

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ**

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

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

**Главный внештатный
детский специалист хирург
Минздрава России
проф., д.м.н.
И.В. Поддубный**

2015 г.

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ	4
МКБ-10.....	4
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	4
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ	5
КЛАССИФИКАЦИЯ.....	5
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	6
ДИАГНОСТИКА	7
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	8
ЛЕЧЕНИЕ	9
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ.....	11
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ.....	12
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	13

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ГИПОСПАДИЕЙ

Данные клинические рекомендации подготовлены профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России, рассмотрены и утверждены на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Авторский коллектив: акад. РАН Баранов А.А., чл.-корр. РАН Намазова-Баранова Л.С., проф., д.м.н. С.Н. Зоркин, проф., д.м.н. Коварский С.Л., проф., д.м.н. Меновщикова Л.Б., проф., д.м.н. А.К.Файзулин, проф., д.м.н. Поддубный И.В., к.м.н. А.В. Акопян, к.м.н. Борисова, к.м.н. М.Г.Петрова, А.В. Апакина, Д.С. Шахновский, О.Ю.Колмаков.

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

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств

Поиск в электронных базах данных

Описание методов использованных для сбора/селекции доказательств

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

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

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

Таблица 1.
Уровни доказательности

Уровень	Тип данных
1a	Метаанализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Данные получены по результатам одного РКИ
2a	Доказательства получены на основе метаанализов исследований без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные неэкспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»

4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета
---	---

Таблица 2.
Степени рекомендаций

Степень	Основание рекомендаций
А	Рекомендации, основанные на результатах клинических исследований хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающие по меньшей мере одно РКИ
В	Рекомендации, основанные на тщательно спланированных клинических исследованиях без рандомизации
С	Рекомендации сформулированы, несмотря на отсутствие качественных клинических исследований в данной области

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.

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.

КОД ПО МКБ-10

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

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.

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

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.

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. 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. 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. 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 уретры в стратифицированный сквамозный эпителий.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Первую классификацию гипоспадии в 1866 г. предложил Kaufman. Он выделил головчатую, стволую, 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. (табл. 3).

Таблица 3.

Классификация по Varcat (частота в %).

Передняя (65 – 70%)	Средняя (10-15%)	Задняя (20%)
Головчатая	Среднестволовая	Проксимально-стволовая
Венечная		Пеноскротальная
Дистально-стволовая		Скротальная
		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.

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*.

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 уrogenитального синуса) на 11 нед гестации.

2. Случаи с вовлечением головчатого отдела уретры, возникающие в результате нарушения эмбриогенеза на 4 месяце гестации (составляют 75% случаев).

ДИАГНОСТИКА

При **клиническом осмотре** больного кроме традиционного осмотра (перкуссии, пальпации и аускультации) особое значение придается осмотру наружных половых органов и детальной оценке составных элементов порока. Проводится 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. Выделены факторы, осложняющие коррекцию гипоспадии. Выявление **сочетанных пороков полового члена и мочеиспускательного канала** позволяет значительно уменьшить число послеоперационных осложнений.

1. Стеноз наружного отверстия мочеиспускательного канала (меатостеноз). Данный порок часто сопровождается 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. В настоящее время для выпрямления полового члена может использоваться 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. Существует ещё один подход, 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. Выпрямление полового члена обязательно проводится под контролем искусственной эрекции, независимо от метода выполнения операции. Очень часто искривление полового члена сопровождается наличием диспластических изменений дистального отдела уретры и кожи вентральной поверхности полового члена.

4. Врожденная ротация полового члена. Для достижения хорошего косметического результата таким больным показана деторсия (раскручивание) и фиксация полового члена в правильном положении.

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.

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.

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.

Уродинамическое обследование

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 проведенной хирургической коррекции.

Методы визуализации

Ультразвуковое исследование верхних мочевыводящих путей

Проводится для исключения сопутствующей патологии.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

- *Гипоспадия венечная форма.*
- *Гипоспадия мошоночная форма. Стриктура уретры.*

ЛЕЧЕНИЕ

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 (**1С**).

Коррекцию гипоспадии у здоровых по остальным параметрам пациентам рекомендуется проводить с шестимесячного возраста (**2С**).

