

Клинические рекомендации

Экстрофия мочевого пузыря

Кодирование по Q64.1
Международной
статистической
классификации болезней и
проблем, связанных со
здоровьем:

Возрастная группа: дети

Год утверждения: 20

Разработчик клинической рекомендации:

- «Российское общество детских урологов-андрологов»

Оглавление

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	8
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	10
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	13
2.1. Жалобы и анамнез.....	13
2.2. Физикальное обследование.....	14
2.3. Лабораторные диагностические исследования.....	15
2.4. Инструментальные диагностические исследования	16
2.5. Иные диагностические исследования – Телемедицинские консультации	17
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	18
3.1. Предоперационное лечение	18
3.2. Хирургическое лечение	19
3.3. Послеоперационное ведение.....	24
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	25
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	25
6. Организация оказания медицинской помощи.....	28
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	30
Критерии оценки качества медицинской помощи	33
Список литературы	33

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	38
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	40
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	43
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	44
Приложение В. Информация для пациента.....	48
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	49

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВРТ – вспомогательные репродуктивные технологии;

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт;

ИКСИ – интраплазматическая инъекция сперматозоидов;

МПП – мочепузырная пластинка;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

ПМР – пузырно-мочеточниковый рефлюкс;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

УП – уретральная пластинка;

ЭКО – экстракорпоральное оплодотворение;

ЭМП – экстрофия мочевого пузыря;

ЭХО-КГ – эхокардиография;

Термины и определения

Экстрофия мочевого пузыря – врождённая аномалия комплекса экстрофия–эписпадия, при которой отсутствует передняя стенка мочевого пузыря и нижний отдел передней брюшной стенки, а задняя стенка мочевого пузыря представлена открытой мочепузырной пластинкой, вывернутой слизистой оболочкой наружу.

Эписпадия – врождённый порок развития мочеиспускательного канала, характеризующийся частичным или полным незаращением его верхней стенки.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс – патологическое состояние, при котором моча забрасывается в обратном направлении, то есть из мочевого пузыря в мочеточник.

Клоакальная экстрофия (экстрофия клоаки) – тяжелый врожденный порок развития, при котором обнажена большая часть органов брюшной полости (мочевого пузыря и кишечника).

Псевдоэкстрофия – врожденный порок развития, при котором кости таза имеют тот же дефект, что и при экстрофии мочевого пузыря, но мочевой пузырь и мочевыводящие пути сформированы физиологически правильно.

Дублированная экстрофия – удвоение мочевого пузыря, при котором один из пузырей остаётся анатомически нормальным, а второй — экстрофированным.

Диастаз лонных костей (межлонный диастаз) – увеличение расстояния между медиальными краями лонных костей, определяемое клинически и/или по данным лучевых методов исследования.

Экспертный центр по экстрофии – медицинская организация, имеющая специализированный опыт хирургического лечения детей с экстрофией

мочевого пузыря, документированные результаты лечения и возможность мультидисциплинарного ведения таких пациентов.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) – врождённая аномалия комплекса экстрофия–эписпадия, при которой отсутствует передняя стенка мочевого пузыря и нижний отдел передней брюшной стенки, а задняя стенка мочевого пузыря представлена открытой мочепузырной пластинкой, вывернутой слизистой оболочкой наружу. Классическая экстрофия мочевого пузыря сопровождается расхождением лонных костей и прямых мышц живота, нарушением формирования шейки мочевого пузыря и уретры, а у мальчиков, как правило, тотальной эписпадией.

Настоящие клинические рекомендации посвящены ведению детей с классической экстрофией мочевого пузыря. Эписпадия, клоакальная экстрофия и атипичные формы комплекса экстрофия–эписпадия упоминаются для классификации и дифференциальной диагностики, но не являются самостоятельным объектом лечебных алгоритмов настоящих рекомендаций.

Впервые термин «экстрофия мочевого пузыря» использовал французский врач Франсуа Шосье в 1780 г. Для описания аномалии данное обозначение общепринято с середины XX века.

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Развитие органов мочевыделительной системы начинается на 4-й неделе гестации на стадии клоаки, образование мочи начинается с 8-й недели, а с 11-й недели у плода начинается мочеиспускание. С 4-й по 7-ю неделю клоака делится на две части: дорсальную, из которой развивается прямая кишка, и вентральную, которая называется мочеполовой пазухой. В то время, когда происходит дифференцирование клоаки, мочеточники, первоначально являющиеся выростами протоков первичной почки, врастают в мочевой пузырь. В процессе индивидуального развития (онтогенеза) меняются размеры, форма и морфологическая структура мочевого пузыря и мочеиспускательного канала.

Учитывая эмбриологические закономерности развития мочеполовой системы, было высказано предположение, что нарушение нормальной миграции мезодермы между листками клоакальной мембраны с изменениями сроков ее разрыва или каудального перемещения приводят к образованию ЭМП. В тех случаях, когда происходит частичное нарушение развития клоакальной мембраны, развивается только эписпадия или прикрытая экстрофия мочевого пузыря. Окончательный патогенез ЭМП по-прежнему остается предметом обсуждения.

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Частота ЭМП варьирует от 1:30000 до 1:50000 новорожденных, клоакальная форма экстрофии и изолированная эписпадия встречаются значительно реже от 1:200000 до 1:400000.

Международное проспективное исследование показало, что частота встречаемости экстрофии мочевого пузыря составляет 1 на 46 000 живорождённых детей [2]. Распределение по полу установлено в соотношении 2,3:1 в пользу мальчиков [16]. Однако в ряде исследований приводятся более

высокие значения – от 5:1 до 6:1 [8,9]. Риск повторного рождения ребёнка с экстрофией мочевого пузыря в одной семье оценивается, примерно, как 1:100 [8].

Поиск возможных причин развития комплекса экстрофии-эписпадии продолжается. В одном из исследований было зафиксировано десятикратное увеличение частоты ЭМП у матерей, получавших высокие дозы прогестерона в первом триместре беременности [22]. Также сообщалось о значительном увеличении частоты ЭМП среди детей, зачатых с использованием вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ). Согласно данным [22], при экстракорпоральном оплодотворении (ЭКО) частота ЭМП увеличивается в 7,5 раза, а назначение высоких доз прогестерона в ранние сроки беременности ассоциируется с десятикратным ростом риска рождения ребёнка с данной патологией.

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
Q64.1 – Экстрофия мочевого пузыря.

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Экстрофию мочевого пузыря относят: к группе (спектру или комплексу) аномалий Экстрофия-Эписпадия.

По степени тяжести:

- Эписпадия (от головчатой до тотальной);
- Классическая ЭМП (самая распространенная форма, находится по степени тяжести между эписпадией и клоакальной экстрофией);
- Клоакальная экстрофия (наиболее сложная форма с множественными пороками развития нервной, костной системы, верхней части мочевыводящей системы и ЖКТ).

Атипичные формы ЭМП:

1. Псевдоэкстрофия – представляет собой наличие характерного скелетно-мышечного дефекта, напоминающего экстрофию, но без выраженного нарушения со стороны мочевыводящих путей. Впервые термин был предложен Marshall и Mueske в 1968 году [10]. Основными характеристиками являются удлинённый, низко расположенный пупок и расхождение прямых мышц живота, которые прикрепляются к разделённым лобковым костям.
2. Верхнепузырная щель (верхнее расщепление пузыря) – характеризуется отсутствием эписпадии и внешне может напоминать везикостому.
3. Дублированная экстрофия характеризуется удвоением мочевого пузыря, при котором один из пузырей остаётся анатомически нормальным, а второй — экстрофированным.
4. Прикрытая экстрофия описана Cerniglia и соавт. в 1989 году [1]. Для неё характерны расхождение симфиза, прямых мышц живота и наличие скелетно-мышечных дефектов, типичных для классической экстрофии мочевого пузыря. Однако мочевой пузырь при этом сохранён и расположен под кожей, без значительных нарушений со стороны мочевыводящих путей.

