

В.И. Аверин<sup>1</sup>, О.В. Кандратьева<sup>2</sup>, А.В. Забаровский<sup>1</sup>, А.К. Сташков<sup>1</sup>

## Экстрофия мочевого пузыря: современное состояние проблемы (обзор литературы)

<sup>1</sup>УО «Белорусский государственный медицинский университет», г. Минск

<sup>2</sup>ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», г. Минск, Республика Беларусь

PAEDIATRIC SURGERY.UKRAINE.2018.3(60):100-104; DOI 10.15574/PS.2018.60.100

Представлен обзор литературы за последние пять лет по теме экстрофии мочевого пузыря у пациентов различных возрастных групп. Рассмотрены вопросы этиопатогенеза, эпидемиологии, диагностики, лечения, осложнений, а также отдаленные результаты лечения (20–30 лет).

**Ключевые слова:** дети, экстрофия мочевого пузыря, лечение, отдаленные результаты.

### Exstrophy of the bladder: status update on the problem (a literature review)

V.I. Averin<sup>1</sup>, O.V. Kandratyeva<sup>2</sup>, A.V. Zabarovsky<sup>1</sup>, A.K. Stashkov<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Educational Institution «Belarusian State Medical University», Minsk

<sup>2</sup>SI «Republican Scientific and Practical Center of Pediatric Surgery», Minsk, the Republic of Belarus

A literature review in the past five years on the subject of bladder exstrophy in patients of different age groups is presented. The paper studies the matters of aetiopathogenesis, epidemiology, diagnosis, treatment, complications, as well as afterhistory (20-30 years).

**Key words:** children, bladder exstrophy, treatment, long-term outcomes.

### Екстрофія сечового міхура: сучасний стан проблеми (огляд літератури)

V.I. Averin<sup>1</sup>, O.V. Kandratyeva<sup>2</sup>, A.V. Zabarovsky<sup>1</sup>, A.K. Stashkov<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ЗО «Білоруський державний медичний університет», м. Мінськ

<sup>2</sup>ДУ «Республіканський науково-практичний центр дитячої хірургії», м. Мінськ, Республіка Білорусь

Наведено огляд літератури за останні п'ять років за темою екстрофії сечового міхура у пацієнтів різних вікових груп. Розглянуто питання етіопатогенезу, епідеміології, діагностики, лікування, ускладнень, а також віддалені результати лікування (20–30 років).

**Ключові слова:** діти, екстрофія сечового міхура, лікування, віддалені результати.

### Введение

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) является одним из наиболее тяжелых врожденных пороков развития нижних мочевыводящих путей. Она относится к дизрафиям и представляет собой сложный порок развития, при котором отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (МП) и передняя брюшная стенка в его проекции. Также имеется расщепление наружных половых органов, уретры и лонного сочленения, гипоплазия или отсутствие предстательной железы и семенных пузырьков а в тяжелых случаях – расщепление и диастаз кавернозных тел полового члена и мошонки, а у девочек – клитора и половых губ. Вышеперечисленные аномалии чаще всего выражены в разной степени. Описаны случаи, когда имеет место изолированное поражение МП, а его шейка и уретра сформированы – неполная ЭМП [4,5,7,9,13].

**Этиопатогенез.** Причины развития ЭМП до сих пор до конца неизвестны. Ряд исследований [1,7,9,10] продемонстрировал связь ЭМП с нарушением механизмов деления и миграции клеток на 4–5 неделях гестации, в частности в клоакальной мембране, которая при данной патологии претерпевает чрезмерное развитие. Она не способна закрыться в обычные сроки, вследствие чего происходит инвагинация мезенхимальной ткани в пространство между эктодермой и энтодермой задней кишки и приводит к тому, что передняя часть мочевого пузыря оказывается вне брюшной полости.

**Эпидемиология.** По данным разных авторов [1,2,5,8,14], в среднем частота ЭМП колеблется от 1:10 000 до 1:50 000 новорожденных, причем у мальчиков наблюдается в 3–6 раз чаще, чем у девочек. В общей сложности в США с 1997 по 2009 год у

214 новорожденных была диагностирована ЭМП. Это привело к увеличению коэффициента распространенности рождаемости в 1,68 раза при росте экстрофии на 100 000 родов в стационаре. Экстрофия была более распространена среди новорожденных европеоидной и негроидной расы и менее – среди жителей латиноамериканских стран и выходцев из азиатско-тихоокеанского региона.

