



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EISSN 2181-2187

7 (93) 2026

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:
М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
М.А. АБДУЛЛАЕВА
Х.А. АБДУМАДЖИДОВ
Б.З. АБДУСАМАТОВ
У.О. АБИДОВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
С.М. АХМЕДОВА
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Д.Т. АШУРОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.А. ДЖАЛИЛОВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
А.С. ИЛЪЯСОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
А.М. МАННАНОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
М.Р. МИРЗОЕВА
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Ф.С. ОРИПОВ
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Ш.Т. САЛИМОВ
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
Б.Б. ХАСАНОВ
Д.А. ХАСАНОВА
Б.З. ХАМДАМОВ
Э.Б. ХАККУЛОВ
Г.С. ХОДЖИЕВА
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
Ш.Ш. ЯРИКУЛОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
С.Н. ГУСЕЙНОВА (Азербайджан)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ NEW DAY IN MEDICINE

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

7 (93)

2026

Июль

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

УДК 617-089.844:616.62-007.46-053.2

**СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ
ЛОННОГО ДИАСТАЗА У ДЕТЕЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**
(обзор литературы)

¹Алиев Т.Г., ^{1,2}Агзамходжаев С.Т., ²Буриев М.Н., ^{1,2}Абдуллаев З.Б.

¹Детский Национальный медицинский центр, Узбекистан г. Ташкент, Яшнабадский р-он,
ул. Паркентская, 294 Тел: +998 (95) 341-00-03 Email: info@bmtm.uz

²Ташкентский государственный медицинский университет, 100109 Ташкент, Узбекистан,
ул. Фаробия, 2, Тел: +998781507825 E-mail: info@tdmu.uz

✓ **Резюме**

Лонный диастаз при экстрофии мочевого пузыря это постоянный костный компонент порока, от которого зависят удержание мочи, состояние тазового дна и опорная функция таза, поэтому его устранение преследует функциональную, а не косметическую цель. Цель обзора состояла в том, чтобы свести воедино данные последних пяти лет об эпидемиологии, эмбриопатогенезе, анатомии, диагностике и хирургической коррекции лонного диастаза, с акцентом на костный этап, методы фиксации и перспективные технологии. Проанализированы работы 2021–2026 годов по эпидемиологии и генетическим основам порока, анатомии тазового кольца, клиническому значению диастаза, количественной оценке расхождения, стратегиям закрытия экстрофии, видам остеотомий, способам фиксации и иммобилизации, осложнениям и отдалённым результатам, а также по трёхмерному проектированию и хирургической навигации. Показано, что единого стандарта костной коррекции и выбора фиксации нет, частота рецидива диастаза сохраняется значимой, а перспективными направлениями остаются предоперационное 3D-проектирование остеотомии и дифференцированный выбор способа фиксации по возрасту ребёнка и исходной ширине диастаза.

Ключевые слова: экстрофия мочевого пузыря, лонный диастаз, остеотомия таза, наружная фиксация, трёхмерное проектирование, удержание мочи, дети.

**BOLALARDA QOVUQ EKSTROFIYASIDA QOV DIASTAZINI JARROHLIK YO'LI BILAN
TUZATISH MUAMMOSINING ZAMONAVIY HOLATI** (adabiyotlar sharhi)

¹Aliyev T.G., ^{1,2}Agzamxo'jayev S.T., ²Buriyev M.N., ^{1,2}Abdullayev Z.B.

¹Bolalar Milliy Tibbiyot Markazi, O'zbekiston Toshkent sh., Yashnobod tumani, ko'ch. Parkentskaya,
294 Tel: +998 (95) 341-00-03 Email: info@bmtm.uz

²Toshkent Davlat Tibbiyot Universiteti, 100109 Toshkent, O'zbekiston Farobiy ko'chasi 2,
Tel: +998781507825 E-mail: info@tdmu.uz

✓ **Rezyume**

Qovuq ekstrofiyasida qov diastazi nuqsonning doimiy suyak qismi bo'lib, undan siydik ushlab turish, tos tubi holati va tosning tayanch vazifasi bog'liq, shu bois uni bartaraf etish kosmetik emas, balki funksional maqsadni ko'zlaydi. Sharhning maqsadi so'nggi besh yildagi ma'lumotlarni, ya'ni nuqsonning epidemiologiyasi, embriopatogenezi, anatomiyasi, tashxisi va jarrohlik yo'li bilan tuzatilishini, ayniqsa suyak bosqichi, fiksatsiya usullari va istiqbolli texnologiyalarga urg'u berib, umumlashtirishdan iborat bo'ldi. 2021–2026-yillardagi ishlar tahlil qilindi. Suyak korreksiyasi va fiksatsiya tanlashning yagona standarti yo'qligi, diastaz retsidivi chastotasi sezilarli darajada saqlanib qolayotgani ko'rsatildi; istiqbolli yo'nalishlar sifatida osteotomiyani operatsiyagacha 3D-loyihalash va bolaning yoshi hamda diastazning dastlabki kengligiga qarab fiksatsiya usulini tanlash qayd etildi.

