



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Экстрофия мочевого пузыря у детей

МКБ 10: Q64.1

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены

- **Союзом педиатров России**

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация.....	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология.....	7
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	7
1.5 Классификация	7
2. Диагностика.....	8
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование.....	9
2.3 Лабораторная диагностика.....	9
2.4 Инструментальная диагностика.....	10
2.5 Иная диагностика	10
2.6 Консультации специалистов	10
3. Лечение.....	11
3.1 Консервативное лечение	11
3.2 Хирургическое лечение.....	11
3.3 Иное лечение	12
4. Реабилитация.....	12
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	13
5.1 Профилактика.....	13
5.2 Диспансерное наблюдение.....	13
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	13
6.1 Осложнения	13
6.3 Исходы и прогноз	14
Критерии оценки качества медицинской помощи	16
Список литературы:	17
Приложение А1. Состав рабочей группы:	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	22
Приложение А3. Связанные документы	26
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	27
Приложение В. Информация для пациентов.	28

Ключевые слова

- детская урология
- порок развития мочевого пузыря
- урология
- экстрофийно-эписпадийный комплекс
- экстрофия мочевого пузыря
- эписпадия

Список сокращений

- ЭМП – экстрофия мочевого пузыря;
- МРТ — магнитно-резонансная томография;
- УЗИ — ультразвуковое исследование;
- ЭХО-КГ – эхокардиография;
- ПМР – пузырно-мочеточниковый рефлюкс;
- ЖКТ – желудочно-кишечный тракт.

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются

1. Краткая информация

1.1 Определение

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) – 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, полной эписпадией. Кроме того, ЭМП сочетается с пороками развития верхних мочевых путей и другими аномалиями (крипторхизм, анальные свищи, открывающиеся в мочевой пузырь либо промежность, выпадение прямой кишки).

1.2 Этиология и патогенез

Основные этапы формирования урогенитальных и анальных компонентов из общей клоаки происходят до второй недели гестации. В это время до разрыва клоакальной мембраны уроректальная складка соединяется с мембраной, в результате чего в основании генитального бугорка возникает урогенитальное отверстие. Смещение генитального бугорка каудальнее к месту разделения уроректальной складкой клоаки приводит к обнажению дорсальной части уретры. При этом, чем каудальнее происходит смещение генитального бугорка, тем более выражены патологические изменения передней брюшной стенки и органов малого таза.

Учитывая эмбриологические закономерности развития мочеполовой системы, было высказано предположение, что нарушение нормальной миграции мезодермы между листками клоакальной мембраны происходит из-за изменения стенки мембраны в сторону ее утолщения, что приводит к образованию ЭМП. Понимание патофизиологии и патоморфологии процесса эмбриогенеза объясняет характерные признаки ЭМП, а также клинические проявления различных вариантов экстрофии. Если нарушается каудальная миграция мембраны клоаки, развивается ЭМП. В тех случаях, когда происходит частичная миграция, развивается только эписпадия. На самом деле у большинства пациентов с эписпадией имеется также и ЭМП. Почти у всех девочек и примерно у 70 % мальчиков с эписпадией наблюдается недержание мочи. У большинства мальчиков определяется пенальнолобковая эписпадия, однако в тех случаях, когда имеется эписпадия ствола или головки полового члена, недержания мочи, как правило, нет.

Исследованиями F.D. Stephens, J.M. Hutson (2005) установлено, что причиной возникновения ЭМП является давление хвоста эмбриона (tail) на область урогенитальной диафрагмы (место, где происходит соединение зачатков мочевого пузыря, уретры и полового члена) в период закладки органов на 3-4 неделе внутриутробного развития.

1.3 Эпидемиология

Частота ЭМП варьирует от 1:10000 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 ЭМП увеличивается в семьях, где у одного из родителей присутствует данная патология и при использовании вспомогательных репродуктивных технологии.

1.4 Кодирование по МКБ-10

Q64.1 - Экстрофия мочевого пузыря

1.5 Классификация

В настоящее время используют такие понятия как:

- "Экстрофийно-эписпадийный спектр аномалий";
- "Экстрофийно-эписпадийный комплекс аномалий";
- Аномалии группы "экстрофия-эписпадия".

Все эти термины относятся к врожденным порокам развития мочеполовой системы, в основе которых лежит единый механизм сбоя при закладке органов. В данную группу входят (по степени тяжести):

- Эписпадия (от частичной до тотальной);
- Классическая экстрофия (самая распространенная форма, находится где-то посередине по степени тяжести);
- Клоакальная экстрофия (наиболее сложная форма, требует серьезной оценки ассоциированных пороков развития нервной, костной систем, верхней части мочевыводящей системы и ЖКТ).

