



publiziert bei:  **AWMF online**
Portal der wissenschaftlichen Medizin

S3-Leitlinie

Epidemiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie- Epispadie Komplex (BEEK)

Registernummer: 043-058

Langversion 1.0 - Stand Mai 2024

Kurzversion



DGU Deutsche Gesellschaft
für Urologie e.V.



Das dieser Veröffentlichung zugrundeliegende Projekt wurde mit Mitteln des Innovationsausschusses beim Gemeinsamen Bundesausschuss unter dem Förderkennzeichen 01VSF21009 gefördert.



Inhaltsverzeichnis

1.	Informationen zu dieser Leitlinie	5
1.1	Herausgeber & Federführung	5
1.2	Finanzierung der Leitlinie	5
1.3	Kontakt	5
1.4	Zitierweise	5
1.5	Besonderer Hinweis	6
1.6	Ziele der Leitlinie	6
1.7	Adressat*innen	6
1.8	Gültigkeitsdauer der Leitlinie	7
1.9	Weitere Dokumente zu dieser Leitlinie	7
1.10	Zusammensetzung der Leitliniengruppe	7
1.10.1	Koordination und Redaktion	7
1.10.2	Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen	8
1.10.3	Methodische Begleitung	9
1.10.4	Unabhängigkeit und Mandat	9
2.	Definitionen und Klassifikationen der Phänotypen	10
3.	Epidemiologie, Ätiologie und Pathogenese	11
3.1	Epidemiologie	11
3.2	Pathogenese	11
3.3	Umweltfaktorielle Risikofaktoren	11
3.4	Genetische Risikofaktoren	11
3.5	Begleitanamolie	12
4.	Pränatale Diagnostik und Management	13
4.1	Pränatale Diagnostik	13
4.2	Pränatale Beratung und Management	13
4.3	Geburtsplanung	14
5.	Kontakt zur Peerberatung/ Selbsthilfegruppe	15
6.	Postnatale Diagnostik	16
6.1	Erstversorgung durch die Neonatologie	16
6.2	Körperliche Untersuchung	16
6.3	Postnatale Pflege der Blasenplatte	17
6.4	Apparative Untersuchungen	17
6.5	Indikation zur weiteren Diagnostik	17
6.6	Entlassung nach Hause	17
7.	Managementstrategien postpartal	18
7.1	Primärverschluss	18
7.1.1	Grundsätzliche Konzepte und operative Gesichtspunkte	18
7.1.2	Zeitpunkt der Primäroperation	18
7.2	Anästhesie und postoperative Schmerztherapie	18
7.2.1	Allgemeine Prinzipien	18
7.2.2	Periduralkatheter	18
7.3	Latexfreie Behandlung	18
8.	Operative Techniken	19
8.1	Blasenekstrophie: Blase, Blasen Hals und Genitale	19
8.1.1	Primärverschluss	19





8.1.2	Primäre Harnableitung	20
8.2	Blasenekstrophie: Beckenverschluss	21
8.2.1	Osteotomie.....	21
8.2.2	Zuggurtungstechnik	21
8.2.3	Formen der Immobilisation	21
8.2.4	Andere (z. B. mit Blasenplatte, Fremdmaterial, etc.).....	21
8.3	Epispadie: Junge/Mädchen	21
8.3.1	Operationstechniken.....	21
8.3.2	Outcome	22
8.4	Epispadie: Kontinenzkonzepte.....	22
8.4.1	Grundsätzliches Management zum Erlangen von Kontinenz	22
8.4.2	Beckenbodenadaption.....	23
8.4.3	Blasenhalsplastik.....	23
8.4.4	Perinealer Zugang	23
8.4.5	Zeitpunkt der kontinenzschaffenden Operation	23
8.5	Rekonstruktion im Adoleszenten- oder Erwachsenenalter	23
8.6	Besonderheiten der Rekonstruktion der Ekstrophievarianten	25
9.	Komplikationen und deren Management	26
9.1	Dehizens	26
9.2	Blase	26
9.3	Urethra.....	26
9.4	Oberer Harntrakt/Zystitis/Pyelonephritis	27
9.5	Schwellkörper-, Glansverlust.....	27
9.6	Becken	27
9.7	Bauchwand	27
10.	Nachsorge.....	28
10.1	Untersuchungsintervalle, -aspekte und -bereiche	28
10.2	Sozialmedizinische Nachsorge	32
10.3	Psychologische und emotionale Aspekte	32
11.	Kontinenzkonzepte.....	33
11.1	Definition von Kontinenz.....	33
11.2	Abklärung der Kontinenzsituation	33
11.3	Nicht-operative Strategien	33
11.3.1	Urotherapie	33
11.3.2	Physiotherapie	33
11.3.3	Medikamentöse Therapie	33
11.4	Operative Strategien in Folge.....	34
11.5	Sekundäre Harnableitung	34
12.	Langzeitoutcome.....	36
12.1	Oberer Harntrakt/Nephrologische Aspekte.....	36
12.2	Blase/Kontinenz	37
12.3	Geschlechtsspezifische Besonderheiten	37
12.3.1	Nachsorge in Gynäkologie und Geburtshilfe	37
12.3.2	Andrologische Aspekte.....	39
12.4	Orthopädische Aspekte bei der Nachsorge	41
12.5	Sekundäre Tumore	42
13.	Clinical Pathways.....	43
14.	Forschungsbedarf	47



14.1	Grundlagenforschung	47
14.2	Klinische Forschungsfragen	47
14.3	Forschungsnetzwerke.....	47
14.4	Stammzelltherapie	47
15.	Literatur.....	48

1. Informationen zu dieser Leitlinie

1.1 Herausgeber & Federführung

Herausgeber dieser S3-Leitlinie ist die Deutsche Gesellschaft für Urologie e. V. (DGU). Der DGU oblag die Federführung und Erstellung der Leitlinie.



1.2 Finanzierung der Leitlinie

Das dieser Veröffentlichung zugrundeliegende Projekt wurde mit Mitteln des Innovationsausschusses beim Gemeinsamen Bundesausschuss unter dem Förderkennzeichen 01VSF21009 gefördert. Die Mandatsträger*innen der Leitliniengruppe arbeiteten ehrenamtlich ohne Honorar. Die wissenschaftliche und organisatorische Unterstützung erfolgte durch das Team UroEvidence der DGU-Geschäftsstelle Berlin.

1.3 Kontakt

UroEvidence@Deutsche Gesellschaft für Urologie e. V.
Geschäftsstelle Berlin
Leitliniensekretariat
Martin-Buber-Straße 10
14163 Berlin
Tel.: +49 (0)30 8870833 0
E-Mail: uroevidence@dgu.de

1.4 Zitierweise

Deutsche Gesellschaft für Urologie e. V. (Hrsg.): S3-Leitlinie Epidemiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie-Epispadie Komplex (BEEK), Kurzversion 1.0, 2024, AWMF-Registernummer: 043-058, <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/043-058> (abgerufen am: TT.MM.JJJJ).

1.5 Besonderer Hinweis

Die Medizin unterliegt einem fortwährenden Entwicklungsprozess, sodass alle Angaben, insbesondere zu diagnostischen und therapeutischen Verfahren, immer nur dem Wissensstand zurzeit der Drucklegung der Leitlinie entsprechen können. Hinsichtlich der angegebenen Empfehlungen zur Therapie und der Auswahl sowie Dosierung von Medikamenten wurde die größtmögliche Sorgfalt beachtet. Gleichwohl werden die Benutzer*innen aufgefordert, die Beipackzettel und Fachinformationen der Hersteller*innen zur Kontrolle heranzuziehen und im Zweifelsfall Spezialist*innen zu konsultieren. Fragliche Unstimmigkeiten sollen bitte im allgemeinen Interesse dem Leitliniensekretariat mitgeteilt werden.

Die Benutzer*innen bleiben selbst verantwortlich für jede diagnostische und therapeutische Applikation, Medikation und Dosierung. Eine Leitlinie kann verständlicherweise nicht alle denkbaren individuellen Situationen erfassen. In begründeten Fällen kann oder muss sogar von einer Leitlinie abgewichen werden.

1.6 Ziele der Leitlinie

Die S3-Leitlinie Epidemiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie-Epispadie Komplex (BEEK) ist die erste evidenz- und konsensbasierte S3-Leitlinie zu dieser seltenen kongenitalen Anomalie, welche Auswirkungen auf die gesamte Lebenszeitspanne für Betroffene und Angehörige hat. Ziel ist durch die evidenzbasierten Empfehlungen zukünftig Diagnostik und Therapie in Deutschland einheitlich, rational und verantwortungsvoll zu steuern und dadurch die Versorgung und die Lebensqualität von Menschen allen Alters mit BEEK zu verbessern, Morbidität und Komplikationen hingegen langfristig zu reduzieren. Somit können die vorhandenen Ressourcen effektiver genutzt und das Wohl des Patienten besser gewahrt werden.

1.7 Adressat*innen

Primäre Adressat*innen der Leitlinie sind folgende Ärzt*innen und andere medizinische Leistungserbringende, die an der Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie-Epispadie Komplex (BEEK): Urolog*innen, pädiatrische Nephrolog*innen, Kinderchirurg*innen, Kinder- und Jugendmediziner*innen, Androlog*innen, Gynäkolog*innen und Geburtshelfer*innen, Neonatolog*innen und pädiatrische Intensivmediziner*innen, Pränatal- und Geburtsmediziner*innen.

Auch Patient*innen und Angehörige gelten als Adressaten dieser Leitlinie und werden im spezifischen Format einer laienverständlichen Patient*innenleitlinie berücksichtigt. Die Leitliniengruppe setzt sich aus einem interdisziplinären Expert*innenkomitee zusammen. Damit wurden alle an der Versorgung beteiligten Leistungserbringende sowie Patientenvertreter*innen bei der inhaltlichen Mitarbeit an dieser Leitlinie berücksichtigt.

1.8 Gültigkeitsdauer der Leitlinie

Die Leitlinie wurde im Mai 2024 letztmalig inhaltlich überarbeitet. Die Leitlinie ist bis zur nächsten Aktualisierung in fünf Jahren gültig (30. April 2029). Die bis dahin notwendigen Änderungen können in Form eines Amendements zu dieser Leitlinie publiziert werden.

Kommentare und Hinweise für den Aktualisierungsprozess sind ausdrücklich erwünscht und können an das Leitliniensekretariat adressiert werden:

Deutsche Gesellschaft für Urologie e. V.
Leitliniensekretariat UroEvidence
Martin-Buber-Str. 10
14163 Berlin
Email: uroevidence@dgu.de

1.9 Weitere Dokumente zu dieser Leitlinie

Bei diesem Dokument handelt es sich um die Langversion der S3-Leitlinie Epidemiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie-Epispadie Komplex (BEEK), welche über folgende Seite zugänglich ist:

- Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. (AWMF): <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien.html>

Neben der Kurzversion gibt es die folgenden ergänzenden Dokumente:

- Langfassung der Leitlinie
- Leitlinienreport
- Evidenztabelle

Zu dieser Leitlinie existiert zudem eine Patient*innenleitlinie in laienverständlicher Sprache, welche ebenfalls kostenfrei auf der AWMF-Seite zur Verfügung steht.