При **дистальных формах** гипоспадии следует отдавать предпочтение следующим методикам:

- при головчатой и венечной формах - MAGPI (meatal advancement and glanduloplasty - меатогландуллопластика, разработанная в 1981 г. Duckett J.W.);

- 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 Barcat, 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.

При выполнении операции MAGPI производится окаймляющий разрез кожи с отступом 3 мм от венечной борозды, включая дистопированный меатус. Выполняется дорсальная меатотомия, 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: сохранная 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.

При **проксимальных формах** в последние годы все большее число урологов предпочитают выполнять уретропластику 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.

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.

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 пенокротального 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 деэпидермизацию двух треугольных участков, после чего формируют препуциальный лоскут искусственной 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.

Стоит отметить, что неправильно отказываться от двухэтапных хирургических пособий, так как их использование в определенных случаях позволяет создать правильный в функциональном отношении половой член и получить хороший косметический результат. Данная тактика может быть использована в тех случаях, когда при дистальных формах уретральная площадка деформирована, склерозирована и непригодна для уретропластики и подлежит полному иссечению. 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.

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.

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

Оценка результата хирургических операций проводится по следующим критериям.

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 *Backa*. 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 корригируются 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.

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).

Неудовлетворительный результат

1. Полностью сохраняется деформация полового члена, уретральная трубка имеет значительный дефект.

2. Нарушен акт мочеиспускания.

3. Плохой косметический результат.

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% versus 12%). 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.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

- 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.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. 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.
2. Продеус П.П., Староверов О.В. Гипоспадия. М.; 2003
3. Baskin L.S., Colborn T., Himes K. Hypospadias and endocrine disruption: is there a connection? *Environ. Hlth. Perspect.* 2001; 109: 1175-83.
4. Laurence S., Baskin L.S., Michele B. Ebbers Hypospadias: anatomy, etiology, and technique. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41 (3): 463-72.
5. Ташпулатов Б.К. Дифференцированный подход к выбору хирургической тактики у детей с гипоспадией: Автореф. дис.... канд. мед.наук. М.; 2009
6. Baskin L.S. Hypospadias and urethral development. *J. Urol.* 2000; 163 (3): 951-6.
7. Baskin L.S., Erol A., Li Y. et al. Urethral seam formation and hypospadias. *Cell Tissue Res.* 2001; 305: 379-87.
8. 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.
9. 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.
10. 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.
11. Silver R., Russell D. 5alpha-Reductase type 2 mutations are present in some boys with isolated hypospadias. *J. Urol.* 1999; 162: 1142-5.
12. Liu B., Wang Z., Lin G. et al. Activating transcription factor 3 is upregulated in hypospadias. *Pediatr. Res.* 2005; 58: 1280-3.
13. Somuncu S., Caglayan O., Cakmak M. et al. The effect of indwelling catheter on OH-proline in the urethral wound: an experimental study. *J. Pediatr. Urol.* 2006; 2: 182-4.
14. Kurzrock E., Baskin L., Cunha G. Ontogeny of the male urethra: theory of endodermal Differentiation. *Differentiation.* 1999; 64: 115-22.
15. 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.
16. Baskin L.S. Hypospadias: a critical analysis of cosmetic outcomes using photography. *Br. J. Urol. Int.* 2001; 87: 534-9.
17. Bracka A. Sexuality after hypospadias repair. *Br. J. Urol. Int.* 1999; 83 (3): 29-33.
18. 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.
19. 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.

