

МЕТОД КОЛЬПОПОЭЗА ПРИ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

В. Л. Дронова

Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины, г. Киев

THE METHOD OF COLPOPOIESIS IN AN URINARY BLADDER EXTROPHY

V. L. Dronova

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) — редкий тяжелый врожденный порок развития, при котором отсутствует передняя стенка МП и соответствующая ему передняя брюшная стенка. При этом слизистая оболочка МП пролабирует через дефект передней брюшной стенки, в нижних отделах площадки открытого МП располагаются устья мочеточников. При ЭМП могут быть два МП, один — "нормальный", второй — экстрофированный [1]. В зарубежной литературе ЭМП чаще всего описывают в комплексе с эписпадией [1, 2], хотя имеются сообщения об изолированном поражении стенки МП, когда его шейка и мочеиспускательный канал (МИК) сформированы. Такое состояние называют неполной экстрофией, или передним пузырным свищом. В настоящее время исследователи считают, что ЭМП включает состояния, которые определяют как комплекс экстрофия—эписпадия (ЭЭК) — сочетание пороков, объединённых единой этиологией, и дефекта по вентральной поверхности, как минимум, части МП и МИК [2, 3].

Комплекс ЭЭК включает такие патологические состояния: эписпадия, частичная экстрофия, классическая экстрофия и экстрофия клоаки. При эписпадии наблюдают дефект МИК и в отдельных наблюдениях — сфинктера МП, при частичной экстрофии — отсутствует небольшая часть передней стенки МП, при классической экстрофии — отсутствует передняя стенка МП и соответствующая ей часть брюшной стенки, при экстрофии клоаки выявляют эмбриональную грыжу, атрезию заднего прохода, экстрофию

Реферат

Комплекс экстрофия—эписпадия — редкая врожденная мальформация мочеполовой системы, мышц брюшной стенки и костей таза. Приведено наблюдение экстрофии мочевого пузыря (ЭМП) у девушки в сочетании с агенезией влагалища после неэффективного первично—отсроченного закрытия мочевого пузыря (МП), остеотомии (в возрасте 4 лет) с последующей уретеросигмостомией. Пациентке выполнена реконструктивная операция создания влагалища из нефункционирующего МП, правосторонняя нефрэктомия по поводу тяжелого уретерогидронефроза, реконструкция передней брюшной стенки и наружных половых органов.

Ключевые слова: заболевания мочеполовой системы; экстрофия—эписпадия.

Abstract

Complex of extrophy—epispadias — a rare inborn malformation of genitourinary system, abdominal wall muscles and pelvic bones. The observation was adduced, concerning an urinary bladder extrophy in a girl in combination with vaginal agenesis after noneffective primarily—postponed closure of urinary bladder, osteotomy (in the age of 4 yrs old), with consequent ureterosigmoidostomy. In the patient there was conducted a reconstructive operation for vagina creation, using nonfunctioning bladder, right—sided nephrectomy for severe ureterohydronephrosis, reconstruction of anterior abdominal wall and external genitalia.

Key words: diseases of genitourinary system; extrophy—epispadias.

двух половин расщеплённого МП, между которыми расположена "открытая" слепая кишка; слепо заканчивающаяся толстая кишка отходит от слепой кишки и "висит" в полости таза [2, 4].

Предложены различные варианты классификации ЭМП, наиболее распространенной из них (в различных модификациях) является следующая: ЭМП I степени — дефект передней брюшной стенки менее 4 см, диастаз лобковых костей 3 — 4 см, незначительные нарушения структуры стенки МП; II степени — дефект передней брюшной стенки 4 — 8 см, диастаз лобковых костей — 4—6 см, выраженные морфологические нарушения строения стенки мочевого пузыря; III степени — дефект передней брюшной стенки более 8 см, диастаз лобковых костей более 6 см, значительные нарушения гистологического строения стенки мочевого пузыря [1 — 3]. При

ЭМП I степени, независимо от размеров открытого органа, показана пластика МП и МИК с использованием местных тканей; II степени — показания к такой операции относительные; III степени — выполнение пластической операции не показано [3].

