



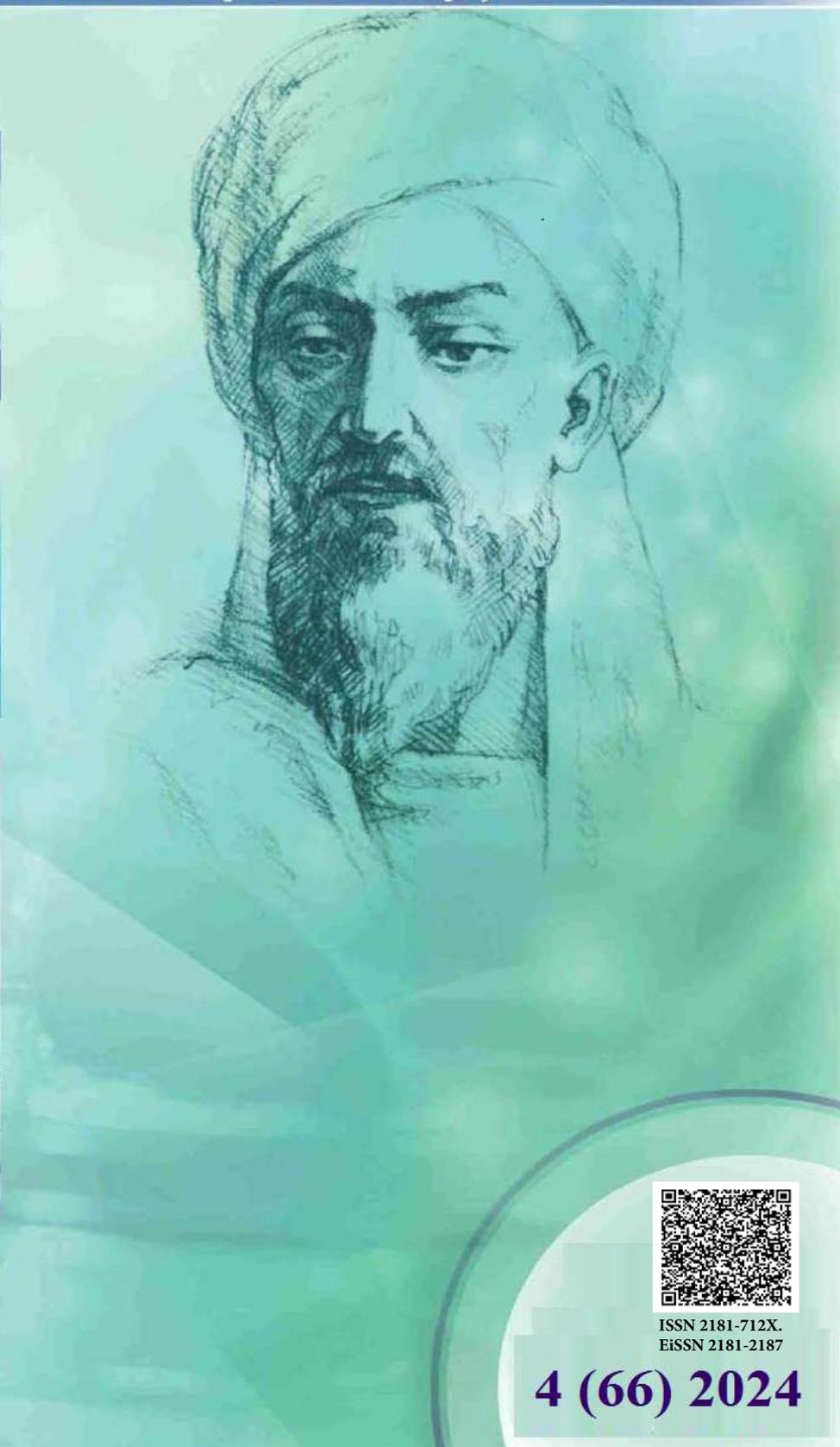
**New Day in Medicine**  
**Новый День в Медицине**

