

Экстрофия мочевого пузыря и патология половых органов у женщин: презентация клинического случая и обзор литературы

А.И. Дронов, В.Л. Дронова, Е.А. Крючина, Р.С. Теслюк, Е.В. Луценко, М.И. Насташенко

Национальный медицинский университет им. А.А. Богомольца, г. Киев

Киевский Центр хирургии заболеваний печени, желчных путей и поджелудочной железы им. В.С. Земскова

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии Национальной Академии медицинских наук Украины», г. Киев

Комплекс экстрофия–эписпадия – редкая врожденная мальформация мочеполовой системы, мышц брюшной стенки и костей таза. Мы провели анализ англоязычных литературных источников с использованием баз данных MEDLINE, EMBASE (1959–2013), русско- и украиноязычных статей за этот период, посвященных аномалиям половых органов у женщин с комплексом экстрофия–эписпадия. Нами представлен случай экстрофии мочевого пузыря у 21-летней женщины в сочетании с агенезией влагалища после неэффективного отсроченного первичного закрытия мочевого пузыря, остеотомии (в возрасте 4 лет), с последующей уретеросигмостомией; пациентке была выполнена реконструкция влагалища с использованием стенки мочевого пузыря, правосторонняя нефрэктомия в связи с тяжелым уретерогидронефрозом, реконструкция передней брюшной стенки, послеоперационного рубца, пластика пупка, лобка и вульвы.

Ключевые слова: экстрофия–эписпадия, патология половых органов.

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) – редкий тяжелый врожденный порок развития, при котором отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (МП) и соответствующая ему передняя брюшная стенка [2, 30]. При этом слизистая оболочка МП пролабирует через дефект передней брюшной стенки, в нижних отделах площадки открытого МП находятся устья мочеточников. При ЭМП может быть два пузыря (один «нормальный», а второй – экстрофированный) [36]. В зарубежной литературе ЭМП чаще всего описывается в комплексе с эписпадией [20, 36], хотя имеются сообщения об изолированном поражении стенки МП, когда его шейка и мочеиспускательный канал сформированы. Такое состояние называют неполной экстрофией или передним пузырным свищом. Сегодня считают, что ЭМП включает в себя спектр состояний, которые определяют как комплекс «экстрофия–эписпадия» (ЭЭК), который представляет собой сочетание пороков, объединенных единой этиологией, и дефекта по вентральной поверхности, как минимум, части МП и мочеиспускательного канала [35]. Это определение предложили J. Gearhart и соавторы в 1996 г. Во время работы над проектом «Геном человека» (Johns Hopkins Hospital, USA) были выявлены генетические аспекты формирования данного порока. Под кодом 2528040 в классификацию наследственных нозологических единиц внесен комплекс OEIS (от англ. omphalocele – эмбриональная грыжа, exstrophy – экстрофия, imperforate anus – атрезия ануса, spina bifida – пороки развития спинного мозга и/или позвоночника), наследование этого комплекса является аутосомно-рецессивным [23]. ЭМП имеет код 600057.

Комплекс ЭЭК включает такие патологические состояния, как эписпадия, частичная экстрофия, классическая экстрофия и клоакальная экстрофия. При эписпадии наблюдается дефект мочеиспускательного канала и в отдельных случаях – сфинктера МП, при частичной экстрофии отсутствует только небольшая часть передней стенки МП, при классической экстрофии – отсутствует передняя стенка МП и соответствующая ей часть брюшной стенки, при клоакальной экстрофии имеется эмбриональная грыжа, атрезия анального отверстия, экстрофия двух половин расщепленного МП, между которыми расположена «открытая» слепая кишка; слепо заканчивающаяся толстая кишка отходит от слепой кишки и «висит» в полости таза [2, 35].

Впервые ЭМП как врожденный порок развития описал Schenck von Grafenberg в 1597 г., термин «экстрофия» использовал Chaussier в 1780 г., хотя упоминания этой аномалии обнаружены на ассирийских табличках, сделанных 2000 лет до н.э. [43].

Предложены различные варианты классификации ЭМП, наиболее распространенным из них (в различных модификациях) является следующий: I степень – дефект передней брюшной стенки <4 см, диастаз лобковых костей – 3–4 см, незначительные нарушения гистологической структуры стенки МП, II степень – дефект передней брюшной стенки – 4–8 см, диастаз лобковых костей – 4–6 см, выраженные морфологические нарушения в строении стенки МП, III степень – дефект передней брюшной стенки – >8 см, диастаз лобковых костей >6 см, значительные нарушения гистологического строения стенки МП [1–3]. И.Б. Осипов [4], классифицируя ЭМП на три степени, опирался на наличие и тяжесть сопутствующих пороков развития, диастаза лобковых и седалищных костей, нарушение функции уретерovesикального соустья, анального сфинктера и морфологических изменений в стенке МП. При этом он отмечал, что реконструктивно-пластические операции при I степени ЭМП дают 98% хороших результатов; при II степени первичная пластика МП удалась у 42% пациентов, еще у 48% больных получен положительный эффект только после повторных операций на шейке МП; при III степени порока реконструктивно-пластическая операция была абсолютно бесполезной. Автор сделал выводы, что I степень ЭМП, независимо от размеров открытого органа, является показанием к пластике МП и мочеиспускательного канала местными тканями, при II степени показания к данной операции относительные, при III – пластическая операция противопоказана.

