ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ

КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ И РЕАНИМАТОЛОГИИ

Е.Ю. Дьяконова, С.Н. Зоркин,
А.С. Гурская, Р.Р. Баязитов

КЛАПАН ЗАДНЕЙ УРЕТРЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Учебное пособие

2-е издание

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные программы высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальностям 31.08.15 «Детская урология-андрология», 31.08.16 «Детская хирургия» (протокол № 082 от 19 сентября 2024 года)

Москва
2025

УДК 616.62-008.22 (075.8)
ББК 57.336.9я73
Д 93

Рецензенты:

Сатаев В.У., д-р мед. наук, профессор, декан хирургического факультета Казанской медицинской академии филиала ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России

Алянгин В.Г., д-р мед. наук, доцент кафедры детской хирургии с курсом Института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Клапан задней уретры у новорожденных и детей грудного возраста / Дьяконова Е.Ю., Зоркин С.Н., Гурская А.С., Баязитов Р.Р. 2-е изд. — ОАО «Подольская фабрика офсетной печати». 2025. — 76 с. — (Информационные материалы / ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России).

Д 93

ISBN 978-5-7151-0665-0

Неонатальная хирургия является одним из самых актуальных разделов детской хирургии и детской урологии-андрологии. В учебном пособии освещена важная тема урологических болезней периода новорожденности — клапана задней уретры. Кроме определения термина и классификации врожденной аномалии, в издании содержатся сведения по эмбриогенезу мочевыделительной системы; антенатальной диагностике; возможностям фетальной хирургии; постнатальной диагностике и лечению; возможным сочетанным синдромальным патологиям; нарушениям уродинамики после восстановления проходимости уретры и риску формирования у детей хронической болезни почек в клапане задней уретры, которые помогают раскрыть всю значимость проблемы на современном этапе времени.

Пособие проиллюстрировано фотоматериалами, рентгенологическими и ультразвуковыми фотографиями из архива хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста. Рисунки выполнены врачом — детским хирургом хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста Инной Викторовной Карнутой.

Представленное пособие поможет будущим детским хирургам и детским урологам-андрологам вовремя заподозрить клапан задней уретры, своевременно поставить диагноз и выбрать наиболее оптимальную тактику лечения.

Учебное пособие, предназначенное для клинических ординаторов, обучающихся по программам «Детская хирургия» и «Детская урология и андрология», может быть также полезно аспирантам, врачам-педиатрам и неонатологам.

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» в качестве учебного пособия для использования в образовательных учреждениях, реализующих основные профессиональные программы высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальностям 31.08.15 «Детская урология-андрология», 31.08.16 «Детская хирургия» (протокол № 082 от 19 сентября 2024 года).

УДК 616.62-008.22 (075.8)
ББК 57.336.9я73

ISBN 978-5-7151-0665-0



© Коллектив авторов, 2025
© ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 2025

КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ

Е.Ю. Дьяконова, доктор медицинских наук, главный научный сотрудник лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии, заведующая хирургическим отделением с неотложной и плановой помощью ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; заведующая кафедрой, профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), ассоциированный член Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ).

С.Н. Зоркин, доктор медицинских наук, руководитель НИИ детской нефроурологии, заведующий урологическим отделением с группами репродуктологии и трансплантации ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; профессор кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; член редакционной коллегии журналов «Детская хирургия», «Российский педиатрический журнал», «Репродуктивное здоровье детей и подростков», «Педиатрия»; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ); ассоциированный член Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ); действующий член Российского общества детских урологов-андрологов, Европейского общества детских урологов (ESPU), Общества детских урологов Узбекистана (USPU).

А.С. Гурская, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья, заведующая хирургическим отделением новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ), международных и европейских ассоциаций детских хирургов — European Society of Paediatric Endoscopic Surgeons (ESPES), International Pediatric Endosurgery Group (IPEG), European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA).

Р.Р. Баязитов, кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья, врач — детский хирург хирургического отделения новорожденных и детей грудного возраста ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; ассистент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; действующий член профессионального сообщества «Российская ассоциация детских хирургов» (РАДХ), Общероссийской общественной организации «Российское общество хирургов» (РОХ), Европейской ассоциации детских хирургов (European Paediatric Surgeons Association, EUPSA).

СОДЕРЖАНИЕ

Тема 1. Определение и актуальность темы 6
Тема 2. Эмбриогенез мочевыделительной системы 8
Тема 3. Антенатальная диагностика 12
Тема 4. Фетальная хирургия 16
Тема 5. Классификация 19
Тема 6. Постнатальная диагностика 22
Тема 7. Постнатальное лечение 26
Тема 8. Сочетанная синдромальная патология 33
Тема 9. Нарушения уродинамики после восстановления проходимости уретры 39
Тема 10. Риск формирования хронической болезни почек 44
Тема 11. Рекомендации 47
Учебные ситуационные задачи для самоконтроля 50
Ответы к учебным ситуационным задачам для самоконтроля 59
Вопросы для самоконтроля 62
Тестовые задания для самоконтроля 63
Ответы на тестовые задания для самоконтроля 69
Основной список литературы 70
Дополнительный список литературы 71

ТЕМА 1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

Пороки развития мочевыделительной системы встречаются у 5–14% новорожденных, частота их составляет около 6–8 случаев на 1000 новорожденных. Среди всех антенатально обнаруживаемых пороков развития удельный вес патологий почек и мочевыделительной системы составляет от 26% до 28%. Одной из самых тяжелых групп пациентов являются дети с инфравезикальной обструкцией.

Понятие инфравезикальной обструкции — это собирательный термин, включающий ряд заболеваний, вызывающих нарушение оттока мочи из мочевого пузыря. Наиболее часто причиной инфравезикальной обструкции в клинической практике выступают клапаны задней уретры.

Клапан задней уретры — вариант инфравезикальной обструкции, проявляющийся наличием обструктивных складок или мембраны (клапана) в области задней уретры, препятствующих прохождению мочи из мочевого пузыря в уретру (рис. 1).

