



Клинические рекомендации

Гипоспадия у детей

МКБ 10: **Q54**

Год утверждения (частота пересмотра):

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены

- **Союзом педиатров России**

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

— _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация.....	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология.....	7
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	7
1.5 Классификация	7
1.6 Примеры диагнозов	8
2. Диагностика	10
2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование.....	10
2.3 Лабораторная диагностика.....	11
2.4 Инструментальная диагностика.....	11
3. Лечение.....	12
3.1 Консервативное лечение	12
3.2 Хирургическое лечение.....	12
4. Реабилитация.....	16
5.1 Профилактика	16
5.2 Ведение детей	16
5.3 Динамическое наблюдение пациента	16
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	17
6.1 Осложнения	17
6.2 Исходы и прогноз	18
Критерии оценки качества медицинской помощи	19
Список литературы:	20
Приложение А1. Состав рабочей группы:	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	24
Приложение А3. Связанные документы	27
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	28
Приложение В. Информация для пациента	29

Ключевые слова

- гипоспадия
- дистопия
- деформация кавернозных тел
- порок развития полового члена
- расщепление головки полового члена
- «фартукообразная» крайняя плоть

Список сокращений

MAGPI - meatal advancement and glanduloplasty (меатогландулопластика)

GAP - glans approximation plasty (операция по сближению «крыльев» головки, предложенная Zaontz (1991))

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Гипоспадия – один из распространенных пороков развития полового члена, основным признаком которого является дистопия наружного отверстия уретры на вентральную поверхность полового члена. Также характерными симптомами заболевания являются расщепление головки полового члена и «фартукообразная» крайняя плоть с избытком кожи на дорзальной и дефицитом на вентральной поверхности. Тяжесть порока и сложность его коррекции в большей степени определяет деформация кавернозных тел, которая встречается примерно у 25% больных гипоспадией [1].

1.2 Этиология и патогенез

Нормальная половая дифференцировка зависит от тестостерона и его метаболитов, а также от наличия функциональных рецепторов андрогенов. Известно, что генетические дефекты в системе метаболизма андрогенов приводят к возникновению гипоспадии. Однако, аномалии андрогенов, приводящие к тяжёлым формам гипоспадии, не объясняют возникновение легких и средних форм [2,3].

Существует гипотеза, заключающаяся в том, что гипоспадия возникает вследствие аномальных клеточных сигналов между тканями фаллоса во время эмбрионального развития; для ее подтверждения был исследован онтогенез маркёров дифференциации эпителия и гладких мышц в развивающихся мужских и женских гениталиях. Проверка гипотезы эпителиально-мезенхимальных взаимодействий при нормальном росте и дифференциации полового члена была выполнена Kurzrock et al., которые использовали в качестве модели половой бугорок мыши. При нормальном сигнале отмечалось нормальное развитие и дифференциация полового бугорка (определялся наличием хряща), удаление развивающегося эпителия сильно замедляло рост полового бугорка. Изучение закономерностей роста полового члена привело к пересмотру эмбриологии развития уретры [1,2,5].

Классическая распространенная модель развития уретры у мальчиков предполагает, что уретральная пластинка «поднимается» уретральными складками, которые сливаются вентрально в направлении от проксимального до дистального конца. В отличие от проксимальной области, уретра, формирующаяся в области головки, покрывается стратифицированным чешуйчатым эпителием [5,6,7].

Одна теория поддерживает идею, что слияние уретральных складок распространяется на всю длину уретры до верхушки головки. Другая - предполагает, что солидный энтодермальный рост эпидермиса «канализирует» головчатый отдел уретры [3].

Для объяснения формирования дистального отдела уретры была предложена новая теория. При исследовании фетальных срезов фаллоса (гестационный возраст 5-22 нед), было обнаружено, что уретральная пластинка - это продолжение урогенитального синуса. Она продолжается до верхушки фаллоса и находится в раскрытом состоянии в течение всего периода развития уретры. Вся уретра, включая головчатый отдел, формируется за счет дорзального расширения и дезинтеграции уретральной пластинки с одновременным вентральным ростом и слиянием уретральных складок. Срезы дистального отдела уретры не выявили энтодермальный рост. Однако, гистохимически была доказана дифференциация энтодермальной уретральной пластинки в стратифицированный сквамозный эпителий. Далее эпителий фетального мочевого пузыря мыши был рекомбинирован с мезенхимой фетального полового бугорка крысы и «выращен» под капсулой почки мыши без тимуса. Эпителий мочевого пузыря дифференцировался в стратифицированный сквамозный эпителий. Таким образом, при подлежащем мезенхимальном сигнале в период развития уретры головчатого отдела происходит индукция дифференциации уротелия в стратифицированный сквамозный эпителий [6,5,8,9,10].

1.3 Эпидемиология

Данная патология встречается в среднем у 1 на 300 новорожденных мальчиков (Ю.И. Исаков 1974г., Н.А. Лопаткин 1998г.). В 1980-1990 гг. частота гипоспадии увеличилась вдвое. Исследование Центра контроля заболеваний в США показало, что частота гипоспадии увеличилась с 20,2 до 39,7 на 10 000 мальчиков (с 1970 по 1993 гг.). В различных регионах частота гипоспадии варьирует от 1 на 4 000 до 1 на 125 мальчиков [4].