Если рассматривать классическую форму экстрофии, то можно говорить о степени (тяжести) экстрофии в зависимости от:

- размера площадки экстрофированного мочевого пузыря;
- качества ткани мочевого пузыря (его эластичности, отсутствия изменений слизистой).

Каждый случай экстрофии уникальный; могут также встречаться свои уникальные варианты экстрофии. Так, экстрофия иногда может быть "частичной" (без эписпадии), может быть два пузыря (один "нормальный", а второй экстрофированный), иногда с экстрофией идут так называемые "сочетанные" патологии (удвоение влагалища, одна почка и др.).

Поэтому очень важно правильно диагностировать состояние новорожденного, в ряде случаев требуются дополнительные исследования для уточнения диагноза.

1.6 Примеры диагнозов

- *Экстрофия мочевого пузыря. Эписпадия тотальная форма. Крипторхизм с двух сторон.*
- *Экстрофия клоаки.*

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

Диагноз экстрофия обычно устанавливается сразу после рождения ребенка при обычном осмотре новорожденного.

Картина ЭМП достаточно специфична. Брок и О'Нил в 1988г. писали, что ЭМП создает впечатление, как будто пациент получил рассечение тканей по средней линии от пупка до полового члена. При этом наблюдается расхождение кожи и мышц передней брюшной стенки, передней стенки мочевого пузыря и мочеиспускательного канала. Ткани раздвинуты в стороны, как «страницы раскрытой книги».

ЭМП может быть диагностирована еще до рождения ребенка - во втором триместре примерно после 20 недели беременности (чаще на 28-ой неделе) с помощью ультразвукового исследования (УЗИ).

Признаками экстрофии на УЗИ могут являться:

- *на нескольких процедурах не видна тень мочевого пузыря (в ходе процедуры не видно, как он наполняется и опорожняется);*
- *избыточные массы ткани (выпуклость) на передней брюшной стенке под пуповиной;*
- *более низкое расположение пуповины;*
- *более высокое положение ануса;*
- *диастаз лонных костей (редко могут различить);*
- *измененные гениталии.*

Эти и другие признаки могут сигнализировать специалисту УЗИ, что что-то не так и заподозрить экстрофию. Очевидными плюсами пренатальной диагностики экстрофии являются:

- *возможность для родителей и родственников узнать больше о пороке;*
- *возможность подготовиться морально и физически к предстоящим испытаниям, связанным с транспортировкой в больницу (зачастую приходится лететь на самолете в другой город), операцией, длительным пребыванием ребенка в клинике (обычно месяц от рождения);*
- *возможность связаться заранее с хирургом и обсудить все тонкости предстоящего лечения.*

2.2 Физикальное обследование

При рождении ребенка с ЭМП диагноз достаточно легко поставить на основании осмотра.

Обычно, но не всегда, ЭМП ассоциируется со следующими изменениями в анатомии органов новорожденного:

- Эписпадия - уретра укорочена и расщеплена по передней стенке по всей или части своей длины. Сфинктер мочевого пузыря также расщеплен, раскрыт. Таким образом, у мальчиков мочеиспускательный канал и головка полового члена расщеплены по дорсальной поверхности, а у девочек уретра тоже не сформирована и выходит между расщепленным клитором и половыми губами;*
- Дорсальное искривление полового члена: пенис подтянут к животу;*
- Шейка и сфинктер мочевого пузыря отсутствуют;*
- Малый объем площадки мочевого пузыря. Даже после закрытия мочевого пузыря местными тканями он не может в начале удерживать нормальный, достаточный объем мочи, но при благоприятных условиях мочевой пузырь может расти;*
- Неправильное расположение устьев мочеточников, что может привести к пузырно-мочеточниковому рефлюксу (ПМР) - обратному забросу мочи из мочевого пузыря в почки (последний присутствует у 90 % пациентов);*
- Диастаз лонных костей при ЭМП. Диастаз может различаться по размеру. За счет диастаза - прямая мышца на каждой стороне прикрепляется к лонному бугорку, при этом происходит смещение внутреннего пахового кольца таким образом, что он располагается непосредственно над наружным паховым кольцом. Данная анатомическая особенность обуславливает частые непрямые паховые грыжи при этой патологии (80% мальчиков и 10% девочек);*
- Уретра, влагалище (у девочек), пенис (у мальчиков) несколько короче, нежели обычно;*
- Более короткое расстояние пупок-анус: анус расположен чуть выше (ближе к мошонке у мальчиков и влагалищу у девочек), что никак не отражается на функции кишечника; а пупок с рождения расположен наоборот более низко, чем обычно.*

В ряде случаев для определения пола ребенка и расположения органов таза необходима консультация и обследование узкого специалиста.

2.3 Лабораторная диагностика

Для подтверждения диагноза не требуется.

