

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «10» ноября 2016 года
Протокол № 15

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ЭПИСПАДИЯ У ДЕТЕЙ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	3
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	3
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	4
Диагностика и лечение на стационарном уровне	4
Медицинская реабилитация	7
Паллиативная помощь	8
Сокращения, используемые в протоколе	8
Список разработчиков протокола	8
Указание на отсутствие конфликта интересов	9
Список рецензентов	9
Список использованной литературы	9

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
КОД	НАЗВАНИЕ	Код	НАЗВАНИЕ ОПЕРАЦИИ
Q 64.0	Эписпадия	58.45	Устранение эписпадии

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: ВОП, педиатры, нефрологи, урологи.

5. Категория пациентов: дети (от 0 до 18 лет).

6. Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	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.
C	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.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. **Определение [1]:** 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. Эписпадия отмечается у 1 на 100 000 новорожденных, у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.

8. Классификация[2]:

У мальчиков выделяют следующие формы заболевания (в основу классификации положена степень расщепления передней стенки мочеиспускательного канала):

- головчатая;
- венечная;
- стволовая;
- субтотальная;
- 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 ребенка с эписпадией значительно уменьшен в размерах за счет расхождения лонного сочленения с выраженной деформации кавернозных тел вверх.

Эписпадия у девочек подразделяется на три формы:

- клиторная;
- подлобковая;
- полная (залобковая).

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:** нет.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

10.1 Показания для плановой госпитализации: наличие эписпадии (кроме головчатой формы у мальчиков и клиторной формы у девочек).

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) Диагностические критерии

Жалобы и анамнез: Диагноз эписпадии обычно устанавливается сразу после рождения ребенка, при клиторной форме у девочек мочеиспускание не нарушено, при головчатой форме у мальчиков мочеиспускание не нарушено, но учитывая то, что половой член несколько подтянут к передней стенке живота, может отмечаться разбрызгивание струи.

При остальных формах:

- полное или частичное недержание мочи (в зависимости от формы).

Физикальное обследование:

Осмотр наружных половых органов

Лабораторные исследования (лабораторные показатели берутся у ребенка для оценки общего состояния):

- ОАК;
- ОАМ;
- БАК (мочевина, креатинин, билирубин, АСТ, АЛТ, электролиты, глюкоза, холестерин);
- коагулограмма;
- анализ мочи по Зимницкому;
- микробиологическое исследование мочи с идентификацией возбудителя и определением чувствительности к антибиотикам;
- группа крови + резус фактор;
- КЩС.

Инструментальные исследования:

- УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, сердца, головного мозга, мочеполовой системы – состояние органов брюшной полости, забрюшинного пространства сердца, мочеполовой системы на предмет сочетанной патологии.

2) Диагностический алгоритм:



3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- осмотр ребенка;
- УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, сердца, головного мозга, мочевой системы, мошонки;
- лабораторное исследование.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

По показаниям и с учетом выявленных изменений при УЗИ:

- экскреторная урография;
- микционная цистоуретрография;
- доплерография сосудов почек;
- КТ;
- МРТ.

5) Тактика лечения **: тактика ведения ребенка с данным пороком следующая:

- у мальчиков при головчатой форме, мочеиспускание не нарушено, и в хирургической коррекции не нуждается, но учитывая то, что половой член несколько подтянут к передней стенке живота, может отмечаться разбрызгивание струи, и в последние годы возможно проведение косметической пластики головки члена, оперативное лечение заключается в пластике мочеиспускательного канала;
- у девочек при клиторной форме незначительно расщеплено наружное отверстие уретры, что часто остается незамеченным, мочеиспускание не нарушено, и хирургическая коррекция не требуется.

При остальных формах 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;
- сохранение функции почек, обеспечение удержания мочи, наличие нормального акта мочеиспускания.

Оперативную коррекцию осуществляют в течение 2-3 лет. При субтотальной и тотальной формах эписпадии не следует предпринимать какие-либо вмешательства, направленные на обеспечение удержания мочи, до достижения возраста 3,5-4,0 лет.