1.4 Кодирование по МКБ-10

Гипоспадия (Q54):

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.

1.5 Классификация

Первую классификацию гипоспадии в 1866 г. предложил Kaufman. Он выделил головчатую, стволовую, промежностную и промежностно-мошоночную форму порока. Большинство существующих в настоящее время классификаций гипоспадии не имеют принципиального различия. Они основаны на определении локализации дистопированного

меатуса и деформации кавернозных тел. Так, наиболее популярная градация гипоспадии предложена Varcat в 1971г. [1] (табл. 1).

Таблица 1 - Классификация по Varcat (частота в %).

Передняя (65 – 70%)	Средняя (10-15%)	Задняя (20%)
Головчатая	Среднестволовая	Проксимально-стволовая
Венечная		Пеноскrotальная
Дистально-стволовая		Скrotальная
		Промежностная

Однако, с практической точки зрения удобнее пользоваться следующей классификацией:

○ *Головчатая гипоспадия*

При данной форме меатус находится на головке проксимальнее нормального расположения. Эти случаи гипоспадии могут выглядеть достаточно легкими с точки зрения коррекции; часто бывает, что имеется выраженная гипоплазия дистальной части уретры, вентральный наклон головки или хорда;

○ *Гипоспадия с дистальной дивергенцией (разделением) corpus spongiosum и лёгкой степенью хорды или без неё;*

○ *Гипоспадия с проксимальной дивергенцией corpus spongiosum и хордой*

Методы коррекции хорды и уретропластика на большом протяжении хорошо отработаны, в связи с чем данные две формы легче поддаются хирургическому лечению;

○ *Гипоспадийные инвалиды*

Это пациенты после нескольких неудачных операций, имеющих рубцово-измененные ткани, аномальный меатус, стриктуры, расхождение уретры, свищи, обуславливающие плохие косметические и психологические результаты.

1.6 Примеры диагнозов

○ *Гипоспадия венечная форма.*

○ *Гипоспадия мошоночная форма. Стриктура уретры.*

1.7 Клиническая картина

При гипоспадии классически обнаруживаются 3 ассоциированных аномалии:

1. Эктопическое отверстие уретрального меатуса;
2. Вентральное искривление пениса (хорда);
3. Крайняя плоть в виде «капюшона» с выраженным избытком кожи на *dorsum penis* и недостатком кожи на *ventrum penis*.

Необходимо отметить, что хорда и «капюшон» встречаются не всегда. Гипоспадийный меатус можно обнаружить под нормально сформированной крайней

плотью. Хорда нередко бывает изолированной, без эктопии уретрального меатуса. Часто искривление связано с гипоплазией *corpus spongiosum* [1].

Анатомически порок может затрагивать всю вентральную поверхность пениса от верхушки до основания:

1. Имеется вентрально «открытая» головка;
2. Имеется недостающий сегмент уретральной трубки различной длины, который замещен уретральной пластинкой, идущей от эктопического меатуса до верхушки головки между двумя *corpora cavernosa*;
3. Имеется гипоплазированная трубчатая уретра, не окружённая *corpus spongiosum*;
4. Дивергенция *corpus spongiosum* всегда проксимальнее эктопического меатуса. «Столбик» каждого спонгиозного тела идет веерообразно и латерально до головки;
5. Ниже дивергенции *corpus spongiosum* все структуры, формирующие *ventrum penis*, нормальные;
6. Всегда отсутствует *arteria frenulum*;
7. *Dorsum penis* всегда нормальная.

Считается, что хорда – это прямое следствие патологической проксимальной дивергенции *corpus spongiosum* и гипоплазии вентральных тканей полового члена. Возникновение хорды связано со следующими факторами:

- «прикреплением» вентральной гипопластической кожи к подлежащим структурам (уретре) в большинстве случаев;
- веерообразным распространением латерально и вверх дивергированного *corpus spongiosum*;
- «прикреплением» уретральной пластинки и гипоплазированной дистальной уретры (без *corpus spongiosum*) к поверхности *corpora cavernosa*;
- в редких случаях - ассиметричным развитием *corpora cavernosa*.

Эмбриологически различают 2 типа гипоспадии:

1. Случаи с вовлечением пенильной уретры, возникающие в результате нарушения тубуляризации уретральной пластинки (горизонтальный сегмент урогенитального синуса) на 11 нед гестации;
2. Случаи с вовлечением головчатого отдела уретры, возникающие в результате нарушения эмбриогенеза на 4 месяце гестации (составляют 75% случаев) [11,12,13].

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Пациент или родители (лица, осуществляющие уход) могут пожаловаться на необычную форму пениса, расположение отверстия мочеиспускательного канала на вентральной поверхности полового члена, вытекание мочи в необычном направлении, совершение акта мочеиспускания только в положении сидя.