**NDM**



# TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



**AVICENNA-MED.UZ**



ISSN 2181-712X.  
EiSSN 2181-2187

**4 (66) 2024**

**Сопредседатели редакционной  
коллекции:**

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,  
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ  
А.А. АБДУМАЖИДОВ  
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ  
Л.М. АБДУЛЛАЕВА  
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ  
М.А. АБДУЛЛАЕВА  
Х.А. АБДУМАДЖИДОВ  
М.М. АКБАРОВ  
Х.А. АКИЛОВ  
М.М. АЛИЕВ  
С.Ж. АМИНОВ  
Ш.Э. АМОНОВ  
Ш.М. АХМЕДОВ  
Ю.М. АХМЕДОВ  
С.М. АХМЕДОВА  
Т.А. АСКАРОВ  
М.А. АРТИКОВА  
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)  
Е.А. БЕРДИЕВ  
Б.Т. БУЗРУКОВ  
Р.К. ДАДАБАЕВА  
М.Н. ДАМИНОВА  
К.А. ДЕХКОНОВ  
Э.С. ДЖУМАБАЕВ  
А.А. ДЖАЛИЛОВ  
Н.Н. ЗОЛотова  
А.Ш. ИНОЯТОВ  
С. ИНДАМИНОВ  
А.И. ИСКАНДАРОВ  
А.С. ИЛЬЯСОВ  
Э.Э. КОБИЛОВ  
А.М. МАННАНОВ  
Д.М. МУСАЕВА  
Т.С. МУСАЕВ  
Ф.Г. НАЗИРОВ  
Н.А. НУРАЛИЕВА  
Ф.С. ОРИПОВ  
Б.Т. РАХИМОВ  
Х.А. РАСУЛОВ  
Ш.И. РУЗИЕВ  
С.А. РУЗИБОЕВ  
С.А.ГАФФОРОВ  
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)  
Ж.Б. САТТАРОВ  
Б.Б. САФОЕВ (отв. редактор)  
И.А. САТИВАЛДИЕВА  
Д.И. ТУКСАНОВА  
М.М. ТАДЖИЕВ  
А.Ж. ХАМРАЕВ  
Д.А. ХАСАНОВА  
А.М. ШАМСИЕВ  
А.К. ШАДМАНОВ  
Н.Ж. ЭРМАТОВ  
Б.Б. ЕРГАШЕВ  
Н.Ш. ЕРГАШЕВ  
И.Р. ЮЛДАШЕВ  
Д.Х. ЮЛДАШЕВА  
А.С. ЮСУПОВ  
Ш.Ш. ЯРИКУЛОВ  
М.Ш. ХАКИМОВ  
Д.О. ИВАНОВ (Россия)  
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)  
DONG JINCHENG (Китай)  
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)  
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)  
В.А. МИТИШ (Россия)  
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)  
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)  
А.А. ПОТАПОВ (Россия)  
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)  
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)  
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)  
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)  
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН  
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ  
NEW DAY IN MEDICINE**

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал  
Научно-реферативный,  
духовно-просветительский журнал*

**УЧРЕДИТЕЛИ:**

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ  
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский  
исследовательский центр хирургии имени  
А.В. Вишневского является генеральным  
научно-практическим  
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных  
изданий, рецензируемых Высшей  
Аттестационной Комиссией  
Республики Узбекистан  
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

**РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:**

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)  
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)  
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)  
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)  
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)  
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)  
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)  
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)  
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)  
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)  
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

**4 (66)**

**2024**

*апрель*

www.bsmi.uz

https://newdaymedicine.com E:

ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

Received: 20.03.2024, Accepted: 10.04.2024, Published: 15.04.2024

УДК 616-007-053.1

## КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ И ТАКТИКА ВВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Агзамходжаев С.Т.,<sup>1,2</sup> Абдуллаев З.Б.,<sup>1,2</sup> Эргашев К.Т.,<sup>1</sup> Хидоятов К.З., Солиев А.Т.,<sup>1</sup>  
Эшонкулов С.Г.,<sup>1,2</sup> Алиев Т.Г.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Детский Национальный медицинский центр, Узбекистан г. Ташкент, Яшнабадский р-он, ул. Паркентская, 294 Тел: +998 (95) 341-00-03 Email: [info@bmtm.uz](mailto:info@bmtm.uz)

<sup>2</sup>Ташкентский педиатрический медицинский институт, 100140, Узбекистан Ташкент, ул. Богишамол, 223, тел: 8 71 260 36 58 E.mail: [interdep@tashpmi.uz](mailto:interdep@tashpmi.uz)

### ✓ Резюме

*Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) и эписпадия – это сложное сочетание врожденных дефектов мочеполовой и опорно-двигательной системы, требующее комплексного и систематического подхода к предоперационной подготовке, хирургической коррекции и последующей реабилитации в послеоперационном периоде. Поэтому разработка единого подхода к хирургической коррекции представляет собой чрезвычайно сложную задачу.*

*Ключевые слова: Экстрофия мочевого пузыря; Хирургическая коррекция; Врожденный дефект мочеполовой системы.*

## COMPLEX TREATMENT AND STRATEGY FOR THE MANAGEMENT OF CHILDREN WITH BLADDER EXSTROPHY

Agzamkhodjaev S.T.,<sup>1,2</sup> Abdullaev Z.B.,<sup>1,2</sup> Ergashev K.T.,<sup>1</sup> Khidoyatov K.Z., Soliev A.T.,<sup>1</sup>  
Eshonkulov S.G.,<sup>1,2</sup> Aliev T.G.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Children's National Medical Center, Uzbekistan Tashkent, Yashnabad district, st. Parkentskaya, 294  
Tel: +998 (95) 341-00-03 Email: [info@bmtm.uz](mailto:info@bmtm.uz)

<sup>2</sup>Tashkent Pediatric Medical Institute, Uzbekistan 100140, Tashkent, 223 Bogishamol St, tel: 8 71 260  
36 58 E.mail: [interdep@tashpmi.uz](mailto:interdep@tashpmi.uz)

### ✓ Resume

*Bladder exstrophy (BE) and epispadias represent a complex combination of congenital defects of the genitourinary and musculoskeletal systems, requiring an integrated and systematic approach to preoperative preparation, surgical correction, and subsequent rehabilitation in the postoperative period. Therefore, the development of a unified approach to surgical correction is an exceptionally challenging task.*

*Key words: Bladder exstrophy; Surgical correction; Congenital defect of the genitourinary system.*

## ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ БЎЛГАН БОЛАЛАРНИ КОМПЛЕКС ДАВОЛАШ ВА БОШҚАРИШ ТАКТИКАСИ

Агзамходжаев С.Т.,<sup>1,2</sup> Абдуллаев З.Б.,<sup>1,2</sup> Эргашев К.Т.,<sup>1</sup> Хидоятов К.З., Солиев А.Т.,<sup>1</sup>  
Эшонкулов С.Г.,<sup>1,2</sup> Алиев Т.Г.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Болалар Миллий Тиббиёт Маркази, Ўзбекистон Тошкент ш., Яшнобод тумани, кўча. Паркент, 294 Тел: +998 (95) 341-00-03 Электрон почта: [info@bmtm.uz](mailto:info@bmtm.uz)

<sup>2</sup>Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Ўзбекистон 100140, Тошкент, Богишамол кўчаси 223, тел: 8 71 260 36 58 E.mail: [interdep@tashpmi.uz](mailto:interdep@tashpmi.uz)



✓ **Резюме**

*Қовуқ экстрофияси (КЭК) ва эписпадия генитал ва таянч-ҳаракат тизимларининг тузма нуқсонларининг мураккаб бирикмаси бўлиб, операциядан олдинги тайёргарлик, жарроҳлик усули ва операциядан кейинги даврда кейинги реабилитацияга комплекс ва тизимли ёндашувни талаб қилади. Шунинг учун ягона жарроҳлик усули билан ёндашувни ишлаб чиқиш жуда қийин вазифадир.*

*Калит сўзлар: Қовуқ экстрофияси; Хирургик коррекция; Сийдик йўллари тузма нуқсонлари;*

**Актуальность**

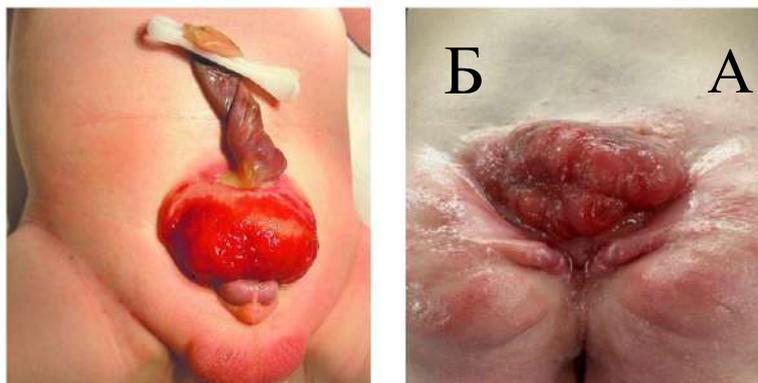
Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) и эписпадия представляет собой комплексное сочетание врожденных дефектов мочеполовой и опорно-двигательной систем, требующее интегрированного и систематического подхода к предоперационной подготовке, выполнению хирургической коррекции и последующей реабилитации в послеоперационный период (рис. 1).

Несмотря на многократное подробное описание данного дефекта различными авторами, точная этиология заболевания до сих пор остается предметом научных дебатов. Кроме того, выбор метода хирургического вмешательства продолжает вызывать многочисленные дискуссии среди специалистов. Это связано с наличием уникальных анатомо-физиологических характеристик, которые значительно усложняют задачу коррекции органов мочеполовой системы до состояния, максимально приближенного к анатомически нормальному. В этой связи, разработка унифицированного подхода к хирургической коррекции является исключительно сложной задачей.

**Эпидемиология.** Согласно данным литературы, в Соединенных Штатах Америки частота встречаемости ЭМП составляет приблизительно 2,15 случая на 100 000 новорожденных [1, 2]. В более обширной международной демографии исследование Cervellione и соавт., указывает на встречаемость в один случай на 46 000 живорождённых детей [3]. Относительно недавно было зафиксировано повышение распространённости классической экстрофии мочевого пузыря (КЭМП) в Германии до одного случая на 30 675 новорожденных [4]. Исторические данные демонстрируют преимущественную встречаемость КЭМП у мужского пола с соотношением мужчин к женщинам от 2 до 5 к 1 [5]. Согласно исследованиям Р.Н. Wood и коллег, использование методики экстракорпорального оплодотворения связано с увеличением частоты встречаемости этого порока в 7,5 раза. Кроме того, назначение высоких доз прогестерона в первом триместре беременности может привести к десятикратному увеличению вероятности рождения детей с ЭМП [6].

Риск развития ЭМП у детей от родителей, страдающих данной патологией, повышается примерно в 500 раз и составляет 1 случай на 70 рождений, что существенно превышает базовый риск для общей популяции [7].

**Анатомические аспекты.** При классической ЭМП наблюдается не зарращение передней стенки мочевого пузыря, в то время как задняя стенка подвергается эверсии. Слизистая оболочка мочевого пузыря, может быть, без видимых изменений, однако на её поверхности зачастую обнаруживаются полипозные образования различной степени выраженности. Для минимизации риска избыточной травматизации и инфекции, некоторые исследователи рекомендуют промывание слизистой оболочки мочевого пузыря изотоническим раствором и её защиту с помощью, как правило, полиэтиленового покрытия [8] (рис.2).



