

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ
ДЕТЯМ С ЭПИСПАДИЕЙ**

**Главный внештатный
специалист педиатр
Минздрава России
Академик РАН
А.А. Баранов**

2015 г.

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ	4
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	4
КОД МКБ-10.....	4
ЭТИОПАТОГЕНЕЗ	4
КЛАССИФИКАЦИЯ.....	5
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	5
ДИАГНОСТИКА	6
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	7
ЛЕЧЕНИЕ.....	7
НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ	9
ПРОФИЛАКТИКА	10
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ.....	10

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЭПИСПАДИЕЙ

Данные клинические рекомендации подготовлены профессиональной ассоциацией детских врачей Союзом педиатров России в 2014г., актуализированы, утверждены на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Состав рабочей группы: акад. РАН Баранов А.А., чл.-корр. РАН Намазова-Баранова Л.С., проф., д.м.н. Зоркин С.Н., проф., д.м.н. Поддубный И.В.

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств

Поиск в электронных базах данных

Описание методов использованных для сбора/селекции доказательств

Доказательной базой для публикации являются публикации, вошедшие в Кокрановскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составляла 5 лет.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований, и применяемых вопросников, используемых для стандартизации процесса оценки публикаций.

Согласно принципам Европейского ассоциации урологов (EAU), научное основание для различных рекомендаций или утверждений было классифицировано в терминах уровня подтверждения и рекомендации. Критерии для уровня доказательства и вида рекомендации представлены ниже.

Таблица 1.
Уровни доказательности

Уровень	Тип данных
1a	Метаанализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные неэкспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Таблица 2.
Степени рекомендаций

Степень	Основание рекомендаций
---------	------------------------

А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

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.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Эписпадия отмечается у 1 на 100 000 новорожденных, у мальчиков в 5 раз чаще, чем у девочек.

Код МКБ-10

Q 64.0 – Эписпадия

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

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 мочеполового 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):

- 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 больных с эписпадией значительно уменьшен в размерах за счет расхождения лонного сочленения и выраженной деформации кавернозных тел вверх.

Эписпадия у девочек подразделяется на три формы:

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

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Эписпадия у мальчиков

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.

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 недоразвитием мошонки, крипторхизмом, гипоплазией яичек и др.

Эписпадия у девочек - редкий порок развития уретры, при котором отмечается расщепление передней стенки мочеиспускательного канала, расщепление клитора и расхождение в сторону половых губ. При тяжелых формах отмечается частичное недержание мочи или полное недержание мочи. Подразделяется на три формы: клиторная, подлобковая и полная (залобковая). Анатомические изменения у девочек менее выражены.

При клиторной форме незначительно расщеплено наружное отверстие уретры. И это часто остается незамеченным. При более внимательном осмотре отмечается незначительное расщепление клитора, отверстие уретры располагается между его двумя половинками. Мочеиспускание не нарушено. Хирургического лечения при данной форме гипоспадии не требуется.

При подлобковой (субсимфизарной) форме мочеиспускательный канал расщеплен до шейки мочевого пузыря. Клитор также расщеплен. В зависимости от наличия или отсутствия расщепления сфинктера мочевого пузыря возможно присоединение недержания мочи.

Полная (залобковая) эписпадия - проявляется постоянным недержанием мочи. Обусловлено это отсутствием передней стенки мочеиспускательного канала и стенки переднего сегмента шейки мочевого пузыря. Наружное отверстие уретры настолько широкое, что пропускает палец. Малые и большие половые губы расщеплены. Отмечается диастаз прямых мышц живота. Возможно сочетание порока с пороками развития матки, яичников и др.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз эписпадии обычно устанавливается сразу после рождения ребенка (исключение - головчатые и клиторальная форма эписпадии, когда нет ярких анатомических деформаций).

Перед выбором метода хирургического лечения необходимо провести полное **обследование** пациента, включающее в себя лабораторную и инструментальную диагностику.

1. Биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, билирубин, АСТ, АЛТ, электролиты, глюкоза, холестерин).
2. Клинический анализ крови + коагулограмма.
3. Клинический анализ мочи.
4. Анализ мочи по Зимницкому.
5. Микробиологическое исследование мочи с идентификацией возбудителя и определением чувствительности к антибиотикам (данный анализ проводится перед операцией, на 5 сутки после операции, на 7 сутки после операции и перед выпиской)
6. Группа крови + резус фактор.
7. Определение кислотно-щелочного состояния.

8. После операции проводится гистологическое исследование операционного материала.
9. Ультразвуковое исследование органов мочевыводящей системы (обязательно до и после мочеиспускания).