2.2 Физикальное обследование

- При клиническом осмотре пациентов кроме традиционного осмотра (перкуссии, пальпации и аускультации) особое значение придается осмотру наружных половых органов и детальной оценке составных элементов порока. Рекомендовано проводить определение размеров полового члена, формы головки и выраженности ладьевидной ямки, степень искривления кавернозных тел, возможные варианты ротации полового члена, выявление грубых рубцов от предыдущих хирургических вмешательств, также уделяется внимание размерам крайней плоти и мошонки [4].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С)

- Рекомендовано оценить наличие факторов, осложняющих коррекцию гипоспадии [4].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарии: *Выявление сочетанных пороков полового члена и мочеиспускательного канала позволяет значительно уменьшить число послеоперационных осложнений.*

1. *Стеноз наружного отверстия мочеиспускательного канала (меатостеноз). Данный порок часто сопровождает гипоспадию.*
2. *Диспластические изменения дистального отдела уретры и кожи вентральной поверхности полового члена в виде ее истончения, нарушения кровоснабжения и подвижности. Данные особенности значительно усложняют пластику уретры и последующее заживление мочеиспускательного канала. Использование измененной кожи в качестве пластического материала является нецелесообразным.*
3. *Врожденное искривление полового члена наиболее часто встречается при гипоспадии. Ведущей патоморфологической причиной искривления полового члена у больных с гипоспадией является недостаточное развитие кожи и фасций на его вентральной поверхности и, в некоторых случаях, искривление кавернозных тел. Уретральная дорожка играет в искривлении незначительную роль [14,15,16]. Очень часто искривление полового члена сопровождается*

наличием диспластических изменений дистального отдела уретры и кожи вентральной поверхности полового члена [1].

4. Врожденная ротация полового члена. Для достижения хорошего косметического результата таким больным показана деторсия (раскручивание) и фиксация полового члена в правильном положении [17,18].
5. Эктопия полового члена. Визуально у таких пациентов мошонка напоминает большие половые губы, а половой член – гипертрофированный клитор. Перемещение кожи мошонки позволяет восстановить правильное анатомическое положение полового члена. Как правило, данный порок наблюдается при проксимальных формах гипоспадии [19].
6. Урогенитальный синус (*utriculus*) наблюдается у детей с проксимальной формой гипоспадии. Малые размеры (до 10 мл) и быстрое опорожнение синуса не представляют опасности послеоперационных осложнений (как очаг инфекции). Гигантские размеры синуса (до 350 мл), с нарушением опорожнения и инфицированием требуют радикального иссечения зачатка матки [20]. Комплексный подход позволяет оценить исходное состояние больного и выбрать оптимальный метод хирургического лечения. Однако необходимо признать, что степень искривления полового члена и качество уретральной пластины не могут быть адекватно оценены даже при детальном визуальном осмотре. Принятие решения о тубуляризации неоуретры или выборе иного метода коррекции целесообразно только после декутанизации полового члена, полного его выпрямления и визуализации уретральной пластины [16].

2.3 Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза не требуется [2].

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение уродинамического обследования [1,4,20].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств А)

Комментарии: Комбинированное уродинамическое обследование включает выполнение урофлоуметрии и ретроградной цистометрии. Учитывая неинвазивность и простоту методики, детям в возрасте от 2 до 18 лет рекомендовано проводить урофлоуметрическое обследование, которое на сегодняшний день является скрининг-методом определения нарушений уродинамики нижних мочевых путей, а именно - сократительной способности детрузора мочевого пузыря и сопротивления пузырно-уретрального сегмента. Данное

обследование проводится дважды. До операции и после проведённой хирургической коррекции [20,21].

- Рекомендовано проведение ультразвукового исследования верхних мочевыводящих путей для исключения сопутствующей патологии [1,4].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств В)

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Не проводится

3.2 Хирургическое лечение

Оперативная гипоспадиология - одна из самых сложных областей детской урологии, со значительным уровнем осложнений, даже в опытных руках хирурга. Последнее столетие ознаменовалось появлением большого числа новых хирургических методик, которых на сегодняшний день насчитывается более 300 видов. Актуальность данной проблемы состоит в правильном выборе той или иной методики, конечным результатом которой будет хороший функциональный и косметический результат, с минимальным числом послеоперационных осложнений.

Выбор методов коррекции данной патологии устанавливается в процессе диагностики и определяется типом гипоспадии, размерами головки полового члена, степенью выраженности его искривления или хорды, а также состоянием уретральной площадки и кожи крайней плоти, которые используются для создания недостающего участка уретры. Операция должна тщательно планироваться хирургом, её методика - быть чётко обоснована [14,22].

- При классической гипоспадии с аномальной асимметричной крайней плотью не рекомендуется проводить оперативное лечение в неонатальном периоде для сохранения крайней плоти с целью оптимизации в дальнейшем выбора хирургической тактики [1, 13].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С)

- Коррекцию гипоспадии у здоровых по остальным параметрам пациентам рекомендуется проводить с шестимесячного возраста [1,4].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательств С)

- При дистальных формах гипоспадии рекомендовано отдавать предпочтение следующим методикам:

- при головчатой и венечной формах - MAGPI (meatal advancement and glanduloplasty, меатогландулопластика, разработанная в 1981 г. Duckett J.W.) [1,3].

