

© СОЛОВЬЁВ А.Е., 2019

Соловьёв А.Е.

ЭПИСПАДИЯ У ДЕВОЧЕК

ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова»,
390034, г. Рязань, Россия*Цель работы – изучить клинику, диагностику и лечение девочек с эписпадией.**Материал и методы.* За 50 лет под наблюдением находились 22 девочки с диагнозом эписпадии различных форм. В диагностике использовали анамнез, осмотр, катетеризацию и урофлоуметрию, цистоскопию мочевого пузыря, ультразвуковое исследование и рентгенологические методы исследования.*Результаты и обсуждение.* Из 22 девочек с диагнозом эписпадии клиторная эписпадия (частичная) имела место у 10 детей, субсимфизарная (субтотальная) – у 4, симфизарная (тотальная) – у 8.*У 10 девочек с клиторной формой эписпадии урологическое обследование связано с изменениями в моче.**У девочек с субсимфизарной эписпадией были жалобы на раздражение и зуд в области вульвы. У всех имелся вульвит, цистит, хронический пиелонефрит. У 2 девочек диагностировано удвоение почек, у 2 – уретерогидронефроз и дистопия почки. Урофлоуметрия выявила у всех гиперактивный мочевой пузырь. 8 девочек с тотальной (симфизарной) формой эписпадии и недержанием мочи оперировали по методу В.М. Державина, который позволяет восстановить функцию сфинктера мочевого пузыря и обеспечить нормальное качество жизни.**Заключение.* Эписпадия у девочек встречается редко. Различают клиторную, субсимфизарную и симфизарную (тотальную) формы эписпадии. Клиторная и субсимфизарная формы не требуют хирургического лечения. При симфизарной (тотальной) форме показана пластика шейки мочевого пузыря по В.М. Державину, которая приводит к выздоровлению.**Ключевые слова:** девочки; эписпадия; клиника; диагностика; лечение; качество жизни.**Для цитирования:** Соловьёв А.Е. Эписпадия у девочек. *Детская хирургия*. 2019; 23(3): 166-168. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-3-166-168>**Для корреспонденции:** Соловьёв А.Е., доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», 390034, г. Рязань. E-mail: beerzombie@rambler.ru

Soloviev A.E.

EPISPADIAS IN GIRLS

Ryazan State Medical University, Ryazan, 390034, Russian Federation

Purpose. To study the clinical picture, diagnosis and treatment of epispadias in girls.**Material and methods.** 22 girls with epispadias of various forms were under supervision for 50 years. During diagnostics the following issues were used: anamnesis, examination, catheterization and uroflowmetry, cystoscopy of the bladder, ultrasound and X-ray examination.**Results and discussion.** Out of 22 girls with epispadias, clitoral epispadia (partial) was in 10 patients; sub-symphysal (subtotal) - in 4; symphysal (total) - in 8 girls. In 10 girls with the clitoral form, urological examination was made because of changes in the urine. Girls with sub-symphysal epispadia complained of irritation and itching in the vulva. All had vulvitis, cystitis, chronic pyelonephritis. In 2 patients, renal doubling was diagnosed; in other 2 patients ureterohydronephrosis and kidney dystopia were diagnosed. Uroflowmetry revealed hyperactive bladder in all. 8 girls with the total (symphysal) form of epispadia and urinary incontinence were operated by the Derzhavin technique; after the surgery the function of bladder sphincter was restored and the patients could have a normal quality of life.**Conclusion.** Epispadia in girls is a rare case. There are clitoral, sub-symphysal and symphysal (total) forms of epispadias. Cluster and sub-symphysal forms do not require surgical treatment. While in the symphysal (total) form, plastic surgery on the bladder neck by the Derzhavin technique is recommended. It is a good option for recovery.**Key words:** girls; epispadias; clinical picture; diagnostics; treatment; quality of life.**For citation:** Soloviev A.E. Epispadias in girls. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2019; 23(3): 166-168. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-3-166-168>**For correspondence:** Soloviev A.E. Dr. Sc.(med), professor, head of Chair of Pediatric Surgery, Ryazan State Medical University, Ryazan 390034, Russian Federation. E-mail: beerzombie@rambler.ru**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.**Acknowledgments.** The study had no sponsorship.