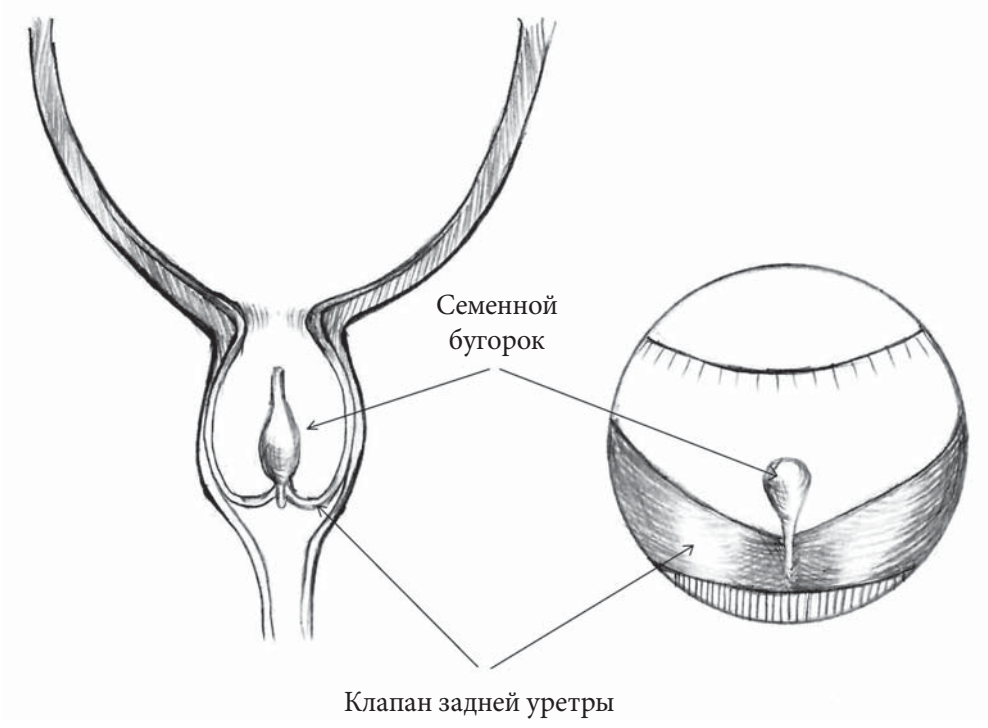


Рис. 1. Схематическое изображение клапана задней уретры

Частота клапана задней уретры составляет приблизительно 1 случай на 7000–8000 живорожденных детей. Заболевание носит врожденный характер и проявляется сразу после рождения. Болеют только мальчики.

В настоящее время возможности антенатальной ультразвуковой диагностики позволяют заподозрить признаки инфравезикальной обструкции уже в первом триместре беременности, однако зачастую диагноз не устанавливается антенатально, а поздняя постнатальная диагностика клапана задней уретры существенно ухудшает функцию мочевого пузыря и предрасполагает к развитию инфекционных осложнений со стороны верхних мочевых путей, что приводит к хронической болезни почек и инвалидизации пациентов.

Частота формирования хронической болезни почек со снижением скорости клубочковой фильтрации у детей с клапаном задней уретры достигает 32–40%.

ТЕМА 2. ЭМБРИОГЕНЕЗ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Эмбриогенез мочевыделительной системы проходит стадии предпочки, первичной почки и окончательной почки.

Предпочка (pronephros) развивается на первом месяце внутриутробного периода в головном конце эмбриона на задней стенке туловища в виде 8–10 пар мочевых канальцев (протонефридий), которые одним концом открываются в полость тела, а другим — в общий проток (мезонефральный, или вольфов проток) на каждой стороне тела. У зародыша предпочка не функционирует, и в конце 3-й недели подвергается обратному развитию. Сохраняется только мезонефральный проток, который одним концом открывается в клоаку, другим — в полость тела.

На 4-й неделе эмбрионального развития из нефрогенной ткани возникает первичная почка (mesonephros), которая состоит из 20–25 пар мочевых канальцев (нефридий), один конец которых впадает в мезонефральный, или вольфов проток, другой конец каждого канальца оканчивается слепо и имеет капсулу. Первичная почка является главным выделительным органом в течение первой половины внутриутробного развития плода, достигая максимального развития на 2-м месяце, и перестает существовать на 4–5-м месяцах эмбриогенеза.

Окончательная почка (metanephros) закладывается на 2-м месяце эмбриогенеза в каудальной части зародыша и формируется из двух источников — заднего конца мезонефрального протока и нефрогенной ткани (метанефрогенная бластема).

Снизу от дорсальной стенки мезонефрального протока образуется слепое выпячивание (мочеточниковый дивертикул), которое растет вверх по направлению к нефрогенной ткани и врастает в нее. Из этого выпячивания образуются мочеточник, почечная лоханка, почечные чашечки, собирательные трубочки. Из нефрогенной ткани развиваются капсула клубочка и канальцы нефрона.

Таким образом, секреторная система почки развивается из нефрогенной ткани, а экскреторная — из мезонефрального протока. Окончательная почка начинает функционировать с 3-го месяца внутриутробного развития.

Мочевой пузырь развивается на 2-м месяце эмбрионального периода из части клоаки и аллантоиса. Клоака располагается в каудальном конце туловища и представляет углубление, куда открываются половые и мочевые

протоки, а также задняя кишка. Клоака разделяется фронтальной перегородкой на переднюю (мочеполовую) и заднюю (прямокишечную) пазухи (рис. 2).

Этиология развития инфравезикальной обструкции имеет мультифакторный ненаследственный характер, тем не менее до настоящего времени истинная причина патологии до конца не известна. Вероятнее всего, клапан задней уретры возникает между 4-й и 6-й неделями внутриутробного развития, когда происходит деление первичной клоаки на мочевыводящий и ректальный отделы. Вольфов проток в норме внедряется в заднюю стенку вновь образованного мочевыводящего отдела, что сопровождается формированием двух складок. При патологическом формировании мочевыделительной системы вольфов проток проходит через переднюю стенку мочевыводящего отдела, в результате чего формируются перегородки или клапан, препятствующие в дальнейшем оттоку мочи.