- при глубокой вентральной бороздке головки пениса - GAP (glans approximation plasty), операция по сближению «крыльев» головки, предложенная Zaontz (1991г.), W. Snodgrass, P. Mathieu, или ее модификация Varcat, который дополнил операцию более тщательной диссекцией уретральной площадки и крыльев головки полового члена и более полноценным многослойным закрытием неоуретры, что привело к снижению вероятности образования свищей [6, 23].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств B)

Комментарии: *при выполнении операции MAGPI производится окаймляющий разрез кожи с отступом 3 мм от венечной борозды, включая дистопированный меатус. Выполняется дорсальная меатомия, используя принцип Гейнике-Микулича (меатус рассекается продольно и зашивается в поперечном направлении). Дистопированное наружное отверстие уретры с небольшой частью уретры перемещается на верхушку полового члена и над ним соединяются латеральные края головки (меатопластика). Таким образом, не создается уретральная трубка, а меатус с дистальной уретрой перемещается на верхушку головки. Отсутствие швов уретры практически исключает образование свищей. Уретральный катетер не устанавливается. Операция может выполняться в амбулаторных условиях. Данное хирургическое вмешательство позволяет особенно хорошо корректировать передние формы гипоспадии. При этом необходимы определенные условия: сохраняющая и подвижная кожа наружного отверстия уретры, меатус небольших размеров, выраженная срединная борозда на вентральной поверхности головки. Однако, при этих формах гипоспадии в значительном числе случаев отсутствует кавернозная ткань дистальной уретры, стенка которой представлена истонченной просвечивающейся кожей [4,24].*

- При проксимальных формах при выборе оперативной тактики большинству больных рекомендовано проведение уретропластики по методике W. Snodgrass, которая хорошо себя зарекомендовала не только при дистальных, но и при проксимальных формах гипоспадии, накладные оперативные вмешательства по Onlay или Hodgson II, а также 2-х этапные операции [26,27,28].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств C)

Комментарий:

Характеристика способа уретропластики по Snodgrass. Данная технология отличается от метода Duplay продольным разрезом по вентральной поверхности головки полового члена. Данный разрез позволяет без натяжения свести линию уретрального шва при маленькой головке полового члена либо при уплощенной головке [22].

Характеристика модифицированного способа уретропластика типа Hodgson-II (F-II). Метод применяют при передней и средней формах гипоспадии без вентральной деформации ствола полового члена либо с искривлением, устранить которое удастся, сохранив эпителиальный лоскут на вентральной поверхности полового члена между гипоспадическим меатусом и вершиной головки полового члена. Эта операция относится к большой группе пластик уретры типа "flip-flap", при которой лоскут на вентральной поверхности полового члена используется для формирования одной из стенок искусственной уретры. Урологи иногда называют этот лоскут «базовым» или «flip». Ширина данного лоскута, как правило, составляет половину длины окружности уретры.

Нередко гипоспадия сопровождается меатальным стенозом, поэтому с целью устранения стеноза по боковым сторонам гипоспадического меатуса на четырех и восьми часах производят два коротких разреза уретры, чтобы не увеличивать степень дистопии наружного отверстия. Длина разреза варьирует от 1 до 3 мм в зависимости от возраста пациента и степени выраженности меатального стеноза. Линия разреза предварительно раздавливалась гемостатическим зажимом типа "москит". После устранения меатального стеноза приступают к основному этапу операции.

На вентральной поверхности полового члена производят U-образный разрез с окаймлением меатуса по проксимальному краю. Разрезы выполняют на таком расстоянии друг от друга, чтобы ширина оставляемой полоски равнялась половине длины окружности формируемой уретры.

Внутренний листок крайней плоти пересекают в 3-4 мм от венечной борозды, затем кожу полового члена мобилизуют до основания. Нередко фиброзная хорда распространяется проксимальнее гипоспадического меатуса, практически достигая пенископального угла. Таким образом, тактика полного обнажения кавернозных тел полового члена оправдывает себя для всех форм гипоспадии, позволяя освободить эректильную ткань от врожденных фиброзных тяжей, значительно ограничивающих рост ствола полового члена в дальнейшем. Критерием полного

иссечения рубцовой ткани может служить тест "искусственной эрекции", позволяющий достоверно оценить степень искривления ствола полового члена. В авторском варианте на вентральной поверхности головки производят дезидермизацию двух треугольных участков, после чего формируют препуциальный лоскут артифициальной уретры, именуемый в литературе как «flap». В этом случае по окончании операции вентральная поверхность головки полового члена представлена кожей препуция, а меатус имеет поперечное расположение. Функция полового члена после этой операции не страдает, но косметический дефект сохраняется [29,30,31].

- Рекомендуется проведение двухэтапных хирургических пособий в отдельных случаях, например, когда при дистальных формах уретральная площадка деформирована, склерозирована и непригодна для уретропластики, вследствие чего подлежит полному иссечению, а также при проксимальных формах, при выраженном искривлении полового члена. [1,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств В)

Комментарии: *использование двухэтапных хирургических пособий в определенных случаях позволяет создать правильный в функциональном отношении половой член и получить хороший косметический результат. Это особенно актуально при проксимальных формах, при выраженном искривлении полового члена, когда на первом этапе лучше выполнить оптимальное его выпрямление, сформировать полноценную уретральную пластину, а на втором - применить методику Snodgrass или накладной тип операции.*

- При наличии сопутствующего искривления полового члена для выпрямления полового члена рекомендуется применение следующей оперативной тактики: иссечение тканей на вентральной поверхности полового члена, полное сохранение уретральной дорожки с гофрированием белочной оболочки на тыле полового члена и частичное отделение уретральной площадки от кавернозных тел с пересечением её в зоне натяжения. Либо использование подхода, когда выпрямление полового члена достигается после смещения с него проксимально кожного покрова, а также во время разреза кожи проксимальнее дистопированного меатуса и иссечения рубцовых тканей в этой зоне.

