



Аверин В.И.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

Тактика неонатолога и педиатра при экстрофии мочевого пузыря

Конфликт интересов: не заявлен.

Для цитирования: Аверин В.И. Тактика неонатолога и педиатра при экстрофии мочевого пузыря. *Педиатрия Восточная Европа*. 2025;13(1):76–81. <https://doi.org/10.34883/PI.2025.13.1.005>

Подана: 07.11.2024

Принята: 03.03.2025

Контакты: averinvi@mail.ru

Резюме

Введение. Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) – редкий порок развития, по данным разных авторов, встречается 1 раз на 30–50 тыс. новорожденных, у мальчиков в 2–6 раз чаще, чем у девочек. В Республике Беларусь ЭМП встречается с частотой 1 : 40 000 новорожденных, то есть в год у нас рождается 2–3 детей с ЭМП. Это наиболее тяжелый порок развития нижних мочевыводящих путей, при котором отсутствует передняя стенка мочевого пузыря, передняя брюшная стенка в его проекции и который всегда сопровождается эписпадией и расхождением лонных костей.

Цель. Ознакомить врачей-неонатологов и педиатров с ЭМП, тактикой ведения пациентов в родильном доме, транспортировкой в хирургический стационар и ведением таких пациентов после выписки из стационара.

Материалы и методы. В Республиканском научно-практическом центре (РНПЦ) детской хирургии с 1989 г. по ноябрь 2024 г. находилось на лечении 68 новорожденных с ЭМП. Из них мальчиков – 42, девочек – 26. Распределение между мальчиками и девочками составляет от 1,6 : 1.

Результаты. Пренатально диагноз ЭМП выставлен лишь у 15%, в остальных случаях клиническая картина порока настолько характерна, что диагноз ставится при рождении. Основная концепция нашей клиники в лечении ЭМП у детей – это разделение пассажа мочи и кала, ликвидация инконтиненции, восстановление самостоятельного управляемого мочеиспускания и достижение хороших косметических результатов. О рождении ребенка с ЭМП врач родильного дома должен в первые 2–3 часа после родов сообщить в РНПЦ детской хирургии, куда ребенок доставляется в 1–2-е сутки жизни. Лечение ЭМП только хирургическое. Обследование занимало меньше суток, после чего ребенка брали на реконструктивно-пластическую операцию – первичную пластику МП со свободным оттоком мочи. Показатель выживаемости составляет 100%. В послеоперационном периоде дети наблюдаются детским хирургом, урологом и педиатром с периодическим контролем функции мочевыводящих путей.

Заключение. Учитывая невысокие показатели пренатальной диагностики (15%) ЭМП, немаловажным фактором, определяющим успех лечения, является единый тактический подход к ведению пациента на различных этапах оказания ему

медицинской помощи, начиная с роддома и заканчивая диспансерным наблюдением оперированных детей.

Ключевые слова: дети, экстрофия мочевого пузыря, неонатолог, педиатр, тактика

Averin V.

Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

Tactics of a Neonatologist and Pediatrician in Case of Bladder Exstrophy

Conflict of interest: nothing to declare.

For citation: Averin V. Tactics of a Neonatologist and Pediatrician in Case of Bladder Exstrophy. *Pediatrics Eastern Europe*. 2025;13(1):76–81. (In Russ.). <https://doi.org/10.34883/PE.2025.13.1.005>

Submitted: 07.11.2024

Accepted: 03.03.2025

Contacts: averinvi@mail.ru

Abstract

Introduction. Bladder exstrophy (BE) is a rare developmental defect, according to different authors, it occurs once in 30–50 thousand newborns, in boys 2–6 times more often than in girls. In the Republic of Belarus, BE occurs with a frequency of 1:40,000 newborns, that is, 2–3 children with BE are born per year. This is the most severe developmental defect of the lower urinary tract, in which the anterior wall of the bladder, the anterior abdominal wall in its projection are absent, and is always accompanied by epispadias and divergence of the pubic bones.

Purpose. To familiarize neonatologists and pediatricians with BE, the tactics of patient management in the maternity hospital, transportation to a surgical hospital and the management of such patients after discharge from the hospital.