По данным исследований итальянских урологов [1,8], проведенных в 1958 г., из 1175 случаев ЭМП наблюдалась у 752 пациентов мужского и 392 женского пола. Данный порок не носит наследственный или семейный характер. Риск рождения детей с ЭМП оценивается как 1:300, а от детей с экстрофией – 1:70.

**Клинические проявления.** Клинические проявления обусловлены тем, что при ЭМП слизистая оболочка мочевого пузыря выпячивается через дефект в передней брюшной стенке. Степень поражения зависит от размеров ЭМП. Пролабирующая слизистая ярко-красного цвета, часто покрыта папилломами, легко травмируется и кровоточит. При данной патологии кровоснабжение заинтересованной области и нейромышечного аппарата не нарушены. В нижних отделах площадки МП находятся устья мочеточников, через которые постоянно вытекает моча.

Постоянное истечение мочи приносит большой дискомфорт пациентам и их родителям и требует тщательного ухода за детьми. Открытая слизистая МП, мацерированный кожный покров вследствие постоянного истечения мочи являются источниками болевых ощущений. Использование пеленок и памперсов приводит к тому, что слизистая подвергается эрозии и кровоточит, что в дальнейшем приводит к буллезному воспалению. Запах мочи и мокрая одежда препятствуют нормальной социальной адаптации этих пациентов.

Разные группы исследователей [1,7,14] чаще всего описывают ЭМП в комплексе с другими аномалиями. В частности, со стороны мочевыделительной системы наблюдаются стеноз и/или обструкция мочеточника, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, эктопия почки, подковообразная почка, дисплазия или агенезия почки, мегауретер, эктопия уретры, уретероцеле. Со стороны кожных покровов и мышечной системы отмечаются дефекты брюшной стенки, диастаз прямых мышц живота, пупочные грыжи. Со стороны нервной системы наблюдаются дефекты нервной трубки, миелодисплазия и/или миеломенингоцеле, спинальный дизрафизм. Со стороны костной системы отмечается косолапость, де-

формации большеберцовых и/или малоберцовых костей, разрыв лобкового симфиза. Со стороны пищеварительной системы наблюдается выпадение прямой кишки, стеноз прямой кишки, атрезия ануса, аномалии фиксации кишечника, атрезия двенадцатиперстной кишки, синдром короткой кишки. Со стороны половой системы – пролапс гениталий, аномалии мюллерова протока.

Экстрофия МП может диагностироваться пренатально между 15 и 32 неделями беременности с помощью эмбрионального трансабдоминального ультразвукового исследования. Отсутствие наполнения МП, низкорослый пупок, расширенные лобковые ветви, малые гениталии и увеличение живота в нижней части, которые прогрессируют на протяжении всей беременности, являются основными показателями ЭМП при антенатальной визуализации. Поскольку комплекс ЭМП-эписпадия диагностируется пренатально только у 25% пациентов, важно, чтобы остальные случаи были диагностированы максимально быстро для оказания помощи в специализированных центрах. Исследования показали, что пациенты с экстрофией, лечившиеся в специализированных центрах, имели гораздо более низкие показатели послеоперационной заболеваемости и смертности [1,12,14].

Лечение ЭМП только хирургическое. Основной целью хирургического лечения ЭМП является создание резервуара для мочи достаточной емкости, который не являлся бы препятствием к оттоку из верхних мочевыводящих путей и который можно было бы произвольно опорожнять. При этом в промежутках между мочеиспусканиями мочевого резервуар обеспечивал бы герметичность и адаптацию к увеличивающемуся объему жидкости. По мнению большинства авторов, помимо всего вышперечисленного, лечение должно включать предупреждение инфекции мочевыводящих путей, исключать травматизацию открытой слизистой МП и по возможности формировать лонное сочленение с «замыканием» тазового кольца. Также чрезвычайно важным является формирование наружных половых органов. Данные подходы к лечению ЭМП актуальны и сегодня. Несмотря на значительные успехи медицины вообще и детской хирургии в частности, данная проблема все еще остается одной из наиболее сложных.

Среди большого числа оперативных вмешательств, проводимых по поводу ЭМП, выделяют три группы:

- реконструктивно-пластические операции, направленные на пластику МП и брюшной стенки, за

## Огляди

счет местных тканей или использования различных пластических материалов;

- пересадка мочеточников в сигмовидную кишку с созданием антирефлюксного механизма;

- создание изолированного искусственного МП.

