

Одобрено
Объединенной комиссией
По качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «29» сентября 2016 года
Протокол № 12

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГИПОСПАДИИ У ДЕТЕЙ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	1
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	5
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	5
Диагностика и лечение на стационарном уровне	5
Медицинская реабилитация	7
Паллиативная помощь	7
Сокращения, используемые в протоколе	7
Список разработчиков протокола	8
Конфликт интересов	8
Список рецензентов	8
Список использованной литературы	8

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Q54	Гипоспадия	58.45	Устранение гипоспадии, выпрямление полового члена
Q54.0	Гипоспадия головки полового члена		
Q54.1	Гипоспадия полового члена		
Q54.2	Гипоспадия члено-мошоночная		
Q54.3	Гипоспадия промежностная		
Q54.4	Врожденное искривление полового члена		
Q54.8	Другая гипоспадия		
Q54.9	Гипоспадия неуточненная		

3. Дата разработки/пересмотра протокола:2016 год.

4. Пользователи протокола:ВОП,хирурги,урологи, андрологи.

5. Категория пациентов:дети до 16 лет.

6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. Определение[1-5]:

Гипоспадия–аномалия анатомического строения полового члена у мальчика, при которой отверстие мочеиспускательного канала может, как находиться на своём нормальном месте («гипоспадия без гипоспадии»), так и быть смещено вниз, вплоть до нахождения вообще не на головке, а снизу на теле полового члена, на мошонке или в промежности. Сам половой член при этом может быть анатомически недоразвитым, изогнутым, маленьким, тонким или приросшим к мошонке.

8. Классификация[1,9,10,11]:

Клиническая классификация

Гипоспадии, как правило, классифицируются на основе анатомического расположения проксимально смещенного отверстия мочеиспускательного канала:

- дистальный-передняя гипоспадия (расположенный на головке или дистальному валу полового члена и наиболее распространенный тип гипоспадии);
- промежуточное среднего (генитальный);
- проксимальный-задней (penoscrotal, мошонки, промежности).

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ[1,2,8,14]:

1) Диагностические критерии:

Жалобы:

- искривление полового члена;
- смещение наружного отверстия уретры на нижнюю поверхность члена, мошонку или промежность;
- затрудненное мочеиспускание.

Анамнез:

- генетическая предрасположенность;
- экологические факторы;
- расстройства эндокринной системы могут быть обнаружены в редких случаях;
- возраст матери и младенец с низкой массой тела при рождении имеют более высокий риск развития гипоспадии;
- использование гормональных контрацептивов во время беременности;
- экстракорпоральное оплодотворение;

Физикальное обследование:

- атипичное расположение наружное отверстие уретры;
- искривление полового члена;
- крайняя плоть в виде «капюшона»;
- мочеиспускание производится в сидячем положении.

Лабораторные исследования: нет.

Инструментальные исследования:

- УЗИ органов мошонки – определяется недоразвитие мошонки;
- Уретроцистография – определение проксимального отдела уретры.

2) Диагностический алгоритм[1,2,8,14]:

Схема – 1. Алгоритм диагностики гипоспадии у детей



3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Ложный гермафродитизм	гипоспадия у мужчин уже сама по себе является ложным мужским гермафродитизмом, то есть состоянием, когда наружные половые органы мужчины (мальчика) напоминают женские. Особенно это выражено при мошоночной и промежностной гипоспадии.	определение кариотипа (или полового хроматина)	<ul style="list-style-type: none">• несовпадение генитального и гонадального пола (кариотип 46, XY).

Тактика лечения [3,4,5,6]: нет.

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение: нет.

Алгоритм действий при неотложных ситуациях: нет.

Другие виды лечения: нет.

4) Показания для консультации специалистов:

- консультация эндокринолога – при подозрении на нарушение половых гормонов;
- консультация генетика – при тяжелых формах гипоспадии (мошоночная, промежностная).

5) Профилактические мероприятия: нет.

6) Мониторинг состояния пациента: нет.

7) Индикаторы эффективности лечения: нет.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ [1,2,9,10,11]:

10.1 Показания для плановой госпитализации: наличие гипоспадии.

10.2 Показания для экстренной госпитализации: нет.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ: нет.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [1,2,8,14]:

1) **Диагностические критерии:** смотрите пункт 9, подпункт 1.

2) **Диагностический алгоритм:** смотрите пункт 9, подпункт 2.

3) **Перечень основных диагностических мероприятий:** нет.

4) **Перечень дополнительных диагностических мероприятий:** нет.

Тактика лечения[3,4,5,6]: При хирургическом лечении гипоспадии операция проводится для восстановления типичного отверстия уретры и устранения сопутствующих нарушений (искривление полового члена). Оптимальным возрастом для операции является от 6 до 15 месяцев, лучшим для выполнения операции является возраст 6 месяцев, а при необходимости повторной операции она может быть выполнена после полного заживления раны через 6 месяцев, то есть в возрасте 1 года. Операции должны быть завершены до поступления ребенка в школу, то есть к 6-7 годам. Возраст пациента старше 10-13 лет значительно ухудшает результаты лечения гипоспадии. Необходимо определить функциональные и эстетические показания к оперативному лечению при гипоспадии.

Хирургическое вмешательство:

Оперативное лечение при промежностной и мошоночной формах гипоспадии проводится в два этапа:

1 этап – выпрямление полового члена;

2 этап – пластика мочеиспускательного канала.