- Для определения наличия нарушения функции почек перед реконструктивными операциями рекомендуется проведение стандартного биохимического и общего анализов крови, общего анализа мочи [1-10, 15,41].

(Сила рекомендации – 1; достоверность доказательств – В)

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение ультразвукового исследования органов мочевыводящей системы [1-14].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: для исключения сопутствующих врожденных пороков развития.

- Рекомендуется проведение ЭХО-КГ [10,14].

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: для исключения сопутствующих врожденных пороков развития сердечно-сосудистой системы перед реконструктивной операцией.

- Рекомендуется проведение по показаниям (а также с учетом выявленных изменений при УЗИ) дополнительных диагностических мероприятий [1-2, 6,10,14]:

- Экскреторная урография;
- Микционная цистоуретрография (на последующих этапах реконструкции для исключения ПМР);
- Радионуклидное исследование мочевыводящей системы (статическая и динамическая нефросцинтиграфия);
- Допплерография сосудов почек;
- Цистоскопия;
- Магнитно-резонансная томография (МРТ) и компьютерная томография;
- Уродинамическое обследование.

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: комбинированное уродинамическое обследование включает выполнение урофлоуметрии и ретроградной цистометрии для определения формы и степени нарушения функции мочевого пузыря и назначения медикаментозной терапии и физиотерапии.

2.5 Иная диагностика

Не требуется

2.6 Консультации специалистов

- Рекомендуются консультации:
 - генетика;

- гинеколога при подозрении на соответствующую патологию;
- ортопеда для исключения/подтверждения сопутствующих аномалий развития костно-мышечной системы.

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Не проводится, за исключением терапии по поводу нейрогенного мочевого пузыря.

3.2 Хирургическое лечение

- Рекомендовано хирургическое лечение [1-48].

(Сила рекомендации – 1; достоверность доказательств – В)

Комментарии: *единственно рациональным методом лечения при этом пороке является оперативное вмешательство, которое необходимо выполнять в первые дни жизни.*

Коррекция ЭМП направлена на решение следующих задач:

- *устранение дефектов мочевого пузыря и передней брюшной стенки;*
 - *создание полового члена, приемлемого как в косметическом, так и в сексуальном отношении (формирование уретры и устранение деформации кавернозных тел);*
 - *сохранение функции почек и обеспечение удержания мочи.*
- Рекомендовано придерживаться трехэтапного хирургического метода лечения данного порока [2-7, 9-15, 17-18, 36-41].

(Сила рекомендации – 1; достоверность доказательств – С)

Комментарии: *I этап - закрытие мочевого пузыря со сведением лонных костей (или остеотомией, в случае если ребенку более 10-15 дней или размер площадки более 5см).*

Цели первичного закрытия мочевого пузыря следующие:

- *Ротация безымянных костей для сведения лонных костей и замыкания диафрагмы таза;*
- *Закрытие пузыря и смещение его в заднее положение в полость малого таза;*
- *Обеспечение свободного выделения мочи через уретру;*
- *Мобилизация кавернозных тел от костей таза для первичного удлинения полового члена;*
- *Закрытие дефекта передней брюшной стенки.*

Достигнуть полного удержания мочи у большинства пациентов крайне сложно. Поэтому большое значение имеет успешно проведенный первый этап операции

(первичная пластика мочевого пузыря местными тканями, а также соединение и удержание вместе лонных костей, формирование шейки мочевого пузыря и соединение порочных мышц уретрального сфинктера). К сожалению, по данным многих авторов, добиться полного удержания мочи после первого этапа операции не представляется возможным. И только последующие оперативные вмешательства могут способствовать удержанию мочи.

II этап - реконструкция эписпадии у мальчиков, которую осуществляют в возрасте 2-3 лет.

III этап - пластика шейки мочевого пузыря либо аугментационная цистопластика (если мочевой пузырь недостаточного размера).

- Рекомендовано придерживаться следующих оперативных методик [2-7, 9-15,14-57]:
 - Пластика шейки мочевого пузыря (процедура Келли);
 - Пластика шейки мочевого пузыря с внутривезикулярными инъекциями ботулинического токсина типа А;
 - Аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из аппендикса (процедура Митрофанова);
 - Аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из участка кишечника (процедура Монти);
 - Аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы из мочеточника;
 - Лапароскопически ассистированная аугментация мочевого пузыря;
 - Аугментация мочевого пузыря с формированием континентной стомы с неоимплантацией мочеточников с антирефлюксной защитой;
 - Уретровезикопексия.

(Сила рекомендации – 1; достоверность доказательств – С)

3.3 Иное лечение

Не требуется.

При наличии инфекции мочевыводящих путей – соответствующая терапия (см. КР «Инфекция мочевыводящих путей у детей»), также может проводиться коррекция дисфункции мочевого пузыря при ее наличии.

4. Реабилитация

- Пациентам с экстрофией рекомендовано проведение комплекса реабилитационных мероприятий.