Kalit so'zlar: qovuq ekstrofiyasi, qov diastazi, tos osteotomiyasi, tashqi fiksatsiya, 3D-loyihalash, siydik ushlab turish, bolalar.

CURRENT STATE OF SURGICAL CORRECTION OF PUBIC DIASTASIS IN CHILDREN WITH BLADDER EXSTROPHY (a review)

¹Aliyev T.G., ^{1,2}Agzamkhodjayev S.T., ²Buriyev M.N., ^{1,2}Abdullayev Z.B.

¹Children's National Medical Center, Uzbekistan Tashkent, Yashnabad district, st. Parkentskaya, 294

Tel: +998 (95) 341-00-03 Email: info@bmtm.uz

²Tashkent State Medical University, 100109 Tashkent, Uzbekistan, 2 Farobiy Street, Tel:

+998781507825 E-mail: info@tdmu.uz

✓ Resume

Pubic diastasis is a constant osseous component of bladder exstrophy that governs urinary continence, pelvic floor support and the load-bearing function of the pelvis, so its correction pursues a functional rather than a cosmetic goal. This review aimed to summarise the data of the last five years on the epidemiology, embryopathogenesis, anatomy, diagnosis and surgical correction of pubic diastasis, with an emphasis on the osseous stage, fixation methods and emerging technologies. Publications from 2021 to 2026 were analysed, covering the epidemiology and genetic basis of the malformation, pelvic ring anatomy, the clinical importance of the diastasis, quantitative assessment of the gap, exstrophy closure strategies, types of pelvic osteotomy, fixation and immobilisation methods, complications and long-term outcomes, as well as three-dimensional planning and surgical navigation. No single standard for osseous correction and fixation choice has been established, the recurrence rate of the diastasis remains significant, and preoperative 3D planning of the osteotomy together with a differentiated choice of fixation according to the child's age and the initial width of the diastasis remain the most promising directions.

Keywords: bladder exstrophy, pubic diastasis, pelvic osteotomy, external fixation, 3D planning, urinary continence, children.

Актуальность

Экстрофия мочевого пузыря относится к тяжёлым порокам развития передней брюшной стенки и мочеполовой системы, и лонный диастаз входит в неё как постоянный костный компонент. Расхождение лонных костей не сводится к косметическому дефекту: от того, насколько удастся сблизить кости, зависят удержание мочи, состояние тазового дна и опорная функция таза [8, 24]. Порок остаётся редким, помощь стягивается в центры большого объёма, а тактики между школами расходятся [17, 28, 32].

В Международной классификации болезней 11-го пересмотра экстрофия мочевого пузыря выделена отдельной рубрикой, что отражает её самостоятельное клиническое значение [5]. Национальные клинические рекомендации систематизируют показания и этапность лечения и служат ориентиром для практики [10]. При всём накопленном опыте воспроизводимого стандарта костной коррекции и выбора фиксации до сих пор не предложено, а данные из стран Центральной Азии в мировой литературе представлены ограниченно [1, 2, 9]. Цель настоящего обзора состояла в том, чтобы обобщить работы последних пяти лет и очертить нерешённые вопросы хирургической коррекции лонного диастаза при экстрофии. В обзор включены источники 2021–2026 годов.

Для обзора отобраны рецензируемые публикации 2021–2026 годов по хирургии экстрофии и лонного диастаза, включая оригинальные клинические серии, сравнительные исследования, систематические и повествовательные обзоры, а также работы по эмбриопатогенезу и лучевой диагностике. Приоритет отдан источникам с количественными данными о ширине диастаза, методах фиксации и исходах.

Эпидемиология, эмбриопатогенез и генетические основы порока

Экстрофия входит в комплекс экстрофия-эписпадия, крайним выражением которого служит клоакальная экстрофия. Современные обзоры уточняют, что частота порока остаётся низкой и стабильной, преобладают мальчики, а риск повторения в семье и при последующих беременностях невелик [17, 18]. Точной национальной статистики для многих регионов нет, и истинная распространённость остаётся предметом оценки.

Патогенез связывают с нарушением развития клоакальной мембраны в раннем эмбриогенезе: избыточная мембрана препятствует вращению мезенхимы между экто- и энтодермальными слоями, что ведёт к расхождению структур передней стенки и незамкнутости тазового кольца [18, 21]. Работы последних лет углубили понимание молекулярной основы порока. Полногеномные и функциональные исследования показали вклад регуляторных генов раннего развития мочевого тракта, включая ISL1 и его эпигенетическую регуляцию через EZH2, а также редкие экзонные варианты CELSR3, что подтверждает многофакторную, отчасти наследуемую природу комплекса [13, 21, 31]. Практический смысл этих данных в том, что костная деформация при экстрофии первична и закладывается в эмбриогенезе, а расхождение мягких тканей вторично.