Растет понимание реабилитационных процедур, которые снижают общую заболеваемость и детскую смертность у пациентов с ЭМП. Поскольку ранняя смертность больше не является частой проблемой, появилась взрослая популяция пациентов с ЭМП, нуждающихся в специализированной помощи, требующих хорошего качества жизни, связанного с реализацией сексуальной функции и удержанием мочи. В последние годы все более активно обсуждается вопрос о том, каким образом реконструктивные операции могут влиять на долгосрочное качество жизни пациентов. Понимание этого важного вопроса помогает определить, в чем состоят неиспользованные возможности для улучшения дальнейшей социальной реабилитации пациентов с ЭМП [1,5,14].

Преыдушие исследования с долгосрочным наблюдением показали, что пациенты с ЭМП испытывают эмоциональное напряжение, беспокойство и демонстрируют низкую самооценку, что связано как с поиском сексуального партнера, так и их социальной адаптации в плане взаимодействия со сверстниками в различных возрастных группах. Ряд исследований [6] показал, что до 76% пациентов не сообщали о своих эмоциональных проблемах, связанных с ограничением нахождения в коллективе и как это влияет на их здоровье. Причина этого несоответствия пока неясна.

Возможно, улучшенные реабилитационные мероприятия и акцент на психологическую помощь, касающуюся вопросов адаптации сексуальности и социального признания пациентов с ЭМП, помогли им чувствовать себя комфортно и более позитивно относиться к собственному состоянию, освобождая от ограничений, вызванных эмоциональным расстройством. По данным исследований [6], 67% пациентов сообщили о нормальном качестве жизни, а 52% информировали, что ЭМП значительно не повлияла на их эмоциональное благополучие. Эти данные не только показывают улучшение качества жизни респондентов, но и помогают продолжать исследования, которые косвенно оценивали качество жизни этих пациентов, особенно образовательный и финансовый успех и стабильные отношения со сверстниками и сослуживцами. Эта преемственность оказания помощи привела к улучшению результатов реабилитации пациентов с ЭМП.

Группа пациентов с ЭМП имела более низкий общий показатель здоровья, чем пациенты контрольной группы (здоровые добровольцы).

Пациенты с ЭМП нуждаются в нескольких типах реконструктивных вмешательств. Так, большинству пациенток с ЭМП требуется генитальная реконструкция, когда они достигают пубертатного возраста, не только для необходимого косметического эффекта, но также из-за вагинального стеноза. У мужчин ряд последовательных операций необходим для устранения кривизны и малых размеров полового члена. У больных обоих полов проводится профилактика диспареунии (ощущения дискомфорта или болезненности в области наружных гениталий и малого таза, возникающие во время полового акта) и они регулярно посещают поликлиники. Это приводит к потере большого количества времени и необходимости консультаций у большого числа разных специалистов. Также после реконструктивных операций на коже появляется большой срединный шрам, возникает необходимость в периодической катетеризации МП или стойкое недержание мочи. В результате у ребенка появляется комплекс неполноценности, который затем переносится во взрослую жизнь. Это может способствовать низкой общей оценке качества жизни по сравнению с контрольной группой населения. Интересно, однако, что оценки физического развития были значительно выше для группы с ЭМП по сравнению с общей популяцией. Причина этого до конца неясна.

О нормальной эректильной функции сообщили 60% пациентов, что значительно ниже, чем сообщалось ранее (93%). Это несоответствие в результатах исследований может быть обусловлено субъективным восприятием эректильной функции пациента и количеством проведенных операций по ее усилению, когда большее число операций проводилось для коррекции низкой эректильной функции. У пациентов с ЭМП также отмечаются случаи болезненной эрекции [6,11].

Чрезмерное сужение шейки МП может привести к обструкции семявыносящего протока, рецидивирующему эпидимиту, в некоторых случаях – к олигоспермии [1,10].

Согласно исследованиям [13], у большинства мужчин с ЭМП могут быть проблемы с функцией фертильности. У этих пациентов спермограмма характеризовалась малым объемом эякулята (0,5–1,0 мл) и сниженным количеством сперматозоидов (5–22 млн). Однако у них сохраняется хорошая подвижность в течение 1 часа – в 40–60% случаев. Также в 35–50% случаев были обнаружены сперматозоиды

морфологически аномальных форм, а у 12,5% пациентов наблюдается азооспермия. Исходя из статистических данных, только 30% из них способны стать отцами.