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств А)

Комментарий: *выпрямление полового члена обязательно проводится под контролем искусственной эрекции, независимо от метода выполнения операции [32,33].*

- При наличии ротации полового члена для достижения хорошего косметического результата таким больным рекомендуется деторсия (раскручивание) и фиксация полового члена в правильном положении [12,13].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств А)

4. Реабилитация

Специфических реабилитационных мероприятий в отношении пациентов с гипоспадией не разработано.

5.Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Профилактика

Специфических профилактических мероприятий в отношении пациентов с гипоспадией не разработано.

5.2 Ведение детей

Лечение гипоспадии проводится стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение). Сроки нахождения в круглосуточном стационаре в среднем – 10 дней, в отдельных случаях - до 21 дня.

При благоприятном исходе лечения дальнейшего стационарного 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.

Через 1 месяц после операции проводится местная противорубцовая терапия местными средствами.

5.3 Динамическое наблюдение пациента

После проведения пластики уретры необходимо динамическое наблюдение в следующем режиме: через 1 месяц после операции, через 6 месяцев, через 1 год и затем через 3-5 лет. Оценка результативности строится на основании определения функциональных показателей мочеиспускания, оценки косметического эффекта и наличия послеоперационных осложнений.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

6.1 Осложнения

Наиболее частые послеоперационные осложнения:

1. Неудовлетворительный косметический результат – встречается очень часто. Взгляды на косметические результаты со стороны хирурга и пациента часто диаметрально противоположны.
2. Свищи – это второе по частоте осложнение. Если свищ сохраняется более 6 мес, необходима повторная операция. Частота возникновения данного осложнения варьирует в зависимости от используемой методики. При операции Mathieu - составляет 4% случаев, при Onlay уретропластике – достигает 15%, при операции Snodgrass – 1-4%. Это осложнение встречается чаще при свободных трансплантатах, чем при трансплантатах на сосудистой ножке.
3. Стриктуры – в настоящее время встречаются реже, так как обусловлены циркулярными анастомозами, которые выполняются достаточно редко. Ранее часто встречались при использовании методики Hodgson.
4. Ретракция меатуса и расхождение головки – профилактика заключается в адекватной мобилизации крыльев головки. Чаще всего это осложнение встречается при операции MAGPI.
5. Сохраняющаяся хорда – в основном связана с неопытностью хирурга. Тщательное выполнение коррекции хорды, выполнение теста искусственной эрекции позволяет избежать этого осложнения.
6. Уретроцеле – выделяют 2 типа. Первый тип отмечается на уровне реконструированной уретры, когда имеется неадекватный диаметр неоуретры, либо сопутствующий меатостеноз. Этот тип уретроцеле часто встречается при уретропластике с использованием слизистой мочевого пузыря. Второй тип может возникать проксимальнее неоуретры, когда часть уретры не окружена нормальной спонгиозной тканью, и во время микции уретра вытягивается наружу. В этих случаях необходимо иссечение избытка уретральной ткани и коррекция дистального стеноза.
7. Отдаленные психологические проблемы. Опубликовано немного работ, исследующих отдаленные психологические проблемы у детей после коррекции гипоспадии. Сексуальная жизнь пациентов с гипоспадией в основном не нарушена, начинается позже, чем в общей популяции. У пациентов с гипоспадией имеются большие

трудности с поиском сексуальных контактов, по сравнению с контрольной группой (33% против 12% соответственно). Эрекция и фертильность обычно не страдают.

8. Рецидив гипоспадии - вновь появившееся наружное отверстие уретры на месте, где оно было до операции. Обычно связан с неудачным заживлением места соединения неоуретры с аномальным наружным её отверстием. Рецидивом гипоспадии считается неприживание (отторжение) вновь созданной уретры, что так же возвращает ситуацию в её дооперационное состояние или даже усугубляет её. Чаще всего рецидив гипоспадии устраняется в результате двух или многоэтапных операций.

6.2 Исходы и прогноз

Хорошим результатом операции коррекции гипоспадии является достижение всех или большинства целей этой коррекции, т.е. выпрямление полового члена, восстановление недостающего участка уретры и перенос её наружного отверстия на верхушку головки пениса. Важнейшим является восстановление нормальных функций полового члена – нормальное мочеиспускание по мужскому типу и семяизвержение, обеспечивающее попадание семени в задний свод влагалища.

Оценка результата хирургических операций проводится по следующим критериям:

I. Хороший результат:

1. Полное расправление кавернозных тел. Задача выпрямления полового члена при гипоспадии в ходе операции решается первой. Выбор метода зависит от степени выраженности искривления или хорды. Вначале выполняется так называемый паракоронный (вокруг границы головки полового члена) разрез, уретральная площадка огибается этим разрезом и сохраняется. Кожа полового члена и мясистая оболочка смещаются к основанию пениса на уровне фасции Васка. При незначительных искривлениях пениса, которые имеет место при головчатой и дистально-стволовой форме гипоспадии выпрямление достигается только лишь мобилизацией ствола полового члена. Умеренно выраженные искривления при проксимальных формах гипоспадии корректируются путём наложения пликаций (вырезания и ушивания эллипсов белочной оболочки кавернозных тел пениса по *Physick – Nesbit – Baskin*). Значительные искривления при проксимальной, мошоночной (скротальной), пеноскротальной и промежностной формах гипоспадии, а также в случаях поврежденной и склерозированной уретральной площадки исправляются путем

