

Приложение  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ ДЕТСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ  
ПО НОЗОЛОГИИ  
«ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ»  
У ДЕТЕЙ**

**ТАШКЕНТ 2025**



"УТВЕРЖДАЮ"

Директор Национального детского  
медицинского центра

Б.Я. Умаров

\_\_\_\_\_ 2025 г.

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ  
ПО НОЗОЛОГИИ  
«ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ»  
У ДЕТЕЙ**

**ТАШКЕНТ 2025**

## **Оглавление**

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО  
НОЗОЛОГИИ «ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ» У ДЕТЕЙ.....

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ  
ПО НОЗОЛОГИИ «ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ» У ДЕТЕЙ.....

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКОЙ  
ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО  
ПУЗЫРЯ» У ДЕТЕЙ.....

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И  
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ  
«ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ»  
У ДЕТЕЙ**

## 1. Введение.

### Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

Q64.1	Экстрофия мочевого пузыря
-------	---------------------------

### Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-11:

LB31.3	Экстрофия мочевого пузыря
--------	---------------------------

Экстрофия мочевого пузыря – врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря и участка передней брюшной стенки. Это один из наиболее тяжелых пороков развития мочевых путей. Она сопровождается расхождением лонных костей, и, как правило, тотальной эписпадией. Кроме того, экстрофия мочевого пузыря сочетается с пороками развития верхних мочевых путей и другими аномалиями (крипторхизм, анальные свищи, открывающиеся в мочевой пузырь либо промежность, выпадение прямой кишки). Частота экстрофии мочевого пузыря варьирует от 1:40000 до 1:50000 новорожденных, клоакальная форма экстрофии встречается значительно реже 1:200000 до 1:400000. Эта аномалия встречается в 3-6 раз чаще у мальчиков, чем у девочек. По данным некоторых авторов, риск рождения детей с экстрофией мочевого пузыря увеличивается в семьях, где у одного из родителей присутствует данная патология 1-5.

**Дата разработки и пересмотра протокола:** Протокол разработан в 2025 году. Дата пересмотра 2028 г.;

**Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:**

Национальный детский медицинский центр, Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республиканский научно-практический центр малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии.

**В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:**

Члены рабочей группы в области детской урологии по организации процедуры:

1.	Азамходжаев С.Т.	Доктор медицинских наук, руководитель отдела урологии Национального детского медицинского центра, заведующий кафедрой урологии, детской урологии Ташкентского педиатрического медицинского института, главный детский уролог Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.	НДМЦ, ТашПМИ
----	------------------	---	--------------

2.	Абдусаматов Б.З.	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСЦМИЭКДВ), главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.	РСЦМИЭКДВ
3.	Рахматуллаев А.А.	Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института.	ТашПМИ
4.	Теребаев Б.А.	Доктор медицинских наук, доцент кафедры факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института.	ТашПМИ
5.	Абдуллаев З.Б.	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением урологии Национального детского медицинского центра.	НДМЦ

#### **Список основных авторов:**

1. Акилов Х.А. - Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан.
2. Азамходжаев С.Т. - Доктор медицинских наук, руководитель отдела урологии Национального детского медицинского центра, заведующий кафедрой урологии, детской урологии Ташкентского педиатрического медицинского института, главный детский уролог Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
3. Рахматуллаев А.А. - Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, консультант Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
4. Абдусаматов Б.З. - Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
5. Эргашев Б.Б. - Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ, руководитель центра неонатальной хирургии при РПЦ.
6. Абдуллаев З.Б. - Кандидат медицинских наук, заведующий отделением урологии Национального детского медицинского центра.

7. Теребаев Б.А. - Доктор медицинских наук, доцент кафедры факультетской детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института.

**Рецензенты:**

Носиров А.А.

Доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Ташкентского педиатрического медицинского института.

Дубров В.И.

Доктор медицинских наук, руководитель Республиканского центра детской урологии, главный детский уролог Министерства здравоохранения Республики Беларусь

Клинический протокол был обсужден и рекомендован к утверждению на итоговом заседании рабочей группы на Ученом Совете Ташкентского педиатрического медицинского института – протокол № от 03.2025 года.

