

*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

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2020

Работа выполнена в научно-исследовательском институте урологии и интервенционной радиологии имени Н.А.Лопаткина – филиале федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

**Научный руководитель:**

Доктор медицинских наук

**Рудин Юрий Эдвартович**

**Официальные оппоненты:**

Доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры детской хирургии федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Соловьев Анатолий Егорович**

Доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры урологии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Осипов Игорь Борисович**

**Ведущая организация:** федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита диссертации состоится «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2021 года в \_\_\_\_\_ часов на заседании диссертационного совета Д 001.023.01 при ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1 и на сайте <http://www.nczd.ru>

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2021 г.

Ученый секретарь диссертационного совета  
доктор медицинских наук, профессор РАН **Винярская Ирина Валериевна**

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность темы

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 100 000 новорожденных мальчиков, а во всем мире - 2,4 на 100 000 новорожденных мальчиков (Gambhir L. et al., 2008).

В комплекс аномалий развития экстрофия-эписпадия, относящегося к «типичному» или «классическому» варианту, входит наличие дефекта передней брюшной стенки, «открытый» мочевого пузыря, 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) (Davis R. et al., 2019, Ebert A.K. et al., 2018, Singh A.P. et al., 2017). К «нетипичным» формам относят экстрофию добавочного мочевого пузыря, прикрытую экстрофию и псевдо-экстрофию, частота выявления которых составляет 44 случая из 1336 пациентов (Maruf M. et al., 2019).

Сложный и переменный характер порока подразумевает комплексное поэтапное лечение этих детей с привлечением специалистов разного профиля с участием детских урологов, детских хирургов, травматологов, анестезиологов и др. (Tanaka S.T., 2019; Zaman M.H. et al., 2019). Общепринятых рекомендаций лечения данной патологии пока не разработано. 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 (Thomas J.S et al., 2020; Traceviciute J. et al., 2018).

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.

### **Степень разработанности 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 формировании удерживающего мочу механизма, тем не менее в отношении каждого этапа в разных центрах используются разные методики (Tanaka S.T., 2019; Zaman M.H. et al., 2019). 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 (Nhan D.T. et al., 2019). 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 удержания мочи и сексуальной функции.

### **Цель исследования**

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 вплоть 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.

### **Теоретическая и 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, мочевого свищей.

На основании анализа выбиралась тактика оперативного лечения, результаты которого оценивали в ближайшем послеоперационном периоде, сравнивая полученные с результатами 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.

### **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 пациентов.

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 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 московской областной конференции «Гипогонадизм в хирургической андрологии у детей» (г. Видное, 15 мая 2014 г.), втором научно-практическом симпозиуме «Современные рентгенорадиологические методы диагностики и лечения в детской урологии-андрологии» (Москва, 12-13 декабря 2014г.), форуме детских хирургов России с международным участием (Москва, 22 октября 2014 г.), IV съезде детских урологов-андрологов (Москва, 4-5 апреля 2015 г.), V юбилейной всероссийской школе по детской урологии-андрологии (Москва, 7 апреля 2016 г.), VI всероссийской школе по детской урологии-андрологии (Москва, 6-7 апреля 2017 г.), пятом юбилейном съезде детских урологов-андрологов (Москва, 8-10 февраля 2018 г.), VII всероссийской школе по детской урологии-андрологии (Москва, 5-6 апреля 2018 г.).

### **Внедрение результатов работы в практическое здравоохранение**

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».



## **Публикации по теме работы**

По теме диссертации опубликовано 5 научных работ: 3 три статьи в рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК РФ для публикаций результатов диссертационных исследований, оформлен патент на изобретение способа хирургического лечения, опубликовано учебное пособие.

## **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 132 иностранных. Работа сопровождается 11 таблицами и иллюстрирована 52 рисунками.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Материалы и методы исследования**

Ретроспективно проанализировано 110 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 (директор д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН Аполихин Олег Иванович). Операции новорожденным и детям до 1 года были выполнены на базе отделения новорожденных детской клинической больницы Св.Владимира (главный врач Заварохин Сергей Иванович). Больных с эписпадией было 51, в том числе субтотальная эписпадия – у 27 детей и тотальная эписпадия – у 24. Экстротфия мочевого пузыря была у 57 пациентов, а с экстротфией клоаки – у 2 мальчиков. 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, без расправления кавернозных тел. Больным с экстрофией мочевого пузыря не выполняли остеотомию или сведения костей таза.

**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 Santwell с мобилизацией кавернозных тел, перемещением созданной уретры под кавернозные тела, в сочетании с операцией по сведению лонных костей и пластикой шейки мочевого пузыря. 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.

### **Статистическая обработка 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  $\chi^2$ . Корреляцию между показателями

оценивали с помощью критерия Спирмена. Во всех расчетах различие между признаками считали достоверным при уровне статистической значимости  $p < 0,05$ .

