



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Эписпадия у детей

МКБ 10: Q64.0

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Союз педиатров России

Утверждены

- Союз педиатров России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	4
Список сокращений	5
1. Краткая информация	7
1.1 Определение	7
1.2 Этиология и патогенез	7
1.3 Эпидемиология	7
1.4 Кодирование по МКБ-10	7
1.5 Классификация	7
1.6 Примеры диагнозов	8
1.7 Клиническая картина	8
2. Диагностика	9
2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование	10
2.3 Лабораторная диагностика	10
2.4 Инструментальная диагностика	10
2.5 Консультации специалистов	11
3. Лечение	11
3.1 Консервативное лечение	11
3.2 Хирургическое лечение	11
4. Реабилитация	13
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	13
5.1 Профилактика	13
5.2 Диспансерное наблюдение	13
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	14
6.1 Осложнения	14
6.2 Ведение детей	15
6.3 Исходы и прогноз	15
Критерии оценки качества медицинской помощи	15
Список литературы	16
Приложение А1. Состав рабочей группы	20
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	21
Приложение А3. Связанные документы	23
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	24

Ключевые слова

- порок развития полового члена
- недержание мочи
- расщепления передней стенки мочеиспускательного канала

Список сокращений

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФЗТ - физиотерапия

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются

1. Краткая информация

1.1 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.

1.2 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 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.

1.3 Эпидемиология

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

1.4 Кодирование по МКБ-10

Q64.0 – Эписпадия

1.5 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 неудержание 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).

1.6 Примеры диагнозов

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

1.7 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.

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

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

2.2 Физикальное обследование

При физикальном обследовании больного кроме традиционного осмотра (перкуссии, пальпации и аускультации) особое значение придается осмотру наружных половых органов и детальной оценке составных элементов порока для решения вопроса о необходимости хирургической коррекции и объема оперативного вмешательства.

2.3 Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза обычно не требуется

2.4 Инструментальная диагностика

(Сила рекомендаций – 3; достоверность доказательств – С)

- Рекомендуется проведение ультразвукового исследования (УЗИ) органов мочевыводящей системы (обязательно до и после мочеиспускания) для выявления сопутствующих пороков развития. [1,8,11-14,25].

Комментарии: для исключения сопутствующих врожденных пороков развития.

- Рекомендуется проведение уродинамического обследования для выявления сопутствующих пороков развития.

Комментарии: 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).

- Рекомендуется проведение по показаниям (а также с учетом выявленных изменений при УЗИ) дополнительных диагностических мероприятий (для выявления сопутствующих пороков развития: подозрении на наличие порока развития верхних мочевыводящих путей и уточнения диагноза):
 - Экскреторную урографию.
 - Микционную цистоуретрографию.

- Радионуклидное исследование мочевыводящей системы (статическая и динамическая нефросцинтиграфия).
- Допплерографию сосудов почек.
- Цистоскопию.
- При необходимости провести магнитно-резонансную и компьютерную томографию (при подозрении на наличие порока развития верхних мочевыводящих путей и уточнения диагноза. Также рекомендуется рассмотреть возможность проведения магнитно-резонансной томографии тазового дна с 3D реконструкцией и компьютерной томографии костей таза - для выбора оптимальной техники оперативного лечения при проведении пособий, направленных на формирование шейки мочевого пузыря и коррекцию недержания мочи).

2.5 Консультации специалистов

- Рекомендована консультация врача-генетика.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Не проводится

3.2 Хирургическое лечение

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – В)

- Рекомендована оперативная коррекция порока. [1-14, 17-19,23,25,37,43].

Комментарии: *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 [1-11,18-20,25,37].
- Рекомендовано при эписпадии полового члена у мальчиков с отсутствием недержания мочи проводить пластику мочеиспускательного канала с использованием различных методик с обязательным выпрямлением полового члена [11,22-27,31,33-34, 36-38,41].

