

# ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ: ПРИГОВОР ИЛИ РЕАЛИИ ЖИЗНИ ПАЦИЕНТКИ РЕПРОДУКТИВНОГО ВОЗРАСТА?

## ВВЕДЕНИЕ

Экстрофия мочевого пузыря (от греч. – ekstrophe) (ЭМП) – это редкий врожденный порок развития мочевого пузыря (МП) с отсутствием его передней стенки и, соответственно, передней брюшной стенки, частота его колеблется в среднем от 1:10 000 до 1:50 000 новорожденных, причем у мальчиков в 3–6 раз чаще, чем у девочек [1].

Без хирургического лечения половина детей с данной патологией не доживают до 10-летнего возраста, а 75% погибают к 15 годам. В литературе встречаются описания единичных случаев, когда не оперированные больные живут 50 лет и более, однако у них нередко (1,1–4%) развиваются злокачественные опухоли экстрофированного МП [3–5].

У детей с ЭМП встречаются сопутствующие врожденные аномалии: в 40–73,3% – паховые грыжи, в каждом пятом случае – крипторхизм. Наиболее тяжелой и редкой формой описываемого порока является экстрофия клоаки, когда расщелина распространяется не только на урогенитальную область, но и на терминальный отдел кишечной трубки [4, 5]. При этом крайне редко бывает полное удвоение МП, уретры, влагалища и матки, сочетающееся с экстрофией клоаки [3].

Широкое внедрение УЗИ позволяет проводить антенатальную диагностику пороков развития, в том числе ЭМП и экстрофии клоаки, примерно с 16-й недели беременности, когда в норме полость МП начинает заполняться мочой. Однако не всегда удается выполнить раннюю пренатальную диагностику порока. Описаны случаи, когда, несмотря на УЗИ с 16-й недели, ЭМП была обнаружена только в поздние сроки гестации, а иногда – при рождении. Клиническая картина ЭМП настолько характерна, что диагноз обычно ставится сразу при рождении непосредственно в родильном зале.

Лечение экстрофии – хирургическое, и может включать серию операций в течение нескольких лет – так называемая «поэтапная реконструкция». Время, вид и характер необходимых операций зависят от конкретной ситуации и могут различаться в каждом случае.

В соответствии с международными стандартами, при рождении ребенка с ЭМП, ее коррекцию целесообразно выполнить в ранние

сроки (первые 2–3 суток после рождения), что обусловлено – пока кости остаются пластичными – возможностью сведения костей лона без остеотомии (пересечения подвздошных костей). Сведение лонных костей обеспечивает лучший эффект удержания мочи, что является наиболее сложной задачей подобных операций.

## ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

На базе гинекологического отделения № 1 Донецкого регионального центра охраны материнства и детства наблюдается 7 пациенток в возрасте 17–21 год, которым была выполнена вагинопластика и пластика передней брюшной стенки по поводу ЭМП (рис. 1).

Наиболее интересен клинический случай с пациенткой М., 18 лет, которая поступила в гинекологическое отделение № 1 Донецкого регионального центра охраны материнства и детства для формирования влагалища.

При поступлении предъявляла **жалобы** на самопроизвольное подтекание мочи из рубцово-деформированной передней брюшной стенки, мацерацию кожи передней брюшной стенки.

**Из анамнеза заболевания:** у пациентки имеет место врожденная аномалия развития мочеполовой системы в виде ЭМП, в 2 года и в 5 лет были выполнены операции – пластика МП с формированием передней стенки местными тканями, выполненная в 7 лет пластика шейки МП не привела к контролируемому мочеиспусканию, и моча подтекала постоянно в прокладку.

**Гинекологический анамнез:** менструации с 14 лет по 4–5 дней, через 28 дней, умеренные, безболезненные. Со стороны внутренних половых органов патологии не выявлено, за исключением атрезии входа во влагалище.

**Соматический анамнез:** хронический пиелонефрит в стадии ремиссии, со стороны других органов и систем патологии не выявлено. Рост и развитие соответствуют возрасту, телосложение по астеническому типу. Рост волос по женскому типу; кожные покровы и видимые слизистые чистые, бледно-розовые; патологических высыпаний не отмечается.

