J. Jayman, M. Kasprenski, J. Michaud, H.N. Di Carlo, J.P. Gearhart. // Urology. – 2019. – Vol. 125. – P. 184-190. doi: 10.1016/j.urology.2018.10.049.

107. Maruf M. Urinary Continence Outcomes in Classic Bladder Exstrophy: A Long-Term Perspective. / M. Maruf, R. Manyevitch, J. Michaud, J. Jayman, M. Kasprenski, M.H. Zaman, K. Benz, .Eldridge, .Trock, K.T. Harris, W.J. Wu, H.N. Di Carlo, J.P. Gearhart. // J. Urol. – 2020. – Vol. 203, N 1. – P. 200-205. doi: 10.1097/JU.0000000000000505.

108. Massanyi E.Z. Perioperative management of classic bladder exstrophy. / E.Z. Massanyi, J.P. Gearhart, S. Kost-Byerly. // Res. Rep. Urol. – 2013. – Vol. 12, N 5. – P. 67-75.

109. Mishra P. Kelly procedure for male primary epispadias. / P. Mishra, S. Rajendran, M. Asimakidou, I. Mushtaq // J. Pediatr. Urol. 2016. – Vol. 12, 4. – P. 212.e1-2.

110. Mitchell M.E. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. / M.E. Mitchell, D.J. Bagli. // J. Urol. – 1996. – Vol. 155. P. 300–303.

111. 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. – P. 1728–1731.

112. Nerli R.B. Genital reconstruction in exstrophy patients. / R.B. Nerli, S.S. Shirol, A. Guntaka, S. Patil, M.B. Hiremath. // Indian J. Urol. – 2012 – Vol. 28, N 3. – P. 280-285.

113. Nhan D.T. Bilateral Anterior Innominate Osteotomy for Bladder Exstrophy. / D.T.Nhan, P.D. Sponseller. // JBJS Essent. Surg. Tech. – 2019. – Vol. 9, N1. – P. e1. doi: 10.2106/JBJS.ST.18.00018.

114. Nikolaev V.V. A less invasive technique for delayed bladder exstrophy closure without fascia closure and immobilisation: can the need for prolonged anaesthesia be avoided? / V.V. Nikolaev // Pediatr. Surg Int. – 2019. - Vol. 35, N 11. – P. 1317-1325. doi: 10.1007/s00383-019-04530-0.

115. Pacquée S. Surgical Management of Complete Procidentia in a Female Patient with Bladder Exstrophy-epispadias Complex: Case Report and Literature Review. / S. Pacquée, D.H. Conrad, T.D. Saar, D. Rosen, G. Cario, D. Chou, M.E. Smet. // Gynecol. Minim. Invasive Ther. – 2018. – Vol. 7, N 3. – P. 127-129. doi:10.4103/GMIT.GMIT_14_18.

116. Pathak P. Complete primary repair of bladder exstrophy: a systematic review. / P. Pathak, J.D. Ring, K.R. Delfino, D.I. Dynda, R.I. Mathews. // J. Pediatr. Urol. – 2020. - Jan 14. pii: S1477-5131(20)30005-X. doi:10.1016/j.jpurol.2020.01.004.

117. Perovic S.V. New Insight Into Surgical Anatomy of Epispadiac Penis and its Impact on Repair. / S.V. Perovic, R.P. Djinovic. // J. Urol. – 2008. - Vol.179.- issue 2

118. Perovic S.V. Penile disassembly technique for epispadias repair: variants of technique. / S.V. Perovic, V. Vukadinovic, M.L. Djordjevic, et al. // J Urol. – 1999. Vol. 162. – P. 1181-1184.

119. Pinette M.G. Prenatal diagnosis of fetal bladder and cloacal exstrophy by ultrasound. A report of three cases. / M.G. Pinette, Y.Q. Pan, S.G. Pinette, P.G. Stubblefield, J. Blackstone. // J. Reprod. Med. – 1996. – Vol. 41. - P. 132–134.

120. Ransley P.G. Bladder exstrophy closure and epispadias repair. / P.G. Ransley, P.G. Duffy, M. Wollin. // In: Spitz L., Nixon H.H., eds. Operative Surgery. London: Butterworths. – 1988. – P. 620-632.

121. Reddy S.S. Sexual Health Outcomes in Adults with Complete Male Epispadias. / S.S. Reddy, B.M. Inouye, U.A. Anele, M. Abdelwahab, B. Le, J.P. Gearhart, P.K. Rao. // J. Urol. – 2015. – Vol. 194, N 4. – P. 1091-1095.