## **Методы лечения**

### **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. 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.

### **Второй этап: Фаллоуретропластика**

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. Что в свою очередь позволяет лучше выполнить все этапы операции. 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,
  - 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 тубуляризованным кожным лоскутом;

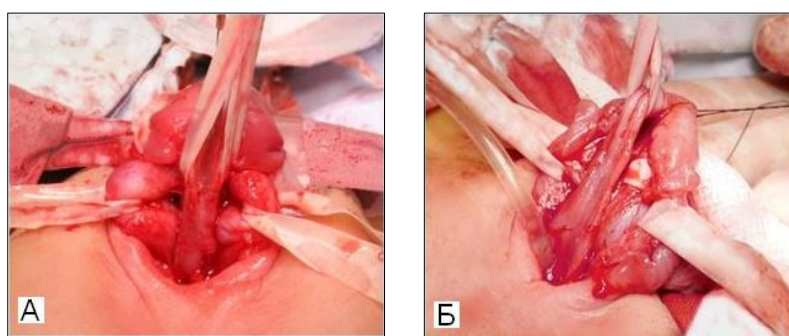
Возможности удлинения полового члена у детей с экстрофией и эписпадией определяются следующими основными факторами:

- 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 искусственной уретры у ранее оперированных больных.

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 тел. Сосудисто-нервный пучок должен быть обязательно визуализирован и сохранен при выделении кавернозного тела для предупреждения некроза головки полового члена и возможной эректильной дисфункции.

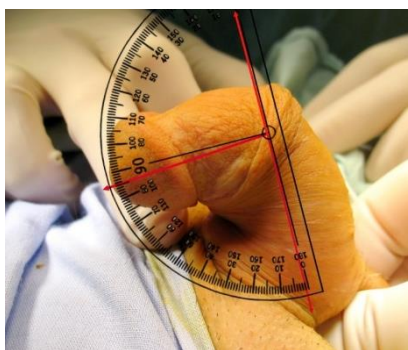
Наши исследования показали, что для полного расправления кавернозных тел необходимо обеспечить максимальное удлинение головчатого отдела уретры, для того чтобы длина уретральной площадки соответствовала длине кавернозных тел (рис. 1).



*Рисунок 1. Этап мобилизации уретральной площадки: а) неполное выделение, в области головки площадка не мобилизована; б) максимальное выделение уретральной площадки.*

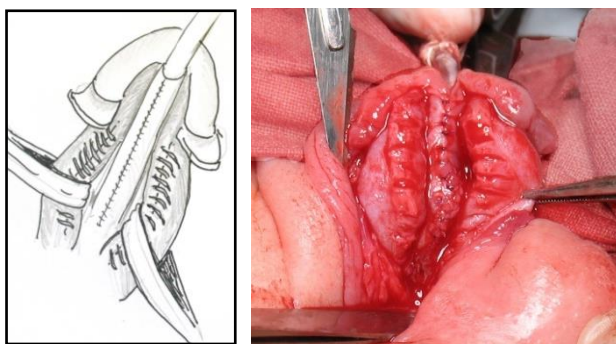
Мобилизация уретральной площадки в области головки позволяет увеличить длину уретры дополнительно на 4-8 мм. За счет этого имеется возможность избежать гипоспадического меатуса. Кроме того, удастся сформировать анатомически более правильный вариант наружного отверстия уретры на вершине. Важным моментом при этом является сохранение соединения между головкой, кавернозными телами и уретральной площадкой, в отличие от полного «дизассемблинга», применяемого при операциях Perovic или Mitchell-Bagli, 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. Важным техническим приемом проведения полной мобилизации ножек кавернозных тел считается отделение их от нисходящей ветви лонной кости и седалищной кости путем поднадкостничного отсечения. 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. 2).



*Рисунок 2. Пациент А. 16 лет с субтотальной эписпадией и 95<sup>o</sup> деформацией кавернозных тел. Ранее был трижды оперирован по месту жительства.*

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. 3).



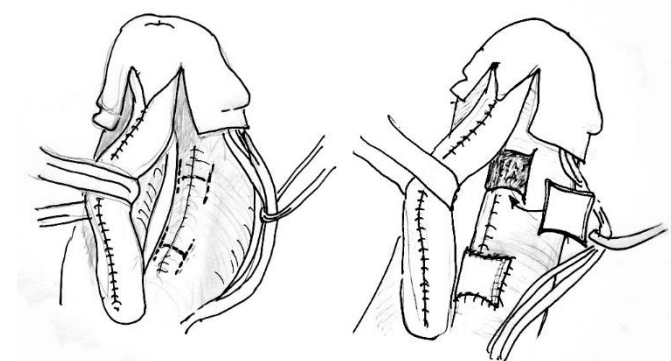
*Рисунок 3. Схема нанесения поверхностных поперечных насечек на белочную оболочку кавернозных тел по дорсальной поверхности и внешний вид кавернозных тел после нанесения насечек.*

Это позволяет добиться выпрямления полового члена за счет удлинения дорсальной части кавернозных тел (Рис. 4).