Комментарии: *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 дезителизированным 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).*

- Рекомендовано при тотальной эписпадии проводить восстановление сфинктера мочевого пузыря и создание мочеиспускательного канала [1-11,23-25,27-30,41,45,51-54].

Комментарии: *Решение этих задач не всегда возможно выполнить в один этап, поэтому многие урологи отдают предпочтение двухэтапной коррекции.*

- Рекомендовано проводить оперативную коррекцию женской эписпадии [1, 11,19,25,42-46.

Комментарии: 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%.

4. Реабилитация

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

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

Эписпадия - врожденный порок развития, первичная профилактика не проводится.

5.2 Диспансерное наблюдение

Эписпадия - сложный порок развития, требующий комплексного лечения. После проведения операции детям 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 уролога/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).

Пациенты с эпизодией 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). [11,15,47-50,54].

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Осложнения

Наиболее частые послеоперационные осложнения:

- Неудовлетворительный косметический результат.
- Свищи
- Стриктуры

- Сохраняющееся недержание мочи.

6.2 Ведение детей

- Лечение эписпадии проводится стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение). Сроки нахождения в круглосуточном стационаре в среднем – 10-21 день.
- При благоприятном исходе лечения (нетяжелых формах эписпадии) дальнейшего стационарного лечения и наблюдения не требуется. Осмотр уролога необходим через 1 неделю после выписки из стационара для выявления и/или профилактики ранних послеоперационных осложнений. Второй осмотр - через 1 месяц после выписки из стационара. Необходимо оценить косметический результат, функциональные параметры (визуальная оценка диаметра струи, при технических возможностях – проведение урофлоуметрии). Также ребенок должен быть осмотрен на предмет возможных осложнений: свищи уретры, дивертикулы уретры, стенозы уретры, лизис уретры. Дальнейшее наблюдение – по показаниям.
- При коррекции недержания мочи – требуется постоянное наблюдение уролога/нейроуролога, проведение курсов физиотерапии, подбор лекарственной терапии.

6.3 Исходы и прогноз

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

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий	Сила рекомендации	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнена консультация детского уролога-андролога	1	C
2	Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости, забрюшинного пространства, мочеполовой системы: при тяжелых формах эписпадии, наличии сочетанных пороков развития.	1	C
3	Выполнена уретропластика и выпрямление полового члена при выявлении головчатой/стволовой формы эписпадии у мальчиков показана	1	C
4	Выполнена уретропластика и выпрямление полового члена при выявлении тотальной формы эписпадии показана у мальчиков до 4 лет	1	C

5	Выполнена хирургическая коррекция недержания мочи/восстановление сфинктера мочевого пузыря при тотальной и субтотальной формах эписпадии у мальчиков/девочек после пластики половых органов, создания уретры после 3,5- 4 лет	1	С
6	Выполнено перемещение ее в нормальное анатомическое положение, коррекция наружных половых органов (головка клитора, пластика половых губ) при выявлении эписпадии у девочек - удлинение уретры	1	С

Список литературы

1. Ашкрафт К У. Детская хирургия. СПб. ООО "Раритет-М". 1999. С. 1128.
2. Баиров Г А. Хирургия пороков развития у детей. Л 1968. С 231-239.
3. . Державин В.М., Казачков С.А., Банников ВМ. // Урология и нефрология. 1989. № 5. С.24-27.
4. Лопаткин Н А., Пугачев А.Г. Руководство. М Медицина. 1986. С. 207-211
5. Лопаткин Н А., Пугачев АГ., Алферов С.И. // Урология и нефрология. 1994. № 1. С. 39-41.
6. Лопаткин Д. А., Шевцов И П Оперативная урология. Руководство для врачей. Л 1986. С.136-142.
7. Осипов И Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. докт. мед. наук. СП. 1996.
8. Осипов И Б., Казачков С.А. и др.// Урология и нефрология. 1996. № 5. С. 21-23.
9. Шуваев А. В. Обоснование дифференцированной тактики оперативного лечения недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. канд. мед. наук. М 1997.
10. Рудин Ю. Э. Эписпадия и экстрофия мочевого пузыря. Урология. Национальное руководство. / Под ред.Н.А. Лопаткина. М ГЕОТАР Медиа. 2009. С. 273-293.
11. Gambhir L, Höller T, Müller M, Schott G, Vogt H, Detlefsen B. Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. *J Urol*. 2008 Apr. 179(4):1539-43. [Medline].
12. Reutter H, Qi L, Gearhart JP, Boemers T, Ebert AK, Rosch W. Concordance analyses of twins with bladder exstrophy-epispadias complex suggest genetic etiology. *Am J Med Genet A*. 2007 Nov 15. 143A (22):2751-6. [Medline].

