

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ
МЕЖРЕГИОНАЛЬНАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ДЕТСКИХ
УРОЛОГОВ-АНДРОЛОГОВ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ДИВЕРТИКУЛОМ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**

**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**

2015г.

Оглавление

МЕТОДОЛОГИЯ	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ	4
КОД МКБ10	4
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	4
КЛАССИФИКАЦИЯ	4
ЭТИОПАТОГЕНЕЗ.....	4
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА	5
ДИАГНОСТИКА.....	5
СКРИНИНГ	6
ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ	6
ЛЕЧЕНИЕ	6
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ДИВЕРТИКУЛОМ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ.....	7
ПРОГНОЗ.....	7
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	8

Данные клинические рекомендации подготовлены совместно с Межрегиональной общественной организацией детских урологов-андрологов, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома профессиональной ассоциации детских врачей Союз педиатров России на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Состав рабочей группы: проф., д.м.н. С.Н. Зоркин, проф., д.м.н. И.В. Дворяковский, д.м.н. Е.Н. Цыгина, д.м.н. Зеликович Е.И., к.м.н. А.В. Акопян, к.м.н. Г.М. Дворяковская, к.м.н. С.А. Борисова, к.м.н. М.Г. Петрова, к.м.н. Аникин А.В., врач - уролог Д.С. Шахновский, врач-уролог А.В. Апакина.

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

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 10 лет.

Дивертикул мочевого пузыря встречается редко, что исключает возможность проведения больших когортных и рандомизированных контролируемых исследований, в связи с чем для создания протоколов диагностики и терапии используются лишь тематические исследования экспертов, опубликованные в последние два десятилетия.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена (детских урологов-андрологов) получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

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

Рабочая группа

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

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Дивертикул мочевого пузыря (ДМП) – мешковидное выпячивание его стенки, в результате чего образовавшаяся полость сообщается с пузырем шейкой, просвет которой в одних случаях очень узкий – точечный, в других – диаметром до 1 см. Строение стенок дивертикула аналогично строению мочевого пузыря. При расположении выпячивания рядом с мочеточниками может иметь место вовлечение в него устья мочеточника, а также пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Причина возникновения дивертикулов – наличие «слабых» мест в стенках мочевого пузыря либо неполное обратное развитие урахуса. Дивертикулы склонны к злокачественному перерождению.

КОД МКБ10

N32.3 - Дивертикул мочевого пузыря.

Q64.6 – Врожденный дивертикул мочевого пузыря

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Точных данных по распространенности дивертикулов мочевого пузыря у детей нет. ДМП встречаются нечасто, в США при обследовании свыше 5000 детей с симптомами дизурии эта патология была обнаружена у 1,7%. [1,2]

КЛАССИФИКАЦИЯ

Различают врожденные и приобретенные дивертикулы мочевого пузыря. У детей дивертикулы чаще бывают врожденного характера (истинные) и реже – приобретенного [3,4].

Классификация дивертикулов мочевого пузыря у детей основана на их этиологии [3]:

1. Дивертикулы, ассоциированные с инфравезикальной обструкцией
2. Дивертикулы, развившиеся после хирургических вмешательств на мочевом пузыре.
3. Дивертикулы, ассоциированные с различными синдромами: синдром Игла-Барретта (синдром живота в виде чернослива), синдром Элерса-Данло.
4. Первичные врожденные (идиопатические) дивертикулы

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

Врожденный дивертикул образуется в результате неполной облитерации мочевого протока и состоит из всех слоев пузырной стенки, соединяясь с полостью пузыря более или менее узкой шейкой.

Располагаются врожденные дивертикулы обычно на заднебоковых стенках или в области дна мочевого пузыря. Величина их различна, иногда они достигают размера мочевого пузыря, в этих случаях применяют термин «дубликатура», или «удвоение», мочевого пузыря. При больших размерах дивертикула нередко мочеточник впадает непосредственно в его стенку. При этом, как правило, отсутствует интрамуральный отдел мочеточника и возникает пузырно-мочеточниковый рефлюкс.

