

**ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный
медицинский университет»
Кафедра детской хирургии**



Гипоспадия и эписпадия

**Лекция для студентов 6 курса педиатрического
факультета**

Лектор: асс. кафедры детской хирургии, Бахматов Д.Н.

Экзаменационные вопросы

- Гипоспадия и эписпадия. Клинические формы. Сроки и виды хирургического лечения.

Гипоспадия и эписпадия

- Гипоспадия – порок развития, характеризуется недоразвитием дистальной уретры, искривлением полового члена и открытием меатуса ниже должного по мочеиспускательному каналу.
- Эписпадия – порок развития, характеризуется незаращением (расщеплением) передней (дорсальной) стенки мочеиспускательного канала с расщеплением кавернозных тел.



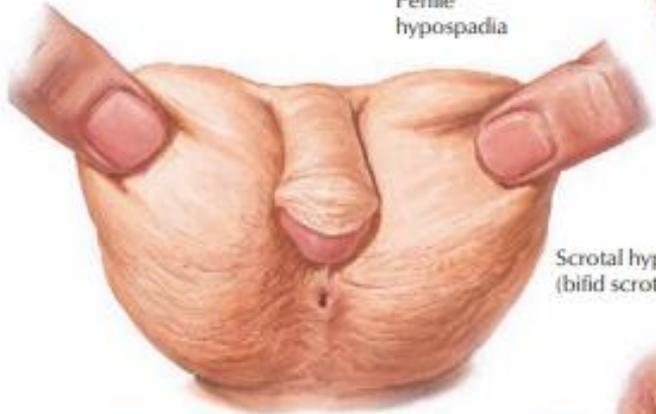
Glanular hypospadias



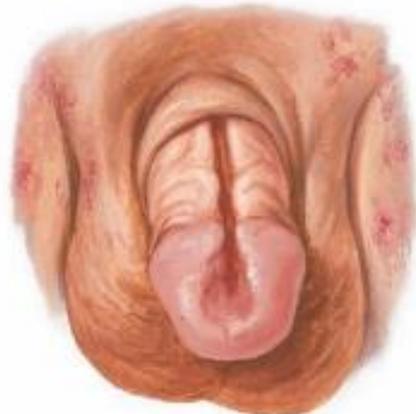
Penile hypospadias



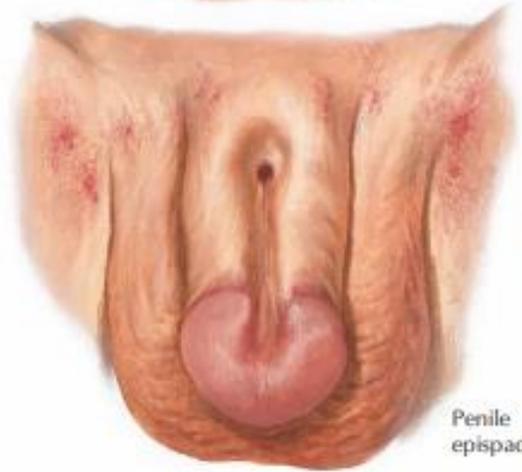
Penoscrotal hypospadias (with chordee)



Scrotal hypospadias (bifid scrotum, chordee)



Complete epispadias



Penile epispadias

F. Netter M.D.

Гипоспадия и эписпадия

- Эписпадия - аномалию встречаются у 1 из 50 000 новорожденных, причем у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.
- Гипоспадия - в настоящее время, по данным исследователей, патология встречается с частотой 1 на 125–150 детей.

Эмбриогенез наружных половых органов

Индифферентная стадия – до 6 недель гестации (этапы формирования одинаковы для обоих полов).

У зародыша человека на 4-5-ой неделе внутриутробного развития определяются индифферентные гонады, расположенные на вентральной поверхности мезонефроса в виде утолщенного валика целомического эпителия. В гонаде формируются половые тяжи, определяются первичные половые клетки, которые проникают в закладку с током крови или через энтодерму задней кишки из желточного мешка. На 5-ой неделе эмбриологического развития вдоль латерального края первичной почки и мезонефрального протока формируется парамезонефральный проток.

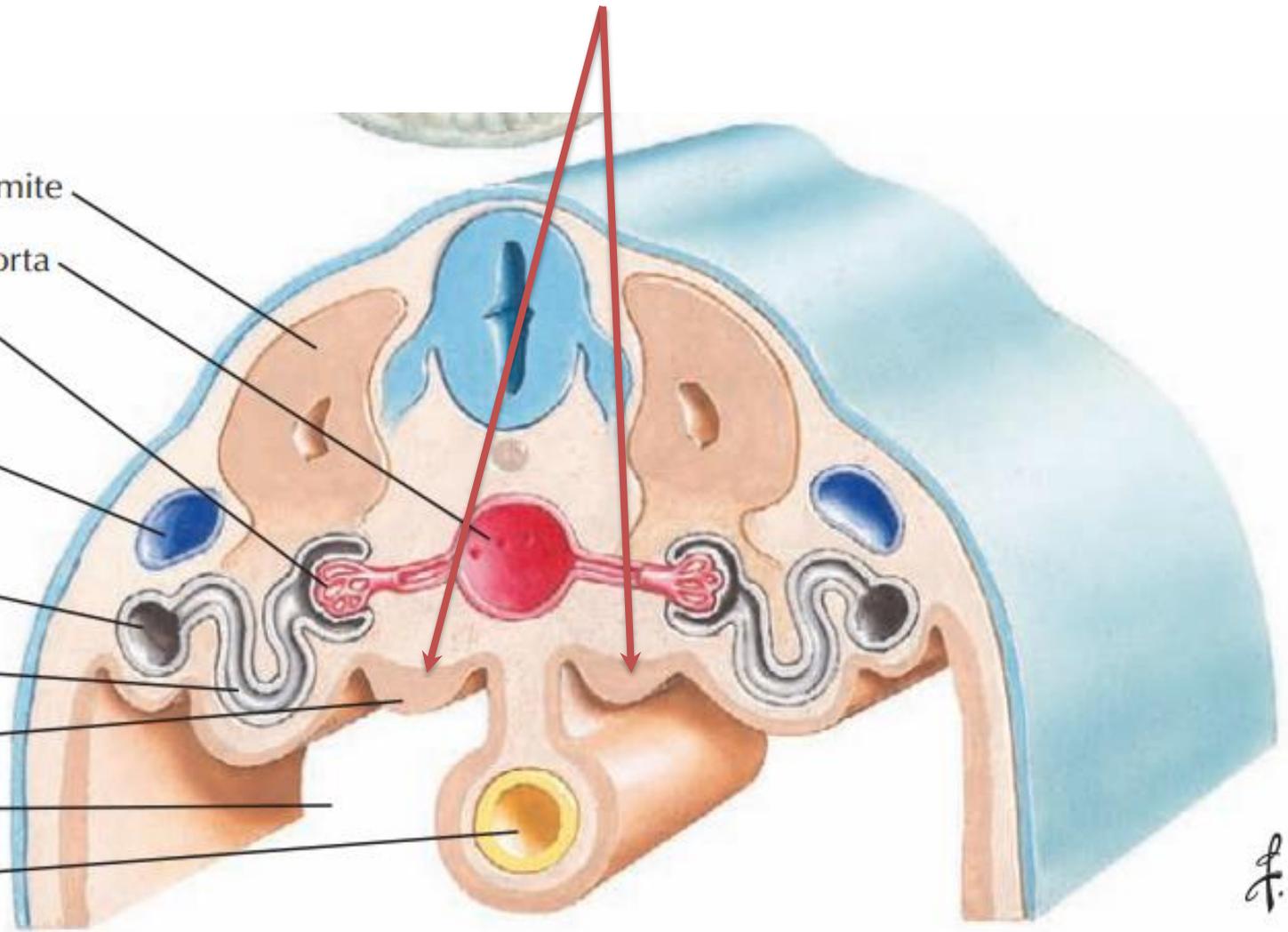
Из мезонефральных протоков формируются выводящие протоки мужских половых органов.

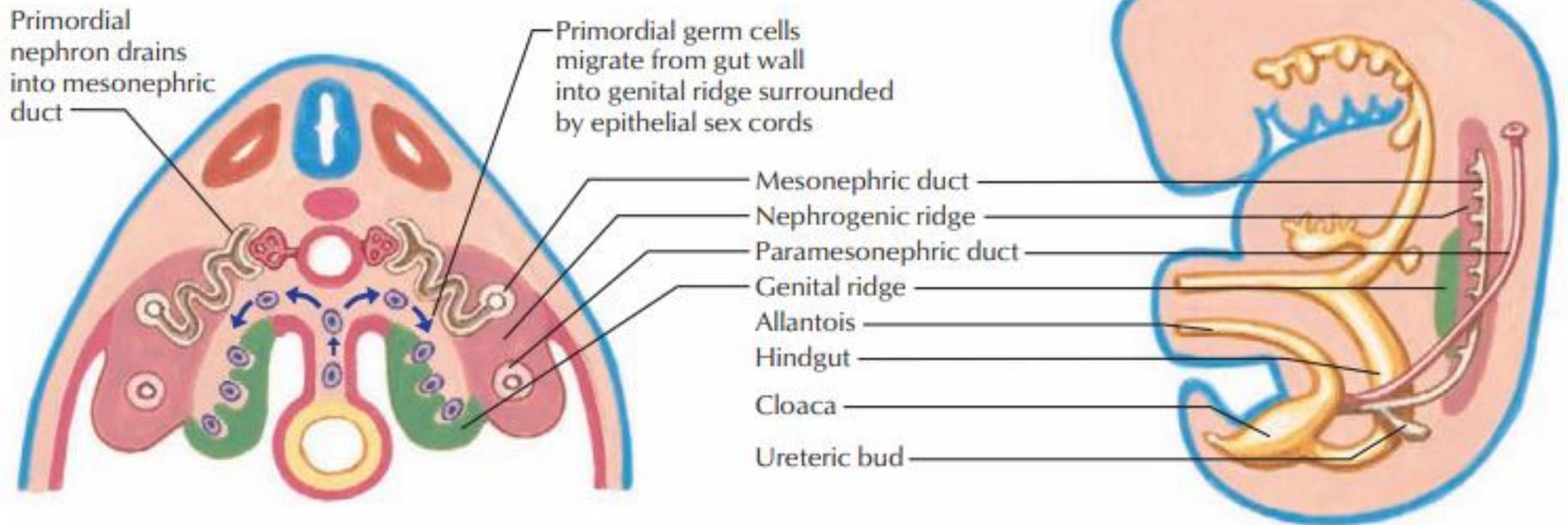
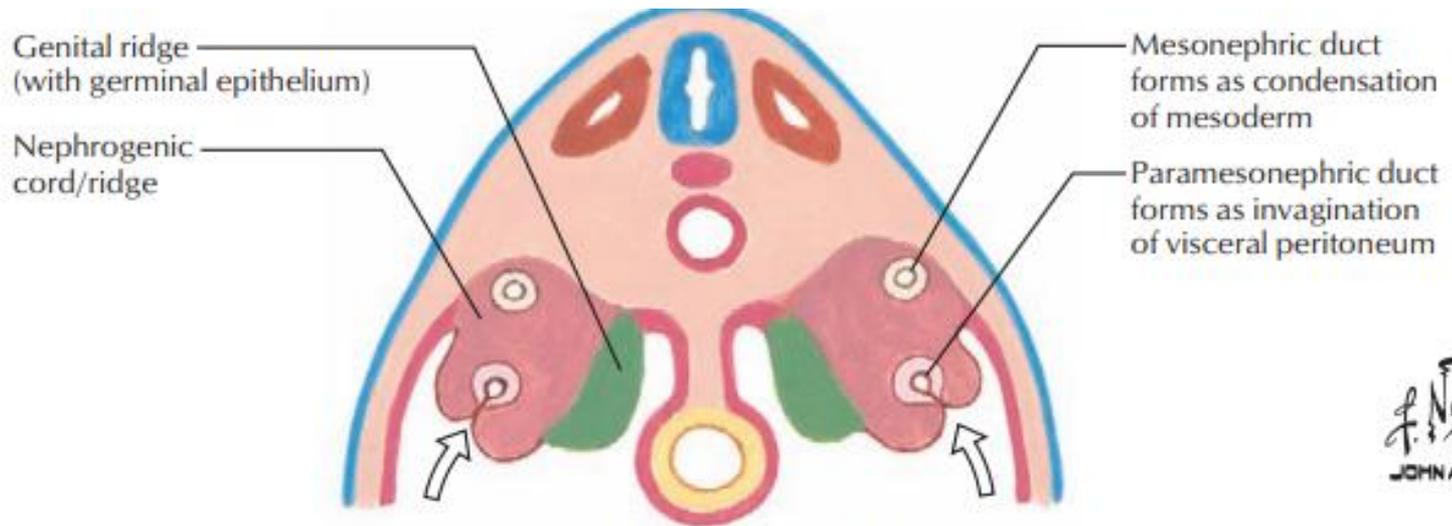
Из парамезонефральных протоков развиваются внутренние женские половые органы.

