

Предоперационная оценка тяжести порока развития полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря

Ю.Э. Рудин, Д.В. Марухненко, Д.К. Алиев

НИИ урологии и интервенционной радиологии имени Н. А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России

Сведения об авторах:

Рудин Ю.Э. – д.м.н., заведующий отделом детской урологии НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, e-mail: rudin761@yandex.ru

Rudin Yu.E. – Dr. Sc., Head of Pediatric Urology Department of N. Lopatkin Research Institute of Urology and Interventional Radiology – branch of the National Medical Research Centre of Radiology of Ministry of Health Russian Federation, e-mail: rudin761@yandex.ru

Марухненко Д.В. – к.м.н., заведующий детским уроandroлогическим отделением НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, e-mail: dimamarukhnenko@yandex.ru

Marukhnenko D.V. – PhD, head of the children's uroandrological department of N. Lopatkin Research Institute of Urology and Interventional Radiology – branch of the National Medical Research Centre of Radiology of Ministry of Health Russian Federation, e-mail: dimamarukhnenko@yandex.ru

Алиев Д.К. – младший научный сотрудник отдела детской урологии НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, e-mail: j.k.aliev@gmail.com

Aliev D.K. – Associate researcher of Pediatric Urology Department of N. Lopatkin Research Institute of Urology and Interventional Radiology – branch of the National Medical Research Centre of Radiology of Ministry of Health Russian Federation, e-mail: j.k.aliev@gmail.com

Эписпадия – редкий врожденный порок развития полового члена, входящий в единый комплекс пороков с экстрофией мочевого пузыря. Заболевание характеризуется незаращением дорсальной стенки уретры на различном протяжении. По данным мировой литературы, комплекс экстрофия-эписпадия встречается у 1 на 100 000 новорожденных. Данная патология может сочетаться с другими аномалиями: экстрофией мочевого пузыря, крипторхизмом, паховой грыжей, пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР), мегауретером, скрытым половым членом и недержанием мочи. Наличие у больного таких заболеваний оказывает существенное влияние на качество жизни и дальнейший прогноз течения заболевания [1].

Существуют исследования, оценивающие послеоперационное качество жизни и сексуальной функции у взрослых больных и подростков пубертатного периода с экстрофией мочевого пузыря [2-4]. Однако в литературе нет единого мнения по оценке исходной тяже-

сти порока полового члена при эписпадии у детей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

За период с 2010 по 2016 годы в детском отделении НИИ урологии прооперировано 134 мальчика: 89 (66,4%) с экстрофией и 45 (33,6%) с эписпадией в возрасте от 1 года до 17 лет. Первичных больных было 93 (69,4%), ранее оперированных в других клиниках – 41 (30,6%). Основная часть пациентов пролечена на базе детского уроandroлогического отделения НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России.

Всем 89 больным с экстрофией мочевого пузыря было выполнено первичное или вторичное закрытие мочевого пузыря, из них 69 мальчикам выполнена пластика шейки мочевого пузыря.

При обследовании пациентов особое внимание уделялось изучению местного статуса. На основании собранного анамнеза, данных физикального осмотра (внешний вид, общая длина полового члена, расположение меатуса, форма и

диаметр наружного отверстия уретры, ширина и длина уретральной площадки, степень деформации кавернозных тел), а также данных дополнительных методов обследования проводилась оценка степени тяжести клинического случая на предоперационном этапе.

Длина полового члена измерялась с помощью линейки, от пенис-пубитального угла до вершины головки в максимально натянутом положении.

В зависимости от расположения меатуса выделяли головчатую, стволовую, тотальную эписпадию и экстрофию мочевого пузыря. Всего было выявлено 7 (5,2 %) пациентов с головчатой формой эписпадии. Мальчиков со стволовой формой было 15 (11,2 %). Количество пациентов с тотальной эписпадией составило 23 (17,2%). Наиболее частым проявлением порока оказалась экстрофия мочевого пузыря – 88 (65,7%) больных, а наиболее редким – экстрофия клоаки, один (0,7%) больной.