Руководитель рабочей группы – Акилов Х.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан рассмотрен и одобрен ученым советом центра профессионального развития медицинских кадров. 30 марта 2025 г., протокол № 5.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. Эргашев К.Т.- Детский национальный медицинский центр
2. Абдурахманов А.А. - Республиканский научно-практический центр детской малоинвазивной и эндоскопической хирургии

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

**Сокращения, используемые в протоколе:**

<b>ЭМП</b>	Экстрофия мочевого пузыря
<b>ИМТ</b>	Инфекция мочевыводящих путей
<b>ПМР</b>	Пузырно-мочеточниковый рефлюкс
<b>МЦУГ</b>	Микционная цистоуретрография
<b>АСТ</b>	аспартатаминотрансфераза
<b>ОАК</b>	общий анализ крови
<b>ОАМ</b>	общий анализ мочи
<b>КЩС</b>	Кислотно щелочная среда
<b>МРТ</b>	магнитно-резонансная томография;
<b>КТ</b>	Компьютерная томография
<b>УЗИ</b>	ультразвуковое исследование;

**Пользователи протокола:**

- детские урологи, детские хирурги, педиатры, врачи – взрослые хирурги, врачи общей практики, организаторы здравоохранения, студенты-медики, магистры, ординаторы и аспиранты

**Категория пациентов в данной нозологии:**

- Дети с экстрофией мочевого пузыря и её осложнениями.

**Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины.****Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры контролируемых исследований с использованием эталонного метода или систематические обзоры рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
2	Систематические обзоры исследований с контролем референтного метода или некоторых рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Исследования с использованием эталонного метода, которые не контролируются последовательно или не независимы от метода исследования, или нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования.
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Основа механизма действия лечения или мнение эксперта

**Шкала оценки уровней достоверности доказательств для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры отдельных рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением

	систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описания клинических случаев или серий случаев, исследования «случай-контроль».
5	Основание механизма действия лечения (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств**

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассмотренные критерии эффективности (результаты) важны, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, выводы по интересующим результатам согласованы)
В	Условная рекомендация (некоторые из рассмотренных критериев эффективности (результатов) являются важными, методологическое качество некоторых исследований высокое или удовлетворительное и/или выводы по интересующим результатам не согласованы)
С	Слабая рекомендация (доказательства качества не предоставлены (рассмотренные критерии эффективности (результаты) не важны), методологическое качество всех исследований низкое, а выводы по интересующим результатам непоследовательны)

## **2. Основная часть.**

### **2.1. Введение:**

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) представляет собой комплексное сочетание врожденных дефектов мочеполовой и опорно-двигательной систем, требующее интегрированного и систематического подхода к предоперационной подготовке, выполнению хирургической коррекции и последующей реабилитации в послеоперационный период.

Выбор метода хирургического вмешательства продолжает вызывать многочисленные дискуссии среди специалистов. Это связано с наличием уникальных анатомо-физиологических характеристик, которые значительно усложняют задачу коррекции органов мочеполовой системы до состояния, максимально приближенного к анатомически нормальному. В этой связи, разработка унифицированного подхода к хирургической коррекции является исключительно сложной задачей.

Цель настоящих клинических протоколов – обеспечить практичный подход к лечению ЭМП на основании анализа риска и определить показания для диагностики и лечения. Рабочая группа по разработке клинических протоколов убеждена в том, что при создании простых и практичных рекомендаций можно недооценить сложность ЭМП в качестве симптома различных нарушений [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38787769/>].

### **2.2. Общее определение:**

При классической ЭМП наблюдается не зарращение передней стенки мочевого пузыря, в то время как задняя стенка подвергается эверсии. Слизистая оболочка

мочевого пузыря, может быть, без видимых изменений, однако на её поверхности зачастую обнаруживаются полипозные образования различной степени выраженности, а также характеризуется расщеплением лобкового симфиза (лобковый диастаз) и наружной ротацией тазовых костей. К сожалению, пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) у пациентов с экстрофией мочевого пузыря является достаточно распространенным осложнением. По данным различных исследований, его частота колеблется в пределах 30-60% среди пациентов с экстрофией. Эти показатели могут варьироваться в зависимости от возраста пациента, степени тяжести экстрофии и проведенного хирургического вмешательства. [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19878548/]

**Этиология.** Несмотря на многократное подробное описание данного дефекта различными авторами, точная этиология заболевания до сих пор остается предметом научных дебатов [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34059960].

Факторы окружающей среды также могут способствовать развитию этого дефекта, однако точные механизмы пока не установлены. Среди предположений — нарушения в формировании клоакальной мембраны, которая не развивается должным образом, что приводит к неправильному сращению тканей брюшной стенки и последующей экстрофии мочевого пузыря [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/2661].