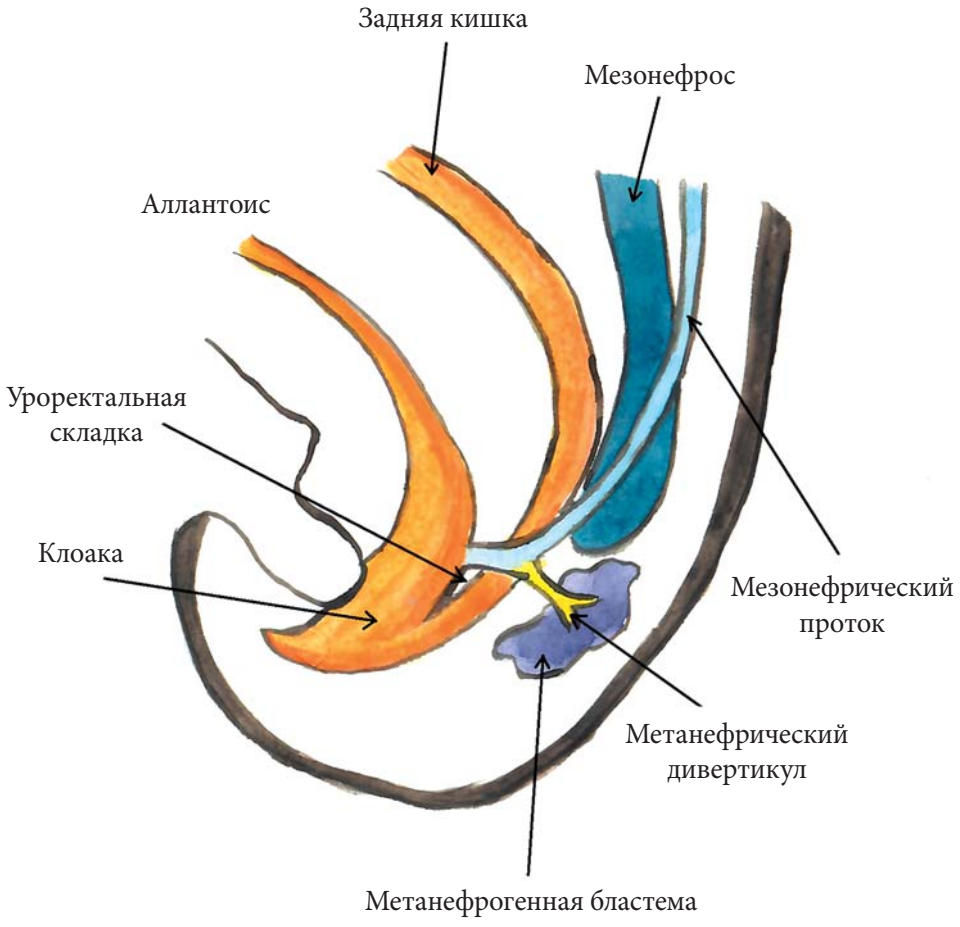


Рис. 2. Схема органогенеза мочевыделительной системы

В эмбриогенезе почка является органом-мишенью для воздействия различных повреждающих факторов, среди которых особое место занимают прием лекарственных препаратов и соматический статус матери. Нарушение антенатального развития почек часто может сочетаться с пороками развития нижних мочевых путей.

Паренхима почек и мочевыводящие пути возникают из двух разных эмбриональных зачатков, их врожденные аномалии классифицируются как CAKUT-синдром (congenital anomalies kidney and urinary tract). При клапане задней уретры долгое время считалось, что наличие сопутствующих кистозных дисплазий связано именно с клапаном задней уретры и повышением давления в мочевой системе, однако именно понимание этапов эмбриогенеза опровергает эту теорию. Так как паренхима почек и мочевыводящие пути возникают из двух разных эмбриональных зачатков, то в настоящее время уже известно, что кистозные дисплазии почек связаны с нарушением закладки именно паренхимы почек, т.е. при наличии клапана задней уретры нарушение почечной функции имеет комбинированную природу.

Важно отметить, что с 11-й недели внутриутробного развития почки плода начинают выделять мочу, а ко второму триместру становятся практически единственным источником формирования околоплодных вод. Достаточное количество околоплодных вод имеет жизненное значение для роста и развития легких и скелета.

Амниотическая жидкость в первом триместре беременности представляет собой транссудат материнской или фетальной плазмы, который легко проникает сквозь кожу плода до момента ее кератинизации, поэтому биохимический состав и количество амниотической жидкости относительно постоянны. Начиная со второго триместра беременности, основным продуцентом околоплодных вод становится сам плод, поэтому его состояние во втором и третьем триместрах беременности тесно взаимосвязано с составом и количеством околоплодных вод.

Амниотическая жидкость кроме прочих задач выполняет транспортную и обменную функции, создает свободное пространство для роста и активных движений плода (рис. 3), защищает от механических травм за счет эффекта амортизатора, предупреждает компрессию пуповины, поддерживает температурный баланс, рост и развитие легочной ткани и грудной клетки и др.

Количество околоплодных вод долгое время являлось единственным показателем развития почек плода, но с развитием науки была определе-



Рис. 3. Достаточное количество амниотической жидкости для роста и активных движений плода

на значимость концентрации некоторых органических и неорганических веществ в околоплодных водах.

В период внутриутробного развития при наличии клапана задней уретры на фоне отсутствия эффективного мочеиспускания именно резкое снижение количества околоплодных вод несет ряд губительных последствий для плода.

ТЕМА 3. АНТЕАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В настоящее время в связи с улучшением антенатальной ультразвуковой диагностики, появлением аппаратов ультразвукового исследования экспертного класса уже в первом триместре беременности, на 12–14-й неделе гестации, возможна визуализация почек и мочевыводящих путей, а предварительный диагноз при поражении верхних и нижних мочевых путей может быть поставлен до 20-й недели беременности.