Приобретенные дивертикулы представляют собой множественные выпячивания слизистой оболочки на участках, где мышечный слой мочевого пузыря истончен или атрофирован. Причиной образования этих дивертикулов становятся нарушения детрузорной функции или инфравезикальная обструкция.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинически дивертикул проявляется своеобразным мочеиспусканием в два приема: сначала опорожняется мочевого пузырь, а затем дивертикул.

Постоянный застой мочи в дивертикуле часто ведет к осложнениям (дивертикулит, цистит и перицистит), которые могут привести к пиелонефриту, камнеобразованию в дивертикуле, развитию в нем злокачественных новообразований.

В зависимости от размера и локализации дивертикул мочевого пузыря может вызывать обструкцию мочеточника (5%), инфравезикальную обструкцию (редко) или пузырно-мочеточниковый рефлюкс (9-13%).[5].

Дивертикул мочевого пузыря наиболее часто обнаруживается латерально или выше устья мочеточника. Также дивертикул может быть расположен на куполе мочевого пузыря, например, при инфравезикальной обструкции или синдроме Игла-Барретта.

Врожденная дисплазия фасции Вальдейера рассматривается как одна из причин врожденного дивертикула мочевого пузыря. Врожденный дивертикул мочевого пузыря чаще одиночный и расположен вблизи треугольника Льео и детрузора. Это расположение может способствовать ущемлению или деформированию устья мочеточника [3].

Приобретенные дивертикулы могут развиваться на фоне обструкции (клапаны заднего и переднего отделов уретры, стриктуры уретры, нейрогенный мочевой пузырь, диссинергия наружного сфинктера), инфекций или ятрогенных вмешательств. Они чаще множественные и встречаются при трабекулярном мочевом пузыре. Ятрогенные дивертикулы могут, например, представлять собой грыжевые выпячивания слизистой оболочки мочевого пузыря через реимплантированное устье мочеточника после антирефлюксной операции.

ДИАГНОСТИКА

Диагностику дивертикула мочевого пузыря следует начать с *ультразвукового исследования (УЗИ)* почек и мочевого пузыря. При УЗИ дивертикулы часто визуализируются как округлые анэхогенные структуры, располагающиеся в основании мочевого пузыря или вблизи отверстия мочеточника. Их можно перепутать с другой патологией мочевого пузыря в зависимости от степени его заполнения, выявления сообщения с мочевым пузырем или измененной эхогенностью вследствие стаза содержимого дивертикула [6].

Окончательный диагноз при ДМП устанавливается путем *цистоскопии*, при которой обнаруживают характерный вход в дивертикул, а также с помощью *цистографии*. При цистоскопии иногда удается наблюдать периодические замыкательные движения вокруг отверстия дивертикула вследствие сокращения мышечного кольца, окружающего вход в дивертикул. *Микционная цистоуретрография* проводится с опорожнением мочевого пузыря перед исследованием, выполняются снимки под контролем рентгеноскопии при тугом наполнении, во время мочеиспускания и при полном опорожнении мочевого пузыря. Помимо прямых проекций обязательно выполняется рентгенография в позиции «3/4» [6].

Внутривенная урография проводится детям с подозрением на дивертикул мочевого пузыря с целью исключения обструктивной уропатии. *Компьютерная томография почек и мочевыводящих путей*, в том числе, с *болюсным контрастированием* проводятся детям для уточнения топографии, размеров дивертикула мочевого пузыря и исключения (подтверждения) сопутствующей урологической патологии.

Для тех же целей может быть использована *магнитно-резонансная урография*.

Для оценки функционального состояния мочевого пузыря и уретры выполняется *блок уродинамических исследований (урофлоуметрия, профилометрия и электромиография мочевого пузыря)*.

С целью определения почечных функций проводятся соответствующие биохимические исследования сыворотки крови и мочи.

Пациентам с дивертикулами мочевого пузыря показано проведение бактериологического исследования мочи (посев с определением чувствительности к антимикробным препаратам).