13. Jayachandran D, Bythell M, Platt MW, Rankin J. Register based study of bladder exstrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival. *J Urol*. 2011 Nov. 186(5):2056-60. [Medline].
14. Ebert AK, Bals-Pratsch M, Seifert B, Reutter H, Rosch WH. Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex--long-term results. *Urology*. 2008 Sep. 72(3):566-9; discussion 569-70. [Medline].
15. Kibar Y, Roth C, Frimberger D, Kropp BP. Long-Term Results of Penile Disassembly Technique for Correction of Epispadias. *Urology*. 2008 Dec 17. [Medline].
16. Grady R.W., and Mitchell M.E.: Management of epispadias. *Urol Clin North Am* 2002; 29: pp. 349-360
17. Shetty MV, Bhaskaran A, Sen TK. Female epispadias. *Afr J Paediatr Surg*. 2011 May-Aug. 8(2):215-7. [Medline].
18. Hendren W.H.: Congenital female epispadias with incontinence. *J Urol* 1981; 125: pp. 558-564
19. Gross R.E., and Cresson S.L.: Treatment of epispadias: A report of 18 cases. *J Urol* 1952; 68: pp. 477-488
20. Canon S., Robert R., and Koff S.A.: Pathophysiology and management of urinary incontinence in case of distal penile epispadias. *J Urol* 2008; 180: pp. 2636-2642
21. Gearhart J.P., and Jeffs R.D.: Bladder exstrophy: Increase in capacity following epispadias repair. *J Urol* 1989; 142: pp. 525-526
22. Mitchell M.E., and Bagli D.J.: Complete penile disassembly for epispadias repair: The Mitchell technique. *J Urol* 1996; 155: pp. 300-304
23. Ransley P.G., Duffy P.G., and Wollin M.: Bladder exstrophy closure and epispadias repair. In Spitz L., and Nixon H.H. (eds): *Rob and Smith's Operative Surgery Pediatric Surgery*. Boston, MA: Butterworth, 1988. pp. 620-622
24. Gearhart J.P., Sciortino C., and Ben-Chaim J.: The Cantwell-Ransley epispadias repair in exstrophy and epispadias: Lessons learned. *Urology* 1995; 46: pp. 92-95
25. Frimberger D., and Gearhart J.P.: Bladder exstrophy and Epispadias. In (eds): *Glenn's Urologic Surgery*, ed 6. Philadelphia, PA: Lippincott, Williams and Wilkins, 2002. pp. 815-822
26. Mitchell M.E., and Bagli D.J.: Complete penile disassembly for epispadias repair: The Mitchell technique. *J Urol* 1996; 155: pp. 300-306
27. Grady W.G., and Mitchell M.E.: Single stage reconstruction for exstrophy. In (eds): *Glenn's Urologic Surgery*, ed 6. Philadelphia, PA: Lippincott, Williams and Wilkins, 2002. pp. 803-814