Частота ЭЭК – 1 ребенок на 10 000–50 000 новорожденных [2, 35]. Соотношение классической ЭМП у мальчиков и девочек составляет 2,7:1. Вероятность рождения еще одного ребенка с ЭМП у тех же родителей составляет 1 к 100, а вероятность рождения ребенка с экстрофией у экстрофика –



Рис. 1. Больная Ш., 1992 г.р. Визуально деформация половых губ, расщепленный клитор, отсутствие пупка, деформирующие рубцы передней брюшной стенки

1 к 70. Частота клоакальной экстрофии – 1 к 200 000 живых новорожденных, существенно меньше среди девочек [23]. Без лечения лишь 1/3 больных доживают лишь до 15–20 лет. Наиболее частая причина гибели – вторичный пиелонефрит и его осложнения. У 75% неоперированных больных в возрасте после 40 лет происходит малигнизация слизистой оболочки мочепузырной площадки. В восстановленном после экстрофии МП риск возникновения аденокарциномы в 400 раз выше, чем в нормальном, однако при восстановлении МП в течение 48–72 ч после рождения случаи возникновения аденокарциномы описаны не были [2].

Состояние экстрофии формируется на 4–5-й неделях развития эмбриона [45]. Каудальная миграция мембраны клоаки происходит в I триместре в то же время, когда созревает передняя брюшная стенка. Мезенхима не переходит из одного клеточного слоя нижней брюшной стенки в другой, что приводит к нестабильности клоакальной мембраны. Преждевременный разрыв мембраны клоаки приводит к комплексу «подпупочных» аномалий. Разрыв клоакальной мембраны после полного разделения «урогенитальной» части от пищеварительного тракта приводит к классической ЭМП, а если повреждение мембраны происходит до того, как спускается уроректальная перегородка, тогда это приводит к вывороту нижнего уретрального тракта и части пищеварительного тракта (клоакальная экстрофия). Интересная теория этиологии ЭЭК и гипоспадии предложена F. Stephens и J. Hutson (2005), которые предполагают, что основную роль в развитии данного порока играет хвост эмбриона. На сегодня четко не идентифицированы генетические факторы, связанные с ЭМП. Существует гипотеза, что потеря экспрессии *r63* из-за полиформизмов очередности у промотера является фактором риска развития ЭМП [36, 53].

Внедрение метода ультразвукового исследования (УЗИ) позволило проводить антенатальную диагностику ЭМП с 14–17 нед беременности, когда в норме полость МП начинает заполняться мочой. Отсутствие при УЗИ нормального МП в сочетании с наличием образования в области передней брюшной стенки и низким расположением пупка подтверждает диагноз ЭМП [22]. По данным J. Gearhart и соавторов

[25], основными эхографическими пренатальными критериями ЭМП являются: 1) отсутствие визуализации МП при неизмененных почках и нормальном количестве околоплодных вод; 2) низкое прикрепление пуповины; 3) низкая брюшная округлость, которая представляет собой экстрофированный МП; 4) расширение подвздошных гребней; 5) аномалии половых органов. При УЗИ-картине ЭМП большинство исследователей рекомендуют выполнение пренатального МРТ (на 27–32-й неделе гестации) [27, 28].

При ЭМП часто встречаются сопутствующие врожденные аномалии – паховые грыжи (по разным данным у 56% мальчиков и у 15% девочек с классической ЭМП), крипторхизм (20%), изолированные колоректальные аномалии (1,8%) [47], пороки развития почек и верхних мочевых путей (2,8%) [46], половых органов, нервной системы, миелодисплазия и пр. [2, 3, 52].

При ЭЭК всегда отмечается патология наружных и внутренних половых органов, именно проблема патологии половых органов у женщин с ЭМП будет рассмотрена в данном обзоре. Так, у девочек влагалище, преддверие и анальное отверстие занимают более переднюю позицию, чем в норме [34, 54]. Степень смещения влагалища соответствует степени укорочения расстояния между пупком и анальным отверстием, иногда влагалище может быть раздвоено, матка также может быть раздвояна [10, 13, 32]. Яичники и маточные трубы обычно нормальные. Влагалище обычно укорочено и имеет длину около 5–6 см, диаметр часто не отличается от нормального, суженный вход во влагалище наблюдается практически у всех пациенток. Клитор расщеплен или вообще рудиментарен. Малые половые губы не смыкаются в верхнем углу, часто также рудиментарны [31, 52].

ЭМП всегда сопровождается патологией костей таза, а именно ротацией наружу, вертлужной ретроверсией с компенсирующим бедренным смещением кпереди, укорочением и диастазом лобковых костей, который иногда достигает 10–12 см [49]. Расширение лобкового диастаза прогрессирует в период роста ребенка вне зависимости от применения остеотомии при закрытии дефекта МП. Раздвижение лобковых костей затрагивает не только внешний вид живота и половых органов, а также положение врожденно-деформированных половых органов [7]. К. Меуер и соавторы [38] отмечают, что это искажает косметический вид наружных половых органов, увеличивая рубец и ограничивая рост волос в центральной части лобка.

Продолжаются дискуссии, является ли суженный вход во влагалище врожденным или приобретенным дефектом у пациенток с ЭМП. Так, особенности анатомии таза и переднее смещение влагалищного свода приводят к «объемности» мышц тазового дна, находящихся сзади от влагалища, что вызывает данную аномалию [15]. Однако аппроксимация лобных костей в младенчестве и дальнейшее срединное сжатие мягких тканей также может играть существенную роль. Отмечаются случаи вагинального стеноза и утрата уретеровагинальной перегородки в результате попыток мобилизации влагалища в период новорожденности [24]. Описание варианта агенезии влагалища у больных с ЭМП в доступной литературе мы не обнаружили.

