

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 ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ 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	3
Диагностика и лечение на стационарном уровне	3
Медицинская реабилитация	6
Паллиативная помощь	6
Сокращения, используемые в протоколе	6
Список разработчиков протокола	7
Указание на отсутствие конфликта интересов	7
Список рецензентов	7
Список использованной литературы	8

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
КОД	НАЗВАНИЕ	Код	НАЗВАНИЕ ОПЕРАЦИИ
Q64.1	Экстрофия мочевого пузыря	57.86	Восстановление экстрофии евого пузыря

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: ВОП, педиатры, нефрологи, хирурги, 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: Экстрофия мочевого пузыря – врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря и участка передней брюшной стенки. Это один из наиболее тяжелых пороков развития мочевых путей. Она сопровождается расхождением лонных костей, и, как правило, полной эписпадией. Кроме того, экстрофия мочевого пузыря сочетается с пороками развития верхних мочевых путей и другими

аномалиями (крипторхизм, анальные свищи, открывающиеся в мочевой пузырь либо промежность, выпадение прямой кишки). Частота экстрофии мочевого пузыря варьирует от 1:10000 до 1:50000 новорожденных, клоакальная форма экстрофии встречается значительно реже 1:200000 до 1:400000. Эта аномалия встречается в 3-6 раз чаще у мальчиков, чем у девочек. По данным некоторых авторов, риск рождения детей с экстрофией мочевого пузыря увеличивается в семьях, где у одного из родителей присутствует данная патология [1-5].

8. Классификация: нет

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

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

10.1 Показания для плановой госпитализации: проведение следующего этапа операции.

10.2 Показания для экстренной госпитализации: новорожденный с экстрофией мочевого пузыря.

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

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

1) Диагностические критерии

Обычная пренатальная ультразвуковая диагностика плода позволяет выявить экстрофию на ранних сроках гестации. При экстрофии визуализируется образование передней брюшной стенки, отсутствие заполненного мочевого пузыря при повторных исследованиях у 70-90% плодов, дефект передней брюшной стенки – у 50-80%, уменьшенный пенис – 50%, низкое отхождение пуповины – 30%, широкое стояние тазовых костей – 18%. Тщательное исследование места отхождения пупочного канатика помогает провести дифференциальную диагностику с грыжей пупочного канатика и гастрошизисом. Отсутствие заполненного мочевого пузыря считается основной симптом экстрофии. В случае, если пузырь не визуализируется, беременная женщина должна быть осмотрена через 1 час повторно. Заболевание важно выявить до 20 недели, поскольку экстрофия относится к тяжелейшим порокам и при уточненном диагнозе, беременность подлежит прерыванию. В сроке до 20 недели эта процедура будет максимально щадящей и более безопасной [6].

Клиническая картина специфичная, поэтому постановка диагноза проблем не вызывает.

Жалобы и анамнез:

Диагноз экстрофии ставится сразу после рождения ребенка. Проявления аномалии яркие, и при экстрофии мочевого пузыря диагноз очевиден. Однако, поскольку данная аномалия относительно редка, то идентификация пола и определение

локализации таких органов как влагалище, клитор, рудиментарный половой член, обычно требуют осмотра и обследования ребенка специалистом [7].

Физикальное обследование:

- осмотр уролога с оценкой и измерением размеров экстрофированной площадки.