1.10 Zusammensetzung der Leitliniengruppe

1.10.1 Koordination und Redaktion

Tabelle 1: Koordination und Redaktion

Koordination und Redaktion	Beteiligte
Koordinatorin (DGU)	Prof. Dr. Anne-Karoline Ebert
Mitglieder der Steuergruppe	Prof. Dr. Heiko Reutter (GNPI) Prof. Dr. Raimund Stein (DGU)
UroEvidence (DGU)	Dr. Julia Lackner
Leitliniensekretariat (DGU)	Janine Weiberg

1.10.2 Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen

Tabelle 2: Beteiligte Fachgesellschaften und Organisationen

Beteiligte Fachgesellschaften	Mandatsträger
Deutsche Gesellschaft für Urologie (DGU)	Prof. Dr. Raimund Stein <i>Universitätsklinikum Mannheim</i>
Arbeitskreis Kinder- und Jugendurologie der DGU	Prof. Dr. Wolfgang Rösch <i>Klinik St. Hedwig Regensburg</i> (Stellvertr. Prof. Dr. Anne-Karoline Ebert)
Deutsche Gesellschaft für Andrologie (DGA)	Dr. Bettina Scheffer <i>Universitätsklinikum Münster</i> (Stellvertr. Prof. Dr. Sabine Kliesch)
Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)	PD Dr. Barbara Ludwikowski <i>Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Hannover</i> (Stellvertr. Prof. Dr. Maximilian Stehr)
Arbeitsgemeinschaft Kinderurologie der DGKCH	Prof. Dr. Maximilian Stehr <i>Cnopf'sche Kinderklinik, Nürnberg</i> (Stellvertr. PD Dr. Barbara Ludwikowski)
Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie (GPN)	Prof. Dr. Bärbel Lange-Sperandio <i>Ludwig-Maximilians-Universität München</i> (Stellvertr. Dr. Raphael Schild)
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ)	PD Dr. Udo Vester <i>Helios Klinikum Duisburg</i>
Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin (GNPI)	Prof. Dr. Heiko Reutter <i>Universitätsklinikum Erlangen</i>
Deutsche Gesellschaft für Pränatal- und Geburtsmedizin (DGPGM)	PD Dr. Dietmar Schlembach <i>Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin</i>
Selbsthilfegruppe Blasenektrophie/Epispadie e.V.	Julia Petschallies (Stellvertr. Prof. Dr. Heiko Reutter)
CURE-Net Konsortium	Prof. Dr. Ekkehart Jenetzky <i>Universität Witten/Herdecke</i> (Stellvertr. Dr. Nadine Zwink-Zimmermann)

Beteiligte Fachgesellschaften	Mandatsträger
Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG)	Prof. Dr. Katharina Rall <i>Universitätsklinikum Tübingen</i>

Tabelle 3: Externe Berater

Organisation	Beteiligter
Universität Heidelberg (Juristische Fakultät)	Dr. Anne Franziska Streng-Baunemann

Die folgenden drei Fachgesellschaften wurden ebenfalls dazu eingeladen an der Leitlinie mitzuwirken, konnten jedoch aufgrund von mangelnden Ressourcen kein/e Mandatsträger*in benennen:

- Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin e.V. (DEGAM)
- Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und Unfallchirurgie e.V. (DGOU)
Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie e.V. (DGKJP)

Unser Dank gilt weiterhin den angehörten Fachexpert*innen:

- Prof. Dr. Sebastian Schmid, Abteilung für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Universitätsklinik Ulm
- Frau Dr. Maria Martini, Fachärztin für Dermatologie, Ulm
- Prof. Dr. Antje Neubert, Leitung der Zentrale für klinische Studien in der Pädiatrie, Universitätskinder- und Jugendklinik Erlangen
- Frau Dr. Martina Furitsch, Institut für Medizinische Mikrobiologie und Hygiene, Universitätsklinikum Ulm

1.10.3 Methodische Begleitung

Die Beratung bei der Entwicklung der Leitlinie sowie die Moderation der Konsensuskonferenz erfolgte durch eine externe, unabhängige Methodikerin (Dr. Monika Nothacker; AWMF-Institut für Medizinisches Wissensmanagement, Berlin).

1.10.4 Unabhängigkeit und Mandat

Die Leitlinienerstellung erfolgte in Unabhängigkeit von den finanzierenden Trägern. Alle Beteiligten an der Leitlinienerstellung haben schriftlich eine Erklärung zu möglichen Interessenkonflikten abgegeben (Übersicht im Leitlinienreport).

2. Definitionen und Klassifikationen der Phänotypen

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
2.1	<p>Die korrekte phänotypische Beschreibung der Epispadie ist für die orientierende präoperative Einordnung wesentlich.</p> <p>Bei Jungen sollen Meatusposition, Harnröhrenrinne, Verkrümmung (Dorsalflexion) des Penis, die palpatorische Symphysenweite sowie begleitende Genitalanomalien wie ein vergrabener Penis oder eine Urethralduplikatur erfasst werden.</p> <p>Bei Mädchen sollen das Erscheinungsbild der Urethra und des Blasenhalses, die palpatorische Symphysenweite sowie der Befund der Labia majora und minora bzw. der Klitoris erfasst werden.</p>		EK	

3. Epidemiologie, Ätiologie und Pathogenese

3.1 Epidemiologie

(keine Empfehlungen/Statements)

3.2 Pathogenese

(keine Empfehlungen/Statements)

3.3 Umweltfaktorielle Risikofaktoren

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
3.1	Frauen, die bereits mit einem Kind schwanger waren, das einen Blasenektrophie-Epispadie Komplex mit Neuralrohrdefekt hatte, sollten bei erneutem Kinderwunsch eine spezielle ärztliche Beratung erhalten und ein Folsäurepräparat mit ausreichend hoher Dosierung verordnet bekommen.		EK	

3.4 Genetische Risikofaktoren

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
3.2	Beide Risiken, sowohl das Eltern-Kind-Risiko, als auch das Risiko für gesunde Eltern auf ein zweites betroffenes Kind, sind insgesamt gering. Es sollte Betroffenen mit eigenem Kinderwunsch oder den Eltern eines betroffenen Kindes mit weiterem Kinderwunsch eine humangenetische Beratung mit Erläuterung der genannten Wiederholungsrisiken angeboten werden.		EK	
3.3	Die Detektionsrate von Mikroduplikationen 22q11.2 liegt bei isolierten nicht-syndromalen Personen mit klassischer Blasenektrophie oder kloakaler Ekstrophie im Bereich von 1-3 %. Eine genetische Testung auf das Vorliegen einer Mikroduplikation 22q11.2 kann Eltern betroffener Kinder oder Betroffenen im Rahmen einer humangenetischen Beratung angeboten werden.	0	4	[1, 2]
3.4	Eine pränatale Testung auf die 22q11.2 Mikroduplikation soll nicht angeboten werden.		EK	
3.5	Die durchgeführten Untersuchungen deuten derzeit darauf hin, dass genetische Veränderungen im SLC20A1-Gen in die Entstehung des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes eingebunden sind. Um hier eine genetische Testung im Rahmen einer humangenetischen Abklärung prä- oder postpartal	ST	4	[3, 4]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	anbieten zu können, soll weitere Evidenz generiert werden, die über die bisher bestehenden Erkenntnisse zum Zusammenhang genetischer Veränderungen im SLC20A1-Gen und dem Auftreten des Blasenektrophie-Epispadie Komplex hinausgehen.			

3.5 Begleitanamolie

(keine Empfehlungen/Statements)

4. Pränatale Diagnostik und Management

4.1 Pränatale Diagnostik

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
4.1	Der Goldstandard zur Diagnostik einer Erkrankung aus dem Blasenektrophie-Eispadie Komplex ist die Ultraschalluntersuchung. Bei Beckenendlage sollte bei Verdacht auf das Vorliegen eines Blasenektrophie-Eispadie Komplex eine vaginalsonographische Untersuchung zur verbesserten Diagnostik erfolgen.		EK	
4.2	Bei der frühen Feindiagnostik zur Beurteilung der fetalen Anatomie im I. Trimenon soll die Darstellbarkeit der fetalen Harnblase obligat dokumentiert werden.		EK	
4.3	Bei der Routine-Ultraschalluntersuchung und/oder der Feindiagnostik im II. Trimenon soll die Darstellbarkeit der fetalen Harnblase dokumentiert werden.		EK	
4.4	Ist bei der Routine-Ultraschalluntersuchung im zweiten Trimenon eine fetale Blasenfüllung nicht darstellbar, soll eine kurzfristige Kontrolluntersuchung durch eine*n DEGUM II/III-Ultraschaller*in/geeignet fortgebildete Ultraschaller*in durchgeführt werden.		EK	
4.5	Auf Basis der Studien kann kein Zusatznutzen einer fetalen magnetresonanztomographischen Untersuchung zur Diagnostik des Blasenektrophie-Eispadie Komplex nachgewiesen werden.	ST	3	[5, 6]

4.2 Pränatale Beratung und Management

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
4.6	Die pränatale Erstberatung über das peripartale und postnatale Management, die Möglichkeiten der operativen postnatalen Therapie und die zu erwartende Prognose in Hinblick auf Kontinenz, Nierenfunktion, Genitalfunktion, Fertilität und Lebensqualität soll interdisziplinär erfolgen.		EK	
4.7	Die pränatalen Erstberatungsgespräche sollten die Kontaktabstimmung mit einem spezialisierten Behandlungszentrum und der Selbsthilfegruppe beinhalten. Bei der Beratung sollte auf möglichst objektive Behandlungskriterien, Behandlungserfahrung (u. a. Versorgung von		EK	

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	Neugeborenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex) und Fallzahlen verwiesen werden.			

4.3 Geburtsplanung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
4.8	Bei präpartal diagnostizierten Blasenektrophien und Epispadien ohne Neuralrohrdefekt ist eine Spontangeburt möglich. Eine Indikation zur elektiven Kaiserschnittentbindung aus fetaler Indikation besteht nicht.		EK	
4.9	Bei pränatal diagnostizierter Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll die Entbindung latexfrei durchgeführt werden.	A	4	[7, 8]

5. Kontakt zur Peerberatung/ Selbsthilfegruppe

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
5.1	Bei Forschungsvorhaben in Hinblick auf den Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll die Selbsthilfegruppe mit eingebunden werden.		EK	

6. Postnatale Diagnostik

6.1 Erstversorgung durch die Neonatologie

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
6.1	Bei der Abnabelung sollte bei Neugeborenen mit Blasenektrophie keine Nabelschurklemme, sondern eine Ligatur verwendet werden, um die Blasenplatte nicht zu irritieren.		EK	
6.2	Eine Spätabnabelung kann wie bei allen Neugeborenen so auch bei Neugeborenen mit Blasenektrophie die postnatale Adaptation und den Ausgangshämoglobin-Wert verbessern.		EK	

6.2 Körperliche Untersuchung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
6.3	Die Untersuchung der Neugeborenen mit Blasenektrophie soll latexfrei durchgeführt werden.	A	4	[7, 8]
6.4	Der initiale Befund des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes soll präoperativ fotodokumentiert werden.		EK	
6.5	Nach der Geburt soll bis zur U2 durch eine klinische Untersuchung der Phänotyp des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes charakterisiert werden, da dies direkten Einfluss auf das postnatale Management und die Dringlichkeit der Vorstellung in einem Zentrum hat. Dazu soll die Beschreibung der Blasenplatte, des Anus, des Genitale und weiterer sichtbarer Fehlbildungen stattfinden.		EK	
6.6	Bei der Kommunikation einer Erstdiagnose des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes sollen Eltern sachlich und ohne zeitlichen Druck informiert und unterstützend beraten werden. Diese Beratungsgespräche sollten die Kontaktabstimmung mit einem spezialisierten Behandlungszentrum und der Selbsthilfegruppe beinhalten. Bei der Beratung sollte auf möglichst objektive Behandlungskriterien, Behandlungserfahrung (u. a. Versorgung von Neugeborenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex) und Fallzahlen verwiesen werden.		EK	

6.3 Postnatale Pflege der Blasenplatte

(keine Empfehlungen/Statements)

6.4 Apparative Untersuchungen

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
6.7	Eine Abdomenübersichtsaufnahme des Beckens bei Neugeborenen mit Blasenektrophie sollte bei einer Symphysenweite von mehr als 7 cm oder bei vermuteter Variante des knöchernen Beckens vor geplanter Osteotomie und in Rücksprache mit den operativ Mitbehandelnden erfolgen.		EK	

6.5 Indikation zur weiteren Diagnostik

(keine Empfehlungen/Statements)

6.6 Entlassung nach Hause

(keine Empfehlungen/Statements)

