

Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "23" июндаги
180-сонли буйруғига
илова

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ
СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ**

БОЛАЛАР МИЛЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ

**БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ”
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР**

ТОШКЕНТ 2025



“ТАСДИҚЛАЙМАН”
Бола-лар миллий тиббиёт маркази
директори Б.Я. Умаров

« _____ » 2025 й.

**БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ”
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР**

ТОШКЕНТ 2025

Мундарижа

БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ” НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАСИ

БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ” НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАСИ

БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ ЭКСТРОФИЯСИ” НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ТИББИЙ ПРОФИЛАКТИКА ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ МИЛЛИЙ КЛИНИК БАЁННОМАСИ

**БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ
ЭКСТРОФИЯСИ”
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА
ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

1. Кириш.

Касалликларнинг халқаро таснифи – НКК(КХТ) коди - 10:

| | |
|-------|-------------------|
| Q64.1 | Қовуқ экстрофияси |
|-------|-------------------|

Касалликларнинг халқаро таснифи – НКК(КХТ) коди - 11:

| | |
|--------|-------------------|
| LB31.3 | Қовуқ экстрофияси |
|--------|-------------------|

Қовуқ экстрофияси – қовуқ олд девори ва қорин олд девори соҳасининг туғма мавжуд эмаслиги. Бу қовуқ йўллари ривожланишидаги энг оғир нуқсонлардан бири. У тос суякларининг айрилиги ва одатда, тотал эписпадия билан бирга кечади. Бундан ташқари, қовуқ экстрофиясида юқори сийдик йўллари ривожланишидаги нуқсонлар ва бошқа аномал ҳолатлар (криптохоризм, қовуқ ёки оралиқ соҳасига очиладиган анал тешик окмалари, тўғри ичак тушиши) ҳам кузатилади. Қовуқ экстрофияси 1:40000 дан 1:50000 гача янги туғилган болаларда қайд этилади, бунда экстрофия клоаки шакли нисбатан камроқ учрайди - 1:200000 дан 1:400000 гача. Бу нуқсон қизларга нисбатан ўғил болаларда 3-6 бараварга кўпроқ кузатилади. Айрим муаллифларнинг маълумотига кўра, қовуқ экстрофиясига учраган болаларнинг туғилиши хавфи ота-онанинг бирида ушбу патология 1-5 мавжуд бўлган оилаларда кўпроқ бўлади.

Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: баённома 2024-йилда ишлаб чиқилган. Қайта кўриб чиқишнинг эҳтимолий санаси 2027-йил;

Ушбу миллий клиник протоколни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:

болалар миллий тиббиёт маркази, Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Республика кичик инвазив ва эндоскопик болалар хирургияси илмий-амалий маркази.

Клиник баённома ва стандартларни ишлаб чиқишда хисса қўшганлар:

Жараённи ташкил этиш бўйича болалар урологияси соҳасидаги ишчи гуруҳ аъзолари:

| | | | |
|----|-------------------------|---|--------------|
| 1. | Азамходжаев С.Т. | Тиббиёт фанлари доктори, Болалар миллий тиббиёт маркази урология бўлими илмий раҳбари, Тошкент педиатрия тиббиёт институти урология, болалар урологияси кафедраси мудир, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги бош болалар урологи. | БМТМ, ТошПМИ |
| 2. | Абдусаматов Б.З. | Тиббиёт фанлари доктори, Республика кам инвазив ва эндоскопик болалар хирургияси илмий-амалий маркази (РКИвЭБХИАМ) директори, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги бош болалар жарроҳи. | РКИвЭБХИАМ |

| | | | |
|----|--------------------------|---|--------|
| 3. | Рахматуллаев А.А. | Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти Факультет болалар хирургияси кафедраси мудир. | ТошПМИ |
| 4. | Теребаев Б.А. | Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти Факультет болалар хирургияси кафедраси доценти. | ТошПМИ |
| 5. | Абдуллаев З.Б. | Тиббиёт фанлари номзоди, Болалар миллий тиббиёт маркази урология бўлими мудир. | БМТМ |

Асосий муаллифлар рўйхати:

1. Акилов Х.А. - Тиббиёт фанлари доктори, профессор, Тиббиёт кадрлари малакасини ошириш маркази жарроҳлик ва болалар хирургияси кафедраси мудир. Ўзбекистон Республикаси Болалар жарроҳлари жамияти раиси.
2. Азамходжаев С.Т. - Тиббиёт фанлари доктори, Болалар миллий тиббиёт маркази урология бўлими илмий раҳбари, Тошкент педиатрия тиббиёт институти урология, болалар урологияси кафедраси мудир, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги бош болалар урологи.
3. Рахматуллаев А.А. - Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти факультет болалар хирургияси кафедраси мудир, Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги маслаҳатчиси.
4. Абдусаматов Б.З. - Тиббиёт фанлари доктори, Республика кичик инвазив ва эндоскопик болалар хирургияси илмий-амалий маркази (РКИвЭБХИАМ) директори. Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош болалар жарроҳи.
5. Эргашев Б.Б. - Тиббиёт фанлари доктори, ТошПТИ шифохонаси болалар хирургияси кафедраси профессори, Республика перинатал маркази неонатал жарроҳлик маркази раҳбари.
6. Абдуллаев З.Б. - Тиббиёт фанлари номзоди, Болалар миллий тиббиёт маркази урология бўлими мудир.
7. Теребаев Б.А. - Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти факультет болалар хирургияси кафедраси доценти.

Такризчилар:

Носиров А.А.

Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти факультет болалар хирургияси кафедраси доценти.

Дубров В.И.