Далее оценивали ширину уретральной площадки и выраженность крайней плоти. Ширина уретральной площадки влияет на диаметр

создаваемой уретры, возможные осложнения в виде стриктуры уретры, длительность послеоперационного периода реабилитации. Среди всех пациентов чаще всего выявлялась уретральная площадка шириной 1-1,4 см – у 86 (64,2%) мальчиков; шириной более 1 см – у 44 (32,8%) мальчиков; и реже всего проявлялась апластичная узкая уретральная площадка шириной менее 1 см – у 4 (2,9%) мальчиков первого года жизни.

Нельзя недооценивать важность наличия достаточного пластического материала, в частности крайней плоти, для укрытия дефекта кожи полового члена после создания неоуретры. Особенно это актуально для больных эписпадией, осложненной скрытым половым членом. Отсутствие крайней плоти очень часто было обусловлено выполненными ранее операциями по коррекции эписпадии, за редким исключением ритуального обрезания – у 2 (1,5%) пациентов. Так у 41 (30,6%) больного, которым в прошлом выполнялась пластика уретры, крайняя плоть была обрезана. У остальных пациентов крайняя плоть покрывала головку по вентральной поверхности по типу фартука.

Степень деформации кавернозных тел при эписпадии достаточно сложно оценить у детей в целом, а у мальчиков младшего возраста в особенности, поскольку спонтанные эрекции возникают достаточно редко из-за низкого уровня тестостерона. Полноценную артериальную эрекцию удавалось достигнуть только под общим наркозом перед началом операции по пластике уретры путем заполнения кавернозных тел физиологическим раствором [5]. Для предупреждения образования подкожных гематом на стволе полового члена устанавливался катетер для внутривенного введения в малые вены (игла-бабочка) в кавернозное тело через спонгиозную ткань головки. Вводился физиологический раствор до

тугого заполнения кавернозных тел. Для объективной оценки степени деформации кавернозных тел использовался транспортир.

Поскольку кавернозные тела при угловой деформации имели четко выраженный угол, то измерение этого угла проводилось по правилам геометрии. Углом деформации полового члена считали градус отклонения головки полового члена от оси нормального положения. Измерение начинали не от основания полового члена, а от места начала изгиба кавернозных тел, как это изображено рисунке 1 [6].



Рис. 1. Схема измерения угла деформации кавернозных тел

В зависимости от выраженности искривления кавернозных тел, выделены следующие варианты: I степень – умеренная деформация до 30°, которая зачастую не требует оперативной коррекции; II степень – искривление полового члена 30-45°; III степень – грубая деформация кавернозных тел более 45°.

При анализе данных осмотра, а также интраоперационных наблюдений III степень искривления полового члена была выявлена у 78 (58,2%) мальчиков с экстрофией мочевого пузыря и клоаки, а также у 3 (2,2%) – с тотальной эписпадией. II степень выявлена у 11 (8,2%) больных с экстрофией мочевого пузыря, 20 (14,9%) – с тотальной эписпадией, а также 7 (5,2%) пациентов со стволовой формой эписпадии. Остальные 15 (11,2%) пациентов либо не имели искривления полового члена, либо имели незначительную, не требующую хирургического вме-

шательства, деформацию кавернозных тел.

Повторные операции проводились по различным причинам: формирование свищей, стриктур уретры, расхождение краев послеоперационной раны, сохранение деформации кавернозных тел. Также среди пациентов с экстрофией мочевого пузыря были случаи выполнения повторных вмешательств, направленных на усиление удерживающего механизма мочевого пузыря, аугментацию его за счет участка тонкой кишки, закрытие мочевого пузыря при рецидиве экстрофии.

При оценке осложнений учитывали характер изменения потока мочи при мочеиспускании после проведенной ранее операции. Оценивали ширину и силу струи мочи по фотографии и со слов пациента (или родителей), также выявляли капельное подтекание мочи помимо меатуса. Проводилось уродинамическое исследование (урофлоуметрия), уретрография для определения локализации и протяженности стеноза уретры.