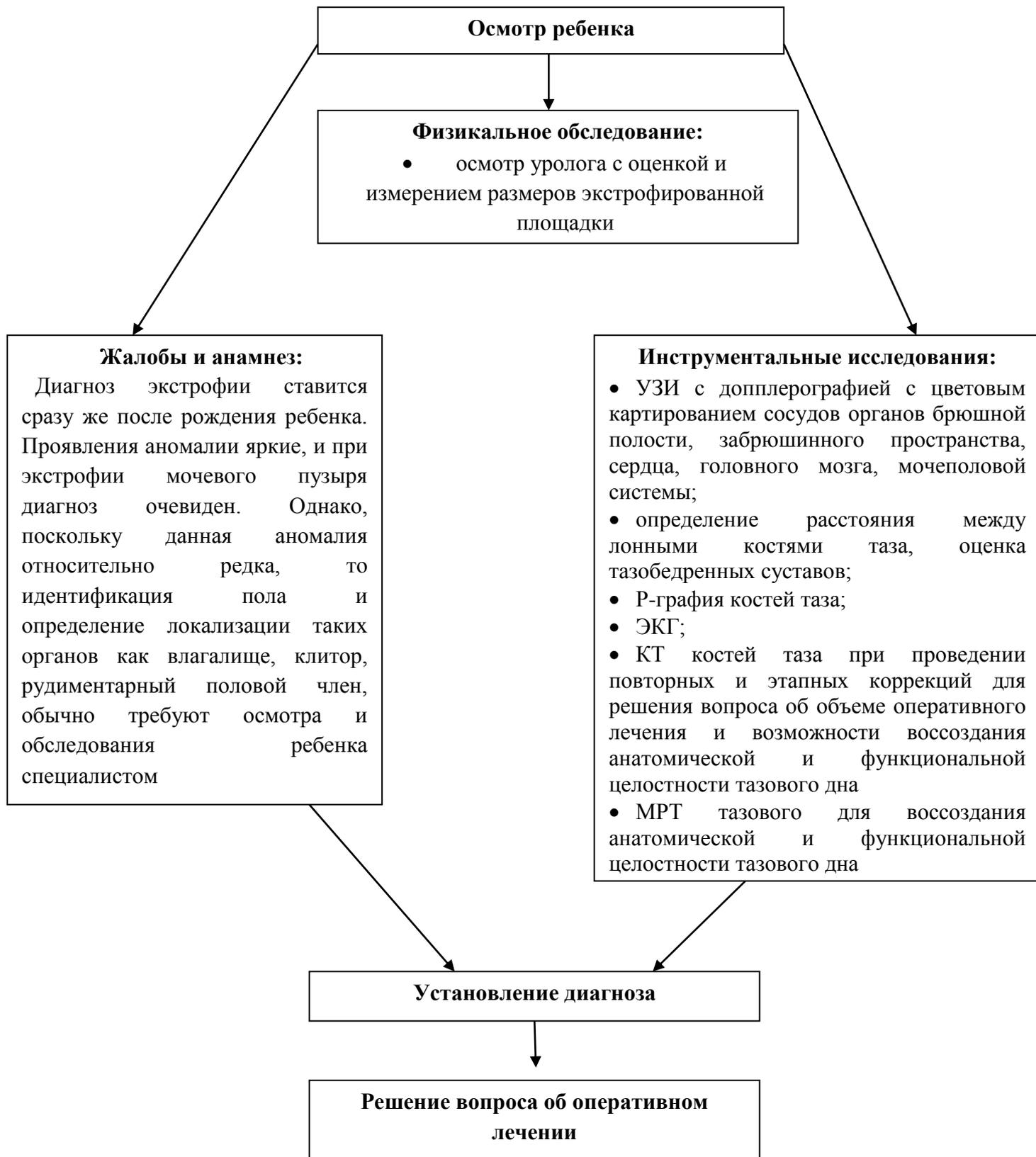
Лабораторные исследования: (лабораторные показатели берутся у ребенка для оценки общего состояния)

- ОАК;
- ОАМ;
- БАК: АЛаТ, АСаТ, креатинин, мочеви́на, холестерин, билирубин общий, билирубин прямой, калий, натрий, кальций, железо;
- группа крови и резус фактор;
- коагулограмма;
- КЩС крови.