Пролапс половых органов – важная проблема у больных с ЭЭК [9, 14, 33]. Частота пролапса у данной категории пациенток, по данным разных авторов, составляет 30–52% [41, 44], важными факторами риска развития и прогрессирования пролапса являются беременность, интроитопластика [42]. Риск развития пролапса пропорционален степени диастаза лобковых костей, остеотомия не уменьшает степень риска развития пролапса тазовых органов [6].

Лечение ЭМП только хирургическое. По мнению большинства авторов, оно должно решать следующие задачи: 1)

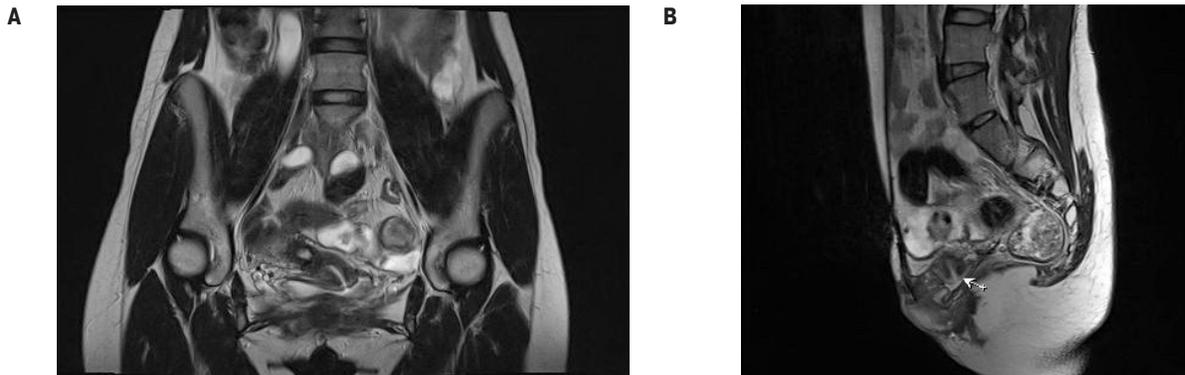


Рис. 2. МРТ таза (А – T2-cor, В – T2-sag) – матка и яичники не изменены, шейка матки находится в полости мочевого пузыря, лобковые кости практически отсутствуют

создание резервуара, собирающего мочу и опорожняемого по желанию больного; 2) предупреждение инфекции мочевыводящих путей; 3) исключение травматизации открытой слизистой оболочки МП; 4) формирование наружных половых органов; 5) формирование лобкового сочленения с «замыканием» тазового кольца [3, 4, 30]. В данном обзоре мы детально остановимся на коррекции патологии наружных и внутренних половых органов у женщин. В этом аспекте рассматриваются три ключевые позиции: реконструкция наружных/внутренних половых органов, восстановление/сохранение сексуальной функции, обеспечение способности к деторождению [14, 17].

R. Mathews и соавторы [37] показали, что повторные операции на половых органах со временем необходимы у 80% пациенток, лечившихся в детстве по поводу ЭМП, со средним периодом наблюдения 14 лет [3]. Подобные данные приводят A. Ebert и соавторы [20], которые отмечают, что значительная часть женщин, проходивших лечение по поводу ЭМП, не удовлетворены видом наружных половых органов, испытывают беспокойство о своей сексуальной активности, страдают психосексуальной дисфункцией и имеют существенное снижение показателей качества жизни. Авторы считают, что подавляющему большинству пациенток с ЭМП требуется генитальная реконструкция, когда они достигают пубертатного возраста, не только для проведения желаемой косметической операции, но также для ликвидации вагинального стеноза. T. Diseth и соавторы [19] отмечают, что только 33% пациенток с ЭМП были удовлетворены внешним видом своих половых органов, а 56% имели проблемы с сексуальными контактами. R. Cervellione и соавторы [15] отмечают, что 33% пациенток с ЭМП нуждались в вагинопластике из-за стеноза влагалища в период до 30 лет жизни. Авторы продемонстрировали, что 43% больных была необходима пластика наружных половых органов, хотя исследователи отмечают, что эта цифра не полностью включала всех пациенток, которым необходима реконструктивная хирургия, и что необходимость в генитальной пластике растет с возрастом больной.

Вагинопластика – одно из наиболее частых вмешательств, производимых у женщин с ЭМП [39, 40]. J. Eich в 1959 г. [22] впервые сообщил об использовании кожного лоскута на ножке для вагинопластики и Z-пластики влагалища у пациенток с ЭМП. R. Stein и соавторы [48] в 1995 г. описали технику использования Y–V и U-лоскутной вагинопластики у таких больных, удлинение малых половых губ, пластику лобка и аппроксимацию половинок клитора с удовлетворительными косметическими и функциональными результатами. R. Cervellione и соавторы [15] считают оптимальным использование перинеальной лоскутной вагинопластики (perineal flap vaginoplasty), при этом впоследствии уменьшающая вагинопластика и YV-вагинопластика были

выполнены у 10% и 7% пациенток соответственно (авторы связывают это с недостаточным опытом хирургов, производивших операции). У всех пациенток также выполняли пластику наружных половых органов (удлинение малых половых губ и пластика лобка; две части клитора соединялись сопоставлением мягких тканей, при этом не накладывали никакие швы с тем, чтобы избежать повреждений сосудисто-нервных пучков), при необходимости выполняли и абдоминальный этап вмешательства. Использование ромбовидных лоскутов для реконструкции лобка во время генитальной реконструкции является предпочтительным методом благодаря низкому уровню частоты осложнений и простоте этой одноэтапной процедуры. Однако более сложные подходы с использованием экспандеров тканей [8, 21] или оментопластики [5] ряд авторов считают оптимальными альтернативами в отдельных случаях.