122. Reutter H. Concordance analyses of twins with bladder exstrophy-epispadias complex suggest genetic etiology. / H. Reutter, L. Qi, J.P. Gearhart, T. Boemers, A.K. Ebert, W.H. Rösch, M. Ludwig, S.A. Boyadjiev. // Am. J. Med. Genet. A. – 2007. – Vol. 143. P. 2751–2756.

123. Reynaud N. Male Sexuality, Fertility, and Urinary Continence in Bladder Exstrophy-Epispadias Complex. / N. Reynaud, F. Courtois, P. Mouriquand, N. Morel-Journel, K. Charvier, M. Gérard, A. Ruffion, J.E. Terrier. // J. Sex. Med. – 2018. Vol. 15, N 3. – P. 314-323. doi: 10.1016/j.jsxm.2018.01.004.

124. Rösch W. Comparison of preoperative innervation pattern and postreconstructive urodynamics in extrophy-epispadias-complex. / W. Rösch, A. Christl, B. Strauß, K.M. Schrott, W.L. Neuhuber. // Urol. Int. – 1997. – Vol. 59. – P. 6–15.

125. Rowe C.K. Using social media for patient-reported outcomes: A study of genital appearance and sexual function in adult bladder exstrophy patients. / C.K. Rowe, M. Shnorhavorian, P. Block, J. Ahn, P.A. Merguerian. // J. Pediatr. Urol. – 2018. Vol. 14, N 4. – P. 322.e1-322.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.05.029.

126. Sabetkish S. Bladder Herniation as an Auto-Augmentation Technique in Bladder Exstrophy: Initial Experience in Patients with Small Bladder Plate. / S. Sabetkish, A.M. Kajbafzadeh. // Urology. – 2020. - pii: S0090-4295(20)30203-X. doi:10.1016/j.urology.2020.02.013.

127. Sack B.S. A single-institution experience of complete primary repair of bladder exstrophy in girls: risk factors for urinary retention. / B.S. Sack, J.G. Borer. // J. Pediatr. Urol. – 2019. – Vol. 15, N 3. – P. 262.e1-262.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2019.02.019.

128. Sarin Y.K. Split-appendix Technique for Simultaneous Use in the Mitrofanoff Principle and Posterior Urethral Substitution in a Bladder Exstrophy-Epispadias Complex Patient. / Y.K. Sarin, P. Kumar. // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2019. – Vol. 24, N 1. – P. 65-67. doi:10.4103/jiaps.JIAPS_71_18.

129. Silver R.I. Penile length in adulthood after exstrophy reconstruction. / R.I. Silver, A. Yang, J. Ben-Chaim, R. Jeffs, J.P. Gearhart. // J. Urol. – 1997. – Vol. 157. – P. 999–1003.

130. Singh A.P. Exstrophy Bladder with Low Anorectal Malformation- A Rare Association. / A.P. Singh, V. Mathur, R. Tanger, A.K. Gupta. // J. Neonatal Surg. – 2017. – Vol. 6, N 3. – P. 69. doi: 10.21699/jns.v6i3.494.

131. Stec A.A. Pelvic floor anatomy in classical bladder exstrophy by using 3D computerized tomography: initial insights. / A.A. Stec, H.K. Pannu, Y.E. Tadros, P.D. Sponseller, E.K. Fishman, J.P. Gearhart. // J. Urol. - 2001. – Vol. 166. – P. 1444–1449.

132. Sunil K. Technique of Antireflux Procedure without Creating Submucosal Tunnel for Surgical Correction of Vesicoureteric Reflux during Bladder Closure in Exstrophy. / K. Sunil, A. Gupta, D. Chaubey, A. Pandey, S.N. Kureel, A.K. Verma. // J/ Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2018. – Vol. 23, N 2. – P. 70-73. doi:10.4103/jiaps.JIAPS_81_17.

133. Sunil K. IschioPubic Osteotomy, A Simple and Effective Technique for Pelvic Ring Closure in Repair of Classic Exstrophy Bladder. / K. Sunil, S.N. Kureel, A. Gupta, A. Pandey, A. Wakhlu, J. Rawat. // J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. – 2018. – Vol. 23, N 1. – P. 27-31. doi:10.4103/jiaps.JIAPS_206_17.

134. Surer I. The modified Cantwell-Ransley repair in exstrophy and epispadias: 10 year experience. / I. Surer, L.A. Baker, R.D. Jeffs, J.P. Gearhart. // J. Urol. – 2001. – Vol. 164. – P. 1040.