Отсутствие эффективного мочеиспускания в антенатальном периоде вызывает нарушение уродинамики верхних мочевых путей, тяжелые расстройства эвакуаторной функции мочевого пузыря и маловодие, что также приводит к ряду необратимых последствий.

Диагноз мегацистиса антенатально устанавливается в случаях, если продольный размер мочевого пузыря составляет ≥7 мм, а во втором и третьем триместрах — при увеличении объема мочевого пузыря и отсутствии опорожнения в течение не менее 40 минут по данным ультразвукового исследования.

Степень мегацистиса антенатально (по F. Fontanella и соавт.):

- тяжелая (объем мочевого пузыря ≥5,4 см^3 и/или олиго-, ангидрамнион до 20 недель гестации);
- средняя (объем мочевого пузыря <5,4 см^3 и/или нормальный объем амниотической жидкости в 20 недель гестации);
- легкая (нормальный объем амниотической жидкости в 26 недель гестации).

Маловодие может определяться антенатально при клапане задней уретры или отсутствовать, при этом маловодие напрямую коррелирует с функцией почек у ребенка после рождения: чем раньше срок выявления маловодия, тем хуже прогноз почечной функции у ребенка в будущем.

На фоне высокого внутрипузырного и внутрипочечного давления в ряде случаев возникает так называемый pop-off-механизм, или механизм «выпускного клапана» (рис. 4), в результате чего формируются пузырно-мочеточниковый рефлюкс высокой степени, необлитерированный урахус, мочевой перитонит, уриномы, дивертикулы мочевого пузыря и др. Следует отметить, что в группе детей с pop-off-механизмом сни-

жения внутрипузырного и внутрипочечного давления риск формирования хронической болезни почек меньше, так как всё поражение приходится только на одну почку, а вторая почка сохраняет свою функцию и меньше повреждается внутриутробно. В данной группе формирование хронических болезней почек составляет около 25%, тогда как в группе детей без pop-off-механизма может достигать 64%, из них 9–14% требуют проведения трансплантации почки.

Схема развития последствий клапана задней уретры у плода представлена на рис. 5.



Рис. 4. Схема pop-off-механизма при клапане задней уретры с развитием пузырно-мочеточникового рефлюкса и уриномы

Необходима ранняя антенатальная диагностика синдромов, в состав которых может входить клапан задней уретры: Potter syndrome (синдром Поттер), синдром «сливового живота» (Prune belly syndrome) и CAKUT-синдром (congenital anomalies kidney and urinary tract).

Синдром Поттер у плода включает характерный фенотип ребенка (низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатия, контрактуры конечностей, косолапость), а также тяжелую легочную гипоплазию и пороки мочевыделительной системы. Синдром Поттер формируется на фоне выраженного маловодия или отсутствия околоплодных вод и зачастую приводит к внутриутробной гибели плода.

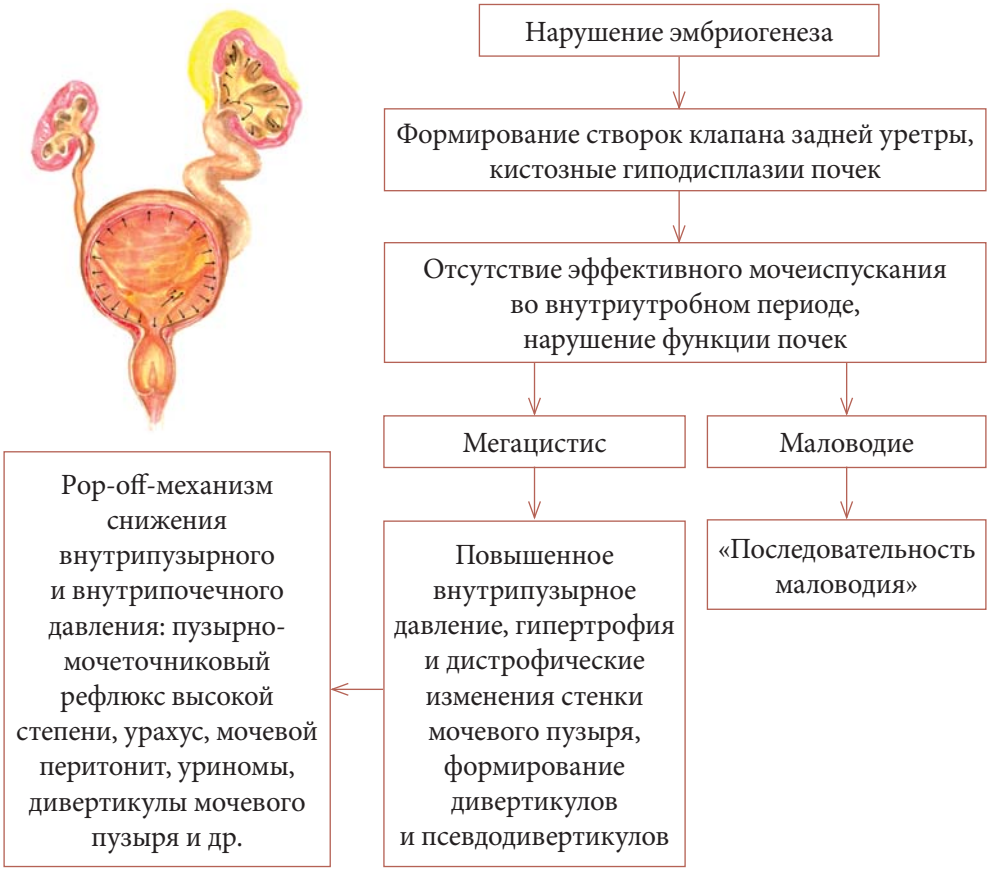


Рис. 5. Схема каскада последствий при наличии клапана задней уретры у плода

Синдром «сливового живота» включает аплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и пороки мочевыделительной системы.