28. El-Sherbiny M.T., Hafez A.T., and Ghoneim M.A.: Complete repair of exstrophy: Further experience with neonates and children after failed initial closure. *J Urol* 2002; 168: pp. 1692-1694
29. . Hafez A.T., and El-Sherbiny M.T.: Complete repair of bladder exstrophy: Management of resultant hypospadias. *J Urol* 2005; 173: pp. 958-961
30. Shnorhavorian M., Grady R.W., and Andersen A.: Long-term followup of complete primary repair of exstrophy: The Seattle experience. *J Urol* 2008; 180: pp. 1615-1619.
31. Kibar Y., Roth C., and Frimberger D.: Long-term results of penile disassembly technique for correction of epispadias. *Urology* 2009; 73: pp. 510-514
32. Pippi-Salle J.L., and Chan P.T.: One stage bladder exstrophy and epispadias repair in newborn male. *Can J Urol* 1999; 6: pp. 757-760
33. Hammouda H.M.: Results of complete penile disassembly for epispadias repair in 42 patients. *J Urol* 2003; 170: pp. 1963-1965
34. Mokhless I., Youssif M., and Ismail H.R.: Partial penile disassembly for isolated epispadias repair. *Urology* 2008; 71: pp. 235-238
35. El-Sherbiny M.T., and Hafez A.T.: Complete repair of bladder exstrophy in boys: Can hypospadias be avoided? *Eur Urol* 2005; 47: pp. 691-694
36. Perovic S., Vukadinovic V., and Djordjevic M.L.: Penile disassembly technique for epispadias repair: Variants of technique. *J Urol* 1999; 162: pp. 1181-1184
37. Grady R.W., and Mitchell M.E.: Management of epispadias. *Urol Clin North Am* 2002; 29: pp. 349-360
38. Perovic S.V., and Djinovic R.P.: New insight into surgical anatomy of epispadiac penis and its impact on repair. *J Urol* 2008; 179: pp. 689-695
39. Husmann D.A., and Gearhart J.P.: Loss of the penile glans and/or corpora following primary repair of bladder exstrophy using the complete penile disassembly technique. *J Urol* 2004; 172: pp. 1696-1700
40. Cervellione RM, Husmann DA, Bivalacqua TJ, et al. Penile ischemic injury in the exstrophy/epispadias spectrum: New insights and possible mechanisms. *J Pediatr Urol*, Epub ahead of print.
41. Baird A.D., Gearhart J.P., and Mathews R.I.: Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol* 2005; 1: pp. 331-336
42. Manzoni M., and Ransley P.G.: Primary surgical intervention for female epispadias. *J Pediatr Urol* 2007; 3: pp. S73
43. Mollard P., Basset T., and Mure P.Y.: Female epispadias. *J Urol* 1997; 158: pp. 1543-1546

44. Gearhart J.P., Peppas D.S., and Jeffs R.D.: Complete genitourinary reconstruction in female epispadias. *J Urol* 1993; 149: pp. 1110-1113
45. Mouriquand P.D., Bujan T., Feyaerts A., et al: Long-term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias. *BJU Int* 2003; 92: pp. 997-1001
46. Cervellione R.M., and Gearhart J.P.: Female epispadias management: Perineal Urethrocervicoplasty versus Classical Young-Dees procedure: A. *J Urol suppl* 2009; 182: pp. 2102
47. Bujons A, Lopategui DM, Rodríguez N, Centeno C, Caffaratti J, Villavicencio H. Quality of life in female patients with bladder exstrophy-epispadias complex: Long-term follow-up. *J Pediatr Urol.* 2016 May 28. [Epub ahead of print]. [Medline].
48. Stein R, Hohenfellner K, Fisch M, et al. Social integration, sexual behavior and fertility in patients with bladder exstrophy--a long-term follow up. *Eur J Pediatr.* 1996 Aug. 155(8):678-83. [Medline].
49. Lee C, Reutter HM, Grasser MF, et al. Gender-associated differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex. *BJU Int.* 2006 Feb. 97(2):349-53. [Medline].
50. Ebert A, Scheuering S, Schott G, Roesch WH. Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex. *J Urol.* 2005 Sep. 174(3):1094-8. [Medline].
51. Gargollo PC, Borer JG, Diamond DA, et al. Prospective followup in patients after complete primary repair of bladder exstrophy. *J Urol.* 2008 Oct. 180(4 Suppl):1665-70; discussion 1670. [Medline].
52. Ben-Chaim J, Hidas G, Wikenheiser J, et al. Kelly procedure for exstrophy or epispadias patients: anatomical description of the pudendal neurovasculature. *J Pediatr Urol.* 2016 Jun. 12(3):173.e1-6. [Medline].
53. Anwar AZ, Mohamed MA, Hussein A, Shaaban AM. Modified penile disassembly technique for boys with epispadias and those undergoing complete primary repair of exstrophy: long-term outcomes. *Int J Urol.* 2014 Sep. 21(9):936-40. [Medline].
54. Reiner WG, Gearhart JP, Kropp B. Suicide and suicidal ideation in classic exstrophy. *J Urol.* 2008 Oct. 180(4 Suppl):1661-3; discussion 1663-4. [Medline].