Выявление сопутствующей патологии проводилась после дополнительного обследования. Некоторые пациенты имели несколько сопутствующих заболеваний. Так, при физикальном обследовании скрытый половой член диагностирован в 5 (3,7%) случаях, крипторхизм – у 12 (8,9%) мальчиков, чаще всего – односторонний. После проведения рентгенологических методов исследования мочекаменная болезнь (камень мочевого пузыря) выявлена у 8 (5,9%) детей, пузырно-мочеточниковый рефлюкс в 17 (12,7%) случаях, а мегауретер у 3 (2,2%) мальчиков. У 16 (11,9%) детей с экстрофией мочевого пузыря, выявлены несостоятельность шейки мочевого пузыря и микроцистис. Эти патологические состояния определяют тяжесть основного заболевания и значительно осложняют выполнение пластики уретры, а так же ухудшают прогноз.

лечения и негативно влияют на качество жизни больных.

Все пациенты подверглись хирургической коррекции аномалии развития полового члена. Метод лечения определялся на предоперационном этапе, исходя из тяжести проявления порока и наличия сопутствующих заболеваний. За основу была взята техника пластики уретры с расправлением кавернозных тел по Cantwell-Rensley в модификации клиники, при необходимости проводились дополнительные вмешательства [6].

Для объективизации оценки степени выраженности проявлений порока развития полового члена нами была разработана аналоговая шкала, позволяющая классифицировать клинические случаи по степени тяжести (табл. 1). Каждому признаку в зависимости от его выраженности было присвоено количественное значение от 0 до 3. Соответственно, минимальный возможный балл по шкале предоперационной оценки составляет 0 баллов, максимальный – 32 балла. Сумма баллов по данной шкале отражает степень тяжести комплекса экстропия-эписпадия, помогает определить дальнейшую тактику лечения и возможный прогноз осложнений хирургического вмешательства.

Так, например, состояние пациента с экстропией мочевого пузыря, перенесшего ранее операции по закрытию мочевого пузыря с пластикой шейки, микроцистисом (объем мочевого пузыря 40-50 мл), частичным недержанием мочи, пу-

зырно-мочеточниковым рефлюксом III ст., микрофалусом (длина полового члена 3 см) будет оценено в 15 баллов в соответствии с разработанной шкалой.

РЕЗУЛЬТАТЫ

На основании результатов обследования, занесенных в диагностическую шкалу, пациенты были распределены по группам в зависимости от тяжести проявлений порока. Анализ групп показал, что пациенты с головчатой и некоторые больные со стволовой формой эписпадии набирали не больше 8 баллов и внесены в группу 0-8 баллов. В группе с количеством баллов 9-16 преобладали пациенты со стволовой и тотальной эписпадией, в группе с количеством баллов 17-24 – пациенты с неосложненной экстропией мочевого пузыря, а в группе с количеством баллов 25-32 – пациенты с экстропией, перенесшие неоднократные оперативные вмешательства и имеющие сопутствующую патологию. В послеоперационном периоде осложнения возникли у 36 (25,8%) пациентов. При оценке взаимосвязи между частотой осложнений и суммарным баллом по предложенной шкале было установлено, что у пациентов с суммарным баллом 0-8 осложнения зафиксированы у 1 (7,7%) из 13 больных. В группе с диапазоном 9-16 баллов частота осложнений составила 18,4% (в 7 из 36 случаев), с суммарным баллом от 17 до 24 у 19 из 64 больных – (29,7%). Наибольший процент осложнений 42,9% (у 9 из 21)

был выявлен у детей с осложненной экстропией мочевого пузыря и суммарным баллом по шкале от 25 до 32 (табл. 2). Таким образом, установлено, что наименьший процент послеоперационных осложнений был у пациентов с суммарным баллом по шкале до операции менее 8, в то время как по мере увеличения баллов по оценочной шкале, увеличивалась и частота осложнений.