Тиббиёт фанлари доктори, Республика болалар урологияси маркази раҳбари, Беларусь Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош болалар урологи

Ташқи эксперт:

Клиник протокол Тошкент педиатрия тиббиёт институти илмий Кенгашида ишчи гуруҳнинг якуний мажлисида муҳокама қилинди ва тасдиқлаш учун тавсия этилди – 03.2025 йилдаги протокол.

Ишчи гуруҳ раҳбари Х. А. Акилов, тиббиёт фанлари доктори, профессор, тиббиёт кадрлари малакасини ошириш марказининг жарроҳлик ва болалар жарроҳлиги кафедраси мудири. Ўзбекистон Республикаси болалар жарроҳлари жамияти раиси тиббий кадрларни касбий ривожлантириш маркази илмий кенгаши томонидан кўриб чиқилди ва маъқулланди. 2025 йил 30 март, 5-сонли баённома.

Техник эксперт баҳолаш ва тахрирлаш:

1. К.Т. Эргашев - Болалар миллий тиббиёт маркази
2. А.А. Абдурахманов - Республика кичик инвазив ва эндоскопик болалар хирургияси илмий-амалий маркази

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Баённомада қўлланиладиган қисқартмалар:

| | |
|-------------|-----------------------------------|
| ҚЭ | Қовуқ экстрофияси |
| СЧЙИ | Сийдик чиқариш йўллари инфекцияси |
| ҚСНР | Қовуқ-сийдик найи рефлюкси |
| МЦУГ | Микцион цистоуретрография |
| АСТ | Аспартатаминотрансфераза |
| УҚТ | Умумий қон таҳлили |
| УСТ | Умумий сийдик таҳлили |
| КИМ | Кислота-ишқор муҳити |
| МРТ | Магнит-резонанс томографияси |
| КТ | Компьютер томографияси |
| УТТ | Ультратовуш текшируви |

Протоколдан фойдаланувчилар:

- Болалар урологлари, болалар жарроҳлари, педиатрлар, шифокорлар – катталар жарроҳи, умумий амалиёт шифокорлари, соғлиқни сақлаш ташкилотчилари, тиббиёт-талабалари, магистрлар, ординаторлар ва аспирантлар

Беморлар тоифаси:

- қовуқ экстрофияси ва унинг асоратлари мавжуд болалар.

Ишончлилиқ даражасининг шкаласи:**Ташхисот усулларини асословчи далилларнинг ишончлилиқ даражасини баҳоловчи шкала (ташхисий ёндашув)**

| ДИД | Таърифи |
|------------|---|
| 1 | Эталон усулидан фойдаланган ҳолда назорат қилинадиган синовларни тизимли кўриб чиқиш ёки мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли кўриб чиқиш. |
| 2 | Референт усулни назорат қилиш билан тадқиқотларни ёки айрим рандомлашган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли кузатиш, мета-таҳлил ёрдамида рандомлашган клиник тадқиқотларни тизимли кузатиш бундан мустасно. |
| 3 | Доимий назорат қилинмайдиган ёки ўрганиш усулидан мустақил бўлмаган эталон усулидан фойдаланган ҳолда тадқиқотлар ёки тасодифий бўлмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари. |
| 4 | Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат тавсифи |
| 5 | Муолажанинг таъсир механизми асослари ёки экспертлар хулосаси |

Профилактика, даволаш, реабилитация тадбирлари учун далилларнинг ишончлилиқ даражасини баҳолаш шкаласи

| ДИД | Таърифи |
|------------|--|
| 1 | Мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши |
| 2 | Айрим рандомизацияланган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши, мета-таҳлил ёрдамида рандомизацияланган клиник тадқиқотларни тизимли равишда кўриб чиқилиши бундан мустасно |

| | |
|---|--|
| 3 | Рандомизацияланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан, когортли тадқиқотлар |
| 4 | Қиёсланмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар серияси тавсифи, “ҳолат-назорат” тадқиқоти |
| 5 | Муолажанинг таъсир механизми асослари (клиника олди тадқиқотлар) ёки экспертлар хулосаси |

Профилактика, ташхисот, даволаш, реабилитация тадбирлари учун тавсияларнинг ишончлилик даражасини баҳолаш шкаласи

| ТИД | Таърифи |
|------------|---|
| А | Кучли тавсия (барча кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилган) |
| В | Шартли тавсия (айрим кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим ўринни эгаллайди, айрим тадқиқотларнинг методологик сифати юқори ёки қониқарли ва/ёки қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган) |
| С | Кучсиз тавсия (сифатли далиллар келтирилмаган, кўриб чиқилган самарадорлик мезонлари, натижалар) муҳим ўринни эгалламайди, барча тадқиқотларнинг методологик сифати паст ва қизиқтираётган натижалар бўйича хулосалари келишилмаган |

2. Асосий қисм.

2.1. Кириш:

Қовуқ экстротрофияси (ҚЭ) таносил ва таянч-ҳаракат тизими туғма нуқсонларининг комплекс бирикмаси бўлиб, бунда жарроҳлик олдида тайёрлашда, жарроҳлик аралашувини бажаришда ва жарроҳликдан кейинги реабилитация даврида интеграцияланган ва тизимли ёндашувни талаб қилади.

Мутахассислар орасида жарроҳлик аралашуви усулига доир танлов юзасидан кўп сонли мунозаралар давом этмоқда. Бу таносил тизими органларини анатомик жиҳатдан максимал даражада нормал ҳолатга яқинлаштириш вазифасини сезиларли равишда қийинлаштирадиган ноёб анатомик-физиологик хусусиятлар мавжудлиги билан боғлиқ. Шу муносабат билан, жарроҳлик йўли билан тузатишга нисбатан бир хил ёндашувни ишлаб чиқиш жуда мураккаб вазифа ҳисобланади.