На 7-8-ой неделе эмбриогенеза наступает дифференцировка индифферентной гонады по мужскому или женскому типу.

mesonephros

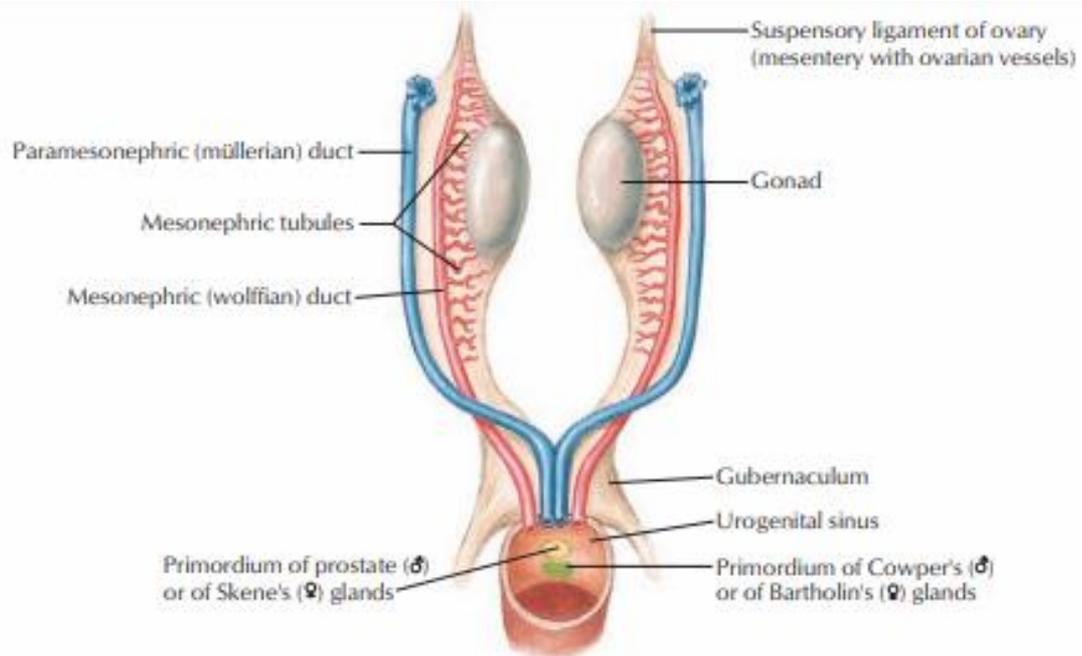
- Somite
- Dorsal aorta
- Glomerulus
- Posterior cardinal vein
- Mesonephric duct
- Mesonephric tubule
- Genital ridge
- Coelom
- Gut





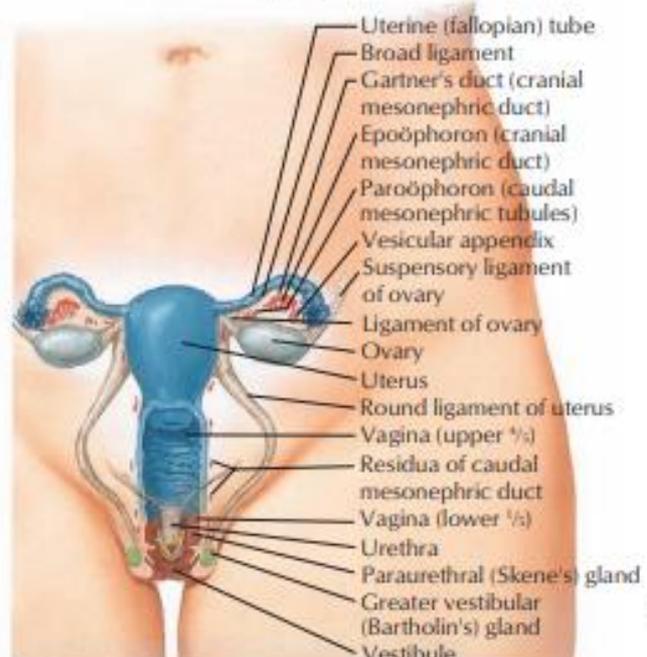
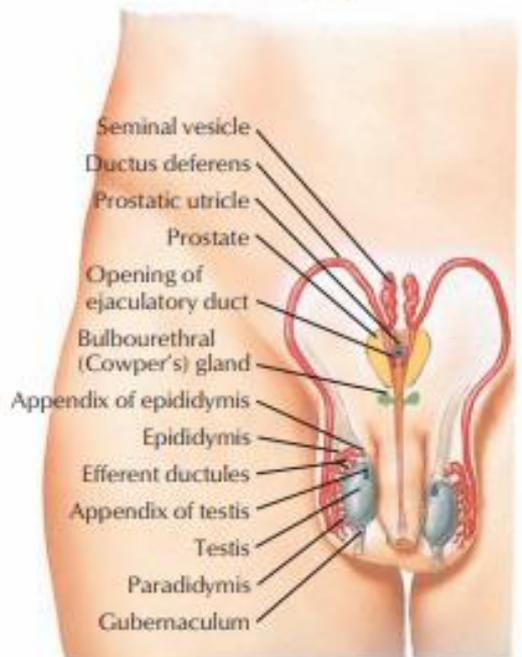
Эмбриогенез наружных половых органов

Присутствие Y-хромосомы обеспечивает формирование тестикул. Предполагают, что Y-хромосома кодирует синтез белка Y-антигена, способствующего превращению первичной гонады в ткань тестикула. Эмбриогенные фенотипические отличия развиваются по двум направлениям: дифференцируются внутренние протоки и наружные половые органы. На самых ранних этапах развития эмбрион содержит как женские (парамезонефральные), так и мужские (мезонефральные) протоки. Фетальные тестикулы способны синтезировать вещество белковой природы — **антимюллеров фактор**, редуцирующий парамезонефральные протоки у плода мужского пола. Кроме того, начиная с 10-й недели внутриутробного развития фетальный тестикул под влиянием сначала хорионического гормона человека (ХГЧ), а затем собственного ЛГ синтезирует большое количество тестостерона, влияющего на индифферентные наружные половые органы, вызывая их маскулинизацию.