**Status morbi:** пальпаторно в области лонных костей имеется диастаз до 20 см, вследствие которого отмечается утиная походка. В об-



### В.К. ЧАЙКА

член-корр. НАМН Украины, д. мед. н., профессор, вице-президент Ассоциации акушеров-гинекологов Украины, заведующий кафедрой акушерства, гинекологии и перинатологии УНИПО Донецкого национального медицинского университета им. Максима Горького, генеральный директор Донецкого регионального центра охраны материнства и детства

### А.В. БОРОТА

д. мед. н., профессор, заведующий кафедрой общей хирургии и хирургических болезней стоматологического факультета, Донецкий национальный медицинский университет им. Максима Горького

### А.А. ЖЕЛЕЗНАЯ

к. мед. н., профессор кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии УНИПО Донецкого национального медицинского университета им. Максима Горького

### В.В. ГАЙДАДЫМ

врач акушер-гинеколог Донецкого регионального центра охраны материнства и детства, аспирант кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии УНИПО Донецкого национального медицинского университета им. Максима Горького

### Е.Ю. МИРОШНИЧЕНКО

ассистент кафедры общей хирургии и хирургических болезней стоматологического факультета, Донецкий национальный медицинский университет им. Максима Горького

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



**РИСУНОК 1.**  
ПАЦИЕНТКА К., 18 ЛЕТ, ДО И ПОСЛЕ ПЛАСТИКИ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ И ВАГИНОПЛАСТИКИ

ласти передней брюшной стенки – рубцовая деформация, пупок отсутствует. В проекции МП на рубце имеется выпячивание слизистой мочевого пузыря, откуда постоянно неконтролируемо подтекает моча. При контакте слизистая кровоточит, явления аммонийного дерматита. В проекции вульвы имеется щелевидное отверстие, которое можно пройти зондом, откуда оттекает менструальная кровь при менструации.

**По данным УЗИ:** матка и яичники без структурных изменений. Правая и левая почка без структурных изменений.

**По данным экскреторной урографии:** имеет место удвоение левой почки, двухстороннее расширение мочеточников, расхождение костей таза.

операционного рубца; формирование ректального МП с уретероректостомией и низведением сигмовидной кишки по Дюамелю; вагинопластика.

При нижнесрединной лапаротомии: в брюшной полости незначительное количество спаек, значимых отклонений и патологии не выявлено. Мобилизована сигмовидная кишка под контролем левого мочеточника, гонадных сосудов и гипогастральных нервов. Выделены оба мочеточника до места впадения в пузырь, взяты на турникеты. Перевязана верхняя прямокишечная артерия и вена ниже отхождения сигмовидных артерий, в проекции ректосигмоидного отдела кишки. Толстая кишка на уровне ректосигмоидного отдела пересечена при помощи ап-



**РИСУНОК 2.**  
ПАЦИЕНТКА М., 18 ЛЕТ, ЭМП. МУЛЬТИСРЕЗОВАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ: ДИАСТАЗ ЛОННОГО СОЧЛЕНЕНИЯ, ИСКРИВЛЕНИЕ ПОЗВОНОЧНИКА И ПИЕЛОЭКТАЗИЯ СПРАВА С ДЕФЕКТОМ НАПОЛНЕНИЯ РАНЕЕ ФОРМИРОВАННОГО МП

**По данным мультисрезовой компьютерной томографии** брюшной полости и забрюшинного пространства: аномалия развития МП и костей таза с диастазом лонного сочленения, неравномерная уретероэктазия, S-образная сколиотическая деформация нижне-грудного и поясничного отделов позвоночника (рис. 2). Влагалище не дифференцируется. Матка и яичники без особенностей.

Лабораторные и клиничко-биохимические показатели в пределах нормы.

Пациентке М., 18 лет, была выполнена лапаротомия: иссечение старого после-

парата УО-60. Для удлинения трансплантата для низведения мобилизована нисходящая кишка и селезеночный изгиб до дистальной трети поперечной кишки, перевязана нижняя брыжеечная вена у нижнего края поджелудочной железы, нижняя брыжеечная артерия у основания (рис. 3).