Received: July 20, 2018

Accepted: October 01, 2018

Введение

Эписпадия – недоразвитие верхней стенки мочеиспускательного канала с расширением и укорочением уретры [1–4]. Наружное отверстие уретры у девочек перемещено кпереди в сторону клитора и лона. По мнению Н.Е. Савченко и В.М. Державина (1976 г.), эписпадия встречается с частотой 1 случай на 30 тыс. новорождённых и в 4–6 раз реже у девочек, чем у мальчиков.

По мнению других авторов [4–7], эписпадия диагностируется с частотой 1 случай на 50 тыс. новорождённых и встречается в 5 раз реже у девочек.

Эписпадия возникает в связи с задержкой вставания мезодермальной ткани в нижний конец эмбриона [8–10]. В зависимости от степени нарушения этого процесса возникают различные формы эписпадии.

Цель работы – изучить клинику, диагностику и лечение девочек с эписпадией.

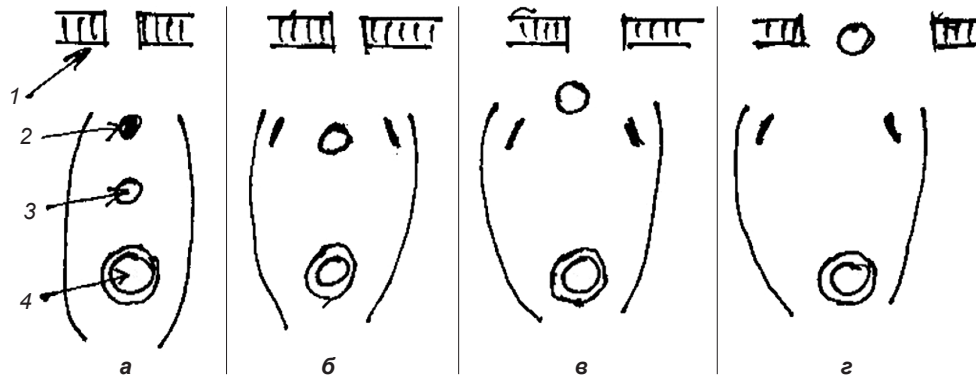


Схема расположения клитора, наружного отверстия уретры и входа во влагалище в норме и при эписпадии.

а — нормальные взаимоотношения клитора, наружного отверстия уретры и входа во влагалище (1 — лобковые кости; 2 — клитор; 3 — наружное отверстие уретры; 4 — вход во влагалище); б — клиторная (частичная) эписпадия; в — субсимфизарная (субтотальная) эписпадия; г — симфизарная (тотальная) эписпадия.

Материал и методы

За 50 лет в детских хирургических клиниках г. Запорожья и г. Рязани находились под наблюдением 22 девочки с диагнозом эписпадии различных форм. В диагностике использовали анамнез, осмотр, катетеризацию и цистоскопию мочевого пузыря, урофлоуметрию, ультразвуковое исследование (УЗИ) и рентгенологические методы исследования.

Результаты и обсуждение

Из 22 девочек с диагнозом эписпадии клиторная (частичная) эписпадия выявлена у 10 девочек, субсимфизарная (субтотальная) — у 4, симфизарная (тотальная) — у 8. Все девочки были в возрасте 3–16 лет.

У 10 девочек с клиторной эписпадией показанием к урологическому обследованию были изменения в анализах мочи. При урологическом обследовании у 3 девочек выявлен пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР), у 2 — удвоение верхних мочевых путей, у 4 — незаторможенный мочевой пузырь, у 3 — энурез.

Все девочки с субсимфизарной эписпадией жаловались на раздражение и зуд в области вульвы. У всех имелись цистит, вульвит, хронический пиелонефрит. На экскреторных урограммах у 2 девочек имелось удвоение почки, у 1 — уретерогидронефроз, у 1 — дистопия почки. Урофлоуметрия позволила диагностировать гиперактивный мочевой пузырь (ГАМП) у 3 детей.

8 девочек с симфизарной (тотальной) формой эписпадии и недержанием мочи оперировали по методике В.М. Державина. Методика операции позволяет восстановить функцию сфинктера мочевого пузыря.