Клиническая тяжесть комплекса варьирует в широких пределах, от изолированной эписпадии до клоакальной экстрофии, и это отражается на объёме реконструкции и прогнозе [17, 28]. Ассоциированные аномалии мочевыделительной системы и опорно-двигательного аппарата встречаются нередко и требуют учёта при планировании этапного лечения. Отсутствие единого регистра, сопоставимого с регистрами частых пороков, ограничивает эпидемиологические оценки и затрудняет сравнение серий между центрами [18].

Половые и клинические особенности порока влияют на тактику. Классическая экстрофия преобладает у мальчиков, а спектр проявлений простирается от изолированной эписпадии до тяжёлой клоакальной формы с вовлечением кишечника [17, 18]. Сопутствующие аномалии почек и верхних мочевых путей, а также ортопедические изменения требуют оценки до начала этапного лечения, поскольку определяют его последовательность и сроки [28].

Генетическая архитектура комплекса продолжает уточняться. Помимо роли ISL1 как регулятора развития мочевого тракта, показано участие эпигенетических механизмов и редких вариантов генов клеточной адгезии, что объясняет и спорадический, и семейный характер отдельных наблюдений [13, 31]. Рутинного генетического теста пока нет, и диагноз остаётся клиническим, однако накопление этих данных постепенно уточняет представления о сроках и механизмах формирования костной деформации [21].

Анатомия тазового кольца и патогенез лонного диастаза

Костная деформация при экстрофии складывается из наружной ротации крыльев подвздошных костей, укорочения переднего полукольца и ретроверсии вертлужных впадин, а горизонтальные ветви лонных костей короче нормы [8]. Именно эти изменения формируют широкий межлонный промежуток и разворачивают точки прикрепления мышц тазового дна наружу от средней линии.

Трёхмерная и лучевая оценка тазового дна уточнила анатомическую подоплёку функциональных нарушений. Исследования с магнитно-резонансной томографией показали, что у детей с комплексом экстрофия-эписпадия мышцы тазовой диафрагмы смещены и распределены иначе, чем в норме, а сведение лонных костей возвращает их ближе к физиологичному окружению уретры [37]. Отсюда следует, что коррекция диастаза работает и на форму кольца, и на восстановление мышечной опоры под шейкой мочевого пузыря. Обзоры отечественных авторов подтверждают, что объём и качество первичного закрытия, включая работу с лонными костями, напрямую связаны с последующими результатами [8].

Степень укорочения переднего полукольца и выраженность ретроверсии вертлужных впадин определяют и ширину диастаза, и биомеханику таза как опорной структуры [8, 34]. Чем шире исходное расхождение, тем большего сведения требует костный этап и тем важнее надёжная фиксация до сращения. Количественная трёхмерная оценка этих параметров до операции позволяет заранее рассчитать необходимый объём сведения и итоговое положение лонных костей.

Клиническое значение лонного диастаза

Ширина диастаза имеет прогностическое значение далеко за пределами эстетики. Недавняя работа предложила рассматривать величину лонного расхождения как самостоятельный прогностический фактор удержания мочи, показав связь исходной ширины диастаза с континентным статусом [24]. Это подкрепляет практику количественного, а не описательного измерения диастаза до и после вмешательства.

Опорно-двигательные последствия диастаза связаны с разворотом вертлужных впадин и укорочением переднего полукольца. Отдалённые наблюдения показывают, что у части детей, оперированных без остеотомии таза, конфигурация и функция тазобедренных суставов остаются приемлемыми, однако устойчивость таза как опорной структуры зависит от восстановления его целостности [34]. В зрелом возрасте на первый план выходит качество жизни: обзоры взрослых исходов очерчивают устойчивый круг проблем, включающий удержание мочи, половую функцию и социальную адаптацию, а часть пациентов нуждается в сопровождении при переходе во взрослую сеть помощи [23, 30, 40]. Неустранённый диастаз вносит вклад в эти проблемы через дефицит тазовой опоры.

Расхождение лонного сочленения отражается и на репродуктивной функции. У женщин с классической экстрофией беременность возможна, однако вынашивание сопровождается повышенным риском пролапса тазовых органов, а родоразрешение чаще проводят оперативным путём с учётом изменённой геометрии таза и перенесённых реконструкций [30]. Надёжность первичной коррекции диастаза отзывается на исходах в течение всей жизни пациента.