**Рис. 1. Экстрофия мочевого пузыря. А) мальчик; Б) девочка**



**Рис. 2. полиэтиленового покрытия**

Ключевыми факторами при принятии решения о проведении оперативного вмешательства являются детальная и адекватная оценка размеров, эластичности и нервно-мышечной функциональности экстрофированного мочевого пузыря, а также измерение размеров дефекта передней брюшной стенки [9]. Исторически первичная пластика мочевого пузыря у новорожденных сразу после рождения рассматривалось как стандартный подход, за исключением случаев, когда необходимо было отложенное закрытие. Отложенное закрытие рекомендовалось в случаях наличия полипов на слизистой оболочке мочевого пузыря, при диаметре мочевого пузыря менее 3 см, фиброзе мочевого пузыря или задержке в обращении за медицинской помощью. В современной клинической практике плановое отложенное закрытие стало новым стандартом лечения, включая тех пациентов, которые могли бы подойти для неонатального закрытия [10].

Приблизительно 60% пациентов с ЭМП, у которых было успешно выполнено закрытие, демонстрируют достаточный рост мочевого пузыря и формирования шейки мочевого пузыря. В случаях, когда объем мочевого пузыря остается недостаточным, может потребоваться аугментационная цистопластика для увеличения объема мочевого пузыря. Для пациентов с чрезмерно малым или фиброзным мочевым пузырем цистэктомия с созданием континентного катетеризируемого резервуара или ортотопического мочевого пузыря является предпочтительным методом лечения вместо аугментации [11].

Верхние мочевыводящие пути обычно остаются нормальными на момент рождения, но примерно у 3% пациентов наблюдаются сопутствующие аномалии почек, включая удвоение собирательной системы почки, обструкцию пиелoureтерального сегмента и другие. У всех пациентов с классической ЭМП после проведения хирургической коррекции существует предрасположенность к пузырно-мочеточниковому рефлюксу (ПМР) из-за не физиологического расположения устьев мочеточников [12].

Расположение терминального отдела мочеточников отличается от нормальной анатомии из-за аномалий структуры тазового дна. Пространство Дугласа, расположенное между мочевым пузырем и прямой кишкой, имеет увеличенные размеры, что приводит к изменению направления мочеточников. Они направляются латерально вниз, пересекая таз в поперечном направлении. Эта анатомическая особенность значительно увеличивает риск развития ПМР после хирургического закрытия экстрофированного мочевого пузыря, вероятность которого приближается к 100%. В свете высокого риска рецидивирующих эпизодов пиелонефрита, способных оказать существенное воздействие на функцию почечной паренхимы, реконструктивные операции на шейке мочевого пузыря, направленные на создание механизма континенции, обязательно должны включать реимплантацию мочеточников [13].

**Дефекты опорно-двигательной системы.** У пациентов с ЭМП тазовая структура характеризуется расщеплением лобкового симфиза (лобковый диастаз) и наружной ротацией тазовых костей [14]. Лобковый диастаз является следствием мальротации подвздошных костей, которые разворачивают, или вращают наружу лобковые отростки в месте их соединения с подвздошными костями. У пациентов с ЭМП лобковый диастаз в среднем составляет от 4 до 5 см [15]. К дополнительным аномалиям вращения относятся наружная ротация переднего сегмента таза, коронарная ротация крестцово-подвздошного сочленения, сближение крыльев подвздошных костей и ретроверсия бедренной кости. Ротационная деформация таза с

увеличенным диастазом лонных костей ведет к укорочению полового члена. Наружная ротация и боковое смещение безымянных костей объясняют увеличенное расстояние между бедрами, утиную походку и вращение нижних конечностей наружу.

Сближение лобкового диастаза с помощью остеотомии костей таза способствует оптимизации распределения нагрузок на мышцы тазового дна, что, в свою очередь, может оказать положительное влияние на способность к удержанию мочи. Также это способствует удлинению кавернозных тел, обеспечивая более равномерное распределение механических сил, что необходимо для коррекции походки и обеспечения анатомически правильного роста костных структур [16].

**Варианты экстрофии.** Варианты ЭМП включают в себя, закрытую экстрофию, удвоенный мочевой пузырь, верхний пузырьно-кожный свищ и эписпадию с огромным пролапсом мочевого пузыря [17]. При закрытой экстрофии мочевой пузырь располагается непосредственно под инфраумбиликальной выпуклостью, кожа обычно интактная и имеется латеральная транспозиция прямых мышц живота. Удвоения мочевого пузыря может наблюдаться как в переднезаднем, так и в боковом направлении. Верхний кожно-пузырный свищ представляет собой дефект брюшной стенки, соединяющийся с мочевым пузырем (рис.3).



**Рис. 3. Вариант экстрофии мочевого пузыря.**

#### **Диагностика и хирургическая тактика.**

*Антенатальная диагностика.* Данные о частоте антенатальной диагностики экстрофии мочевого пузыря колеблются между 12,5 и 75%. С начала нового столетия этот показатель составляет около 47 % и продолжает расти [18]. Отличительными признаками для антенатальной диагностики являются: (1) отсутствие наполнения мочевого пузыря, (2) низко расположенный пупок, (3) расщипления лобковых костей, (4) гипоплазированные гениталии и (5) образование в нижней части живота [19]. Антенатальное консультирование обеспечивает возможность проведения подтверждающей диагностической визуализации и предоставляет семьям доступ к информации о прогнозе при ЭМП.