C. Woodhouse и соавторы [52] сообщили о хороших функционально-косметических результатах вагинопластики при использовании перинеальной кожи или лоскута из слизистой оболочки, взятого из срединной части половых губ, соединяющей губы и клитор, и пластике лобка с использованием кожного лоскута с волосистой кожей. B. Vander Brink и соавторы [51] акцентируют внимание на обязательном выполнении клиторопластики (как первичной, так и вторичной) с целью улучшения функционально-косметических результатов у данной категории пациенток. A. Cook и соавторы [16] описали технику вульвопластики с использованием аппроксимации расщепленных половинок клитора и последующим разрезом поперечных бороздок между большими и малыми половыми губами. Это позволило восстановить лобок с супермедиальной ротацией больших половых губ и лежащей над лобковыми костями жировой тканью.

Для лечения генитального пролапса ряд авторов рекомендует использование петли Gore-Tex [42, 44], методики Prolift [9], сакрокольпопексии [44], для профилактики возникновения пролапса [48] – фиксацию матки к передней брюшной стенке уже в детском возрасте. По мнению авторов, помимо профилактики пролапса, такая мера позволит рассчитывать на возможность наступления беременности.

Качество жизни пациенток с ЭМП, а также решение проблем сексуальной и репродуктивной функций во многом определяются эффективностью и обоснованностью хирургической коррекции, особенно производимой в детском возрасте [1]. У многих пациенток отмечается глубокая невротизация с генитальной фиксацией и тяжелой социальной и сексуальной дезадаптацией. В то же время С. Вассаго и соавторы [50] отмечают, что после адекватной хирургической коррекции порока возможно полное восстановление сексуальной функции, оцененной по шкалам Female Sexual Function Index, Female Sexual Distress Scale, Pelvic Organ

Prolapse/Urinary Incontinence Sexual Function Questionnaire (PISQ-12), Health Survey Short Form (SF-12).

Большинство авторов отмечают, что у пациенток с ЭЭК фертильность существенно снижена [12], хотя некоторые исследователи считают, что после хирургической коррекции ЭМП фертильность соответствует средним показателям в популяции, однако способность к естественному родоразрешению резко ограничена, а показания к кесареву сечению расширены по сравнению с общемедицинскими. Беременность имеет высокий риск как для матери, так и для ребенка [11, 37]. Роды следует проводить в специализированных центрах, где есть урологические отделения, большинство авторов рекомендуют всем пациенткам выполнять кесарево сечение [29]. Согласно данным R. Deans и соавторов [18], которые обследовали женщин с ЭМП, пытавшихся забеременеть, беременность наступила лишь в 66% случаев. В 56% отмечалось нормальное завершение беременности, в 35% – выкидыши, в 2% – «замершая беременность», в 7% – мертворождение или неонатальная смерть. Аналогичные данные приводят и другие авторы. Так, A. Giron и соавторы [26] отмечают, что из 40 оперированных пациенток беременность наступила у 22, в 77,2% родились здоровые дети, в 18,1% наступил спонтанный аборт вследствие генитального пролапса, в 4,7% – неонатальная смерть. После родов у 21,4% отмечалась инфекция мочеполовых путей, у 50% – генитальный пролапс.

Мы представляем клинический случай пациентки Ш., которая родилась в 1992 г. от первых родов, масса тела при рождении 3700 г. Поступила в отделение оперативной гинекологии в 2013 г. с диагнозом: экстрофия мочевого пузыря, состояние после пяти оперативных вмешательств, нефункционирующая правая почка, хронический пиелонефрит в стадии ремиссии, атрезия влагалища, деформирующие рубцы передней брюшной стенки. Из анамнеза заболевания: в 1996 г. выполнено закрытие дефекта МП с остеотомией, в 1998 г. – цистолитотомия, в 1999 г. – повторное закрытие МП в связи с наличием мочепузырного свища, в 2000 г. – пластика шейки МП (безуспешная), в 2002 г. – трансплантация мочеточников в сигмовидную кишку. С 2003 г. – нефункционирующая правая почка, постоянные обострения пиелонефрита. Менструации начались в 13 лет, отмечает выделение крови через мочеиспускательный канал. Сопутствующих пороков развития нет. Интеллектуальное, психомоторное развитие в норме. При осмотре пациентки – нормостенического телосложения, рост – 163 см, масса тела – 51 кг, отмечается отсутствие влагалища, деформация половых губ, расщепленный клитор, отсутствие пупка, высокое расположение анального отверстия, деформирующие рубцы передней брюшной стенки (рис. 1). При цистографии – сохраненный, уменьшенный в размерах МП. Объем мочевого пузыря, определенный при УЗИ, составил 85 мл.