В раннем возрасте опорно-двигательные последствия диастаза проявляются наружной ротацией нижних конечностей и особенностями походки, которые у большинства детей со временем сглаживаются [34]. Сохраняющееся широкое расхождение поддерживает дефицит тазовой опоры, а у женщин повышает риск пролапса в молодом возрасте. Поэтому коррекцию диастаза рассматривают как вмешательство с отсроченным функциональным эффектом, а не как одномоментное восстановление анатомии.

Качество жизни выходит на первый план по мере взросления пациентов. Национальные когорты и повествовательные обзоры описывают характерный спектр урологических, сексуальных и психосоциальных проблем, часть которых сохраняется на протяжении жизни [30, 40]. Психосоциальная адаптация зависит и от анатомического результата, и от организованного сопровождения, что делает раннюю и надёжную коррекцию диастаза частью долгосрочной стратегии помощи [23].

Диагностика и количественная оценка диастаза

Диагностика опирается на клиническую картину и лучевые методы. Пренатальная и постнатальная визуализация позволяет заподозрить порок и оценить его тяжесть ещё до вмешательства; обзоры последних лет систематизируют признаки экстрофии на ультразвуковом и магнитно-резонансном исследовании и уточняют место каждого метода [29, 35]. Ширину диастаза измеряют по рентгенограмме таза количественно, а воспроизводимость измерения повышают методами калибровки, снижающими погрешность проекционного увеличения [12].

Отдельное направление связано с переходом от простого измерения к прогностическим показателям. Предложение использовать ширину диастаза как прогностический фактор континенции переводит рентгенометрию из описательной в предсказательную плоскость [24]. Компьютерная томография с трёхмерной реконструкцией дополняет плоскостную оценку, детализируя наружную ротацию крыльев подвздошных костей и ретроверсию вертлужных впадин, и служит основой предоперационного планирования остеотомии.

Помимо оценки костного кольца, дооперационное обследование объективизирует функцию нижних и верхних мочевых путей. Ультразвуковое исследование с доплерографией, микционная цистография и радиоизотопная реносцинтиграфия позволяют оценить ёмкость мочевого пузыря, выявить пузырно-мочеточниковый рефлюкс и отдельную функцию почек, а также исключить сопутствующие аномалии, влияющие на тактику [8, 35]. Такой комплекс формирует исходную точку отсчёта, с которой сопоставляют результат коррекции.

Дифференциальная диагностика направлена на исключение состояний, имитирующих или сопутствующих экстрофии. Пренатально комплекс отличают от омфалоцеле, гастрошизиса и клоакальной экстрофии по совокупности ультразвуковых и магнитно-резонансных признаков [29, 35]. Постнатально уточняют форму порока в спектре экстрофия-эписпадия, поскольку от неё зависят объём урологического этапа и показания к костной коррекции [17, 28]. Количественная оценка диастаза остаётся сквозным параметром, связывающим дооперационное планирование и контроль результата [12, 24].

Стратегии закрытия экстрофии и место костного этапа

Современная хирургия экстрофии держится на нескольких стратегиях, и различия между ними определяют, когда и как выполняется коррекция диастаза. Ведущими остаются этапная реконструкция, полная первичная реконструкция и радикальная мобилизация мягких тканей по Kelly [26, 32]. Обобщающие работы последних лет показывают, что выбор между ними определяется не столько преимуществом одной методики, сколько опытом центра, формой порока и сроком поступления ребёнка [28, 32].

Отдалённые данные по полной первичной реконструкции уточняют её возможности и границы: контроль мочи достигается не всегда одномоментно, а урогинекологические исходы у девочек требуют отдельного наблюдения [15]. Развиваются и вспомогательные приёмы: описано применение флуоресцентной навигации с индоцианином зелёным при отсроченном закрытии для контроля кровоснабжения тканей [36]. Параллельно обсуждается обязательность костного этапа: отдельные авторы сообщают об успешном закрытии без остеотомии и длительной иммобилизации в отобранных случаях [19]. Эти данные не отменяют преобладающего подхода, но очерчивают границы, в которых костный этап можно варьировать.

Остеотомии таза: виды и сравнительная характеристика

Остеотомия таза остаётся ключевым инструментом сведения лонных костей у детей старше периода новорождённости. Применяют переднюю, заднюю и комбинированные методики, а также остеотомию в области вертлужной впадины и обтураторную остеотомию, и выбор между ними определяется шириной диастаза, возрастом и опытом центра [16, 25]. В группе новорождённых частота ортопедических осложнений остеотомии остаётся низкой и мало зависит от сроков её выполнения [27], тогда как при клоакальной форме показания и техника пересматриваются в сторону более избирательного применения [22].