- (Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С) Пациентам с экстрофией рекомендовано наблюдение психолога и дефектолога (постоянно и по показаниям), проведение семейной психотерапии и консультаций сексопатолога (для пациентов старше 16 лет).

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С) **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

5.1 Профилактика

ЭМП - врожденный порок развития, в связи с чем первичная профилактика не проводится.

5.2 Диспансерное наблюдение

- Рекомендовано диспансерное наблюдение до 18 лет, включающее в себя:
 - Осмотр специалистов:
 - Нейроуролог/уролог (при недержании мочи) – 1 раз в 3-6 месяцев для коррекции терапии;
 - Уролог / хирург (1 раз в 6 месяцев первые 5 лет, затем 1 раз в год и по показаниям);
 - Физиотерапевт (не реже 1 раза в год и по показаниям);
 - Нефролог - по показаниям (при нарушении функции почек).
 - Лабораторные исследования:
 - общий клинический анализ мочи (1 раз в 3 месяца и/или по показаниям);
 - ультразвуковое исследование органов мочевой системы (1 раз в 6 месяцев и/или по показаниям);
 - посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам (по показаниям при изменениях в анализах мочи).

(Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С) **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома**

6.1 Осложнения

Наиболее частые послеоперационные осложнения:

- Недостаточность и нарушение трофики местных тканей (кожа, мышцы), раневая инфекция;
- Недостаточность стенки сформированного мочевого пузыря, образование свищей;
- Развитие обструктивных уропатий (ПМР, мегауретер и как следствие - рефлюкс-нефропатия, хроническая болезнь почек);

- Недостаточность шейки мочевого пузыря, сохраняющееся недержание мочи;
- Неудовлетворительный косметический результат;
- Свищи, стриктуры сформированной уретры;
- Нарушение кровоснабжения и атрофия головки полового члена/клитора, косметические дефекты половых органов;
- Проплап тазовых органов;
- Нарушение половой функции, снижение фертильности, эректильная дисфункция, психосексуальные проблемы;
- Отдаленные психологические проблемы;
- Рецидив экстрофии;
- Нарушение походки, боли в спине.

6.2 Ведение детей

Лечение экстрофии проводится стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение). Сроки нахождения в круглосуточном стационаре в среднем – 21 день.

План мероприятий медицинской помощи для каждого пациента должен разрабатываться индивидуально в зависимости от тяжести поражения. Детям с экстрофией показано наблюдение урологом, хирургом, нефрологом, педиатром в поликлинике по месту жительства.

6.3 Исходы и прогноз

ЭМП – редкая аномалия в детской урологии. Такие сложные пациенты традиционно концентрируются в крупных клиниках, накопивших большой опыт лечения данных врожденных пороков развития. Современная концепция восстановления полноценной жизни детей с одним из самых тяжелых урогенитальных пороков заключена в ликвидации недержания мочи, профилактике инфекции мочевыводящих путей, восстановлении наружных половых органов и в социальной реабилитации. Коррекция половых органов заключается в сохранении внутренних элементов (d. deferentis, семенного бугорка, влагалища и др.) во время операции и пластике наружных половых органов. Реабилитационные мероприятия предусматривают восстановление функции мочеполювого аппарата, включая сексуальную, ко времени вступления пациента во взрослое состояние, психолого-педагогическую коррекцию и социальную адаптацию на всех этапах развития ребенка. Хорошие результаты лечения экстрофии – итог нескольких тяжелых урологических и ортопедических операций и последующего поддерживающего лечения, направленного на коррекцию инконтиненции. При этом крайне важно, чтобы каждое

оперативное вмешательство было проведено своевременно и по показаниям хирургами, имеющими достаточный опыт лечения данной аномалии.

Прогноз после восстановления уретры, наружных половых органов и устранения недержания мочи благоприятный.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий	Сила рекомендации	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнена консультация детского уролога-андролога	1	C
2	Выполнено ультразвуковое исследование органов брюшной полости, забрюшинного пространства, мочеполовой системы.	1	C
3	Выполнено закрытие мочевого пузыря со сведением лонных костей в первую недели жизни (или остеотомией, в случае если ребенку более 10-15 дней или размер площадки более 5см) (1 этап оперативного лечения)	1	C
4	Выполнена уретропластика и выпрямление полового члена у мальчиков до 4 лет (2 этап оперативного лечения)	1	C
5	Выполнена хирургическая коррекция недержания мочи/восстановление сфинктера мочевого пузыря после пластики половых органов, создание уретры после 3,5- 4 лет (3 этап оперативного лечения)	1	C
6	При эписпадии у девочек: выполнено удлинение уретры, перемещение в нормальное анатомическое положение, коррекция наружных половых органов (головка клитора, пластика половых губ)	1	C
7	При наличии недостаточного объема мочевого пузыря - выполнена расширяющая цистопластика с формированием сфинктера мочевого пузыря или катетеризируемой стомы	1	C
8	При наличии нарушения функции почек проведена консультация специалиста: нефролога по показаниям	1	C
9	Выполнено устранение дефектов мочевого пузыря и передней брюшной стенки (на 1 этапе оперативного лечения)	1	C
10	Выполнено формирование уретры (у девочек и мальчиков) и полового члена (у мальчиков) (на 2 этапе оперативного лечения)	1	C