При МРТ таза с контрастированием – матка и яичники не изменены, влагалище отсутствует, шейка матки находится в полости МП, лобковые кости практически отсутствуют, определяется терминальная каликопиелоектазия правой почки, дилатация правого мочеточника до 24 мм, который слепо заканчивается в нижней трети (рис. 2 А,В, рис. 3), при реносцинтиграфии – функция правой почки отсутствует, левой – не нарушена. Лабораторные исследования: фолликулостимулирующий гормон – 6,6 мЕД/л, лютеинизирующий гормон – 8,2 мЕД/л, антимюллеровый гормон – 1,8 нг/мл, пролактин – 7,2 нг/мл, прогестерон – 36,5 нмоль/л, тестостерон – 1,9 нмоль/л, эстрадиол – 174,7 пг/мл. При оценки качества жизни с использованием опросника MOS-SF-36 (Medical Outcomes Study Short Form-36) обнаружено существенное снижение показателей качества жизни как по физическим, так и психологическим доменам. Планируемый объем операции – кольпопоз с использованием МП, нефрэктомия спра-

ва, абдоминопластика с формированием пупка. Интраоперационно выявлена выраженная дилатация правого мочеточника, резкая атрофия правой почки, матка, яичники, маточные трубы визуально не изменены. В поперечном направлении рассечен МП, куда открывается шейка матки, при инструментальной ревизии проходимость канала шейки матки не нарушена, из стенки МП сформирована влагалищная трубка (рис. 4). Выполнено иссечение деформирующих рубцов передней брюшной стенки, абдоминопластика, по методике проф. А.И. Дронова сформирован пупок. Произведена аппроксимация половинок клитора (с использованием тканей лобка), сформированы половые губы. Течение послеоперационного периода без особенностей. При гистологическом исследовании ткани удаленной почки отмечалась крайняя степень выраженности дегенеративных фибродиспластических изменений в корковом веществе и полная гибель мозгового вещества. При гистологическом исследовании стенки МП вы-

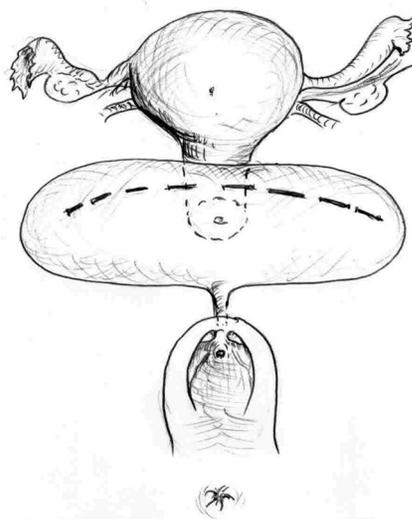


Рис. 3. Схема патологии – экстрофия МП с агенезией влагалища и расположением шейки матки в МП при нормальном морфо-функциональном состоянии матки и придатков

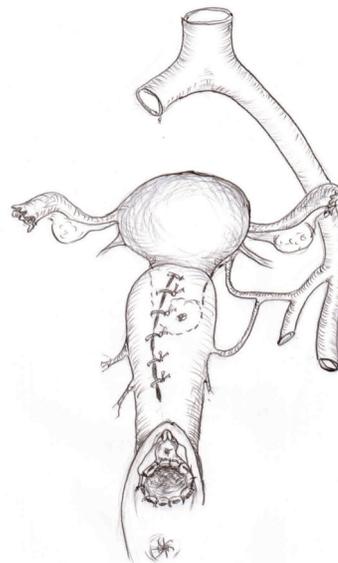


Рис. 4. Схема операции – кольпопоз с использованием МП

явлена неоднородность эпителиа, выстилающего стенку пузыря, – от многослойного плоского до цилиндрического с большим числом трубчатых желез и бокаловидными клетками, отмечаются признаки хронического воспаления со вторичным фиброзом и полипозом слизистой оболочки с образованием железистых кист. Способность трубчатых желез вырабатывать слизь является еще одним аргументом целесообразности использования стенки МП для пластики влагалища.

Выводы

1. Нами впервые описан вариант ЭМП с агенезией влагалища и расположением шейки матки в МП при нормальном морфо-функциональном состоянии матки и придатков, предложен оригинальный вариант реконструктивно-пластической операции.

Екстропія сечового міхура та патологія статевих органів у жінок: презентація клінічного випадку та огляд літератури

О.І. Дронов, В.Л. Дронова, Є.А. Крючина, Р.С. Теслюк, О.В. Луценко, М.І. Насташенко

Комплекс екстропія–епіспадія є рідкісною вродженою вадою розвитку сечостатевої системи, м'язів черевної стінки та кісток таза. Ми провели аналіз англійської літератури за допомогою баз даних MEDLINE та EMBASE (1959–2013 рр.), російсько- та українських статей у цей період, присвячених аномаліям статевих органів у жінок з комплексом екстропія–епіспадія. Нами представлений випадок екстропії сечового міхура у 21-річної жінки в поєднанні з агенезією піхви після неефективного відкладеного первинного закриття сечового міхура, остеотомії (у віці 4 років), з подальшою уретеросигмостомією; пацієнтці була виконана реконструкція піхви з використанням стінки сечового міхура, правобічна нефрэктомія через важкий уретерогідронефроз, реконструкція передньої черевної стінки, післяопераційного рубця, пластика пупка, лобка і вульви.

Ключові слова: екстропія–епіспадія, патологія статевих органів.