В рамках настоящих клинических рекомендаций объектом ведения является классическая экстрофия мочевого пузыря. Эписпадия, клоакальная экстрофия и атипичные формы комплекса экстрофия–эписпадия приведены в классификации для терминологической определённости и дифференциальной диагностики; отдельные алгоритмы их лечения в настоящих рекомендациях не рассматриваются.

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классическая экстрофия мочевого пузыря имеет характерную клиническую картину и обычно диагностируется сразу после рождения при осмотре новорождённого. Основные признаки включают открытую мочепузырную пластинку в нижнем отделе передней брюшной стенки, расхождение лонных костей и прямых мышц живота, эписпадию, а также характерные изменения наружных половых органов. Клинические варианты различаются размерами и податливостью мочепузырной пластинки, выраженностью полипозных изменений слизистой оболочки, степенью межлонного диастаза и наличием сопутствующих аномалий. В отдельных случаях требуются дополнительные исследования для уточнения анатомии порока и планирования сроков хирургического лечения.

Классическая ЭМП характеризуется дефектом нижней части передней брюшной стенки, передней стенки мочевого пузыря, при этом задняя стенка мочевого пузыря закрывает собой отсутствующую часть передней брюшной стенки. Видимая слизистая мочевого пузыря выглядит красно-розовой при рождении, периодически покрыта полипами на широком основании. Отмечается диастаз прямых мышц живота, что определяется пальпаторно. Бугорки лонных костей прощупываются с обеих сторон мочепузырной пластинки (МПП). Межлонный диастаз обычно 4–5 см. Двухсторонние паховые грыжи встречаются у 60% пациентов обоих полов [5,6].

Анатомия мужских половых органов при классической экстрофии: у новорожденных мальчиков имеется тотальная эписпадия – открытая уретральная пластинка покрывает всю дорсальную поверхность полового члена от МПП до головки. Кавернозные тела укорочены, расположены под уретральной пластинкой и дорсально искривлены, семенной бугорок открывается на границе мочепузырной пластинки.

Анатомические и функциональные особенности при экстрофии мочевого пузыря

Нарушения строения мужских половых органов

Тяжёлое нарушение строения мужских половых органов остаётся одной из самых сложных задач при хирургической реконструкции [5]. Ранее считалось, что отдельные кавернозные тела имеют нормальный размер, но выглядят короче из-за широкого разделения мест крепления, выступающей дорсальной хорды и укороченной уретральной площадки. Однако Silver и соавт. (1997b) подробно описали генитальный дефект, включающий:

Укорочение длины передней части ствола полового члена на 50% меньше, чем у здоровых мальчиков, что было подтверждено результатами МРТ у взрослых мужчин с ЭМП [17];

Диастаз лобкового симфиза и выраженный врождённый дефицит передней части ствола.

В хирургическом анатомическом исследовании Perovic и DjinoVIC (2008) были подробно описаны анатомические особенности пениса при ЭМП:

- Разделённые кавернозные тела треугольной формы;
- Длинная выпуклая вентральная поверхность и укороченная клиновидная дорсальная поверхность;
- Расположение сосудисто-нервного пучка на каждом кавернозном теле [14].

Анатомия яичек и паховых грыж

У пациентов с экстрофией мочевого пузыря яички, как правило, имеют нормальный размер и расположены в мошонке. Двусторонние паховые грыжи встречаются у 60% пациентов обоих полов [3]. Их частота обусловлена особенностями строения паховой области у детей с ЭМП, в частности:

- широкими глубоким и поверхностным паховыми кольцами;
- вертикальным направлением пахового канала у детей младшей возрастной группы.

Учитывая высокую частоту билатеральных грыж, целесообразны осмотр и, при необходимости, укрепление обеих паховых областей во время закрытия ЭМП.

Анатомия женских половых органов при ЭМП

При ЭМП у девочек наблюдаются следующие особенности [5]:

- Полностью расщеплённый клитор, видимый по обе стороны уретральной пластинки;
- Вход во влагалище прикрыт девственной плевой, влагалище обычно короче (до 6 см), но физиологического диаметра;
- Часто отмечается стеноз интроитуса и его смещение кпереди;
- Половые губы, лобок и клитор расходятся;
- Шейка матки расположена в передней стенке влагалища, ближе ко входу;
- Фаллопиевы трубы и яичники анатомически нормальны;
- Анус смещён кпереди, промежность укорочена.

Исследования Stec и соавт. (2001b) [19,20] и трёхмерное ультразвуковое сканирование Ebert и соавт. (2009) [4] показали, что, несмотря на нормальную переднезаднюю длину levator hiatus, его ширина почти в два раза больше нормы. Этот дефект тазового дна предрасполагает к пролапсу матки у взрослых женщин, что требует подвешивания матки. Пролапс может возникать как после родов, так и у нерожавших пациенток.

Аномалии костей таза

Трёхмерная (3D) компьютерная томография (КТ) позволила выявить ранее неизвестные вращательные и пространственные аномалии [18,20]:

- Внешнее вращение задней части таза и крыльев подвздошной кости;
- Наружная ротация переднего тазового сегмента;
- Коронарная ротация крестцово-подвздошного сустава;
- Ретроверсия вертлужной впадины;
- Сближение крыльев подвздошной кости;

- Ретроверсия бедра.

Размерные аномалии включают [24]:

- Увеличенный диастаз лобковых костей;
- Укороченные лобковые и седалищные кости (30% случаев);
- Увеличенное расстояние между трёхлучевыми хрящами.

Колоректальные аномалии

Изолированные колоректальные аномалии встречаются примерно у 2% пациентов с ЭМП, что значительно выше, чем в общей популяции. Наиболее часто встречаются атрезия ануса, стеноз прямой кишки и её выпадение [19].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления заболевания: Диагноз ЭМП обычно устанавливается сразу после рождения при осмотре новорождённого [27,28]. Пренатальное подозрение на экстрофию мочевого пузыря может быть сформировано во втором триместре беременности, чаще на 24–30-й неделе, по данным ультразвукового исследования плода; чувствительность пренатальной ультразвуковой диагностики ограничена [11].

2.1. Жалобы и анамнез

У новорождённых с экстрофией мочевого пузыря жалобы как самостоятельный диагностический критерий отсутствуют; диагноз обычно устанавливается при первичном осмотре ребёнка сразу после рождения.

Рекомендуется новорождённому/младенцу с экстрофией мочевого пузыря прием (осмотр, консультация) врача - детского уролога-андролога первичный с целью сбора анамнеза, включающего данные пренатального ультразвукового исследования, срок гестации, массу тела при рождении, наличие сопутствующих врождённых аномалий, состояние ребёнка после рождения и сведения о ранее проведённых консультациях с целью планирования маршрутизации и сроков хирургического лечения [11,27,28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

2.2. Физикальное обследование

При рождении ребёнка с ЭМП диагноз устанавливается на основании осмотра новорождённого [27,28].