Приложение А1. Состав рабочей группы

Баранов А.А. академик РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Намазова-Баранова Л.С., академик РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Зоркин С.Н., профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

Коварский С.Л., профессор, д.м.н.

Меновщикова Л.Б., профессор, д.м.н.

Поддубный И.В., д.м.н., профессор

Розинов В.М., профессор, д.м.н.

Рудин Ю.Э., профессор, д.м.н.

Николаев В.В., профессор, д.м.н.

Осипов И.Б., профессор, д.м.н.

Кучеров Ю.И., профессор, профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

Борисова С.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

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.

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (А-С) и индикаторы доброкачественной практики (табл. III) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица III.
Схема для оценки уровня рекомендаций.

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений

<p>1B Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>
<p>1C Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p>2A Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими непроверяемыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2B Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>
<p>2C Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>

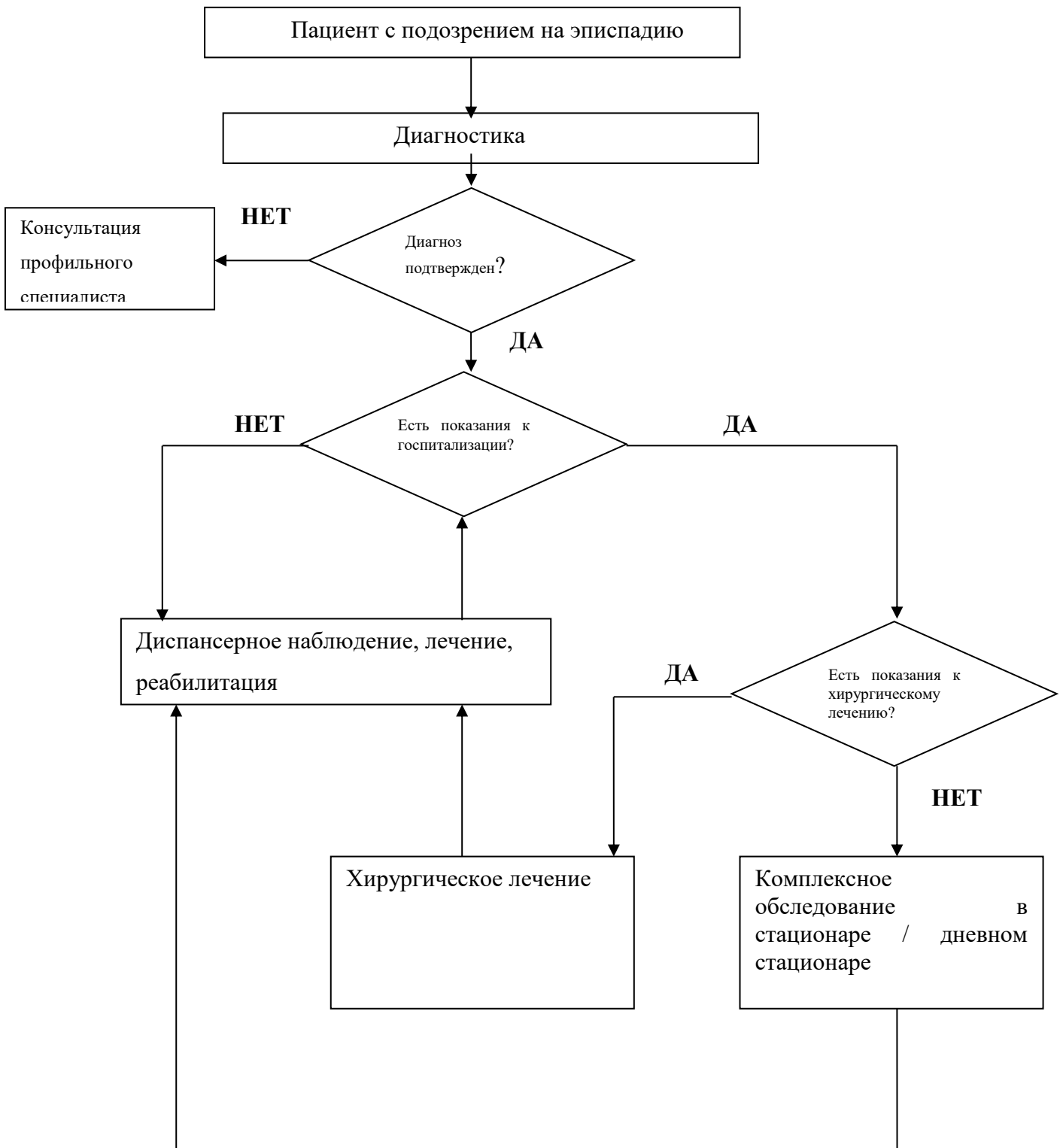
*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Минздрава России от 31.10.2012 N 562н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "Детская хирургия"»