Инструментальные исследования:

- УЗИ с доплерографией с цветовым картированием сосудов органов брюшной полости, забрюшинного пространства, сердца, головного мозга, мочеполовой системы;
- определение расстояния между лонными костями таза, оценка тазобедренных суставов;
- Р-графия костей таза;
- ЭКГ;
- КТ костей таза при проведении повторных и этапных коррекций для решения вопроса об объеме оперативного лечения и возможности воссоздания анатомической и функциональной целостности тазового дна
- МРТ тазового для воссоздания анатомической и функциональной целостности тазового дна

2) Диагностический алгоритм:



3) Перечень основных диагностических мероприятий:

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- Р-графия грудной клетки, черепа, конечностей;
- экскреторная урография;
- радиоизотопная сцинтиграфия;
- фистулография (при наличии ректовагинальных или мочевых свищей).

5) Тактика лечения **: Единственным рациональным методом лечения при этом пороке является оперативное вмешательство, которое необходимо выполнять в первые дни жизни ребенка. Коррекция экстрофии мочевого пузыря направлена на решение следующих задач [8,9,10,11,12]:

- устранение дефектов мочевого пузыря и передней брюшной стенки;
- создание полового члена, приемлемого как в косметическом, так и в сексуальном отношении (формирование уретры и устранение деформации кавернозных тел);
- сохранение функции почек и обеспечение удержания мочи.

На современном этапе предпочтение отдается трехэтапному методу лечения данного порока [13,14,15,16].

Немедикаментозное лечение: нет.

Медикаментозное лечение: в послеоперационный период для купирования болевого синдрома применяются нестероидные противовоспалительные препараты.

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: хирургическое лечение детей с данной патологией проводится поэтапно [13,14,15,16].

I этап - большое значение имеет успешно проведенный этот этап операции, закрытие мочевого пузыря со сведением лонных костей (или остеотомией, в случае если ребенку более 10-15 дней или размер площадки более 5см).

Цели первичного закрытия мочевого пузыря следующие:

1. ротация безымянных костей для сведения лонных костей и замыкания диафрагмы таза;
2. закрытие пузыря и смещение его в заднее положение в полость малого таза;
3. обеспечение свободного выделения мочи через уретру;
4. мобилизация кавернозных тел от костей таза для первичного удлинения полового члена;
5. закрытие дефекта передней брюшной стенки.

Достигнуть полного удержания мочи у большинства пациентов крайне сложно. По данным многих авторов, добиться полного удержания мочи после первого этапа операции не представляется возможным. И только последующие оперативные вмешательства могут способствовать удержанию мочи.

II этап - реконструкция эписпадии у мальчиков, которую осуществляют в возрасте 2-3 лет;

III этап – в зависимости от размера мочевого пузыря, при достаточном объеме производится пластика шейки мочевого пузыря, при недостаточном объеме мочевого пузыря производится аугментационная цистопластика.

Варианты оперативных методик:

1. пластика шейки мочевого пузыря (процедура Келли);
2. пластика шейки мочевого пузыря с внутривезикулярными инъекциями ботулинического токсина типа А;
3. аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из аппендикса (процедура Митрофанова);
4. аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из участка кишечника (процедура Монти);
5. аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из мочеоточника;
6. лапароскопически ассистированная аугментация мочевого пузыря;
7. аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы с неоимплантацией мочеоточников с антирефлюксной защитой;
8. уретровезикопексия.

Другие виды лечения: нет.

6) Показания для консультации специалистов:

Тяжелые пороки, к которым относится данная патология является показанием для консультации специалистов:

- консультация генетика и генетическое обследование;
- консультация гинеколога;
- консультация уроandroлога;
- консультация эндокринолога;
- консультация анестезиолога для проведения анестезиологического пособия.

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

- состояние ребенка с данной патологией является показанием к госпитализации сразу же после рождения в палату интенсивной терапии, для постоянного мониторинга жизненных функции пациента и для проведения интенсивной терапии по показаниям.

9) Индикаторы эффективности лечения:

- ликвидация недержания мочи;
- восстановлении наружных половых органов;
- социальная реабилитация.