Синдром Поттер и синдром «сливового живота» являются крайне тяжелыми для социальной адаптации ребенка, и при своевременной установке антенатального диагноза должны являться показанием к прерыванию беременности по желанию супружеской пары.

Термин CAKUT-синдром обозначает сочетанную врожденную аномалию почек и мочевого тракта. В русском переводе используется аббревиатура ВАПМП (врожденные аномалии почек и мочевых путей).

Таким образом, антенатальными признаками инфравезикальной обструкции являются:

- маловодие или отсутствие околоплодных вод;
- расширение задней уретры (key-hole sign);
- мочевой пузырь больших размеров (мегацистис), не опорожняющийся при исследовании;
- расширение верхних мочевых путей;
- повышение эхогенности почечной ткани;
- наличие урином или мочевого затека;
- CAKUT-синдром, синдром «сливового живота» и синдром Поттер.

ТЕМА 4. ФЕТАЛЬНАЯ ХИРУРГИЯ

У детей с антенатальными признаками инфравезикальной обструкции необходимо уже внутриутробно оценить возможную функцию почек для решения вопроса о необходимости фетальных оперативных вмешательств или прерывания беременности.

Для оценки состояния почек плода используются различные маркеры амниотической жидкости, мочи плода, плазмы. Проводится оценка осмолярности, натрия, калия, кальция, глюкозы, β2-микроглобулина. Неблагоприятный прогноз на сроке гестации менее 20 недель был отмечен при показаниях натрия более 100 мэкв/л, хлора более 90 мэкв/л, осмолярности более 210 мосм/л. По данным D. Lissauer и соавт. (2007), натрий в моче выше 100 мл/л является пограничным параметром, при котором существует высокий риск внутриутробной гибели плода, и одновременно показанием к прерыванию беременности. Бета-2-микроглобулин — низкомолекулярный протеин, свободно фильтрующийся в клубочках; при наличии почечной дисфункции метаболизм данного органического вещества нарушается, и он экскретируется с мочой. При концентрации бета-2-микроглобулинов в моче плода 6–13 мг/л зарубежные авторы рекомендуют проводить ряд фетальных оперативных вмешательств с целью внутриутробной декомпрессии мочевого пузыря и нормализации количества околоплодных вод, показатель более 13 мг/л соотносится с внутриутробной гибелью плода и является показанием к прерыванию беременности.

Целью антенатальных вмешательств являются восстановление объема амниотической жидкости и снижение риска гипоплазии легких или дальнейшего повреждения почек. Ранние вмешательства (до 16 недель гестации) оказывают положительное влияние на функцию почки, поздние (после 20-й недели гестации) — влияют преимущественно на функцию легких, но не почек.

Выполняются шунтирующие операции и лазерная абляция уретры плода.

Фетальная цистоскопия с лазерной абляцией задней уретры связана с высокой частотой осложнений: в частности, операция может приводить к полной непроходимости уретры у ребенка после рождения. В настоящее время данные по эффективности методики отсутствуют.

Наиболее простым и распространенным фетальным хирургическим вмешательством является везикоамниотическое шунтирование. Под местной анестезией и постоянным ультразвуковым контролем устанавливают троакар через переднюю брюшную стенку беременной женщины в мочевой пузырь плода. Через троакар заводят S-шунт с двумя фиксирующими концами: один остается в мочевом пузыре плода, другой выводится в амниотическое пространство (рис. 6). Таким образом, уже внутриутробно осуществляется дренирование мочи плода в амниотическое пространство, что позволяет нормализовать количество околоплодных вод для роста и развития ребенка. Несмотря на кажущуюся простоту данного оперативного вмешательства, многие авторы признают его небольшую эффективность и высокий риск развития грозных осложнений вплоть до внутриутробной гибели плода. Перинатальная выживаемость после везикоамниотического шунтирования составляет около 47%, а осложнения, вызванные шунтированием, самым частым из которых является смещение или миграция шунта, достигают 21–59%. Выявлено также, что в группе детей после везикоамниотического шунтирования хроническая почечная недостаточность формируется в 40% случаев. Такие неоднозначные данные ставят вопрос о необходимости проведения фетальных оперативных вмешательств.

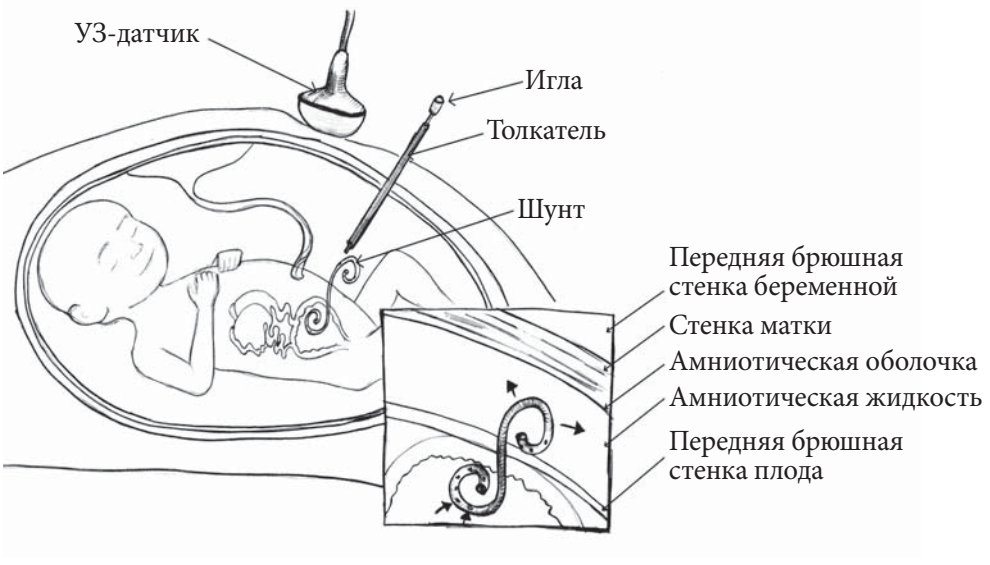


Рис. 6. Схема везикоамниотического шунтирования

Следует также отметить, что данное фетальное хирургическое вмешательство будет эффективным только в случае, если моча плода не эвакуируется из мочевого пузыря по причине наличия механического препятствия, т.е. клапана задней уретры, при этом почечная паренхима относительно сохранна и вырабатывает мочу. Если паренхима почек не функционирует, и у ребенка имеется двусторонняя агенезия почек или двусторонняя выраженная гиподисплазия почек, то состояние расценивается как истинная анурия, при которой везикоамниотический шунт не сможет увеличить объем околоплодных вод.