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов.

Эписпадия - редкая аномалия развития мочеиспускательного канала и полового члена (у мальчиков), проявляющаяся врожденным расщеплением всей или только части передней стенки мочеиспускательного канала. Уретра (мочеиспускательный канал, по которому в норме моча поступает из мочевого пузыря наружу) сформирована не совсем правильно: она укорочена и расщеплена по передней стенке по всей/части своей длине. Сфинктер мочевого пузыря также расщеплен, раскрыт. Таким образом, у мальчиков мочеиспускательный канал и головка полового члена расщеплены по дорсальной поверхности, а у девочек уретра тоже не сформирована и выходит между расщепленным клитором и половыми губами. Сопровождается недержанием мочи у 2/3 пациентов. У мальчиков головчатая и стволовая формы часто бывают без недержания мочи, субсимфизарная и тотальная формы. Тотальная эписпадия наблюдается также у всех детей с экстрофией мочевого пузыря.

Пластика полового члена или уретры у девочек проводится обычно в раннем возрасте 1-3 года. При тотальном недержании мочи сроки операции устанавливаются индивидуально и зависят от состояния мочевого пузыря.

Хирургическое лечение экстрофии/эписпадии у мальчиков представляет сложную проблему для урологов. В настоящее время эписпадия успешно лечится в ведущих клиниках страны и мира. Только в ведущих медицинских учреждениях страны, в которых накоплен многолетний опыт успешного проведения подобных операций, отвечающих требованиям мировых стандартов в лечении эписпадии, может быть получено должное лечение, которое позволит ребенку вести нормальную полноценную жизнь.

Методики операций продолжают совершенствоваться. Кроме мочеполовой системы ребенок с эписпадией ничем не отличается от других детей и развивается так же, как и его сверстники. Родителям детей с эписпадией важно обеспечить своему ребенку не только надлежащее оперативное лечение, но также эмоциональную поддержку, внимание к его психологическому здоровью, обеспечить ему чувство уверенности и веры в себя, и окружающий мир.