Список литературы:

1. Ашкрафт К У. Детская хирургия. СПб. ООО "Раритет-М". 1999. С. 1128.
2. Баиров Г А. Хирургия пороков развития у детей. Л 1968. С 231-239.
3. Державин В.М., Казачков С.А., Банников ВМ. // Урология и нефрология. 1989. № 5. С. 24-27.
4. Лопаткин Н А., Пугачев А.Г. Руководство. М Медицина. 1986. С. 207211.
5. Лопаткин Н А., Пугачев АГ., Алферов С.И. // Урология и нефрология. 1994. № 1. С. 39-41.
6. Лопаткин Д. А., Шевцов И П Оперативная урология. Руководство для врачей. Л 1986. С 136-142.
7. Осипов И Б. Реконструктивно-пластические операции при экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. докт. мед. наук. СПб. 1996.
8. Осипов И Б., Казачков С.А. и др.// Урология и нефрология. 1996. № 5. С. 21-23.
9. Шуваев А. В. Обоснование дифференцированной тактики оперативного лечения недержания мочи при эписпадии и экстрофии мочевого пузыря у детей: Автореф. дисс. канд. мед. наук. М 1997.
10. Рудин Ю. Э. Эписпадия и экстрофия мочевого пузыря. Урология. Национальное руководство. / Под ред.Н.А. Лопаткина. М ГЕОТАР Медиа. 2009. С. 273-293.
11. Gearhart J.P., Jeffs R.D: The failed exstrophy closure: Evaluation and management. //J Urol. 1991. Vol. 146. № 1082. P. 135-139.
12. Nelson Caleb P. Dialogues in Pediatric Urology. Dec. 2007. № 2. P 2 34241.
13. Ramseyer Pascal and Peter Frey, Dialogues in Pediatric Urology. Dec. 2007. № 2. P. 212-216.
14. Inouye, B.M., Massanyi, E.Z., Di Carlo, H. et al, Modern management of bladder exstrophy repair. Curr Urol Rep. 2013;14:359–365.
15. Poli-Merol, M.L., Watson, J.A., Gearhart, J.P. New basic science concepts in the treatment of classic bladder exstrophy. Urology. 2002;60:749–755.
16. Grady, R.W., Mitchell, M.E. Complete primary repair of exstrophy. J Urol. 1999;162:1415–1420.
17. Baird, A.D., Nelson, C.P., Gearhart, J.P. Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series. J Pediatr Urol. 2007;3:311–315.
18. Purves, J.T., Baird, A.D., Gearhart, J.P. The modern staged repair of bladder exstrophy in the female: a contemporary series. J Pediatr Urol. 2008;4:150–153.
19. Grady, R.W., Carr, M.C., Mitchell, M.E. Complete primary closure of bladder exstrophy. Epispadias and bladder exstrophy repair. Urol Clin North Am. 1999;26:95–109 (viii).