*Рисунок 4. 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 (рис. 5).



*Рисунок 5. 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 с использованием кожи крайней плоти.

В конце данного этапа лечения дренировали мочевой пузырь уретральным катетером Нелатона, у 25% больных дополнительно устанавливали троакарную эпицистостому. 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. Цистостома удалялась на 14-21 сутки после операции.

### **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.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Анализ результатов проведенных оперативных вмешательств позволил составить шкалу предоперационной оценки тяжести порока развития полового члена и сопутствующих патологических состояний, влияющих на конечный



результат хирургического лечения (табл. 1).

**Таблица 1.**

**Аналоговая шкала предоперационной оценки тяжести состояния пациента с эпизпадией.**

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

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.

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  $2,05 \pm 0,15$  см), а от 3 до 5 см – у 7 больных (в среднем  $3,51 \pm 0,19$

см). В 3-й группе размер полового члена менее 3 см был у 40 больных (1,0-2,9 см, в среднем  $1,90 \pm 0,09$  см), от 3 до 5 см – 28 больных (в среднем  $3,59 \pm 0,16$  см) и более 5 см (5,0-8,0 см) – у 14 больных (в среднем  $7,49 \pm 0,28$  см).

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, зафиксирована 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 ( $p > 0,05$ ).

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%).

Крайней плотью 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 "фартука".

Искривление полового члена более  $30^\circ$  было 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%). Деформация в пределах  $15-30^\circ$  наблюдалась у 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

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

Первая оценка результатов комплексного лечения в послеоперационном периоде проводилась 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.

Хорошим результатом считали полное заживление послеоперационной раны, отсутствие подтекания мочи в виде свищей уретры, свободное мочеиспускание ровной интенсивной струей, отсутствие деформации кавернозных тел, 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 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 (рис. 6). Различия оказались статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

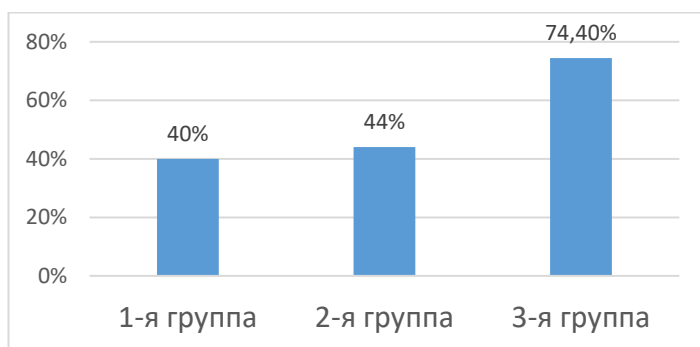


Рисунок 6. Доля больных с хорошим результатом лечения в сравниваемых группах ( $p < 0,05$ ).

Удовлетворительным результатом считали показатели умеренного

нарушения потока мочи, смещение 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.

После выполнения повторных операций для коррекции осложнений, положительный (хороший или удовлетворительный) результат был достигнут у всех пациентов. 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. Уменьшение частоты развития осложнений в 3-й группе оказалось статистически значимым при  $p < 0,01$ . При этом уменьшение частоты осложнений в 3-й группе отмечено по всем позициям (свищ или стриктура уретры, остаточная деформация полового члена).

### **Отдаленные результаты**

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 влияния 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. Корреляционный анализ с использованием критерия Пирсона показал высокую степень достоверности этих параметров ( $r = 0,980-0,986$ ). 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. 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.

## 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 фиксации 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 работ, опубликованных по теме диссертации**

1. **Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Алиев Д.К. Коррекция аномалии полового члена при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря (обзор литературы). Экспериментальная и клиническая урология. 2016. № 1. С.106-111.**
2. **Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Алиев Д.К., Чекериди Ю.Э. Комплексное этапное лечение порока полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря. Экспериментальная и клиническая урология. 2016. № 4. С. 128-135.**

3. **Рудин Ю.Э., Марухненко Д.В., Алиев Д.К. Предоперационная оценка тяжести порока развития полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря. Экспериментальная и клиническая урология. 2017. № 4. С. 102-105.**
4. Рудин Ю.Э., Алиев Д.К. Способ хирургического лечения порока развития полового члена при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у мальчиков. Патент на изобретение RU 2650200 С1, 11.04.2018. Заявка № 2017119416 от 02.06.2017.
5. Рудин Ю.Э., Алиев Д.К. Комплексное этапное лечение порока развития полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря. Учебное пособие. М., 2019. 90 с. НИИ урологии и интервенционной радиологии им.Н.А.Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» МЗ РФ.