Мобилизована прямая кишка по задней полуокружности в межфасциальном слое до тазового дна – создан тоннель для низведения. Оба мочеточника пересечены у юкставезикальных отделов, дистальные концы перевязаны. Проксимальные концы пересажены

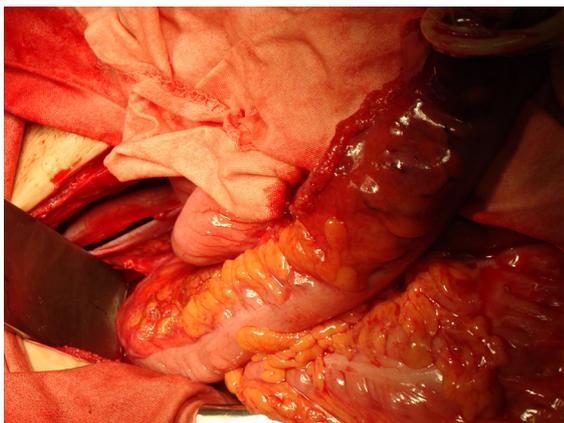


РИСУНОК 3.  
ПАЦИЕНТКА М., 18 ЛЕТ, ЭМП. НИЖНЕСРЕДИННАЯ ЛАПАРОТОМИЯ:  
МОБИЛИЗОВАННАЯ НИСХОДЯЩАЯ КИШКА

в края культы прямой кишки на мочеточниковых стентах, установленных до лоханок и фиксированных кетгутум к мочеточникам, при помощи узлового шва с погружением и инвагинированием концов мочеточников в кишку на 1,5 см. Линия механического шва перитонизирована.

Со стороны промежности в литотомической позиции рассечена стенка прямой кишки по задней полуокружности в области зубчатой линии и подслизисто трансфинктерно проложен тоннель навстречу сформированному тоннелю со стороны полости таза. Трансплантат из сигмовидной и нисходящей кишки протянут по тоннелю на промежность под контролем целостности и правильной позиции брыжейки и кровоснабжения дистального сегмента, выведен с избытком в 5 см, фиксирован спереди к задней стенке прямой кишки, сзади – к перианальной коже. Из полости прямой кишки выведены оба конца мочеточниковых стентов, фиксированы к левой ягодице, в кишку установлен катетер Фолея (рис. 4).

Контроль гемостаза со стороны брюшной полости и таза, счет салфеток. В таз установлено два дренажа, выведенных через контрапертуру справа от раны.



РИСУНОК 4.  
ПАЦИЕНТКА М., 18 ЛЕТ, ЭМП. ТРАНСПЛАНТАТ ИЗ СИГМОВИДНОЙ И  
НИСХОДЯЩЕЙ КИШКИ ПРОТЯНУТ ПО ТОННЕЛЮ НА ПРОМЕЖНОСТЬ,  
ВЫВЕДЕН, ФИКСИРОВАН СПЕРЕДИ К ЗАДНЕЙ СТЕНКЕ ПРЯМОЙ КИШКИ,  
СЗАДИ – К ПЕРИАНАЛЬНОЙ КОЖЕ

Иссечен старый послеоперационный рубец. На кожу наложен косметический шов. Асептическая повязка. Произведена вагинопластика (рис. 5).

В послеоперационном периоде отмечалась протеинурия, макрогематурия, анемия, гипопропротеинемия. Гематурия сохранялась в течение 11 суток. Швы на передней брюшной стенке сняты на 10-е сутки. Рана зажила пер-



РИСУНОК 5.  
ПАЦИЕНТКА М., 18 ЛЕТ, ЭМП. ВАГИНОПЛАСТИКА



РИСУНОК 6.  
ПАЦИЕНТКА М., 18 ЛЕТ, ЭМП. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННАЯ РАНА

вичным натяжением. Промежность зажила первичным натяжением.

Мочеточниковые катетеры удалены на 24-е сутки. В течение 24 суток по дренажам из брюшной полости отмечалось серозно-геморрагическое отделяемое.

Дренажи из брюшной полости удалены на 25-е сутки послеоперационного периода.

Удаление избытка низведенной кишки произведено на 27-е сутки.

Катетер Фолея из прямокишечного кандуита удален на 28-е сутки.

Экскреторная урография выполнена на 74-е сутки. На экскреторных урограммах на 15-й и 45-й минутах после внутривенного введения контраста полости почек (больше левой) и мочеточники эктазированы, в прямой кишке – следы контраста. На 90-й минуте – почки и мочеточники контрастированы, контраст в кишке.