А.Е. Савченко и В.М. Державин (1976) различали 4 формы эписпадии: клиторную головки, клиторную ствола, неполную (расщепление распространяется на заднюю уретру до шейки мочевого пузыря) и полную (расщепление переходит на шейку и переднюю стенку мочевого пузыря).

Мы выделяем 3 формы эписпадии у девочек: клиторную (частичную), субсимфизарную (субтотальную) и симфизарную (тотальную), что упрощает определение формы эписпадии и показаний к хирургическому лечению, не изменяя сути проблемы (см. рисунок).

При эписпадии у девочек анатомические изменения уретры менее выражены, чем у мальчиков [11–13].

При клиторной форме расщеплено только наружное отверстие уретры, которое находится между двумя половинами расщепленного клитора. Оно большего диаметра, чем в норме, и поднято вверх. Мочеиспускание не нарушено.

При субсимфизарной эписпадии клитор расщеплен, малые и большие половые губы деформированы, гипотрофичны. Наружное отверстие уретры находится между клитором и лоном. Вульва раздражена. Имеет место относительное недержание мочи на почве функциональной недостаточности сфинктера мочевого пузыря.

Симфизарная (тотальная) форма эписпадии является наиболее тяжелой, при которой полностью отсутствует верхняя стенка уретры. Дефект распространяется на сфинктер и переднюю стенку мочевого пузыря. Наружное отверстие уретры имеет воронкообразную форму и резко смещено вверх под лоно. Рентгенологически отмечается полное расхождение лонных костей. Наблюдается недержание мочи днем и ночью. Акт мочеиспускания происходит в виде разбрызгивания мочи, что приводит к раздражению кожи на внутренних поверхностях бедер.

Клиторная и субсимфизарная формы эписпадии у девочек не требуют хирургического лечения и подлежат консервативному лечению. Основной задачей при симфизарной (тотальной) эписпадии является восстановление функции сфинктера мочевого пузыря, направленное на ликвидацию недержания мочи [14–16]. Наибольшее распространение получили операции Юнга и Державина и их модификации, которые выполняют не ранее достижения детьми возраста 4–5 лет.

У 8 детей с тотальной эписпадией в возрасте 6–8 лет нами проводились хирургические вмешательства по методу В.М. Державина. Для создания сфинктера автор прибегал к дубликату мышц в области шейки мочевого пузыря без его вскрытия. С этой целью использованы мышцы пузырного треугольника, которые выполняли роль сфинктера мочевого пузыря. В отдаленном периоде у всех оперированных девочек получен хороший результат, они полностью удерживали мочу и были «сухими».

Приводим наше наблюдение. Девочка М., 8 лет, поступила в детское хирургическое отделение г. Запорожья 16.12.1986 г. с жалобами на недержание мочи днем и ночью. Из анамнеза известно, что родилась 6-м ребенком в семье, с массой тела 3200 г. Родители, 3 сестры и 2 брата здоровы. Отец перенес во время войны тяжелую черепно-мозговую травму.

При поступлении состояние удовлетворительное. Замкнута, периодически плачет. В развитии несколько отстаёт от сверстников. Патологии со стороны органов грудной клетки и брюшной полости нет. Почки не пальпируются. При осмотре наружных половых органов обнаружено, что клитор расщеплен, наружное отверстие уретры широкое, в виде воронки $1,2 \times 1,0$ см, находится высоко над лоном. При кашле и напряжении мышц брюшного пресса из наружного отверстия периодически вытекает моча. При рентгенологическом обследовании обнаружено широкое расхождение лобковых костей. На экскреторных урограммах функция почек хорошая. Микционную цистограмму выполнить не удалось — контраст быстро вытекает из мочевого пузыря. Внутренние поверхности бедер и вульва раздражены, красного цвета.

Диагноз: симфизарная (тотальная) эписпадия, хронический вульвит, цистит, хронический пиелонефрит.