Undifferentiated

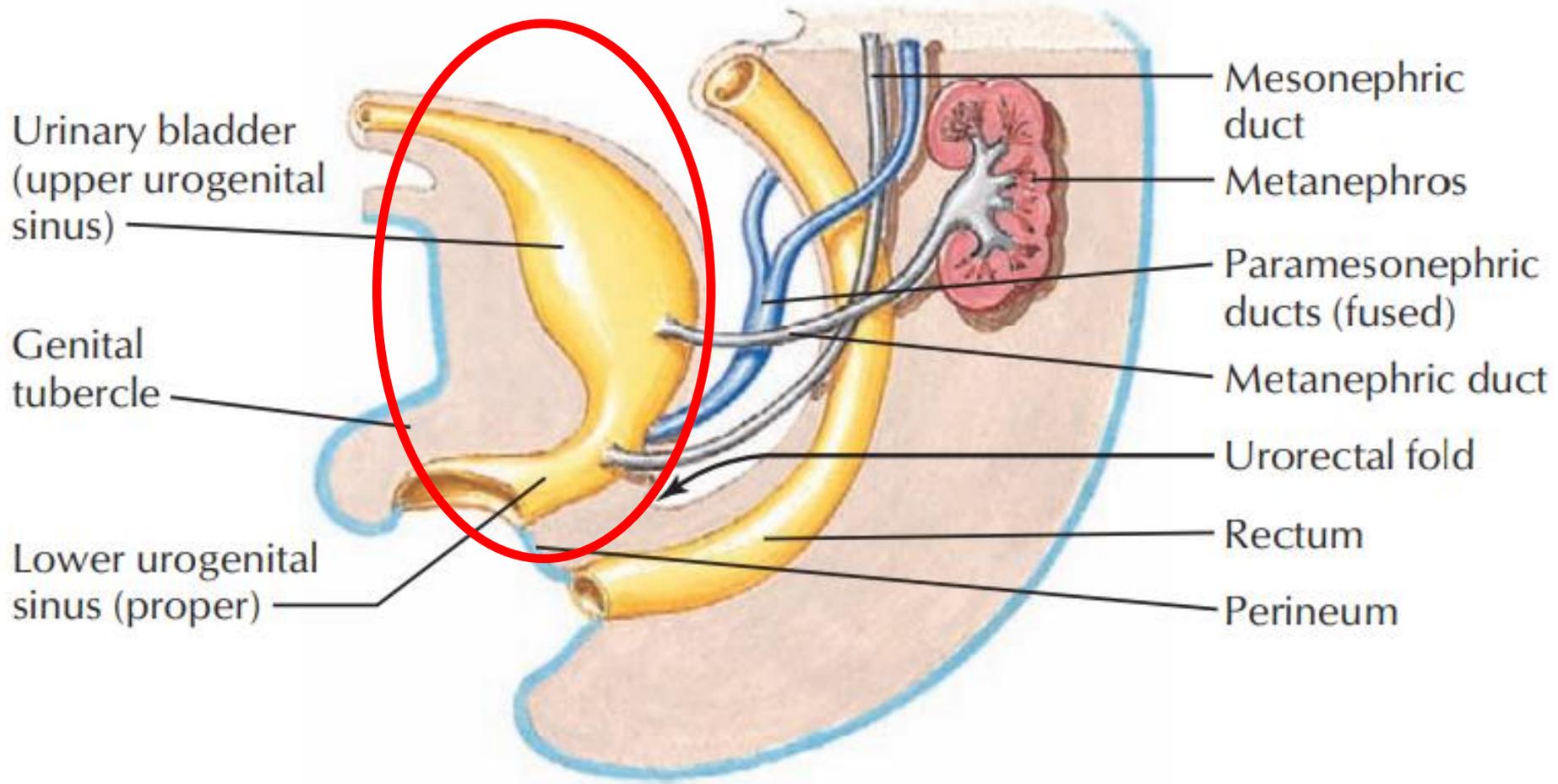
Male ←
→ Female



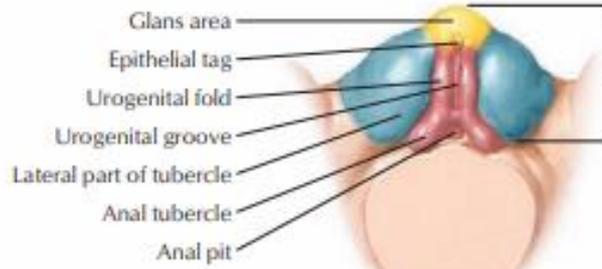
F. Netter

Эмбриогенез наружных половых органов

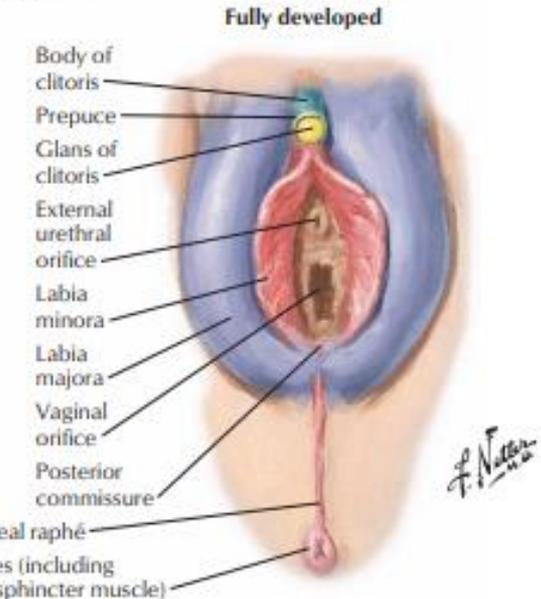
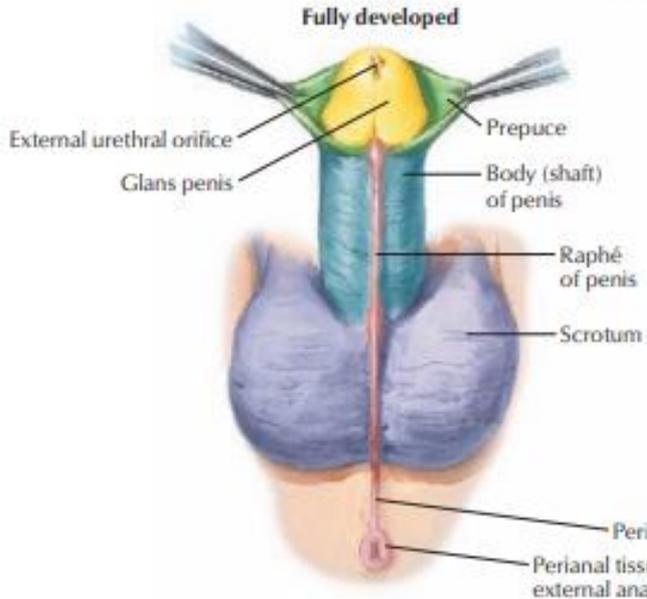
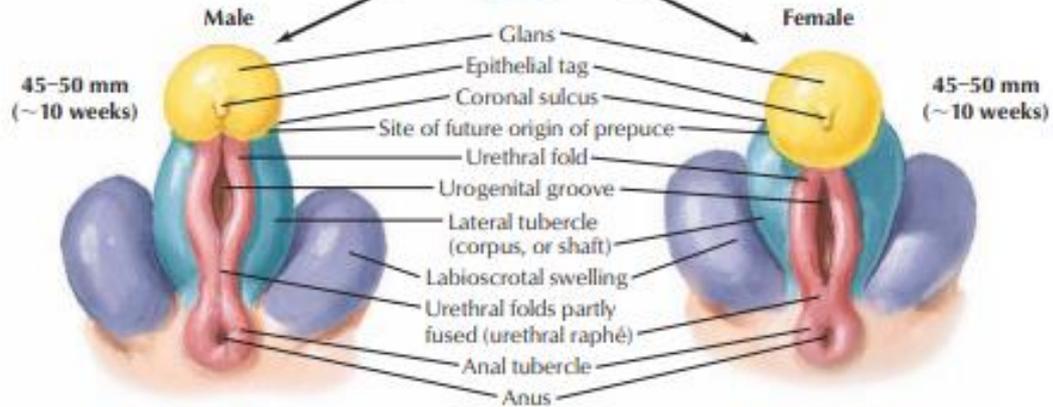
- **Наружные половые органы** развиваются из индифферентных закладок. На 3-ем месяце эмбриогенеза впереди от клоачной перепонки из мезенхимы образуется **половой бугорок**. От полового бугорка к анальному отверстию проходит уретральная борозда, которая ограничена **половыми складками**. По обеим сторонам от полового бугорка и мочеполовых складок формируются **половые валики**.
- После половой дифференцировки индифферентной гонады у зародышей мужского пола половой бугорок превращается в пещеристые тела полового члена. Половые складки и уретральная щель образуют мужскую уретру и губчатое тело полового члена. Половые валики формируют мошонку. Место срастания соответствует шву мошонки.
- У зародышей женского пола половой бугорок превращается в клитор. Половые складки превращаются в малые половые губы. Дистальная часть уретральной щели становится преддверием влагалища. Половые валики преобразуются в большие половые губы.



Undifferentiated



Генитальный бугорок



F. Netter

Эмбриогенез наружных половых органов

В конце I триместра происходит окончательное формирование половых органов. При этом необходимо отметить, что для формирования внутренних мужских половых органов (половых протоков) достаточно прямого действия тестостерона, в то время как для развития наружных половых органов необходимо влияние активного метаболита Т-ДНТ (дигидротестостерона), образующегося непосредственно в клетке под влиянием специфического фермента— 5α -редуктазы. В настоящее время нередко причиной, приводящей к формированию гипоспадии, становится дефицит этого фермента.

Классификация эписпадии

Соответственно степени расщепления уретры у мальчиков различают эписпадию:

- головки полового члена,
- полового члена,
- неполную (субсимфизарную),
- полную (тотальную)

у девочек:

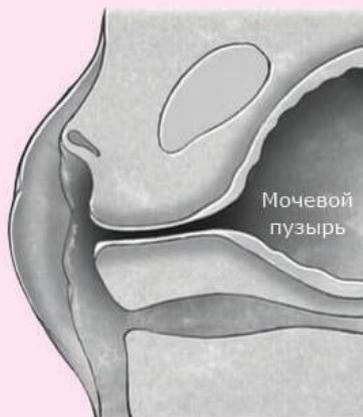
- клиторную,
- неполную (субсимфизарную),
- полную (тотальную).

Полная (тотальная) эписпадия развивается в 3 раза чаще, чем все другие формы.

Классификация эписпадии



Виды женской эписпадии



Клииторная



Субтотальная



Тотальная

Клиническая картина эписпадии у мальчиков

Эписпадия головки характеризуется уплощением головки полового члена, расщеплением крайней плоти сверху, смещением наружного отверстия уретры к венечной борозде. Мочеиспускание обычно не нарушено, но, как правило, отмечают разбрызгивание струи.

Эписпадия полового члена сопровождается его искривлением кверху. Головка расщеплена, от нее по дорсальной поверхности полового члена проходит полоска слизистой оболочки к дистопированному отверстию уретры в области члено-лобкового угла. При мочеиспускании моча разбрызгивается, растекается по мошонке и бедрам, что заставляет больных мочиться сидя, оттягивая половой член книзу за крайнюю плоть.

Клиническая картина эписпадии у мальчиков

При **неполной (субсимфизарной) эписпадии** половой член укорочен и подтянут к животу вследствие расхождения ножек кавернозных тел, прикрепляющихся к лобковым костям. У взрослых больных это может чрезвычайно затруднить половой акт. Расщепление уретры распространяется под лоно. Наружное отверстие уретры имеет форму воронки. У многих больных при кашле, смехе и физическом напряжении возникает недержание мочи вследствие слабости или частичного расщепления сфинктера мочевого пузыря. Нередко при этой форме эписпадии отмечают несращение костей лобкового симфиза и расхождение прямых мышц живота.

При **полной (тотальной) эписпадии** половой член недоразвит, имеет вид крючка, подтянутого кверху. Кавернозные тела расщеплены, их ножки широко разведены в местах прикрепления к тазовым костям. Уретральная дорожка под лоном переходит в глубокий воронкообразный канал — шейку мочевого пузыря. Передний сегмент шейки, как и уретральный канал, не заращен и замещен фиброзной тканью. Вследствие этого присутствует полное недержание мочи. Лонное сочленение не сомкнуто по средней линии. Расхождение симфиза может достигать 6–8 см. Около трети больных с тотальной эписпадией страдают сочетанными пороками развития почек и мочеточников, крипторхизмом, гипоплазией яичек и предстательной железы.

Клиническая картина эписпадии у девочек

Эписпадия у девочек характеризуется меньшими анатомическими нарушениями, что нередко затрудняет диагностику патологии в раннем возрасте.

При **клиторной форме** порока отмечают расщепление клитора. Наружное отверстие уретры смещено вперед и кверху. Мочеиспускание не нарушено. Аномалия практически значения не имеет.

Неполная (субсимфизарная) эписпадия проявляется полным расщеплением клитора. Уретра также расщеплена до шейки мочевого пузыря, открываясь над ним в виде воронки. Присутствует полное или частичное недержание мочи.

При **полной (тотальной) эписпадии** клитор разделен на две части, недоразвит. Между незаращенным клитором и малыми срамными губами располагается уретра, ее верхняя стенка отсутствует на всем протяжении, мочеиспускательный канал приобретает вид желоба. Верхняя полуокружность шейки мочевого пузыря расщеплена и не содержит мышечных волокон. Выявляют диастаз лонных костей. Моча постоянно вытекает наружу, вызывая мацерацию кожи бедер.

Оперативное лечение эписпадии

Коррекция эписпадии направлена на решение следующих задач:

- создание полового члена, приемлемого как в косметическом (создание анатомически правильно сформированного полового члена с щелевидным вертикальным меатусом в области ладьевидной ямки), так и в сексуальном отношении;
- обеспечение удержания мочи, наличие нормального акта мочеиспускания, в том числе и по данным урофлоуметрии.

Оперативную коррекцию осуществляют в течение 2 - 3 лет.

Головчатая форма эписпадии не требует оперативного лечения с целью достижения функциональных задач, так как функции полового члена при данной форме остаются сохранными, однако в последние годы стало возможным проведение косметической пластики головки члена.

- Не рекомендовано при субтотальной и тотальной формах эписпадии предпринимать какие-либо вмешательства, направленные на обеспечение удержания мочи, до достижения возраста 3,5 - 4,0 лет

Оперативное лечение эписпадии

У мальчиков при эписпадии головки и полового члена коррекция заключается в расправлении полового члена и пластике мочеиспускательного канала. Субтотальная и тотальная формы эписпадии требуют восстановления сфинктерного аппарата мочевого пузыря.

У девочек при дистальной форме эписпадии производят пластику клитора и наружного отверстия уретры. Хирургическое лечение проксимальной эписпадии, как и у мальчиков, в первую очередь заключается в устранении недержания мочи. **Все оперативные пособия при эписпадии целесообразно начинать после года.** Техника пластики уретры по Duplay. По аналогии с операцией, применяемой при гипоспадии, пластику выполняют в два этапа.