Региональный опыт активно развивается. Предложены и прослежены новые методики остеотомии, ориентированные на надёжное сведение с последующей фиксацией, а клинические серии описывают эволюцию подходов и первые результаты [1, 2, 3, 4]. Отдалённые наблюдения за конкретными методиками подтверждают, что при правильном выборе вида остеотомии достижимо устойчивое сведение с сохранением функции таза на протяжении многих лет [41]. Сравнение методик на едином материале с количественной оценкой диастаза остаётся востребованным, поскольку прямых сопоставлений в литературе всё ещё немного.

Технологическая поддержка костного этапа развивается быстро. Индивидуальные направляющие и шаблоны, изготовленные по данным компьютерной томографии методом трёхмерной печати, применяют для повышения точности корригирующих остеотомий таза в детской ортопедии, что снижает интраоперационный поиск и лучевую нагрузку [14, 33]. Перенос этих решений на коррекцию лонного диастаза выглядит логичным следующим шагом, поскольку геометрия сведения у каждого ребёнка индивидуальна. Сравнение классической и клоакальной форм показывает, что профиль осложнений остеотомии зависит от исходной тяжести порока, и это следует учитывать при планировании [22, 39].

Биомеханическое обоснование передней остеотомии состоит в том, что пересечение подвздошной кости спереди позволяет ротировать дистальный фрагмент кнутри, свести лонные кости к средней линии и вернуть переднее полукольцо в более физиологичное положение. Предоперационное трёхмерное проектирование задаёт уровень и плоскость остеотомии заранее, сокращая интраоперационный поиск и лучевую нагрузку, а навигация повышает точность выполнения плана [11, 14]. Сопоставление достигнутого сведения с запланированным по объёмной модели служит объективным критерием адекватности костного этапа.

Аппаратное обеспечение костного этапа также эволюционирует. Наружные аппаратные фиксаторы обеспечивают жёсткое удержание сведённых костей и облегчают уход за раной, тогда как спицевая фиксация с гипсовой повязкой при сопоставимом сведении сложнее в уходе и чаще сопровождается осложнениями, связанными с фиксатором [20, 39]. Выбор устройства логично согласовывать с возрастом ребёнка, шириной диастаза и планируемым сроком иммобилизации.

Фиксация тазового кольца, иммобилизация и осложнения

Достигнутое сведение необходимо удержать до сращения, и способ послеоперационной иммобилизации влияет на успех закрытия не меньше самой операции. Сравнительные работы

показывают, что сочетание фиксации таза с обездвиживанием нижних конечностей повышает вероятность и первичного, и повторного успешного закрытия [20]. Схемы иммобилизации продолжают уточнять: в сравнении традиционной гипсовой повязки со съёмным ортезом оценивают удобство ухода, осложнения и надёжность удержания при сопоставимых результатах закрытия [38]. Существует и противоположная позиция об отсроченном закрытии без аппроксимации лонных костей и длительной иммобилизации в отобранных случаях [7, 19].

Осложнения костного этапа изучены отдельно. Сравнительный анализ показал, что ортопедические осложнения остеотомии и фиксации, такие как замедленная консолидация, инфекция в зоне спиц и преходящие неврологические нарушения, встречаются нечасто и различаются между классической и клоакальной формами [39]. Анализ осложнений неонатального закрытия систематизирует структуру ранних неудач и подтверждает, что несостоятельность первичного закрытия остаётся наиболее тяжёлым исходом, ухудшающим перспективы удержания [6]. Отдельная проблема, прямо связанная с темой, это рецидив диастаза: даже после успешной неонатальной остеотомии тазовое кольцо способно повторно разойтись по мере роста ребёнка, поэтому надёжность фиксации на этапе окостенения определяет отдалённый результат.

Ведение осложнений костного этапа в большинстве случаев консервативное или требует малых вмешательств, а несостоятельность закрытия остаётся редким, но тяжёлым событием, ухудшающим перспективы удержания [6]. Выбор между наружной аппаратной фиксацией, спицевой фиксацией с гипсовой повязкой и ведением без аппарата разумно привязывать к возрасту ребёнка и исходной ширине диастаза, а не к предпочтениям хирурга. Такой дифференцированный подход снижает нагрузку иммобилизации на ребёнка и семью без потери в надёжности сведения [20, 38].

Исторический арсенал иммобилизации включает вытяжение, гипсовую повязку по типу русалки и наружный аппаратный фиксатор, а типичная длительность обездвиживания составляет от четырёх до шести недель [20, 38]. Современные работы стремятся снизить эту нагрузку за счёт съёмных ортезов и сокращённых сроков без потери в эффективности закрытия [38]. Выбор конкретной схемы всё чаще привязывают к возрасту ребёнка и исходной тяжести порока.