Дифференциальная диагностика

Дивертикулы большого размера следует дифференцировать с другими врожденными и приобретенными аномалиями мочевой системы, такими как кисты урахуса, ложные дивертикулы мочевого пузыря (у маленьких детей), грыжевые выпячивания мочевого пузыря, дистопия устья мочеточника, удвоение мочевого пузыря, уретероцеле и культя мочеточника, образованная в результате удаления верхней части мочеточника и почки [7].

СКРИНИНГ

Специальный скрининг для диагностики ДМП не проводится, однако врожденный дивертикул мочевого пузыря может быть обнаружен при рутинном пренатальном УЗИ-исследовании.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

- *Дивертикул мочевого пузыря.*
- *Дивертикул мочевого пузыря. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс.*

ЛЕЧЕНИЕ

Пациентам с врожденным дивертикулом мочевого пузыря, вызванным обструкцией, рецидивирующими инфекциями мочевыводящих путей, пузырно-мочеточниковым рефлюксом или формированием камней требуется оперативное лечение [8,9].

Хирургическая дивертикулотомия врожденных дивертикулов может проводиться экстравезикально (паравезикально) и интравезикально (трансвезикально). Выбор хирургического вмешательства зависит от размера и локализации изменений, сопутствующих аномалий (например, пузырно-мочеточниковый рефлюкс) и индивидуальных предпочтений. При очень крупных парауретеральных дивертикулах следует быть особо внимательными, так как есть возможность повредить близкорасположенные структуры: например, мочеточник и семявыносящий проток. Возможно проведение робот-ассистированных лапароскопических операций [10].

При наличии обструкции мочеточника, оперативная тактика определяется сохранностью почечной функции: по показаниям вместе с дивертикулэктомией может быть выполнена нефрэктомия. Если функции почки сохранены, проводятся дивертикулэктомия и реимплантация мочеточника.

Внутрипузырный (интравезикальный) доступ

Техника операции. После вскрытия мочевого пузыря находят отверстие дивертикула и отслаивают его от окружающих тканей на введенном в полость дивертикула пальце или инструменте. Освобождают стенку мочевого пузыря от брюшины и жировой ткани и осторожно выделяют до верхнего края дивертикула. Дойдя до этого края, прощупывают введенный в дивертикул инструмент или палец, затем обходят дивертикул ножницами, отделяя его от окружающих тканей. Нужно учитывать то, что дивертикул в результате воспалений местами сильно сращен с окружающими тканями. Резекцию дивертикула производят таким образом, что мешок дивертикула выворачивается в просвет мочевого пузыря, а отверстие циркулярно обрезается. Образовавшийся дефект мочевого пузыря ушивают двухрядными швами. После удаления дивертикула отверстие закрывают со стороны просвета мочевого пузыря. Паравезикально подводят дренажную трубку. В

мочевого пузыря устанавливают уретральный катетер. Можно закончить вмешательство как при внепузырном доступе.

Внепузырный (экстравезикальный) доступ

Техника операции. Внепузырный доступ к дивертикулу осуществляют без вскрытия мочевого пузыря посредством нижней срединной лапаротомии. Поскольку дивертикулы чаще всего располагаются на задней стенке мочевого пузыря, производят его экстраперитонизацию. Для этого отделяют брюшину передней стенки и верхушки органа, доходят до места плотного сращения брюшинного листка с задней стенкой мочевого пузыря. Здесь рассекают брюшину по краю переходной складки, образовавшийся в ней дефект зашивают узловыми швами, восстанавливая целостность тазовой брюшины. На мобилизованном таким образом пузыре находят дивертикул. Остро и тупо отделяют его от стенок мочевого пузыря, прошивают и перевязывают кетгутом шейку дивертикула и отсекают между лигатурой и зажимом, наложенным выше места прошивания. Культю дивертикула обрабатывают антисептиком и погружают в стенку мочевого пузыря кистетным или Z-образным швом.