ТЕМА 5. КЛАССИФИКАЦИЯ

Впервые клапан задней уретры был описан в 1717 году известным итальянским анатомом и хирургом Джованни Баттиста Морганьи (Giovanni-Battista Morgagni), а в 1832 году французский анатом и хирург Альфред-Арман-Луи-Мари Вельпо (Alfred-Armand-Louis-Marie Velpeau) впервые употребил термин «клапан уретры», проведя аналогию с клапанами сердца. Однако только в 1919 году американский врач (хирург, уролог) и общественный деятель Хью Хэмптон Янг (Hugh Hamplton Young; рис. 7) описал три анатомических типа клапана задней уретры.



Рис. 7. Портрет Хью Х. Янга (1870–1945), датированный 1929 годом, выполнен маслом на холсте (https://medicalarchives.jhmi.edu/portrait/young-hugh-hampton-1/). Автор портрета — английский и ирландский художник сэр Уильям Невенхем Монтегю Орпен (William Orpen; 1878–1931)

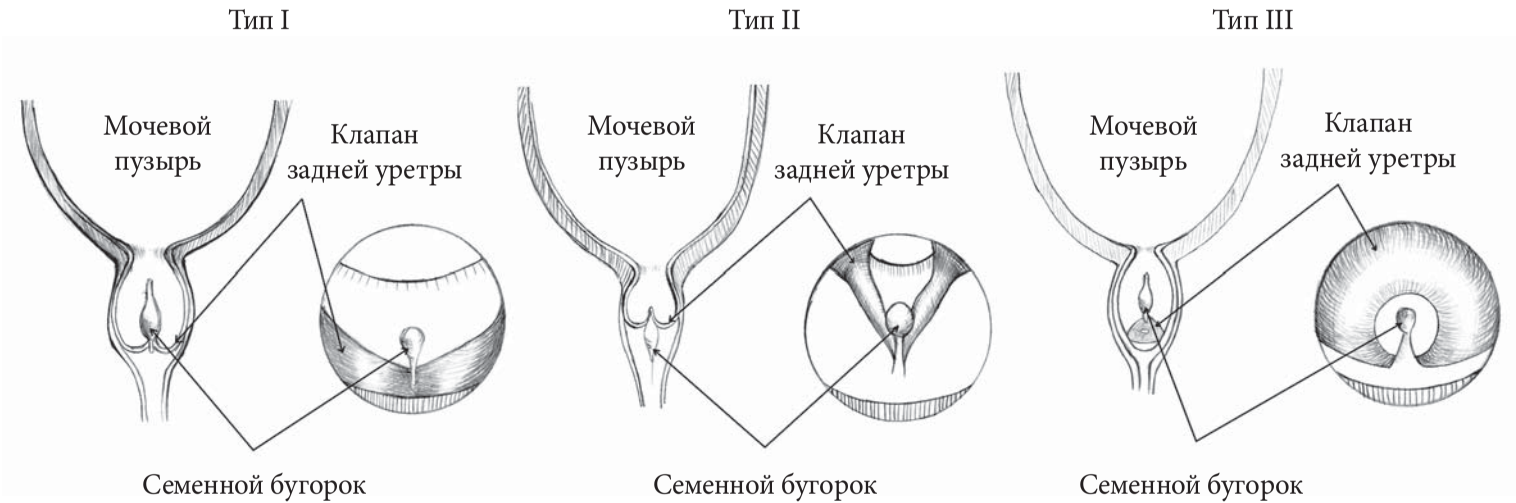
Классификация клапанов задней уретры, предложенная H.H. Young.

Тип I. Клапаны (обычно два) расположены ниже семенного бугорка и имеют чашеобразную форму (этот вид клапанов встречается наиболее часто).

Тип II. Воронкообразные клапаны (чаще множественные) идут от семенного бугорка к шейке мочевого пузыря.

Тип III. Клапаны имеют вид поперечной диафрагмы, расположенной выше или ниже семенного бугорка.

В настоящее время многие авторы сходятся во мнении, что в клинической практике наиболее часто встречается I тип клапанов задней уретры, реже III тип, а II тип клапанов задней уретры представляет собой вторичные складки, не являющиеся препятствием для нормального мочеиспускания. Согласно классификации H.H. Young, клапаны II типа локализуются проксимальнее семенного бугорка, однако австралийский хирург Фрэнк Дуглас Стивенс (Frank Douglas Stephens) в 1963 году, обобщив данные многочисленных исследований, доказал, что все клапаны всегда располагаются дистальнее семенного бугорка (рис. 8).



Тип I — чашеобразный (расположен дистальнее семенного бугорка)

Тип II — воронкообразный (расположен проксимальнее семенного бугорка)

Тип III — вид поперечной диафрагмы (расположен дистальнее семенного бугорка)

Рис. 8. Классификация H.H. Young (1919) и F.D. Stephens (1963)

Поскольку II тип клапана задней уретры больше напоминает складку и не вызывает обструкции, его больше не называют клапаном.

В настоящее время классификация H.H. Young и F.D. Stephens не потеряла своей актуальности, и в клинической практике встречаются диагнозы I или III типа клапана.

ТЕМА 6. ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Постнатально диагноз клапана задней уретры подтверждают на основании клинических данных, ультразвукового исследования и микционной цистоуретрографии.

