



АО «Медицинский университет Астана»
Кафедра детской хирургии

Тема: «Гипоспадии. Эписпадии »

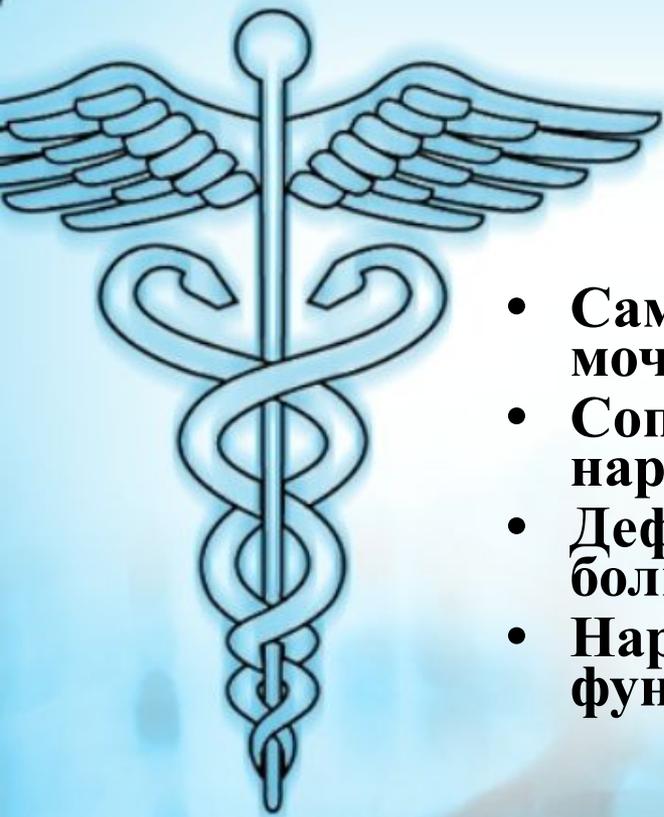
Выполнила:
Интерн 6 курса, 689 группы
Абдрахманова А.
Проверила :Сулейманова С.Б.

Гипоспадия

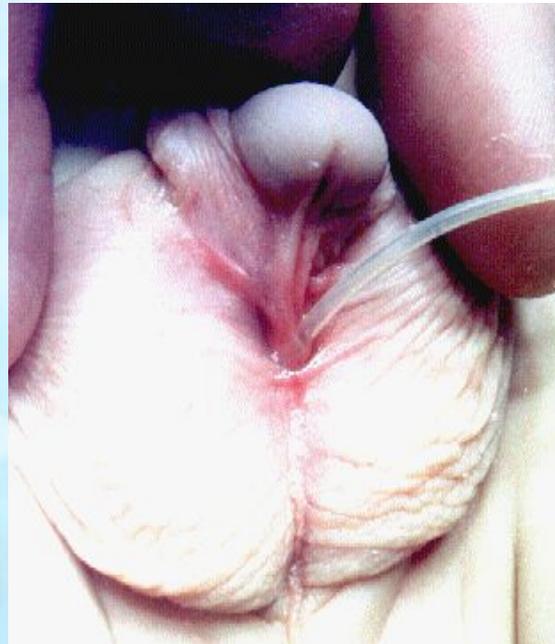
- **Гипоспадия – это врожденная аномалия развития половых органов, которая характеризуется неестественным расположением отверстия мочеиспускательного канала (уретры). При гипоспадии уретра располагается не на вершине головки пениса, а на нижней его поверхности, в области мошонки, или даже за ней.**



Гипоспадия



- Самая частая аномалия развития органов мочеполовой системы у лиц мужского пола
- Сопровождается разной степенью эктопии наружного отверстия уретры
- Деформацией кавернозных тел (25-30% больных)
- Нарушением мочеиспускания и половой функции





Факторы риска гипоспадии

Причины болезни не известны. По мнению специалистов, ее развитию могут способствовать следующие факторы:

- Наследственность может играть ключевую роль в развитии гипоспадии. Риск рождения мальчика с гипоспадией выше в семье, где у отца была такая же проблема.
- Гормональные расстройства в период внутриутробного развития ребенка. Нормальное развитие пениса и мочеиспускательного канала возможно при условии наличия достаточного количества мужских половых гормонов (андрогенов) в крови ребенка. Дефицит андрогенов приводит к аномалиям строения пениса, неопущению яичек (крипторхизму), гипоспадии. Именно поэтому заболевание часто сочетается с неопущением одного или обоих яичек.



Факторы риска гипоспадии

- Прием женских половых гормонов (эстрогенов и прогестерона) незадолго до беременности или на ранних сроках беременности повышает риск рождения ребенка с аномалией развития половых органов. По этой причине мальчики с гипоспадией чаще рождаются у женщин, проходивших лечение от бесплодия, либо у женщин, которые забеременели с помощью современных репродуктивных технологий (экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО) и пр.)
- Осложненное течение беременности в первой ее половине (22%), перенесенные инфекционные респираторные заболевания (7%), различные сильные стрессовые ситуации (3,5%)
- Неблагоприятная экологическая ситуация