Обычно, но не всегда, классическая ЭМП ассоциируется со следующими изменениями в анатомии органов новорождённого [5,12,13,23,25-28]:

- эписпадия уретры – уретра укорочена и расщеплена по всей длине дорсальной поверхности полового члена. Уретральный сфинктер и шейка мочевого пузыря также расщеплены – раскрыты. Таким образом, у мальчиков мочеиспускательный канал и головка полового члена расщеплены по дорсальной поверхности, а у девочек уретра тоже не сформирована и имеет вид уретральной пластинки между расщепленным клитором и половыми губами;
- дорсальное искривление полового члена: пенис подтянут к животу.
- поперечный размер мочепузырной пластинки обычно составляет 2–6 см.
- устья мочеточников открываются в нижнем отделе мочепузырной пластинки; интрамуральные отделы мочеточников укорочены, что способствует развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса после закрытия мочевого пузыря.
- нередко встречаются множественные полипозные изменения слизистой оболочки мочепузырной пластинки;
- диастаз лонных костей при ЭМП обычно 4–5 см – увеличивается с возрастом;
- паховые грыжи у 60% пациентов;
- влагалище у девочек и пенис у мальчиков в 2 раза короче, чем в норме.

Рекомендуется при первичном осмотре новорождённого/младенца с экстрофией мочевого пузыря (Прием (осмотр, консультация) врача - детского

уролога-андролога первичный) оценить размеры мочепузырной пластинки, её податливость и способность к инверсии, а также выраженность межлонного диастаза с целью выбора оптимальных сроков и тактики первичного закрытия [27,28].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Комментарии: при рождении или при первичном осмотре тщательная оценка пациента и мочепузырной пластинки имеет решающее значение для определения сроков хирургической реконструкции. Мочепузырная пластинка оценивается путём осторожного погружения в глубь таза. Если мочепузырную пластинку можно легко инвертировать лёгким нажатием, анатомические условия считаются более благоприятными для закрытия. Малая, фиброзная, неэластичная или выраженно полипозно изменённая мочепузырная пластинка требует индивидуального выбора сроков закрытия, как правило в возрасте 2–6 месяцев, а в отдельных случаях — до 12 месяцев, предпочтительно в экспертном центре по экстрофии [27-29].

При выявлении у новорождённого выраженного межлонного диастаза без открытой мочепузырной пластинки и без других очевидных признаков классической экстрофии мочевого пузыря следует рассматривать атипичные формы комплекса экстрофия–эписпадия, включая прикрытую экстрофию и псевдоэкстрофию. В такой ситуации целесообразна консультация врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии для уточнения диагноза, определения объёма обследования и выбора дальнейшей тактики наблюдения или лечения [1,10,27-29].

2.3. Лабораторные диагностические исследования

Не рекомендуется проводить лабораторные диагностические исследования детям с подозрением на экстрофию мочевого пузыря с целью подтверждения диагноза, поскольку диагноз устанавливается клинически [27-29].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Рекомендуется перед хирургическими вмешательствами у детей с экстрофией мочевого пузыря выполнить стандартное предоперационное лабораторное обследование: общий (клинический) анализ крови (**B03.016.002**) или общий (клинический) анализ крови развёрнутый (**B03.016.003**); общий (клинический) анализ мочи (**B03.016.006**); коагулограмму (ориентировочное исследование системы гемостаза) (**B03.005.006**); определение основных групп крови по системе АВ0 (**A12.05.005**) и антигена D системы Резус (резус-фактора) (**A12.05.006**); инфекционный скрининг в объёме, принятом для плановой госпитализации. При планировании травматичного или длительного вмешательства дополнительно выполняют анализ крови биохимический общетерапевтический (**B03.016.004**) с исследованием уровня глюкозы, мочевины, натрия, калия, общего белка, аланинаминотрансферазы и аспаратаминотрансферазы; иные лабораторные и инструментальные исследования назначают по индивидуальным показаниям с учётом состояния ребёнка, сопутствующей патологии и объёма операции с целью оценки периоперационных рисков и подготовки к анестезиологическому пособию [32].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

2.4. Инструментальные диагностические исследования

Рекомендуется пациентам с экстрофией мочевого пузыря выполнить рентгенографию таза (**A06.03.041**) с целью определения выраженности

межлонного диастаза и планирования тактики закрытия; при клинических показаниях может применяться компьютерная томография органов таза у мужчин с контрастированием (A06.21.003.003) или компьютерная томография органов малого таза у женщин с контрастированием (A06.20.002.003) при подозрении на сочетанные пороки развития мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта, при повторном закрытии, выраженной деформации таза, планировании остеотомии или недостаточной информативности рентгенографии [5,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Рекомендуется при пренатальном подозрении на экстрофию мочевого пузыря использовать данные ультразвукового исследования плода (A04.30.001) для предварительного выявления признаков порока, планирования маршрутизации беременной женщины и организации последующего консультирования семьи [5,7,11].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: при пренатальном ультразвуковом исследовании признаками экстрофии мочевого пузыря могут быть отсутствие визуализации наполненного мочевого пузыря, выпячивание тканей на передней брюшной стенке ниже пуповины, низкое расположение пуповины, смещение ануса кпереди, диастаз лонных костей и изменённые наружные половые органы. Преимущество пренатального выявления состоит в возможности заранее организовать консультирование семьи, маршрутизацию беременной женщины и планирование родоразрешения в медицинской организации, обеспечивающей последующую помощь новорождённому с экстрофией мочевого пузыря [5,7].

2.5. Иные диагностические исследования

Телемедицинские консультации

Рекомендуется при подозрении или установленном диагнозе экстрофии мочевого пузыря у ребёнка проведение приёма (осмотра, консультации) врача-детского уролога-андролога (первичный, повторный) экспертного центра по экстрофии очно или с применением телемедицинских технологий с целью определения анатомического варианта порока, оценки факторов риска, выбора сроков первичного закрытия и определения дальнейшей маршрутизации ребёнка [12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Лечение ЭМП – хирургическое, осуществляется в несколько этапов:

3.1. Предоперационное лечение

Рекомендуется у детей с экстрофией мочевого пузыря обеспечить защиту слизистой мочепузырной пластинки с момента рождения до первичного закрытия с целью профилактики травматизации, высыхания слизистой оболочки и метапластических изменений [26-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

Комментарии: способ защиты мочепузырной пластинки определяется локальным протоколом экспертного центра по экстрофии. Основная задача ухода — исключить высыхание слизистой оболочки, её травматизацию, прилипание перевязочного материала и повреждение мочепузырной пластинки при обработке пуповинного остатка. Использование прилипающих

материалов, грубой обработки и средств, травмирующих слизистую оболочку, нежелательно.

Если мочепузырная пластинка остаётся незащищённой, это может приводить к эрозиям, высыханию слизистой оболочки и формированию полипозных или метапластических изменений [26-30].

3.2. Хирургическое лечение

- Первый хирургический этап – первичное или отсроченное закрытие экстрофии мочевого пузыря

Закрытие экстрофии мочевого пузыря может выполняться в неонатальном периоде или отсроченно. Неонатальное первичное закрытие рассматривается в течение первого месяца жизни у доношенных новорождённых при благоприятных анатомических условиях, достаточной податливости мочепузырной пластинки, отсутствии тяжёлой сопутствующей патологии и возможности выполнения вмешательства специализированной командой.

Рекомендуется выполнять неонатальное первичное закрытие у доношенных новорождённых с классической экстрофией мочевого пузыря при благоприятных анатомических условиях для закрытия и отсутствии противопоказаний с целью первичного восстановления анатомии и защиты мочепузырной пластинки [5-7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Рекомендуется выполнять отсроченное первичное закрытие, как правило в возрасте 2–6 месяцев, при необходимости стабилизации состояния ребёнка, недостаточной податливости мочепузырной пластинки или иных условиях, повышающих риск несостоятельности закрытия [13,15,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

В отдельных случаях при малой, фиброзной, неэластичной или выраженно полипозно изменённой мочепузырной пластинке сроки закрытия могут быть индивидуально смещены до 12 месяцев для ожидания роста мочепузырной пластинки и формирования более надёжных условий реконструкции [5-7,13,15,23,25-29].