Клинико-лабораторные данные без патологии. Данные кислотно-щелочного состояния: натрий – 142 ммоль/л (норма = 134–145 ммоль/л), калий – 5,46 ммоль/л (норма = 3,5–5,0), хлор – 107,4 ммоль/л (норма = 95–110), магний – 0,79 ммоль/л (норма = 0,7–1,0), кальций – 2,1 ммоль/л (норма = 2,15–2,75).

Через 45 суток полностью контролирует дефекацию до 3–4 раз в сутки. Через 2,5 месяца после операции смогла самостоятельно удерживать мочу с промежутками до 2 ч.

В связи с вышеописанным, учитывая контроль мочеиспускания и дефекации, отсутствие подтекания мочи с передней брюшной стенки и наличие сформированного

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

влагалища, у пациентки улучшилось настроение, качество жизни и социальная адаптация, снизилась социальная агрессия, начата половая жизнь и появились репродуктивные планы.

### ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

#### 1. Averin, V.I.

«Treatment of bladder exstrophy in newborns.» *Advances in clinical and experimental medicine. Abstracts*, 12(2003): 111 p.

#### 2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М.

Детская хирургия // С-Пб.: 000 «Раритет-М». – 1999. – С. 11–27.

#### Ashcraft K.W., Holder T.M.

«Pediatric Surgery.» Saint-Petersburg. LLC «Rarity-M» (1999):11-27.

#### 3. Gastol P., Baka-Jakubiak M., Skobejko-Włodarska L., Szymkiewicz C.

«Complete duplication of the bladder, urethra, vagina, and uterus in girls.» *Urology*, 55(4)(2000):578-581.

### ВЫВОД

Таким образом, рассмотренный клинический случай иллюстрирует высокую эффективность лечения ЭМП с индивидуальным методологическим подходом к выбору адекватной хирургической тактики.

#### 4. Shah K.R., Joshi A.

«Complete genitourinary and colonic duplication: a rare presentation in an adult patient.» *J Ultrasound Med*, 25(3)(2006):407-411.

#### 5. Ebert A., Scheuering S., Schott G., Roesch W.H.

«Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophyepispadias complex.» *J Urol*, 174(2005):1094-1099.

### ЕКСТРОФІЯ СЕЧОВОГО МІХУРА: ВИРОК АБО РЕАЛІЇ ЖИТТЯ ПАЦІЄНТКИ РЕПРОДУКТИВНОГО ВІКУ?

**В.К. Чайка**, член-кор. НАМН України, д. мед. н., професор, віце-президент Асоціації акушерів-гінекологів України, завідувач кафедри акушерства, гінекології та перинатології УНІПО Донецького національного медичного університету ім. Максима Горького, генеральний директор Донецького регіонального центру охорони материнства та дитинства

**А.В. Борота**, д. мед. н., професор, завідувач кафедри загальної хірургії та хірургічних хвороб стоматологічного факультету, Донецький національний медичний університет ім. Максима Горького

**Г.О. Железна**, к. мед. н., доцент кафедри акушерства, гінекології та перинатології УНІПО Донецького національного медичного університету ім. Максима Горького

**В.В. Гайдадим**, лікар акушер-гінеколог Донецького регіонального центру охорони материнства та дитинства, аспірант кафедри акушерства, гінекології та перинатології УНІПО Донецького національного медичного університету ім. Максима Горького

**Е.Ю. Мірошниченко**, асистент кафедри загальної хірургії та хірургічних хвороб стоматологічного факультету, Донецький національний медичний університет ім. Максима Горького

Екстрофія сечового міхура – вроджена рідкісна вада розвитку сечового міхура з відсутністю передньої його стінки і, відповідно, передньої черевної стінки, яка часто супроводжується епіспадією, паховою гризою, випадінням прямої кишки, аномаліями верхніх сечових шляхів. Частота екстрофії сечового міхура коливається в середньому від 1:10 000 до 1:50 000 новонароджених, причому у хлопчиків в 3–6 разів частіше, ніж у дівчаток. Без хірургічного лікування половина дітей з даною патологією не доживають до 10-річного віку, а 75% гинуть до 15 років. У статті описаний клінічний випадок з пацієнткою М., 18 років, яка поступила в гінекологічне відділення № 1 Донецького регіонального центру охорони материнства і дитинства для формування піхви. У пацієнтки вроджена аномалія розвитку сечостатевої системи у вигляді екстрофії сечового міхура, в 2 роки і в 5 років були виконані операції з пластики сечового міхура з формуванням передньої стінки місцевими тканинами, виконана в 7 років пластика шийки сечового міхура не привела до контрольованого сечовипускання. З боку внутрішніх статевих органів патології не виявлено, за винятком атрезії входу в піхву.