Генетическая предрасположенность играет роль: риск повторного рождения ребенка с экстрофией в одной семье составляет около 1%. Кроме того, экстрофия чаще встречается у мальчиков и может быть связана с использованием вспомогательных репродуктивных технологий, таких как экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО) [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/488777].

### **2. 3. Клиническая классификация:**

Классификация экстрофии мочевого пузыря включает несколько форм в зависимости от тяжести и затронутых структур. Она является частью комплекса экстрофии-эписпадии (ВЕЕС):

1. **Классическая экстрофия мочевого пузыря** – включает неполное закрытие мочевого пузыря, брюшной стенки и половых органов.
2. **Клоакальная экстрофия** – самая тяжелая форма, затрагивающая также кишечник.
3. **Варианты экстрофии**–включают в себя, закрытую экстрофию, удвоенный мочевой пузырь, верхний пузырно-кожный свищ и эписпадию с огромным пролапсом мочевого пузыря.

Эти формы характеризуются различными анатомическими аномалиями, требующими специализированного подхода к лечению [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/2661].

### **3. Методы, подходы и диагностические и лечебные процессы.**

Цель обследования – оценить общее состояние здоровья и развития ребенка, состояние почки и функцию НМП. Базовое обследование включает подробный сбор анамнеза (в том числе семейного и скрининг), физикальное исследование (включая оценки площадки мочевого пузыря, диастаза лонных костей) рис 1.

Чаще всего экстрофия выявляется с помощью ультразвукового исследования на этапе беременности или при рождении. Диагностика также включает рентгенологические

исследования для оценки анатомических аномалий и радиоизотопные исследования DMSA также КТ/МРТ (при необходимости).

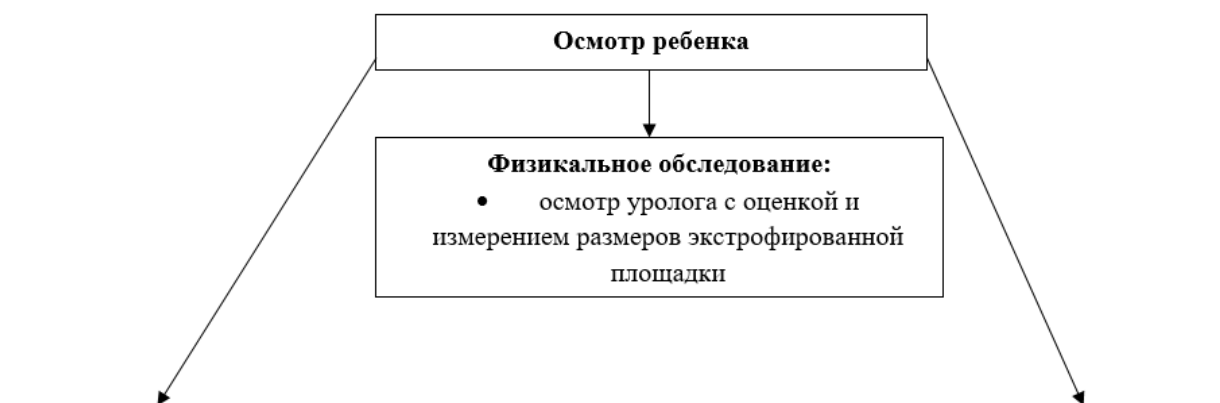
DMSA является оптимальным радиоизотопом для визуализации коркового слоя и определения дифференциальной функции почек. DMSA захватывается эпителием проксимальных канальцев, поэтому служит хорошим индикатором функционирующей паренхимы почки. В зонах острого воспаления или склерозирования захват DMSA снижен, и они выглядят как холодные пятна, поэтому реносцинтиграфию с DMSA проводят для выявления и наблюдения за рубцеванием почки. Данные исходного сканирования используют для сравнения с последующими исследованиями во время наблюдения [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8021985>].