Materials and methods. From 1989 to November 2024, 68 newborns with UPE were treated at the Republican Scientific and Practical Center (RSPC) of Pediatric Surgery. Of these, 42 were boys and 26 were girls. The distribution between boys and girls was 1,6:1.

Results. Prenatally, UPE was diagnosed in only 15% of cases, in other cases, the clinical picture of the defect is so characteristic that the diagnosis is made at birth. The main concept of our clinic in the treatment of UPE in children is the separation of the passage of urine and feces, the elimination of incontinence, the restoration of independent controlled urination and the achievement of good cosmetic results. The doctor of the maternity hospital must inform the RSPC of Pediatric Surgery about the birth of a child with UPE within the first 2–3 hours after birth, where the child is delivered on the 1–2nd day of life. Treatment of UPE is only surgical. The examination took less than a day, after which the child was taken for reconstructive plastic surgery – primary plastic surgery of the bladder with free urine outflow. The survival rate is 100%. In the postoperative period, children are observed by a pediatric surgeon, urologist and pediatrician with periodic monitoring of the urinary tract function.

Conclusion. Considering the low rates of prenatal diagnostics (15%) of EMP, an important factor determining the success of treatment is a unified tactical approach to patient management at various stages of medical care, starting from the maternity hospital and ending with dispensary observation of operated children.

Keywords: children, bladder exstrophy, neonatologist, pediatrician, tactics

■ ВВЕДЕНИЕ

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) – редкий порок развития, по данным разных авторов, встречается 1 раз на 30–50 тыс. новорожденных, у мальчиков в 2–6 раз чаще, чем у девочек [1, 2]. В Республике Беларусь ЭМП встречается с частотой 1 : 40 000 новорожденных, то есть в год у нас рождается 2–3 детей с ЭМП [3]. Это наиболее тяжелый порок развития нижних мочевыводящих путей, при котором отсутствует передняя стенка МП, передняя брюшная стенка в его проекции и который всегда сопровождается эписпадией [1, 2]. Зарубежные авторы чаще всего описывают этот порок как «комплекс экстрофия-эписпадия» [4]. Слизистая МП выпячивается через дефект передней брюшной стенки. В нижних отделах площадки открытого МП находятся устья мочеточников, через которые постоянно вытекает моча. Пролабирующая слизистая ярко-красного цвета, часто покрыта псевдопапилломатозными разрастаниями, легко травмируется и кровоточит. Раздражению пузыря способствует соприкосновение его слизистой с салфетками, памперсами или одеждой. Размеры экстрофированной площадки колеблются от 3 до 10 см в диаметре [5].

Также при ЭМП всегда имеется расхождение лонных костей. Ввиду отсутствия лонного сочленения и диастаза лобковых костей происходит веерообразное расхождение мышц тазового дна, при этом анальное отверстие смещено кпереди и имеет форму овала, ориентированного в поперечном направлении, так как *m.m. levator ani* и *transv. perinei profundus* не охватывают анус, а растягивают его. Отчасти это является причиной недостаточности анального сфинктера, проявляющейся после операций недержанием мочи и кала, если мочеточники пересажены в сигмовидную кишку [6].

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ознакомить врачей-неонатологов и педиатров с ЭМП, тактикой ведения пациентов в родильном доме, транспортировкой в хирургический стационар и ведением таких пациентов после выписки из стационара.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В РНПЦ детской хирургии с 1989 г. по ноябрь 2024 г. находилось на лечении 68 новорожденных с ЭМП. Из них мальчиков – 42, девочек – 26. Распределение между мальчиками и девочками составляет от 1,6 : 1.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Пренатально диагноз ЭМП выставлен лишь у 15%, в остальных случаях клиническая картина порока настолько характерна, что диагноз ставится сразу после рождения. Все дети с этим пороком, родившиеся в Беларуси, лечатся в РНПЦ детской

хирургии. Основная концепция нашей клиники в лечении ЭМП у детей – это разделение пассажа мочи и кала, ликвидация инконтиненции, восстановление самостоятельного управляемого мочеиспускания и достижение хороших косметических результатов.