2. Пациенты с ЭМП должны быть своевременно и правильно оперированы для предотвращения развития осложнений порока. Реконструктивно-восстановительные операции должны выполняться в мультидисциплинарных специализированных центрах хирургами, владеющими навыками урологии, гинекологии, колопроктологии, ортопедии.

3. Социальная и сексуальная адаптация пациенток с ЭЭК требует комбинированного использования методик реконструктивно-пластической хирургии и психо-психологической реабилитации. Применение психологической адаптации для достижения оптимального психоэмоционального фона после выполнения адекватного хирургического вмешательства позволяет достигнуть сексуальной и социальной адаптации данной категории женщин.

Bladder exstrophy and genital pathology in women: a case report and literature review

O.I. Dronov, V.L. Dronova, Ye.A. Kryuchyna, R.S. Tesluk, E.V. Lucenko, M.I. Nastashenko

The exstrophy-epispadias complex is a rare congenital malformation of the genitourinary system, abdominal wall musculature, and pelvic bones. We searched MEDLINE and EMBASE (1959 to 2013) for English language reports, russian and ukrainian language articles during this period, describing genital anomalies in women with exstrophy-epispadias complex. We report a case occurring in a woman 21 years old with bladder exstrophy and vaginal agenesis after unsuccessful delayed primary bladder closure and pelvic osteotomy (at the age of 4 years), subsequent ureterosigmoidostomy; the patient's bladder wall flap was used to reconstruct the neovagina, right nephrectomy in connection with severe hydronephrosis, reconstruction of abdominal wall, midline incision, umbilicus, mons pubis, and vulva were performed.

Key words: exstrophy–epispadias, genital anomalies.

Сведения об авторах

Дронов Алексей Иванович – Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца, ГУ «ИПАГ НАМН Украины», научный руководитель Киевского Центра хирургии печени, желчных протоков и поджелудочной железы, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: oog_ipag@ukr.net

Дронова Виктория Леонидовна – ГУ «ИПАГ НАМН Украины», 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: oog_ipag@ukr.net

Крючина Евгения Андреевна – кафедра общей хирургии №1 Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца, ГУ «ИПАГ НАМН Украины», врач-хирург Киевского Центра хирургии печени, желчных протоков и поджелудочной железы, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: kryuch_je@ukr.net

Теслюк Роман Святославович – ГУ «ИПАГ НАМН Украины», 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: oog_ipag@ukr.net

Луценко Елена Викторовна – ГУ «ИПАГ НАМН Украины», 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: 3450@ukr.net

Насташенко Марина Игоревна – ГУ «ИПАГ НАМН Украины», 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8, акушерский корпус. E-mail: oog_ipag@ukr.net

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аверин В.И. Социальная адаптация и наблюдение за пациентами после оперативного лечения экстропии мочевого пузыря / В. И. Аверин // Медицинская панорама. – Минск, 2005. – № 2. – С. 43–45.

2. Ахунзянов А.А. Экстропия мочевого пузыря / А.А. Ахунзянов, Л.Ф. Рашитов // Казанский медицинский журнал. – 2002. – Т. 83, № 2. – С. 131–134.

3. Наконечный А.И. Клінічний досвід хірургічного лікування екстропії се-

чового міхура / А.И. Наконечный, Т.П. Вівгарський, Р.А. Наконечный // Экспериментальна та клінічна фізіологія та біохімія. – 2011. – № 1. – С. 69–72.

4. Осипов И.Б. Реконструктивно-пластические операции при экстропии мочевого пузыря у детей: Автореф. дис. д-ра мед. наук: спец. 14.00.09 / И.Б. Осипов. – СПб., 1996. – 39 с.

5. Ahmed S. Reconstruction of the mons venerum using omentum in

female patients with epispadias/exstrophy / S. Ahmed, D. Gough // Br. J. Urol. – 1997. – Vol. 79. – P. 987–988.

6. Anusionwu I. Is pelvic osteotomy associated with lower risk of pelvic organ prolapse in postpubertal females with classic bladder exstrophy? / I. Anusionwu, N. Baradaran, B.J. Trock, et al. // J. Urol. – 2012. – Vol. 188, № 6. – P. 2343–2346.

7. Anusionwu I. Comparison of musculoskeletal anatomic relationships,

determined by magnetic resonance imaging, in postpubertal female patients with and without classic bladder exstrophy / I. Anusionwu, A. Tekes, A.A. Stec, et al. // BJU Int. – 2013. – Vol. 112, № 2. – P. E195–E200.

8. Atabay K. Vulva reconstruction with a tissue expander / K. Atabay, S. Cenetoglu, M. Aydogdu et al. // Plast. Reconstr. Surg. – 1992. – Vol. 90, № 3. – P. 520–523.