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение

Ибупрофен [15-19] с целью обезболивания:

- 10-20 мг/кг 3 раза в день 2-3 дня;

С целью профилактики гнойных осложнений:

Цефазолин [20]

- по 50-100 мг на кг, одномоментно, за 30 мин перед операцией;

Хирургическое вмешательство:

- методика Кантвелла-Рэнсли (Cantwell–Ransley). Обязательным компонентом является выпрямление полового члена. 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, но данного пособия бывает недостаточно для устранения искривления кавернозных тел, что требует дополнительного пособия;

- оперативное вмешательство с применением метода "графтинга" полового члена (пластика дорсальной поверхности белочной оболочки кавернозных тел свободным дезэпителизированным лоскутом) данная методика была предложена для восполнения дефицита длины дорсальной поверхности ствола полового члена, 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).

При тотальной эписпадии главной задачей является восстановление сфинктера мочевого пузыря и создание мочеиспускательного канала, и решение этих задач не всегда возможно выполнить в один этап, поэтому оперативное лечение проводится в два этапа.

При эписпадии у девочек оперативное лечение направлено на удлинение уретры и перемещение её вниз ближе к влагалищу в нормальное анатомическое положение, операция предусматривает также объединение расщепленных частей головки клитора, пластику половых губ (сведение), в дальнейшем – пластика шейки мочевого пузыря.

Первая перевязка проводится на 5 сутки после операции. Далее проводится ежедневная обработка швов антисептическими растворами. Дренажи удаляются в сроки от 7 до 12 дней.

Положительный результат при использовании некоторых методик достигает 60-75%.

Другие виды лечения: нет.

7) Показания для консультации специалистов:

- консультация генетика и генетическое обследование на предмет наследования

порока;

- консультация анестезиолога для проведения анестезиологического пособия.

8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- послеоперационное состояние ребенка является показанием к госпитализации в палату интенсивной терапии, для постоянного мониторинга жизненных функции ребенка и для проведения интенсивной терапии по показаниям.

9) Индикаторы эффективности лечения:

- ликвидация недержания мочи;
- восстановлении наружных половых органов.

10) Дальнейшее ведение:

После проведения операции больным показано длительное наблюдение за нормализацией работы мочевого пузыря и устранение возможных нейрогенных дисфункций детрузора.

План мероприятий для каждого ребенка разрабатывается индивидуально в зависимости от тяжести поражения, наблюдается ребенок у детского уролога по месту жительства, диспансерное наблюдение в амбулаторных условиях должно продолжаться до 18 лет и далее и включать в себя:

- ОАК (1 раз в 3 месяца и/или по показаниям);
- ОАМ (1 раз в 3 месяца и/или по показаниям);
- УЗИ органов мочевой системы (1 раз в 6 месяца и/или по показаниям);
- бак посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам (по показаниям при изменениях в анализах мочи);
- консультация уролога / хирурга (1 раз в 6 месяцев первые 5 лет, затем 1 раз в год и по показаниям);
- комплексное обследование в стационаре/дневном стационаре рекомендовано проводить не реже 1 раза в год;
- комплексное уродинамическое обследование целесообразно проводить при наличии показаний;
- показано наблюдение психолога (постоянно и по показаниям), проведение семейной психотерапии и консультаций сексопатолога (для пациентов старше 16 лет).

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:

Пациенты с эпизпадией (с недержанием мочи) подвержены высокой склонностью к формированию психопатологического склада личности и социальной депривации в результате личных переживаний, семейных проблем, негативной реакции ближайшего окружения, сверстников, школы. Такие больные имеют сохранный интеллект, интегрированы в общество и имеют определенные

особенности психики, формирующиеся под влиянием порока с одной стороны и реакцией социума с другой стороны. У данного контингента больных выявлены различные варианты психических отклонений, формирование которых начинается с 4-х летнего возраста, а с 12 лет возможно развитие психопатологического склада личности. Психотерапевтическая помощь позволяет прервать патологический депрессивный процесс, улучшить настроение пациентов, повысить внимание к личной гигиене.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет

15. СОКРАЩЕНИЯ, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ В ПРОТОКОЛЕ:нет

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

1) Майлыбаев Бахытжан Муратович, доктор медицинских наук, профессор, врач- уролог высшей категории КФ «University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»;

2) Аскарлов Мейрамбек Сатыбалдиевич, доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет» врач детский уролог высшей категории, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии;

3) Жарасов Даулет Аманаевич, врач детский уролог-андролог высшей категории отделения детской урологии КФ «University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»;

4) Абдимажитов Бахытжан Хабитович, врач детский уролог второй квалификационной категории отделение урологии КФ «University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»;

5) Иманбердиев Жандос Жолдасович, врач детский уролог отделения урологии КФ «University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства»;

6) 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) Айнакулов Ардак Жаксылыкович, кандидат медицинских наук, врач детский уролог высшей категории, заведующий отделением урологии КФ «University Medical Center» «Национальный научный центр материнства и детства».