20. Hafez, A.T., El-Sherbiny, M.T., Shorrab, A.A., El-Mowafi, H. Complete primary repair of bladder exstrophy in children presenting late and those with failed initial closure: single center experience. *J Urol*. 2005;174:1549–1552 (discussion 1552).
21. Baker, L.A., Jeffs, R.D., Gearhart, J.P. Urethral obstruction after primary exstrophy closure: what is the fate of the genitourinary tract?. *J Urol*. 1999;161:618–621.
22. Gargollo, P.C., Borer, J.G., Diamond, D.A. et al, Prospective followup in patients after complete primary repair of bladder exstrophy. *J Urol*. 2008;180:1665–1670 (discussion 1670).
23. Mathews, R., Hubbard, J.S., Gearhart, J.P. Ureteral reimplantation before bladder neck plasty in the reconstruction of bladder exstrophy: indications and outcomes. *Urology*. 2003;61:820–824.
24. Surer, I., Baker, L.A., Jeffs, R.D., Gearhart, J.P. Combined bladder neck reconstruction and epispadias repair for exstrophy-epispadias complex. *J Urol*. 2001;165:2425–2427.
25. Kibar, Y., Roth, C.C., Frimberger, D., Kropp, B.P. Our initial experience with the technique of complete primary repair for bladder exstrophy. *J Pediatr Urol*. 2009;5:186–189.
26. Pippi-Salle, J.L., Chan, P.T. One stage bladder exstrophy and epispadias repair in newborn male. *Can J Urol*. 1999;6:757–760.
27. Husmann, D.A., McLorie, G.A., Churchill, B.M. Factors predisposing to renal scarring: following staged reconstruction of classical bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 1990;25:500–504.
28. Husmann, D.A., McLorie, G.A., Churchill, B.M. A comparison of renal function in the exstrophy patient treated with staged reconstruction versus urinary diversion. *J Urol*. 1988;140:1204–1206.
29. Lepor, H., Jeffs, R.D. Primary bladder closure and bladder neck reconstruction in classical bladder exstrophy. *J Urol*. 1983;130:1142–1145.
30. Baird, A.D., Sponseller, P.D., Gearhart, J.P. The place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. *J Pediatr Urol*. 2005;1:31–36.
31. Gearhart, J.P., Forscher, D.C., Jeffs, R.D. et al, A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy. *J Urol*. 1996;155:689–693.
32. Williams, A.M., Solaiyappan, M., Pannu, H.K. et al, 3-dimensional magnetic resonance imaging modeling of the pelvic floor musculature in classic bladder exstrophy before pelvic osteotomy. *J Urol*. 2004;172:1702–1705.
33. Sponseller, P.D., Jani, M.M., Jeffs, R.D., Gearhart, J.P. Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am*. 2001;83-A:184–193.

34. Chen, M.J., Cheng, H.L., Chiou, Y.Y. Risk factors for renal scarring and deterioration of renal function in primary vesico-ureteral reflux children: a long-term follow-up retrospective cohort study. *PloS One*. 2013;8:e57954.
35. Surer, I., Baker, L.A., Jeffs, R.D. et al, Modified Young–Dees–Leadbetter bladder neck reconstruction in patients with successful primary bladder closure elsewhere: a single institution experience. *J Urol*. 2001;165:2438–2440.
36. Shaw, M.B., Rink, R.C., Kaefer, M. et al, Continence and classic bladder exstrophy treated with staged repair. *J Urol*. 2004;172:1450–1453.
37. Mouriquand, P.D., Bubanj, T., Feyaerts, A. et al, Long-term results of bladder neck reconstruction for incontinence in children with classical bladder exstrophy or incontinent epispadias. *BJU Int*. 2003;92:997–1001.
38. Schaeffer, A.J., Stec, A.A., Baradaran, N. et al, Preservation of renal function in the modern staged repair of classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol*. 2013;9:169–173.
39. Mitchell, M.E., Bagli, D.J. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. *J Urol*. 1996;155:300–304.
40. Schaeffer, A.J., Stec, A.A., Purves, J.T. et al, Complete primary repair of bladder exstrophy: a single institution referral experience. *J Urol*. 2011;186:1041–1046.
41. Carroll, D., McMullin, N., O’Brien, M. et al, Outcomes in bladder exstrophy: 30 years’ experience in a single-centre. *J Pediatr Urol*. 2007;3:S81–S82.
42. Jarzebowski, A.C., McMullin, N.D., Grover, S.R. et al, The Kelly technique of bladder exstrophy repair: continence, cosmesis and pelvic organ prolapse outcomes. *J Urol*. 2009;182:1802–1806.
43. Cuckow, P., Desai, D., Ryan, K. Physiological reconstruction of the lower urinary tract in bladder exstrophy — 10 years experience with the Kelly operation. *J Urol*. 2010;183:e210.
44. Berrettini, A., Castagnatti, M., Rigamonti, W. Radical soft tissue mobilization and reconstruction (Kelly procedure) for bladder exstrophy repair in males: initial experience with nine cases. *Pediatr Surg Int*. 2009;25:427–431.
45. Purves, J.T., Gearhart, J.P. Complications of radical soft-tissue mobilization procedure as a primary closure of exstrophy. *J Pediatr Urol*. 2008;4:65–69.
46. Baradaran, N., Cervellione, R.M., Orosco, R. et al, Effect of failed initial closure on bladder growth in children with bladder exstrophy. *J Urol*. 2011;186:1450–1454.
47. Gearhart, J.P., Ben-Chaim, J., Jeffs, R.D. et al, Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. *Obstet Gynecol*. 1995;85:961–964.

