Экстрофия мочевого пузыря

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q64.1 · Общероссийская общественная организация "Российское общество детских урологов-андрологов"

Экстрофия мочевого пузыря — редкий врождённый порок, при котором отсутствуют передняя стенка мочевого пузыря и нижняя часть передней брюшной стенки, а слизистая мочевого пузыря открыта наружу. Рекомендация посвящена детям с классической формой; основа лечения — поэтапная реконструкция в специализированном центре с длительным урологическим наблюдением.

Главное

- Диагноз классической экстрофии обычно устанавливают сразу после рождения по открытой мочепузырной пластинке, диастазу лонных костей, дефекту передней брюшной стенки и сопутствующей эписпадии. У мальчиков, как правило, имеется тотальная эписпадия.
- С рождения до операции нужно защищать слизистую мочепузырной пластинки от высыхания, травмирования и прилипания перевязочного материала; конкретный способ ухода определяет экспертный центр.
- Тактика первого закрытия зависит от податливости пластинки, её размеров, межлонного диастаза и общего состояния ребёнка. Неонатальное закрытие возможно в течение первого месяца жизни при благоприятной анатомии; при повышенном риске чаще выбирают отсроченное закрытие в 2–6 месяцев, иногда до 12 месяцев.
- При большой мочепузырной пластинке и широком межлонном диастазе нельзя форсированно сводить лонные кости из-за риска натяжения швов, их расхождения, пролапса и рецидива экстрофии. Необходимость аппроксимации костей и/или остеотомии определяют индивидуально.
- Хирургическое лечение проводят поэтапно: закрытие мочевого пузыря и передней брюшной стенки, затем реконструкция уретры и наружных половых органов, после этого — коррекция недержания или реконструкция выходного отдела.
- Коррекцию недержания мочи выполняют после достижения функционально достаточной ёмкости мочевого пузыря более 60–80 мл и готовности ребёнка к мочеиспусканию или катетеризации.
- Лечение и последующее наблюдение целесообразно концентрировать в экспертных центрах или специализированных организациях с мультидисциплинарной командой и опытом лечения экстрофии. УУР В, УДД 3 для этапного хирургического подхода.

Диагностика

1. Осмотреть новорождённого: выявить открытую мочепузырную пластинку, дефект нижней части передней брюшной стенки, диастаз лонных костей, эписпадию и изменения наружных половых органов. Диагноз обычно устанавливают при осмотре новорождённого.
2. Провести первичную консультацию детского уролога-андролога и собрать данные о пренатальном УЗИ, сроке гестации, массе при рождении, состоянии ребёнка, сопутствующих аномалиях и ранее проведённых консультациях. УУР С, УДД 5.
3. Оценить размеры и податливость мочепузырной пластинки, её способность к осторожной инверсии и величину межлонного диастаза. Малая, фиброзная, неэластичная или выраженно полипозная пластинка требует индивидуального планирования сроков закрытия. УУР В, УДД 3.
4. Не использовать лабораторные тесты для подтверждения экстрофии: диагноз клинический. Перед операцией выполнить общий анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмму, определить группу крови и резус-фактор, провести инфекционный скрининг; перед длительным или травматичным вмешательством дополнить обследование биохимическим анализом крови. УУР В, УДД 3 для отказа от лабораторного подтверждения и УУР С, УДД 5 для предоперационных анализов.
5. Выполнить рентгенографию таза для оценки межлонного диастаза. КТ таза с контрастированием применяют по показаниям: при подозрении на сочетанные пороки, повторном закрытии, выраженной деформации таза, планировании остеотомии или недостаточной информативности рентгенографии. УУР С, УДД 4.

6. При пренатальном подозрении использовать УЗИ плода: настораживают отсутствие наполненного мочевого пузыря, выпячивание тканей ниже пуповины, низкое прикрепление пуповины, переднее смещение ануса, диастаз лонных костей и изменения наружных половых органов. УУР С, УДД 4.
7. При установленном или предполагаемом диагнозе организовать очную или телемедицинскую консультацию экспертного центра для уточнения анатомического варианта, оценки рисков и выбора сроков закрытия. УУР С, УДД 4.