пересечения или иссечения уретральной пластинки, с помещением на её место вновь созданной уретры;

2. Полная косметическая коррекция порока. Создание анатомически правильно сформированного полового члена с щелевидным вертикальным меатусом в области ладьевидной ямки. Задача воссоздания отсутствующего участка уретры (уретропластика) и нормального её наружного отверстия (меатопластика) гораздо сложнее и по ходу операции решается после выпрямления полового члена (ортопластикой);
3. Полная функциональная коррекция порока. Нормальные показатели урофлоуметрии, струя, направленная по оси полового члена;
4. Отсутствие осложнений;
5. Полное совпадение взглядов в отношении положительного косметического и функционального результата, как со стороны хирурга, так и со стороны родителей пациентов.

II. Удовлетворительный результат

1. Кавернозные тела расправлены с минимальным углом вентральной деформации, наружное отверстие уретры находится немного проксимальнее ладьевидной ямки;
2. Акт мочеиспускания не нарушен;
3. Имеются послеоперационные осложнения (свищи, стриктуры).

III. Неудовлетворительный результат

1. Полностью сохраняется деформация полового члена, уретральная трубка имеет значительный дефект;
2. Нарушен акт мочеиспускания;
3. Плохой косметический результат.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь
Возрастная группа	дети
Условия оказания медицинской помощи	стационарно
Форма оказания медицинской помощи	плановая

Таблица 2 - Критерии качества оценки медицинской помощи

№	Критерии качества	Сила рекомендации	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнена консультация врача-уролога или детского уролога-андролога.	1	A
2	Выполнено определение типа гипоспадии, наличие искривления и ротации полового члена.	1	A
3	Выполнено уродинамическое обследование (пациентам в возрасте от 2 до 18 лет).	1	A
4	Выполнено ультразвуковое исследование почек, мочевыводящих путей, мочевого пузыря (при необходимости исключения сопутствующей патологии).	1	C
5	Выполнена уретропластика и/или выпрямление полового члена и/или устранение ротации полового члена (при выявлении гипоспадии и при наличии показаний и отсутствии противопоказаний).	1	B
6	Достигнута положительная динамика после оперативного лечения функциональных показателей акта мочеиспускания: отсутствие и/или улучшение признаков нарушения мочеиспускания по клинической картине и/или данным урофлоуметрии.	1	A

Список литературы:

1. Продеус П.П., Староверов О.В. Гипоспадия. М.; 2003
2. Baskin L.S., Colborn T., Himes K. Hypospadias and endocrine disruption: is there a connection? Environ. Hlth. Perspect. 2001; 109: 1175-83.
3. Laurence S., Baskin L.S., Michele B. Ebbers Hypospadias: anatomy, etiology, and technique. J. Pediatr. Surg. 2006; 41 (3): 463-72.
4. Марченко А.С., Смирнов И.Е., Зоркин С.Н., Апакина А.В., Суходольский А.А., Шахновский Д.С. Лечение детей с гипоспадией. Детская хирургия. 2013. № 5. С. 40-44.
5. Baskin L.S., Erol A., Li Y. et al. Urethral seam formation and hypospadias. Cell Tissue Res. 2001; 305: 379-87.
6. Baskin L.S. Hypospadias and urethral development. J. Urol. 2000; 163 (3): 951-6.
7. Cunha G., Baskin L. Development of the penile urethra. In: Baskin L.S. (ed.). Hypospadias

- and genital development. Philadelphia: Kluwer Academic. Plenum; 2004: 87-100.
8. Sabatelli P., Palma E., Angelin A. et al. Critical evaluation of the use of cell cultures for inclusion in clinical trials of patients affected by Collagen VI myopathies. *J. Cell Physiol.* 2012; 227 (7): 2927-35.
 9. Holmes N.M., Miller W.L., Baskin L.S. Lack of defects in androgen production in children with hypospadias. *J. Clin. Endocrinol.* 2004; 89: 2811-6.
 10. Silver R., Russell D. 5alpha-Reductase type 2 mutations are present in some boys with isolated hypospadias. *J. Urol.* 1999; 162: 1142-5.
 11. Kurzrock E., Baskin L., Cunha G. Ontogeny of the male urethra: theory of endodermal Differentiation. *Differentiation.* 1999; 64: 115-22.
 12. Kurzrock E., Baskin L., Li Y. et al. Epithelial-mesenchymal interactions in development of the mouse fetal genital tubercle. *Cells Tissues Organs.* 1999; 164: 1015-20.
 13. Baskin L.S. Hypospadias: a critical analysis of cosmetic outcomes using photography. *Br. J. Urol. Int.* 2001; 87: 534-9.
 14. Snodgrass W., Koyle M., Manzoni G., Hurwitz R., Caldomone A., Ehrlich R. Tubularized incised plate hypospadias repair. results of a multicenter experience. *J. Urol.* 1996; 156: 839-41.
 15. Erol A., Baskin L.S., Li Y.W. et al. Anatomical studies of the urethral plate: why preservation of the urethral plate is important in hypospadias repair. *Br. J. Urol. Int.* 2000; 85 (6): 728-34.
 16. Snodgrass W. Does tubularized incised plate hypospadias repair create neourethral strictures? *J. Urol.* 1999; 162: 1159-61.
 17. Lopes J.F., Schned A., Ellsworth P.I. et al. Histological analysis of urethral healing after tubularized incised plate urethroplasty. *J. Urol.* 2001; 166: 1014-7.
 18. Kurzrock E.A., Jegatheesan P., Cunha G.R., Baskin L.S. Urethral development in the fetal rabbit and induction of hypospadias: a model for human development. *J. Urol.* 2000; 164: 1789-92.
 19. Braga L.H., Pippi-Salle J.L., Lorenzo A.J. et al. Comparative analysis of tubularized incised plate versus island flap urethroplasty for penoscrotal hypospadias. *J. Urol.* 2007; 178 (4, pt. 1): 1451-7.
 20. Macedo A.Jr., Rondon A., Ortiz V. Hypospadias. *Curr. Opin. Urol.* 2012; 22(6): 447-52.
 21. North K., Golding J. A maternal vegetarian diet in pregnancy is associated with hypospadias/The ALSPAC Study Team. *Avon Longitudinal Study of Pregnancy and Childhood. Br. J. Urol. Int.* 2000; 85 (1): 107-13.