Отдалённые результаты и современные технологии

Отдалённая картина исходов при экстрофии обобщена в современных обзорах. Удержание мочи, половая функция и качество жизни остаются ведущими проблемами взрослых пациентов, а переход во взрослую сеть помощи требует организованного сопровождения [23, 30, 40]. Эти данные смещают акцент с одномоментного восстановления анатомии на длительное функциональное наблюдение, в котором надёжность первичной костной коррекции играет свою роль.

Перспективным направлением стало предоперационное трёхмерное проектирование остеотомии. Обзоры применения трёхмерной печати в детской хирургии и ортопедии показывают, что напечатанные анатомические модели и индивидуальные направляющие повышают точность и снижают интраоперационное облучение [14, 33]. Развивается и интраоперационная навигация: описано применение технологий дополненной реальности для навигации сложных остеотомий таза, что открывает путь к более точному и воспроизводимому костному этапу [11]. Перенос части решений на этап планирования согласуется с общим направлением на индивидуальное моделирование костных вмешательств у детей и создаёт основу для дифференцированного выбора остеотомии и фиксации.

Организационные аспекты и региональный опыт

Помощь детям с экстрофией всё чаще концентрируется в центрах большого объёма, где накоплен опыт этапного лечения и доступна лучевая диагностика высокого разрешения [28, 32]. В странах Центральной Азии формируется собственный опыт реконструктивно-пластических операций при экстрофии, а первые клинические серии и конференционные сообщения описывают применение остеотомии таза и её результаты [1, 2, 9]. Систематизация этого опыта и переход к воспроизводимым протоколам выбора остеотомии и фиксации представляют самостоятельную задачу для региона, которую и призвано обозначить настоящее обобщение.

Заключение

Анализ работ последних пяти лет показывает, что коррекция лонного диастаза при экстрофии остаётся функциональной, а не косметической задачей: от полноты сведения лонных костей и надёжности фиксации зависят удержание мочи, состояние тазового дна и опорная функция таза. Костная деформация первична и закладывается в эмбриогенезе, что делает костный этап обоснованным у большинства пациентов старше периода новорождённости.

Вместе с тем единого стандарта костной коррекции и выбора фиксации не сформировано, определения исходов у разных авторов не совпадают, а частота рецидива диастаза и несостоятельности закрытия сохраняется значимой. Наиболее перспективными направлениями представляются предоперационное 3D-проектирование остеотомии, хирургическая навигация и дифференцированный выбор способа фиксации по возрасту ребёнка и исходной ширине диастаза, а также прямое сравнение методик на едином клиническом материале с количественной оценкой результата. Для стран Центральной Азии, где публикаций по собственно коррекции лонного диастаза при экстрофии практически нет, накопление и стандартизация собственного опыта имеют самостоятельное значение.

Обзор литературы последних пяти лет показывает смещение исследовательского интереса от вопроса о самом факте остеотомии к вопросам её индивидуального планирования, выбора фиксации и объективной оценки результата. Накопление сравнимых серий с количественной оценкой диастаза, удлинение сроков наблюдения и стандартизация оценки исходов остаются приоритетами, определяющими повестку ближайших лет.

Настоящий обзор имеет ограничения, которые следует учитывать при интерпретации. Он охватывает публикации последних пяти лет и не претендует на исчерпывающий исторический анализ, а разнородность определений исходов и дизайнов исследований затрудняет прямое сопоставление серий. Выделенные направления отражают устойчивую тенденцию к индивидуализации костного этапа и объективизации результата.

В практическом плане обзор поддерживает переход к алгоритмизированной тактике, в которой вид остеотомии и способ фиксации определяются измеримыми предоперационными признаками, а результат оценивается количественно и в динамике. Такой подход повышает воспроизводимость помощи и создаёт условия для корректного сравнения методик между центрами.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без внешнего финансирования.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Агзамходжаев СТ, Абдуллаев ЗБ, Алиев ТГ, Пелих КИ, Каганцов ИМ. Экстрофия мочевого пузыря у детей: эволюция диагностики и современные тенденции хирургического лечения. Урологические ведомости. 2024;14(4):449-459. doi:10.17816/uroved635158.
2. Алиев Т, Агзамходжаев С, Абдуллаев З. Наш опыт применения остеотомии таза при экстрофии мочевого пузыря. Первая международная конференция общества детских урологов Узбекистана. 2024;1(1):10.
3. Каганцов ИМ, Круглов ИЮ, Басков ВЕ, и др. Новая методика остеотомии для лечения детей с экстрофией мочевого пузыря. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2025;15(3):349-356. doi:10.17816/psaic1919.
4. Козырев ГВ. Этапная хирургическая коррекция экстрофии мочевого пузыря. Вестник Российского общества урологов. 2024;(1):11-14.
5. Всемирная организация здравоохранения. Международная классификация болезней 11-го пересмотра (МКБ-11). Exstrophy of urinary bladder, код LB31.3. Женева: ВОЗ; 2022. Доступно: <https://icd.who.int/browse11>
6. Николаев ВВ, Демин НВ. Анализ осложнений после неонатального закрытия экстрофии мочевого пузыря. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2025;15(4):517-526. doi:10.17816/psaic1951.
7. Николаев ВВ, Демин НВ, Ладыгина ЕА. Отсроченное хирургическое лечение детей с экстрофией без аппроксимации лонных костей, использования перемещённых лоскутов и иммобилизации пациента. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021;11(4):445-454. doi:10.17816/psaic1031.