Типы гипоспадии



Дистальная
гипоспадия

Проксимальная
гипоспадия



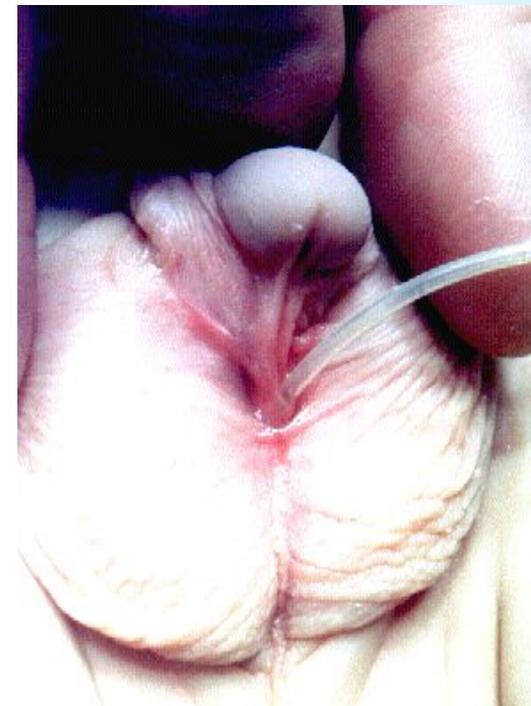
Формы гипоспадии



Головчатая форма



Стволовая форма



Мошоночная форма



Симптомы и признаки гипоспадии

- Основной признак гипоспадии – это ненормальное расположение отверстия мочеиспускательного канала. Наличие гипоспадии значительно затрудняет процесс мочеиспускания. Так, при головчатой форме гипоспадии мальчикам приходится поднимать пенис кверху для того, чтобы направить струю мочи в нужную сторону. При наиболее тяжелых формах заболевания (члено-мошоночной, мошоночной, промежностной гипоспадии), мочеиспускание возможно только сидя.
- Нередко при гипоспадии недоразвитая уретра имеет сужения, которые еще больше затрудняют мочеиспускание: струя мочи при этом слабая, прерывистая, а мочеиспускание требует напряжения мышц живота.
- В зависимости от типа гипоспадии и места открытия уретры, у ребенка могут наблюдаться аномалии строения пениса: искривление пениса, отсутствие губчатого тела, недоразвитие полового члена, расщепление головки и пр. Чем ниже расположено отверстие уретры, тем сильнее выражены другие аномалии развития половой системы.
- Нередко гипоспадия сочетается с неопущением яичек (крипторхизмом), недоразвитием яичек, паховой грыжей.



Диагностика гипоспадии

- Гипоспадия может быть обнаружена еще во время беременности с помощью УЗИ.
- После рождения диагностика гипоспадии не вызывает трудности. Врач может выявить это заболевание во время обычного осмотра новорожденного ребенка.





Осложнения

Если не лечить данное заболевание:

- В возрасте 3-4 лет мальчики начинают изучать свои половые органы. С возрастом психологическая травма усугубляется, что может привести к депрессии или неврозам.
- Тяжелые формы гипоспадии с низким расположением уретры нередко сочетаются с недоразвитием полового члена, мошонки и яичек. Все это в будущем может привести к бесплодию. Лечение, произведенное в детском возрасте, значительно снижает риск бесплодия.



Принцип оказания помощи при гипоспадии

- Единственный радикальный способ лечения – хирургическая коррекция
- Выбор метода операции зависит от формы гипоспадии

Оптимальный возраст для операции – 10-12 мес (в зависимости от формы гипоспадии)





Лечение гипоспадии

Единственный эффективный метод лечения любой формы гипоспадии это хирургическая операция. Во время операции хирург не только восстанавливает нормальное расположение отверстия уретры, но и возвращает пенису и мошонке обычную форму. Операция требуется практически при любой форме гипоспадии. Только редкие формы головчатой гипоспадии, когда уретра лишь слегка смещена от центра головки полового члена, не требуют хирургического лечения.



Зачем нужна операция при гипоспадии?

Хирургическое лечение гипоспадии позволяет:

- Расположить отверстие уретры в центре головки полового члена.
- Восстановить нормальное мочеиспускание у ребенка и избежать инфекций мочевыводящих путей в будущем.
- Восстановить форму полового члена и мошонки и устранить возможные психологические проблемы у ребенка.
- Устранить препятствие для нормальной эрекции и совершения полового акта.



В каком возрасте можно делать операцию?

- Не существует оптимального возраста для проведения операции при гипоспадии. Большинство специалистов утверждают, что лечение должно быть произведено не раньше 6 месяцев, но до того, как ребенок пойдет в школу. Чем раньше начато лечение, тем лучше его результаты. Тем не менее, даже после 7 лет возможно проведение успешной операции.
- Хирургическое лечение гипоспадии может производиться в один, два или даже три этапа. Чем сложнее ее форма, тем больше вероятность того, что потребуются несколько этапов лечения.