18.12.1986 г. проведена операция (хирург А.Е. Соловьев): сфинктеропластика шейки мочевого пузыря по Державину. Средним разрезом ниже пупка после тупого разделения прямых и пирамидальных мышц рассечено лонное сочленение. Выполнена максимальная мобилизация шейки мочевого пузыря с передней, боковых и задней поверхностей. В мочевой пузырь

введен катетер № 12. На переднюю поверхность мочевого пузыря сверху вниз продольно наложен первый ряд шелковых узловых швов с захватом боковых поверхностей нижней трети мочевого пузыря и его шейки. Расстояние между вколлом и выколлом 2,5 см. Затем аналогичным способом наложен второй ряд швов. Шейка значительно удлинилась за счёт нижней трети мочевого пузыря. Мышцы мочевого пузыря перемещены на переднебоковую поверхность мочевого пузыря. Катетер, плотно охваченный мышцами пузыря, оставлен на 12 сут. Дренирование околопузырного пространства осуществлялось через запирающее отверстие (по Буяльскому). Наложены швы на срединную рану, повязка.

Течение послеоперационного периода гладкое. Назначены тренировка сфинктера, рефлексотерапия, физиотерапия, иглорефлексотерапия.

Проведён осмотр пациентки через 3, 6, 12 мес и 2 года. Ребёнок сухой, мочу удерживает даже при физических нагрузках. Моральное состояние хорошее.

Заключение

Эписпадия у девочек – редкая аномалия развития мочеполовой системы, которая является эмбриональным дефектом уретры. Аномалия у девочек встречается значительно реже, чем у мальчиков. Клиторная и субсимфизарная (субтотальная) эписпадия не требует хирургического лечения. Распознавание эписпадии у девочек не представляет трудностей. Необходимо обращать внимание на укорочение уретры, расположение наружного отверстия по отношению к клитору, лобку и влагалищу.

Недержание мочи вследствие расщепления пузырного треугольника и сфинктера мочевого пузыря при тотальной форме эписпадии затрудняет пребывание ребёнка в обществе. Пластика сфинктера мочевого пузыря по Державину является эффективным способом хирургического лечения тотальной эписпадии уретры.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. *Половое развитие детей: норма и патология*. М.; 2002.
2. Вишневский Е.Л., Казачков С.А., Шуваев А.В. Применение петлевой пластики уретры и мышц тазового дна в комбинированном оперативном лечении недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей: Материалы Конгресса педиатров России. *Педиатрия*. 1995; 4: 156-7.
3. Кан Д.В. *Руководство по акушерской и гинекологической урологии*. М.; 1986.
4. Лопаткин Н.А., ред. *Урология: Национальное руководство*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009. 1024 с.
5. Куликов Е.П., Рязанцев М.Е., Зубарева Т.П. Динамика заболеваемости и смертности от злокачественных новообразований в Рязанской области в 2004-2014 гг. *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова*. 2015; 4: 109-15.
6. Маматкулов Б.М. Врожденные аномалии как причина детской инвалидности. *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. 2015; 2: 110-5.
7. Николаев В.В., Солонцов Ю.А. Эпидемиология и теория происхождения гипоспадии. *Урология*. 2018; 3:141-5.
8. Резник М. И., Шеффер Э. Дж. *Урология: пер. с англ.* М.: БИНОМ; СПб.: Невский диалект; 2002.
9. Лоран О.Б., Вишневский Е.Л., Демидов А.А. Комбинированное лечение субтотальной эписпадии у девочек. *Урология*. 2012; 4: 73-5.
10. Соловьев А.Е. Тотальная эписпадия удвоенной уретры у мальчиков. *Урология*. 2018; 1: 126-8.
11. Ахмеджанов И.И., Осипов И.Б. Оперативное лечение полной эписпадии у детей. *Вестник хирургии им. Грекова*. 1986; 137 (9): 114-6.
12. Leclair M.D., Faraj S., Villemagne T., Carrouget J., Arnaud A., Heloury Y. Primary female epispadias: Perineal approach or Kelly repair? *J. Pediatr. Urol.* 2018; 14(1):33-39. doi: 10.1016/j.jpuro.2017.08.017.