Особую сложность представляет удаление дивертикула шейки мочевого пузыря, который может быть огромных размеров и располагаться между пузырем и прямой кишкой у мальчиков и влагалищем у девочек. Оперативный доступ в данном случае осуществляют посредством экстраперитонизации мочевого пузыря и мобилизации его задней стенки сбоку, с разведением лобкового симфиза. После дивертикулэктомии околопузырное пространство дренируют, операционную рану послойно зашивают до дренажа. В мочевой пузырь ставят постоянный катетер на 5-7 дней.

Если в истинный дивертикул впадает мочеточник, одновременно с дивертикулом производят уретероцистонеоимплантацию с антирефлюксной защитой.

В последнее время все большее распространение приобретает лапароскопическая дивертикулэктомия.

При диагностировании приобретенного дивертикула в первую очередь ликвидируют инфравезикальную обструкцию и восстанавливают функции детрузора.

При развитии осложнений: дивертикулит, цистит, перицистит, которые могут привести к пиелонефриту, лечение проводится в соответствии с ФКР по оказанию медицинской помощи детям с инфекцией мочевых путей; при камнеобразовании в дивертикуле – ФКР по оказанию медицинской помощи детям с мочекаменной болезнью. При развитии злокачественных новообразований - показана консультация и лечение у онколога.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ДИВЕРТИКУЛОМ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Пациенты с подозрением на дивертикул мочевого пузыря должны быть госпитализированы в профильное учреждение. Средняя продолжительность пребывания в стационаре, включающая оперативное лечение и послеоперационный период, в зависимости от характера дивертикула, объема вмешательства, а также возможной сопутствующей патологии может составить от 14 до 21 дня.

По показаниям проводят консультации специалистов: педиатра, нефролога, генетика, детского хирурга, невролога и др.

После операции пациентам показано диспансерное наблюдение детским урологом-андрологом не менее 3 лет с проведением регулярных контрольных УЗИ почек, мочевого пузыря, общего анализа мочи, посева мочи; по показаниям проводят более углубленное обследование.

ПРОГНОЗ

При своевременном и правильном лечении благоприятный.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Tacciuoli M, Laurenti C, Racheli T. Double bladder with complete sagittal septum: diagnosis and treatment. *Br J Urol*. 1975 Dec. 47(6):645-9.
2. Coker AM, Allshouse MJ, Koyle MA. Complete duplication of bladder and urethra in a sagittal plane in a male infant: case report and literature review. *J Pediatr Urol*. 2008 Aug. 4(4):255-259.
3. Pieretti RV, Pieretti-Vanmarcke RV. Congenital bladder diverticula in children. *J Pediatr Surg*. 1999 Mar;34(3):468-473.
4. Hossain MZ, Hasan GZ, Siddiqui TH. Congenital bladder diverticulum causing acute urinary retention in an infant. *Mymensingh Med J*. 2012 Apr. 21(2):360-362.
5. Stephens FD. The vesicoureteral hiatus and paraureteral diverticula. *J Urol*. 1979 Jun. 121(6):786-791.
6. Corbett HJ, Talwalker A, Shabani A, Dickson AP. Congenital diverticulum of the bladder mimicking tumour. *J Pediatr Urol* 2007;3:323-325.
7. Cendron M. Unusual conditions of the bladder, including bladder trauma, urachal anomalies, and bladder diverticula. In: Docimo SG, Canning DA, Khoury AE, editors. *The Kelalis-King-Belman textbook of pediatric clinical urology*. 5th ed. London: Informa Healthcare; 2007. pp. 1047–58].
8. Powell CR, Kreder KJ. Treatment of bladder diverticula, impaired detrusor contractility, and low bladder compliance. *Urol Clin North Am*. 2009 Nov. 36(4):511-525.
9. Christman MS, Casale P. Robot-assisted bladder diverticulectomy in the pediatric population. *J Endourol*. 2012 Oct. 26(10):1296-1300.
10. Eyraud R, Laydner H, Autorino R, Panumatrassamee K, Haber GP, Stein RJ. Robot-assisted laparoscopic bladder diverticulectomy. *Curr Urol Rep*. 2013 Feb. 14(1):46-51.