При венечной и стволовой формах – одномоментная пластика уретры с выпрямлением полового члена

Виды оперативного вмешательства:

- выпрямление полового члена;
- операция Снодграсса (Snodgrass);
- способ Magri (Duckett 1981 г.);
- метод уретропластики при мегаломеатусе без использования препуция (MIP) (Duckett – Keating 1989 г.);
- перемещение уретры с гранулопластикой и пластикой препуция при дистальных формах гипоспадии (Keramidas, Soutis, 1995 г.);
- способ уретропластики типа Mathieu (1932 г.);
- способ уретропластики типа Tiersch–Duplay (1874 г.);
- способ уретропластики по методу Hodgson III-play;
- устранение гипоспадии букальным лоскутом.

Показания к оперативному лечению:

- проксимальное расположение мочеиспускательного канала;
- вентральное отклонение струи мочи;
- стеноз устья мочеиспускательного канала;
- искривление полового члена.

Немедикаментозное лечение:

- диета №15;
- постельный режим в послеоперационном периоде.
- обработка послеоперационной раны.

Медикаментозное лечение: нет.

Другие виды лечения: нет.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация анестезиолога – для проведения анестезиологического пособия.

6) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации: нет.

7) Индикаторы эффективности:

- восстановление целостности уретры;
- нормализация акта мочеиспускания.

8) Дальнейшее ведение:

- контроль за состоянием послеоперационной раны в течение 8 дней после операции;
- контроль за ростом полового члена до полового созревания.
- наблюдение у уролога, андролога до полового созревания.
- ограничение физической нагрузки в течение 2-х месяцев.

13. Медицинская реабилитация: нет.

14. Паллиативная помощь: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

- УЗИ – ультразвуковое исследование
- ОАК – общий анализ крови
- ОАМ – общий анализ мочи
- БАК – биохимический анализ крови
- УД – уровень доказательности

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Кабдолдин Кайрат Нуртуганович, кандидат медицинских наук, детский врач уролог высшей категории, врач отделения реконструктивно-пластической урологии АО «Научный центр урологии имени академика Б. У. Джарбусынова», член ОО «Казахстанская ассоциация урологов»;
- 2) Айнакулов Ардак Жаксылыкович, кандидат медицинских наук, врач детский уролог высшей категории, старший ординатор почечного отдела и трансплантологии КФ «UniversityMedicalCenter» «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 3) Майлыбаев Бахытжан Муратович, доктор медицинских наук, профессор, КФ «UniversityMedicalCenter» «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 4) Аскараров Мейрамбек Сатыбалдиевич, доктор медицинских наук, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет» врач детский уролог, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии;
- 5) Иманбердиев Жандос Жолдасович, врач детский уролог КФ «UniversityMedicalCenter» «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 6) Абдимажитов Бахытжан Хабитович, врач детский уролог КФ «UniversityMedicalCenter» «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 7) Жарасов Даулет Аманаевич, врач детский уролог КФ «UniversityMedicalCenter» «Национальный научный центр материнства и детства»;
- 8) Тулеутаева Райхан Есенжановна, кандидат медицинских наук, РГП на ПХВ «Государственный медицинский университет города Семей», заведующая кафедрой фармакологии и доказательной медицины, член «Ассоциации врачей терапевтического профиля».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Список рецензентов:

- 1) Сенгирбаев Даурен Исакович - кандидат медицинских наук, профессор модуля урологии Каз НМУ им. С.Д.Асфендиярова.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) П.П. Продеус, О.В. Староверов «Гипоспадии у детей», г. Москва, 2003 г. 2. О.С. Мишарев «Детская урология», г. Минск, 1999 г.
- 2) Аникеев А.В. Лечебные дистальных форм гипоспадии у мальчиков. Дис. канд. мед. наук. Москва, 2003. - 114 с.
- 3) Бекназаров Ж.Б. Хирургические проблемы при лечении гипоспадии и способы их решения. Автореф. дис. д-ра мед. наук. Ташкент, 1995.- 37 с.

- 4) ГаджиевТ.В., Староверов О.В. Урофлоуметрический мониторинг в оценкеэффективности лечения у детей сгипоспадией// Материалы Российского науч. форума. Мужское здоровье и долголетие. Москва, 17-18 февраля 2000.-М., 2000.-С. 32.
- 5) МакаровВ.И. Способы пластики уретры и их значение в профилактикеосложнений при лечении гипоспадии у детей. Автореф. дис. .канд. мед. наук. Москва, 1992.- 23 с.
- 6) Uygun M.C., Unal D., Tan M.O. et al Factors affecting outcome of one-stage anterior hypospadias repair: analysis of 422 cases//Pediatr. Surg. Int. 2002. -Mar; v. 18(2-3).-P. 142-146.
- 7) Devesa R., Munoz A., Torrents M., Comas C., Carrera J.M. Prenatal diagnosis of isolated hypospadias.//Prenat.Diagn.1998. Aug; v.18(8).- P.779-788.
- 8) Bauer S. B.,RetickA. B., Colodny A. H. Genetic aspects of hypospadias. Urol. Clin. North Am., 8:559,1981
- 9) Belman A. B. Hypospadias and other urethral abnormalities. In: Kelahs P. P, King L R, Belman A B. (eds). Clinical Pediatnc Urology, 3rd ed. Philadelphia, W. B. Saunders, 1992.
- 10) BelmanAB.,Kass E.J Hypospadias repair in children under one year of age J. Urol, 128-1273, 1982.
- 11) Duckett J. W. The island flap technique for hypospadias repair. Urol. Clin. North Am., 8: 503, 1981.
- 12) Rabinowitz R. Outpatient catheterless modified Mattieu hypospadias repair. J. Urol., 138: 1074, 1987.
- 13) RetickA. B., Keating M., MandellJ. Complications of hypospadias repair. Urol. Clin. North Am., 15:223,1988.
- 14) Kogan Sj. The pediatric varicocele. In Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders, 2001, p 763-73.
- 15) European Association of Urology Guidelines on PaediatricUrology, 2016. http://uroweb.org/guideline/paediatric-urology/#3_7