- I этап — расправление полового члена путем отделения от лонных костей и сближения кавернозных тел у их основания.
- II этап — формирование уретры вдоль всего ствола полового члена путем мобилизации краев слизистой оболочки уретрального желоба и сшивания его в трубку. Разрез проводят вокруг наружного отверстия уретры и продолжают продольно по границе слизистого и кожного покровов. Края лоскута отсепааровывают от кавернозных тел и сшивают на катетере № 8 Ch без прокалывания эпидермального слоя непрерывным швом (PDS 6/0). Второй ряд швов накладывают на белочную оболочку для погружения уретральной трубки и сближения кавернозных тел, третий — на кожу.

Оперативное лечение эписпадии

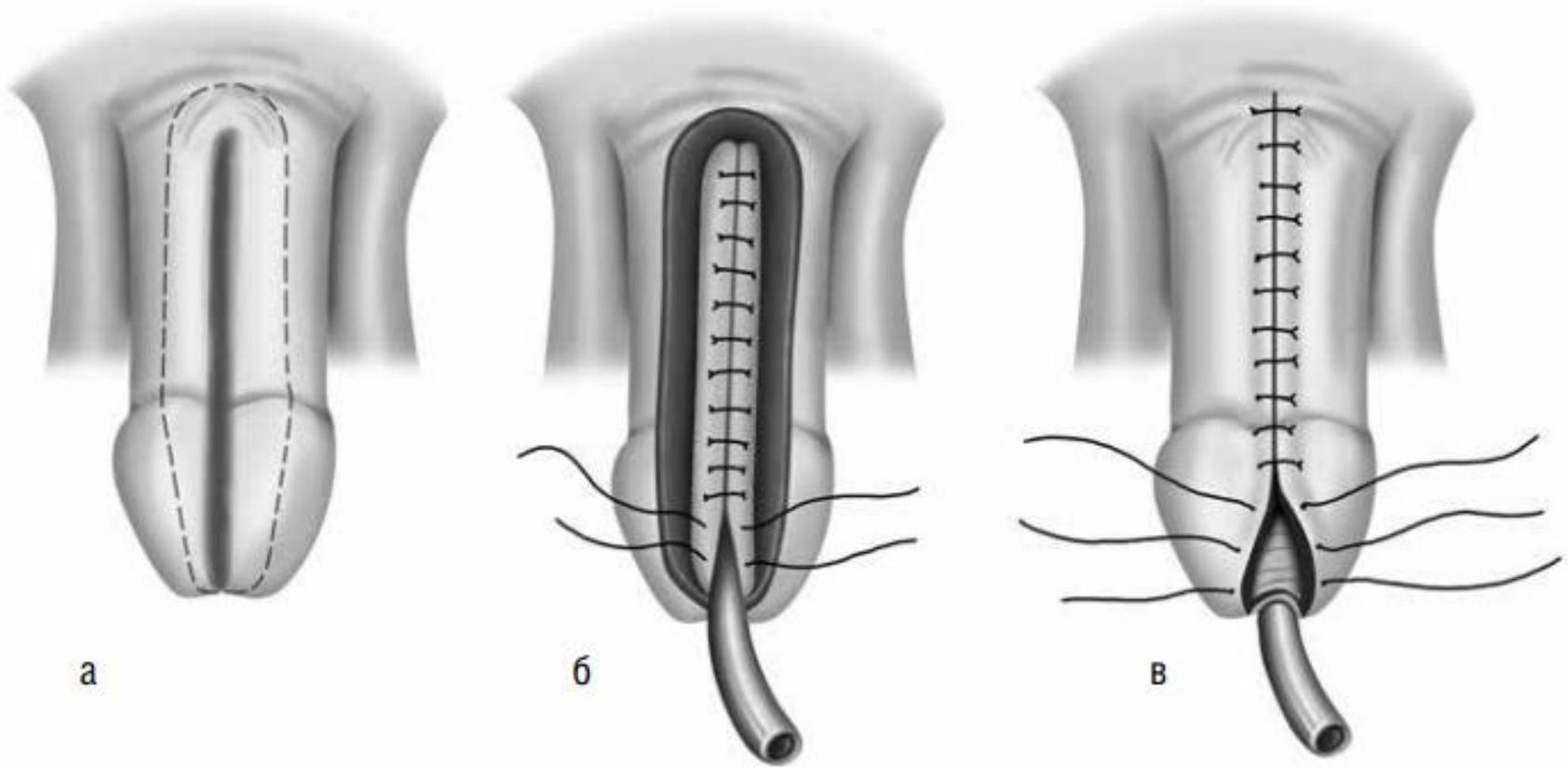


Рис. 46.4. Схема операции по Duplay: а — линия разреза; б — формирование уретральной трубки; в — погружение трубки в ткани

Оперативное лечение эписпадии

Основное функциональное нарушение и ведущий симптом при тотальной эписпадии — истинное недержание мочи. Моча непрерывными каплями вытекает из мочевого пузыря. Позыв к мочеиспусканию отсутствует. Емкость пузыря уменьшена и не превышает 30–50 мл.

Оперативные вмешательства при проксимальных формах эписпадии должны быть направлены на создание механизмов, удерживающих мочу, и на восстановление адекватной емкости мочевого пузыря. При проведении операций первой группы формируют сфинктер мочевого пузыря из тканей его шейки (по Державину, Young–Dees, Gross).

При положительном результате пластики шейки происходит постепенное увеличение объема мочевого пузыря, увеличение «сухих» промежутков, появление струи мочи. Если же объем не превышает 60–80 мл при продолжающейся внутрипузырной гипертензии, производят расширяющую цистопластику. Сохраняющееся недержание мочи, прогрессирующее уменьшение емкости мочевого пузыря могут быть показаниями к различным вариантам отведения мочи в кишечную трубку.

Классификация гипоспадии



Оперативное лечение гипоспадии

Для обоснования показаний к пластике уретры необходима точная оценка всех отделов мочевой системы с использованием диагностического комплекса лабораторных, ультразвуковых, рентгеноурологических, уродинамических и эндоскопических исследований. Полученные с помощью этих методов объективные данные позволяют определить рациональную тактику пластики мочеиспускательного канала. Ошибочная трактовка пола может повлечь за собой кардинально неверную тактику и причинить тяжелую психоэмоциональную травму пациенту и его родителям.

Соответственно, при сочетании гипоспадии с двусторонним крипторхизмом необходимы ультразвуковое сканирование внутренних половых органов, кариотипирование, лапароскопия и молекулярно-генетические исследования в особо сложных случаях. Только точная постановка диагноза позволяет приступить к хирургическому лечению.

Оперативное лечение гипоспадии

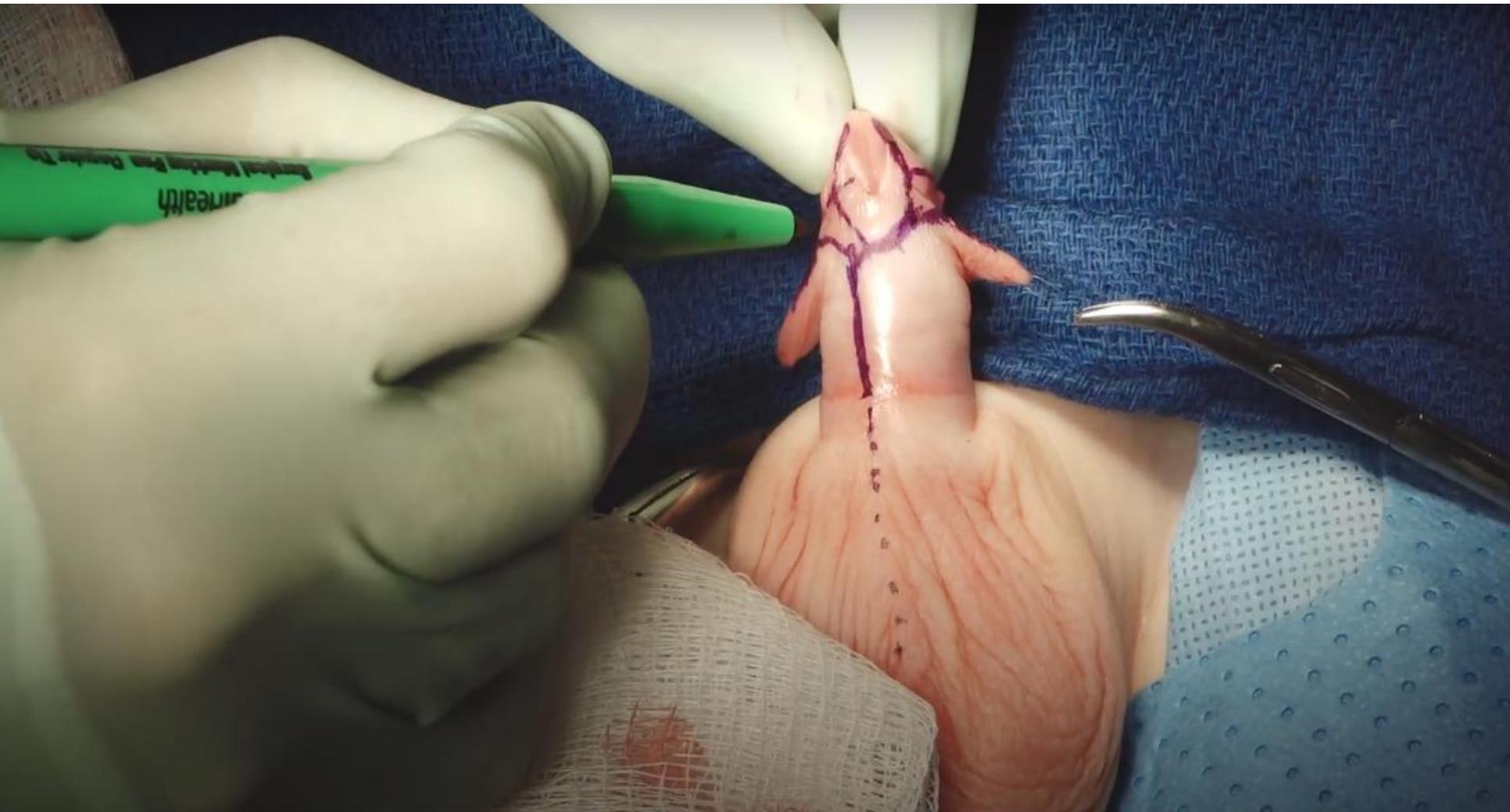
Одной из спорных проблем оперативного лечения гипоспадии остается возраст пациента. С нашей точки зрения, **оперировать детей можно с шестимесячного возраста. Определяющие моменты — размеры головки, кавернозных тел и собственно кожи полового члена.** Например, N. Hodgson предлагает измерять запас кожи на стволе полового члена следующим образом. Уретральный катетер № 10 по французской шкале укладывают вдоль ствола по дорсальной поверхности полового члена, после чего кожу, расположенную с боков от катетера, сводят над трубкой. В том случае, **если сведение кожи происходит без натяжения, операцию можно выполнять.** Тест с уретральным катетером не считают определяющим в решении вопроса о тактике лечения, но в совокупности с оценкой степени искривления полового члена, степени выраженности дисплазии кожи вентральной поверхности, с учетом опыта и интуиции хирурга этот тест можно считать важным приемом в определении тактики лечения больного гипоспадией.