Большая мочепузырная пластинка, как правило, сопровождается выраженным межлонным диастазом. В таких случаях закрытие передней брюшной стенки может требовать значительной аппроксимации лонных костей. Форсированное сведение лонных костей у новорождённых приводит к избыточному натяжению фиксирующих швов и увеличивает риск их прорезывания через костно-хрящевые ткани таза. Это может сопровождаться последующим расхождением швов мочевого пузыря и передней брюшной стенки, пролапсом мочевого пузыря и рецидивом экстрофии [13,23,25-29].

Поэтому при большой мочепузырной пластинке в сочетании с широким межлонным диастазом сроки и способ первичного закрытия целесообразно определять индивидуально с учётом консультации врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии или специализированной медицинской организации, имеющей документированный опыт лечения экстрофии мочевого пузыря [13,23,25-30].

Анализ осложнений после неонатальной пластики экстрофии мочевого пузыря в отечественной серии клинических случаев показал, что несостоятельность закрытия может быть связана с выраженным натяжением тканей и фиксирующих швов при попытке раннего сведения лонных костей; эти данные дополнительно обосновывают необходимость селективного выбора между неонатальным и отсроченным закрытием [27-29].

Рекомендуется у новорождённых с классической экстрофией мочевого пузыря при большой мочепузырной пластинке в сочетании с широким межлонным диастазом, а также у других пациентов высокого риска несостоятельности закрытия, проведение приёма (осмотра, консультации)

врача-детского уролога-андролога (первичный, повторный) экспертного центра по экстрофии очно или с применением телемедицинских технологий, а при необходимости — консультации мультидисциплинарной команды специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря, с целью оценки анатомических факторов риска, выбора сроков и способа первичного закрытия и определения необходимости аппроксимации лонных костей и/или остеотомии [5-7,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Рекомендуется при первичном и повторном закрытии экстрофии мочевого пузыря у детей определять необходимость аппроксимации лонных костей и/или остеотомии индивидуально, с учётом возраста пациента, величины межлонного диастаза, податливости тазового кольца, возможности закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения, а также опыта медицинской организации, с целью снижения риска несостоятельности реконструкции, расхождения швов и рецидива экстрофии [5-7,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: аппроксимация лонных костей и/или остеотомия могут использоваться как вспомогательные приёмы для улучшения условий закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки. Необходимость и объём вмешательства определяются индивидуально. Закрытие без остеотомии допустимо в экспертных центрах по экстрофии при наличии условий для безопасного закрытия без избыточного натяжения.

Рекомендуется выполнять реконструкцию уретры и наружных половых органов в соответствии с этапным планом лечения: у мальчиков реконструкция эписпадии обычно проводится в возрасте 1–3 лет, у девочек реконструкция уретры, клитора, половых губ и интроитуса выполняется при

наличии расщепления уретры, клитора и половых губ, смещения интроитуса или иных анатомических изменений, требующих коррекции в рамках этапной реконструкции [6,7,12,31].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Рекомендуется детям с классической экстрофией мочевого пузыря выполнять хирургическую коррекцию недержания мочи / реконструкцию выходного отдела мочевого пузыря после достижения функционально достаточной ёмкости мочевого пузыря (более 60–80 мл) и готовности ребёнка к программе мочеиспускания или катетеризации; при необходимости вмешательство сочетается с коррекцией пузырно-мочеточникового рефлюкса [5,7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

Комментарии: Обучение родителей имеет важное значение для того, чтобы семьи понимали объём хирургического вмешательства и длительность послеоперационного выхаживания, который обычно требуется для хорошего результата. Кроме того, наличие хорошей семейной и социальной поддержки играет неотъемлемую роль в конечном хирургическом и клиническом результате у ребенка с ЭМП.

С учётом редкости заболевания, технической сложности реконструктивного лечения и необходимости этапного наблюдения хирургическое лечение экстрофии мочевого пузыря целесообразно проводить с участием врачей-детских урологов-андрологов в экспертных центрах по экстрофии или специализированных медицинских организациях по профилю «детская урология-андрология», располагающих мультидисциплинарной командой и документированным опытом лечения данной патологии [5,12,13,23,25-29].

Факторами, требующими индивидуального выбора сроков и условий первичного закрытия, являются малая, фиброзная или неэластичная мочепузырная пластинка, выраженные полипозные изменения слизистой оболочки, превышающий средние значения для первичной экстрофии межлонный диастаз (более 5 см), невозможность закрытия дефекта передней брюшной стенки без натяжения, недоношенность, тяжёлая сопутствующая патология, значительный двусторонний гидронефроз, а также сложные варианты анатомии, включая пеноскротальную дубликацию или эктопию кишки. При недостаточных размерах или низкой податливости мочепузырной пластинки ожидание её роста и выполнение отсроченного первичного закрытия может быть более безопасным решением, чем попытка закрытия в неподходящих условиях [5-7,13,23,25-29].

Коррекция ЭМП направлена на восстановление формы и функции мочевого пузыря, обеспечение свободного отведения мочи, сохранение функции почек, реконструкцию уретры и наружных половых органов, достижение удержания мочи и профилактику отдалённых функциональных и косметических нарушений.

Рекомендуется придерживаться этапного хирургического подхода к лечению классической экстрофии мочевого пузыря [5-7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 3).

I этап — первичное или отсроченное закрытие мочевого пузыря с помещением его в полость таза, обеспечением отведения мочи, закрытием дефекта передней брюшной стенки и, при необходимости, аппроксимацией лонных костей с остеотомией или без неё.

II этап — реконструкция уретры и наружных половых органов в соответствии с анатомией пациента и этапным планом лечения.

III этап — хирургическая коррекция недержания мочи / реконструкция выходного отдела мочевого пузыря после достижения функционально

достаточной ёмкости мочевого пузыря и готовности пациента к программе мочеиспускания или катетеризации.

Рекомендуется детям с классической экстрофией мочевого пузыря при функционально недостаточной ёмкости и сниженной растяжимости мочевого пузыря выполнять расширяющую энтероцистопластику, в том числе с формированием континентного катетеризируемого канала (методика Митрофанова или Янг–Монти) и коррекцией пузырно-мочеточникового рефлюкса при его клинической значимости, с целью создания резервуара достаточной ёмкости и безопасного отведения мочи [5,7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

3.3. Послеоперационное ведение

Рекомендуется в раннем послеоперационном периоде после закрытия экстрофии мочевого пузыря у детей обеспечить мониторинг состояния, контроль отведения мочи, проходимости мочевых катетеров и состояния послеоперационной раны с целью своевременного выявления обструкции мочевых путей, раневых осложнений и признаков несостоятельности закрытия [5-7,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: успех послеоперационного лечения зависит от подготовки медицинского персонала, регулярного контроля отведения мочи, своевременного распознавания обструкции катетеров, раневых осложнений и признаков несостоятельности закрытия. Обезболивание, инфузионная поддержка и антибактериальная терапия назначаются лечащим врачом и врачом-анестезиологом-реаниматологом в соответствии с клинической ситуацией, возрастом ребёнка и локальными протоколами периоперационного ведения. В первые 24–48 часов после операции ребёнок может нуждаться в

наблюдении в условиях палаты интенсивной терапии; перевод в профильное отделение выполняется после стабилизации состояния, восстановления энтерального питания и обеспечения адекватного контроля боли [5-7,13,23,25-30].

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Рекомендуется детям с экстрофией мочевого пузыря после этапов хирургического лечения проводить медицинскую реабилитацию, включающую обучение режиму мочеиспускания или катетеризации при его назначении, оценку функции нижних мочевых путей, психологическое сопровождение семьи и ребёнка, а также ортопедическое наблюдение при нарушении походки, болях в спине или тазобедренных суставах, с целью восстановления функции мочевыводящих путей, профилактики ортопедических нарушений и психосоциальной адаптации [5-7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение детей с экстрофией мочевого пузыря у врача-детского уролога-андролога (Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога) с целью контроля функции почек, профилактики осложнений и планирования этапов реконструкции [5-7,12,13,23,25-29].

- Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5).
- **Рекомендуется** детям с экстрофией мочевого пузыря после первичного закрытия выполнять оценку функции нижних мочевых путей и анатомии уретры/шейки мочевого пузыря при подготовке к реконструкции выходного отдела, сохраняющемся недержании мочи, рецидивирующей инфекции мочевых путей, гидронефрозе или ухудшении лабораторных показателей функции почек с целью планирования последующих этапов лечения и профилактики поражения верхних мочевых путей [5-7,12,13,23,25-30]. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).
- **Рекомендуется** детям с экстрофией мочевого пузыря в ходе диспансерного наблюдения выполнять ультразвуковое исследование мочевыводящих путей (A04.28.002), общий (клинический) анализ мочи (B03.016.006), общий (клинический) анализ крови (B03.016.002) или общий (клинический) анализ крови развёрнутый (B03.016.003), микробиологическое (культуральное) исследование мочи на бактериальные патогены с применением автоматизированного посева (B03.016.016), рентгенографию таза (A06.03.041); при подготовке к реконструкции выходного отдела мочевого пузыря или расширяющей цистопластике — комплексное уродинамическое исследование, включающее: исследование остаточной мочи (A12.28.005); измерение скорости потока мочи (урофлоуметрия) (A12.28.006); цистометрию (A12.28.007); профилометрию внутриуретрального давления (A12.28.008); а также проведение приёма (осмотра, консультации) врача-травматолога-ортопеда при нарушении походки, болях в спине или тазобедренных суставах либо планировании остеотомии и врача-нефролога при нарушении функции почек, гидронефрозе, протеинурии,

снижении расчётной скорости клубочковой фильтрации или рецидивирующей инфекции мочевых путей с целью профилактики осложнений и планирования этапного лечения [5-7,12,13,23,25-30].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: периодичность осмотров определяется возрастом ребёнка, выполненными этапами реконструкции и клинической ситуацией.

- врач-детский уролог-андролог и/или врач-детский хирург: в первый год жизни чаще, далее не реже 1 раза в год, а также перед этапными реконструктивными вмешательствами;
- врач-травматолог-ортопед: не реже 1 раза в год при выраженном межлонном диастазе, после остеотомии, при нарушении походки, болях в спине или тазобедренных суставах;
- врач-нефролог: при нарушении функции почек, гидронефрозе, протеинурии, снижении расчётной скорости клубочковой фильтрации или рецидивирующей инфекции мочевых путей.

Лабораторные исследования:

- общий клинический анализ мочи: 1 раз в месяц в первый год жизни, далее при гипертермии, лейкоцитурии, изменении характера мочи, перед плановым хирургическим вмешательством и после реконструктивных этапов;
- ультразвуковое исследование органов мочевой системы: 1 раз в 6 месяцев в первый год жизни, далее не реже 1 раза в год, а также при инфекции мочевых путей, гидронефрозе, изменении анализов мочи или крови и после реконструктивных этапов;
- микробиологическое (культуральное) исследование мочи: при лейкоцитурии, бактериурии, гипертермии, подозрении на инфекцию мочевых путей и перед плановым хирургическим вмешательством при изменениях общего анализа мочи.

6. Организация оказания медицинской помощи

Организация оказания медицинской помощи детям с экстрофией мочевого пузыря проводится согласно Порядку оказания медицинской помощи по профилю «детская урология-андрология», утверждённому приказом Минздрава России от 31.10.2012 № 561н.

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

Наличие диагноза «экстрофия мочевого пузыря» для выполнения планового хирургического вмешательства;

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

Стабилизация состояния пациента, восстановление энтерального питания, адекватный контроль боли, обеспечение отведения мочи в соответствии с послеоперационным планом и отсутствие показаний для продолжения круглосуточного стационарного наблюдения.

С учётом редкости заболевания и технической сложности этапного реконструктивного лечения целесообразна концентрация клинического опыта в экспертных центрах по экстрофии или специализированных медицинских организациях по профилю «детская урология-андрология», имеющих опыт хирургического лечения экстрофии мочевого пузыря и возможность мультидисциплинарного ведения.

Такой подход обеспечивает мультидисциплинарное ведение с привлечением специалистов по детской урологии-андрологии, неонатальной хирургии, пластической хирургии, ортопедии, нефрологии, анестезиологии и реаниматологии, а также специалистов по акушерству и пренатальной диагностике.

Такая маршрутизационная логика направлена на концентрацию клинического опыта, снижение частоты осложнений и улучшение долгосрочных результатов лечения.

При установленном диагнозе экстрофии мочевого пузыря, сложной анатомии, факторах риска несостоятельности первичного закрытия или

сомнениях в выборе сроков и способа первичного закрытия целесообразно проведение очной или телемедицинской консультации врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии или специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря.

Основными задачами маршрутизации являются:

- подтверждение диагноза;
- оценка размеров и податливости мочепузырной пластинки, степени межлонного диастаза и сопутствующих аномалий;
- определение оптимальных сроков хирургического вмешательства.

В большинстве случаев хирургическое лечение проводится либо в неонатальном периоде (в течение первого месяца жизни) при благоприятных анатомических условиях и отсутствии противопоказаний, либо отсроченно, как правило в возрасте 2–6 месяцев; в отдельных случаях при ожидании роста малой, фиброзной или неэластичной мочепузырной пластинки сроки закрытия могут быть индивидуально смещены до 12 месяцев.

Для индивидуализации тактики могут использоваться очные и телемедицинские консультации врача-детского уролога-андролога или мультидисциплинарной команды экспертного центра по экстрофии либо специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря. Такой подход позволяет выделять пациентов, которым возможно неонатальное закрытие, и пациентов с факторами риска несостоятельности реконструкции, для которых следует рассматривать отсроченное закрытие в более надёжных условиях реконструкции.

Ведение беременных с пренатально установленной или предполагаемой экстрофией мочевого пузыря у плода:

В соответствии с Порядком оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология», утвержденным приказом Минздрава России от

19.12.2025 № 747н , при пренатальном подозрении или установленном диагнозе экстрофии мочевого пузыря у плода организуется маршрутизация беременной женщины и планирование родоразрешения с участием специализированной медицинской организации по профилю «акушерство и гинекология» / пренатальная диагностика.

Настоящие клинические рекомендации дополнительно предусматривают возможность очного или телемедицинского консультирования с участием врача-детского уролога-андролога или мультидисциплинарной команды экспертного центра по экстрофии либо специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря, для определения анатомического варианта порока, оценки факторов риска, выбора сроков первичного закрытия и определения дальнейшей маршрутизации ребёнка.

При планировании родоразрешения необходимо обеспечить возможность осмотра новорождённого врачом-неонатологом и последующей консультации врача-детского уролога-андролога или мультидисциплинарной команды экспертного центра по экстрофии.

Медицинская организация должна иметь лицензию по профилю «акушерство и гинекология» и возможность оказания неотложной помощи новорождённому при междисциплинарном взаимодействии.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Осложнения

К осложнениям неонатального закрытия экстрофии мочевого пузыря относятся несостоятельность швов мочевого пузыря и передней брюшной стенки, пролапс мочевого пузыря, рецидив экстрофии, раневые осложнения, повреждение уретры фиксирующими швами, стеноз уретры и нарушения кровоснабжения наружных половых органов. Отечественный анализ

осложнений после неонатальной пластики ЭМП подчёркивает необходимость индивидуального выбора сроков и техники закрытия, особенно при широкой мочепузырной пластинке и выраженном межлонном диастазе [27-29].