*Оценка и ведение при рождении.* Отбор пациентов для раннего закрытия ЭМП сразу после рождения в течение 72 часов требует комплексной оценки состояния порока и самого ребенка. Этот процесс должен включать рассмотрение каждого случая опытным хирургом, специализирующимся на экстрофии, а также детского ортопеда. Особое внимание следует уделить обследованию под анестезией, которое может выявить характеристики мочевого пузыря. В случае, если у ребенка наблюдается большой, эластичный мочевой пузырь без полипов, и он находится под наблюдением квалифицированной мультидисциплинарной команды, специализирующейся на ЭМП, можно рассмотреть возможность его раннего закрытия. Приверженцы данного подхода аргументируют, что раннее закрытие мочевого пузыря способствует его раннему адаптивному циклу работы, что, в свою очередь, может способствовать увеличению его объемной емкости. [20].

В случаях, маленького размера мочевого пузыря, фиброзного покрытия слизистой или мочевого пузыря с гамартоматозными полипами является протопозанием для проведения первичной цистопластики и должна быть проведена дальнейшая оценка и наблюдения (рис. 4). Другие состояния, которые могут отложить раннее закрытие, включают эктопическое

расположение кишечника в мочевом пузыре, удвоения полового члена и мошонки у мальчиков, а также значительная двусторонняя обструкция лоханочного- мочеточникового сегмента. В рамках исследования, проведенного Baradaran и др. посвященного анализу поздних первичных закрытий мочевого пузыря, было выполнено сравнение показателей объема мочевого пузыря у пациентов, подвергшихся позднему хирургическому вмешательству [21]. Авторы работы пришли к выводу, что, хотя абсолютные значения объема мочевого пузыря в группе пациентов с поздним закрытием демонстрировали значительное уменьшение, скорость годового прироста объема мочевого пузыря не отличалась от контрольной группы, что указывает на сохранение потенциала роста мочевого пузыря на протяжении времени, несмотря на начальные анатомические и функциональные ограничения [22].

**Хирургическая реконструкция экстрофии мочевого пузыря.** В процессе определения необходимости и объема хирургического вмешательства критически важно осуществить тщательную и всестороннюю диагностику состояния пузырной площадки. Эффективность хирургических подходов к ЭМП коррелирует с размерами, функциональной емкостью и эластичности стенки мочевого пузыря. На основе этих параметров формируется план лечения, который может включать в себя хирургическое вмешательство. Важно подчеркнуть, что общепринятый протокол анатомического восстановления мочевого пузыря не применим в случаях, когда маленький объем пузыря, его стенки подверглись фиброзным изменениям, утратив необходимую эластичность, или же они поражены полипозными наростами слизистой оболочки [23, 24].

Одним из пионерских подходов в хирургическом лечении пациентов с ЭМП, интегрированным с остеотомией, является метод, предложенный Т.Н. Sweetser и его коллегами в 1952 году. В рамках этой методологии, двусторонняя остеотомия подвздошных костей предусматривалась за 4–6 дней до основного этапа хирургического вмешательства по закрытию мочевого пузыря. Ключевой особенностью предложенной техники является отдельное проведение коррекции эписпадии, рассматриваемое как независимая хирургическая процедура. Этот подход подчеркивает стратегическую важность стадийности и специфики оперативного лечения в комплексном подходе к терапии ЭМП [25].

С 1970-х годов многие исследователи начали рекомендовать поэтапный подход к восстановлению функциональности мочевого пузыря, который предусматривает выполнение трех различных этапов: закрытие мочевого пузыря и брюшной стенки, реконструкция шейки мочевого пузыря и создание антирефлюксного механизма, что обеспечивает улучшение контроля над мочеиспусканием и предотвращает обратный ток мочи, что может привести к повторным инфекциям и повреждению почек. Коррекция эписпадии, которая выполняется как завершающий этап реконструктивной хирургии для коррекции внешних генитальных аномалий, восстановления нормальной анатомии и функции. Этот комплексный подход подчеркивает важность многоэтапного вмешательства в лечении ЭМП, каждый этап которого направлен на решение конкретных проблем и достижение максимально возможного восстановления функций мочевыводящих путей [26].

**Современная этапная реконструкция экстрофии мочевого пузыря (MSRE).** Baird A.D. и соавт. представили анализ результатов лечения 189 пациентов с ЭМП за период с 1988 по 2004 год, с минимальным сроком наблюдения в пять лет. Цель первого этапа закрытия заключалась в трансформации ЭМП в состояние тотальной эписпадии с уретрой, расположенной до проксимальной части или середины ствола полового члена. Важными шагами, по мнению авторов, являются глубокая диссекция мягких тканей, мобилизация шейки мочевого пузыря, задней уретры и лобковых костей, при этом пересечение уретральной пластинки не рекомендуется, кроме случаев с выраженной дорсальной деформацией полового члена. Авторы подчеркивают необходимость глубокого погружения мобилизованных шейки мочевого пузыря и задней уретры в полость малого таза для сведения лобковых костей. Удлинение полового члена достигается путем двусторонней диссекции кавернозных тел и частичного освобождения их от поддерживающих связок лобковых ветвей, а также коррекции деформации путем иссечения хорды и изменения угла наклона. Отмечается, что, несмотря на внешнее удлинение, реального увеличения размера полового члена не происходит. Шейка мочевого пузыря зашивается вокруг катетера 12 Fr, который последующе удаляется. Коррекция эписпадии рекомендуется в возрасте