7. Managementstrategien postpartal

7.1 Primärverschluss

7.1.1 Grundsätzliche Konzepte und operative Gesichtspunkte (keine Empfehlungen/Statements)

7.1.2 Zeitpunkt der Primäroperation

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
7.1	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte der Primärverschluss der Blase nicht später als im neunten Lebensmonat erfolgen.	B	3	[9]

7.2 Anästhesie und postoperative Schmerztherapie

7.2.1 Allgemeine Prinzipien (keine Empfehlungen/Statements)

7.2.2 Periduralkatheter

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
7.2	Bei der Rekonstruktion des Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll den Kindern für die intra- und postoperative Schmerztherapie eine Periduralkatheter-Versorgung angeboten werden.	A	3	[10-13]
7.3	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex wird bei der Rekonstruktion zusätzlich zur Allgemeinanästhesie die Gabe von systemischen Anticholinergika zur Entspannung des Blasenmuskels empfohlen. Diese werden perioperativ in Standarddosierung aufgrund des Alters meist als <i>Off-label use</i> Medikation eingesetzt.		EK	

7.3 Latexfreie Behandlung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
7.4	Die Untersuchung und Behandlung der Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll latexfrei erfolgen. Bei entsprechender Anamnese einer koexistenten Atopie und vorheriger allergischer Reaktionen soll eine dermatologische Allergieabklärung erfolgen.	A	3	[7, 8, 14]

8. Operative Techniken

8.1 Blasenektrophie: Blase, Blasenhalshals und Genitale

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.1	Die aktuelle Datenlage erlaubt es nicht, generell einer der hier aufgeführten Konzepte und Techniken den Vorzug zur operativen Behandlung von Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex zu geben. Daher soll eine individuelle Entscheidung getroffen werden.		EK	

8.1.1 Primärverschluss

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.2	Die Osteotomie bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex ist mit einer höheren Transfusionsrate verbunden.	ST	3	[15]
8.3	Der Blasenverschluss bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex nach der Neugeborenenperiode ist mit einer höheren Transfusionsrate verbunden.	ST	3	[16, 17]
8.4	Im Rahmen des Primärverschlusses der Blasenektrophie sollten beim Jungen beide Leisten inspiziert und offene Processus vaginales verschlossen werden.	B	3	[17, 18]
8.5	Im Fall einer notwendigen Notfallherniotomie nach Blasenverschluss bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte die Gegenseite inspiziert werden.	B	3	[17, 18]
8.6	Nach Primärverschluss der Blasenektrophie kann die Blasenfunktion verändert sein. Die Blasenfunktion soll bei Komplikationen am oberen Harntrakt bzw. vor Folgeeingriffen urodynamisch abgeklärt werden.	A	3	[19]
8.7	Bei persistierender Harninkontinenz kann die endoskopische Blasenhalshalsunterspritzung eine Option beim Blasenektrophie-Epispadie Komplex darstellen. Die Familie/der Patient soll darüber aufgeklärt werden, dass Mehrfachbehandlungen wahrscheinlich notwendig sein werden.	0	3	[20]
8.8	Die Familien sollen darüber aufgeklärt werden, dass es nach derzeitigem Stand der Literatur unklar ist, bei	A	3	[21, 22]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	welchem Anteil der Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex aktuell durch einzeitige Operationen (z. B. <i>complete primary repair</i>) alleine langfristig Kontinenz erzielt werden kann.			
8.9	Eine jenseits des Neugeborenenalters zeitversetzte Penisrekonstruktion bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex kann Vorteile in Hinblick auf die Reduktion ischämischer Komplikationen haben.	0	3	[23]
8.10	Nach dem Primärverschluss soll bei klinischer Symptomatik und nachgewiesenem vesikoureteralen Reflux eine Antirefluxplastik durchgeführt werden.	A	3	[24]
8.11	Operative Erfahrung und ein mehrzeitiges Vorgehen beim Primärverschluss des Blasenektrophie Komplexes sind wichtige Prognoseparameter für einen erfolgreichen Erstverschluss.	ST	3	[25]
8.12	Die Art des Rekonstruktionskonzeptes kann Auswirkungen auf die Blaseninnervation und damit die spätere Blasen- und Kontinenzentwicklung haben.	ST	3	[26-28]
8.13	Die einzeitige Rekonstruktion mit Blasenhaloplastik im Neugeborenenalter hat mehr direkte postoperative Komplikationen wie Harnwegsinfektionen und Harntransportstörungen.	ST	3	[17]
8.14	Die Art des Rekonstruktionskonzeptes (einzeitig/mehrzeitig) hat im Langzeitverlauf keine Auswirkungen auf die Anzahl der notwendigen kontinenzschaffenden Folgeeingriffe.	ST	3	[17]
8.15	Nach einer fehlgeschlagenen Rekonstruktion können die Einzelschritte des mehrzeitigen Verfahrens zum Einsatz kommen und bedarfsangepasst kombiniert umgesetzt werden.	0	3	[29]

8.1.2 Primäre Harnableitung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.16	Nach Zystektomie kann bei Mädchen der Uterus aufgrund des Risikos eines Uterusprolapses antefixiert werden.		EK	

8.2 Blasenekstrophie: Beckenverschluss

(keine Empfehlungen/Statements)

8.2.1 Osteotomie

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.17	Wird jenseits der Neugeborenenperiode (>28. Lebensjahr) zum sicheren Beckenverschluss eine Osteotomie durchgeführt, sollte die posteriore Osteotomie nicht zum Einsatz kommen.	B	3	[30]
8.18	Unter Berücksichtigung der operativen Erfahrung kann eine Indikation bei Betroffenen mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex für die Osteotomie beim rigiden Becken, einer weiten Symphysendiastase (>7cm) und jenseits des Neugeborenenalters (>28. Lebensjahr) gestellt werden.	0	3	[30, 31]

8.2.2 Zuggurtungstechnik

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.19	Im Säuglingsalter kann mit der Zuggurtungstechnik ohne Osteotomie bei entsprechender Erfahrung mit der Methode und anschließender Immobilisation ein sicherer Beckenverschluss erreicht werden.		EK	

8.2.3 Formen der Immobilisation

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.20	Nach dem Beckenverschluss sollten die Beine in einer Form der Immobilisation ruhiggestellt werden, die die Abduktion der Beine verhindert.	B	3	[32, 33]

8.2.4 Andere (z. B. mit Blasenplatte, Fremdmaterial, etc.)

(keine Empfehlungen/Statements)

8.3 Epispadie: Junge/Mädchen

8.3.1 Operationstechniken

8.3.1.1 Hormonelle Vorbehandlung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.21	Vor der Epispadierekonstruktion bei Jungen kann eine Hormontherapie analog den Hypospadien erfolgen. Die Eltern sollen über potentielle Komplikationen aufgeklärt werden. Über die abschließende		EK	

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	Wirksamkeit kann anhand der Datenlage nicht befunden werden.			

8.3.1.2 Grundprinzipien der Rekonstruktion (keine Empfehlungen/Statements)

8.3.2 Outcome

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.22	Das ideale Alter für die Rekonstruktion der Epispadie in Hinblick auf Morbidität und Lebensqualität ist auf Basis der derzeitigen Literatur nicht festzulegen.	ST	3	[34, 35]
8.23	Eine Epispadie mit offener Urethralplatte kann in jedem Lebensalter korrigiert werden. Die operative Korrektur sollte zeitnah nach Diagnosestellung erfolgen, vorzugsweise vor der Pubertät.		EK	

8.4 Epispadie: Kontinenzkonzepte

8.4.1 Grundsätzliches Management zum Erlangen von Kontinenz

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.24	Ein Kontinenzkonzept soll in Zusammenschau der erhobenen Befunde erstellt werden. Dazu gehören u. a.: <ul style="list-style-type: none"> • Funktionelle Blasenkapazität (aus Miktionsprotokoll, zystoskopisch unter manueller Blockade des Sphinkters) • Miktionszystourethrogramm: Vorhandensein eines vesikoureterorenenalen Refluxes, Blasenhaliskonfiguration • Urodynamik: Detrusorfunktion in Speicher- und Entleerungsphase und des Auslasswiderstandes (<i>Leak Point Pressure</i>) als direkter Marker der intrinsischen Sphinkterfunktion • Komorbiditäten/Komplikationen: Stuhlkontinenz, rezidivierende Harnwegsinfektionen, Nierennarben, Hypertonie, renale Gesamtleistung, Entwicklungs- und sozialmedizinische Aspekte 	A	4	[36]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.25	Der Zeitpunkt einer invasiven Diagnostik zur Abklärung der Harnkontinenzsituation sollte mit der Familie individuell besprochen werden. Ein idealer Zeitpunkt ist anhand der vorliegenden Daten nicht feststellbar. Eine Untersuchung in Narkose ist nur gerechtfertigt, wenn auch Konsequenzen daraus gezogen werden.	B	4	[36]

8.4.2 **Beckenbodenadaption** (keine Empfehlungen/Statements)

8.4.3 **Blasenhalsplastik** (keine Empfehlungen/Statements)

8.4.4 **Perinealer Zugang** (keine Empfehlungen/Statements)

8.4.5 **Zeitpunkt der kontinenzschaffenden Operation**

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.26	Der Zeitpunkt für eine operative Intervention zur Kontinenzverbesserung bei isolierter Epispadie soll individuell gewählt werden. Bei einzeitigen Rekonstruktionsmethoden liegt er um das erste Lebensjahr, bei mehrzeitigen Methoden im Vorschul- und Schulalter und ist von der präoperativen Blasenkapazität und der Kooperation des Kindes abhängig.	A	3	[34, 37]

8.5 **Rekonstruktion im Adoleszenten- oder Erwachsenenalter**

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.27	Die Rekonstruktion adoleszenter und erwachsener Betroffener mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex mit bis dato offener Blasenplatte sollen nach vorheriger Abklärung des oberen Harntraktes und nach Durchführen einer stichprobenartigen Blasenbiopsie geplant werden.	A	3	[38]
8.28	Wird bei inkontinenten adoleszenten und erwachsenen Betroffenen mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex Kontinenz angestrebt, sollen der	A	4	[39]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	<ul style="list-style-type: none"> • obere Harntrakt, • die Blase mittels Urodynamik und Zystoskopie und • die psychosoziale Situation abgeklärt werden. 			
8.29	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollten bei der Rekonstruktion das Kontinenz-, das Blasenspeicher- und Entleerungsproblem möglichst in einem Eingriff behoben werden.	B	4	[39]
8.30	Bei der Erstrekonstruktion von adoleszenten und erwachsenen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte der Verschluss des Beckens zum Vermeiden anderer urologischer und abdomineller Komplikationen angestrebt werden. Die Komplikationen der Osteotomie in diesem Alter sollen gegen den sicheren Abdominalwandverschluss abgewogen werden.		EK	
8.31	Bei erwachsenen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte eine Verbesserung der funktionellen und kosmetischen Situation des Penis als erste Maßnahme vorgenommen werden. Erst danach sollte über die komplexe Phalloplastik gesprochen werden. Zudem soll die psychologische Situation der Betroffenen evaluiert werden.	B	4	[40]
8.32	Die Phalloplastik kann nach ausführlicher und kritischer Aufklärung als Option mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex-Betroffenen besprochen werden. Klare Kriterien für eine Indikationsstellung zur Phalloplastik sind nicht definiert.	0	4	[40]
8.33	Erfolgt die Miktion bei Männern mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex nicht über die Urethra, kann aufgrund der hohen Komplikationsrate auf eine Urethroplastik im Rahmen der Phalloplastik verzichtet werden. Der Ablauf der Samenflüssigkeit soll gewährleistet sein.	ST	4	[40]
8.34	Anhand der vorhandenen Literatur kann nicht abschließend beurteilt werden, ob und bei welchen Betroffenen die Phalloplastik die sexuelle Zufriedenheit und Lebensqualität positiv beeinflusst.	ST	4	[40, 41]