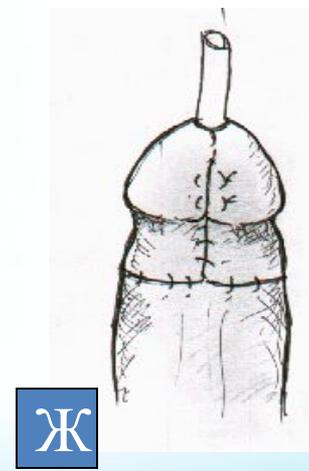
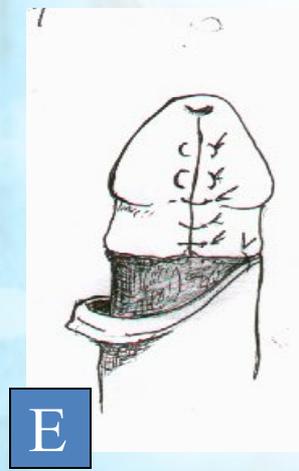
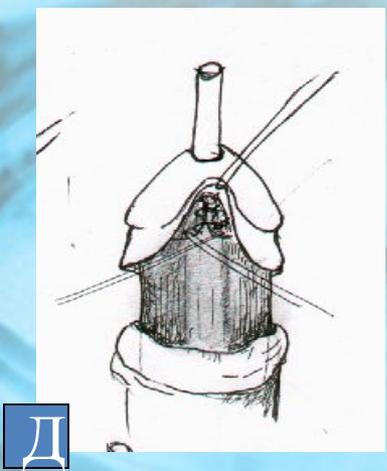
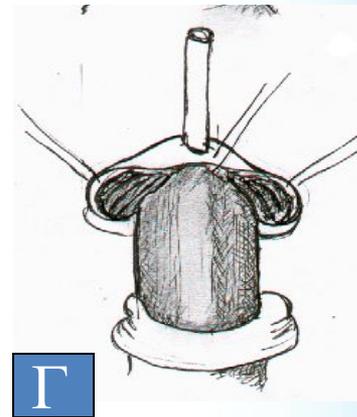
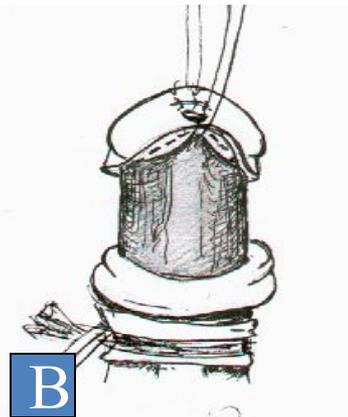
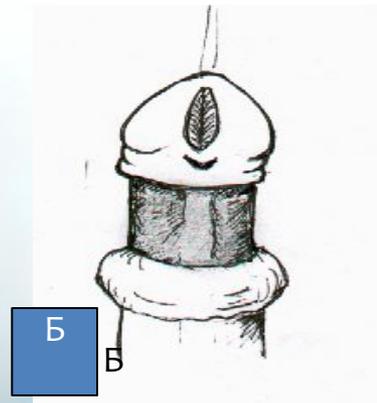
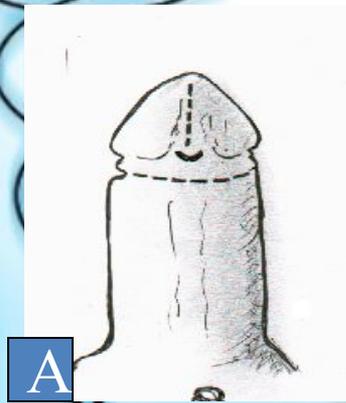
ВИДЫ ОПЕРАЦИЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЛОКАЛИЗАЦИИ.



- Если речь идет о головочной форме гипоспадии, когда отверстие мочеиспускательного канала открывается на головке полового члена, то пластика выполняется исключительно собственными тканями. Для этого в необходимом месте слизистой оболочки проделывается отверстие, в которое выводится мочеиспускательный канал, ранее мобилизованный из места своей предыдущей фиксации.



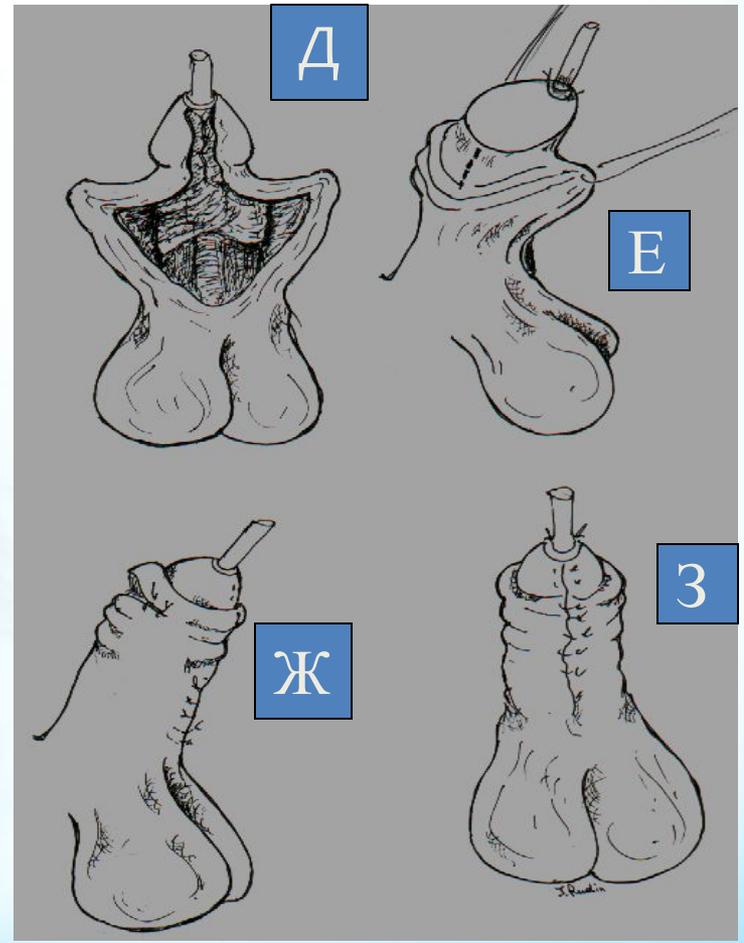
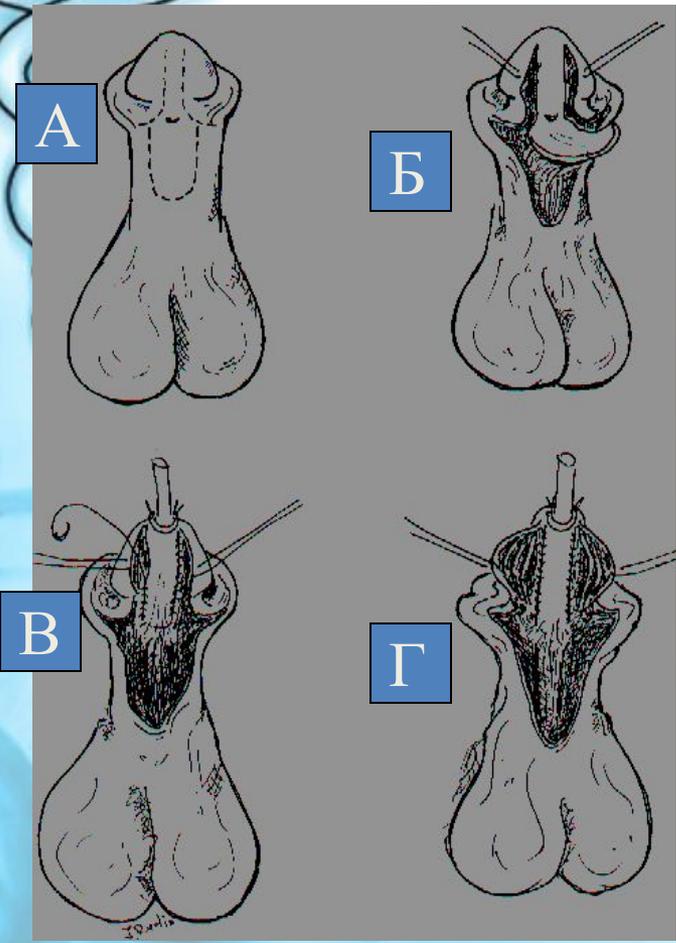
Головчатая и венечная формы – Меатогланулопластика (MAGPI)