48. Goyal, A., Fishwick, J., Hurrell, R. et al, Antenatal diagnosis of bladder/cloacal exstrophy: challenges and possible solutions. *J Pediatr Urol.* 2012;8:140–144.
49. Gearhart JP, Ben-Chaim J. Exstrophy and epispadias. In: King LR, editor. *Urologic Surgery in Infants and Children.* 1st ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998. pp. 106–18.
50. Gearhart JP. Bladder exstrophy: Staged reconstruction. *Curr Opin Urol.* 1999;9:499–506.
51. Schaeffer AJ, Purves JT, King JA, Sponseller PD, Jeffs RD, Gearhart JP. Complications of primary closure of classic bladder exstrophy. *J Urol.* 2008;180(4 Suppl):1671–4.
52. Gearhart JP, Ben-Chaim J, Sciortino C, Sponseller PD, Jeffs RD. The multiple reoperative bladder exstrophy closure: What affects the potential of the bladder? *Urology.* 1996;47:240–3.
53. Bhatnagar V. Bladder exstrophy: An overview of the surgical management. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2011;16:81–7.
54. Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. Urethral obstruction after primary exstrophy closure: What is the fate of the genitourinary tract? *J Urol.* 1999;161:618–21.
55. Gearhart JP. *Progress in Pediatric Urology.* New Delhi: Penwel Publishers PLC; 2000. The fate of upper tracts and long term renal function after staged reconstruction of classic bladder exstrophy; pp. 114–8.
56. Baird AD, Mathews RI, Gearhart JP. The use of combined bladder and epispadias repair in boys with classic bladder exstrophy: Outcomes, complications and consequences. *J Urol.* 2005;174(4 Pt 1):1421–4.
57. Baradaran N, Cervellione RM, Stec AA, Gearhart JP. Delayed primary repair of bladder exstrophy: Ultimate effect on growth. *J Urol.* 2012;188:2336–41.
58. Ebert A, Scheuering S, Schott G, Roesch WH. Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the exstrophy-epispadias complex. *J Urol.* 2005 Sep. 174(3):1094-8.
59. Reiner WG, Gearhart JP, Kropp B. Suicide and suicidal ideation in classic exstrophy. *J Urol.* 2008 Oct. 180(4 Suppl):1661-3; discussion 1663-4.

Приложение А1. Состав рабочей группы:

Баранов А.А. академик РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Намазова-Баранова Л.С. академик РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Зоркин С.Н., профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

Поддубный И.В., профессор, д.м.н.

Розинов В.М., профессор, д.м.н.

Рудин Ю.Э., профессор, д.м.н.

Николаев В.В., профессор, д.м.н.

Осипов И.Б., профессор, д.м.н.

Кучеров Ю.И., профессор, профессор, д.м.н.

Борисова С.А., к.м.н., член Союза педиатров России

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Детские урологи-андрологи;
2. Врачи - педиатры;
3. Детские хирурги;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. Студенты медицинских ВУЗов;
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

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

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

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

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

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

Консультация и экспертная оценка

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

Рабочая группа

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

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1 - Схема для оценки уровня рекомендаций.

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.
2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.

		<p>другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	
<p>2C Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>

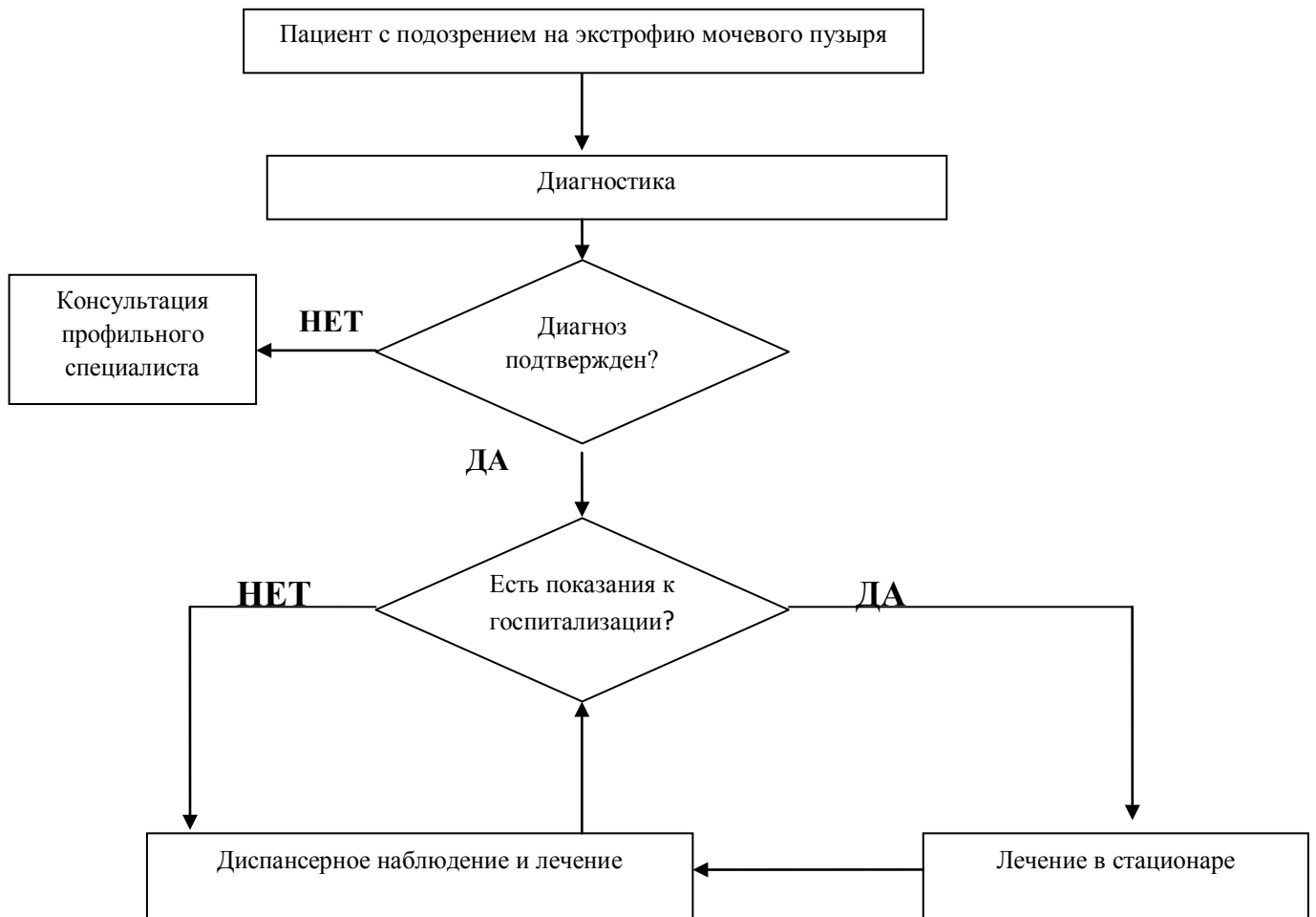
*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Минздрава России от 31.10.2012 N 562н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "Детская хирургия"»