8.6 Besonderheiten der Rekonstruktion der Ekstrophievarianten

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
8.35	Varianten des Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen deskriptiv anhand ihrer klinischen Merkmalen beschrieben werden.	A	4	[42]
8.36	Varianten des Blasenektrophie-Epispadie Komplex werden mit individuellen operativen Konzepten versorgt und haben eine tendenziell bessere Prognose im Hinblick auf die Kontinenz als der Gesamtkomplex.	ST	4	[42]
8.37	Die klinische Abklärung der Varianten des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes sollte der Abklärung der klassischen Blasenektrophie entsprechen.	B	4	[42, 43]

9. Komplikationen und deren Management

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.1	Eltern von Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollten darüber aufgeklärt werden, dass Komplikationen bei Erst- und Folgeoperationen häufig (30-60 %) auftreten und in Zentren mit geringerer Erfahrung häufiger sind als in Zentren mit Erfahrung.	B	3	[15, 30]

9.1 Dehizens

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.2	Ein Blasenprolaps oder eine erneute Blasendehiszenz nach Primärverschluss ist eine schwere, die Prognose der Blase bestimmende Komplikation. Die Eltern sollen nach Auftreten dieser Komplikation über die schlechtere Blasenentwicklungsprognose aufgeklärt werden.		EK	
9.3	Bei Komplikationen des Erstverschlusses der Blase soll der Defektzustand bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex genau beschrieben und dem Ausmaß angepasst behandelt.		EK	
9.4	Nach einer kompletten Dehiszenz der Blase sollte eine erneute Rekonstruktion nach frühestens drei Monaten durchgeführt und die Indikation zur Osteotomie geprüft werden.		EK	

9.2 Blase

(keine Empfehlungen/Statements)

9.3 Urethra

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.5	Obstruktive urethrale Komplikationen sollen zystoskopisch abgeklärt und konsequent therapiert werden, da sie ein erhebliches Risiko für die Blasen- und Nierenfunktion darstellen.	A	3	[17, 44, 45]

9.4 Oberer Harntrakt/Zystitis/Pyelonephritis

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.6	Bei Beeinträchtigungen wie Harntransportstörungen und sonographischer Nierengrößendifferenz soll eine leitliniengerechte Abklärung erfolgen. Ein*e Kinderneurolog*in bzw. Neurolog*in soll konsultiert werden.		EK	

9.5 Schwellkörper-, Glansverlust

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.7	Da eine Penisrekonstruktion in der Neugeborenenperiode im Rahmen des einzeitigen Verfahrens in Hinblick auf Schwellkörperverlust risikobehaftet ist, sollte eine Penisrekonstruktion zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen.	B	3	[23]

9.6 Becken

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.8	Orthopädische Beschwerden bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen unabhängig von der Art des Beckenverschlusses abgeklärt werden.		EK	
9.9	Blasenektrophie-Epispadie Komplex-Betroffenen sollen über den Nutzen und die deutlich erhöhten Risiken der Beckenosteotomie im Erwachsenenalter aufgeklärt werden.		EK	

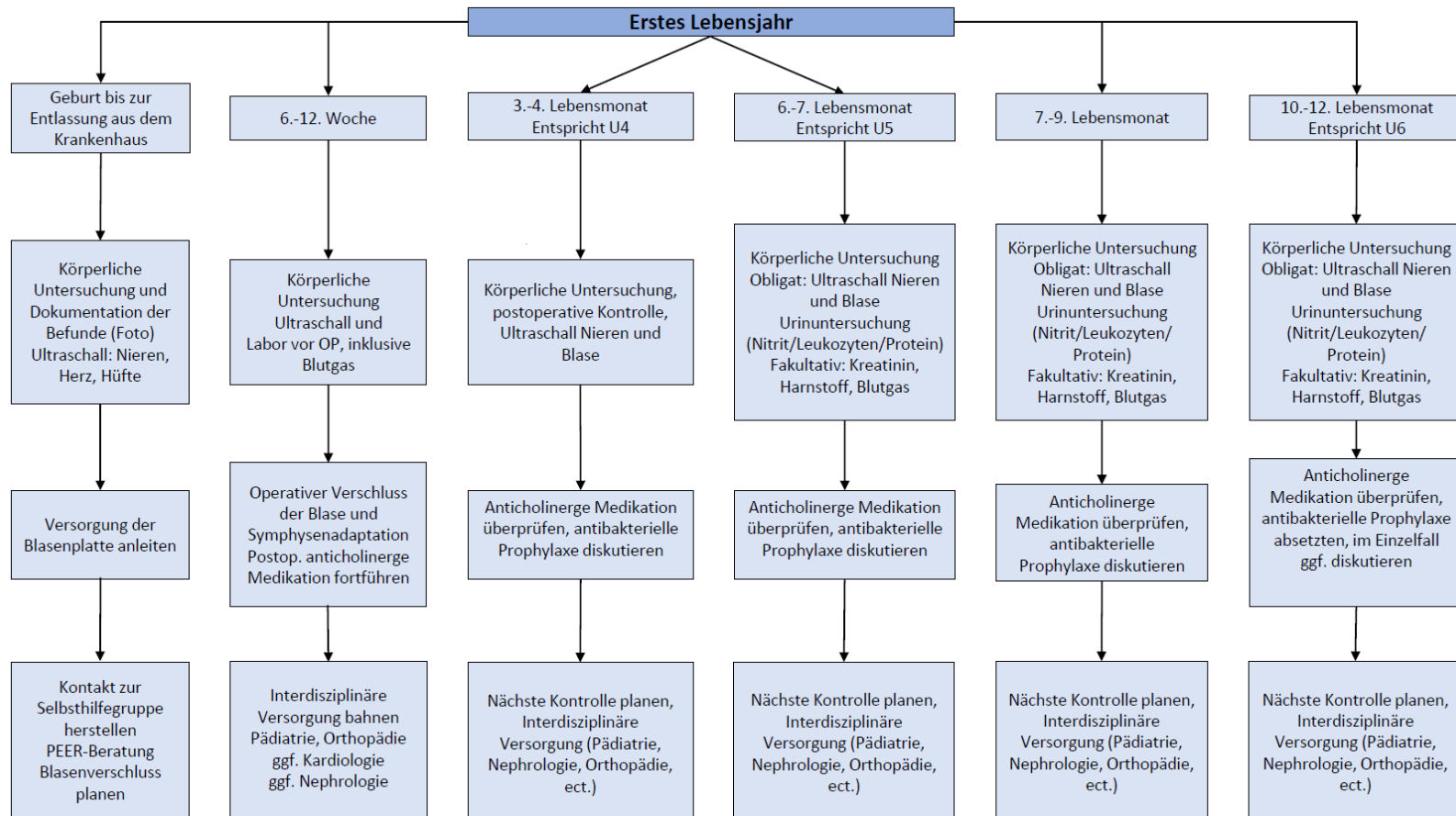
9.7 Bauchwand

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
9.10	Bauchwandhernien bei erwachsenen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen durch eine Schnittbildgebung abgeklärt und interdisziplinär therapiert werden.		EK	

10. Nachsorge

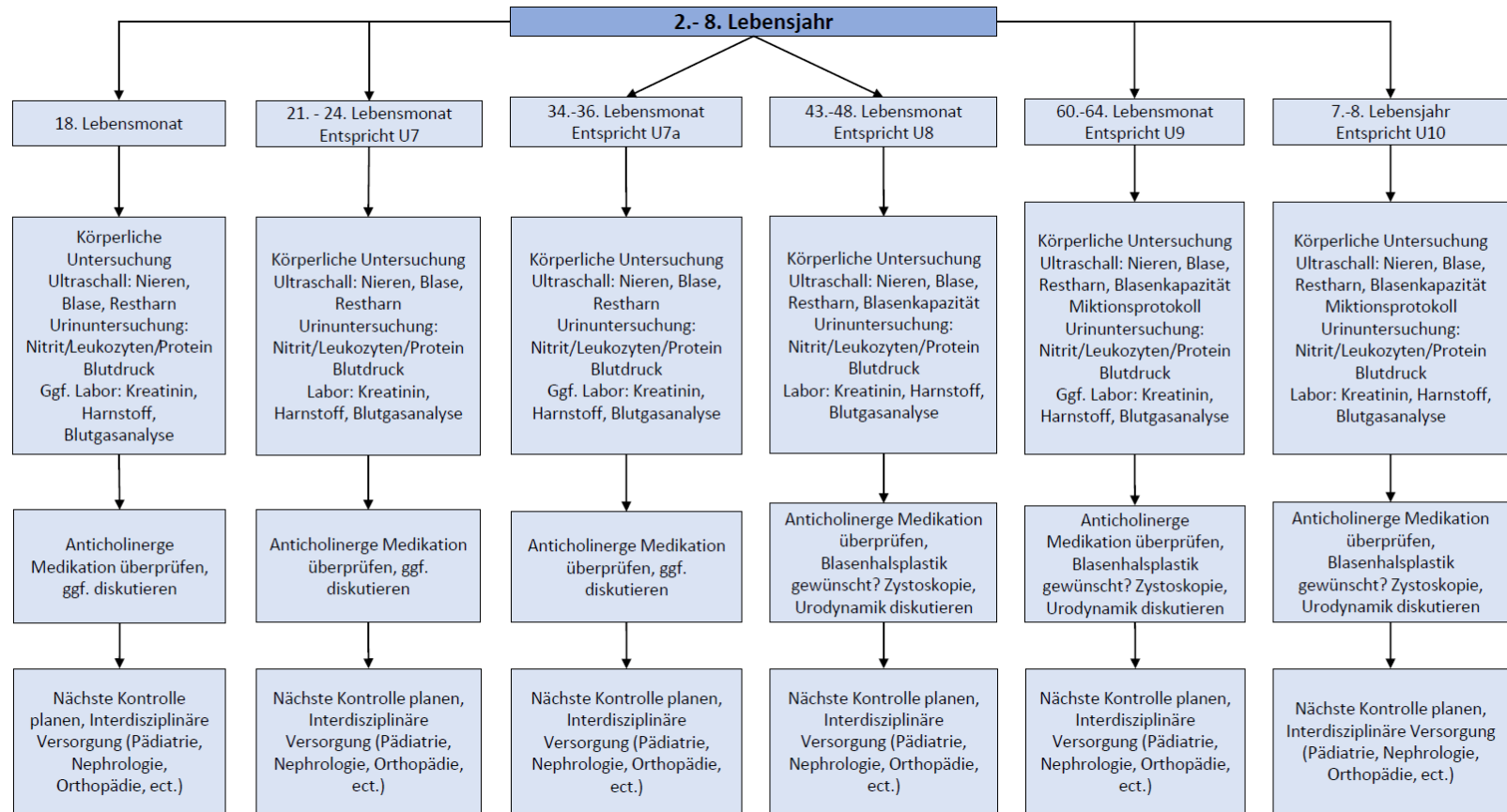
10.1 Untersuchungsintervalle, -aspekte und -bereiche

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
10.1	Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll eine lebenslange interdisziplinäre Betreuung/Nachsorge angeboten werden, die mindestens die urologischen, gynäkologischen, nephrologischen, psychologischen und sozialen Aspekte umfasst.		EK	