8. Рудин АЮ, Рудин ЮЭ, Соколов ЮЮ. Анатомические особенности порока, методы и результаты первичного закрытия экстрофии мочевого пузыря. Обзор литературы. Андрология и генитальная хирургия. 2022;23(4):55-63. doi:10.17650/2070-9781-2022-23-4-55-63.
9. Фофанов ОД, Юрцева АП, Зиняк БМ, Доценко ЮР, Фофанов ВО. Власний досвід реконструктивно-пластичних операцій на сечовому міхурі в дітей. Хірургія дитячого віку. 2021;(3):43-50. doi:10.15574/PS.2021.72.43.
10. Союз педиатров России. Экстрофия мочевого пузыря у детей: клинические рекомендации. Москва; 2024. Доступно: <https://www.pediatr-russia.ru>
11. Ackermann J, Liebmann F, Hoch A, et al. Augmented reality based surgical navigation of complex pelvic osteotomies: a feasibility study on cadavers. Appl Sci. 2021;11(3):1228. doi:10.3390/app11031228.
12. Back SJ, Weiss DA, Marshall B Jr, et al. Radiographic calibration for pubic diastasis assessment in bladder exstrophy-epispadias complex: a phantom study. Pediatr Radiol. 2024;54(9):1489-1496. doi:10.1007/s00247-024-05972-y.
13. Beaman GM, Cervellione RM, Keene D, Reutter H, Newman WG. The genomic architecture of bladder exstrophy epispadias complex. Genes. 2021;12(8):1149. doi:10.3390/genes12081149.
14. Benady A, Gortzak Y, Ovadia D, et al. Advancements and applications of 3D printing in pediatric orthopedics: a comprehensive review. J Child Orthop. 2025;19(2):119-138. doi:10.1177/18632521251318552.
15. Canalichio KL, Ahn J, Hwang C, et al. Long-term urological and gynecological outcomes following complete primary repair in females with bladder exstrophy. J Pediatr Urol. 2021;17(5):608.e1-608.e8. doi:10.1016/j.jpuro.2021.07.019.
16. Casiraghi A, Fratus A, Oransky M, et al. Bilateral pelvic osteotomy for malunion of a vertical shear fracture with 3D-printed patient-specific cutting guides: a case report. Eur J Orthop Surg Traumatol. 2024;34(7):3627-3635. doi:10.1007/s00590-024-04109-z.
17. Fendereski K, Schaeffer AJ. Bladder exstrophy-epispadias-cloacal exstrophy complex: characteristics, aetiologies, and epidemiologic findings. Afr Urol. 2024;4. doi:10.36303/AUJ.0152.
18. Fernandez N, Moreno C, Bagli D. Epidemiology and embryology of the bladder exstrophy-epispadias complex. In: Pippi Salle J, et al., editors. Bladder Exstrophy and Epispadias. Cham: Springer; 2025. p.1-14. doi:10.1007/978-3-031-91238-2_1.
19. Haffar A, Hirsch AM, Morrill CC, et al. Classic bladder exstrophy closure without osteotomy or immobilization: an exercise in futility? Urology. 2023;181:128-132. doi:10.1016/j.urology.2023.08.034.
20. Haffar A, Morrill C, Crigger C, Sponseller PD, Gearhart JP. Fixation with lower limb immobilization in primary and secondary exstrophy closure: a saving grace. J Pediatr Urol. 2023;19(2):179.e1-179.e7. doi:10.1016/j.jpuro.2022.12.009.
21. Hall SA, Manyevitch R, Mistry PK, Wu W, Gearhart JP. New insights on the basic science of bladder exstrophy-epispadias complex. Urology. 2021;147:256-263. doi:10.1016/j.urology.2020.10.004.
22. Haney NM, Crigger CB, Sholkapper T, et al. Pelvic osteotomy in cloacal exstrophy: a changing perspective. J Pediatr Surg. 2023;58(3):478-483. doi:10.1016/j.jpedsurg.2022.06.020.
23. Harris KT, Namdarian B, Gearhart JP, Wood D. Long term outcomes in classic bladder exstrophy: the adult picture. J Pediatr Urol. 2024;20(2):157-164. doi:10.1016/j.jpuro.2023.06.028.
24. Heap DR Jr, Simpkins A, Yang J, et al. Pubic diastasis as a predictor of continence outcomes in the isolated male epispadias patient: an innovative prognostic factor. J Pediatr Urol. 2026;22(3):105811. doi:10.1016/j.jpuro.2026.105811.
25. Ismiarto YD, Benedict A, Aditya R, Prasetyo GT. Surgical outcome of bladder exstrophy management with bilateral pelvic osteotomy and external fixation. J Pediatr Surg Case Rep. 2022;86:102461. doi:10.1016/j.epsc.2022.102461.
26. Kelly JH, Taghavi K, Mushtaq I, Justin H. Kelly and his procedure for bladder exstrophy and epispadias. J Pediatr Surg. 2022;57(2):314-321. doi:10.1016/j.jpedsurg.2021.09.005.
27. Khandge P, Wu WJ, Hall SA, et al. Osteotomy in the newborn classic bladder exstrophy patient: a comparative study. J Pediatr Urol. 2021;17(4):482.e1-482.e6. doi:10.1016/j.jpuro.2021.04.009.