20. Snodgrass W. Does tubularized incised plate hypospadias repair create neourethral strictures? *J. Urol.* 1999; 162: 1159-61.
21. Коварский С.Л., Меновщикова Л.Б., Корзникова И.Н., Калинин Н.Ю., Ташпулатов Б.К. Определение уровня дефекта биосинтеза андрогенов у детей при различных формах гипоспадии. В кн.: VI Российский конгресс "Современные технологии в педиатрии и детской хирургии". Материалы школы по детской урологии-андрологии. Москва, 24-25 окт. 2007 г. М.; 2007
22. Snodgrass W. Tubularized incised plate for distal hypospadias. *J. Urol.* 1994; 151 (2): 464-5
23. Меновщикова Л.Б., Калинин Н.Ю., Ташпулатов Б.К. Гормональные аспекты диагностики и лечения различных форм гипоспадии у детей. *Детская хирургия.* 2008; 4: 37-9
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. 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.
26. 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.
27. Ricard-Blum S. *Cold Spring Harb Perspect Biol.* 2010; 10: 1101/cshperspec.a004078. <http://cshperspectives.cshlp.org> on June 13, 2012.
28. 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.
29. 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.
30. Braga L.H., Pippi-Salle J.L., Lorenzo A.J. et al. Comparative analysis of tabularized incised plate versus island flap urethroplasty for penoscrotal hypospadias. *J. Urol.* 2007; 178 (4, pt. 1): 1451-7.
31. Idzenga T., Kok D.K., Pel J.M. et al. Is the impaired flow after hypospadias correction due to increased urethral stiffness? *J. Pediatr. Urol.* 2006; 2: 299-303.
32. Taneli F., Ulman C., Genc A. et al. Biochemical analysis of urethral collagen after tubularized incised plate urethroplasty: an experimental study in rabbits. *Urol. Res.* 2004; 32: 219-22.
33. Hayashi Y., Mizuno K., Kojuma Y. et al. Characterization of the urethral plate and the underlying tissue defined by expression of collagen subtypes and microarchitecture in hypospadias. *Int. J. Urol.* 2011; 18 (4): 217-22.
34. Gelse K., Poschl E., Aigner T. Collagens: structure, function and biosynthesis. *Adv. Drug Delivery Ver.* 2003; 55: 1531-46.
35. Gordon M.K., Hahn R.A. Collagens. *Cell Tissue Res.* 2010; 339: 247-57.
36. 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.
37. Borza D.B., Bondar O., Ninomiya Y. et al. The NC1 domain of collagen IV encodes a novel network composed of the alpha 1, alpha 2, alpha 5 and alpha 6 chains in smooth muscle asegment membranes. *J. Biol. Chem.* 2001; 276 (30): 28 532-40.
38. Cherepanova O.A., Pidkovka N.A., Sarmiento O.F. et al. Oxidized phospholipids induce type VIII collagen expression and vascular smooth cell migration. *Circ. Res.* 2009; 104 (5): 609-18.
39. Hou G., Mulholland D., Gronska M.A. et al. Type VIII collagen stimulates smooth muscle cell migration and matrix metalloproteinase synthesis after arterial injury. *Am. J. Pathol.* 2000; 156 (2):

467-76.

40. Hasaneen N.A., Zucker S., Lin R.Z. et al. Angiogenesis is induced by airway smooth muscle strain. *Am. J. Physiol. Lung Cell Mol. Physiol.* 2007; 293 (4): L1059-68.
41. Haddad A., Kirwan T., Aitken K. et al. Establishing biological rationale for preoperative androgensin hypospadias surgery. *Dial Pediatr. Urol.* 2012; 33 (3): 13.
42. 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.
43. Chia S.E. Endocrine disruptors and male reproductive function-a short review. *Int. J. Androl.* 2000; 23 (Suppl. 2): 45-6.
44. Holland A.J., Smith G.H. Effect of the depth and width of the urethral plate on tubularized incised plate urethroplasty. *J. Urol.* 2000; 164: 489-91.
45. 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.
46. Leslie B., Jesus L.E., El-Hout Y. et al. Comparative histological and functional analysis of tabularized incised plate urethroplasty with and without dorsal inlay graft: a preliminary experimental study in rabbits. *J. Urol.* 2011; 186 (4, suppl.): 1631-7.
47. 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.
48. Файзулин А.К., Петрова М.Г., Шкитырь З.В. Хирургическое лечение различных форм гипоспадии с применением непрерывного возвратного шва. *Андрология и генитальная хирургия.* 2011; 2: 77-81.
49. Carmichael S.L., Shaw G.M., Lammer E.J. Environmental and genetic contributors to hypospadias: a review of the epidemiologic evidence. *Birth Defects Res. A. Clin. Mol. Teratol.* 2012; 94(7): 499-510.
50. Macedo A.Jr., Rondon A., Ortiz V. Hypospadias. *Curr. Opin. Urol.* 2012; 22(6): 447-52.
51. Chariatte V., Ramseyer P., Cachat F. Uroradiological screening for upper and lower urinary tract anomalies in patients with hypospadias: a systematic literature review. *Evid. Based Med.* 2013; 18(1): 11-20.