Таблица 2. Зависимость количества осложнений от количества баллов по шкале предоперационной оценки

Количество баллов	Количество больных	Количество осложнений
0-8	13	1 (7,7%)
9-16	36	7 (18,4%)
17-24	64	19 (29,7%)
25-32	21	9 (42,9%)
Всего:	134	36 (26,9%)

ОБСУЖДЕНИЕ

По нашему мнению не корректно сравнивать лечение эписпадии и гипоспадии. Несмотря на кажущееся сходство, при гипоспадии тяжесть порока полового члена ограничивается лишь местными проявлениями. Эписпадия не случайно внесена в единый комплекс эписпадия-экстропия и сочетается с такими врожденными аномалиями, отягчающими течение заболевания и влияющими на прогноз лечения, как недостаточность шейки мочевого пузыря и недержание мочи, расхождение лонных костей и микрофаллус, наличием сопутствующих заболеваний: микроцистис и

Таблица 1. Аналоговая шкала предоперационной оценки тяжести состояния пациента с эписпадией

Признаки	Баллы			
	0	1	2	3
Размер полового члена	> 5 см	3-5 см	Скрытый половой член	< 3 см
Расположение меатуса	Головка полового члена	Ствол полового члена	Пено-пубитальный угол	Экстропия мочевого пузыря
Ширина уретральной площадки	>1,5 см	1-1,4 см	<1 см	
Выраженность крайней плоти	Избыточна	Достаточна	Не выражена	Обрезана
Искривление полового члена	нет	< 30°	30-45°	> 45°
Число предыдущих операций	0	1	2	>2
Наличие свищей	нет	1	2	>2
Нарушение потока мочи	нет	Умеренное снижение потока	Стеноз на головке или стволе	Стеноз уретры на уровне шейки
Удержание мочи	Удержание	Неудержание	Частичное недержание	Тотальное недержание
Объем мочевого пузыря	Более 100 мл	100-50 мл	20-50 мл	≤20 мл микроцистис
Наличие ПМР	ПМР 0-1	ПМР 2-3	Мегауретер	Мегауретер двухсторонний

пузырно-мочеточниковый рефлюкс, реже мегауретер и, скрытый половой член [7]. Проведенное исследование показывает, что пациенты с одной и той же формой эписпадии имеют различное количество баллов по шкале оценки тяжести порока и раз-

личный процент послеоперационных осложнений. Поэтому мы предлагаем не ограничиваться определением расположения наружного отверстия уретры при классификации эписпадии, а учитывать все факторы, влияющие на прогноз заболевания.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Предложенная аналоговая шкала позволяет объективно оценить тяжесть проявлений порока развития полового члена и прогнозировать возможный процент осложнений и отдаленный результат оперативного лечения. ■

Ключевые слова: детская урология; эписпадия; экстрофия; стандартизация лечения; шкала оценки тяжести эписпадии; прогноз осложнений.

Key words: pediatric urology; epispadias; bladder exstrophy; standardization of treatment; scale of objective evaluation of epispadias; prognosis of complications.

Резюме:

Введение. Эписпадия является сложным пороком развития и часто сочетается с другими аномалиями: экстрофией мочевого пузыря, крипторхизмом, паховой грыжей, пузырно-мочеточниковым рефлюксом, мегауретером, скрытым половым членом и недержанием мочи. Такие заболевания влияют на качество жизни больных и дальнейший прогноз лечения.

Материалы и методы: Ретроспективно исследовано 134 пациента, прооперированных с 2010 по 2016 гг. по поводу эписпадии и экстрофии мочевого пузыря в возрасте от 1 года до 17 лет. Больных с эписпадией было 45, с экстрофией мочевого пузыря – 89. Всем пациентам проводилось стандартное обследование, но особое внимание уделялось изучению местного статуса. При физикальном осмотре оценивались внешний вид, общая длина полового члена, расположение меатуса, форма и диаметр наружного отверстия уретры, ширина и длина уретральной площадки, степень деформации кавернозных тел. Для объективизации оценки степени выраженности порока развития на предоперационном этапе нами была разработана аналоговая шкала, позволяющая классифицировать проявления клинического случая по тяжести. Каждому признаку, в зависимости от его выраженности мы присвоили количественное значение от 0 до 3. Минимальный возможный балл по шкале предоперационной оценки составил 0 баллов, максимальный – 32 балла. Сумма баллов по данной шкале отражает степень тяжести комплекса экстрофия-эписпадия, помогает определить дальнейшую тактику лечения и возможный прогноз осложнений хирургического вмешательства.