28. Lee T, Borer J. Exstrophy-epispadias complex. *Urol Clin North Am.* 2023;50(3):403-414. doi:10.1016/j.ucl.2023.04.004.
29. Lee T, Weiss D, Roth E, et al. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy and OEIS over 20 years. *Urology.* 2023;172:174-177. doi:10.1016/j.urology.2022.11.020
30. Lopez AD, Shaw NM, Di Carlo H, Weiss D, Hampson LA. Bladder exstrophy in adulthood: a narrative review of transitional health. *J Pediatr Urol.* 2025;21(2):338-347. doi:10.1016/j.jpuro.2024.10.027.
31. Mingardo E, Kalanithy JC, Dworschak G, et al. EZH2 specifically regulates ISL1 during embryonic urinary tract formation. *Sci Rep.* 2024;14:22909. doi:10.1038/s41598-024-74303-w.
32. Morrill CC, Haffar A, Harris TGW, Crigger C, Gearhart JP. Current management of classic bladder exstrophy in the modern era. *Afr J Urol.* 2023;29(1):27. doi:10.1186/s12301-023-00356-4.
33. Nallet J, Hild O, Chaussy Y. The role of 3D printing in pediatric surgical care: a narrative review. *Cureus.* 2025;17(9):e91839. doi:10.7759/cureus.91839.
34. Nordin S, Clementson C, Herrlin K, Hägglund G. Hip configuration and function in bladder exstrophy treated without pelvic osteotomy. *J Pediatr Orthop B.* 1996;5(2):119-122. doi:10.1097/01202412-199605020-00012.
35. Oliver ER, Back SJ. Prenatal and postnatal imaging of the bladder epispadias-exstrophy complex. In: Pippi Salle JL, et al., editors. *Bladder Exstrophy and Epispadias.* Cham: Springer; 2025. p.33-64. doi:10.1007/978-3-031-91238-2_4.
36. Paraboschi I, Gnech M, Minoli DG, et al. Indocyanine green (ICG)-guided one-stage delayed bladder closure and radical soft-tissue mobilization (Kelly procedure) for bladder exstrophy repair: the first experience. *Res Rep Urol.* 2023;15:375-380. doi:10.2147/RRU.S423521.
37. Peng Z, Huang Y, Tang W, et al. Pelvic floor anatomical variations in children with exstrophy-epispadias complex using magnetic resonance imaging. *Urology.* 2022;165:305-311. doi:10.1016/j.urology.2022.01.008.
38. Regan MD, Freeman CM, Mudundi D, et al. Spica brace versus spica cast for postoperative immobilization in children with classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol.* 2026. Article 106128. doi:10.1016/j.jpuro.2026.106128.
39. Sholkapper TN, Crigger C, Haney N, et al. Orthopedic complications after osteotomy in patients with classic bladder exstrophy and cloacal exstrophy: a comparative study. *J Pediatr Urol.* 2022;18(5):586.e1-586.e8. doi:10.1016/j.jpuro.2022.09.005.
40. Town MV, Kim KJ, Vu A, Haffar A, Morganstern BA. Bladder exstrophy: navigating long-term outcomes. *Transl Androl Urol.* 2025;14(6):1797-1806. doi:10.21037/tau-2024-631.
41. Wongcharoenwatana J, Adulkasem N, Ariyawatkul T, et al. A long-term outcome (up to 29 years) of bilateral iliac wings "bayonet osteotomies" for closure of bladder exstrophy. *J Orthop Surg Res.* 2023;18(1):329. doi:10.1186/s13018-023-03810-9.

Поступила 20.06.2026