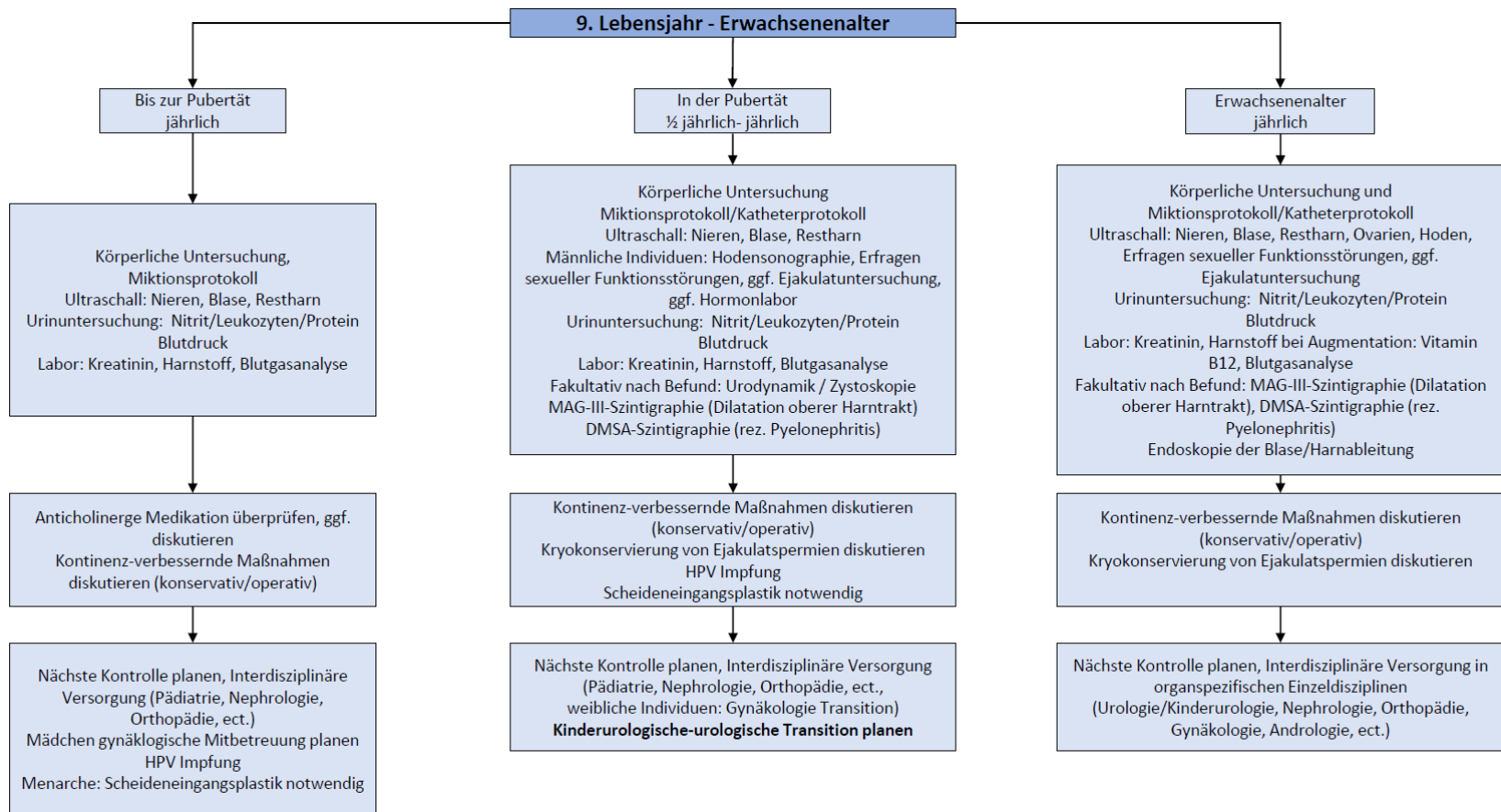


Nachuntersuchungen im ersten Lebensjahr

Erläuterung: Da weder für die anticholinerge noch infektophylaktische Therapie aus der Literatur klare Evidenz besteht, ist diese mit den Eltern in Wirkung und potentiellen Nebenwirkungen zu besprechen. Individuelle Entscheidungen sind nötig. Die Laboruntersuchungen ab 6./7. Lebensmonat sind bedarfsangepasst und bei klinischer Relevanz durchzuführen.



Nachuntersuchungen im 2. bis 8. Lebensjahr



Nachuntersuchungen ab dem 9. Lebensjahr

10.2 Sozialmedizinische Nachsorge

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
10.2	Die Behandelnden sollten auf das Schwerbehindertenrecht und entsprechende Unterstützungsangebote hinweisen und dies entsprechend dokumentieren.		EK	

10.3 Psychologische und emotionale Aspekte

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
10.3	Die Familien sollten bereits von Geburt an die Möglichkeit erhalten, psychologisch unterstützt und durch ein multidisziplinäres Team von Fachleuten betreut zu werden.	B	4	[46]

11. Kontinenzkonzepte

11.1 Definition von Kontinenz

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
11.1	Beim Berichten des Therapiezieles Urinkontinenz soll sowohl im therapeutischen als auch im wissenschaftlichen Setting vorab eine eindeutige methodische Kontinenzdefinition festgelegt werden.		EK	
11.2	Bei der Urinkontinenzevaluation sollten standardisierte Fragebögen Anwendung finden. Aufgrund der allgemeinen Verbreitung bietet sich die <i>International Children's Continence Society (ICCS)</i> -Klassifikation der Kontinenz an.		EK	
11.3	Urotherapeutische Instruktionen und Peerberatung sollten vor der Anlage eines katheterisierbaren Stomas beim Blasenektrophie-Epispadie Komplex durchgeführt werden.		EK	
11.4	Nach der Rekonstruktion des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes kann ab einem Alter von fünf Jahren Physiotherapie zur Unterstützung der Harnkontinenzentwicklung angeboten werden.		EK	

11.2 Abklärung der Kontinenzsituation

(keine Empfehlungen/Statements)

11.3 Nicht-operative Strategien

(keine Empfehlungen/Statements)

11.3.1 Urotherapie

(keine Empfehlungen/Statements)

11.3.2 Physiotherapie

(keine Empfehlungen/Statements)

11.3.3 Medikamentöse Therapie

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
11.5	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex mit einer nächtlichen Überlaufsymptomatik der Blase kann ein Therapieversuch mit niedrig dosiertem Desmopressin erfolgen.		EK	

11.4 Operative Strategien in Folge

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
11.6	Bleibt ein Kind mit Erreichen des physiologischen Kontinenzalters bei initial ausreichender Blasenkapazität von >85ml nach Blasenhaloplastik harninkontinent, so kann eine Rezidivblasenhaloplastik angeschlossen werden. Die simultane Anlage einer kontinenten Vesikostomie zur restharnfreien Blasenentleerung kann indiziert sein.		EK	
11.7	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex kann nach Erreichen des physiologischen Kontinenzalters bei verminderter Blasenwanddehnbarkeit und grenzwertiger Kapazität (100 ml) zusätzlich eine Augmentation der Harnblase zum Schutz des oberen Harntrakts und zum Vermeiden von Komplikationen wie Inkontinenz über das Stoma erforderlich sein.		EK	
11.8	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll nach Erreichen des physiologischen Kontinenzalters bei einer Blasenkapazität <85 ml eine Blasenhaloplastik/-verschluss zum Schutz des oberen Harntrakts nur in Kombination mit einer Augmentation und Stomaanlage erfolgen.	A	3	[47]
11.9	Vor dem Blasenhalverschluss sollen die Betroffenen/Eltern über Konsequenzen und mögliche Komplikationen wie insbesondere ejakulatorische und erektile Dysfunktion aufgeklärt werden.		EK	

11.5 Sekundäre Harnableitung

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
11.10	Nach als nicht erfolgreich eingeschätzter Rekonstruktion des unteren Harntrakts soll eine Harnableitung diskutiert werden.		EK	
11.11	Ob die stillgelegte ehemals ekstrophe Blase entfernt werden sollte, kann anhand der vorhandenen Literatur nicht beantwortet werden. Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen über das potentielle Risiko eines Blasentumors aufgeklärt werden. Auswirkungen einer partiellen Zystektomie wie das Risiko des Uterusprolapses oder von		EK	

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	Ejakulations- oder Potenzstörungen sollen erörtert werden.			
11.12	<p>Ob und in welchen Intervallen stillgelegte Blasen bzw. in situ verbleibende Receptacula (Samentaschen) zystoskopiert werden sollen, ist anhand der vorliegenden Literatur nicht zu beantworten.</p> <p>Bei Symptomen sollen stillgelegte ekstrophe Blasen zystoskopisch und/oder mittels Bildgebung abgeklärt werden.</p>		EK	

12. Langzeitoutcome

12.1 Oberer Harntrakt/Nephrologische Aspekte

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.1	Die bilaterale Ureterneuimplantation sollte bei der Primäroperation der Blasenektrophie in Betracht gezogen werden, um den oberen Harntrakt zu schützen.	B	3	[24, 48, 49]
12.2	Einstufige Operationsverfahren des Blasenektrophie-Epispadie Komplexes haben in der frühen postoperativen Phase mehr Komplikationen als mehrstufige Verfahren. Diese sind nicht mit unterschiedlichen Langzeitkomplikationsraten des oberen Harntraktes assoziiert.	ST	3	[10, 17]
12.3	Die Nierenfunktion soll bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex jährlich bis zur dritten Lebensdekade bestimmt werden. Bei stabilen Verhältnissen kann das Untersuchungsintervall prolongiert werden.	A	3	[17, 50]
12.4	Im Falle einer eingeschränkten Nierenfunktion (glomeruläre Filtrationsrate) bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll eine Vorstellung in der (Kinder-) Nephrologie erfolgen.	EK		
12.5	Pyelonephritiden sind ein Risiko für den Verlust der Nierenfunktion. Bei Verdacht auf eine Pyelonephritis soll eine sofortige Diagnostik erfolgen und antibiotisch therapiert werden.	EK		
12.6	Neben dem weiblichen Geschlecht stellen eine infravesikale Obstruktion und ein dilatierender Reflux nach dem Primärverschluss Risikofaktoren für Pyelonephritiden dar.	ST	3	[51]
12.7	Sonographische Kontrollen der Nieren und ableitenden Harnwege bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen bis zur dritten Lebensdekade jährlich erfolgen, um eine Harntransportstörung oder Urolithiasis rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln. Bei stabilen Verhältnissen kann das Untersuchungsintervall prolongiert werden.	EK		

12.2 Blase/Kontinenz

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.8	Mittels der primären rekonstruktiven Verfahren kann aktuell bei maximal einem Viertel bis einem Fünftel der Betroffenen mit einer Blasenektrophie langfristig eine willentliche Miktion via Urethra erreicht werden. Bei der reinen Epispadie ist die Rate deutlich höher (ca. 50 %).		EK	
12.9	Nach Blasenrekonstruktion soll auf eine suffiziente Blasenentleerung (Restharn kleiner 15 % der aktuellen Blasenkapazität) im Rahmen der Kontrolluntersuchungen geachtet werden.		EK	
12.10	Bei Verdacht auf einen erhöhten Blasendruck/verminderter Compliance der Blase soll eine urodynamische Evaluation bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex erfolgen und bei pathologischen Ergebnis entsprechend therapiert werden.		EK	

12.3 Geschlechtsspezifische Besonderheiten

(keine Empfehlungen/Statements)

12.3.1 Nachsorge in Gynäkologie und Geburtshilfe

(keine Empfehlungen/Statements)

12.3.1.1 Äußeres Genitale

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.11	Die Rekonstruktion des äußeren weiblichen Genitales von Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex ist eine ästhetisch anspruchsvolle Operation und soll von mit dem Blasenektrophie-Epispadie Komplex erfahrenen Chirurg*innen durchgeführt werden. Die Operateur*innen sollen den Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex langfristig für Beratung und Nachsorge zur Verfügung stehen oder für eine Transition sorgen.		EK	
12.12	Eine Introitusplastik sollte bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex nach der Pubertät und bei klinischen Symptomen durchgeführt werden.		EK	

12.3.1.2 Ovarialzysten

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.13	Ovarialzysten und Pseudoperitonealzysten werden nach komplexen rekonstruktiven Operationen vor allem ab dem Pubertätsalter beobachtet und sollten bei Symptomatik individuell therapiert werden.		EK	

12.3.1.3 Uterus- und Vaginalprolaps

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.14	Ein Uterusprolaps tritt beim Blasenektrophie-Epispadie Komplex abhängig von der Symphysendiastase auf. Der Uterusprolaps ist unabhängig davon, ob eine Symphysenadaptation mit oder ohne Osteotomie durchgeführt wurde. Das Risiko für einen Prolaps wird durch eine Schwangerschaft und/oder Geburt verstärkt.	ST	3	[52, 53]
12.15	Die technisch sehr anspruchsvolle operative Therapie des Vaginal- bzw. Uterusprolapses beim Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte nur an spezialisierten Zentren erfolgen.	B	4	[54, 55]