По показаниям (а также с учетом выявленных изменений при УЗИ) проводятся **дополнительные диагностические мероприятия**

1. Экскреторная урография.
2. Микционная цистоуретрография.
3. Радионуклидное исследование мочевыводящей системы (статическая и динамическая нефросцинтиграфия).
4. Допплерография сосудов почек.
5. Цистоскопия.
6. При необходимости проводится магнитно-резонансная и компьютерная томография.
7. Уродинамическое исследование.
8. Консультация генетика.
9. Для исключения сопутствующей патологии проводится ультразвуковое исследование сердца, органов малого таза и органов брюшной полости, поясничного отдела позвоночника.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

- *Эписпадия головчатая форма. Эписпадия клиторальная форма.*
- *Эписпадия тотальная форма. Экстрофия мочевого пузыря.*

ЛЕЧЕНИЕ

В стационарных условиях

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, в том числе и по данным урофлоуметрии.

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.

При эписпадии полового члена у мальчиков с отсутствием недержания мочи оперативное лечение заключается в пластике мочеиспускательного канала с использованием различных методик. Обязательным компонентом является выпрямление 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).

При тотальной эписпадии главной задачей является восстановление сфинктера мочевого пузыря и создание мочеиспускательного канала. Решение этих задач не всегда возможно выполнить в один этап, поэтому многие урологи отдают предпочтение двухэтапной коррекции.

При *женской эписпадии* 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. Положительный результат при использовании некоторых методик достигает 60-75%.

В послеоперационном периоде проводится инфузионная терапия. По результатам микробиологического исследования мочи с идентификацией возбудителя и определением чувствительности к антибиотикам, назначается антибактериальная терапия (при отсутствии роста при посеве мочи – подбор препарата проводится эмпирически).

Используемые препараты:

- *цефтриаксон* (Код АТХ J01DD04) внутривенно или внутримышечно в дозе 20–80 мг/кг массы тела 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней;
- *нетилмицин* (Код АТХ J01GB07) внутривенно или внутримышечно в дозе 7,5 мг/кг массы тела 2 раза в день, в течение 7 – 10 дней;
- *меропенем* (Код АТХ J01DH02) в дозе 10–20 мг/кг массы тела каждые 8 часов;
- *цефазолин* (Код АТХ J01DB04) в дозе 20–50 мг/кг массы тела в 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней;
- *цефетим* (Код АТХ J01DE01) в дозе 20–50 мг/кг массы тела в 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней;
- *цефоперазон* (Код АТХ J01DD12) внутривенно или внутримышечно в дозе 20–80 мг/кг массы тела в 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней;
- *сульперацеф* (Код АТХ J01DD62) внутривенно или внутримышечно в дозе 20–80 мг/кг массы тела в 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней;
- *цефтазидим* J01DD02 в дозе 20–50 мг/кг массы тела в 1 раз в день, в течение 7 – 10 дней.
- *флуконазол* (Код АТХ J02AC01) из расчета 3-6 мг/кг в сутки по схеме.

Симптоматическая терапия включает адекватное обезболивание, дезинтоксикационные мероприятия, введение кардиотропных препаратов по показаниям и др.

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

НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

Эписпадия - сложный порок развития, требующий комплексного лечения. После проведения операции больным показано длительное медикаментозное лечение, направленное на нормализацию работы мочевого пузыря и устранение возможных нейрогенных дисфункций детрузора.

План мероприятий медицинской помощи для каждого пациента должен разрабатываться индивидуально в зависимости от тяжести поражения. Детям с эписпадией показано наблюдение урологом в поликлинике по месту жительства. Диспансерное наблюдение в амбулаторных условиях должно продолжаться до 18 лет и далее и включать в себя:

- общий клинический анализ мочи (1 раз в 3 месяца и/или по показаниям);
- ультразвуковое исследование органов мочевой системы (1 раз в 6 месяцев и/или по показаниям);
- посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам (по показаниям при изменениях в анализах мочи);
- консультация нейроуролога (при недержании мочи) – 1 раз в 3-6 месяцев для коррекции терапии;
- 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. Пациентам показано проведение курсов физиотерапевтических мероприятий (частота определяется состоянием, по показаниям).

Пациентам с эписпадией показано наблюдение психолога и дефектолога (постоянно и по показаниям), проведение семейной психотерапии и консультаций сексопатолога (для пациентов старше 16 лет).

Пациенты с эписпадией и 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. На фоне психических отклонений формируется социальная депривация. Психотерапевтическая помощь позволяет прервать патологический депрессивный процесс, улучшить настроение пациентов, повысить внимание к личной гигиене. Можно рекомендовать оказание больным детям с данной патологией психотерапевтической помощи на этапах стационарного лечения, а также проведение семейной психотерапии и консультаций сексопатолога (для пациентов старше 16 лет).

ПРОФИЛАКТИКА

Врожденный порок развития, первичная профилактика не проводится.

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Прогноз после восстановления уретры, наружных половых органов и устранения недержания мочи благоприятный.