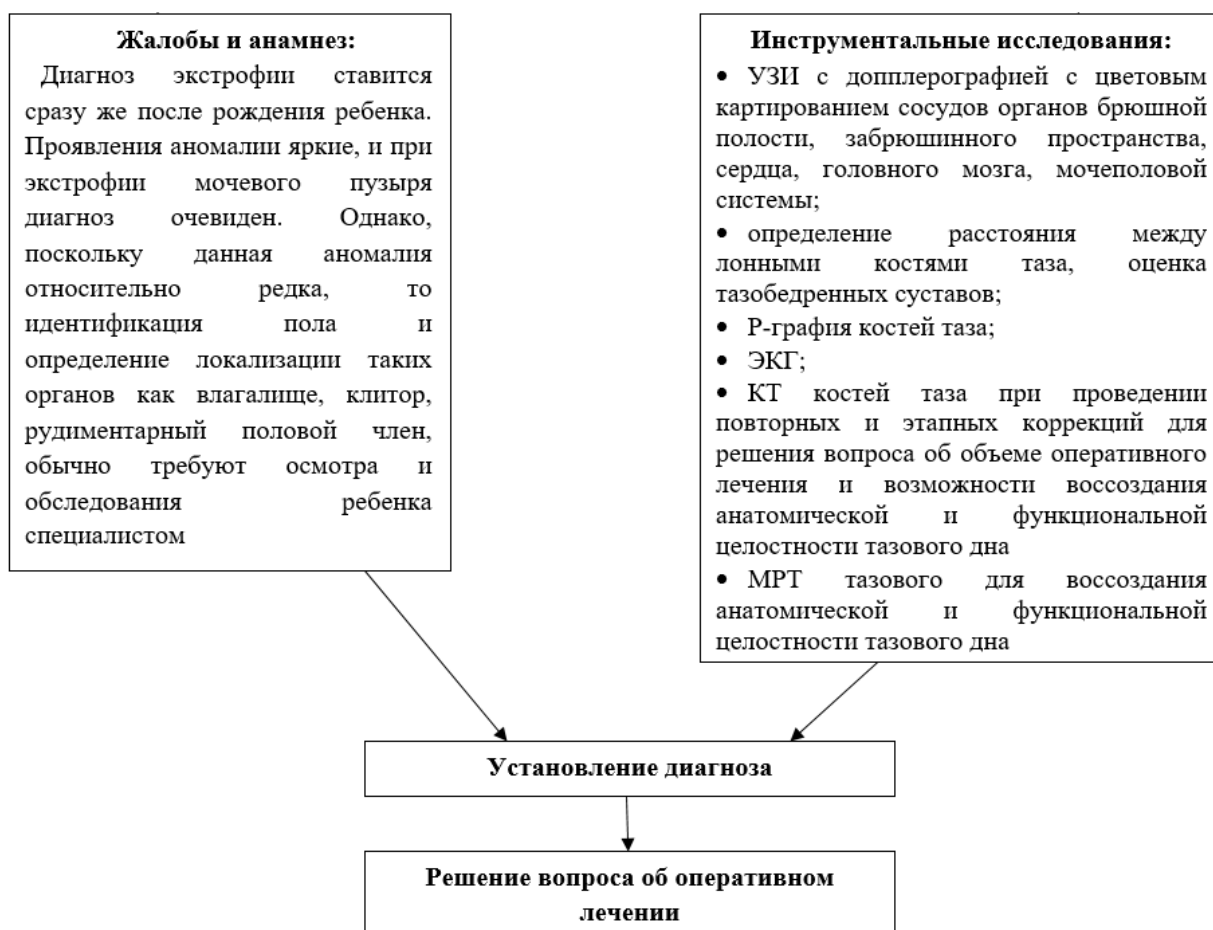
*Основные методы исследования для детей с антенатально диагностированным ЭМП:*

Пренатальная ультразвуковая диагностика плода позволяет выявить экстрофию на ранних сроках гестации. При экстрофии визуализируется образование передней брюшной стенки, отсутствие заполненного мочевого пузыря при повторных исследованиях у 70-90% плодов, дефект передней брюшной стенки – у 50-80%, уменьшенный пенис – 50%, низкое отхождение пуповины – 30%, широкое стояние тазовых костей – 18%. Тщательное исследование места отхождения пупочного канатика помогает провести дифференциальную диагностику с грыжей пупочного канатика и гастрошизисом. Отсутствие заполненного мочевого пузыря считается основной симптом экстрофии. В случае, если пузырь не визуализируется, беременная женщина должна быть осмотрена через 1 час повторно. Заболевание важно выявить до 20 недели, поскольку экстрофия относится к тяжелейшим порокам и при уточненном диагнозе, беременность подлежит прерыванию. В сроке до 20 недели эта процедура будет максимально щадящей и более безопасной [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10037419/>].

Клинический анализ крови;

- ОАК;
- БАК: АЛат, АСаТ, креатинин, мочеви́на, холестерин, билирубин общий,
- билирубин прямой, калий, натрий, кальций, железо
- группа крови и резус фактор;
- коагулограмма;
- КЩС крови.