Частота ЭЭК 1 на 10 000 — 50 000 новорожденных [2, 4]. Соотношение классической ЭМП у мальчиков и девочек 2,7 : 1. Вероятность рождения еще одного ребенка с ЭМП у тех же родителей составляет 1 : 100, вероятность рождения ребенка с ЭМП у пациентки при наличии ЭМП — 1 : 70. Без лечения только 33% больных доживают до 15 — 20 лет. Наиболее частая причина смерти — вторичный пиелонефрит и его осложнения. У 75% неоперированных больных в возрасте старше 40 лет возникает малигнизация слизистой оболочки мочепузырной площадки. В восстановленном после экстрофии

МП риск возникновения аденокарциномы в 400 раз выше, чем в интактном, однако при восстановлении МП в течение 48 — 72 ч после рождения возникновение аденокарциномы в литературе не описано [2].

ЭМП формируется на 4 — 5-й неделе развития эмбриона [3]. Каудальная миграция мембраны клоаки происходит в I триместре в то же время, когда созревает передняя брюшная стенка. Мезенхима не переходит из одного клеточного слоя нижней брюшной стенки в другую, что обуславливает нестабильность мембраны клоаки. При преждевременном разрыве мембраны клоаки возникает комплекс "подпупочных" аномалий. При разрыве мембраны клоаки после полного отделения "урогенитальной" части от пищеварительного канала возникает классическая ЭМП, а при повреждении мембраны до того, как опускается уроректальная перегородка — образуется выворот нижнего уретрального тракта и части пищеварительного канала (экстрофия клоаки).

Внедрение ультразвукового исследования (УЗИ) позволило проводить антенатальную диагностику ЭМП с 14 — 17-й недели беременности, когда в норме полость МП начинает заполняться мочой. При ЭМП часто выявляют сопутствующие врожденные аномалии — паховую грыжу (по данным литературы, у 56% мальчиков и 15% девочек при классической ЭМП), крипторхизм (у 20%), изолированные колоректальные аномалии (у 1,8%) [4], пороки развития почек и верхних мочевых путей (у 2,8%) [4, 5], половых органов, нервной системы, миелодисплазию и др. [4, 6].

При ЭЖ всегда обнаруживают патологию наружных и внутренних половых органов, именно на проблеме патологии половых органов у женщин при ЭМП акцентируем наше внимание. У девочек влагалище, его преддверие и задний проход занимают более переднюю позицию, чем в норме [5, 6]. Степень смещения влагалища соответствует степени уменьшения расстояния между пупком и задним проходом, иногда влагалище, а также матка могут быть раздвоены [6]. Яичники и маточные

трубы, как правило, не изменены. Влагалище укорочено, его длина 5 — 6 см, диаметр часто не отличается от нормы, сужение входа во влагалище наблюдают практически у всех пациенток. Клитор расщеплен или вообще рудиментарен. Малые половые губы не смыкаются в верхнем углу, часто также рудиментарны [6, 7].

ЭМП всегда сопровождается патологическими изменениями костей таза, в частности, ротацией наружу, ретроверсией вертлужной впадины с компенсирующим смещением бедренной кости кпереди, укорочением и диастазом лобковых костей, который иногда достигает 10 — 12 см [5, 7]. Увеличение диастаза лобковых костей прогрессирует во время роста ребенка, независимо от выполнения остеотомии при закрытии дефекта МП.

Лечение ЭМП только хирургическое. По мнению большинства авторов, оно должно решать следующие задачи: создание резервуара, собирающего мочу и опорожняемого по желанию больного; предупреждение инфицирования мочевых путей; исключение травматизации открытой слизистой оболочки МП; формирование наружных половых органов; формирование лобкового сочленения с "замыканием" тазового кольца [3, 7].