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов.

ЭМП - это редкий сложный порок развития мочеполовой системы, который возникает во время закладки органов у плода еще в утробе матери, при этом лонные кости несколько разведены в стороны друг от друга (не образуют замок) и мочевого пузыря (который в норме расположен сразу за лонными костями) оказывается не внутри брюшной полости, как это должно быть, а открыт наружу.

Кроме того, отсутствует передняя стенка мочевого пузыря (нет сферы мочевого пузыря), и мочеточники, которые доставляют мочу из почек в мочевой пузырь, выходят не в емкость мочевого пузыря, а открываются также "наружу", так что их можно увидеть в нижней части площадки экстрофированного мочевого пузыря. Таким образом, мочевой пузырь оказывается "открытым", "развернутым", наподобие "открытой книги". Термин "экстрофия" происходит от греческого слова "ekstrophe", которое означает "выворот".

Экстрофия является одним из наиболее сложных пороков в урологии. То, что у ребенка экстрофия, видно сразу, как только ребенок появляется на свет. Тем не менее, экстрофия мочевого пузыря может быть диагностирована еще до рождения ребенка - во втором триместре примерно после 20 недели беременности (чаще на 28-ой неделе) с помощью ультразвукового исследования (УЗИ).

Лечение экстрофии только хирургическое. План лечение для каждого конкретного ребенка зависит от типа и степени экстрофии. Каждый план лечения очень индивидуален, так как нет двух детей с экстрофией полностью идентичных. Так, при проведении полностью идентичных операций результаты, ответ организма детей на них могут отличаться. Медицинский уход и подходы к лечению экстрофии существенно эволюционировали и продолжают совершенствоваться.

Конечной целью такой эволюции является возможность полной реконструкции экстрофии с достижением удержания в течение одной единственной операции, но на данный момент это невозможно. В настоящее время современный подход к лечению экстрофии предполагает серию операций - так называемая Поэтапная реконструкция. Такая серия операций в классическом варианте предполагает две-три (иногда более) операции, выполняемых в течение нескольких лет (обычно до школы). Количество и вид операций, план их проведения зависят от особенностей экстрофии у ребенка, и, конечно, от тактики хирурга. В настоящее время экстрофия мочевого пузыря успешно лечится в ведущих клиниках страны и мира. Только в ведущих медицинских учреждениях страны, в которых накоплен многолетний опыт успешного проведения подобных операций, отвечающих

требованиям мировых стандартов в лечении экстрофии, может быть получено должное лечение, которое позволит ребенку вести нормальную полноценную жизнь.

Кроме мочеполовой системы ребенок с экстрофией ничем не отличается от других детей и развивается так же, как и его сверстники. Родителям детей с экстрофией мочевого пузыря важно обеспечить своему ребенку не только надлежащее оперативное лечение, но также эмоциональную поддержку, внимание к его психологическому здоровью, обеспечить ему чувство уверенности и веры в себя, и окружающий мир.