6–12 месяцев после стимуляции тестостероном, а восстановление шейки мочевого пузыря — в 4–5 лет, когда ребенок обладает достаточным объемом мочевого пузыря и готов участвовать в программе постоперационной адаптации мочеиспускания [27]. В работе также отмечается, что техники реконструкции по Erlangen, Kelly и CPRE, а также методы, предложенные R. Grady и M.E. Mitchell, не могут считаться однозначно эффективными из-за необходимости повторной пластики шейки мочевого пузыря у значительного числа пациентов (рис. 5).



**Рис. 5 Вид до и после этапной коррекции**

**Полная первичная коррекция экстрофии (CPRE).** J.P. Gearhart и позже R. Grady с M.E. Mitchell разработали методику, которая предполагает комбинирование первичного закрытия мочевого пузыря при ЭМП с одновременной реконструкцией полового члена уже в периоде новорожденности. Основная цель данного подхода заключалась в минимизации болевых ощущений у пациента и сокращении экономических затрат за счет уменьшения необходимости в проведении множественных операций. CPRE (полная первичная коррекция экстрофии) является инновационным методом, объединяющим стандартное закрытие мочевого пузыря с техниками пластики полового члена, используемыми для коррекции эписпадии. Эта методика направлена на уменьшение количества хирургических вмешательств, необходимых для полной реконструкции, и достижение контроля над удержанием мочи без необходимости дополнительной пластики шейки мочевого пузыря. Основной фазой является диссекция и мобилизация тканей пениса, разделяя их на три компонента: два кавернозных тела и уретральную пластинку с сопутствующим спонгиозным телом. Уретра затем располагается между кавернозными телами на вентральной стороне, создавая условия для коррекции гипоспадии. Следующим шагом является сшивание кавернозных тел вдоль средней линии и выполнение кожной пластики аналогично стандартным процедурам при гипоспадии.

Однако, несмотря на потенциальные преимущества CPRE, исследование, проведенное A.D. Baird и коллегами по оценке осложнений после лечения 19 пациентов, выявило значительные риски, включая полную потерю кавернозного тела у двух пациентов, частичную потерю головки полового члена у семи, потерю уретры у пяти и потерю кожного покрова полового члена у трех пациентов. Выводы исследования подчеркивают, что, несмотря на потенциальные преимущества, данная процедура требует высокой квалификации хирурга и тщательного отбора пациентов, с учетом анатомических и морфологических характеристик, а также предыдущих хирургических вмешательств и рубцовых изменений. [28]. (рис. 6).



**Рис. 6 Вид до и после полной первичной коррекции**

**Радикальная мобилизация мягких тканей по Келли.** В конце 1980-х годов австралийский хирург, J.H. Kelly выдвинул концепцию одноэтапного восстановления без применения остеотомии. В этом подходе ключевым шагом является "радикальная мобилизация мягких тканей" перед последующей реконструкцией уретры, что было представлено как совершенствование методики, ранее предложенной J.E. Ansell. Методика Ansell включала этапное восстановление с первоначальным закрытием мочевого пузыря и пластикой грыж в период новорожденности, за которым следовал второй этап в возрасте 3-6 месяцев, включающий реконструкцию проксимального участка уретры вместе с ассоциированной сфинктерной тканью, удлинение полового члена и выполнение пеноскротальной уретростомии у мальчиков. Третий этап, предусматривающий восстановление пеноскротальной гипоспадии, планировался примерно на возраст 3 лет. Эти подходы отражают стремление к минимизации хирургического вмешательства и улучшению результатов лечения за счет точной и аккуратной мобилизации тканей и последовательной реконструкции уретры и гениталий, что позволяет достичь лучшей функциональности и внешнего вида гениталий у пациентов с ЭМП [29]. (рис. 7).



**Рис. 7 Вид до и после радикальной мобилизации мягких тканей по Kelly**

**Остеотомия таза и иммобилизация.** Остеотомия таза является одним из наиболее эффективных методов устранения диастаза лонных костей, сопоставления мышц и апоневроза передней брюшной стенки, приближения тазового дна к состоянию, близкому к анатомически. Возраст, после которого выполнение первичного закрытия без остеотомии недопустимо, колеблется, по данным ряда авторов, от 72 ч до 1-2 мес. Также вне зависимости от возраста требуется обязательное исследование костей таза на эластичность и возможность сведения под наркозом. Если существуют хотя бы небольшие сомнения, следует выполнить остеотомию.