9. Bartelink L.R. Surgical treatment of

- uterine prolapse in women with bladder exstrophy: report of two cases with modified Prolift procedure / L.R. Bartelink, W.F. Feitz, K.B. Kluijvers, et al. // *Int. Urogynecol. J.* – 2011. – Vol. 22, № 7. – P. 889–891.
10. Berkowitz J. Duplicate bladder exstrophy with complete duplication of müllerian structures / J. Berkowitz, C. Warlick, A. North, et al. // *Urology.* – 2007. – Vol. 70, N 4. – P. 811–817.
11. Bildircin F.D. Successful pregnancy and delivery in a patient with bladder exstrophy / F.D. Bildircin, H.S. Ayyildiz, M. Tosun, et al. // *J. Pediatr. Adolesc. Gynecol.* – 2012. – Vol. 25, N 3. – P. 69–71.
12. Body G. Exstrophy of the bladder and pregnancy / G. Body, J. Lansac, Y. Lanson, et al. // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. (Paris).* – 1984. – Vol. 13, N 5. – P. 549–555.
13. Bouali O. Unusual duplicate bladder exstrophy in a female newborn: a case report / O. Bouali, S. Mouttalib, O.Jr. Abbo, et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2012. – Vol. 47, N 8. – P. 9–11.
14. Castagnetti M. Issues with the external and internal genitalia in post-pubertal females born with classic bladder exstrophy: a surgical series / M. Castagnetti, A. Berrettini, E. Zhapa, et al. // *J. Pediatr. Adolesc. Gynecol.* – 2011. – Vol. 24, N 1. – P. 48–52.
15. Cervellione R.M. Vaginoplasty in the female exstrophy population: Outcomes and complications / R.M. Cervellione, T. Phillips, N. Baradaran, et al. // *J. Pediatr. Urol.* – 2010. – Vol. 6, N 6. – P. 595–599.
16. Cook A.J. Simplified mons plasty: a new technique to improve cosmesis in females with the exstrophy-epispadias complex / A.J. Cook, W.A. Farhat, L.M. Cartwright et al. // *J. Urol.* – 2005. – Vol. 173, N 6. – P. 2117–2120.
17. Damario M.A. Reconstruction of the external genitalia in females with bladder exstrophy / M.A. Damario, S.E. Carpenter, H.W. Jr. Jones, et al. // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* – 1994. – Vol. 44, N 3. – P. 245–253.
18. Deans R. Reproductive outcomes in women with classic bladder exstrophy: an observational cross-sectional study / R. Deans, F. Banks, L.M. Liao, et al. // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2012. – Vol. 206, N 6. – P. 496–506.
19. Diseth T.H. Somatic function, mental health and psychosocial functioning in 22 adolescents with bladder exstrophy and epispadias / T.H. Diseth, R. Bjordal, A.Schultz, et al. // *J. Urol.* – 1998. – Vol. 159. – P. 1684–1689.
20. Ebert A.K. The exstrophy-epispadias complex / A.K. Ebert, H. Reutter, M. Ludwig, et al. // *Orphanet J. Rare Dis.* – 2009. – Vol. 4. – P. 23–27.
21. Eid J.F. Use of tissue expanders in final reconstruction of infrapubic midline scar, mons pubis, and vulva after bladder exstrophy repair / J.F. Eid, P. Rosenberg, K. Rothaus, et al. // *Urology.* – 1993. – Vol. 41, N 5. – P. 426–430.
22. Erich J.B. Plastic repair of the female perineum in a case of exstrophy of the bladder / J.B. Erich // *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* – 1959. – Vol. 34. – P. 235–237.
23. Feldkamp M.L. Cloacal exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research / M.L. Feldkamp, L.D. Botto, E. Amar, et al. // *Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet.* – 2011. – Vol. 157. – P. 333–343.
24. Frimberger D. Female exstrophy: failure of initial reconstruction and its implications for continence / D. Frimberger, J.P. Gearhart, R. Mathews // *J. Urol.* – 2003. – Vol. 170, N 6. – P. 2428–2431.
25. Gearhart J.P. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy / J.P. Gearhart, J. Ben-Chaim, R.D. Jeffs, et al. // *Obstet Gynecol.* – 1995. – Vol. 85, N 6. – P. 961–964.
26. Giron A.M. Bladder exstrophy: reconstructed female patients achieving normal pregnancy and delivering normal babies / A.M. Giron, C.C. Passerotti, H. Nguyen, et al. // *Int. Braz. J. Urol.* – 2011. – Vol. 37, N 5. – P. 605–610.
27. Goldman S. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by fetal MRI / S. Goldman, P.O. Szejnfeld, A. Rondon, et al. // *J. Pediatr. Urol.* – 2013 Feb. – Vol. 9, N 1. – P. 3–6.
28. Goto S. Prenatal findings of omphalocele-exstrophy of the bladder-imperforate anus-spinal defects (OEIS) complex / S. Goto, N. Suzumori, S. Obayashi, et al. // *Congenit Anom. (Kyoto).* – 2012. – Vol. 52, N 3. – P. 179–181.
29. Grapin C. Genital prognosis of girls with bladder exstrophy or epispadias / C. Grapin, G. Audry, S. Fritsch, et al. // *Ann. Urol. (Paris).* – 1991. – Vol. 25, N 3. – P. 125–130.
30. Inouye B.M. Modern management of bladder exstrophy repair / B.M. Inouye, E.Z. Massanyi, H. Di Carlo, et al. // *Curr. Urol. Rep.* – 2013. – Vol. 14, N 4. – P. 359–365.
31. Jones H. An anomaly of the external genitalia in female patients with exstrophy of the bladder / H. Jones // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 1973. – Vol. 117, N 6. – P. 48–56.