**Рисунок 1. Диагностический алгоритм:**

#### **4. Тактика амбулаторного лечения:**

Цель лечения — предотвратить развитие инфекций мочевыводящих путей (ИМВП), образование полипов в слизистой оболочке мочевого пузыря и переход метапластических изменений.

Лечение основано на понимании того, что:

Поверхность слизистой оболочки мочевого пузыря, подвергающейся эвентрации, нуждается в защите и правильном уходе с использованием хозяйственного целлофана.

- консервативный подход включает динамическое наблюдение, интермиттирующую или длительную антибактериальную профилактику и программу реабилитации мочевого пузыря [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20135833>];

##### **4.1. Немедикаментозное лечение:**

Консервативное лечение пациентов включает регулярное наблюдение после проведения хирургических вмешательств с выполнением радиографических исследований (МЦУГ, сканирование с DMSA) для оценки рефлюкса и состояния почек. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) повышает риск фебрильных инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) и образования рубцов почек. В рамках наблюдения необходимо обследовать и лечить всех детей с инфекциями мочевых путей и недержанием мочи после

операции, которые прошли обучение навыкам туалета [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32300575].

#### **4.2. Медикаментозное лечение:**

Медикаментозное лечение при экстрофии мочевого пузыря направлено на профилактику осложнений, улучшение качества жизни и подготовку к хирургическому вмешательству. Основные направления медикаментозной терапии включают:

##### **1. Антибактериальная терапия:**

Используется для профилактики и лечения инфекций мочевыводящих путей (ИМВП), которые часто возникают у пациентов с экстрофией из-за нарушения оттока мочи и высокого риска пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР). Антибиотики могут назначаться длительно в низких дозах для предупреждения рецидивов ИМВП.

**2. М холинолитики.** Применяются для уменьшения спазмов и увеличения объема мочевого пузыря, что особенно важно после хирургических вмешательств.

**3. Препараты для улучшения уродинамики:** Такие препараты, как альфа-адреноблокаторы, могут быть назначены для улучшения функции мочеиспускания, особенно при наличии остаточной обструкции после хирургического лечения.

**4. Противовоспалительные средства.** Применяются для уменьшения воспаления и отека в области мочевого пузыря и уретры, что помогает снизить риск осложнений.

**5. Обезболивающие препараты.** Используются для управления болевым синдромом, особенно после хирургических вмешательств или при хроническом дискомфорте.

Медикаментозная терапия не заменяет хирургическое лечение, но служит важным дополнением, направленным на улучшение состояния пациента, снижение частоты инфекционных осложнений и подготовку к операции [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30984727/].

**4.3. Хирургическое вмешательство.** Хирургическое вмешательство при экстрофии мочевого пузыря должно проводиться в раннем неонатальном периоде, чаще всего в первые 48–72 часа после рождения, в специализированных медицинских центрах с опытом лечения сложных урологических аномалий. Однако ранние вмешательства связаны с трудностями анестезии и послеоперационного ухода, поэтому последние рекомендации рекомендуют выполнять такие операции в возрасте 6–7 месяцев. Важно, чтобы эти центры обладали опытной мультидисциплинарной командой (детские урологи, хирурги, анестезиологи, травматологи, реаниматологи). Часто требуется несколько этапов лечения и длительное послеоперационное наблюдение [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30984727/].

#### **4.4. Дальнейшее лечение:**

**Амбулаторное наблюдение** – проводится детским урологом и травматологом.

- освободят от физических упражнений на 4 недели.
- профилактика нагноения ран.
- оценка уродинамических показателей.

**4.5. Показатели безопасности и эффективности методов диагностики и лечения, представленных в протоколе:**

**Эффективность хирургического лечения** Успех закрытия мочевого пузыря, реконструкции уретры, сохранение функции почек, а также достижение континенции (контроля мочеиспускания) считаются ключевыми показателями. Важным критерием также является полное восстановление опорно-двигательной системы, включая нормализацию положения тазовых костей и улучшение двигательных функций после операции. Это способствует улучшению качества жизни пациента и снижению риска длительных осложнений

**5. Инструкции по госпитализации в зависимости от вида медицинской помощи:**

**5.1. Направление в стационар первичного звена** – не рекомендуется.

**5.2. Инструкция по поступлению в стационар вторичного и третичного звена:** дети с ЭМП должны лечиться, где накоплен достаточный опыт.