22. Snodgrass W. Tubularized incised plate for distal hypospadias. *J. Urol.* 1994; 151 (2): 464-5
23. Ташпулатов Б.К. Дифференцированный подход к выбору хирургической тактики у детей с гипоспадией: Автореф. дис.... канд. мед.наук. М.; 2009
24. Bleustein C.B., Esposito M.P., Soslow R.A., Felsen D., Poppas D.P. Mechanism of healing following the Snodgrass repair. *J. Urol.* 2001; 165: 277-9.
25. Kim K.S., Torres C.R., Yucel S. et al. Induction of hypospadias in a murine model by maternal exposure to synthetic estrogens. *Environ. Res.* 2004; 94 (3): 267-75.
26. Ricard-Blum S. *Cold Spring Harb Perspect Biol.* 2010; 10: 1101/cshperspec.a004078. <http://cshperspectives.cshlp.org> on June 13, 2012.
27. Geng A., Tanell C., Gungar C. et al. Histopathological evaluation of the urethra after the Snodgrass operation: an experimental study in rabbits. *Br. J. Urol. Int.* 2002; 90 (9): 950-2.
28. Tuygun C., Bakirtas H., Gucuk A., Cakici H., Imamoglu A. Uroflow findings in older boys with tubularized incised plate urethroplasty. *Urol. Int.* 2009; 82 (1): 71-76.
29. Haddad A., Kirwan T., Aitken K. et al. Establishing biological rationale for preoperative androgensin hypospadias surgery. *Dial Pediatr. Urol.* 2012; 33 (3): 13.
30. Cheng E.Y., Vemulapalli S.N., Kropp B.P. et al. Snodgrass hypospadias repair with vascularized dartos flap: the perfect repair for virgin cases of hypospadias? *J. Urol.* 2002; 168 (4, pt. 2): 1723-6.
31. Chia S.E. Endocrine disruptors and male reproductive function-a short review. *Int. J. Androl.* 2000; 23 (Suppl. 2): 45-6.
32. Gordon M.K., Hahn R.A. Collagens. *Cell Tissue Res.* 2010; 339: 247-57.
33. Hiekkinen A., Tu H., Pihlajaniemi T. Collagen XIII: a type II transmembrane protein with relevance to musculoskeletal tissues, microvessels and inflammation. *Int. J. Biochem. Cell Biol.* 2012; 44: 714-7.

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.

Файзулин А.К., профессор, д.м.н.

Поддубный И.В., к.м.н. д.м.н. профессор

Акопян А.И., к.м.н., член Союза педиатров России

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

Петрова М.Г., член Союза педиатров России

Апакина А.В. – врач высшей категории, детский хирург, детский уролог-андролог, член Союза педиатров России, член Ассоциации детских хирургов России

Шахновский Д.С. – врач детский уролог-андролог, член Союза педиатров России

Колмаков О.Ю., член Союза педиатров России

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Детские урологи-андрологи;
2. Врачи участковые педиатры;
3. Детские хирурги;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. Студенты медицинских ВУЗов;
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

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 III - Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1A 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>1В 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>1С 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>2А 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 неопровержимыми 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>2В 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>2С 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