12.3.1.4 Sexualität und Fertilität

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.16	Die Mehrzahl der befragten weiblichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex ist sexuell aktiv und mit ihrer Sexualität zufrieden. Das Thema Kontinenz und Zufriedenheit mit dem Erscheinungsbild des äußeren Genitales spielen eine große Rolle.	ST	3	[56-59]
12.17	Das Thema Sexualität bei weiblichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll fester Bestandteil der Nachuntersuchungen sein. Zur Erhebung der sexuellen Zufriedenheit stehen validierte Fragebögen zur Verfügung.		EK	

12.3.1.5 Schwangerschaft und Geburt

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.18	Schwangerschaften sind sowohl bei Betroffenen mit primärer Rekonstruktion als auch nach primärer oder sekundärer Harnableitung möglich. Der	ST	3	[60]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	Blasenekstrophie-Epispadie Komplex und die daraus resultierenden Operationen stellen per se keine Kontraindikation für eine Schwangerschaft dar.			
12.19	Jede Schwangerschaft bei Betroffenen mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex soll als Risikoschwangerschaft gewertet werden.	A	3	[60]
20.20	Die Entbindung sollte in Kliniken erfolgen, die sich mit der Rekonstruktion beim Blasenekstrophie-Epispadie Komplex gut auskennen.	B	3	[60]
12.21	Bei Frauen mit Rekonstruktion der unteren Harnwege soll bei einer Sectio ein/eine urologisch erfahrene Ärzt*in in Bereitschaft oder anwesend sein.	A	4	[61-63]
12.22	Die Überwachung der sexuellen Funktion, der Ausschluss gynäkologischer Pathologien und die Fertilität sollen aktive Bestandteile der Verlaufsuntersuchungen sein.	EK		
12.23	Bei Frauen mit einem Blasenekstrophie-Epispadie Komplex und einer Rekonstruktion des unteren Harntraktes sollte zur Schonung des Beckenbodens die Entbindung mittels Sectio empfohlen werden.	B	3	[60]

12.3.2 Andrologische Aspekte (keine Empfehlungen/Statements)

12.3.2.1 Penisrekonstruktion/Penisersatz

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.24	Der Aspekt des äußeren Genitale bei Betroffenen mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex hat einen wesentlichen Einfluss auf die sexuelle Zufriedenheit bei Männern.	ST	4	[64]
12.25	Auch nach mehrfachen Voroperationen können mittels den lokalen Haut und Gewebe angepassten Techniken zur Rekonstruktion des Penisschaftes, zufriedenstellende Ergebnisse bei Betroffenen mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex erzielt werden.	ST	3	[65, 66]
12.26	Eltern von und Betroffene mit Blasenekstrophie-Epispadie Komplex sollen über die Möglichkeit von auch	A	4	[65, 67]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	spät auftretenden Komplikationen im Rahmen der Rekonstruktion des männlichen Genitals aufgeklärt werden.			

12.3.2.2 Sexualität und Fertilität

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.27	Das Fehlen kontrollierter Studien zum direkten Vergleich verschiedener Operationsverfahren (insbesondere Rekonstruktion versus Harnableitung) lässt eine valide Aussage bezüglich der Überlegenheit eines Therapieverfahrens hinsichtlich des Erhalts der sexuellen Funktionen und der Fertilität bei männlichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex nicht zu.	ST	3	[58, 66, 68-71]
12.28	Bei männlichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex bestehen häufig Einschränkungen in der Zufriedenheit mit den sexuellen Funktionen bzw. dem Geschlechtsverkehr oder dem Aspekt des äußeren Genitales und ggf. daraus resultierende Ängste.	ST	4	[68, 71]
12.29	Männliche Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex bzw. deren Eltern sollen über ein erhöhtes Risiko für sexuelle Dysfunktionen, insbesondere für Erektions- und Ejakulationsstörungen sowie Fertilitätseinschränkungen aufgeklärt werden.	A	3	[66, 68, 69, 72]
12.30	Ab der Pubertät soll bei männlichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex eine andrologische Nachsorge mit Untersuchung des äußeren Genitales, Evaluation der sexuellen Funktionen und im Verlauf der Fertilität angeboten werden.	A	4	[73]
12.31	Bei männlichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollte die Möglichkeit einer Kryokonservierung von Ejakulatspermien zur langfristigen Fertilitätsprotektion möglichst frühzeitig (ab der Pubertät) angesprochen werden.	B	4	[68]
12.32	Männliche Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen mit Beginn der Pubertät mit adäquaten Informationen zur sexuellen Entwicklung versorgt	A	4	[56]

Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
	werden. Eine psychologische/sexualtherapeutische Unterstützung soll angeboten werden.			
12.33	Bei männlichen Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll bei sexuellen Funktions- und Fertilitätsstörungen eine Behandlung gemäß den entsprechenden Leitlinien erfolgen. Dabei sollen anatomische Besonderheiten (besondere Anatomie des Musculus bulbospongiosus und der Urethra, anatomische Verhältnisse nach operativer Rekonstruktion) beachtet werden.	EK		
12.34	Eine regelmäßige Selbstuntersuchung der Hoden sollte insbesondere jungen Männern mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex empfohlen werden, da sie zu einer frühzeitigen Diagnosestellung eines Hodentumors führen kann.	EK		
12.35	Zum Ausschluss testikulärer Pathologien können Hoden-Sonographie-Kontrollen im Rahmen der Nachsorge bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex erfolgen.	0	4	[73]
12.36	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex soll bei Verdacht auf eine in situ Keimzellneoplasie bzw. einen Hodentumor eine Abklärung und ggf. Behandlung gemäß der entsprechenden Leitlinie erfolgen.	EK		

12.4 Orthopädische Aspekte bei der Nachsorge

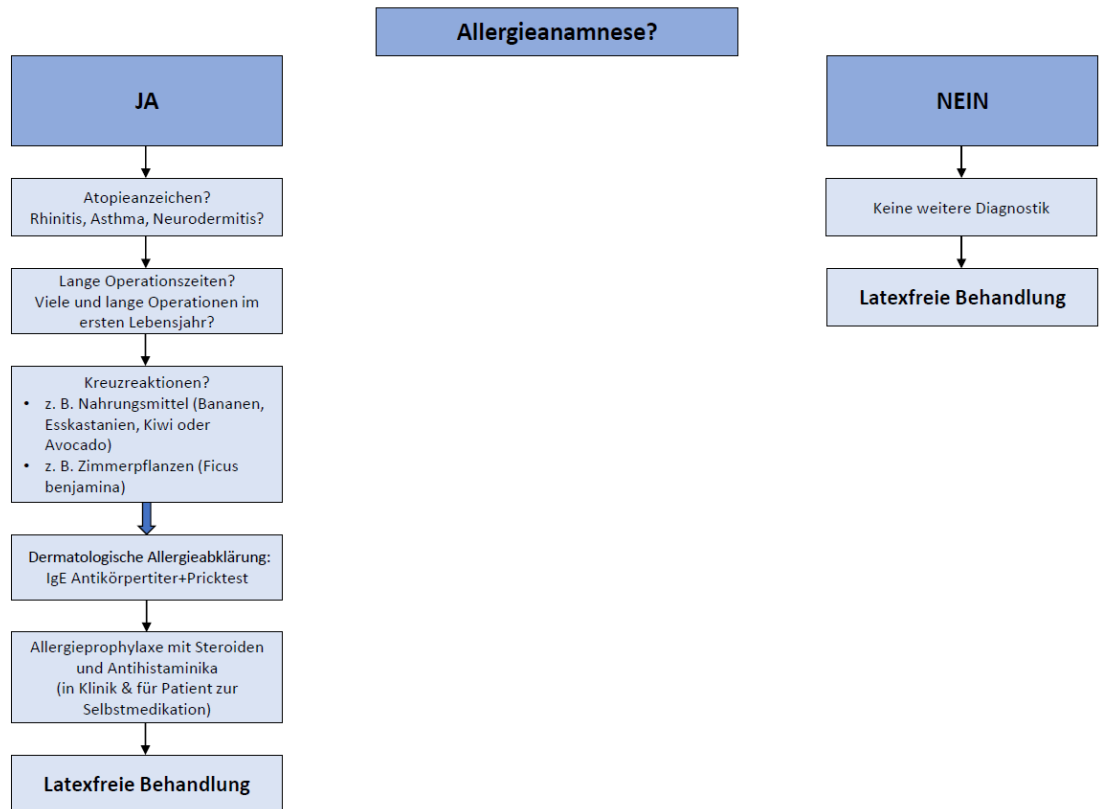
Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.37	Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex haben kein höheres Risiko für eine angeborene Hüftdysplasie. Das Risiko für eine Hüftarthrose scheint nicht erhöht zu sein.	EK		

12.5 Sekundäre Tumore

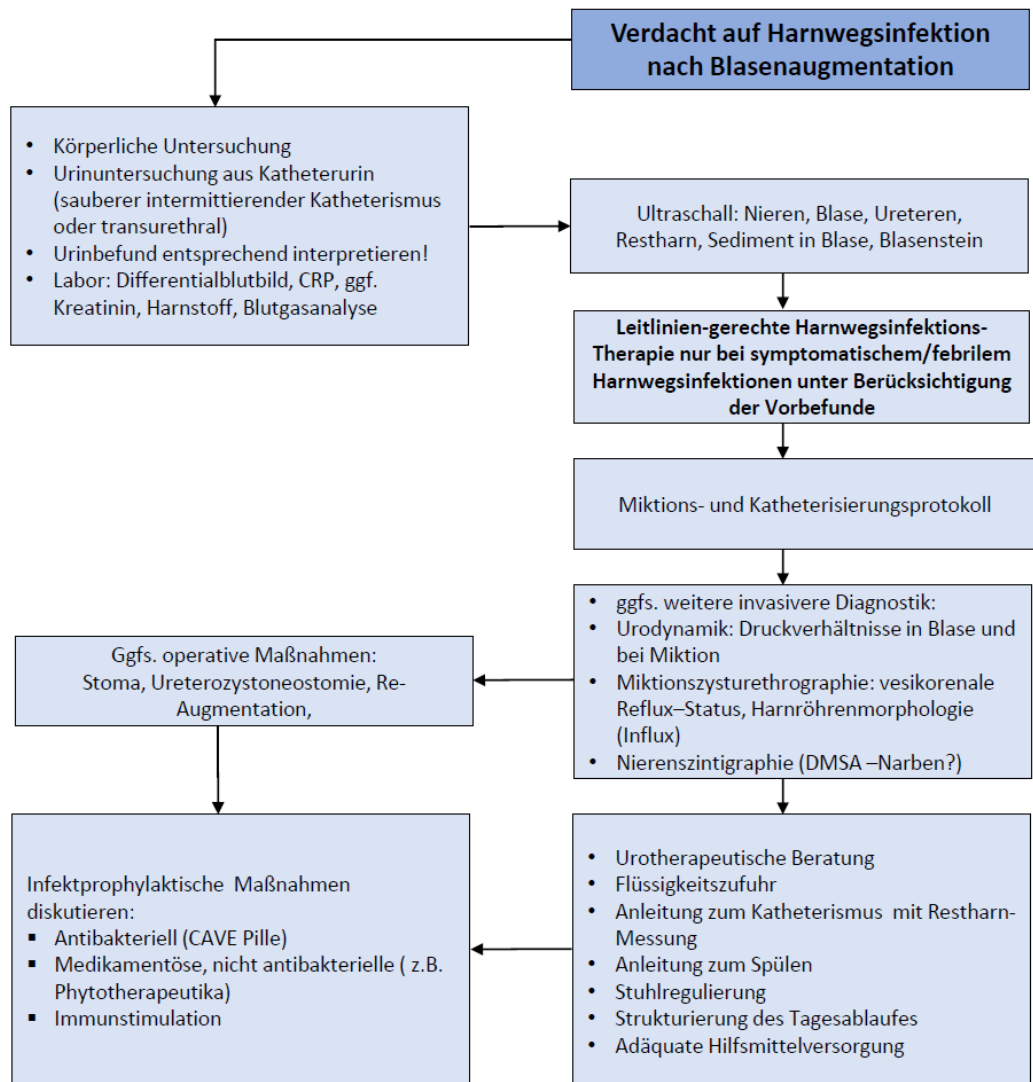
Nr.	Empfehlungen/Statements	EG	LoE	Quellen
12.38	Eltern und Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen über das erhöhte Risiko für einen Blasentumor informiert werden.		EK	
12.39	Eltern und Betroffene mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex sollen im Falle einer Harnableitung mit Darmsegmenten über das erhöhte Risiko einer Entwicklung eines malignen Tumors am Übergang vom Darm zum Urothel bzw. im Darmsegment informiert werden.		EK	
12.40	Bei zunehmender Dilatation des oberen Harntraktes, symptomatischer Harntransportstörung oder einer schmerzlosen Makrohämaturie soll zeitnah bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex ein Tumor mittels Endoskopie, Magnetresonanztomographie/Computertomographie und ggf. Biopsie in einem Zentrum ausgeschlossen werden.		EK	
12.41	Nach Blasenaugmentation mittels Darmsegmenten sollte eine jährliche Endoskopie der Blase 10-15 Jahre nach der Augmentation zum Ausschluss eines sekundären Blasentumors empfohlen werden.		EK	
12.42	Bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex mit einer kontinenten analen Harnableitung soll ab dem zehnten postoperativen Jahr eine jährliche endoskopische Verlaufskontrolle der Ureterimplantationsstelle empfohlen werden.		EK	
12.43	Erfolgt bei Betroffenen mit Blasenektrophie-Epispadie Komplex mit einer Implantation der Ureter in ein Darmsegment eine operative Revision (Ureterreimplantation oder Umwandlung der Harnableitung), dann soll der Ureterstumpf vollständig entfernt werden.		EK	