10) Дальнейшее ведение:

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

- ОАМ 1 раз в 3 месяца и/или по показаниям;
- уход за слизистой мочевого пузыря у больных с экстрофией (укрытие слизистой мягкой полиэтиленовой пленкой с точечными отверстиями), использование противогрибковых топических средств при наличии опрелостей
- УЗИ органов мочевой системы 1 раз в 6 месяцев и/или по показаниям;
- бак посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам по показаниям при изменениях в анализах мочи;
- консультация уролога при недержании мочи – 1 раз в 3-6 месяцев для коррекции терапии;
- консультация уролога 1 раз в 6 месяцев первые 5 лет, затем 1 раз в год и по показаниям;
- консультация врача физиотерапевта 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;
- наблюдение психолога и дефектолога постоянно и по показаниям;
- проведение семейной психотерапии и консультаций сексопатолога для пациентов старше 16 лет.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:

Реабилитационные мероприятия предусматривают восстановление функции мочеполового аппарата, включая сексуальную, ко времени вступления пациента во взрослое состояние, психолого-педагогическую коррекцию и социальную адаптацию на всех этапах развития ребенка.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет

15. СОКРАЩЕНИЯ, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ В ПРОТОКОЛЕ:

- АЛаТ - Аланинаминотрансфераза
АСаТ - Аспартатаминотрансфераза
КЩС - Кислотно-щелочной состав
УЗИ - Ультразвуковое исследование

КТ	-	Компьютерная томография
МРТ	-	Магнитно-резонансная томография
ОАК	-	Общий анализ крови
ОАМ	-	Общий анализ мочи
БАК	-	Биохимический анализ крови
ЭКГ	-	Электрокардиограмма

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) Аскарров 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. Адамян А.А., Даренков С.П., Адамян Л.В., Цураев Г.Ц., Аджиева З.А. Одномоментное формирование искусственного мочевого пузыря, восстановление лонного сочленения с устранением врожденных пороков наружных и внутренних половых органов // Хирургия.- 2003.-№ 3.- С.89-91.
2. Atala A. New methods of bladder augmentation. // BJU Int. - 2000 May. -85 Suppl 3. –P.24-34. discussion 36 Related Articles, Books, Link Out..
3. Kasaf L.S., Borwankar S.S. Factors responsible for successful primary closure in bladder exstrophy // PediatrSurg Int. -2000. -16(3). –P.194-8 Related Articles, Books, Link Out.
4. Chan D.Y., Jeffs R.D., Gearhart J.P. Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? // J. Urol. 2001. Apr.; 57(4): 774-7 Related Articles, Books, Link Out.
5. Аверин В.И. Лечение экстрофии мочевого пузыря у новорожденных // Детская хирургия.- 2004.- № 6.- С.13-16.
6. Ахунзянов А.А., Рашитов Ш.К. Лечение и реабилитация экстрофии мочевого пузыря.- Казанский медицинский журнал.- 2005.- № 3.- С.250-255.
7. Крышко Д.К., Осипов И.Б., Горелов С.И. Влияние метода хирургической коррекции пороков развития мочевого пузыря на качество жизни в послеоперационном периоде // Материалы Ежегодной междисциплинарной научно-практической конференции стран СНГ «Перспективы и пути развития неотложной педиатрии». – СПб., 2006 г. – С. 117-118.
8. El - Sherbiny M.T., Hafez A.T., Ghoneim M.A. Complete repair of exstrophy: further experience with neonates and children after failed initial closure // J. Urol.- 2002- Oct; 168 (4Pt2): 1692-4; discussion 1694
9. Kasaf L.S., Borwankar S.S. Factors responsible for successful primary closure in bladder exstrophy // PediatrSurg Int. 2000; 16(3): 194-8 Related Articles, Books, Link Out.
10. Mathews R, Gearhart JP. Modern staged reconstruction of bladder exstrophy--still the gold standard // Urology.-2005.- Jan.- 65(1).- P. 2-4.
11. Аюбаев А.С., Токпанов А.К., Абекенов Б.Д., Орынханов К.А., Казиев Ж.И. Варианты интестинальной пластики при экстрофии // Сборник научных трудов, посвященный 75-летию Научного центра педиатрии и детской хирургии «Актуальные проблемы здоровья детей».- Алматы.- 2007.- С. 294-298.
12. Таджибаев А.Т. с соавт. «Маленький пузырь» при экстрофии мочевого пузыря у детей и способ восстановления его объема // Медицинский научный и учебно-методический журнал «Medic – 21 vek».- Россия.- 2007.- Т.39.- С. 90–98.