Ушбу клиник баённомаларнинг мақсади – хатарни таҳлил қилиш асосида ҚЭ ни даволашга амалий ёндашувни таъминлаш ҳамда диагностика ва даволаш учун кўрсатмаларни белгилашдан иборат. Клиник баённомаларни ишлаб чиқиш бўйича ишчи гуруҳнинг таъкидлашича, оддий ва амалий тавсияларни яратишда турли нуқсонлар аломати сифатида ҚЭ мураккаблигига етарлича баҳо берилмаслиги мумкин. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38787769/>]

2.2. Умумий тавсиф:

Анъанавий ҚЭ ҳолатида қовуқ олд деворининг битмаганлиги кузатилади, аммо орқа девор нотўғри ривожланади. Қовуқ шиллик қаватида кўзга кўринадиган шикастлар бўлмаслиги мумкин, аммо унинг юзасида кўпинча турли даражада ифодаланган полипоз ҳосилалар аниқланади, шунингдек қов симфизи (қов диастази) бўлиниши ва тос суяқларининг ташқи ротацияси кузатилади. Афсуски, қовуқ экстротрофияси мавжуд беморларда қовуқ-сийдик найи рефлюкси (ҚСНР) анча кенг тарқалган асорат ҳисобланади. Турли тадқиқотларнинг маълумотларига кўра, бу асорат экстротрофиядан азият

чекувчи беморлар орасида 30-60 фоиз оралиғида учраб туради. Бу кўрсаткичлар беморнинг ёши, экстрофиянинг мураккаблик даражаси ҳамда амалга оширилган жарроҳлик аралашувидан келиб чиқиб фарқ қилиши мумкин. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19878548/>]

Этиология. Ушбу нуқсон турли муаллифлар томонидан кўп марта батафсил таърифланганига қарамай, касалликнинг аниқ этиологияси ҳозиргача илмий мунозаралар предмети бўлиб келади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34059960>]

Атроф-муҳит омиллари ҳам ушбу нуқсон ривожланишига таъсир кўрсатиши мумкин, лекин ҳозирча аниқ механизмлар ўрнатилмаган. Фаразлар орасида — клоакал мембрана шаклланишидаги бузилишлар бўлиб, унинг тегишли тартибда ривожланмаслиги қорин деворидаги тўқималарнинг нотўғри битиши ва қовуқ экстрофияси вужудга келишига сабаб бўлади. [<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/2661>]

Ирсий мойиллик ҳам аҳамият касб этади: бир оилада яна бир боланинг экстрофия билан туғилиши хавфи қарийб 1 фоизни ташкил қилади. Бундан ташқари, экстрофия кўпинча ўғил болаларда учрайди ва экстракорпорал уруғлантириш (ЭКО) каби қўшимча репродуктив технологиялар қўлланилишига боғлиқ бўлиши мумкин. [<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/488777>].

2. 3. Клиник таснифланиш:

Қовуқ экстрофияси таснифи мураккаблик ва таъсир тузилишларига қараб, бир нечта шаклдан иборат бўлади. У экстрофия-эписпадия мажмуининг (КЭЭК) бир қисми ҳисобланади:

1. **Классик қовуқ экстрофияси** – қовуқ, қорин девори ва жинсий аъзоларнинг тўлиқ ёпилмаслигидан иборат.
2. **Клоакал экстрофия** – қўшимча равишда ичакни қамраб олувчи касалликнинг энг оғир шакли.
3. **Экстрофия бошқа турлари** – ёпиқ экстрофия, иккиланган қовуқ, юқори қовуқ-тери яраси ҳамда қовуқнинг катта пролапсига эга эписпадиядан иборат.

Бу шакллар даволашда махсус ёндашувни талаб қилувчи турли анатомик нуқсонлар билан ифодаланади. [<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/2661>].

3. Усуллар, ёндашувлар ҳамда диагностик ва даволаш жараёнлари.

Тадқиқотнинг мақсади – бола саломатлиги ва ривожланишининг умумий ҳолати, буйраклар ҳолати ва нейроген қовуқ (НҚ) ишлашини баҳолашдан иборат. Базавий текширув батафсил анамнезни тўплаш (жумладан, оилавий ва скрининг), жисмоний кўздан кечириш (жумладан, қовуқ соҳаси, тос суяклари диастазини баҳолаш) каби чораларни ўз ичига олади. 1-расм.

Кўп ҳолларда экстрофия ҳомиладорлик босқичида ёки туғруқ вақтида ультратовуш текшируви ёрдамида аниқланади. Шунингдек, диагностика анатомик нуқсонларни баҳолаш учун рентген текшируви ва DMSA радиоизотопли тадқиқотлар, ҳамда КТ/МРТ (зарур бўлса) текширувларидан иборат.

DMSA мағиз қисмини визуаллаштириш ва буйракларнинг дифференциал функциясини аниқлаш учун мақбул радиоизотоп ҳисобланади. DMSA проксимал найлар

эпителийини акс эттиради, шу боис амалдаги буйрак паренхимаси учун яхши индикатор сифатида хизмат қилади. Ўткир яллиғланиш ёки склерозга учраган соҳаларда DMSA камрови пасайган бўлиб, улар совуқ доғларга ўхшаб кўринади, шунинг учун DMSA реносцинтиграфияси буйрак чандиғининг битишини аниқлаш ва кузатиш учун ўтказилади. Бошланғич сканерлаш маълумотлари кузатиш даврида кейинги тадқиқотлар билан таққослаш учун қўлланилади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8021985/>].