Клинически у ребенка можно наблюдать отсутствие или затруднение самостоятельного мочеиспускания, но чаще всего опорожнение мочевого пузыря небольшим объемом присутствует. Нарушение процесса может проявляться как полным отсутствием самостоятельного мочеиспускания, так и опорожнением небольшими порциями, «по каплям». В ряде случаев, если клапан не выражен, мочеиспускания могут присутствовать практически в обычном объеме. При наличии III типа клапана (по типу мембраны) самостоятельные мочеиспускания чаще всего отсутствуют, а при установке уретрального катетера могут отмечаться технические сложности в области задней уретры.

При проведении ультразвукового исследования выявляют расширение верхних и нижних мочевых путей, мегацистис, утолщение стенки мочевого пузыря, различные варианты дисплазии почечной ткани. Необходима оценка размеров почек, так как часто можно встретить гипоплазию почек, также требуется проведение допплерографии с анализом количественных характеристик ренального кровотока.

Ультразвуковое исследование проводится в положении больного на спине: осматривается правая и левая почки, область мочевого пузыря и малого таза. Исследование почек проводится полипозиционно с продольным и поперечным сканированием в сагиттальной и фронтальной плоскостях. Исследование начинается с визуализации мочевого пузыря: оцениваются контур, толщина стенки, объем наполнения во время исследования, а также наличие расширения задней уретры при наполненном мочевом пузыре и отсутствии уретрального катетера. Измеряются все ренальные структуры (линейные размеры, толщина паренхимы, размеры лоханки, чашечек, проксимальных и дистальных отделов мочеточника). Оцениваются правильность контуров, дифференциация почечной паренхимы на корковый и мозговой слои, стенки лоханки. Далее проводится оценка размеров почек и собирательной системы (в положении больного на животе).

После оценки почечной паренхимы в В-режиме обязательна оценка в режиме цветового допплеровского картирования и энергетического допплера, при которых уточняется положение внутрипочечных сосу-

дов, оценивается степень васкуляризации паренхимы. Критерием неизмененного кровотока являются хорошо выраженное сосудистое дерево и изображение мелких сосудов почки, прослеживающихся в периферических отделах коркового слоя вплоть до капсулы. Далее проводится сопоставление эхографической картины с контралатеральной почкой и почкой условно здорового ребенка того же возраста и массы тела.

После цветового допплеровского картирования всем детям необходимо осуществить импульсно-волновую допплерометрию: оцениваются количественные характеристики спектра допплеровских кривых и скоростные показатели. Ствол почечной артерии хорошо визуализируется при поперечном сканировании со стороны спины. Сегментарные, междолевые, дуговые и междольковые артерии лучше выявляются при продольном положении датчика. Измерение проводится в различных сегментах почки при наличии 3–4 комплексов кривой, пригодных для обсчета, и после установки допплеровского угла менее 40 градусов. При исследовании кровотока по основной почечной артерии контрольный объем помещается на ее изображение в области ворот почки за пределами контура почки. Исследование кровотока в междолевых артериях осуществляется при положении контрольного объема между пирамидами почки на границе паренхимы и почечного синуса. Спектр кровотока в дуговых артериях получают с границы коркового слоя и пирамид. Исследование кровотока в междольковых артериях — непосредственно под капсулой почки. Анализ количественных характеристик ренального кровотока включает следующие показатели: систолодиастолическое отношение (S/D), пульсационный индекс (PI), индекс резистентности (IR). При анализе данных импульсно-волновой допплерометрии изменения этих показателей носят однотипный характер, поэтому в практической работе чаще всего используется только IR.

На фоне pop-off-механизма (механизм «выпускного клапана») можно выявить пузырно-мочеточниковый рефлюкс высокой степени, дивертикулы мочевого пузыря, необлитерированный урахус, экстравазацию мочи, в том числе с развитием мочевого асцита, уриномы и др. Следует отметить, что наличие уриномы или мочевого перитонита у всех пациентов мужского пола требует дообследования с целью исключения клапана задней уретры.

Во всем мире золотым диагностическим стандартом при подозрении на инфравезикальную обструкцию является микционная цистоуретрография, при которой можно выявить расширение задней уретры,

наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса, а также наличие дивертикулов, псевдокист и псевдодивертикулов мочевого пузыря, в том числе определить отсутствие самостоятельного опорожнения мочевого пузыря. Это исследование имеет большое значение при любых подозрениях на инфравезикальную обструкцию, поскольку позволяет визуализировать анатомическое строение уретры. Во время исследования выявляется и сопутствующий пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Косвенными признаками инфравезикальной обструкции являются наличие множественных дивертикулов и псевдодивертикулов мочевого пузыря, так называемая рентгенологическая картина «дивертикулеза мочевого пузыря» (рис. 9). Вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс выявляют не менее чем в 50% случаев (рис. 10). Пузырно-мочеточниковый рефлюкс может носить как односторонний, так и двусторонний характер.

Микционную цистоуретрографию выполняют в режиме рентгеноскопии с применением водорастворимого контрастного вещества.



Рис. 9. Микционная цистоуретрография у ребенка с клапаном задней уретры («дивертикулез» мочевого пузыря): наличие псевдодивертикулов мочевого пузыря, расширение задней уретры

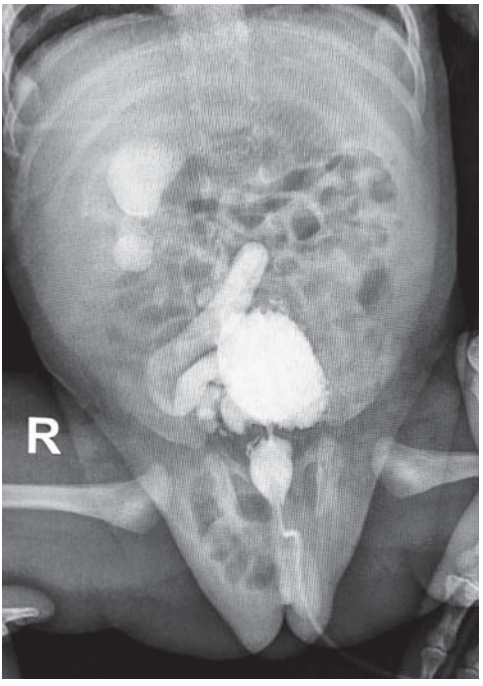


Рис. 10. Микционная цистоуретрография у ребенка с клапаном задней уретры: определяются расширение задней уретры, левосторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс, множественные псевдодивертикулы мочевого пузыря