Субвенечная и переднестволовая форма гипоспадии

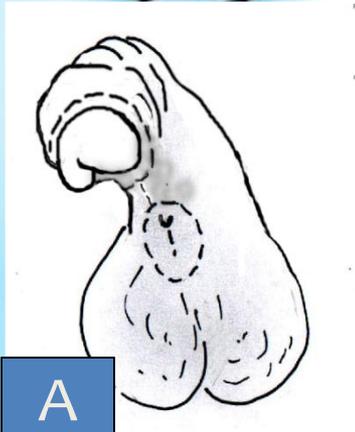
Пластика уретры перевернутым лоскутом ствола полового члена (Mathiue)



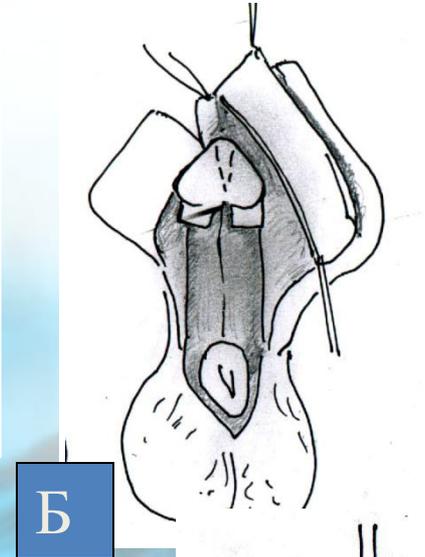


Стволовая, мошоночная, промежностная формы

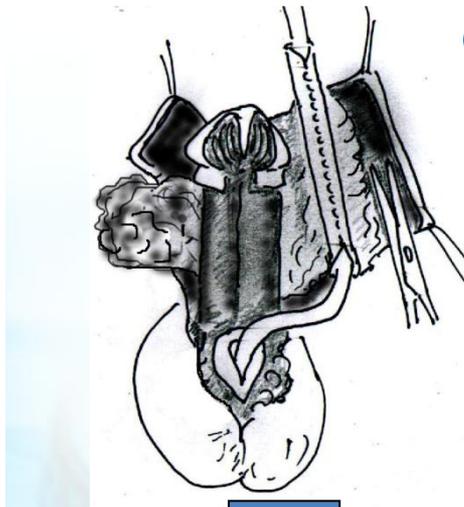
Пластика тубуляризованным лоскутом крайней плоти на деэпителизированной сосудистой ножке



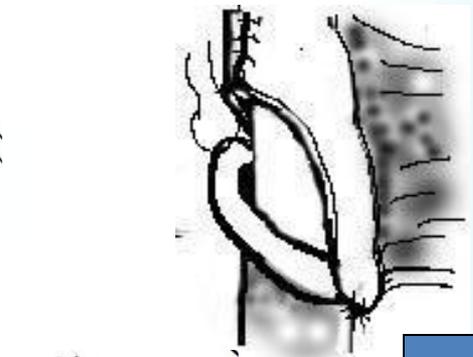
А



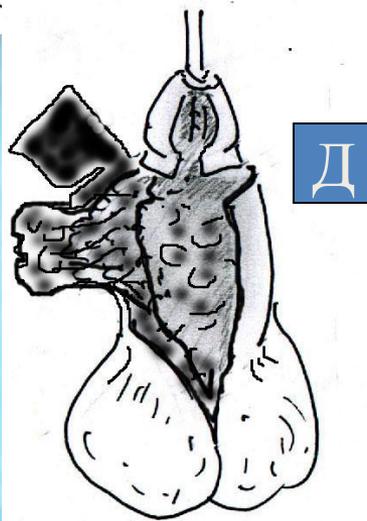
Б



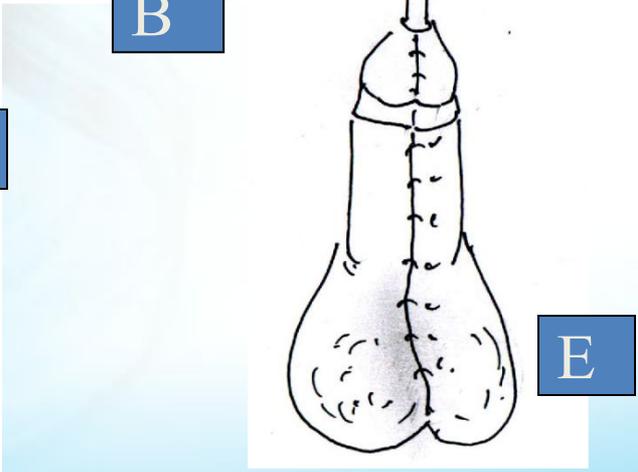
В



Г



Д



Е



Цель антибактериальной профилактики при оперативном лечении гипоспадии

- Предотвращение воспалительных процессов в операционной ране и окружающих тканях
- Уменьшение риска развития послеоперационных осложнений (свищи, стриктуры уретры, послеоперационные рубцы)