ҚЭ антенатал таиҳиси қўйилган болалар учун тадқиқотнинг асосий усуллари:

Ҳомиланинг пренатал ультратовушли диагностикаси экстрофияни гестациянинг эрта муддатларида аниқлаш имконини беради. Экстрофия ҳолатида 70-90 фоиз ҳомилаларда қайта текширув ўтказилганида қорин олд девори ҳосиласи, қовуқ тўлмаганлиги, 50-80 фоизида – қорин олд деворининг нуқсони, 50 фоизида – кичрайган олат, 30 фоизида – киндикнинг паст ажралиши, 18 фоизида – тос суякларининг кенг туриши кузатилади. Киндик тизимчаси ажраладиган жойнинг батафсил текшируви киндик тизимчаси чурраси ва гастрошизис бўйича дифференциал диагностика ўтказишга ёрдам беради. Қовуқ тўлмаганлиги экстрофиянинг асосий аломати ҳисобланади. Агар қовуқни кўришнинг имкони бўлмаса, ҳомиладор аёл 1 соатдан кейин қайта текширувдан ўтказилиши керак.

Касалликни 20 ҳафтагача аниқлаш муҳим ҳисобланади, чунки экстрофия ўта оғир нуқсонлардан бири бўлиб, ташхис аниқлаштирилган бўлса ҳомиладорлик муддатидан олдин узилади. 20 ҳафтагача муддатда бу амалиёт максимал даражада эҳтиёткор ва нисбатан хавфсиз бўлади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10037419/>]

Клиник қон таҳлили;

- УҚТ;
- БАК: АЛаТ, АСаТ, креатинин, мочевина, холестерин, билирубин умумий,
- билирубин тўғри, калий, натрий, кальций, темир
- қон гуруҳи ва резус фактор;
- коагулограмма;
- қон КИҲ.

| Болани кўриқдан ўтказиш | |
|---|--|
| Жисмоний кўриқдан ўтказиш: | |
| <ul style="list-style-type: none"> • уролог кўриги, экстрофирланган соҳани баҳолаш ва ҳажмини ўлчаш | |
| <p>Шикоятлар ва анамнез:</p> <p>Эксрофия ташхиси бола туғилган заҳоти қўйилади. Нуқсон ёрқин намоён бўлади ва қовуқ экстрофияси ҳолатида ташхис яққол маълум бўлади. Бироқ, ушбу нуқсон нисбатан камёб бўлганлиги учун жинсни аниқлаш ҳамда қин, клитор, рудиментар жинсий олат каби органлар жойлашувини аниқлаш одатда боланинг мутахассис томонидан текширувдан ўтказилишини талаб қилади</p> | <p>Асбоблар ёрдамида текшириш:</p> <ul style="list-style-type: none"> • УТТ ва доплерография – қорин бўшлиғи, қорин орти соҳаси, юрак, бош мия, таносил тизими органларининг томирларини рангли картирлаш ёрдамида; • тос суяклари орасидаги масофани аниқлаш, тос-бўкса бўғимларини баҳолаш; • тос суяклари Р-графияси; • ЭКГ; |

| | |
|---|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> • тос суяклари бўйича КТ – оператив даволаш ҳажми ҳамда тос тубининг анатомик ва функционал бутунлигини қайта тиклашга доир масалани ҳал қилиш учун такрорий ва босқичли тузатишларни ўтказишда; • тос суяклари МРТ – тос тубининг анатомик ва функционал бутунлигини қайта тиклаш учун |
| Ташхис қўйиш | |
| Тиббий аралашув йўли билан даволашга доир масалани ҳал қилиш | |

4. Амбулатор даволаш тактикаси:

Даволаш мақсади — сийдик чиқариш йўллари инфекциялари (СЧЙИ) ривожланиши, қовуқ шиллиқ қаватида полиплар ҳосил бўлиши ва метапластик ўзгаришларга ўтишнинг олдини олишдан иборат.

Даволаш қуйидаги тушунчаларга асосланади:

Эвентрация таъсирига учраган қовуқ шиллиқ қаватининг юзаси ҳимояга ва хўжалик целлофанидан фойдаланган ҳолда тўғри парваришга муҳтож.

- консерватив ёндашув динамик кузатув, оралатувчи ёки давомий антибактериал профилактика ҳамда қовуқ реабилитацияси дастурини ўз ичига олади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20135833>]

4.1. Дори-дармонсиз даволаш:

Беморларни консерватив даволаш жарроҳлик аралашувлари ўтказилганидан сўнг рефлюкс ва буйраклар ҳолатини баҳолаш учун радиографик текширувларни (МЦУГ, DMSA билан сканерлаш) амалга оширган ҳолда, мунтазам кузатувни қамраб олади. Қовуқ-сийдик найи рефлюкси (ҚСНР) сийдик чиқариш йўлларида фебрил инфекциялар ва буйракларда чандиқлар ҳосил бўлиши хавфини оширади. Кузатув доирасида жарроҳлик амалиётдан кейин ҳожатхона кўникмалари бўйича ўқишдан ўтган сийдик йўллари инфекцияси ва сийдик тута олмаслик мавжуд барча болаларни текшириш ва даволаш зарур. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32300575>]

4.2. Дори-дармонли даволаш:

Қовуқ экстрофиясида медикаментоз даволаш асоратлар профилактикаси, ҳаёт сифатини ошириш ва жарроҳлик аралашувига тайёрлашга йўналтирилган. Медикаментоз даволашнинг асосий йўналишлари қуйидагилардан иборат:

1. Антибактериал даволаш:

Экстрофия мавжуд беморларда сийдик чиқишининг бузилиши ва қовуқ-сийдик найи рефлюкси (ҚСНР) хавфи юқори бўлганлиги сабабли кўпинча юзага келадиган сийдик чиқариш йўллари инфекцияларини (СЧЙИ) профилактика қилиш ва даволаш учун қўлланилади. Антибиотиклар ҚСНР қайталанишининг олдини олиш учун кам дозаларда узоқ вақтга тайинланиши мумкин.