- Расхождение швов и раневая инфекция в области операционной раны;
несостоятельность первичного закрытия мочевого пузыря / расхождение швов мочевого пузыря;
пролапс мочевого пузыря;
рецидив экстрофии после неудачного закрытия;
повреждение уретры фиксирующими швами, используемыми при сближении лонных костей; стеноз уретры;
образование свищей мочевого пузыря и уретры;
мочекаменная болезнь, камни мочевого пузыря и мочевых путей, в том числе на нерассасывающихся лигатурах;
недостаточность шейки мочевого пузыря, сохраняющееся недержание мочи;
неудовлетворительный косметический результат;
нарушение кровоснабжения и атрофия головки полового члена/клитора, косметические дефекты половых органов;
пролапс тазовых органов;
нарушение половой функции, снижение фертильности, эректильная дисфункция, психосексуальные проблемы;
отдалённые психологические проблемы;
нарушение походки, боли в спине.

После 17 лет у части пациентов с экстрофией мочевого пузыря могут отмечаться боли в спине или тазобедренных суставах; данные литературы по частоте ортопедических осложнений после остеотомии неоднородны [5,7,21,25,26,29,30].

Исходы и прогноз

ЭМП — редкая и сложная аномалия развития, при которой целесообразна концентрация клинического опыта и ведение командой, имеющей специализированный опыт лечения комплекса экстрофия–эписпадия. Современная цель лечения заключается в сохранении функции почек, профилактике инфекций мочевыводящих путей, восстановлении анатомии мочевого пузыря, уретры и наружных половых органов, достижении удержания мочи и обеспечении социальной адаптации пациента.

При реконструкции необходимо стремиться к сохранению анатомической целостности, кровоснабжения и иннервации мочевых и половых органов, включая уретру, шейку мочевого пузыря, кавернозные тела, головку полового члена/клитор, влагалище и семявыносящие пути.

У девочек и женщин с ЭМП восстановление передней тазовой поддержки имеет значение для снижения риска пролапса тазовых органов, однако не исключает этот риск полностью. Необходимость ортопедического этапа и последующей коррекции пролапса определяется индивидуально.

Реабилитационные мероприятия предусматривают восстановление функции мочеполового аппарата, психологическое сопровождение и социальную адаптацию на этапах развития ребёнка. Благоприятный прогноз возможен при этапном хирургическом лечении, регулярном наблюдении и участии специалистов, имеющих опыт лечения данной патологии и документально подтверждённые результаты.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения Да/нет
1	Выполнен приём (осмотр, консультация) врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии при подозрении или установленном диагнозе экстрофии мочевого пузыря для определения анатомического варианта порока, оценки факторов риска, выбора сроков первичного закрытия и маршрутизации.	Да/нет
2	В ходе диспансерного наблюдения выполнено ультразвуковое исследование мочевыводящих путей (A04.28.002).	Да/нет
3	Выполнена оценка размеров и податливости мочепузырной пластинки, включая способность к инверсии, и выраженности межлонного диастаза для выбора тактики первичного закрытия.	Да/нет
4	С момента рождения до первичного закрытия обеспечена защита слизистой мочепузырной пластинки от травматизации и высыхания.	Да/нет
5	Выполнено первичное или отсроченное закрытие экстрофии мочевого пузыря; необходимость аппроксимации лонных костей и/или остеотомии определена с учётом возраста, величины межлонного диастаза, податливости тазового кольца и возможности закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения.	Да/нет
6	После закрытия выполнена оценка функции нижних мочевых путей и анатомии уретры/шейки мочевого пузыря при подготовке к реконструкции выходного отдела, сохраняющемуся недержании мочи, рецидивирующей инфекции мочевых путей, гидронефрозе или ухудшении лабораторных показателей функции почек.	Да/нет
7	Проведены консультации смежных специалистов при клинических ситуациях, требующих их участия: врача-травматолога-ортопеда при нарушении походки, болях в спине или тазобедренных суставах либо планировании остеотомии; врача-нефролога при нарушении функции почек, гидронефрозе, протеинурии, снижении расчётной скорости клубочковой фильтрации или рецидивирующей инфекции мочевых путей.	Да/нет

Список литературы

1. Cerniglia F, Roth DA, Gonzalez ET: Covered exstrophy and visceral sequestration in a male newborn, J Urol 141:903, 1989

2. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J, et al: Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe, *J Pediatr Urol* 11(6):337.e331–337.e336, 2015.
3. Connolly JA, Peppas DS, Jeffs RD, et al: Prevalence in repair of inguinal hernia in children with bladder exstrophy, *J Urol* 154:1900, 1995
4. Ebert AK, Falkert A, Germer U, et al: Biometry of the pubovisceral muscle and levator hiatus assessed by three-dimensional ultrasound in females with bladder exstrophy epispadias complex after functional reconstruction, *Ultrasound Obstet Gynecol* 34:98, 2009
5. Gearhart JP, Di Carlo HN. Exstrophy-Epispadias Complex, in Partin, A. W., Wein, A. J., Kavoussi, L. R., Peters, C. A., & Dmochowski, R. R. (2020). *Campbell Walsh Wein Urology*, E-Book. Elsevier Health Sciences
6. Gearhart JP, Jeffs RD: Management of the failed exstrophy closure, *J Urol* 146:610, 1991a.
7. Gearhart JP, Jeffs RD: The bladder exstrophy-epispadias complex. In Walsh PC, et al, editors: *Campbell's urology*, ed 3, Philadelphia, 1998, WB Saunders, p 1939.
8. Ives E, Coffey R, Carter CO: A family study of bladder exstrophy, *J Med Genet* 17(2):139–141, 1980.
9. Lancaster PA: Epidemiology of bladder exstrophy: a communication from the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems, *Teratology* 36:221, 1987.
10. Marshall VF, Muecke E: Congenital abnormalities of the bladder. In *Handbuch der urologie*, New York, 1968, Springer-Verlag, p 165.
11. Mirk M, Calisti A, Feleni A: Prenatal sonographic diagnosis of bladder exstrophy, *J Ultrasound Med* 5:291, 1986
12. Nikolaev VV, Demin NV. Modified penile reconstruction in classic bladder exstrophy: Can complete corporal covering of the urethral closure be achieved using incomplete disassembly technique? *Int Braz J Urol.* 2024 Sep-

- Oct;50(5):585-594. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2024.0194. PMID: 39059018; PMCID: PMC11446563.
13. Nikolaev, Vasily V. "A less invasive technique for delayed bladder exstrophy closure without fascia closure and immobilisation: can the need for prolonged anaesthesia be avoided?." *Pediatric Surgery International* 35.11 (2019): 1317-1325.
 14. Perovic SV, Djinojic RP: New insight into surgical anatomy of epispadiac penis and its impact on repair, *J Urol* 179(2):689–695, 2008.
 15. Rosch W, Schott G, Scheuring S, et al: Long-term outcome analysis of the first 100 complete repairs of bladder exstrophy with the Erlangen technique, *BJU Int* 87(Suppl):24, 2001.
 16. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: The inheritance of the exstrophy-epispadias complex, *J Urol* 132:308–310, 1984
 17. Silver RI, Yang A, Ben-Chaim J, et al: Penile length in adulthood after exstrophy reconstruction, *J Urol* 158:999, 1997b
 18. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, et al: The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex, *J Bone Joint Surg Am* 77:177, 1995.
 19. Stec AA, Baradaran N, Tran C, et al: Colorectal anomalies in patients with classic bladder exstrophy, *J Pediatr Surg* 46(9):1790–1793, 2011.
 20. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, et al: Pelvic floor evaluation in classic bladder exstrophy using 3-dimensional computerized tomography—Initial insights, *J Urol* 166:1444, 2001b.
 21. Suominen JS, Helenius I, Taskinen S. Long-term orthopedic outcomes in patients with epispadias and bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2012 Oct;47(10):1821-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.04.023. PMID: 23084190.
 22. Wood HP, Trock BP, Gearhart JP: In vitro fertilization and the cloacal-bladder exstrophy-epispadias complex: is there an association? *J Urol* 169:1512–1515, 2003.