13. Clinical Pathways

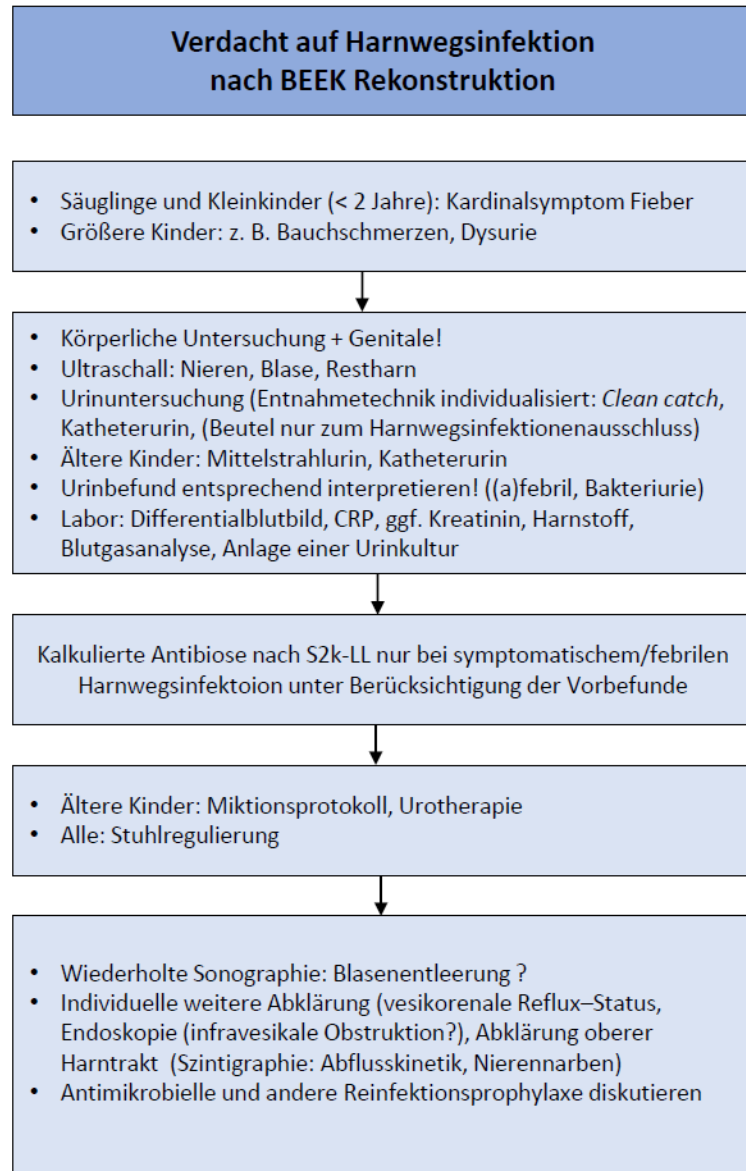
Latexallergiescreening-Tool



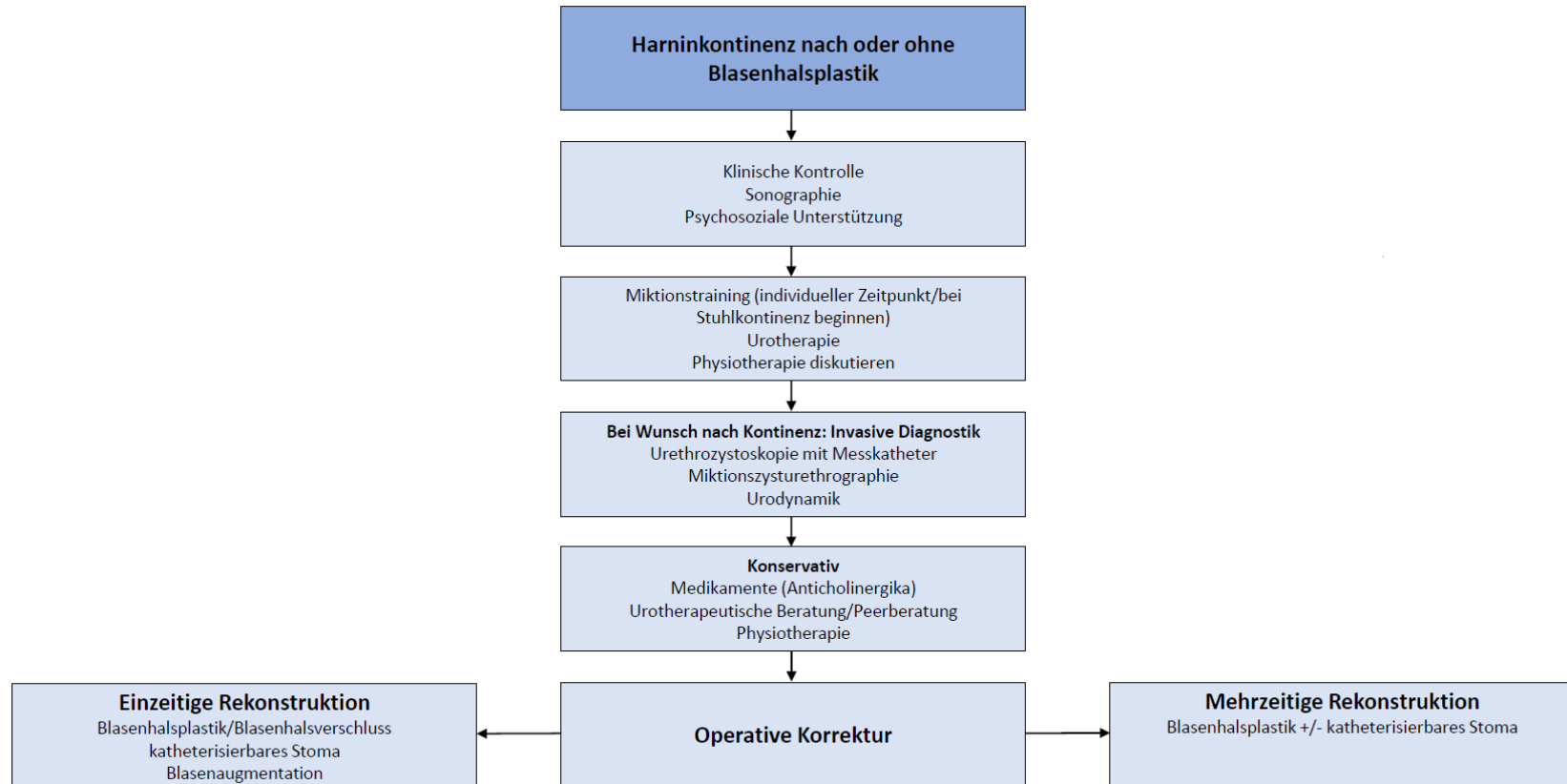
Clinical Pathway Verdacht auf Harnwegsinfektion nach Blasenaugmentation



Clinical Pathway Verdacht auf Harnwegsinfektion nach REKONSTRUKTION



Clinical Pathway Harninkontinenz



14. Forschungsbedarf

(keine Empfehlungen/Statements)

14.1 Grundlagenforschung

(keine Empfehlungen/Statements)

14.2 Klinische Forschungsfragen

(keine Empfehlungen/Statements)

14.3 Forschungsnetzwerke

(keine Empfehlungen/Statements)

14.4 Stammzelltherapie

(keine Empfehlungen/Statements)

15. Literatur

1. Lundin, J., et al., *Further support linking the 22q11.2 microduplication to an increased risk of bladder exstrophy and highlighting LZTR1 as a candidate gene*. Mol Genet Genomic Med, 2019. **7**(6): p. e666.
2. Draaken, M., et al., *Classic bladder exstrophy: Frequent 22q11.21 duplications and definition of a 414 kb phenocritical region*. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 2014. **100**(6): p. 512-7.
3. Rieke, J.M., et al., *SLC20A1 Is Involved in Urinary Tract and Urorectal Development*. Front Cell Dev Biol, 2020. **8**: p. 567.
4. Reutter, H., et al., *Genetics of Bladder-Exstrophy-Epispadias Complex (BEEC): Systematic Elucidation of Mendelian and Multifactorial Phenotypes*. Curr Genomics, 2016. **17**(1): p. 4-13.
5. Goldman, S., et al., *Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by fetal MRI*. J Pediatr Urol, 2013. **9**(1): p. 3-6.
6. Weiss, D.A., et al., *Key anatomic findings on fetal ultrasound and MRI in the prenatal diagnosis of bladder and cloacal exstrophy*. J Pediatr Urol, 2020. **16**(5): p. 665-671.
7. Ricci, G., et al., *Latex allergy in subjects who had undergone multiple surgical procedures for bladder exstrophy: relationship with clinical intervention and atopic diseases*. BJU Int, 1999. **84**(9): p. 1058-62.
8. Monitto, C.L., et al., *Genetic predisposition to natural rubber latex allergy differs between health care workers and high-risk patients*. Anesth Analg, 2010. **110**(5): p. 1310-7.
9. Wu, W.J., et al., *Delaying primary closure of classic bladder exstrophy: When is it too late?* J Pediatr Urol, 2020. **16**(6): p. 834.e1-834.e7.
10. Bueno-Jiménez, A., et al., *Preliminary results of complete delayed primary bladder exstrophy reconstruction in male patients*. Cir Pediatr, 2020. **33**(2): p. 75-78.
11. Martin, L.D., et al., *Comparison between epidural and opioid analgesia for infants undergoing major abdominal surgery*. Paediatr Anaesth, 2019. **29**(8): p. 835-842.
12. Okonkwo, I., et al., *Continuous caudal epidural analgesia and early feeding in delayed bladder exstrophy repair: a nine-year experience*. J Pediatr Urol, 2019. **15**(1): p. 76.e1-76.e8.
13. Rubenwolf, P.C., et al., *Perioperatives Schmerzmanagement bei großen plastisch-rekonstruktiven Eingriffen in der Kinderurologie*. Der Urologe, 2011. **50**(5): p. 566-572.
14. Dormans, J.P., et al., *Intraoperative latex anaphylaxis in children: classification and prophylaxis of patients at risk*. J Pediatr Orthop, 1997. **17**(5): p. 622-5.
15. Chalfant, V., et al., *An evaluation of perioperative surgical procedures and complications in classic bladder exstrophy patients Using the National Surgical Quality Improvement Program-Pediatric (NSQIP-P)*. J Pediatr Urol, 2022. **18**(3): p. 354.e1-354.e7.
16. Ahn, J.J., et al., *Early versus delayed closure of bladder exstrophy: A National Surgical Quality Improvement Program Pediatric analysis*. J Pediatr Urol, 2018. **14**(1): p. 27.e1-27.e5.
17. Ebert, A.K., et al., *Treatment Strategies and Outcome of the Exstrophy-Epispadias Complex in Germany: Data From the German CURE-Net*. Front Pediatr, 2020. **8**: p. 174.
18. Husmann, D.A., et al., *Inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy*. J Pediatr Surg, 1990. **25**(3): p. 332-4.
19. Hollowell, J.G., et al., *Bladder function and dysfunction in exstrophy and epispadias*. Lancet, 1991. **338**(8772): p. 926-8.
20. Eftekhazadeh, S., et al., *Comparing the bulking effect of calcium hydroxyapatite and Deflux injection into the bladder neck for improvement of urinary incontinence in bladder exstrophy-epispadias complex*. Int Urol Nephrol, 2017. **49**(2): p. 183-189.
21. Pathak, P., et al., *Complete primary repair of bladder exstrophy: a systematic review*. J Pediatr Urol, 2020. **16**(2): p. 149-153.