135. Szymanski K.M. Probability of Bladder Augmentation, Diversion and Clean Intermittent Catheterization in Classic Bladder Exstrophy: A 36-Year, Multi-Institutional, Retrospective Cohort Study. / K.M. Szymanski, M. Fuchs,

D. Mcleod, I. Rosoklija, A.C. Strine, B. Van der Brink, B. Whittam, E. Yerkes, P.C. Gargollo. // J. Urol. – 2019. – Vol. 202, N 6. – P. 1256-1262. doi: 10.1097/JU.0000000000000552.

136. Tanaka ST. Surgical Collaboratives in Pediatric Urology for Bladder Exstrophy and Complex Reconstruction. / S.T. Tanaka. // J. Urol. – 2019. – Vol. 202, N 6. – P. 1109-1110. doi: 10.1097/JU.0000000000000567.

137. Tourchi A. Ureteral reimplantation before bladder neck reconstruction in modern staged repair of exstrophy patients: indications and outcomes. / A. Tourchi, H.N. Di Carlo, B.M. Inouye, E. Young, A. Gupta, M. Abdelwahab, J.P. Gearhart. // Urology. - 2015. – Vol. 85, N 4. P. 905-908.

138. Traceviciute J. Sexual Function and Quality of Life in Adult Male Individuals with Exstrophy-Epispadias Complex-a Survey of the German CURE-Network. / J. Traceviciute, N. Zwink, E. Jenetzky, H. Reutter, K. Hirsch, R. Stein, W.H. Rösch, A.K. Ebert. // Urology. – 2018. – Vol. 112. – P. 215-221. doi: 10.1016/j.urology.2017.08.063.

139. Thomas J.S. Long-term outcomes in primary male epispadias. / J.S. Thomas, M. Shenoy, I. Mushtaq, D. Wood. // J. Pediatr. Urol. – 2020. – Vol. 16, N 1. – P. 80.e1–80.e6.

140. Varma K.K. Mobilization of pelvic musculature and its effect on continence in classical bladder exstrophy: a single-center experience of 38 exstrophy repairs. K.K. Varma, A. Mammen, S.K. Kolar Venkatesh. // J. Pediatr. Urol. – 2015. – Vol. 11, N 2. – P. 87.e1-5.

141. Vermeij-Keers C. Embryonic development of the ventral body wall and its congenital malformations. / C. Vermeij-Keers, N.G. Hartwig, J.F. Van der Werff. // Semin. Pediatr. Surg. – 1996. – Vol. 5. – P. 82–89

142. Werff J.F. Van der Normal development of the male anterior urethra. / J.F. Van der Werff, R.A. Nievelstein, E. Brands, A.J. Luijsterburg, C. Vermeij-Keers. // Teratology. – 2000. – Vol. 61. P. 172–183.

143. Wittmeyer V. Quality of life in adults with bladder exstrophy-epispadias complex. / V. Wittmeyer, E. Aubry, A. Liard-Zmuda, et al. // J. Urol. – 2010. – Vol. 184. – P. 2389–2394.

144. Wood H.M. In vitro fertilization and the cloacal/bladder exstrophy-epispadias complex: A continuing association. / H.M. Wood, D. Babineau, J.P. Gearhart. // J. Pediatr. Urol. – 2007. – Vol. 3. – P. 305–310.

145. 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. – P. 244–249.

146. Woodhouse C.R.J. Sexuality in men with exstrophy. / C.R.J. Woodhouse. // BJU Int. – 2017. – Vol. 120, N 3. – P. 301. doi: 10.1111/bju.13893.

147. Zaman M. Impact of pelvic immobilization techniques on the outcomes of primary and secondary closures of classic bladder exstrophy. / M. Zaman, M. Kasprenski, M. Maruf, K. Benz, J. Jayman, D. Friedlander, H. Di Carlo, P. Sponseller, J. Gearhart. // J. Pediatr Urol. – 2019. Vol. 15, N 4. – P. 382.e1-382.e8. doi: 10.1016/j.jpurol.2019.04.009.

148. Zaman M.H. Exploration of Practice Patterns in Exstrophy Closures: A Comparison Between Surgical Specialties Using a National and Institutional Database. / M.H. Zaman, R. Davis, M. Maruf, H. DiCarlo, J.P. Gearhart. // Urology. – 2019. – Vol. 131. – P. 211-216. doi: 10.1016/j.urology.2019.05.027.

149. Zhu Z. TopClosure® tension-relief system for immediate primary abdominal defect repair in an adult patient with bladder exstrophy. / Z. Zhu, Y. Tong, T. Wu, Y. Zhao, M. Yu, M. Topaz. // J. Int. Med. Res. – 2020. – Vol. 48, N 1. - 300060519891266. doi: 10.1177/0300060519891266.