23. Николаев В.В., Демин Н.В., Ладыгина Е.А. Отсроченное хирургическое лечение детей с экстрофией без аппроксимации лонных костей, использования перемещенных лоскутов и иммобилизации пациента. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 11.4 (2021): 445-454.
24. Патология костей таза и её коррекция при экстрофии мочевого пузыря / Н. Р. Акрамов, А. К. Закиров, Э. И. Хаертдинов, В. И. Морозов // Казанский медицинский журнал. – 2024. – Т. 105, № 1. – С. 145-151. – DOI 10.17816/KMJ607382. – EDN CHUIWJ.
25. Рудин Ю.Э., Соколов Ю.Ю., Рудин А.Ю., Марухненко Д.В., Руненко В.И., Кирсанов А.С., Медведева Н.В. (2020). Отсроченное первичное закрытие мочевого пузыря у детей с экстрофией и микроцистисом. // Экспериментальная и клиническая урология, (4), 146-154.
26. Рудин, Ю. Э., Марухненко, Д. В., Чекериди, Ю. Э., Рассовский, С. В., & Руненко, В. И. (2009). Способы коррекции экстрофии мочевого пузыря у детей// Детская хирургия, (4), 18-22.
27. Николаев В.В., Демин Н.В. Анализ осложнений после неонатальной пластики экстрофии мочевого пузыря и обоснование альтернативной тактики: серия клинических случаев // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2025. Т. 15, № 4. С. 517–526. DOI: 10.17816/psaic1951. EDN: YVPBGS.
28. Nikolaev VV, Demin NV. One-stage closure of the small non-growing bladder plate: new insight into the anatomy of exstrophy - Trapezoid interpubic ligament (TIPL). Int Braz J Urol. 2025 Sep-Oct;51(5):e20250052. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2025.0052. PMID: 40339176; PMCID: PMC12539895.
29. Рудин Ю. Э. Ю.Ю.Соколов, А.Ю.Рудин, А.С.Кирсанов, Е.В.Карцева Объем операции при первичном закрытии мочевого пузыря у детей с экстрофией мочевого пузыря //Детская хирургия. – 2020. – Т. 24. – №. 1. – С. 21-28.

30. Рудин А.Ю., Рудин Ю. Э., Соколов Ю.Ю., Анатомические особенности порока развития, методы и результаты первичного закрытия экстрофии мочевого пузыря. Обзор литературы // Андрология и генитальная хирургия - 2022; - Т.23 (4): С55–63. DOI: 10.17650/2070-9781-2022-23-4-55-63
31. Ю.Э.Рудин, Д.В.Марухненко, Д.К.Алиев, Ю.Э.Чекериди Комплексное этапное лечение порока развития полового члена у мальчиков с эписпадией и экстрофией мочевого пузыря. // Экспериментальная и клиническая урология. - 2016. - №4, - С.128-136.
32. Полушин Ю.С., Шлык И.В., Храпов К.Н., Хряпа А.А., Шаповалов К.Г., Александрович Ю.С., Степаненко С.М. Методические рекомендации «Анестезиологическое обеспечение оперативных вмешательств, перевязок и сложных диагностических и лечебных манипуляций». Ассоциация анестезиологов-реаниматологов; 2019.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Ответственные разработчики:

Николаев Василий Викторович – д.м.н., профессор, главный научный сотрудник НИИНДХиТ. Руководитель Центра Экстрофии и Урогенитальных реконструкций НИИ неотложной детской хирургии и травматологии – Клиника доктора Рошаля, главный научный сотрудник отдела реконструктивной и пластической детской хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Рудин Юрий Эдвартович – д.м.н., профессор, заведующий отделом детской урологии. Руководитель Национального центра экстрофии. НИИ урологии и интервенционной радиологии им. Н.А. Лопаткина – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России. Президент РОДУА.

Зоркин Сергей Николаевич – профессор, д.м.н. Руководитель НИИ детской нефроурологии, заведующий урологическим отделением с группами репродуктологии и трансплантации ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Акрамов Наиль Рамилович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой урологии, нефрологии и трансплантологии КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, заведующий педиатрическим отделением ООО «Дион медикал групп», главный научный сотрудник НИО ГАУЗ РКБ МЗ РТ;

Осипов Игорь Борисович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой урологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России.

Демин Никита Валерьевич – к.м.н., ведущий научный сотрудник НИИ неотложной детской хирургии и травматологии – Клиника доктора Рошаля.

Порохина Екатерина Александровна – врач-детский хирург НИИ неотложной детской хирургии и травматологии – Клиника доктора Рошаля.

Каганцов Илья Маркович – д.м.н., Руководитель НИЛ хирургии врожденной и наследственной патологии В ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»

Сизонов Владимир Валентинович – д.м.н., профессор, профессор кафедры урологии репродуктивного здоровья человека с курсом детской урологии-андрологии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России;

Коварский Семен Львович – д.м.н., профессор, заведующий отделением Центра амбулаторной хирургии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова;

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций

1. Врач-детский хирург
2. Врач-детский уролог-андролог
3. Врач-педиатр
4. Врач-педиатр участковый
5. Врач-педиатр городской (районный)
6. Врач общей практики (семейный врач)
7. Врач-акушер-гинеколог
8. Врач-неонатолог
9. Врач-анестезиолог-реаниматолог
10. Врач-хирург
11. Врач-уролог
12. Врач-терапевт
13. Врач-терапевт подростковый
14. Врач-терапевт участковый
15. Врач функциональной диагностики

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа

2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Клинические рекомендации Российского общества урологов 2021 г.
2. Клинические рекомендации Европейской ассоциации урологов 2022 г.
3. Клинические рекомендации Американской ассоциации урологов 2016 г.
4. Приказ Минздрава России от 31 октября 2012 г N 561н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи детскому населению по профилю «детская урология-андрология»
5. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28 февраля 2019 г № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации».
6. Приказ Минздрава России от 19.12.2025 № 747н «О Порядке оказания медицинской помощи по профилю "акушерство и гинекология"»

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Алгоритм 1. Пренатальное подозрение на экстрофию мочевого пузыря

Пренатальное подозрение на экстрофию мочевого пузыря → ультразвуковое исследование плода → выявление признаков, возможных для экстрофии мочевого пузыря: отсутствие визуализации наполненного мочевого пузыря, выпячивание тканей на передней брюшной стенке ниже пуповины, низкое расположение пуповины, смещение ануса кпереди, диастаз лонных костей, изменение наружных половых органов → маршрутизация беременной женщины в специализированную медицинскую организацию по профилю «акушерство и гинекология» / пренатальная диагностика → очная консультация или консультация с применением телемедицинских технологий с участием врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии → уточнение вероятного анатомического варианта порока → планирование родоразрешения в медицинской организации, обеспечивающей осмотр новорождённого врачом-неонатологом и последующую консультацию врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии.