Госпитализированные больные (препараты назначаются внутривенно)	
Ампициллин	100-150 мг/кг/сут каждые 6 часов
Гентамицин	5-7,5 мг/кг/сут каждые 8 часов
Цефотаксим	100-150 мг/кг/сут каждые 8 часов
Цефтриаксон	50-75 мг/кг/день однократно
Амбулаторные больные	
Триметоприм-сульфаметоксазол	6 мг/кг/сут триметоприма, перорально 3 раза в день
Цефтриаксон	50 мг/кг/сут в/м или в/в однократно

После операции



- После операции в мочеиспускательный канал вводится специальная гибкая трубочка (мочевой катетер), через которую будет выделяться моча. Эта трубочка нужна для опорожнения мочевого пузыря. После того, как отек уретры пройдет, и ребенок сможет самостоятельно мочиться, катетер удаляют.
- Первые несколько дней ребенку потребуются ежедневные перевязки.
- Ребенка выпишут из больницы тогда, когда он сможет самостоятельно мочиться. Через 3 месяца, а затем через год после операции вам нужно снова посетить врача, который ее проводил. Врач оценит результаты и проследит за тем, как проходит выздоровление.



В возрасте 13-14 лет подросток снова должен показаться врачу-урологу. В подростковом возрасте происходит интенсивный рост полового члена, что может привести к его искривлению. Профилактический осмотр у уролога позволит вовремя обнаружить дефект, а затем исправить его.



Какие возможны осложнения после операции?

Осложнения встречаются редко. Тем не менее, возможно появление следующих проблем:

- Сужение мочеиспускательного канала (стеноз уретры) и затруднения при мочеиспускании.
- Искривление полового члена.
- Фистула уретры – наличие дефекта в мочеиспускательном канале, через который моча выделяется наружу.
- При появлении этих осложнений необходимо снова обратиться к врачу. Для их устранения может потребоваться повторная операция.

Прогноз гипоспадии



- **Прогноз для жизни** благоприятный, независимо от формы заболевания. Даже если не предпринимать никаких лечебных процедур, заболевание не грозит сильным ухудшением здоровья пациентов и, тем более, смертью последних.
- **Прогноз для выздоровления** – относительно благоприятный. Несмотря на возможности современной хирургии, существуют такие формы заболевания, при которых даже оперативное вмешательство не может полностью устранить косметический дефект кожи полового члена.
- **Прогноз для работоспособности** - благоприятный. Независимо от формы заболевания, а также проведенных оперативных вмешательств, больные с гипоспадией могут заниматься любыми видами трудовой деятельности.



- Эписпадия - редкий порок развития, проявляющийся врожденным расщеплением
- всей или только части передней стенки мочеиспускательного канала. В противоположность
- гипоспадии, наружное отверстие уретры открывается на дорсальной поверхности полового члена. Расщепление затрагивает не только мочеиспускательный канал, но и пещеристые
- тела полового члена. Эписпадия входит в комплекс пороков экстрофия мочевого пузыря и
- эписпадия. Часто сочетается с гипоплазией яичек и предстательной железы, крипторхизмом.



Этиология и патогенез

- Возникновение эписпадии связывают с нарушением эмбрионального развития зародыша, которое происходит на 3 — 4-й неделе и заключается в смещении первичного парного зачатка полового бугорка в каудальном направлении, тогда как мочеполовой синус остается на своем обычном месте. Такое смещение и замедленное формирование полового бугорка сопровождаются нарушением закладки мезодермальной пластинки, что приводит к рассасыванию экто- и энтодермальной пластинок мочеполовой синуса. В дальнейшем это обуславливает отсутствие передней стенки уретры и мышечного слоя передней стенки мочевого пузыря в области его шейки с образованием субмукозной щели. Если патология первичного полового бугорка не сопровождается нарушением хода мезодермальной закладки, процесс несмыкания ограничивается пределами уретры.



Классификация

- У мальчиков выделяют следующие формы заболевания (в основу классификации положена степень расщепления передней стенки мочеиспускательного канала): 0 головчатая; 0 венечная; 0 стволовая; 0 субтотальная; 8 0 тотальная эписпадия. При субтотальной форме наблюдается частичное недержание мочи, обусловленное пороком сфинктера мочевого пузыря. При тотальной эписпадии наблюдается расщепленная головка, полностью открытый мочеиспускательный канал, лонные кости не соединены между собой, имеется дефект сфинктера мочевого пузыря. Дети с тотальной эписпадией имеют недержание мочи, постоянное выделение её наружу. Половой член у больных с эписпадией значительно уменьшен в размерах за счет расхождения лонного сочленения и выраженной деформации кавернозных тел вверх.



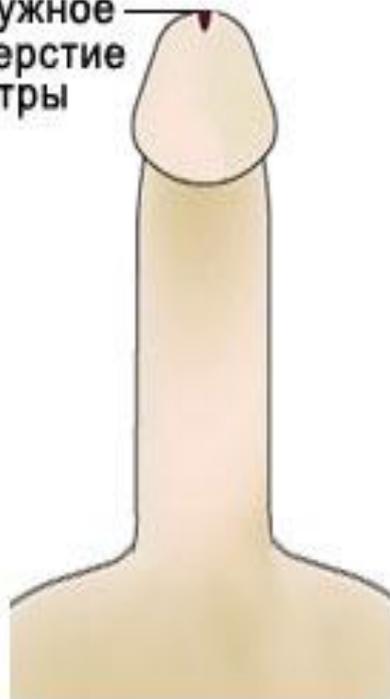
- Эписпадия головки - наиболее легкая, но и наиболее редко встречающаяся форма эписпадии, не проявляется значительной клинической симптоматикой. Анатомические изменения полового члена незначительные. Наружное отверстие уретры располагается в области венечной бороздки на тыльной поверхности полового члена. Сама головка полового члена несколько уплощена, не покрыта крайней плотью. Возможно небольшое искривление полового члена, которое при эрекции может ликвидироваться. Мочеиспускание не нарушено, но учитывая то, что половой член несколько подтянут к передней стенке живота, может отмечаться разбрызгивание струи. Данная форма не требует оперативного лечения, но в последние годы стало возможным проведение косметической пластики головки члена.