2. М холинолитиклар. Жарроҳлик аралашувларидан кейин муҳим бўлган спазмларни камайтириш ва қовуқ ҳажмини ошириш учун қўлланилади.

3. Уродинамикани яхшилаш учун дорилар: Альфа-адреноблокаторлар каби дорилар, айниқса жарроҳлик аралашувидан кейин қолдиқ обструкция мавжуд бўлганида, сийдик чиқариш функциясини яхшилаш учун қўлланилиши мумкин.

4. Яллиғланишга қарши дорилар. Қовуқ ва сийдик йўли соҳасидаги яллиғланиш ва шишни камайтириш учун қўлланилиб, асоратлар хавфини камайтиришга ёрдам беради.

5. Оғрик қолдирувчи дорилар. Жарроҳлик аралашувларидан кейин ёки сурункали ноқулайликда оғрик синдромини бошқариш учун қўлланилади.

Медикаментоз даволаш жарроҳлик йўли билан даволаш ўрнини босмайди, аммо беморнинг аҳволини яхшилаш, инфекцияли асоратлар такрорийлигини камайтириш ва жарроҳлик амалиётига тайёрлашга қаратилган муҳим қўшимча сифатида хизмат қилади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30984727/>]

Қовуқ экстротфиясида жарроҳлик аралашуви эрта неонатал даврда, кўпинча бола туғилганидан сўнг дастлабки 48-72 соат ичида мураккаб урологик нуқсонларни даволаш тажрибасига эга ихтисослашган тиббий марказларда ўтказилиши керак. Бироқ эрта аралашувлар анестезия ва жарроҳликдан кейинги парвариш қийинчиликлари билан боғлиқлиги сабабли, бундай амалиётларни бола 6-7 ойлигида ўтказиш тавсия этилади. Муҳими, бу марказларда тажрибали мультидисциплинар жамоа (болалар урологлари, жарроҳлари, анестезиологлар, травматологлар, реаниматологлар) бўлиши керак. Кўпинча бир нечта даволаш босқичи ҳамда узоқ муддатли жарроҳликдан кейинги кузатув талаб этилади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30984727/>]

4.4. Кейинги даволаш:

Амбулатор кузатув – болалар урологи ва травматологи томонидан ўтказилади.

- 4 ҳафтага жисмоний машқлардан озод этиш.
- яралар йиринглашининг олдини олиш.
- уродинамик кўрсаткичларни баҳолаш.

4.5. Баённомада тақдим этилган диагностика ва даволаш усуллариининг хавфсизлик ва самарадорлик кўрсаткичлари:

Жарроҳлик йўли билан даволаш самарадорлиги. Қовуқнинг муваффақиятли ёпилиши, сийдик йўлининг қайта тикланиши, буйраклар функциясининг сақланиши, шунингдек континенцияга (сийдик чиқариш назорати) эришиш асосий кўрсаткичлар ҳисобланади. Шунингдек, жарроҳликдан кейин таянч-ҳаракат тизимининг тўлиқ қайта тикланиши, жумладан тос суяклари ҳолатининг нормаллашуви ва ҳаракатланиш функцияларининг яхшиланиши ҳам муҳим мезон ҳисобланади. Бу беморнинг ҳаёт сифати яхшиланишига ва давомий асоратлар хавфини камайтиришга хизмат қилади.

5. Тиббий ёрдам турига қараб беморни касалхонага ётқизишга доир йўриқномалар:

5.1. Бирламчи бўғим стационарига йўллаш – тавсия қилинмайди.

5.2. Иккиламчи ва учламчи стационарга қабул қилиш бўйича йўриқнома: ҚЭ мавжуд болалар етарлича тажриба тўпланган жойда даволаниши керак.

6. Стационар даражада даволаш тактикаси:

6.1 Беморларни ҳисобга қўйиш картаси, беморларни йўналтириш (схемалар, алгоритмлар): Бемор наркоз ўтказиш учун максимал ҳажмдаги таҳлиллар тўплами билан режага мувофиқ касалхонага ётқизилади.

6.2 Дори-дармонсиз даволаш: йўқ.

6.3. Дори-дармонли даволаш: йўқ.

6.4. Жарроҳлик аралашуви: болаларда ҚЭ жарроҳлик йўли билан даволаш учун куйидаги методикалар ўтказилади:

- Қовуқ экстрофиясини замонавий босқичли қайта тиклаш (MSRE)
- Қовуқ экстрофиясини тўлиқ бирламчи тузатиш (CPRE)
- Қовуқ экстрофиясини модификацияли босқичли тузатиш (MSRBE)
- Юмшоқ тўқималарнинг Келли бўйича радикал мобилизацияси

6. 5. Жарроҳликдан кейинги даволаш:

- оғриқсизлантириш;
- антибактериал даволаш;
- яра инфекцияси профилактикаси;
- ярани парваришлаш.

6.6. Баённомада тақдим этилган диагностика ва даволаш усулларининг хавфсизлик ва самарадорлик кўрсаткичлари:

Жарроҳлик аралашувининг самарадорлиги: қовуқнинг муваффақиятли ёпилиши, сийдик йўлининг қайта тикланиши ва континенцияга (сийдик чиқариш назорати) эришиш. Муваффақиятли даволаш беморнинг ҳаёт сифати яхшиланиши ва такрорий аралашувларни камайтиришга хизмат қилади.