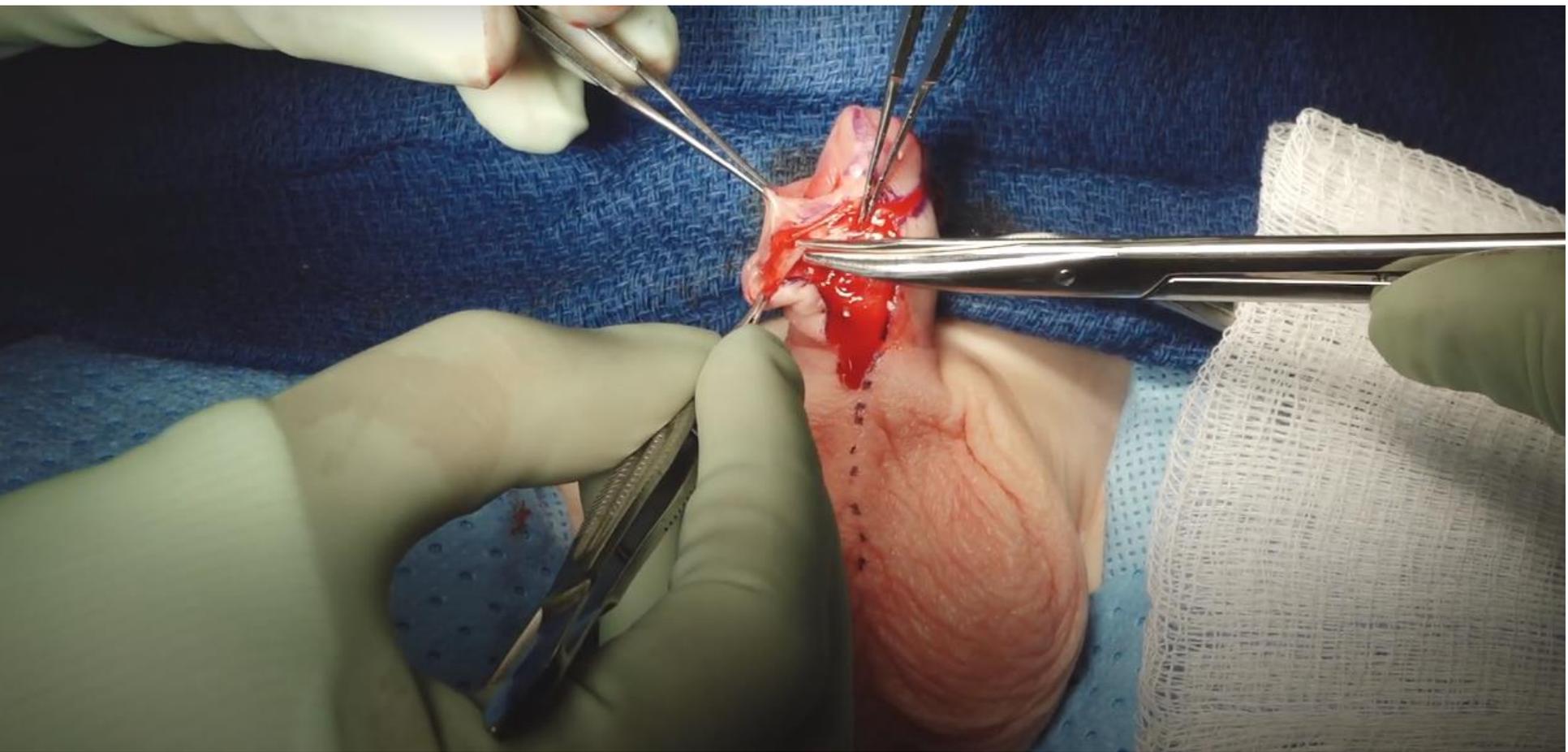
Оперативное лечение гипоспадии

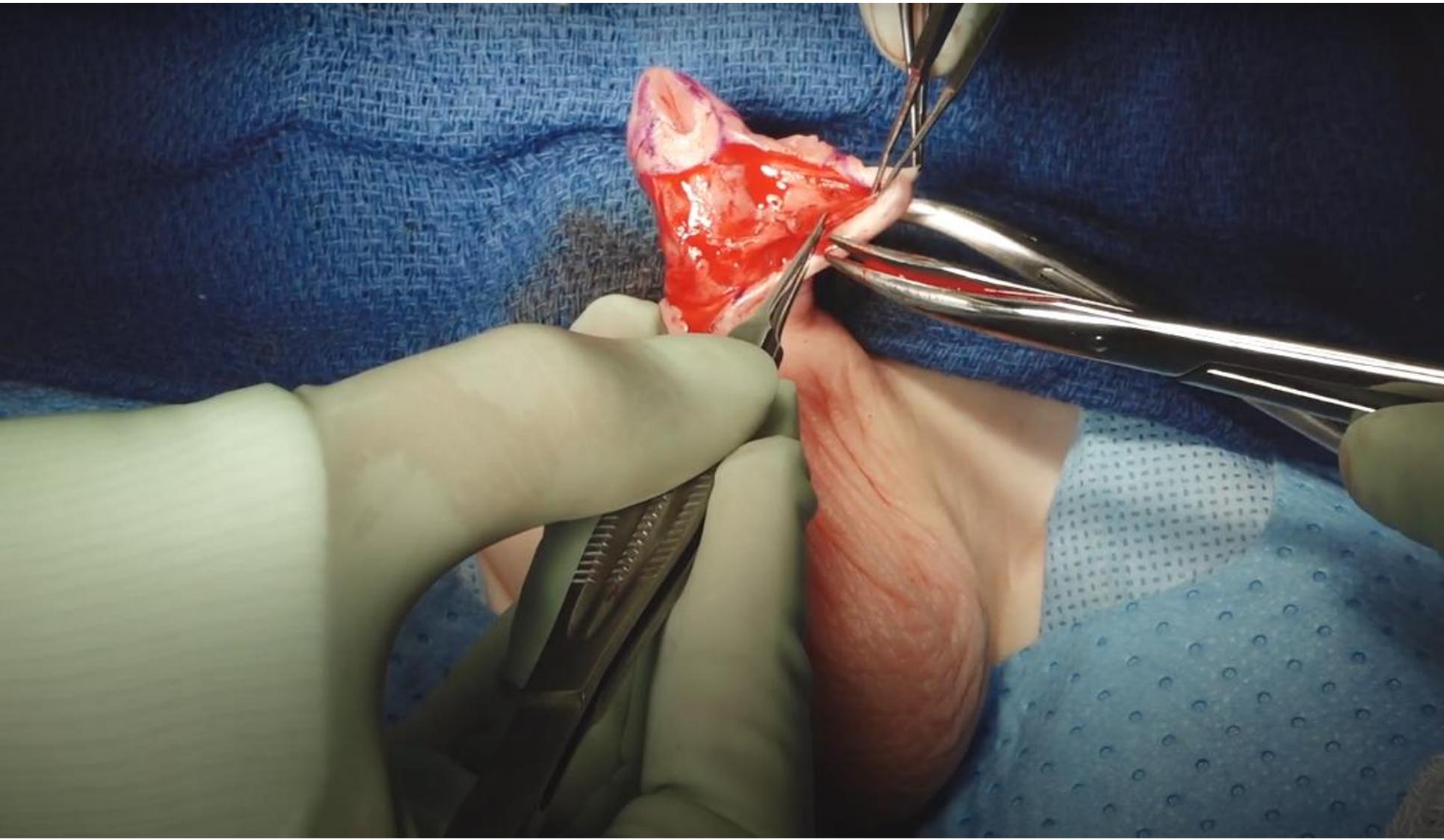
Метод оперативного лечения – уретропластика.

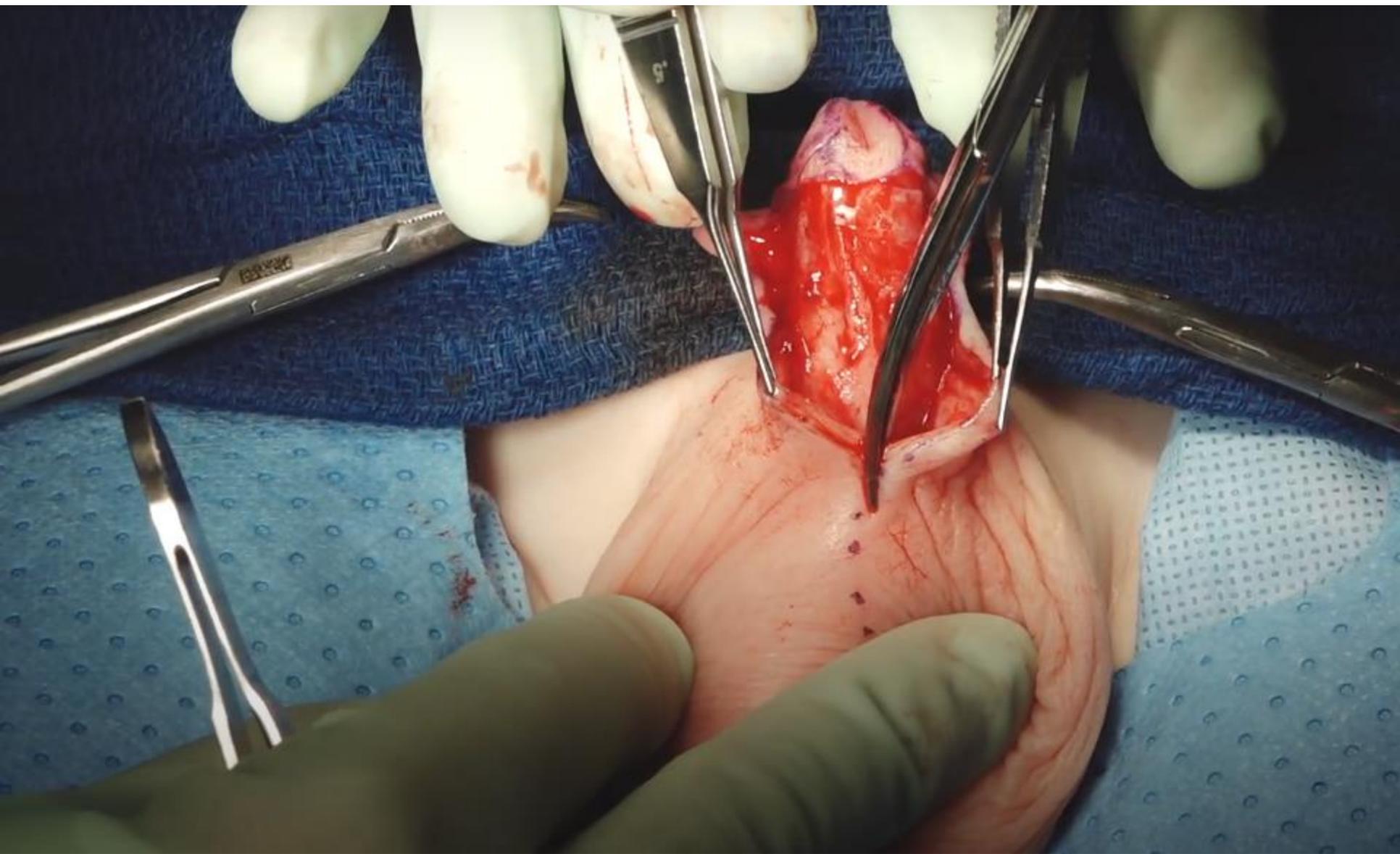
Варианты уретропластики:

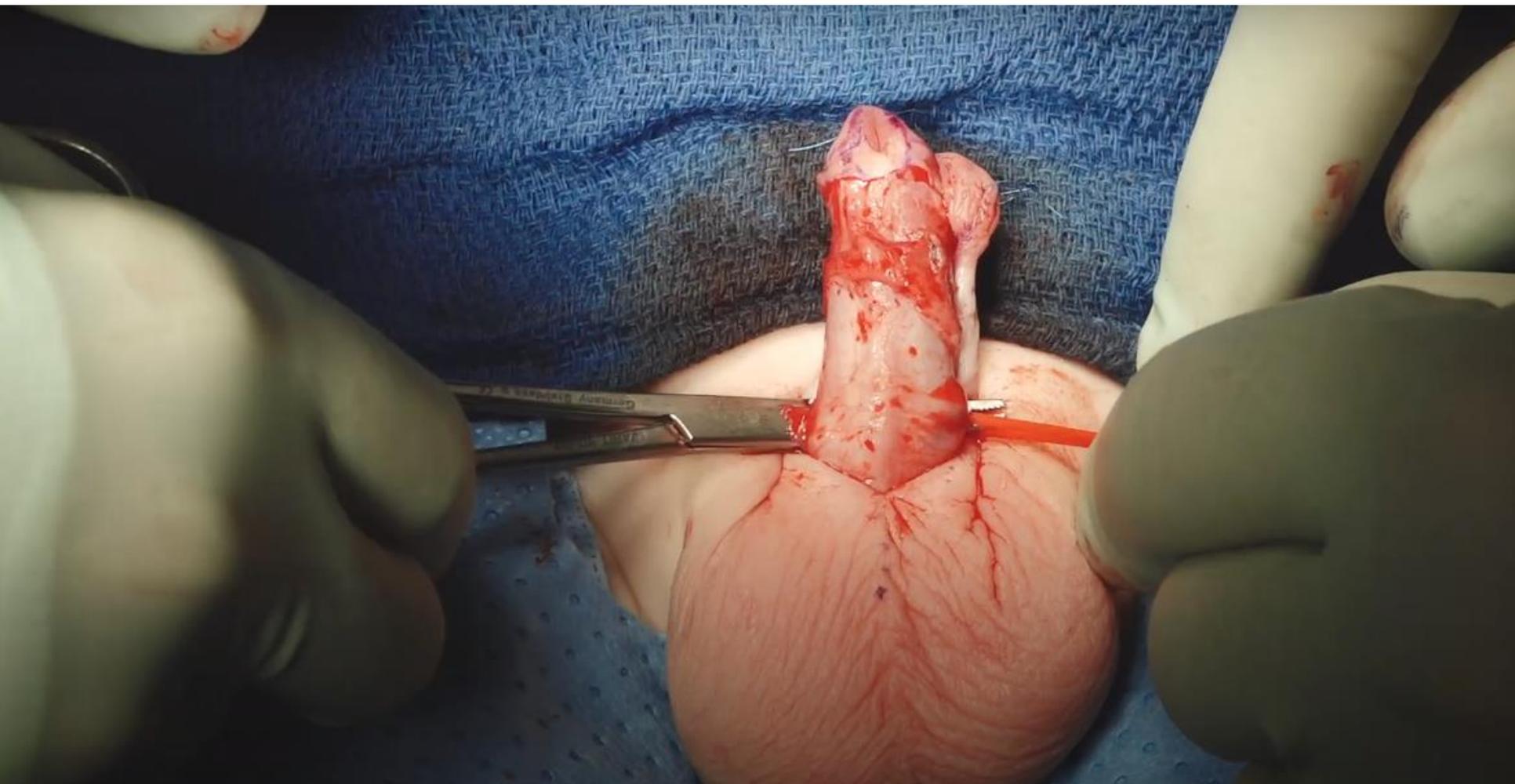
- по Snodgrass – головчатая или венечная форма гипоспадии
- по Mathieu — головчатая или венечная форма гипоспадии без деформации ствола полового члена и с хорошо развитой ладьевидной ямкой
- по Hodgson II - при передней и средней форме гипоспадии без вентральной деформации ствола полового члена либо с искривлением, устранить которое удастся, сохранив эпителиальный лоскут на вентральной поверхности полового члена между гипоспадическим меатусом и вершиной головки члена
- методика onlay-tube-onlay
- методика onlay-tube
- по Duckett - используют для одноэтапной коррекции задней и средней форм гипоспадии в зависимости от запаса пластического материала
- по Snyder – III
- Двухэтапная уретропластика буккальным лоскутом
- Операция Bracka
- пластика мочеиспускательного канала с использованием методов тканевой инженерии