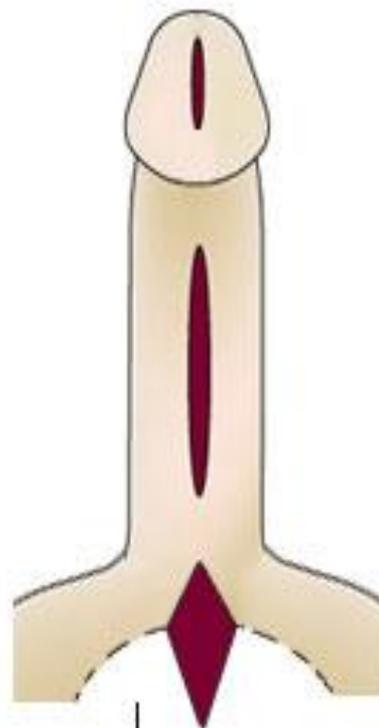


Норма

наружное
отверстие
уретры



Эписпадия



мочевой пузырь

головчатая

стволовая

Экстрофия
мочевом
пузыря



- Эписпадия полового члена характеризуется тем, что наружное отверстие уретры представляет собой желобок, протянувшийся по всему стволу члена от венечной бороздки до корня. Желобок покрыт слизистой оболочкой задней стенки мочеиспускательного канала. Головка, кавернозные тела и крайняя плоть расщеплены. Мочу пациент удерживает, но иногда, при натуживании, кашле, смехе возможно недержание мочи, что связано со слабостью сфинктера мочевого пузыря. Для совершения акта мочеиспускания больной оттягивает рукой половой член книзу или, для уменьшения разбрызгивания струи, вынужден присаживаться на корточки





- Полная (тотальная) эписпадия - наиболее тяжелая форма, часто сочетающаяся с экстрофией мочевого пузыря. Отмечается расхождение лонных костей. Половой член недоразвит, в виде «крючка», подтянут к животу. Наружное отверстие уретры представлено широкой воронкой, располагается у корня полового члена под симфизом. Передняя стенка уретры полностью отсутствует. Отмечается недержание мочи, пролабирование слизистой мочевого пузыря. Выраженный диастаз лонного сочленения приводит к появлению «утиной» походки. У трети больных отмечается сочетание порока с развитием мошонки, крипторхизмом, глазией яичек и др.





Диагностика

- Жалобы и анамнез
- Диагноз эписпадии обычно устанавливается сразу после рождения ребенка (исключение – головчатые)



- Лабораторная диагностика
Для подтверждения диагноза обычно не
требуется



- Инструментальная диагностика

1. (УЗИ) органов мочевыводящей системы (обязательно до и после мочеиспускания) для выявления сопутствующих пороков развития. Для исключения сопутствующих врожденных пороков развития.
2. Уродинамическое обследование для выявления сопутствующих пороков развития. комбинированное уродинамическое обследование включает выполнение урофлоуметрии и ретроградной цистометрии для определения формы и степени нарушения функции мочевого пузыря и назначения медикаментозной терапии и физиотерапии (ФЗТ).
3. Рекомендуется проведение по показаниям (а также с учетом выявленных изменений при УЗИ) дополнительных диагностических мероприятий (для выявления сопутствующих пороков развития: подозрени на наличие порока развития верхних мочевыводящих путей и уточнения диагноза):
 - о Экскреторную урографию.
 - о Микционную цистоуретрографию. 11
 - о Радионуклидное исследование мочевыводящей системы (статическая и динамическая нефросцинтиграфия).
 - о Допплерографию сосудов почек.
 - о Цистоскопию.
 - о При необходимости провести магнитно-резонансную и компьютерную томографию (при подозрени на наличие порока



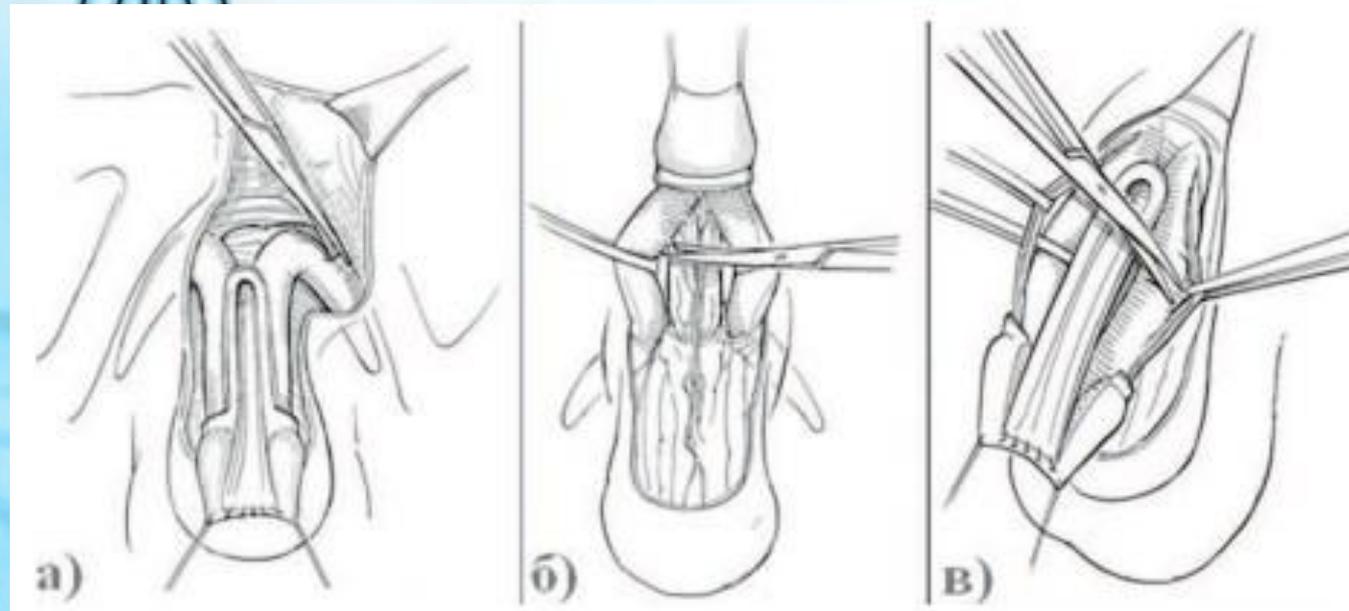
- Оперативную коррекцию осуществляют в течение 2-3 лет.
- Головчатая форма эписпадии не требует оперативного лечения с целью достижения функциональных задач, так как функции полового члена при данной 12 форме остаются сохранными, однако в последние годы стало возможным проведение косметической пластики головки члена.
- Рекомендовано при эписпадии полового члена у мальчиков с отсутствием недержания мочи проводить пластику мочеиспускательного канала с использованием различных методик с обязательным выпрямлением полового члена