**6. Тактика лечения на стационарном уровне:**

**6.1 Карта учета пациентов, маршрутизация пациентов (схемы, алгоритмы):**

Пациент госпитализируется в плановом порядке с максимальным пакетом анализов, для проведения наркоза.

**6.2 Немедикаментозное лечение:** нет.

**6.3. Медикаментозное лечение:** нет.

**6.4. Хирургическое вмешательство:** проводятся следующие методики для хирургического лечения ЭМП у детей:

- Современная этапная реконструкция экстрофии мочевого пузыря (MSRE)
- Полная первичная коррекция экстрофии мочевого пузыря (CPRE)
- Модифицированная этапная коррекция мочевого пузыря (MSRBE)
- Радикальная мобилизация мягких тканей по Келли

**6. 5. Послеоперационное лечение:**

- обезболивание;
- антибактериальное лечение;
- профилактика раневой инфекции;
- уход за раной.

**6. 6. Показатели безопасности и эффективности методов диагностики и лечения, представленных в протоколе:**

Эффективность хирургических вмешательств: успешное закрытие мочевого пузыря, реконструкция уретры и достижение континенции (способность контролировать мочеиспускание). Успешное лечение способствует улучшению качества жизни пациента и снижению частоты повторных вмешательств.

Сохранение функции почек: важный показатель, который предотвращает развитие хронической почечной недостаточности.

Восстановление опорно-двигательной системы: включает нормализацию положения тазовых костей и улучшение двигательных функций, что особенно важно после ортопедических коррекций.



# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ» У ДЕТЕЙ.

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

<b>Q64.1</b>	Экстрофия мочевого пузыря
--------------	---------------------------

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-11:

<b>LB31.3</b>	Экстрофия мочевого пузыря
---------------	---------------------------

## ***1. Основная часть.***

**1.1. Введение:** Экстрофия мочевого пузыря — редкое и сложное врожденное заболевание, при котором мочевой пузырь и нижняя брюшная стенка остаются открытыми, что приводит к выведению слизистой оболочки мочевого пузыря наружу. Это состояние требует комплексного подхода к лечению, включающего многоэтапные хирургические вмешательства, направленные на закрытие мочевого пузыря, реконструкцию уретры и обеспечение контроля мочеиспускания. Введение современных хирургических методов, таких как остеотомия таза и реконструкция шейки мочевого пузыря, позволяет улучшить прогноз и качество жизни пациентов, минимизируя риск инфекций и повреждений почек.

## ***2. Способ применения методов лечения и/или хирургического вмешательства при крипторхизме у детей.***

### ***2.1. Цель лечения или вмешательства:***

Цель лечения экстрофии мочевого пузыря — восстановление анатомической целостности и нормального функционирования мочевого пузыря, защита почек и обеспечение контроля над мочеиспусканием. Хирургическое вмешательство направлено на закрытие мочевого пузыря, реконструкцию уретры и таза, а также на предотвращение инфекций мочевыводящих путей и повреждений почек. Дополнительно проводится коррекция тазовых структур для улучшения функционального состояния и качества жизни пациента.

### ***2.2. Противопоказания к лечению или вмешательству:***

- острые респираторные заболевания в стадии активности;
- не стабильный соматический статус ребенка.
- Покраснение и воспалительные процессы кожи (грибковые инфекции или полипозные высыпания)

### ***2.3. Показания к лечению или вмешательству:***

- Открытый мочевой пузырь — необходимость восстановления целостности органов для предотвращения потери жидкости и риска инфекций.
- Защита почек — хирургическое вмешательство важно для предотвращения рефлюкса и сохранения почечной функции.
- Аномалии таза и уретры — необходимость коррекции для достижения нормального оттока мочи и анатомического восстановления.
- Профилактика осложнений — необходимость предотвратить инфекционные и воспалительные процессы, а также полипозные высыпания и грибковые инфекции на слизистой оболочке.

**2.4. Требования к специалисту, проводящему лечение или вмешательство:** детский уролог или детский хирург, с наличием сертификата специалиста государственного образца (или другой документ, подтверждающий наличие знания и навыков специалиста, признанный в РУз) и имеющий опыт выполнения не менее 50 операций под руководством опытного специалиста.