Після ретельного обстеження з використанням сучасних лабораторних, інструментальних і апаратних методів дослідження пацієнтці М. була виконана лапаротомія в обсязі: висічення старого післяопераційного рубця; формування ректального сечового міхура з уретероректостомією і низведенням сигмовидної кишки по Дюамелю; вагінопластика. Спостереження протягом 75 днів після операції показали наступні результати: контроль сечовипускання і дефекації, відсутність підтікання сечі з передньої черевної стінки і наявність сформованої піхви, поліпшення якості життя і репродуктивні плани пацієнтки. Розглянутий клінічний випадок ілюструє високу ефективність лікування екстрофії сечового міхура з індивідуальним методологічним підходом до вибору адекватної хірургічної тактики.

**Ключові слова:** екстрофія сечового міхура, вада розвитку, вагінопластика.

### EXSTROPHY OF BLADDER: VERDICT OR THE REALITIES OF LIFE IN PATIENT OF REPRODUCTIVE AGE?

**V.K. Chaika**, corresponding member of the NAMS of Ukraine, MD, professor, vice-president of the Obstetricians and Gynecologists Association of Ukraine, head of the Obstetrics, Gynecology and Perinatology Department, Donetsk National Medical University named after Maxim Gorky, general director of Donetsk Regional Center for Mother and Child

**A.V. Borota**, MD, professor, head of the General Surgery and Surgical Diseases Department of the Dental Faculty, Donetsk National Medical University named after Maxim Gorky

**H.O. Zhelezna**, PhD, associate professor of the Obstetrics and Gynecology Department, Donetsk National Medical University named after Maxim Gorky

**V.V. Gaydadym**, obstetrician-gynecologist of the Donetsk Regional Center for Maternal and Child Health, graduate student of the Obstetrics, Gynecology and Perinatology Department, UNIPO Donetsk National Medical University named after Maxim Gorky

**E.J. Miroshnichenko**, assistant of the General Surgery and Surgical Diseases Department, Stomatological Faculty of the Donetsk National Medical University named after Maxim Gorky

Exstrophy of bladder is a rare congenital malformation of the bladder with the lack of its front wall and, consequently, the anterior abdominal wall, which is often accompanied by epispadias, inguinal hernia, prolapse of the rectum, anomalies of the upper urinary tract. Its exstrophy of bladder frequency ranges on average from 1:10 000 to 1:50 000 newborns, in boys 3-6 times more often than girls. Without surgical treatment half of children with this disorder do not live to the age of 10, and 75% die in age 15.

This article describes a clinical case of a patient M., 18 years old, who was admitted to the gynecological department number 1 of the Donetsk Regional center for Maternal and Child health for forming of vagina. The patient had a congenital malformation of the genitourinary system in the form of bladder exstrophy, at age 2 and 5 she had reconstructing operations to form the front abdominal wall of local fabrics, made at age 7 reconstruction of bladder neck has not led to a controlled urinate. Internal genital organs with no pathology except atresia of the vagina. After careful examination, using modern laboratory, instrumental and apparatus research methods patient M. was performed laparotomy in a volume: old postoperative scar excision; formation of rectal bladder, ureterorectostomia and bringing down the sigmoid colon by Duhamel; vaginoplasty.

Surveillance for 75 days after the operation showed the following results: control urination and defecation, lack of urine leakage from the anterior abdominal wall and the presence of formed vagina, improving the quality of life and patient's reproductive plans.

This considered a clinical case illustrates the high efficiency of treatment of bladder exstrophy with individual methodological approach to the selection of an adequate surgical tactics.

**Key words:** bladder exstrophy, malformation, vaginoplasty.