- Наиболее распространенной операцией при эписпадии считают методику Кантвелла-Рэнсли (Cantwell–Ransley). Формирование уретры из продольного лоскута уретральной площадки и погружение её между кавернозными телами полового члена. Операция позволяет улучшить удержание мочи для детей с недостаточностью сфинктера мочевого пузыря. Предусматривает сопоставление и ушивание головки и пластику крайней плоти. Однако, данных пособий бывает недостаточно для устранения искривления кавернозных тел. Для восполнения дефицита длины дорсальной поверхности ствола полового члена предложено оперативное вмешательство с применением метода "графтинга" полового члена (пластика дорсальной поверхности белочной оболочки кавернозных тел свободным дезэпителизированным лоскутом). Данный способ позволяет надежно устранить искривление полового члена, увеличить его визуальные размеры (на 1-3 см) и перевести кавернозные тела в естественное анатомически правильное положение (когда вне эрекции головка полового члена смотрит вниз).

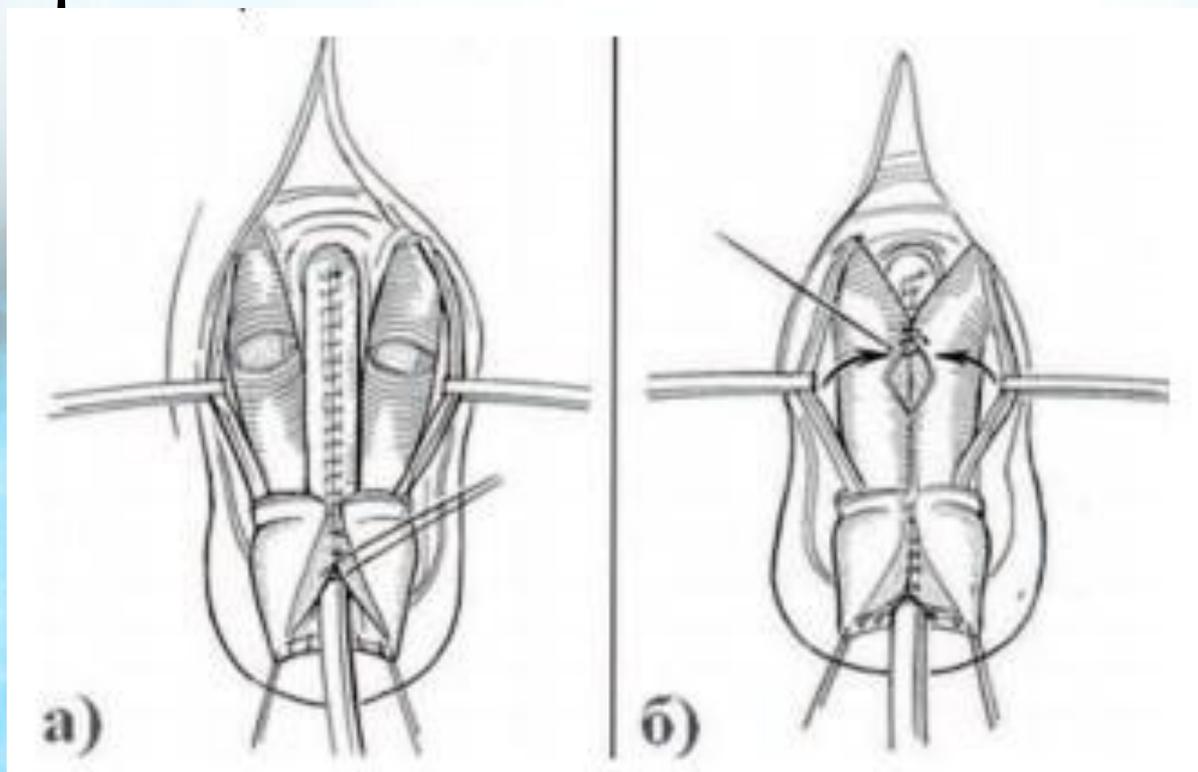


- **Схема уретропластики по методике Cantwell-Ransley: а) этап мобилизации ножек кавернозных тел; б) мобилизация уретральной площадки; в) этап выделения сосудисто-нервных**





- **Схема уретропластики по методике Cantwell-Ransley: а) этап формирования уретры; б) этап ротации и сшивания кавернозных тел над уретрой**





Осложнения

Наиболее частые послеоперационные осложнения:

- о Неудовлетворительный косметический результат.
- о Свищи
- о Стриктуры
- о Сохраняющееся недержание мочи.