Наиболее часто в настоящее время используются двусторонняя передняя безымянная и вертикальная подвздошная остеотомия. Легкость сближения, получаемая благодаря этой комбинированной остеотомии, уменьшает натяжение по средней линии при ушивании передней брюшной стенки и заметно снижает частоту расхождения и пролапса мочевого пузыря. После сведения лона с помощью остеотомии некоторые пациенты могут самостоятельно начинать и останавливать мочеиспускание, имеют сухие интервалы, а в некоторых случаях становятся абсолютно континентными (способными удерживать мочу) [30, 31]. Выполнение остеотомии имеет целый ряд технических особенностей и рисков осложнений, требует привлечения профильных специалистов (ортопедов) и большого опыта выполнения (рис. 8). В противном случае риск таких осложнений, как интраоперационные кровотечения, деформации таза, асимметрия длины конечностей, и рецидивовкратно возрастает. Кроме того, необходимо отметить, что даже выполнение остеотомии и мобилизации костей таза не всегда гарантирует полную лобковую аппроксимацию (сведение), а увеличение межлонного диастаза наблюдается практически у всех детей по мере роста. Вероятно, это обусловлено недоразвитием лонных костей – укорочением переднего лобкового сегмента, описанного P.D. Sponseller и соавт. [32]. Применяют различные методы иммобилизации после остеотомии (в зависимости от возраста пациента): (рис. 9).

- тугое бинтование;
- кокситная повязка;
- модифицированное вытяжение по Блаунту;
- модифицированное вытяжение по Баку (используется в сочетании с устройством внешней фиксации);
- устройство внешней фиксации.



**Рис. 8 Передняя остеотомия Рис. 9 Гипсовая иммобилизация**

**Неудачи и осложнения при реконструкции экстрофии.** Неудовлетворительные результаты могут возникнуть на любом этапе реконструкции, проявляясь в виде расхождения мочевого пузыря, пролапса мочевого пузыря, пузырно-кожного свища или стриктуры уретры и обструкции мочеиспускательного канала [33]. Эти исследования подчеркивают важность первичного успешного закрытия, поэтому хирургам с минимальным опытом следует рассмотреть возможность направления в крупные центры с опытом лечения экстрофии. Расхождения или пролапс, возможно, вызванные недостаточной иммобилизацией таза, натяжением брюшной стенки или неполной мобилизацией тазовой диафрагмы, требуют 4-6-месячного восстановительного периода перед попыткой вторичного закрытия. У некоторых пациентов с неудачным закрытием может быть предпринята попытка комбинированного закрытия мочевого пузыря и восстановления эписпадии. Мочевой пузырь, который не достигает этой целевой емкости, может быть увеличен, как правило, за счет толстой или тонкой кишки для расширения стенки мочевого пузыря [34]. (рис. 10).



**Рис.10** послеоперационные осложнения

### Заключение

Классическая ЭМП — это крайне тяжелый полисистемный порок, который представляет собой сложную задачу даже для самых опытных хирургов. Современные достижения в лечении ЭМП, включая пренатальную диагностику, большое количество методов операции, использование тазовой остеотомии с иммобилизацией таза и конечностей, способствуют улучшению качества жизни детей с ЭМП. Континенция, косметический вид, сексуальная функция и фертильность у этих пациентов продолжают представлять новые проблемы для нового поколения детских и реконструктивных урологов.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT (2005) Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. *J Urol* 173(5):1728–1731. <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000154821.21521.9b>
2. Siffel C, Correa A, Amar E et al (2011) Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the international clearinghouse for birth defects surveillance and research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 157C (4):321–332. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30316>
3. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J et al (2015) Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. *J Pediatric Urol* 11(6): 337.e1-337.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2015.03.023>
4. Ebert AK, Zwink N, Reutter HM, Jenetzky E (2021) A prevalence estimation of exstrophy and epispadias in Germany from public health insurance data. // *Front Pediatr* 9:648414. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.648414>
5. Systems IC for BDM (1987) Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias: a communication from the international clearinghouse for birth defects monitoring systems. // *Teratology* 36(2):221–227. <https://doi.org/10.1002/tera.1420360210>
6. Wood H.P., Trock B.P., Gearhart J.P. In vitro fertilization and the cloacal-bladder exstrophy-epispadias complex: is there an association? // *J Urol* 2003;169(4):1512–5.
7. Gambhir L, Höller T, Müller M et al (2008) Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. // *J Urol* 179(4):1539–1543. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2007.11.09>
8. Rudin Yu.E., Sokolov Yu.Yu., Rudin A.Yu. et al. Volume of surgery in the primary closure of bladder in children with bladder exstrophy. *Pediatric surgery // Russian Journal of Pediatric Surgery* 2020;24(1):21–8. (In Russ.). DOI: 10.18821/1560-9510-2020-24-1-21-28.
9. Ching BJ, Wittler L, Proske J et al (2010) p63 (TP73L) a key player in embryonic urogenital development with significant dysregulation in human bladder exstrophy tissue. // *Int J Mol Med* 26(6):861–867. [https://doi.org/10.3892/ijmm\\_00000535](https://doi.org/10.3892/ijmm_00000535)
10. Dodson JL, Surer I, Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP (2001) The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. *J Urol* 165(5):1656–1659
11. Novak TE, Costello JP, Orosco R, Sponseller PD, Mack E, Gearhart JP (2010) Failed exstrophy closure: management and outcome. // *J Pediatr Urol* 6(4):381–384. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2009.10.009>
12. Stec AA, Baradaran N, Gearhart JP (2012) Congenital renal anomalies in patients with classic bladder exstrophy. // *Urology* 79(1):207–209. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2011.09.022>
13. Gearhart JP, Di Carlo HN (2020) Exstrophy-epispadias complex. In: Partin AW et al (eds) *Campbell-walsh-urology*, 12th edn. Amsterdam, Elsevier, pp 528–580