О рождении ребенка с ЭМП врач родильного дома должен в первые 2–3 часа после родов сообщить в РНПЦ детской хирургии, куда ребенок доставляется в 1–2-е сутки жизни.

Главной проблемой предоперационной подготовки является профилактика воспаления слизистой мочевого пузыря (МП). Развитию воспаления и кровоточивости во многом способствует раздражение салфетками, даже если они пропитаны антисептическим раствором или бактерицидной мазью. Наилучшим способом предотвращения воспаления стенки МП, по нашему мнению, является исключение контакта слизистой оболочки открытого органа с бельем (салфетками, пеленками, подгузниками и памперсами) с помощью стерильной (прокипяченной) целлофановой пленки, накрывающей экстрофированный МП. При этом слизистую оболочку необходимо обрабатывать теплым (37 °С) физиологическим раствором из шприца каждые 3–4 часа. Мы рекомендуем делать это сразу же после рождения ребенка (рис. 1).

При отсутствии пороков желудочно-кишечного тракта новорожденного можно начинать кормить, как здорового ребенка. Никаких дополнительных мероприятий в родильном доме не требуется. Лечение ЭМП только хирургическое. Поэтому у мамы надо взять согласие на операцию и она обязательно должна увидеть ребенка, чтобы оценить всю серьезность порока и последующих хирургических вмешательств.

Транспортировка осуществляется специальной машиной, оборудованной кувезом с оптимальными условиями нахождения и динамического мониторинга пациента.

С целью проведения предоперационной подготовки новорожденные из роддома сразу же поступали в отделение интенсивной терапии РНПЦ детской хирургии. Их помещали в кувез, где поддерживались оптимальная температура, влажность и напряжение кислорода. Чтобы снизить риск раневой инфекции, продолжали антибактериальную терапию, начатую в роддоме (цефалоспорины III поколения). Перед операцией выполняли общий и биохимический анализы крови, определяли



Рис. 1. Новорожденный с ЭМП. Слизистая мочевого пузыря укрыта стерильной пленкой
Fig. 1. Newborn with bladder exstrophy. The bladder mucosa is covered with a sterile film



Рис. 2. Девочка, ЭМП, возраст 2 дня
Fig. 2. Girl, bladder exstrophy, 2 days old



Рис. 3. Тот же ребенок перед выпиской
Fig. 3. The same child before discharge

кислотно-основное состояние. Для исключения сопутствующих пороков выполняли скрининговую ультразвуковую томографию сердца, органов брюшной полости, забрюшинного пространства и обзорную рентгенографию брюшной полости и костей таза. Обследование занимало меньше суток, после чего ребенка брали на реконструктивно-пластическую операцию – первичную пластику МП со свободным оттоком мочи. Выписывали детей из клиники обычно к концу 3-й недели (рис. 2, 3).

Показатель выживаемости в настоящее время составляет 100%.

В послеоперационном периоде дети наблюдаются детским хирургом, урологом и педиатром с периодическим контролем функции мочевыводящих путей. При удовлетворительном состоянии ребенка общий анализ мочи выполняется 1 раз в 3 месяца. Ультразвуковая томография почек и биохимический анализ крови с определением мочевины и креатинина – 1 раз в 6 месяцев. Также эти пациенты 1 раз в году обследуются в РНПЦ детской хирургии, где помимо вышеперечисленного у них изучаются показатели кислотно-основного состояния и электролитов крови, экскреторной урографии, посева мочи на микрофлору и чувствительность к антибиотикам, по показаниям – микционная цистография.

Всем этим детям по месту жительства под контролем педиатра должна проводиться также противорецидивная антимикробная терапия инфекции мочевыводящих путей (ИМВП).