Одним из неблагоприятных последствий коррекции ЭМП у женщин является выпадение шейки матки или выпадение самой матки, чаще наблюдающиеся во время беременности. При корригированной ЭМП в целях сохранности плода рекомендуется родоразрешение путем кесарева сечения. При этом отмечается, что менструальная функция при данной патологии, как правило, не нарушена. Исходя из статистических данных, полученных в результате проведенных исследований, женщины с ЭМП в 56% случаев рожают здоровых детей, в 35% наблюдаются выкидыши, в 7% – мертворождение (неонатальная смерть) и в 2% – неразвивающаяся беременность [2].

При изучении качества жизни у пациентов старше 15 лет с ЭМП у всех был выявлен высокий уровень образования и социальной интеграции. Все были гетеросексуалами, но половое удовлетворение и половое влечение оценены ими очень низко. Больше комплексовали подростки. Они стеснялись раздеваться догола. Жили половой жизнью 43,9% опрошенных, но 58,5% из них были обеспокоены своей сексуальной деятельностью. Большинство пациентов считает, что их общая сексуальная функция существенно зависит от различных интимных отношений и других критериев согласно опросникам. Три пациента сообщили о тяжелой и умеренной сексуальной дисфункции. Они также указали на эмоциональное расстройство в связи с неадекватной и сниженной сексуальной функцией [2,4,12,13]. Ebert и соавт. [3] исследовали психосексуальное развитие у подростков и получили данные, подтверждающие низкую самооценку и эмоциональные проблемы, с которыми сталкиваются пациенты с ЭМП. Поэтому, несмотря на высокую степень социальной интеграции и адаптации во взрослой жизни, дети и подростки с ЭМП страдают от психосоциологической и психосексуальной дисфункции, требующей специальной психологической помощи, которую хотели бы получить 93,9% пациентов. С возрастом психосексуальное беспокойство возрастает. У женщин оно менее выражено, чем у мужчин, и они охотнее планируют семейную жизнь, хотя в профессиональном росте и карьере разницы между мужчинами и женщинами не наблюдается.

Общими осложнениями для обоих полов являются патологическое изменение гормонального

фона, хроническая инфекция мочеполовых путей, полипы МП, гиперпродукция слизи в искусственном МП и пузырно-кожные свищи. Также описаны случаи заворота кишок и другие виды кишечной непроходимости, связанные с реконструктивными операциями при лечении ЭМП. Аугментация МП может привести к метаболическому ацидозу и карциноме МП. Наряду с вышеперечисленными осложнениями также выделяют и бесплодие [7,14].

## Выводы

1. Проблема ЭМП далека от разрешения и требует дальнейшего изучения, особенно социальной сферы, касающейся взрослой жизни этих пациентов.

2. Сексуальная функция у мужчин с ЭМП – это та область, где дополнительные исследования и совершенствование хирургических методов могут значительно улучшить результаты лечения.

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

## Литература

1. Чайка ВК, Железная АА, Чайка КВ и др. (2014). Проблемы пациенток с экстрофией мочевого пузыря в репродуктивном возрасте. Медико-соціальні проблеми сім'ї. 19;1:22–26.
2. Deans R, Banks F, Liao LM et al. (2012, June). Reproductive outcomes in women with classic bladder exstrophy: an observational cross-sectional study. American Journal of Obstetrics & Gynecology. 496e1-496e6
3. Ebert A, Scheuering S, Schott G et al. (2005). Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex. J Urol. 174:1094–1098.
4. Ebert AK, Schott G, Bals-Pratsch M et al. (2010). Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladderexstrophye epispadias complex: Psychosocial status, continence, renal and genital function. J Urol. 6: 6–10.
5. Etta OE, Ituen M. (2015, Sep. 15). Perioperative Challenges in Repeat Bladder Exstrophy Repair – Case Report. OA Maced J Med Sci. 3(3):432–435.
6. Gupta AD, Goel SK, Woodhouse C R J et al. (2014). Examining long-term outcomes of bladder exstrophy: a 20-year follow-up. BJU Int. 113: 137–141.
7. Inouye BM, Massanyi EZ, Carlo HD et al. (2013). Modern Management of Bladder Exstrophy Repair. Curr Urol Rep. 14:359–365.
8. Lloyd JC, Wiener JS, Gargollo PC et al. (2013). Contemporary Epidemiological Trends in Complex Congenital Genitourinary Anomalies. J Urol. 190:1590–1595.
9. Mahfuz I, Darling T, Wilkins S et al. (2013). New insights into the pathogenesis of bladder exstrophyeepispadias complex. J Pediatr Urol. 996–1005.
10. Mushtaq I, Garriboli M, Smeulders N et al. (2013). Primary Bladder Exstrophy Closure in Neonates: Challenging the Traditions. J Urol. 191:193–198.