Результаты: Результаты обследования, занесенные в шкалу предоперационной оценки тяжести порока развития полового члена, были сгруппированы в зависимости от количества баллов. Таким образом, сформировано 4 группы тяжести. Осложнения в первой группе наблюдения составили 7,69%, во второй группе – 18,44%. Осложнения в третьей группе составили 29,69% и в четвертой группе – 42,86%.

Выводы: Аналоговая шкала позволяет стандартизировать подход к лечению эписпадии, а также прогнозировать возможный процент осложнений в зависимости от тяжести проявления заболевания.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Summary:

Preoperative evaluation of severity of malformation of penis in boys with epispadias and bladder exstrophy

Yu. E. Rudin, D. V. Marukhnenko, D. K. Aliyev

Introduction. Epispadias is a severe congenital malformation and is often combined with other anomalies: bladder exstrophy, cryptorchidism, inguinal hernia, vesicoureteral reflux, megaureter, buried penis and urinary incontinence. Such diseases affect the quality of life and further treatment prognosis.

Materials and methods: 134 patients who underwent surgery from 2010 to 2016 for epispadias and bladder exstrophy aged 1 to 17 years were retrospectively examined. There were 45 patients with epispadias, and 89 – with bladder exstrophy. All patients underwent standard examination, but special attention was paid to the study of local status. Physical examination assessed the appearance, the total length of the penis, the location of the meatus, the shape and diameter of the meatus, the width and length of the urethral plate, the degree of corporal deformation. To objectify the evaluation of the degree of anomalies at the preoperative stage, we developed an analogue scale that allows us to classify the manifestations of a clinical case by severity. Each criterion, depending on its severity, we assigned a quantitative value from 0 to 3. The minimal possible score on the scale of preoperative evaluation is 0 points, the maximum is 32 points. The score on this scale reflects the severity of the exstrophy-epispadias complex, helps to determine further treatment tactics and a possible prediction of the number of complications of surgical intervention.

Results: The results of the examination, recorded in the scale of preoperative assessment of the severity of the congenital defect of the penis, were grouped according to the number of points. Thus, we formed 4 groups of gravity. Complications in the first observation group were 7.69%, in the second group – 18.44%. Complications in the third group were 29.69% and in the fourth group – 42.86%.

Conclusions: The analogue scale allows to standardize the approach to epispadias treatment, as well as to predict the possible percentage of complications depending on the severity of the manifestations.

Authors declare lack of the possible conflicts of interests.

ЛИТЕРАТУРА

1. Н.А. Лопаткин, А.В. Люлько, Аномалии мочеполовой системы, Киев. Здоровье, 1987. с.331-332.
2. Reutter H, Lee C, Grasser MF, Noeker M. Subjective developmental outcome in bladder exstrophy and epispadias. A pilot study. *Urologe A* 2005;44(1):57-63.
3. Taskinen S, Suominen JS, Mattila AK. Health-related Quality of Life and Mental Health in Adolescents and Adults Operated for Bladder Exstrophy and Epispadias. *Urology* 2015;85(6):1515-1519. doi: 10.1016/j.urology.2015.02.020.
4. Jochault-Ritz S, Mercier M, Aubert D. 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* 2010; 45(8):1693-1700. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.03.032.
5. Gittes RF, McLaughlin AP. Injection technique to induce penile erection. *Urology* 1974;4(4):473-474.
6. 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):128-135.
7. Gearhart JP.: The bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex. In *Pediatric Urology*. Volume Chapter 32. Edited by: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE. Philadelphia: W. B. Saunders Co; 2001:511-546.

REFERENCES (1, 6)

1. Lopatkin N.A., Lyul'ko A.V. Anomalii mocheполоvoj sistemy. Kiev. Zdorov'e, 1987. p331-332. (in Russian)
6. Rudin Yu.E., Marukhnenko D.V., Aliyev D.K., Chekeridi Yu.E. Kompleksnoye etapnoye lecheniye poroka polovogo chlena u mal'chikov s epispadiyey i ekstrofiyey mochevogo puzyrya. [Complex Sequential treatment of penile malformation in boys with epispadias and bladder exstrophy]. *Ekspериментальная i klinicheskaya urologiya* 2016;(4):128-135 (in Russian).