Буйраклар функциясининг сақлаб қолиниши: сурункали буйрак етишмовчилиги ривожланишининг олдини оладиган муҳим кўрсаткич.

Таянч-ҳаракат тизимининг қайта тикланиши: ортопедик тузатишлардан кейин айниқса муҳим саналган тос суяклари ҳолатининг нормаллашуви ва ҳаракатланиш функцияларининг яхшиланишидан иборат.

**БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ
ЭКСТРОФИЯСИ”
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ТИББИЙ
АРАЛАШУВЛАР
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ**

1. Асосий қисм.

1.1. Кириш: Қовуқ экстропияси — қовуқ ва пастки қорин девори очик қоладиган ноёб ва мураккаб туғма касаллик бўлиб, бунинг натижасида қовуқ шиллик қаватини ташқарига чиқиб қолади. Бу ҳолат қовуқни ёпиш, сийдик йўлини қайта тиклаш ва сийдик чиқариш назоратини таъминлашга қаратилган кўп босқичли жарроҳлик аралашувларини ўз ичига олган комплекс даволаш ёндашувини талаб қилади. Тос остеотомияси ва қовуқ бўйинчасини қайта тиклаш каби замонавий жарроҳлик усулларининг жорий этилиши прогноз ва беморлар ҳаёт сифатини яхшилаш имконини бериб, инфекциялар ва буйраклар шикастланиши хавфини камайтиради.

2. Болалар крипторхизмасида даволаш ва/ёки жарроҳлик аралашуви усулларини қўллаш йўллари.

2.1. Даволаш ва аралашув мақсади:

Қовуқ экстропиясини даволашдан мақсад — қовуқнинг анатомик бутунлиги ва нормал ишлашини қайта тиклаш, буйракларни ҳимоя қилиш ва сийдик чиқариш устидан назоратни таъминлашдан иборат. Жарроҳлик аралашуви қовуқни ёпиш, сийдик йўли ва тосни қайта тиклаш, шунингдек сийдик чиқариш йўллари инфекциялари ва буйраклар шикастланишининг олдини олишга қаратилган. Бунга қўшимча равишда беморнинг функционал ҳолати ва ҳаёт сифатини яхшилаш учун тос тузилмаларига тузатиш киритиш ўтказилади.

2.2. Даволаш ва аралашувга қарши кўрсатмалар:

- фаол босқичдаги ўткир респиратор касалликлар;
- боланинг беқарор соматик ҳолати;
- терида қизариш ва яллиғланиш жараёнлари мавжудлиги (замбуруғли инфекциялар ёки полипоз тошмалар).

2.3. Даволаш ва тиббий аралашувга кўрсатмалар:

- Очик қовуқ — суюқлик йўқотилиши ва инфекциялар хавфининг олдини олиш учун органлар бутунлигини қайта тиклаш зарурати.
- Буйраклар ҳимояси — жарроҳлик аралашуви рефлюкснинг олдини олиш ва буйраклар функциясини сақлаб қолиш учун муҳим.

□ Тос ва сийдик йўли нуқсонлари — сийдик нормал чиқарилиши ва анатомик қайта тиклашга эришиш учун тузатиш киритиш зарурати.

□ Асоратлар профилактикаси — инфекция ва яллиғланиш жараёнлари, шунингдек шиллик қаватда полипоз тошмалар ва замбуруғли инфекцияларнинг олдини олиш зарурати.

2.4. Даволаш ёки тиббий аралашувни амалга ошираётган мутахассисга талаблар: болалар урологи ёки болалар жарроҳи, давлат намунасидаги мутахассис сертификатига (ёки мутахассиснинг билим ва кўникмалари мавжудлиги тасдиқловчи Ўзбекистон Республикасида тан олинган бошқа ҳужжат) ҳамда тажрибали мутахассис раҳбарлиги остида камида 50 та операцияни ўтказишга оид тажрибага эга бўлиш.

2.5. Асосий ва қўшимча диагностика тадбирлари рўйхати:

Асосий диагностика тадбирлари:

- наркоз ўтказиш учун базавий таҳлиллар тўплами (клиник қон таҳлили, коагулограмма, жигар ферментлари, ЭКГ ва ҳ.к.);

Қўшимча диагностика тадбирлари: қўшимча нуқсонлар мавжуд бўлганида (жинс шаклланишидаги бузилиш) қўшимча диагностика тадбирлари талаб этилади:

- оператив даволаш ҳажми ҳамда тос тубини анатомик ва функционал қайта тиклаш имкониятига доир масалани ҳал қилиш учун такрорий ва босқичли тузатишларни ўтказишда тос суяклари бўйича КТ;

- тос тубининг анатомик ва функционал бутунлигини қайта яратиш учун тос туби бўйича МРТ.

2.6. Даволаш ва тиббий аралашув бўйича талаблар:

Қовуқ экстрофиясини босқичли қайта тиклашга доир талаблар қуйидагилардан иборат:

1. **Бирламчи эрта цистопластика** — чақалоқлик даврида бажарилади (48-72 соатгача) ва қовуқ бўйинчаси пластикасини ўз ичига олмайди.
2. **Modified Cantwell-Ransley усули** — 6–12 ойлик даврда сийдик йўлини тиклаш ва асоратлар хавфини камайтириш учун бажарилади.
3. **Континент жарроҳлик** — 5 ёшлар атрофида сийдик чиқариш устидан назоратга эришиш ва функционал ҳолатни янада яхшилаш учун ўтказилади.