32. Kluwe W. Duplication and exstrophy of the bladder with clitoris and vagina duplex as well as uterus bicornis / W. Kluwe, H. Mau // *Urology.* – 2007. – Vol. 70, N 3. – P. 591–597.
33. Kwong Y.T. Recurrent pelvic organ prolapse in a patient with history of bladder exstrophy / Y.T. Kwong, L.R. Knoepp, E.J. 3rd. Wright, et al. // *Female Pelvic Med. Reconstr. Surg.* – 2012. – Vol. 18, N 1. – P. 63–65.
34. Laterza R.M. Female pelvic congenital malformations. Part I: embryology, anatomy and surgical treatment / R.M. Laterza, M. De Gennaro, A. Tubaro, et al. // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* – 2011. – Vol. 159, N 1. – P. 26–34.
35. Mahajan J.K. Exstrophy epispadias complex issues beyond the initial repair / J.K. Mahajan, K.L. Rao // *Indian J. Urol.* – 2012. – Vol. 28, N 4. – P. 382–387.
36. Mahfuz I. New insights into the pathogenesis of bladder exstrophy-epispadias complex / I. Mahfuz, T. Darling, S. Wilkins, et al. // *J. Pediatr. Urol.* – 2013, Vol. 3. – P. 67–78.
37. Mathews R.I. Urogynaecological and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex / R.I. Mathews, M. Gan, J.P. Gearhart // *BJU Int.* – 2003. – Vol. 91, N 9. – P. 845–849.
38. Meyer K.F. The exstropheepispadias complex: is aesthetic appearance important? / K.F. Meyer, L.G. Freitas Filho, D.M. Martins, et al. // *BJU Int.* – 2004. – Vol. 93. – P. 1062–1068.
39. Miles-Thomas J. Simultaneous repair of sigmoid colon conduit fistula and neovagina construction in a patient with bladder exstrophy / J. Miles-Thomas, S. Kohanim, J.P. Gearhart, et al. // *Urology.* – 2008. – Vol. 71, N 2. – P. 351–352.
40. Moriya K. Long-term outcome of vaginoplasty with the bilateral labio-scrotal flap / K. Moriya, H. Higashiyama, H. Tanaka, et al. // *J. Urol.* – 2009. – Vol. 182, N 4 Suppl. – P. 1876–1881.
41. Muir T.W. Recurrent pelvic organ prolapse in a woman with bladder exstrophy: a case report of surgical management and review of the literature / T.W. Muir, A.M. Aspera, R.R. Rackley, et al. // *Int. Urogynecol. J. Pelvic Floor Dysfunct.* – 2004. – Vol. 15, N 6. – P. 436–438.
42. Nakhla R.S. Genital prolapse in adult women with classical bladder exstrophy / R.S. Nakhla, R. Deans, S.M. Creighton, et al. // *Int. Urogynecol. J.* – 2012. – Vol. 23, N 9. – P. 1201–1205.
43. Rüşch W.H. Development of treatment for exstrophy-epispadias in Germany / W.H. Rüşch, A.K. Ebert // *Urologe A.* – 2007. – Vol. 46, N 12. – P. 1691–1696.
44. Rose C.H. Uterine prolapse associated with bladder exstrophy: surgical management and subsequent pregnancy / C.H. Rose, T.F. Rowe, S.M. Cox, et al. // *J. Matern. Fetal. Med.* – 2000. – Vol. 9, N 2. – P. 150–152.
45. Stec A.A. Embryology and bony and pelvic floor anatomy in the bladder exstrophy-epispadias complex / A.A. Stec // *Semin. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 20, N 2. – P. 66–70.
46. Stec A.A. Congenital renal anomalies in patients with classic bladder exstrophy / A.A. Stec, N. Baradaran, J.P. Gearhart // *Urology.* – 2012. – Vol. 79, N 1. – P. 207–209.
47. Stec A.A. Colorectal anomalies in patients with classic bladder exstrophy / A.A. Stec, N. Baradaran, C. Tran, et al. // *J. Pediatr. Surg.* – 2011. – Vol. 46, N 9. – P. 1790–1793.
48. Stein R. Operative reconstruction of the external and internal genitalia in female patients with bladder exstrophy or incontinent epispadias / R. Stein, M. Fisch, H. Bauer, et al. // *J. Urol.* – 1995. – Vol. 154. – P. 1002–1007.
49. Suson K.D. Bony abnormalities in classic bladder exstrophy: the urologist's perspective / K.D. Suson, P.D. Sponseller, J.P. Gearhart // *J. Pediatr. Urol.* – 2013. – Vol. 9, N 2. – P. 112.
50. Vaccaro C.M. Sexual function in a woman with congenital bladder exstrophy and multiple pelvic reconstructive surgeries: a case report / C.M. Vaccaro, C. Herfel, M.M. Karram, et al. // *J. Sex. Med.* – 2011. – Vol. 8, N 2. – P. 617–621.
51. VanderBrink B.A. Aesthetic aspects of reconstructive clitoroplasty in females with bladder exstrophy-epispadias complex / B.A. VanderBrink, J.A. Stock, M.K. Hanna // *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.* – 2010. – Vol. 63, N 12. – P. 2141–2145.
52. Woodhouse C.R. The anatomy and reconstruction of the adult female genitalia in classical exstrophy / C.R. Woodhouse, R. Hirsch // *Br. J. Urol.* – 1997. – Vol. 7. – P. 618–622.
53. Woolf A.S. Genetics of human congenital urinary bladder disease / A.S. Woolf, H.M. Stuart, W.G. Newman // *Pediatr. Nephrol.* – 2013. – N 4. – P. 35–42.
54. Zhang Q. Female bladder exstrophy: report of 2 unique cases and review of the literature / Q. Zhang, Y.M. Xu, Q. Fu, et al. // *Postgrad. Med.* – 2012. – Vol. 124, N3. – P. 37–41.

Статья поступила в редакцию 06.10.2013