Вагинопластика — одно из наиболее частых вмешательств по поводу ЭМП [2, 6]. J. Erich в 1959 г. впервые сообщил об использовании лоскута кожи на ножке для вагинопластики и осуществлении Z-пластики влагалища у пациенток по поводу ЭМП [6]. R. Cervellione и соавторы [3] считают оптимальным осуществление перинеальной вагинопластики с использованием лоскута (perineal flap vaginoplasty), в последующем уменьшающая вагинопластика и YV-вагинопластика выполнены соответственно у 10 и 7% пациенток (авторы объясняют это недостаточным опытом хирургов). Использование ромбовидных лоскутов для реконструкции лобка во время реконструкции половых органов считают предпочтительным благодаря низкой частоте осложнений и простоте этой одноэтапной процедуры. Од-

нако некоторые авторы считают оптимальной альтернативой в некоторых ситуациях более сложные подходы с использованием экспандеров тканей или оментопластики [6].

Хорошие функционально-косметические результаты вагинопластики достигнуты при использовании кожи промежности или лоскута из слизистой оболочки срединной части половых губ, соединяющей губы и клитор, а также пластики лобка с использованием лоскута кожи с волосяным покровом [3]. Некоторые авторы [4, 7] акцентируют внимание на обязательном выполнении клиторопластики (как первичной, так и вторичной) в целях улучшения функционально-косметических результатов у таких пациенток.

Качество жизни пациенток при ЭМП, а также решение проблем сексуальной и репродуктивной функций во многом определяются эффективностью и обоснованностью хирургической коррекции, особенно произведенной в детском возрасте [1]. После адекватной хирургической коррекции порока возможно полное восстановление сексуальной функции [4]. После хирургической коррекции ЭМП фертильность соответствует средним показателям в популяции, однако способность к естественному родоразрешению значительно ограничена, а показания к осуществлению кесарева сечения расширены по сравнению с общемедицинскими.

Представляем клиническое наблюдение пациентки Ш. Родилась в 1992 г. от первых родов, масса тела при рождении 3700 г, госпитализирована в отделение оперативной гинекологии в 2013 г. с диагнозом: ЭМП, состояние после 5 оперативных вмешательств; нефункционирующая правая почка, хронический пиелонефрит в стадии ремиссии; атрезия влагалища; деформирующие рубцы передней брюшной стенки.

В 1996 г. осуществлено закрытие дефекта МП с остеотомией, в 1998 г. — цистолитотомия, в 1999 г. — повторное закрытие МП в связи с образованием мочепузырного свища, в 2000 г. — пластика шейки МП (безуспешная), в 2002 г. — имплантация

мочеточников в сигмовидную ободочную кишку.

С 2003 г. у пациентки нефункционирующая правая почка, частые рецидивы пиелонефрита. Менструация началась в 13 лет, отмечает выделение крови через МИК. Сопутствующие пороки развития не выявлены. Интеллектуальное, психомоторное развитие не нарушено.

Пациентка нормостенического телосложения, рост 163 см, масса тела 51 кг, влагилице отсутствует, выявлены деформация половых губ, расщепление клитора, отсутствие пупка, "высокое" расположение заднего прохода, деформирующие рубцы передней брюшной стенки.

По данным цистографии МП, в виде гандбольного мяча, объем 85 мл.

По данным магниторезонансной томографии таза с контрастированием матка и яичники не изменены, влагилице отсутствует, шейка матки расположена в полости МП, лобковые кости практически отсутствуют, определяются терминальная каликопиелозктазия правой почки, дилатация правого мочеточника до 24 мм, который слепо заканчивается в нижней трети; по данным реносцинтиграфии функция правой почки отсутствует, левой — не нарушена.

Лабораторные исследования: фолликулостимулирующий гормон 6,6 мЕД/л, лютеинизирующий гормон 8,2 мЕД/л, антимюллеровский гормон 1,8 нг/мл, пролактин 7,2 нг/мл, прогестерон — 36,5 нмоль/л, тестостерон 1,9 нмоль/л, эстрадиол 174,7 пг/мл.

При оценке качества жизни с использованием опросника MOS—SF—36 (Medical Outcomes Study Short Form—36) обнаружено существенное уменьшение показателей

как по физическим, так и психологическим доменам.

Планируемый объем операции: кольпопоз с использованием МП, нефрэктомия справа, абдоминопластика с формированием пупка, коррекция наружных половых органов.