Существует множество различных вариантов противорецидивной терапии, однако мы используем схему, выработанную многолетним практическим опытом Республиканского центра детской нефрологии и гемодиализа на базе 2-й детской клинической больницы г. Минска, который доказал эффективность использования антимикробных средств в субингибирующих дозах (порядка 20% от терапевтической). Антибактериальные средства, назначаемые в низких дозах, имеют следующие преимущества:

- в низких концентрациях сохраняют способность нарушать адгезию бактерий;
- не влияют на микрофлору кишечника;
- назначаются 1 раз в сутки, вечером;
- поддерживают ночью постоянную концентрацию в МП;
- хорошо переносятся пациентами;
- достоверно уменьшают частоту рецидивов инфекции.

Чаще всего в педиатрической практике с целью антимикробной профилактики ИМВП используется нитрофурантоин (фурадонин) и ко-тримоксазол. Недостатком нитрофурантоина является развитие таких побочных эффектов, как тошнота и рвота, особенно у детей раннего возраста.

Налидиксовая кислота противопоказана детям в возрасте до двух лет из-за высокого риска развития внутрочерепной гипертензии и метаболического ацидоза. Нельзя сочетать с нитрофуранами, так как они антагонисты.

Цефаклор чаще используется для противорецидивной терапии у новорожденных и детей первого года жизни с врожденными пороками мочевыводящих путей.

Офлоксацин зарезервирован для пациентов с тяжелыми обструктивными уропатиями, у которых высевается полирезистентная флора, чувствительная только к этому препарату.

При ИМВП амоксициллин и ампициллин как стартовая эмпирическая терапия в настоящее время не применяются, так как разрушаются β -лактамазами грамотрицательных бактерий.

Препаратами выбора для проведения терапии являются «защищенные» пенициллины: амоксициллина клавуланат (аугментин). Цефалоспорины II–III поколения: цефуроксим (кетоцеф). Цефотаксим (клафоран). Цефтриаксон. Аминогликозиды (нетромицин).

При пиелонефрите в активной фазе антибиотики вводят парентерально в течение 3–7 дней. В период стихания применяют эти же препараты per os в течение 7–11 дней. Общий курс антибактериальной терапии проводится не менее 14 дней. После чего повторяют анализы крови и мочи. Если сохраняются изменения в анализах, то целесообразно продолжить антибактериальную терапию с учетом чувствительности выделенной микрофлоры.

При бессимптомной бактериурии антибактериальное лечение показано только при обнаружении штаммов, провоцирующих нефролитиаз (протей, клебсиелла).

ЭМП не является противопоказанием к проведению профилактических прививок.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Учитывая невысокие показатели пренатальной диагностики (15%) ЭМП, немаловажным фактором, определяющим успех лечения, является единый тактический подход к ведению пациента на различных этапах оказания ему медицинской помощи, начиная с роддома и заканчивая диспансерным наблюдением оперированных детей.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Rudin A., Rudin Y., Sokolov Y. Anatomical features of the malformation, methods and results of bladder exstrophy primary closure. Literature review. *Andrology and Genital Surgery*. 2022;23(4):55–63. doi: 10.17650/2070-9781-2022-23-4-55-63 (in Russian)
2. Artemenko A., Kozlyev S., Darenkov G., Manasherova D. Bladder exstrophy: Modern approaches to its management. *Kremlin Medicine. Clinical Bulletin*. 2024;2:105–109. doi: 10.48612/cgma/6pne-e18v-z5pz. (in Russian)
3. Averin V. Surgical rehabilitation of children with urinary incontinence. *Surgery Eastern Europe*. 2015;15(3):61–67. (in Russian)
4. Valerio E., Vanzo V., Zaramella P. et al. Exstrophy–Epispadias Complex in a Newborn: Case Report and Review of the Literature. *American Journal of Perinatology Reports*. 2015;5(2):183–187.
5. Gearhart J.P. *Clinical Pediatric Urology*. 3rd ed. Edited by P.P. Kelalis, L.R. King, A.B. Belman. Philadelphia: W. B. Saunders Co. 1992;1:580–592.
6. Averin V., Kandratyeva O., Zabarovsky A., Stashkov A. Exstrophy of the bladder: status update on the problem (a literature review). *Paediatric surgery. Ukraine*. 2018;3(60):100–104. doi: 10.15574/PS.2018.60.100. (in Russian)