13. Bouty A., Lefevre Y., Harper L., Dobremez E. Urethral duplication in girls: Three cases associating an accessory epispadiac urethra and a main hypospadiac urethra. *J. Pediatr. Urol.* 2016; 12 (4):209.e1-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2016.05.001.
14. Amesty M.V., Chocarro G., Lobato R., Monsalve S., Martinez-Urrutia M.J., Lopez-Pereira P.C., et al. Quality of Life in Female Epispadias. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2016; 26 (3):277-81. doi: 10.1055/s-0035-1554793. Erratum in: *Eur J*
15. Hirdes M.M., de Jong T.P., Dik P., Vijverberg M.A., Chrzan R., Klijn A.J. Urethral length in girls with lower urinary tract symptoms and forme fruste of female epispadias. *J Pediatr Urol.* 2010; 6 (4):372-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2009.10.013.
16. Kaefer M., Andler R., Bauer S.B., Hendren W.H., Diamond D.A., Retik A.B. Urodynamic findings in children with isolated epispadias. *J Urol.* 1999; 162 (3 Pt 2):1172-5.

REFERENCES

1. Dedov I.I., Semicheva T.V., Peterkova V.A. *Sexual development of children. Normal and pathology [Polovoe razvitiye detey. Norma i patologiya]*. Moscow; 2002. (in Russian)
2. Vishnevskiy E.L., Kazachkov S.A., Shuvaev A.V. Application of loop plasty of the urethra and pelvic floor muscles in combined surgical treatment of urinary incontinence in epispadias and bladder exstrophy in children: Proceedings of the Congress of Pediatricians of Russia. *Pediatruiya*. 1995; 4: 156-7. (in Russian)
3. Kan D.V. *Manual for obstetric and gynecological urology*. Moscow; 1986. (in Russian)
4. Lopatkin N.A., ed. *Urology: National guidelines*. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. (in Russian)
5. Kulikov E.P., Ryazantsev M.E., Zubareva T.P. Dynamics of morbidity and mortality from malignant neoplasms in the Rязan region, 2004-2014. *Rossiyskiy mediko-biologicheskij vestnik imeni akademika I.P. Pavlova*. 2015; 4: 109-15. (in Russian)
6. Mamatkulov B.M. Congenital anomalies as a cause of childhood disability. *Nauka moldykh (Eruditio Juvenium)*. 2015; 2:110-5. (in Russian)
7. Nikolaev V.V., Soloncov Ju.A. Epidemiology and theory of the origin of hypospadias. *Urology*. 2018; 3: 141-145. (in Russian)
8. Reznik M. I., Sheffer Je. Dzh. *Urology: transl. from English [Urologiya: perevod s angliyskogo]*. Moscow: BINOM; St. Petersburg: Nevsky dialect; 2002.. (in Russian)
9. Loran O.B., Vishnevskiy E.L., Demidov A.A. Combined treatment of subtotal epispadias in a girl. *Urologiya*. 2012; 4: 73-5. (in Russian)
10. Soloviev A.E. Total epispadia of the doubled urethra in boys. *Urologiya*. 2018; 1: 126-8. (in Russian)
11. Ahmedzhanov I.I., Osipov I.B. Operative treatment of complete epispadias in children. *Vestnik hirurgii im. Grekova*. 1986; 137 (9): 114-6. (in Russian)
12. Leclair M.D., Faraj S., Villemagne T., Carrouget J., Arnaud A., Heloury Y. Primary female epispadias: Perineal approach or Kelly repair? *J. Pediatr. Urol.* 2018; 14(1):33-39. doi: 10.1016/j.jpuro.2017.08.017.
13. Bouty A., Lefevre Y., Harper L., Dobremez E. Urethral duplication in girls: Three cases associating an accessory epispadiac urethra and a main hypospadiac urethra. *J. Pediatr. Urol.* 2016; 12(4): 209.e1-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2016.05.001.
14. Amesty M.V., Chocarro G., Lobato R., Monsalve S., Martinez-Urrutia M.J., Lopez-Pereira P.C., et al. Quality of Life in Female Epispadias. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26 (3):277-81. doi: 10.1055/s-0035-1554793. Erratum in: *Eur J*
15. Hirdes M.M., de Jong T.P., Dik P., Vijverberg M.A., Chrzan R., Klijn A.J. Urethral length in girls with lower urinary tract symptoms and forme fruste of female epispadias. *J Pediatr Urol.* 2010; 6(4):372-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2009.10.013.
16. Kaefer M., Andler R., Bauer S.B., Hendren W.H., Diamond D.A., Retik A.B. Urodynamic findings in children with isolated epispadias. *J Urol.* 1999; 162 (3 Pt 2): 1172-5.

Поступила 20 июля 2018

Принята к печати 01 октября 2018