22. Arab, H.O., et al., *Complete Primary Repair of Bladder Exstrophy: Critical Analysis of the Long-term Outcome*. *Urology*, 2018. **117**: p. 131-136.
23. Chua, M.E., et al., *Modified staged repair of bladder exstrophy: a strategy to prevent penile ischemia while maintaining advantage of the complete primary repair of bladder exstrophy*. *J Pediatr Urol*, 2019. **15**(1): p. 63.e1-63.e7.
24. Braga, L.H., et al., *Bilateral ureteral reimplantation at primary bladder exstrophy closure*. *J Urol*, 2010. **183**(6): p. 2337-41.
25. Inouye, B.M., et al., *How to close classic bladder exstrophy: Are subspecialty training and technique important?* *J Pediatr Urol*, 2018. **14**(5): p. 426.e1-426.e6.
26. Alsowayan, O., et al., *Long-term functional outcomes after bladder exstrophy repair: A single, low-volume centre experience*. *Can Urol Assoc J*, 2016. **10**(3-4): p. E94-8.
27. Borer, J.G., et al., *Bladder growth and development after complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn with comparison to staged approach*. *J Urol*, 2005. **174**(4 Pt 2): p. 1553-7; discussion 1557-8.
28. Sujjantararat, P. and A. Chotivichit, *Surgical reconstruction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 13 patients*. *Int J Urol*, 2002. **9**(7): p. 377-84.
29. Gearhart, J.P., et al., *Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy*. *J Urol*, 1998. **160**(3 Pt 2): p. 1182-5; discussion 1190.
30. Khandge, P., et al., *Osteotomy in the newborn classic bladder exstrophy patient: A comparative study*. *J Pediatr Urol*, 2021. **17**(4): p. 482.e1-482.e6.
31. Baka-Ostrowska, M., et al., *Complications after primary bladder exstrophy closure - role of pelvic osteotomy*. *Cent European J Urol*, 2013. **66**(1): p. 104-8.
32. Haffar, A., et al., *Fixation with lower limb immobilization in primary and secondary exstrophy closure: A saving grace*. *J Pediatr Urol*, 2023. **19**(2): p. 179.e1-179.e7.
33. Zaman, M., et al., *Impact of pelvic immobilization techniques on the outcomes of primary and secondary closures of classic bladder exstrophy*. *J Pediatr Urol*, 2019. **15**(4): p. 382.e1-382.e8.
34. Braga, L.H., et al., *Outcome analysis of isolated male epispadias: single center experience with 33 cases*. *J Urol*, 2008. **179**(3): p. 1107-12.
35. Shahat, A., et al., *Is Concealed Epispadias a Rare Variant?* *Urology*, 2017. **109**: p. 165-170.
36. Cendron, M., et al., *Anatomic findings associated with epispadias in boys: Implications for surgical management and urinary continence*. *J Pediatr Urol*, 2018. **14**(1): p. 42-46.
37. Arap, S., et al., *Incontinent epispadias: surgical treatment of 38 cases*. *J Urol*, 1988. **140**(3): p. 577-81.
38. Kiran, P.S., et al., *Management of Untreated Classical Bladder Exstrophy in Adults: A Single-Institutional Experience*. *Urology*, 2020. **146**: p. 293-298.
39. Baird, A.D., D. Frimberger, and J.P. Gearhart, *Reconstructive lower urinary tract surgery in incontinent adolescents with exstrophy/epispadias complex*. *Urology*, 2005. **66**(3): p. 636-40.
40. Berrettini, A., et al., *Substitution Phalloplasty in Patients With Bladder Exstrophy-Epispadias Complex: A Systematic Review of Techniques, Complications and Outcomes*. *J Sex Med*, 2021. **18**(2): p. 400-409.
41. Callens, N., et al., *Sexual quality of life after hormonal and surgical treatment, including phalloplasty, in men with micropenis: a review*. *J Sex Med*, 2013. **10**(12): p. 2890-903.
42. Maruf, M., et al., *Variant Presentations of the Exstrophy-Epispadias Complex: A 40-Year Experience*. *Urology*, 2019. **125**: p. 184-190.
43. Ramji, J., et al., *Variant of Bladder Exstrophy With an Intact Penis: Surgical Options and Approach*. *Urology*, 2021. **149**: p. e15-e17.
44. Leclair, M.D., et al., *One-stage combined delayed bladder closure with Kelly radical soft-tissue mobilization in bladder exstrophy: preliminary results*. *J Pediatr Urol*, 2018. **14**(6): p. 558-564.

45. Silver, R.I., et al., *Urolithiasis in the exstrophy-epispadias complex*. J Urol, 1997. **158**(3 Pt 2): p. 1322-6.
46. Dellenmark-Blom, M., et al., *Health-related quality of life among children, adolescents, and adults with bladder exstrophy-epispadias complex: a systematic review of the literature and recommendations for future research*. Qual Life Res, 2019. **28**(6): p. 1389-1412.
47. Maruf, M., et al., *Urinary Continence Outcomes in Classic Bladder Exstrophy: A Long-Term Perspective*. J Urol, 2020. **203**(1): p. 200-205.
48. Ramji, J., et al., *Impact of bilateral ureteral reimplantation at the time of complete primary repair of bladder exstrophy on reflux rates, renogram abnormalities and bladder capacity*. J Pediatr Urol, 2021. **17**(3): p. 393.e1-393.e7.
49. Jarosz, S.L., et al., *Bilateral ureteral reimplantation at complete primary repair of exstrophy: Post-operative outcomes*. J Pediatr Urol, 2022. **18**(1): p. 37.e1-37.e5.
50. Ellison, J.S., et al., *Long-term fate of the upper tracts following complete primary repair of bladder exstrophy*. J Pediatr Urol, 2017. **13**(4): p. 394.e1-394.e6.
51. Tourchi, A., et al., *Ureteral reimplantation before bladder neck reconstruction in modern staged repair of exstrophy patients: indications and outcomes*. Urology, 2015. **85**(4): p. 905-8.
52. Anusionwu, I., et al., *Is pelvic osteotomy associated with lower risk of pelvic organ prolapse in postpubertal females with classic bladder exstrophy?* J Urol, 2012. **188**(6): p. 2343-6.
53. Ebert, A.K., et al., *Pelvic-floor imaging using three-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging in the long term follow-up of the bladder-exstrophy-epispadias complex*. BJU Int, 2010. **105**(2): p. 248-53.
54. Mathews, R.I., M. Gan, and J.P. Gearhart, *Urogynaecological and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex*. BJU Int, 2003. **91**(9): p. 845-9.
55. Nakhil, R.S., et al., *Genital prolapse in adult women with classical bladder exstrophy*. Int Urogynecol J, 2012. **23**(9): p. 1201-5.
56. Holmdahl, G., et al., *Health-Related Quality of Life in Patients with the Bladder Exstrophy-Epispadias Complex and Relationship to Incontinence and Sexual Factors: A Review of the Recent Literature*. Eur J Pediatr Surg, 2020. **30**(3): p. 251-260.
57. Stein, R., et al., *Social integration, sexual behavior and fertility in patients with bladder exstrophy--a long-term follow up*. Eur J Pediatr, 1996. **155**(8): p. 678-83.
58. Ebert, A., et al., *Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex*. J Urol, 2005. **174**(3): p. 1094-8.
59. Rubenwolf, P., et al., *Sexual Function and Fertility of Women with Classic Bladder Exstrophy and Continent Urinary Diversion*. J Urol, 2016. **196**(1): p. 140-5.
60. Bey, E., et al., *Outcomes of pregnancy and delivery in women with continent lower urinary tract reconstruction: systematic review of the literature*. Int Urogynecol J, 2021. **32**(7): p. 1707-1717.
61. Dap, M., et al., *Pregnancy outcomes among patients with prior bladder exstrophy*. Int J Gynaecol Obstet, 2017. **139**(3): p. 368-369.
62. Ebert, A.K., et al., *Pregnancy management in women within the bladder-exstrophy-epispadias complex (BEEC) after continent urinary diversion*. Arch Gynecol Obstet, 2011. **284**(4): p. 1043-6.
63. Quiroz, Y., et al., *Pregnancy in Patients With Exstrophy-Epispadias Complex: Are Higher Rates of Complications and Spontaneous Abortion Inevitable?* Urology, 2021. **154**: p. 326-332.
64. Avolio, L., et al., *The long-term outcome in men with exstrophy/epispadias: sexual function and social integration*. J Urol, 1996. **156**(2 Pt 2): p. 822-5.
65. Djordjevic, M.L., et al., *Treatment for failed epispadias repair presenting in adults*. J Urol, 2013. **190**(1): p. 165-70.
66. Harris, T.G.W., et al., *Sexual health outcomes after penile reconstruction in the exstrophy-epispadias complex*. J Pediatr Urol, 2022. **18**(6): p. 747-755.

67. Baird, A.D., J.P. Gearhart, and R.I. Mathews, *Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex*. J Pediatr Urol, 2005. **1**(5): p. 331-6.
68. Reynaud, N., et al., *Male Sexuality, Fertility, and Urinary Continence in Bladder Exstrophy-Epispadias Complex*. J Sex Med, 2018. **15**(3): p. 314-323.
69. Rubenwolf, P., et al., *Sexual Function, Social Integration and Paternity of Males with Classic Bladder Exstrophy following Urinary Diversion*. J Urol, 2016. **195**(2): p. 465-70.
70. Stein, R., et al., *Treatment of patients with bladder exstrophy or incontinent epispadias. A long-term follow-up*. Eur Urol, 1997. **31**(1): p. 58-64.
71. Traceviciute, J., et al., *Sexual Function and Quality of Life in Adult Male Individuals with Exstrophy-Epispadias Complex-a Survey of the German CURE-Network*. Urology, 2018. **112**: p. 215-221.
72. Hussain, M., et al., *Outcomes of Cystectomy with MAINZ Pouch II and Epispadias Repair in Exstrophy Epispadias Complex in Adults: A Single-centre Experience from Pakistan*. J Coll Physicians Surg Pak, 2021. **31**(10): p. 1191-1195.
73. Ebert, A.K., et al., *Testicular tumors in patients with exstrophy-epispadias complex*. J Urol, 2012. **188**(4): p. 1300-5.

Versionsnummer: 1.0

Erstveröffentlichung: 05/2024

Nächste Überprüfung geplant: 04/2029

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online