### ***2.5. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:***

#### **Основные диагностические мероприятия:**

- базовый пакет анализов для проведения наркоза (клинический анализ крови, коагулограмма, печеночные ферменты, ЭКГ и др.);

**Дополнительные методы диагностики:** при наличии сопутствующих аномалий (нарушение формирования пола,) требуется дополнительные диагностические мероприятия:

- КТ костей таза при проведении повторных и этапных коррекций для решения вопроса об объеме оперативного лечения и возможности воссоздания анатомической и функциональной целостности тазового дна
- МРТ тазового дна для воссоздания анатомической и функциональной целостности тазового дна

## **2.6. Требования к лечению или вмешательству:**

*Требования к этапной реконструкции экстрофии мочевого пузыря включают:*

1. **Ранняя первичная цистопластика** — выполняется в младенческом возрасте (до 48-72 часов) и не включает пластику шейки мочевого пузыря.
2. **Методика Modified Cantwell-Ransley** — используется в возрасте 6–12 месяцев для коррекции уретры и минимизации риска осложнений.
3. **Континентная хирургия** — проводится в возрасте около 5 лет для достижения контроля мочеиспускания и дальнейшего улучшения функционального состояния.

*Требования к полной первичной коррекции экстрофии мочевого пузыря включают:*

**Одномоментная коррекция** — выполнение всех этапов в одной операции для минимизации хирургических рисков.

1. **Реимплантация мочеточников** — для восстановления нормального оттока мочи и предотвращения рефлюкса.
2. **Пластика шейки мочевого пузыря** — для улучшения контроля мочеиспускания.
3. **Цистопластика** — увеличение емкости мочевого пузыря.
4. **Коррекция эписпадии** — восстановление анатомии и функции уретры и гениталий.

*Требования к модифицированной этапной коррекции экстрофии мочевого пузыря включают:*

1. **Реимплантация мочеточников** — для восстановления нормального оттока мочи и предотвращения пузырно-мочеточникового рефлюкса.
2. **Пластика шейки мочевого пузыря** — для улучшения контроля над мочеиспусканием.
3. **Цистопластика** — для увеличения емкости мочевого пузыря.
4. **Коррекция эписпадии у мальчиков** — проводится в возрасте около 2 лет после гормональной стимуляции для улучшения анатомической и функциональной структуры половых органов.

*Требования к радикальной мобилизации мягких тканей по Келли у мальчиков включают:*

Выполнение всех этапов в одной операции с глубокой мобилизацией мягкой тканью стенки, шейки мочевого пузыря и глубокая диссекция кавернозных отлонных костей.

## **2.7. Требования к подготовке пациента:**

- стабильный соматический статус пациента;
- отсутствие каких-либо активных признаков ОРВИ (клинические и лабораторные);
- базовый пакет анализов.

**2.9. Показатели эффективности лечения или вмешательства:** Эффективность хирургических вмешательств: успешное закрытие мочевого пузыря, реконструкция уретры и достижение континенции (способность контролировать мочеиспускание). Успешное лечение способствует улучшению качества жизни пациента и снижению частоты повторных вмешательств.

Сохранение функции почек: важный показатель, который предотвращает развитие хронической почечной недостаточности.

Восстановление опорно-двигательной системы: включает нормализацию положения тазовых костей и улучшение двигательных функций, что особенно важно после ортопедических коррекций.

## **3. Организационные аспекты протокола:**

- 1) указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.
- 2) данные экспертов (специалистов с республики и зарубежных стран);

Рецензенты:

**Носиров А.А.** - Доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Ташкентского педиатрического медицинского института.

**Дубров В.И.** - доктор медицинских наук, руководитель Республиканского центра детской урологии, главный детский уролог Министерства здравоохранения Республики Беларусь

- 3) Включение условий пересмотра протокола: Протокол будет пересмотрен через 3 или 5 лет после его разработки или когда станут доступны новые методы с уровнем доказательности;

## **Список использованной литературы:**

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

# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ» У ДЕТЕЙ

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

<b>Q64.1</b>	Экстрофия мочевого пузыря
--------------	---------------------------

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-11:

<b>LB31.3</b>	Экстрофия мочевого пузыря
---------------	---------------------------

Конечно, для врачей важны более детализированные рекомендации, включая последние данные о профилактике и реабилитации детей с экстрофией мочевого пузыря. Вот более глубокая информация:

### Профилактика

Профилактика экстрофии мочевого пузыря затруднена, так как это врожденная аномалия. Тем не менее, есть важные моменты для снижения риска осложнений и для раннего вмешательства:

#### *Генетическое консультирование и пренатальная диагностика:*

Учитывая наследственный компонент, рекомендовано генетическое консультирование для семей с историей экстрофии и других анатомических аномалий. Пренатальная диагностика и генетическое тестирование могут улучшить выявление предрасположенности и предоставить более точные прогнозы для семей с историей ВЕЕС, что особенно важно для планирования лечения и медицинской поддержки [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27013921/>].