Қовуқ экстрофиясининг тўлиқ бирламчи тузатилиши қуйидагилардан иборат:

Бир босқичли коррекция — жарроҳлик хатарларини камайтириш учун барча босқичларни битта операцияда бажариш.

Қовуқ экстрофиясининг модификацияланган босқичли тузатилишига талаблар қуйидагилардан иборат:

1. **Сийдик найлари реимплантацияси** — нормал сийдик чиқарилишини қайта тиклаш ва қовуқ-сийдик найи рефлюксининг олдини олиш.
2. **Қовуқ бўйинчаси пластикаси** — сийдик чиқарилиши назоратини яхшилаш.
3. **Цистопластика** — қовуқ сиғимини ошириш.
4. **Ўғил болаларда эписпадияга тузатиш киритиш** — 2 ёшлар атрофида гормонал стимуляциядан кейин жинсий аъзолар анатомияси ва функциясини қайта тиклаш учун ўтказилади.

Ўғил болаларда Келли бўйича юшоқ тўқималарни радикал мобилизация қилишга талаблар қуйидагилардан иборат:

Қовуқ девори, бўйинчаси юмшоқ тўқималарини чуқур кўчириш ва каверноз суякларни қов суякларидан чуқур ажратиш орқали бир операцияда барча босқичларни амалга ошириш.

2.7. Беморни тайёрлашга талаблар:

- беморнинг барқарор соматик ҳолати;
- ЎРВИ фаол аломатларининг йўқлиги (клиник ва лаборатор);
- базавий таҳлиллар тўплами.

2.9. Даволаш ёки тиббий аралашув самарадорлиги кўрсаткичлари: Жарроҳлик аралашувлари самарадорлиги: қовуқнинг муваффақиятли ёпилиши, сийдик йўли қайта тикланиши ва континенцияга эришиш (сийдик чиқаришни назорат қилиш қобилияти). Муваффақиятли даволаш беморнинг ҳаёт сифати яхшиланишига ва такрорий аралашувлар сонини камайтиришга хизмат қилади.

Буйраклар функциясини сақлаб қолиш: сурункали буйрак етишмовчилиги ривожланишининг олдини олувчи муҳим кўрсаткич.

Таянч-ҳаракат тизимининг қайта тикланиши: ортопедик тузатишлардан сўнг айниқса муҳим ҳисобланган тос суяклари ҳолатининг нормаллашуви ва ҳаракатланиш функциялари яхшиланишидан иборат.

3. Баённоманинг ташкिलий жиҳатлари:

- 1) Тарафдорлар ҳамкорлигидаги муаммолар: йўқ.
- 2) Экспертлар тўғрисидаги малумотлар (махаллий ва чет эл мутахасислари);

Тақризчилар:

Носиров А.А. - Тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти факультет болалар хирургияси кафедраси доценти.

Дубров В.И. - Тиббиёт фанлари доктори, Республика болалар урологияси маркази раҳбари, Бэлорус Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлигининг бош болалар урологи

- 3) Протоколни қайта ишлаб чиқиш: 3 ёки 5 йилдан сўнг (агара янги ташхис, даволаш, профилактика ва реабилитатсия усуллари киритилса);

Фойдаланилган адабиётлар рўйхати:

1. Guidelines of European Association of Urology. Pediatric urology. <https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline>.
2. AUA guidelines. Management and screening of primary vesicoureteral reflux in children. <https://www.auanet.org/guidelines-and-quality/guidelines/vesicoureteral-reflux-guideline>.

**БОЛАЛАРДА “ҚОВУҚ
ЭКСТРОФИЯСИ”
НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ТИББИЙ
ПРОФИЛАКТИКА ВА
РЕАБИЛИТАЦИЯ МИЛЛИЙ КЛИНИК
ПРОТОКОЛИ**

Касалликларнинг халқаро таснифи – НКК(КХТ) коди - 10:

| | |
|--------------|-------------------|
| Q64.1 | Қовуқ экстрофияси |
|--------------|-------------------|

Касалликларнинг халқаро таснифи – НКК(КХТ) коди - 11:

| | |
|---------------|-------------------|
| LB31.3 | Қовуқ экстрофияси |
|---------------|-------------------|

Албатта, шифокорлар учун янада батафсил тавсиялар, жумладан қовуқ экстрофияси мавжуд болаларда профилактика ва реабилитация бўйича сўнгги маълумотлар муҳим. Қуйида чуқурроқ маълумот тақдим этилади:

Профилактика

Қовуқ экстрофиясини профилактика қилиш мураккаб ҳисобланади, чунки бу туғма нуқсон. Шунга қарамай, асоратлар хавфини камайтириш ва эрта аралашув учун муҳим ҳолатлар мавжуд:

Генетик маслаҳат олиш ва пренатал диагностика:

Ирсий компонентни ҳисобга олган ҳолда, касаллик тарихида экстрофия ва бошқа анатомик нуқсонлар мавжуд бўлган оилалар учун генетик маслаҳат олиш тавсия этилади. Пренатал диагностика ва генетик тест синови мойиллик аниқланиши яхшилаши ва тарихида шундай хасталиклар бўлган оилалар учун янада аниқ прогнозларни тақдим этиши мумкин. Бу даволашни режалаштириш ва тиббий кўмак учун муҳим аҳамият касб этади. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27013921/>]

Ультратовуш текшируви орқали пренатал диагностика ўтказиш экстрофияни 16-18 ҳафтада аниқлаш имконини беради. Ультратовушли текширувда (УТТ) қовуқ экстрофиясини ўзига хос аломатларни кузатиш орқали гумон қилиш ва ташхис қўйиш мумкин. Қовуқ экстрофияси бўйича асосий ультратовуш мезонлари қуйидагилардан иборат:

- Тўлган қовуқнинг одатий жойида эмаслиги. Экстрофияда қовуқ ёпилмайди ва тўлмайди, бу ҳолат тос соҳасини стандарт кўздан кечиришда кўринади.
- Қориннинг пастки қисмида қорин деворидаги нуқсонлар. Бу нуқсон қорин девори контурларининг қов суяги устидаги узилиши сифатида намоён бўлади.