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один

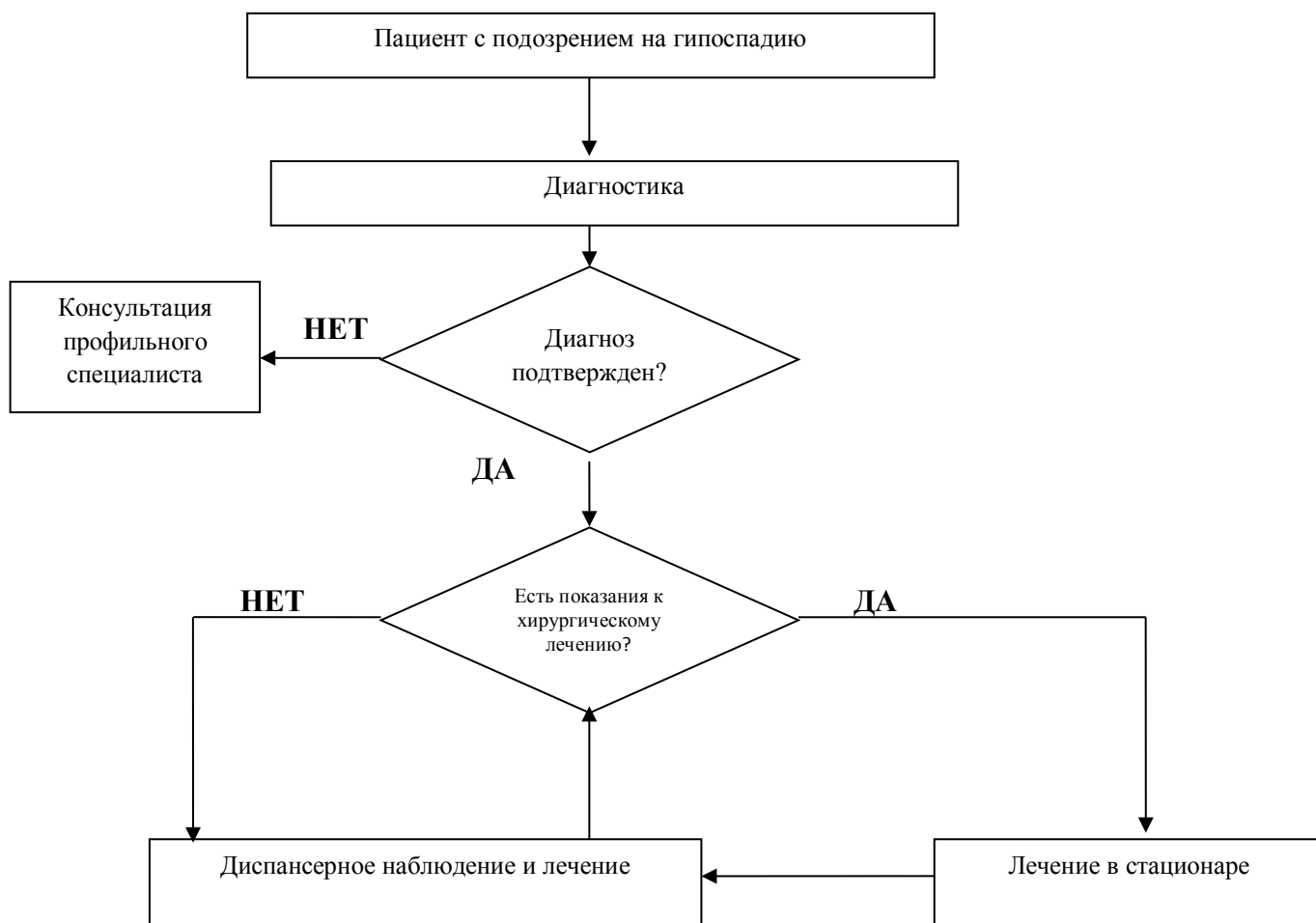
раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

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 пациента

Гипоспадия представляет собой аномалию развития, при которой наружное отверстие уретры расположено на нижней поверхности полового члена под центром его головки.

В нормальном половом члене, отверстие мочеиспускательного канала (отверстие) находится на конце пениса. Если гипоспадия тяжелая и не проведена операция, моча может течь в необычном направлении. Из-за этого мальчики с тяжелой нелеченной гипоспадией вынуждены мочиться сидя.

Тяжелые формы гипоспадии могут также влиять на способность в будущем на эрекцию полового члена, что в ряде случаев приводит к затруднениям при половом акте, и, соответственно, снижает возможность зачатия ребенка.

Соответственно локализации наружного отверстия уретры, существуют различные формы гипоспадии. Наиболее распространенной классификацией гипоспадии является предложенная Varcat. Передняя (65-70%): подразделяющаяся на головчатую, венечную и дистально – стволовую форму. Средняя (10-15%): среднестволовая форма. Задняя (20%): проксимально-стволовая, пениско-скротальная, скротальная, промежностная форма. Данная патология может быть как без деформации кавернозных тел, так и с незначительным, либо грубым искривлением последних.

При клиническом осмотре больного особое значение придается осмотру наружных половых органов и детальной оценке составных элементов порока. Определение размеров полового члена, формы головки и выраженность ладьевидной ямки, степень искривления кавернозных тел, возможные варианты ротации полового члена, выявление грубых рубцов от предыдущих хирургических вмешательств, также уделяется внимание размерам крайней плоти и мошонки

Установлено, что оптимальным временем проведения хирургической коррекции гипоспадии считается возраст от 6 месяцев до 2х лет, до момента начала обучения туалетным навыкам и осознанной оценки ребенка своей половой принадлежности.

Перед урологом стоит задача выбора наиболее оптимальных методик хирургической коррекции гипоспадии, при которых конечным результатом будет анатомически правильно сформированный половой член с обязательным восстановлением головчатого отдела уретры, наличие акта мочеиспускания с нормальными внешними (неразбрызгивающаяся струя, направленная по оси полового члена) проявлениями, и урофлоуметрическими показателями, достижение психосексуальной адаптации ребёнка, что также зависит от косметического результата оперативной коррекции.

Сегодня ни один врач не может сказать, что его метод является лучшим. В усовершенствование технических приемов внесли вклад десятки хирургов из разных стран. Мастерство хирурга состоит во владении всем арсеналом способов лечения и умении их творчески применять, руководствуясь особенностями патологии и интересами больного.