Алгоритм 2. Рождение ребёнка с открытой мочепузырной пластинкой

Рождение ребёнка с открытой мочепузырной пластинкой → первичный осмотр врачом-неонатологом / врачом-педиатром → клиническое подтверждение классической экстрофии мочевого пузыря → защита мочепузырной пластинки от высыхания и травматизации → оценка общего состояния ребёнка, срока гестации, массы тела при рождении и сопутствующих врождённых аномалий → оценка размеров и податливости мочепузырной пластинки, включая способность к инверсии → оценка межлонного диастаза и условий закрытия передней брюшной стенки → очная консультация или консультация с применением телемедицинских технологий

врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии → выбор сроков и способа первичного закрытия.

Алгоритм 3. Рождение ребёнка с выраженным межлонным диастазом без открытой мочепузырной пластинки

Выраженный межлонный диастаз у новорождённого без открытой мочепузырной пластинки и без очевидных признаков классической экстрофии мочевого пузыря → исключение атипичных форм комплекса экстрофия—эписпадия, включая прикрытую экстрофию и псевдоэкстрофию → оценка состояния нижней передней брюшной стенки, пупка, наружных половых органов, уретры и мочеиспускания → ультразвуковое исследование мочевыводящих путей → при необходимости — рентгенография таза для оценки межлонного диастаза → консультация врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии → уточнение диагноза, определение объёма обследования и дальнейшей тактики наблюдения или лечения.

Алгоритм 4. Выбор сроков первичного закрытия

Классическая экстрофия мочевого пузыря у новорождённого → оценка факторов, благоприятных для неонатального закрытия: доношенный ребёнок, стабильное общее состояние, достаточные размеры и податливость мочепузырной пластинки, возможность инверсии мочепузырной пластинки, отсутствие тяжёлой сопутствующей патологии, возможность закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения → рассмотрение неонатального первичного закрытия в течение первого месяца жизни в экспертном центре по экстрофии или специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения данной патологии.

Классическая экстрофия мочевого пузыря при наличии факторов риска несостоятельности закрытия → малая, фиброзная, неэластичная или

выраженно полипозно изменённая мочепузырная пластинка; большая мочепузырная пластинка в сочетании с широким межлонным диастазом; невозможность закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения; недоношенность; тяжёлая сопутствующая патология; значимый двусторонний гидронефроз; сложные варианты анатомии → консультация врача-детского уролога-андролога экспертного центра по экстрофии → индивидуальный выбор между неонатальным и отсроченным закрытием → отсроченное первичное закрытие, как правило, в возрасте 2–6 месяцев → в отдельных случаях при ожидании роста малой, фиброзной или неэластичной мочепузырной пластинки — индивидуальное смещение сроков закрытия до 12 месяцев.

Алгоритм 5. Решение вопроса об аппроксимации лонных костей и/или остеотомии

Планирование первичного или повторного закрытия экстрофии мочевого пузыря → оценка величины межлонного диастаза → оценка податливости тазового кольца → оценка возможности закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения → оценка риска прорезывания фиксирующих швов через костно-хрящевые ткани таза → индивидуальное решение о необходимости аппроксимации лонных костей и/или остеотомии → фиксация принятого решения в медицинской документации.

При большой мочепузырной пластинке в сочетании с широким межлонным диастазом → оценка риска форсированного сведения лонных костей → учёт риска избыточного натяжения фиксирующих швов, их прорезывания через костно-хрящевые ткани, расхождения швов мочевого пузыря и передней брюшной стенки, пролапса мочевого пузыря и рецидива экстрофии → рассмотрение отсроченного закрытия в экспертном центре по экстрофии или специализированной медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря.

Алгоритм 6. Ведение после первичного закрытия

Первичное или отсроченное закрытие экстрофии мочевого пузыря → раннее послеоперационное наблюдение → контроль отведения мочи → контроль проходимости катетеров и дренажей → контроль состояния послеоперационной раны → оценка признаков несостоятельности закрытия, пролапса мочевого пузыря, раневой инфекции, нарушения отведения мочи → стабилизация состояния ребёнка, восстановление энтерального питания и адекватный контроль боли → перевод в профильное отделение при отсутствии необходимости круглосуточного интенсивного наблюдения → выписка при стабильном состоянии, обеспеченном отведении мочи и отсутствии признаков осложнений, требующих стационарного лечения.

Алгоритм 7. Этапное хирургическое лечение и наблюдение

После первичного закрытия экстрофии мочевого пузыря → диспансерное наблюдение у врача-детского уролога-андролога → контроль функции почек и состояния верхних мочевых путей → ультразвуковое исследование мочевыводящих путей → лабораторный контроль мочи и крови → микробиологическое исследование мочи при лейкоцитурии, гипертермии, симптомах инфекции мочевых путей или перед плановым хирургическим вмешательством при подозрении на инфекцию → оценка функции нижних мочевых путей и анатомии уретры/шейки мочевого пузыря при подготовке к реконструкции выходного отдела, сохраняющемся недержании мочи, рецидивирующей инфекции мочевых путей или ухудшении состояния верхних мочевых путей → планирование реконструкции уретры и наружных половых органов в соответствии с этапным планом лечения → оценка ёмкости и растяжимости мочевого пузыря → при достижении функционально достаточной ёмкости мочевого пузыря и готовности пациента к программе

мочеиспускания или катетеризации — решение вопроса о реконструкции выходного отдела / хирургической коррекции недержания мочи → при недостаточной ёмкости и низкой растяжимости мочевого пузыря — рассмотрение расширяющей цистопластики и/или формирования континентного пути мочеотведения → длительное наблюдение с оценкой удержания мочи, функции почек, состояния мочевых путей, наружных половых органов, ортопедического статуса и психосоциальной адаптации.

Приложение В. Информация для пациента

Экстрофия мочевого пузыря — редкий врождённый порок развития, при котором мочевой пузырь и нижний отдел передней брюшной стенки сформированы неправильно, поэтому слизистая оболочка мочевого пузыря открыта наружу. У ребёнка также могут быть расхождение лонных костей, особенности строения уретры и наружных половых органов, паховые грыжи и другие сопутствующие нарушения. Лечение проводится поэтапно и требует участия врачей, имеющих опыт лечения экстрофии. Сразу после рождения важно защитить открытую мочепузырную пластинку от высыхания и травмы и как можно раньше организовать консультацию врача-детского уролога-андролога медицинской организации, имеющей опыт лечения экстрофии мочевого пузыря. Сроки первой операции выбираются индивидуально: у части детей закрытие возможно в неонатальном периоде, у других безопаснее выполнить отсроченное закрытие после подготовки и роста тканей. После операций ребёнку требуется длительное наблюдение, контроль функции почек и мочевого пузыря, а также психологическая и социальная поддержка семьи.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Не предполагается в рамках данных клинических рекомендаций.

Документ подписан и передан через систему разработки и ведения стандартов медицинской помощи

Владелец сертификата: организация, сотрудник	Сертификат: серийный номер, период действия	Дата и время подписания
C=RU, S=г. Москва, Т=Заместитель генерального директора, OU=Административный отдел, О="ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ""ЦЕНТР ЭКСПЕРТИЗЫ И КОНТРОЛЯ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ"" МИНИСТЕРСТВА	00ed508e7235e228ccfca03523f4cc5836 С 2025.05.27 по 2026.08.20	2026.07.14 14:18:56
OID.1.2.643.100.4=9719078570, СНИЛС=00175983443, ОГРН=1257700165030, ИНН=772606670402, C=RU, S=77 г. Москва, L=МОСКВА, STREET="ЗОЛОТАЯ,11,2Б/2Б18", О="ООО ""РОДУА""", CN="ООО ""РОДУА""", Т=ПРЕЗИДЕНТ, G=ЮРИЙ ЭДВАРТОВИЧ, SN=РУДИН	03efe5160190b4d9884e9041cbe3a12022 С 2026.07.23 по 2027.10.23	2026.09.10 17:24:58