Интраоперационно выявлена выраженная дилатация правого мочеточника, полная атрофия правой почки, матка, яичники, маточные трубы визуально не изменены. В поперечном направлении рассечен МП, куда открывается шейка матки, при инструментальной ревизии проходимость канала шейки матки не нарушена, из МП сформирована неовлагалищная трубка. Иссечены деформирующие рубцы передней брюшной стенки, осуществлена абдоминопластика, сформирован пупок по методике А. И. Дронова (2009). Произведена аппроксимация половинок клитора (с использованием тканей лобка), сформированы половые губы.

Течение послеоперационного периода без осложнений.

По данным гистологического исследования ткани удаленной почки отмечена крайняя степень дегенеративных фиброзно—диспластических изменений в корковом веществе и полная атрофия мозгового вещества. В стенке МП выявлена неоднородность эпителия — от многослойного плоского до цилиндрического с большим числом трубчатых желез и бокаловидными клетками, признаки хронического воспаления с вторичным фиброзом и полипозом слизистой оболочки, образованием железистых кист. Способность трубчатых желез вырабатывать слизь является еще одним аргументом для обоснования целесообразности использования стенки МП для пластики влагилица.

Пациентка осмотрена через 1, 3, 6, 12 и 18 мес после операции. Через 1, 3 и 6 мес отмечено увеличение показателей качества жизни как по физическим, так и психологическим параметрам в сроки до 3 мес с сохранением показателей через 18 мес. Пациентка ведет регулярную половую жизнь, имеет постоянного полового партнера. При половой близости дискомфорт и болевые ощущения не отмечает. Менструация регулярная, умеренная, неболезненная.

ВЫВОДЫ

1. Впервые выполнен и описан вариант ЭМП с агенезией влагилица и расположением шейки матки в МП при нормальном морфофункциональном состоянии матки и придатков.

2. Пациентов по поводу ЭМП следует своевременно и правильно оперировать для предотвращения осложнений порока. Реконструктивно—восстановительные операции необходимо выполнять в мультидисциплинарных специализированных центрах, хирурги должны владеть навыками в урологии, гинекологии, колопроктологии, ортопедии.

3. Социальная и сексуальная адаптация пациенток при ЭЭК требует комбинированного использования методов реконструктивно—пластической хирургии и психологической реабилитации. Применение психо— и фармакотерапии для достижения оптимального психоэмоционального фона после выполнения адекватного хирургического вмешательства позволяет достичь сексуальной и социальной адаптации женщин.

ЛИТЕРАТУРА

1. Наконечный А. Й. Клінічний досвід хірургічного лікування екстропії сечового міхура / А. Й. Наконечний, Т. П. Вівгарський, Р. А. Наконечний // Експерим. та клін. фізіологія та біохімія. — 2011. — №1. — С. 69 — 72.
2. Surgical treatment of uterine prolapse in women with bladder exstrophy: report of two cases with modified Prolift procedure / L. R. Bartelink, W. F. Feitz, K. B. Kluivers [et al.] // Int. Urogynec. J. — 2011. — Vol. 22, N 7. — P. 889 — 891.
3. Vaginoplasty in the female exstrophy population: Outcomes and complications / R. M. Cervellione, T. Phillips, N. Baradaran [et al.] // J. Pediatr. Urol. — 2010. — Vol. 6, N 6. — P. 595 — 599.
4. Reproductive outcomes in women with classic bladder exstrophy: an observational cross—sectional study / R. Deans, F. Banks, L. M. Liao [et al.] // Am. J. Obstet. Gynecol. — 2012. — Vol. 206, N 6. — P. 496 — 506.
5. The exstrophy—epispadias complex / A. K. Ebert, H. Reutter, M. Ludwig [et al.] // Orphanet. J. Rare Dis. — 2009. — Vol. 4. — P. 23 — 27.
6. Bladder exstrophy: reconstructed female patients achieving normal pregnancy and delivering normal babies / A. M. Giron, C. C. Passerotti, H. Nguyen [et al.] // Int. Braz. J. Urol. — 2011. — Vol. 37, N5. — P. 605 — 610.
7. Genital prolapse in adult women with classical bladder exstrophy / R. S. Nakhal, R. Deans, S. M. Creighton [et al.] // Int. Urogynec. J. — 2012. — Vol. 23, N 9. — P. 1201 — 1205.