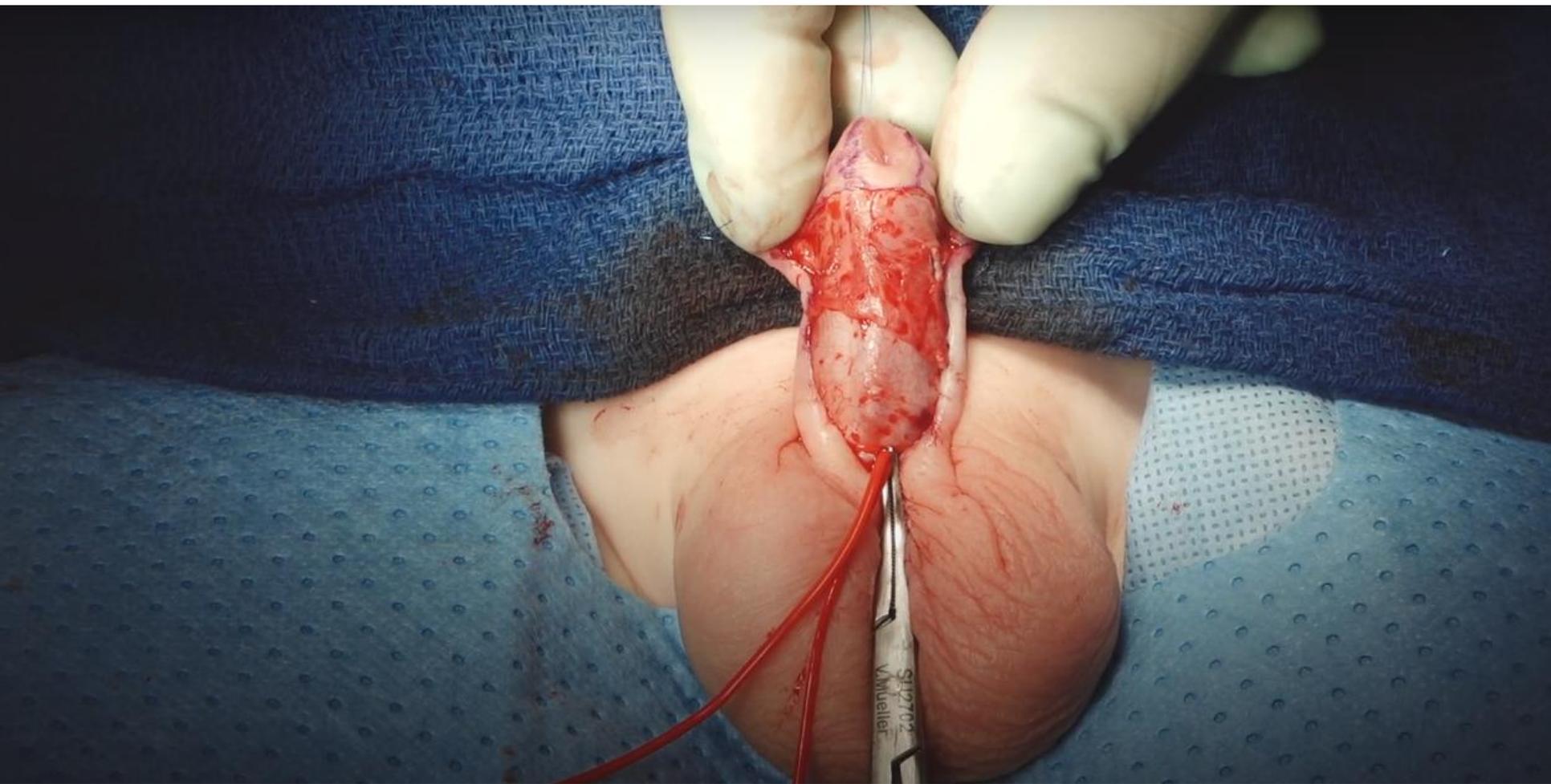


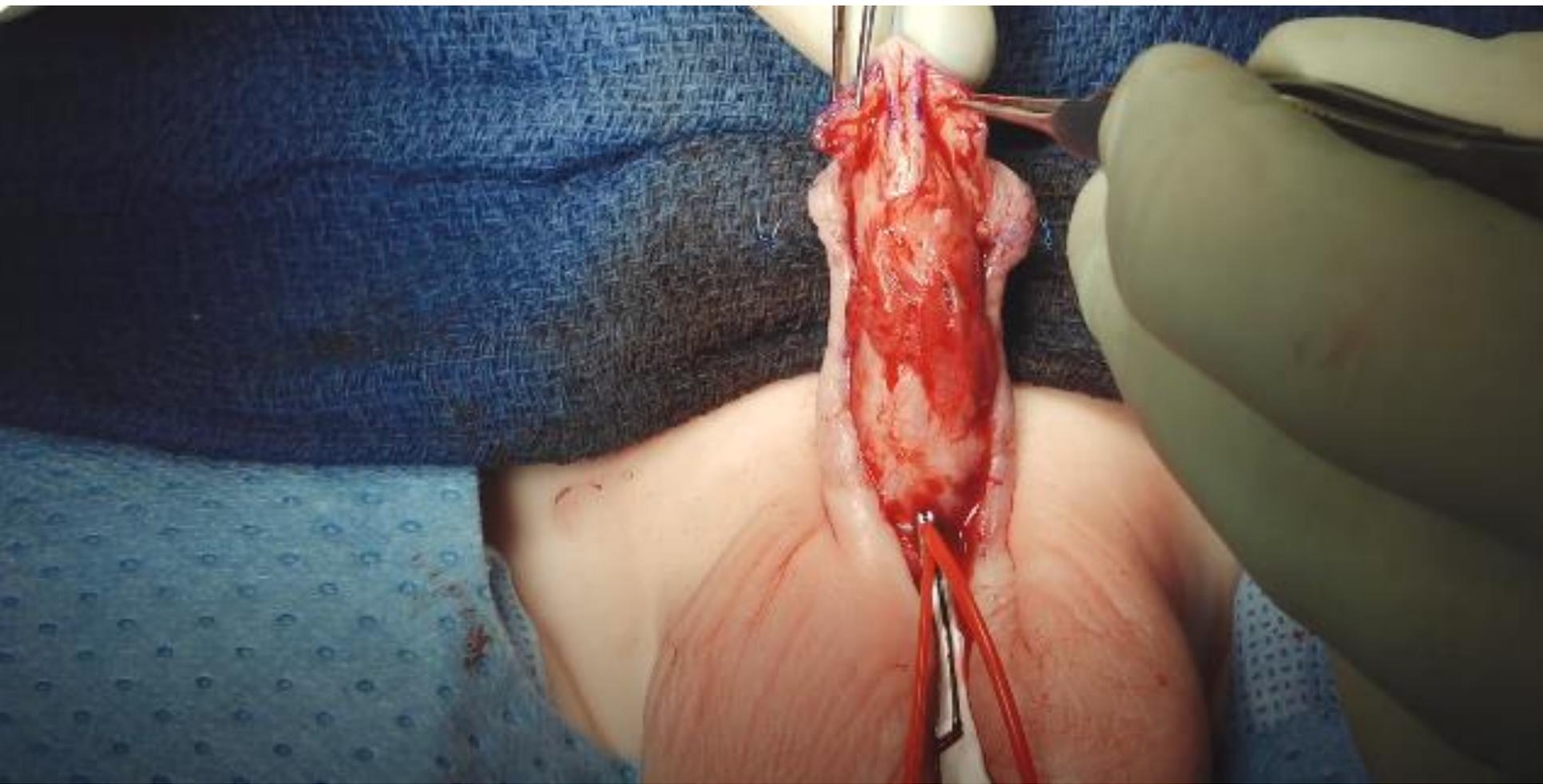


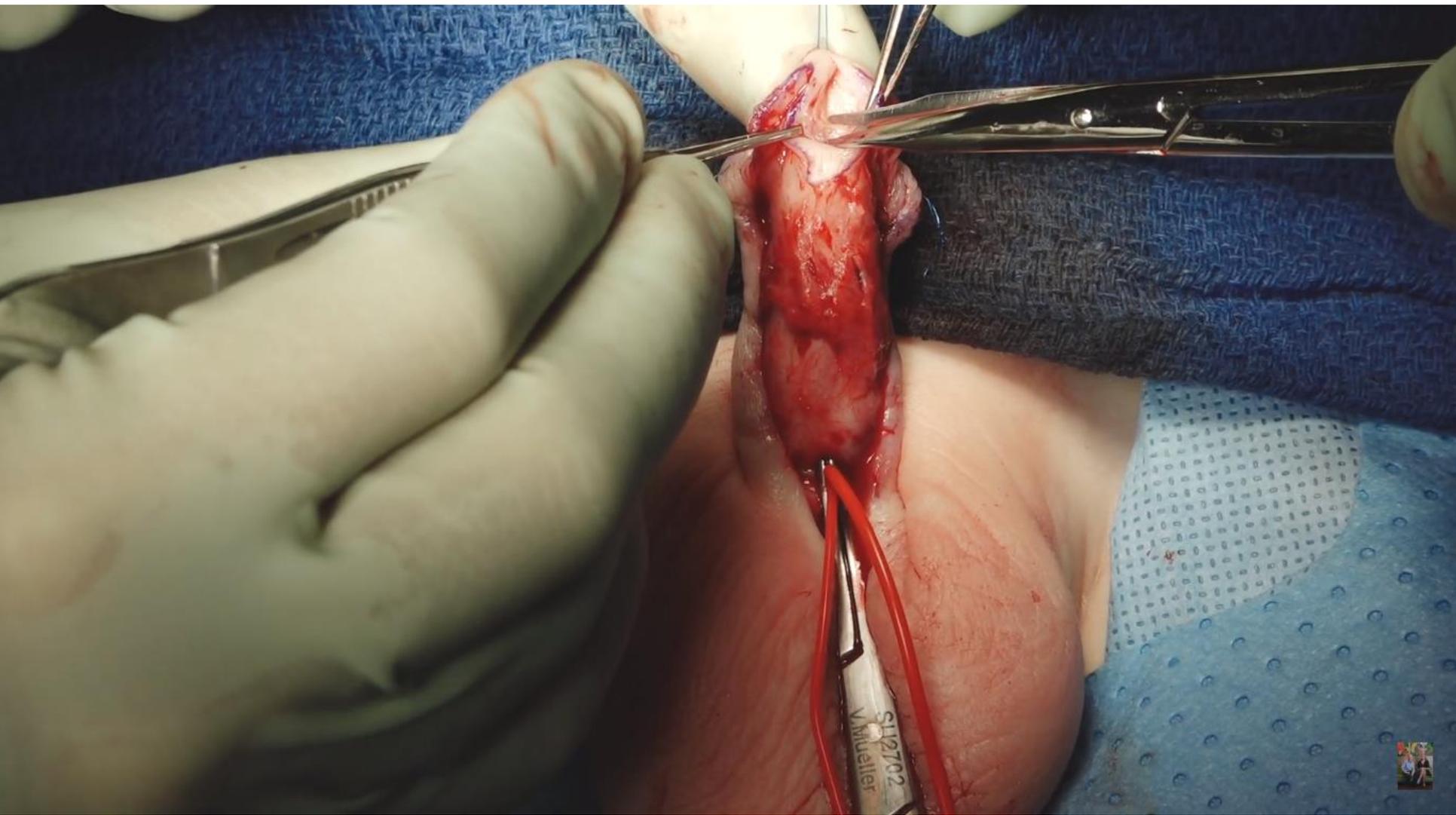


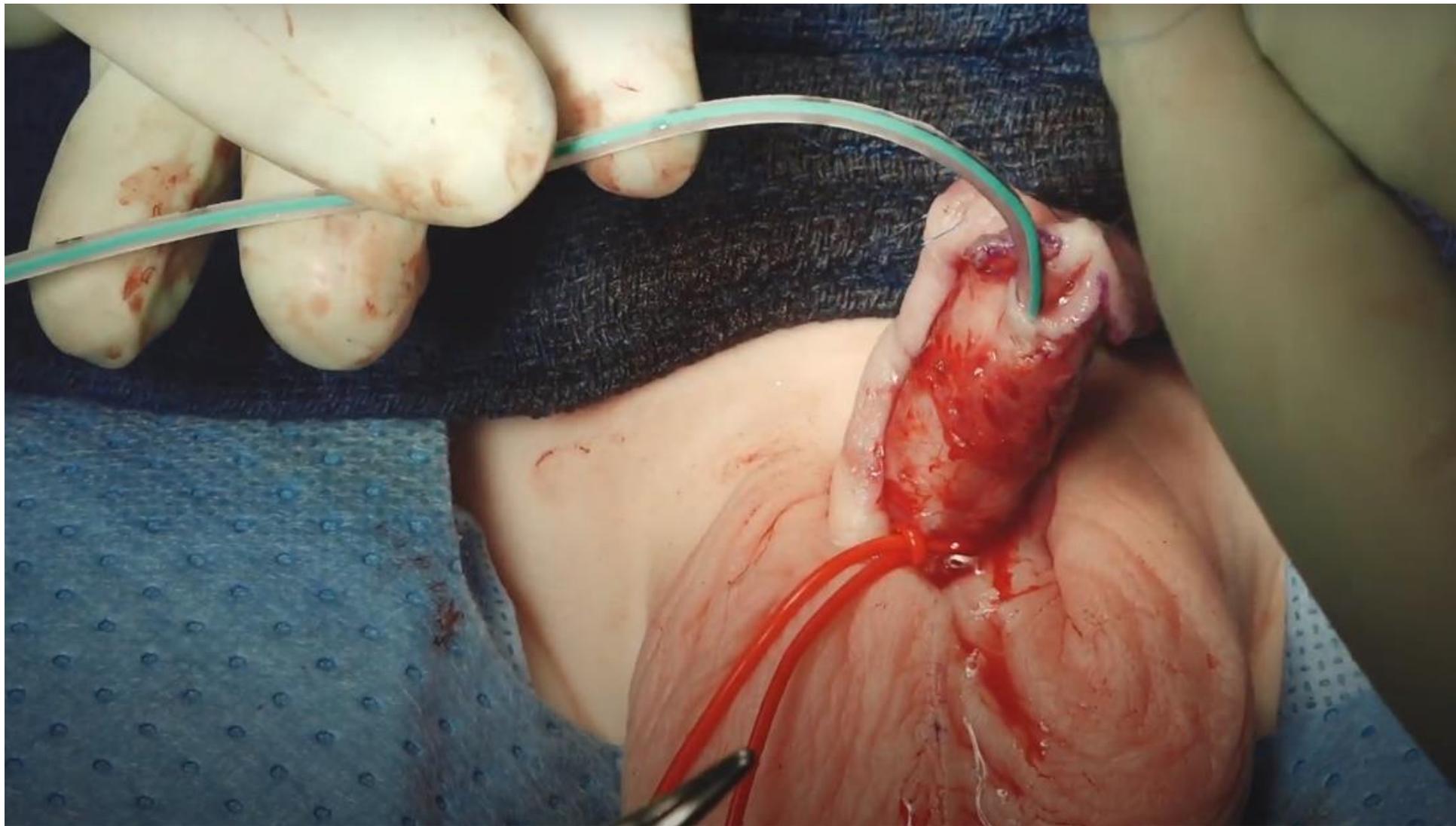


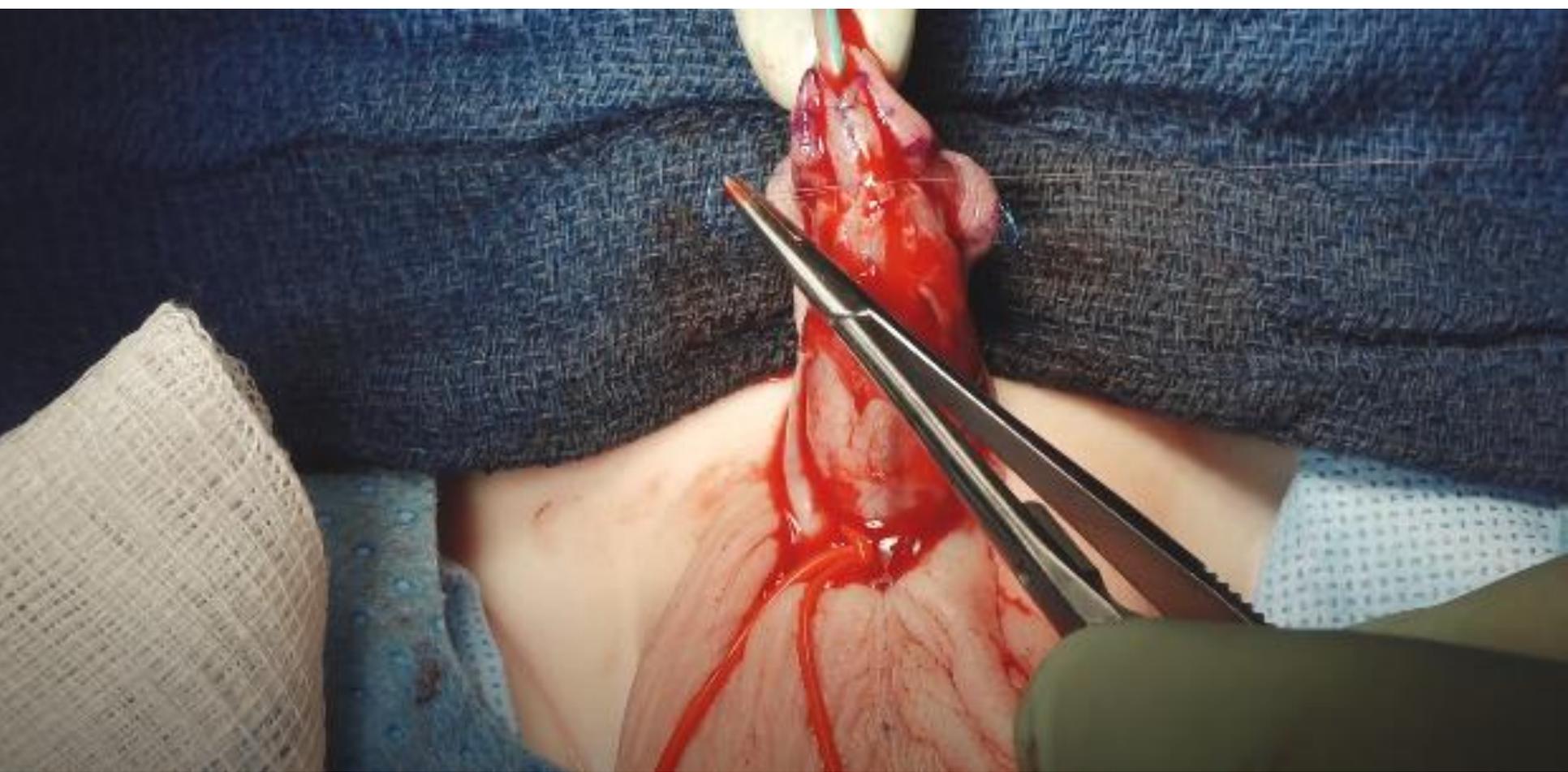






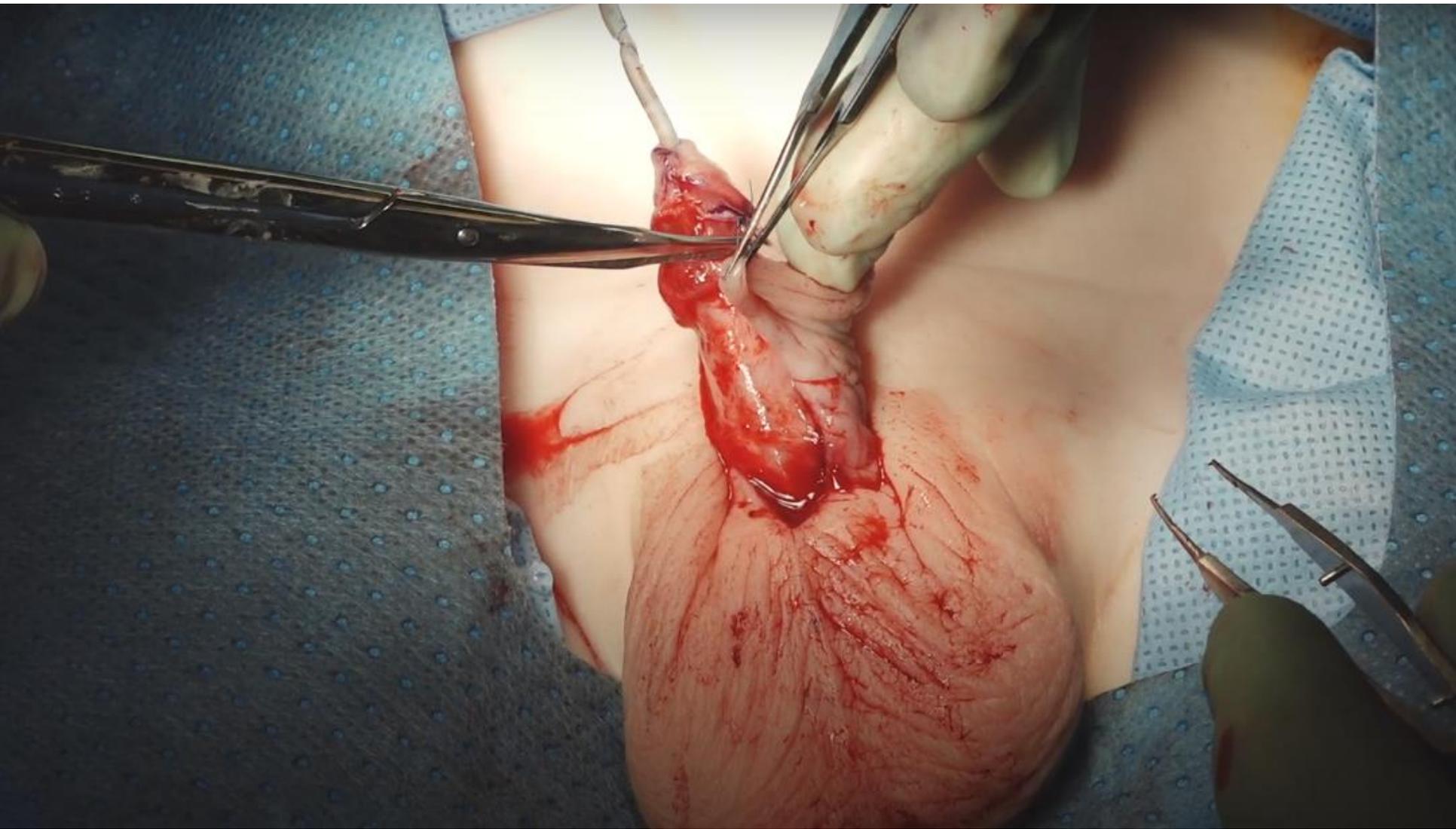


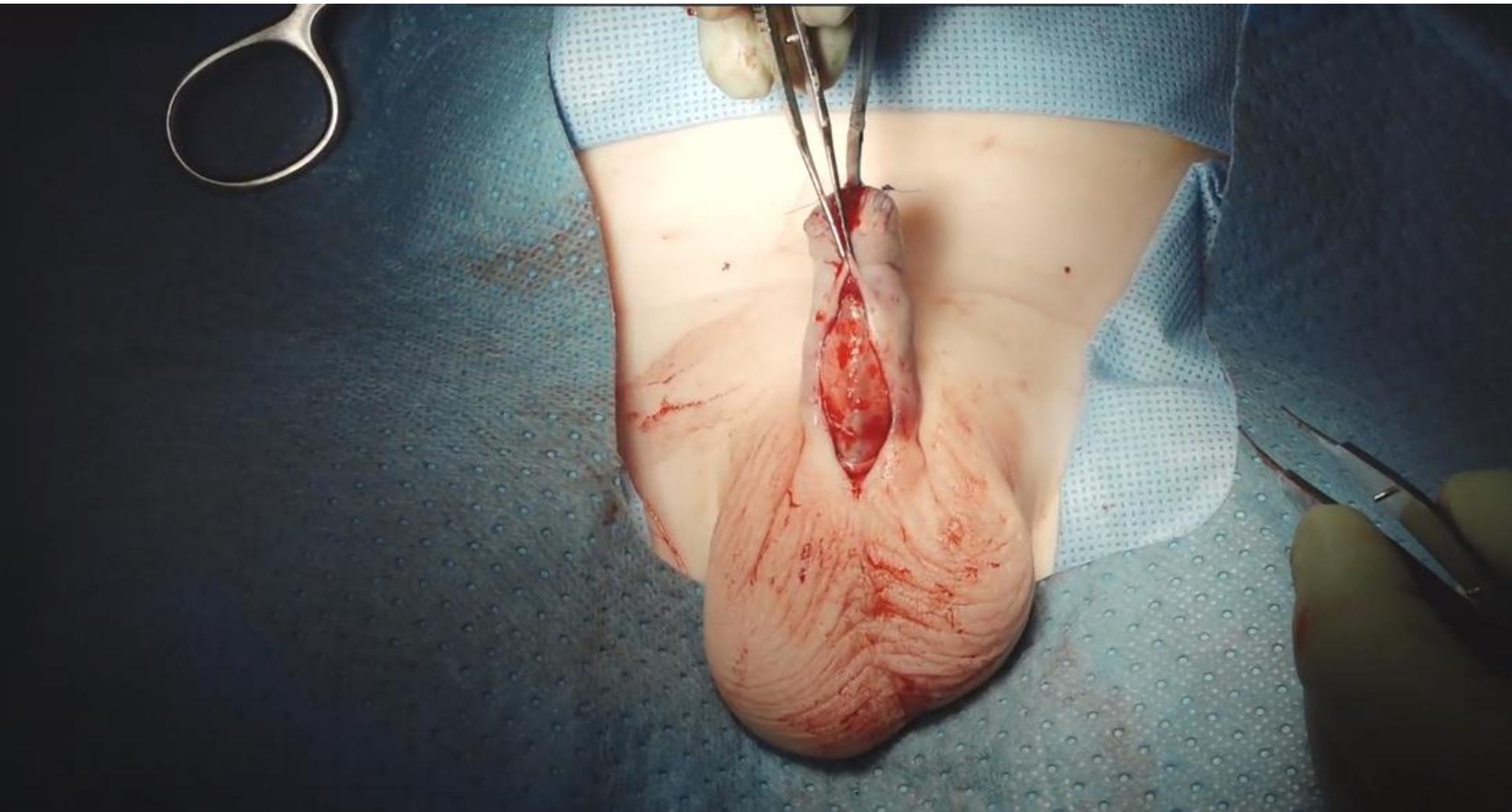














Оперативное лечение гипоспадии

Одним из значительных компонентов эффективного лечения детей с гипоспадией остается успешная деривация мочи в послеоперационном периоде. В настоящее время известно несколько способов отведения мочи: цистостомия, уретростомия, трансуретральное и комбинированное отведение мочи. Чаще всего современные урологи пользуются методом трансуретрального отведения мочи с использованием уретрального катетера Нелатона, Тиммана или желудочный зонд № 8-10 СН. Трансуретральный катетер выполняет две основные функции: отведение мочи и стентирование искусственной уретры в послеоперационном периоде. При использовании катетера Фолея хирурги сталкиваются сразу с двумя проблемами: дренированием задней уретры и извлечением катетера. Используя баллонированный катетер, удастся решить проблему подтекания мочи и цисталгии в послеоперационном периоде, но в этих случаях не удастся дренировать заднюю уретру. Это может повлечь за собой развитие уретрита на 3–4-е сутки. Вторым недостатком современных уретральных катетеров — неполное сокращение баллона после его опорожнения. Растянутая оболочка баллона через 10 дней дренирования мочевого пузыря образует «парус», который при извлечении катетера подобен инвагинату. Сложившийся баллон увеличивает диаметр дренажной трубки на 2–3 размера по французской шкале и способен повредить созданную уретру во время извлечения катетера.

Осложнения

Частыми осложнениями после пластики уретры становятся свищи мочеиспускательного канала, которые образуются по разным причинам, но встречаются практически при всех видах уретральных пластик. К причинам формирования уретральных свищей можно отнести следующие:

- локальную ишемию тканей с последующим некрозом и формированием фистулы;
- дезадаптацию краев искусственной уретры;
- использование грубого шовного материала;
- травматизацию тканей хирургическим инструментарием;
- инфицирование, неадекватную деривацию в послеоперационном периоде;
- ошибки послеоперационного периода и др.

В послеоперационном периоде часто встречаются стриктуры искусственной уретры, образующиеся в результате рубцового перерождения ее фрагмента, особенно при использовании уретральных анастомозов по типу «конец в конец», либо там, где применяли широкую мобилизацию кожного лоскута, приводящую к локальной ишемии ткани. Уретральный стеноз, в свою очередь, приводит к нарушению пассажа мочи и развитию хронического воспалительного процесса в мочевыводящих путях.

Осложнения

Нередким осложнением после пластики уретры местными тканями становится оволосение уретры в пубертатном возрасте как следствие использования кожи, несущей волосяные фолликулы. Волосы в просвете мочеиспускательного канала при контакте с мочой инкрустируются и способствуют формированию уретральных конкрементов. Таким образом, развивается инфравезикальная обструкция. Половая жизнь у пациентов этой группы либо невозможна, либо в значительной степени затруднена. Нередко урологи встречаются с рецидивом вентральной деформации ствола полового члена после первого этапа (расправления полового члена), который возникает в результате грубого послеоперационного рубца на вентральной поверхности полового члена или как следствие не полностью иссеченной фиброзной хорды. В части случаев вентральная деформация ствола полового члена развивается после рубцового перерождения искусственной уретры при использовании ткани, непригодной для пластики мочеиспускательного канала.