Лечение

- До первичного закрытия постоянно защищать мочепузырную пластинку от высыхания и травмы; не применять прилипающие материалы, грубую обработку и средства, повреждающие слизистую. УУР С, УДД 5.
- У доношенного новорождённого с благоприятной анатомией, податливой пластинкой, без тяжёлой сопутствующей патологии и при наличии специализированной команды выполнять первичное закрытие в течение первого месяца жизни. УУР В, УДД 3.
- При недостаточной податливости пластинки, необходимости стабилизации ребёнка или других факторах риска проводить отсроченное первичное закрытие обычно в 2–6 месяцев; при малой, фиброзной, неэластичной или выраженно полипозной пластинке срок иногда смещают до 12 месяцев. УУР С, УДД 4 для отсроченного закрытия.
- При первичном или повторном закрытии необходимость аппроксимации лонных костей и/или остеотомии определять индивидуально с учётом возраста, диастаза, податливости тазового кольца и возможности закрытия мочевого пузыря и передней брюшной стенки без избыточного натяжения. УУР С, УДД 4.
- Реконструкцию уретры и наружных половых органов выполнять по этапному плану; у мальчиков реконструкцию эписпадии обычно проводят в 1–3 года. У девочек объём коррекции определяется расщеплением уретры, клитора и половых губ, смещением интроитуса и другими анатомическими изменениями. УУР С, УДД 4.
- После достижения ёмкости мочевого пузыря более 60–80 мл и готовности ребёнка к мочеиспусканию или катетеризации выполнять коррекцию недержания или реконструкцию выходного отдела; при необходимости одновременно корректировать пузырно-мочеточниковый рефлюкс. УУР В, УДД 3.
- При функционально малой и плохо растяжимой ёмкости выполнять расширяющую энтероцистопластику, при необходимости с континентным катетеризируемым каналом по Митрофанову или Янг–Монти и коррекцией клинически значимого пузырно-мочеточникового рефлюкса. УУР С, УДД 4.
- После закрытия контролировать общее состояние, отведение мочи, проходимость катетеров и операционную рану для раннего выявления обструкции, раневых осложнений и несостоятельности. В первые 24–48 часов может потребоваться наблюдение в палате интенсивной терапии. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана для планового хирургического вмешательства при установленном диагнозе экстрофии мочевого пузыря.
- Направлять ребёнка в экспертный центр или специализированную организацию при сложной анатомии, большой пластинке, широком межлонном диастазе, факторах риска несостоятельности или сомнениях в сроках и способе первичного закрытия.
- После операции выписывать при стабилизации состояния, восстановлении энтерального питания, адекватном контроле боли, обеспеченном отведении мочи и отсутствии необходимости в круглосуточном стационарном наблюдении.
- В первые 24–48 часов после операции при необходимости наблюдать ребёнка в палате интенсивной терапии; переводить в профильное отделение после стабилизации, восстановления энтерального питания и достаточного контроля боли.

Частые вопросы

Нужно ли подтверждать экстрофию мочевого пузыря лабораторно?

Нет. Диагноз устанавливают клинически при осмотре новорождённого. Лабораторные исследования выполняют перед операцией для оценки периоперационных рисков.

Когда закрывать экстрофию мочевого пузыря?

При благоприятной анатомии у доношенного ребёнка возможно неонатальное закрытие в течение первого месяца. При недостаточной податливости пластинки, нестабильном состоянии или других рисках обычно выбирают срок 2–6 месяцев, а иногда — до 12 месяцев.

Какие признаки делают раннее закрытие менее безопасным?

К ним относятся малая, фиброзная или неэластичная пластинка, выраженные полипозные изменения, межлонный диастаз более 5 см, невозможность закрыть дефект без натяжения, недоношенность, тяжёлая сопутствующая патология, значительный двусторонний гидронефроз и сложная анатомия.

Всегда ли нужны остеотомия и сведение лонных костей?

Нет. Их необходимость и объём определяют индивидуально с учётом возраста, величины диастаза, податливости тазового кольца и возможности закрытия без избыточного натяжения. В экспертном центре закрытие без остеотомии допустимо при безопасных анатомических условиях.

Как наблюдать ребёнка после первичного закрытия?

Нужно регулярно контролировать функцию почек и нижних мочевых путей, выполнять УЗИ мочевыводящих путей, анализы мочи и крови, а посев мочи — при лейкоцитурии, бактериурии, гипертермии или подозрении на инфекцию. В первый год жизни общий анализ мочи проводят ежемесячно, УЗИ — каждые 6 месяцев; далее УЗИ выполняют не реже одного раза в год.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/269-ekstrofiya-mochevogo-puzyrya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/269_2