## Огляди

11. Park W, Zwink N, Roßsch WH et al. (2015). Sexual function in adult patients with classic bladder exstrophy: A multicenter study. *J Pediatr Urol*. 125.e1-125.e6
12. Reddy SS, Inouye BM, Anele UA et al. (2015). Sexual Health Outcomes in Adult Complete Male Epispadias Patients. *J Urol* 194:1091–1095.
13. Salem HK, Eisa M. (2012). Long-term Follow-up (18–35 years) of Male Patients with History of Bladder Exstrophy (BE) Repair in Childhood: Erectile Function and Fertility Potential Outcome. *J Sex Med*. 9:1466–1472.
14. Valerio E, Vanzo V, Zaramella P et al. (2015). Exstrophy–Epispadias Complex in a Newborn: Case Report and Review of the Literature. *American Journal of Perinatology Reports*. 5;2:183–187.

### Відомості про авторів:

**Аверін Василь Іванович** – д.мед.н., проф., зав. кафедри дитячої хірургії ЗО «Білоруський державний медичний університет». Адреса: м. Мінськ, просп. Дзержинського, 83.

**Кандратьєва О.В.** – лікар-хірург ДУ «Республіканський науково-практичний центр дитячої хірургії». Адреса: м. Мінськ, просп. Незалежності, 64.

**Забаровський А.В.** – студент 5 курсу ЗО «Білоруський державний медичний університет». Адреса: м. Мінськ, просп. Дзержинського, 83.

**Сташков А.К.** – студент 5 курсу ЗО «Білоруський державний медичний університет». Адреса: м. Мінськ, просп. Дзержинського, 83.

Стаття надійшла до редакції 02.04.2018 р., прийнята до друку 10.09.2018 р.



## 30<sup>th</sup> Congress of the ESPU

April 24-27<sup>th</sup>, 2019

Lyon, France

### *Dear Colleagues and Friends,*

The European Society for Paediatric Urologists (ESPU) will celebrate its 30th anniversary in the International Congress Center of Lyon on April 24-27, 2019.

From a small gathering of friends in Rotterdam in 1989 to the largest world society of Paediatric Urology in 2019, a lot of work and energy have been spent by many experts from all around the world. This 30th anniversary will be a nice opportunity to thank the numerous contributors of this success story. This meeting will cover all fields of Paediatric Urology and we are expecting a strong attendance of experts from all the world including some famous stars of our specialty like Paul Mitrofanoff and Robert Whitaker who will receive the Honorary Membership medal on that occasion.

Lyon is a great Roman city to stay and visit. It is the world capital of gastronomy and is wonderfully located between the Beaujolais and Burgundy in the North, and the Rhône Valley in the South. It was the capital of Gaule (27 BC) and is a UNESCO world heritage city. Walking through the middle age part is a delight with wonderful food, books and art markets, museums and shops. Lyon has a strong medical history with leading Hospitals and Universities. It is where the International Agency for Research on Cancer is. Lyon is close to the mountains and the sea. Its access is very easy by plane, train or car.

It is a pleasure and an honour for me to welcome you all as the local organizer of this meeting. It has a very special meaning for me as I was one of the co-founders of this Society 30 years ago, along with Roelof Scholmeijer, Rien Nijman, Jos de Vries and Patrick Duffy. The local organization is lead by Claude-Bernard University Congress Center and the overall organization is supervised by the ESPU team. Enjoy Lyon and its area and enjoy the scientific content of the 30th ESPU meeting.

#### **Pierre Mouriquand, MD, FRCS(Eng), FEAPU**

Professor and head of the Department of Paediatric Urology  
Université Claude-Bernard – Hospices Civils de Lyon

More information: <https://congress2019.espu.org/>