14. Baker LA, Gearhart JP (1998) The staged approach to bladder exstrophy closure and the role of osteotomies. // *World J Urol* 16(3):205–211. <https://doi.org/10.1007/s003450050054>
15. Antomarchi J, Moeglin D, Laurichesse H et al (2019) The pubic diastasis measurement, a key element for the diagnosis, management, and prognosis of the bladder exstrophy. // *Fetal Diagn Ther* 45(6):435–440. <https://doi.org/10.1159/000492817>
16. Sholklipper TN, Crigger C, Haney N et al (2022) Orthopedic complications after osteotomy in patients with classic bladder exstrophy and cloacal exstrophy: a comparative study. // *J Pediatr Urol* 18(5):586.e1–586.e8. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2022.09.005>
17. Maruf M, Benz K, Jayman J et al (2019) Variant presentations of the exstrophy-epispadias complex: a 40-year experience. // *Urology* 125:184–190. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2018.10.049>
18. Gearhart J.P., Ben-Chaim J., Jeffs R.D., Sanders B.C. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. *Obstet Gynecol* 1995;85(6):961–4. DOI: 10.1016/0029-7844(95)00069-4
19. Николаев В.В., Демин Н.В., Ладыгина Е.А. Отсроченное хирургическое лечение детей с экстрофией без аппроксимации лонных костей, использования перемещенных лоскутов и иммобилизации пациента. // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии* 2021;11(4):445–54. DOI: 10.17816/psaic1031
20. Inouye BM, Tourchi A, Di Carlo HN, Young EE, Gearhart JP (2014) Modern management of the exstrophy-epispadias complex. // *Surg Res Pract.* 2014:587064. <https://doi.org/10.1155/2014/587064>
21. Baradaran N, Cervellione RM, Stec AA, Gearhart JP (2012) Delayed primary repair of bladder exstrophy: ultimate effect on growth. // *J Urol* 188(6):2336–2341. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2012.08.037>
22. McMahon DR, Cain MP, Husmann DA, Kramer SA (1996) Vesical neck reconstruction in patients with the exstrophy-epispadias complex. // *J Urol* 155(4):1411–1413
23. Baradaran N, Cervellione RM, Orosco R, Trock BJ, Mathews RI, Gearhart JP (2011) Effect of failed initial closure on bladder growth in children with bladder exstrophy. // *J Urol* 186(4):1450–1454. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2011.05.067>
24. Dodson JL, Surer I, Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP (2001) The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. // *J Urol* 165(5):1656–1659
25. weetser TH, Chisholm TC, Thompson W (1952) Exstrophy of the urinary bladder; discussion of anatomical and surgical principles applicable to its repair, with preliminary report of a case. // *Minn Med* 35(7):654–657
26. Cendron J. [Bladder reconstruction. Method derived from that of Trendelenbourg (In French)]. // *Ann Chir Infant* 1971;12(6):371–81.
27. Baird AD, Gearhart JP, Mathews RI (2005) Applications of the modified Cantwell–Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. // *J Pediatr Urol* 1(5):331–336. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2005.02.003>
28. Shnorhavorian M, Grady RW, Andersen A, Joyner BD, Mitchell ME (2008) Long-term followup of complete primary repair of exstrophy: the Seattle experience. // *J Urol* 180(4 Suppl):1615–1619. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2008.04.085>
29. Kelly JH, Taghavi K, Mushtaq I, Justin H (2022) Kelly and his procedure for bladder exstrophy and epispadias. // *J Pediatr Surg* 57(2):314–321. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.09.005>
30. Nikolaev V.V. A less invasive technique for delayed bladder exstrophy closure without fascia closure and immobilisation: can the need for prolonged anaesthesia be avoided? // *Pediatr Surg Int* 2019;35(11):1317–25. DOI: 10.1007/s00383-019-04530-0
31. Haffar A, Morrill C, Crigger C, Sponseller PD, Gearhart JP (2022) Fixation with lower limb immobilization in primary and secondary exstrophy closure: a saving grace. // *J Pediatr Urol.* <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2022.12.009>
32. Sponseller PD, Jani MM, Jeffs RD, Gearhart JP (2001) Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. // *J Bone Jt Surg Am* 83(2):184–193. <https://doi.org/10.2106/00004623-200102000-00005>
33. Massanyi EZ, Shah B, Schaeffer AJ, DiCarlo HN, Sponseller PD, Gearhart JP (2013) Persistent vesicocutaneous fistula after repair of classic bladder exstrophy: a sign of failure? // *J Pediatr Urol* 9(6 Pt A):867–871. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2012.11.016>
34. Gearhart JP, Forschner DC, Jeffs RD, Ben-Chaim J, Sponseller PD (1996) A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy. // *J Urol* 155(2):689–693
35. Jochault-Ritz S, Mercier M, Aubert D (2010) Short and long-term quality of life after reconstruction of bladder exstrophy in infancy: preliminary results of the QUALEX (QUALity of Life of bladder EXstrophy) study. // *J Pediatr Surg* 45(8):1693–1700. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.03.032>

Поступила 20.03.2024