13. Surer I, Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. The modified Cantwell-Ransley repair for exstrophy and epispadias: 10-YEAR experience // J Urol.- 2000.- Sep.- 164(3 Pt 2).- P. 1040-1043.
14. Аверин В.И. Отдаленные результаты везикостомии у пациентов с экстрофией мочевого пузыря // Детская хирургия.- 2005.- № 3.- С.16-19.
15. Аюбаев А.С., Нукушева С.Г., Токпанов А.К. Результаты наращивания объема мочевого пузыря у детей сегментом тонкой кишки // Материалы Республиканской конференции «Проблемы развития высокоспециализированной медицинской помощи детям».-Алматы.- 2008.- С. 270-273.
16. Borer JG, Gargollo PC, Hendren WH, et al. Early outcome following complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn // J Urol.- 2005.- Oct.-174(4 Pt 2).- P 1674-1679.
17. Borer JG, Gargollo PC, Kinnamon DD, et al. Bladder growth and development after complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn with comparison to staged approach // J Urol.- 2005.- Oct.-174(4 Pt 2).- P. 1553-1558.
18. 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.- 2006.- Feb.-97(2).- P. 349-353.
19. 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).- P. 1094-1098.
20. Mitchell ME. Bladder exstrophy repair: complete primary repair of exstrophy // Urology.-2005.- Jan.- 65(1).- P.5-8.
21. Husmann DA, Gearhart JP. Loss of the penile glans and/or corpora following primary repair of bladder exstrophy using the complete penile disassembly technique // J Urol.- 2004.- Oct.-172(4 Pt 2).- P. 1696-1701.
22. Dodson J.L., Surer I., Baker L.A., Jeffs R.D., Gearhart J.P. The newborn exstrophy bladder inadequate for primary closure: evaluation, management and outcome. // J. Urol.- 2001.-V.165.-№ 5.-P.1656-1659.
23. Manzoni C., Grottesi A., D'Urzo C., Pintus C., Fadda G., Perrelli L. An original technique for bladder autoaugmentation with protective abdominal rectus muscle flaps: an experimental study in rats. // J. Surg. Res.-2001.-V.99.-№ 2.-P.169-174.
24. Caione P., Capozza N., Lais A., Matarazzo E. Periurethral muscle complex reassembly for exstrophy-epispadias repair.// J-Urol. (Baltimore).-2000 Dec; V.164(6)-p.2062-2065
25. Hammouda H.M. et al. Results of complete penile disassembly for epispadias repair in 42 patients // J. Urol. (Baltimore). - 2003. -V. 170. -P. 1963-1965.
26. Kovalev V., Koroleva S. Our method of one-stage urogenital reconstruction in the case of adult exstrophy and epispadias.- J.Sexual Medicine- 2005-V.2 Suppl.1-P.16

27. Komyakov B.K., Gouliev B.G., Novikov A.I. Atmadshev D., Prohozhev A., Darienko R. Using the segment of stomach in urinary tract surgery. // *British journal of urology intern.* – 2004. – Vol. 94 (suppl. 2.) – P. 167.
28. Yerkes EB, Adams MC, Rink RC, et al. How well do patients with exstrophy actually void? // *J Urol.* - 2000. - Sep. - 164(3 Pt 2). - P.1044-1047.
29. Chan D.Y., Jeffs R.D., Gearhart J.P. Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? // *J. Urol.* 2001. Apr.; 57(4): 774-7 Related Articles, Books, Link Out.
30. 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
31. 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
32. Gago Martínez A, Escontrela Rodríguez 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.
33. 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.
34. 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
35. British National Formulary for children//2011-2012y.