- Қорин девори нуқсони орқали ичак ҳалқалари ёки бошқа органларнинг кўриниши, бунда қов суяклари орасидаги масофа ортиши кузатилиши мумкин.

- Кўпинча қовуқ экстрофиясида кузатиладиган жинсий органлар анатомиясининг бузилиши (айниқса ўғил болаларда), жумладан эписпадия (сийдик йўли нуқсони).

- Қов суяклари шакли ва ҳолатининг ўзгариши: улар кенг сурилган бўлиши мумкин ва бу ҳолат УТТда кўринади ҳамда қорин деворининг қўйи қисмида нуқсон борлигидан далолат беради [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21641871/>]

Ҳомилани қўшимча МРТдан ўтказиш батафсил анатомик баҳолашни тақдим этиши мумкин. Пренатал магнитли-резонанс томография (МРТ) анатомик нуқсонларни аниқ баҳолаш ва қўшимча нуқсонларни аниқлашга ёрдам берадиган юқори сифатли тасвирларни тақдим қилган ҳолда, қовуқ экстрофияси ташхисини қўйишнинг самарали усули ҳисобланади. МРТ мураккаб ҳолатларда диагностикани яхшилаш ва даволашни аввалдан режалаштириш орқали УТТни тўлдирари ҳамда янги туғилган чақалоқ учун энг яхши натижани таъминлайди. Бу усул она ва бола учун хавфсиз бўлиб, касалликни эрта аниқлаш ва оператив аралашувга тайёрлашда муҳим ўрин тутди. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22841402/>].

Туғруқ вақтида асоратлар хатарини камайтириш:

Туғруқ тактикаси танлови (кўпинча кесар усули) экстрофия мавжуд бўлганида янги туғилган чақалоқнинг қовуғи ва қорин бўшлиғига жароҳат етказилишини миинималлаштиради.

Ота-онани хабардор қилиш ва ўқитиш:

Ота-она билан касалликнинг кечиши эҳтимоллари ва жарроҳлик аралашувига тайёргарлик муҳокама қилинади, бу эрта асоратларни ўз вақтида аниқлаш ва олдини олиш имконини беради.

Реабилитация

Экстрофия мавжуд болалар реабилитацияси урологлар, травматологлар, жарроҳлар, психологлар ва педиатрлардан иборат фанлараро ёндашувни талаб қилади. У қуйидаги жиҳатлардан иборат бўлади:

Операциядан кейинги реабилитация:

Сийдик чиқариш йўллари инфекцияларини назорат қилиш: инфекциялар профилактикаси учун антибиотикларни тайинлаш жарроҳлик аралашувидан кейинги дастлабки ҳафталарда зарур бўлиши мумкин.

Психологик ва ижтимоий реабилитация:

Психологик кўмак: экстрофия мавжуд болалар ўзига баҳо бериш ва ижтимоий мослашиш билан боғлиқ қийинчиликларга тўқнаш келиши мумкин. Болалар психологи ёки психотерапевти билан мунтазам учрашувлар, ота-оналар билан ишлаш ва мактаб томонидан қўллаб-қувватлаш ҳаёт сифатини яхшилашга ёрдам беради.

Қўллаб-қувватлаш гуруҳи: муқобил касалликка эга оилалар ва болалар учун гуруҳ терапияси яққаланиш ва ташвишланиш ҳиссини енгишга ёрдам беради.

Операциядан кейинги кузатув:

Уродинамик текширув: тузатиш заруратини баҳолаш ва буйраклар соҳасида асоратларнинг олдини олиш учун қовуқ функциясини мунтазам кўриқдан ўтказиш.

Қовуқ саратони хавфи: операциядан кейинги кузатув, айтиқса уродинамик даволашлар ва қайта тиклашлардан кейин потенциал хатарли ўзгаришлар устидан назоратни ўз ичига олади.

Уродинамикани қувватлаш:

Сийдик чиқариш функционал натижаларини баҳолашда куруқ давр давомийлиги ва континенция даражаси ҳисобга олиниши керак. Бироқ ҳозирда универсал қабул қилинган ушлаб қолиш таърифиди мавжуд эмас. Johns Hopkins гуруҳига мувофиқ, ушлаб қолишлар кун давомида камида 3 соатдан иборат бўлган куруқ давр, тундаги куруқлик, соф интермиттияловчи катетерлашсиз сийдик чиқариш (СІС) ва аугментацияга зарурат йўқлиги сифатида таърифланади [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21453850/>]. Тадқиқотларга кўра, 70 фоиз беморлар бу мезонларни қониқтиради. Ўз навбатида, Индианалик гуруҳ 80 фоиздан ортиқ умумий континенция кўрсаткичларини намоеён этмоқда, лекин улардаги беморларнинг қарийб 70 фоизда аугментация ўтказилган [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15371867/>].

Сийдик тутолмаслик ёки сурункали инфекция мавжуд бўлган ҳолатларда ҳаёт сифатини яхшилашга ёрдам берадиган даврий катетерлашни ўтказиш учун Митрофанов муолажаси билан аугментацион цистопластика кўриб чиқилиши мумкин.