Прогноз и исход

- Прогноз лечения зависит от степени тяжести порока развития. После восстановления уретры, наружных половых органов и устранения недержания мочи прогноз благоприятный



Скрытый половой член



- В 1977 году В.С.Сrawford сформулировал определение скрытого полового члена, которым и пользуются до сих пор:
«скрытый половой член - это редкая врожденная аномалия, при которой ствол полового члена имеет нормальные размеры соответствующие возрасту, но скрыт окружающими тканями мошонки и подкожно - жировой клетчатки лонной области»



Этиология

- Причины развития скрытого полового члена
Как при любой врожденной аномалии, основной причиной развития скрытого полового члена у малыша является действие на мать тератогенных факторов во время беременности. К таковым можно отнести и физические (например, действие радиации), и химические (прием некоторых лекарств), и биологические (действие вирусов, бактерий).



Патогенез

- Патогенез (механизм развития заболевания) С 4-го месяца внутриутробной жизни начинается дифференцировка развития половых органов ребенка под воздействием андрогенов, выделяемых семенниками. Из полового бугорка развивается головка, позже формируются кавернозные тела полового члена. Неблагоприятное воздействие тератогенных факторов приводит к неправильному формированию связочного аппарата пениса, а именно: кожа и мясистая оболочка полового члена недостаточно фиксированы к оболочкам, расположенным более глубоко.



Симптомы

- Симптомы скрытого полового члена отсутствие видимого полового члена со всеми структурными компонентами;
- видимость только части головки, в тяжелых случаях – лишь крайней плоти;
- при тяжелой форме – открытие отверстия мочеиспускательного канала в области промежности или прямой кишке;
- отсутствие динамики изменений с возрастом.



Клиника

- Клинические проявления скрытого полового члена зависят от тяжести аномалии. В результате неправильного формирования связочного аппарата половой член ребенка уменьшен в размерах на 2,5 сигмальных отклонения от нормы. То есть, если нормальный размер полового члена новорожденного составляет $3,9 \pm 0,9$ см, то при скрытом половом члене его размеры менее 2,25 см. При размерах члена новорожденного меньше 1,65 см данная патология носит название микрофалуса (не стоит путать со скрытым половым членом!). В невыраженных случаях видна только часть головки, а сам ствол полового члена скрыт в окружающих тканях, что создает видимость "пенька". В тяжелых случаях над поверхностью тела видна лишь крайняя плоть, отверстие мочеиспускательного канала открывается в области промежности или просвете прямой кишки. С возрастом не наблюдается ни прогрессирования, ни регресса такого состояния.



Диагностика

- Поставить диагноз для врача как правило не представляет трудностей: достаточно простого осмотра и пальпации.
- В некоторых случаях целесообразно проведение УЗИ, рентгеновского исследования либо компьютерной томографии. Случаи сложной диагностики, когда необходимо проводить инструментальные методы исследования, включают дифференциальную диагностику с микрофалусом как результатом других заболеваний (ожирения, задержки полового развития, гипогонадизма), грыжей, водянкой оболочек яичка.



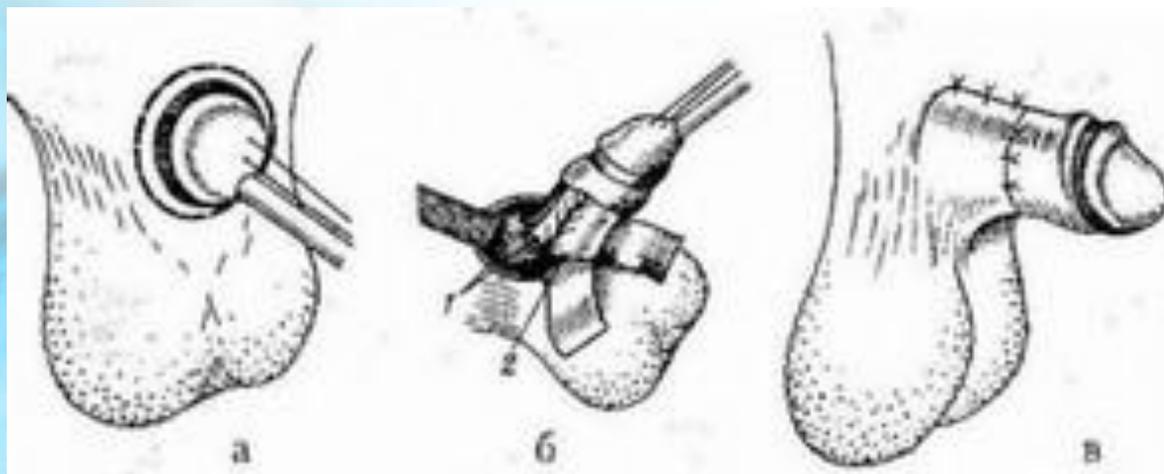
Лечение скрытого полового члена

- Основная методика лечения скрытого полового члена – оперативная. При этом половой член высвобождается из клетчатки. За счет пересаженной с донорских участков собственной кожи пациента формируется кожный покров пениса. Проводить операцию целесообразно в возрасте до 3 лет (вопреки общепринятому мнению о проведении операции в возрасте от 3-ех до 6-ти лет!), так как начиная с 3-ех лет у ребенка уже начинают формироваться представления о половых различиях.
- Оперативное вмешательство проводить обязательно: с целью профилактики психических расстройств ребенка, создания благоприятных условий для формирования пещеристых тел полового члена. Проведение повторных операций в таких случаях затруднительно из-за недостатка пластического материала для коррекции кожных покровов пениса.

/



- Методика операции при скрытом половом члене (по Ю.З. Рудину), а — линия разреза; б — формирование мошоночного лоскута; в — окончание операции





- Профилактика развития скрытого полового члена сводится к правильному ведению беременности: своевременному пренатальному контролю в установленном порядке, проведению вакцинации против краснухи и сдаче анализов на ИППП до беременности, приему лекарственных средств только в случае необходимости, рациональному и сбалансированному питанию, избеганию профессиональных вредностей.