Пренатальная диагностика с помощью ультразвукового исследования позволяет обнаружить экстрофию уже на 16–18 неделе. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) экстрофию мочевого пузыря можно заподозрить и диагностировать, наблюдая характерные признаки. Основные ультразвуковые критерии экстрофии мочевого пузыря включают:

- Отсутствие наполненного мочевого пузыря в обычном месте. При экстрофии пузырь не закрывается и не наполняется, что видно при стандартной визуализации тазовой области.
- Дефекты в брюшной стенке в области нижней части живота. Этот дефект проявляется как прерывание контуров брюшной стенки над лобковой костью.
- Визуализация петель кишечника или других органов через дефект брюшной стенки, что также может сопровождаться увеличением расстояния между лобковыми костями.
- Нарушение анатомии половых органов (особенно у мальчиков), которое часто сопровождает экстрофию мочевого пузыря, включая эписпадию (аномалию уретры).
- Изменения в форме и положении лобковых костей: они могут быть широко раздвинуты, что также видно при УЗИ и подтверждает наличие дефекта в нижней части брюшной стенки [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21641871/>].

Дополнительное МРТ плода может дать подробную анатомическую оценку. Пренатальная магнитно-резонансная томография (МРТ) является эффективным методом диагностики экстрофии мочевого пузыря, предоставляя высококачественные изображения, которые помогают точно оценить анатомические дефекты и выявить сопутствующие аномалии. МРТ дополняет УЗИ, улучшая диагностику в сложных случаях и позволяя заранее спланировать лечение, что способствует лучшему результату для новорожденного. Этот метод безопасен для матери и плода и играет ключевую роль в раннем выявлении и подготовке к оперативному вмешательству. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22841402/>].

#### *Снижение риска осложнений при родах:*

Выбор тактики родоразрешения (чаще кесарево сечение) помогает минимизировать травму мочевого пузыря и брюшной полости новорожденного при экстрофии.

#### *Информирование и обучение родителей:*

С родителями обсуждаются возможные течения заболевания и подготовка к хирургическому вмешательству, что позволяет своевременно выявлять и предупреждать ранние осложнения.

### Реабилитация

Реабилитация детей с экстропией требует междисциплинарного подхода, включающего урологов, травматологов, хирургов, психологов и педиатров. Она включает следующие аспекты:

#### *Послеоперационная реабилитация:*

Контроль инфекций мочевыводящих путей: Назначение антибиотиков для профилактики инфекций может быть необходимо в первые недели после хирургических вмешательств.

#### *Психологическая и социальная реабилитация:*

Психологическая поддержка: Дети с экстропией могут испытывать трудности с самооценкой и социальной адаптацией. Регулярные встречи с детским психологом или психотерапевтом, работа с родителями и поддержка в школе помогают улучшить качество жизни.

Группы поддержки: Групповая терапия для семей и детей с аналогичными заболеваниями помогает справиться с чувством изолированности и тревожности.

#### *Послеоперационные наблюдения:*

Уродинамическое обследование: Регулярные исследования функции мочевого пузыря для оценки необходимости коррекции и предотвращения осложнений со стороны почек.

Риск рака мочевого пузыря: Послеоперационные наблюдения включают контроль за потенциальными злокачественными изменениями, особенно после уродинамических процедур и реконструкций.

#### *Поддержка уродинамики:*

Оценка функциональных результатов мочеиспускания должна учитывать продолжительность сухого периода и уровень континенции. Однако в настоящее время нет универсально принятого определения удержания. Согласно группе Johns Hopkins, удержания определяется как сухой период не менее 3 часов в течение дня, сухость ночью, возможность мочеиспускания без чистой интермиттирующей катетеризации (CIC) и отсутствие необходимости в аугментации [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21453850/>]. Исследования показали, что 70% пациентов удовлетворяют этим критериям. В свою очередь, группа из Индианы демонстрирует общие показатели континенции более 80%, однако около 70% их пациентов прошли аугментацию [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15371867/>].

В случаях недержания мочи или хронической инфекции может рассматриваться аугментационная цистопластика с процедурой Митрофанова для проведения периодической катетеризации, что способствует улучшению качества жизни.