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. Ю.Ф. Исаков, А.Ф. Дронов. Эписпадия //Детская хирургия. - Национальное руководство. ГЭОТАР-Медиа, 2009. 1164 с. (Национальные руководства). ISBN 978-5-9704-0679-3.
2. Владимир Бородулин, Алексей Тополянский. Синдромы и симптомы в клинической практике. Эпонимический словарь-справочник. Эксмо, 2009. (Новейший медицинский справочник). 3000 экз. ISBN 978-5-699-33854-2.
3. Ковальёв В.А. Отдаленные результаты одномоментной урогенитальной реконструкции при тотальной эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у взрослых/ В.А. Ковальёв, С.В. Королева, А.Д. Соркисен// Журнал урология.- Москва.- 2008.- №4.- С. 19-24.
4. Urology Alan J. Wein MD, Phb (Hon) Volume 4 2007 st 3554-3572.
5. The extrophy-epispadias complex ;is aesthetic appearance important / K.F. Meyer, L.G. Freitas Filho et all.// BYU Int.-2004 (7) 1062-8. Brazil.
6. Long term results of bladder neck reconstruction for incontinence in Children with classical bledder extrophy or incontinent epispadias./ P.D. Mouriguand, T.Bubanj et all// BJU -Int.- 2003 (N9) 997 -1001 Lyon. France.
7. Bladder extrophy-epispadias complex; management and preliminary results/ M. Riccabona L. Lusuardi et all//Aktuelle Urol -2003 (N 6) 402-6 Austria.
8. Mathews R.J. Urogynaecological and obstetrionissues in women with the extrophy -epispadiascomplexs /R.J. Mathews, M. Gan, J.P. Gearhart// BJU – Int/2003 (N9) 845-9 USA.
9. Continent urinary diversion and the extrophy -epispadias complex/ F. Suren, F.A. Ferrer et all.//J Urol 2003 (N3) 1102- 5. USA.
10. Sujijantararat P. Surgical reconstruction of extrophy-epispadias complex; analisis of 13 patients/ P. Sujijantararat, A. Chotivichit// Int. J Urol -2002 (7) 377- 84 Bangkok.
11. Combined bledder neck reconstruction and epispadias repair for extrophy-epispadias complex/ I. Surer L. A. Baker et all.// J Urol 2001 (6 pt 2)2425- 7. USA.
12. Young H.H. An operation for the cure of incontinence associated with epispadias/ H.H. Young// J Urol 7:1-32, 1922.
13. Dees J.E. Epispadias with incontinence in the male/ J.E. Dees// Surgery -12:621-630, 1942.
14. Dees J.E. Congenital epispadias with incontinence/ J.E. Dees// J Urol 62:513522, 1949.
15. Le May S, Ali S, Khadra C, Drendel AL, Trottier ED, Gouin S, Poonai N. Pain Management of Pediatric Musculoskeletal Injury in the Emergency Department: A Systematic Review. Pain Res Manag. 2016; Apr 11. doi: 10.1155/2016/4809394

16. Raffaelli G, Orenti A, Gambino M, Peves Rios W, Bosis S, Bianchini S, Tagliabue C, Esposito S. Fever and Pain Management in Childhood: Healthcare Providers' and Parents' Adherence to Current Recommendations. *Int J Environ Res Public Health*. 2016 May 13;13(5). pii: E499
17. Gago Martínez A, Escontrela Rodriguez B, Planas Roca A, Martínez Ruiz A. Intravenous Ibuprofen for Treatment of Post-Operative Pain: A Multicenter, Double Blind, Placebo-Controlled, Randomized Clinical Trial. *PLoS One*. 2016 May 6;11(5):e0154004.
18. Mokhtari F, Yazdi K, Mahabadi AM, Modaresi SJ, Hamzeheil Z. Effect of Premedication with Indomethacin and Ibuprofen on Postoperative Endodontic Pain: A Clinical Trial. *Iran Endod J*. 2016 Winter;11(1):57-62.
19. Emons MI, Petzke F, Stamer UM, Meißner W, Koschwitz R, Erlenwein J. Current practice of acute pain management in children-a national follow-up survey in Germany. *Paediatr Anaesth*. 2016 Sep;26(9):883-90
20. British National Formulary for children//2011-2012y.