В положении пациента на спине проводится катетеризация мочевого пузыря (катетер Нелатона Ch 6–8). Мочевой пузырь наполняется в физиологическом объеме 15% раствором трийодсодержащего контрастного вещества. Расчет объема мочевого пузыря проводят по формуле: 30 мл + 30*n*, где *n* — возраст в ребенка в годах; у детей с одного года жизни: емкость мочевого пузыря (мл) = 30 + 30*n*, где *n* — возраст в ребенка в годах. Выполняют как минимум два рентгенографических снимка — при заполнении мочевого пузыря (выявление пассивного пузырно-мочеточникового рефлюкса) и во время микции (выявление расширения задней уретры и диагностика активного пузырно-мочеточникового рефлюкса). Второй снимок выполняется в положении с разворотом на бок на 3/4 для наилучшей визуализации уретры (рис. 11).



Рис. 11. Микционная цистоуретрография у ребенка с клапаном задней уретры: определяется расширение задней уретры в положении ребенка с разворотом на бок на 3/4

Всем пациентам с клапаном задней уретры необходимо также исследование почечной функции. В периоде новорожденности требуется проведение биохимического анализа крови на третьи сутки жизни ребенка. Детям с антенатально выявленным маловодием чаще угрожает развитие острого почечного повреждения в раннем неонатальном периоде. Важно отметить, что проведение микционной цистоуретрографии показано только после стабилизации почечной функции. Течение острого почечного повреждения отсрочивает проведение любых рентгенологических исследований с контрастным веществом.

ТЕМА 7. ПОСТНАТАЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

У мальчиков, родившихся с подозрением на клапан задней уретры, необходимо первым этапом дренировать мочевой пузырь при помощи уретрального катетера (катетер Нелатона или Фолея Ch 6–8) или цистостомы (при невозможности установки уретрального катетера). Ряд авторов считает, что установка катетера Фолея у детей с клапаном задней уретры неэффективна, так как баллончик катетера Фолея часто мигрирует из мочевого пузыря в расширенную заднюю уретру, однако главная цель катетеризации — добиться адекватного оттока мочи, поэтому может быть использован любой тип катетера. Преимущество катетеризации катетером Фолея — в отсутствии необходимости его дополнительной фиксации пластырем, что снижает риск восходящей инфекции мочевой системы и упрощает уход за ребенком. Примеры катетеризации катетерами Нелатона и Фолея представлены на рис. 12, 13.

После нормализации оттока мочи из мочевого пузыря необходима оценка почечной функции. В периоде новорожденности главным исследованием для оценки почечной функции является выполнение биохимического анализа крови с оценкой электролитного состава, показателей мочевины, креатинина.

При выявлении острого почечного повреждения необходимо проконсультировать ребенка у нефролога. Терапия при наличии острого почечного повреждения включает инфузионную терапию, коррекцию электролитных и метаболических нарушений (гипонатриемия, метаболический ацидоз), лечение артериальной гипертензии. Важно отметить,



Рис. 12. Новорожденный ребенок с катетером Нелатона Ch 6



Рис. 13. Новорожденный ребенок с уретральным катетером Фолея Ch 6

что до 10 суток жизни уровень креатинина крови может нарастать ввиду периода физиологической адаптации. Истинные показатели креатинина крови можно оценить после 10–14-х суток жизни. Ребенку даже может потребоваться заместительная почечная терапия, показаниями для которой будут являться олигоанурия более 12 часов; прирост посуточного уровня креатинина более чем на 30%; уровень мочевины в сыворотке крови более 30 ммоль/л; гиперкалиемия выше 6,5 ммоль/л; некорригируемый метаболический ацидоз.

При стабилизации клинического состояния новорожденного следующий этап лечения заключается в устранении клапана задней уретры. В настоящее время стандартом лечения является трансуретральная электрорезекция клапана при помощи резектоскопа 9,5 Fr с режущей петлей. Однако если размер уретры не позволяет выполнить эндоскопическое лечение (например, при весе ребенка менее 2,5 кг, недоношенности), необходимо установить временную цистостому на срок до 6–12 недель. Следует отдавать преимущество миниинвазивным методам, например установке пункционной цистостомы при помощи острого стилет-катетера 6–8 Fr типа Pigtail («поросячий хвостик») и нитью Locking Pigtail Style под ультразвуковым контролем (рис. 14, 15).



Рис. 14. Пример острого стилет-катетера 6 Fr типа Pigtail («поросячий хвостик») с нитью Locking Pigtail Style



Рис. 15. Внешний вид передней брюшной стенки недоношенного ребенка с установленной пункционной цистостомой

Если возраст и/или состояние ребенка не позволяют провести эндоскопическую операцию, для временного дренирования мочевого пузыря возможно также проведение везикостомии. Чрескожная везикостомия позволяет достичь улучшения или стабилизации

состояния верхних мочевых путей более чем в 90% случаев. Если дренирования мочевого пузыря оказывается недостаточно для дренирования верхних мочевых путей, показано отведение мочи на уровне верхних мочевых путей. Оно может быть эффективным на фоне отсутствия улучшения функции почек и/или рецидивирующих инфекций мочевой системы и повышения степени дилатации верхних мочевых путей, несмотря на адекватное дренирование мочевого пузыря. Выбор метода деривации зависит от предпочтений хирурга и включает петлевую уретеростомию, концевую уретеростомию, нефро- или пиелостомию, причем каждый метод имеет свои преимущества и недостатки. Деривация мочи позволяет замедлить прогрессирование процесса до терминальной стадии хронической болезни почек.

Как уже указывалось выше, стандартом лечения клапана задней уретры является трансуретральная электрорезекция клапана. Используется резектоскоп 9 Fr с режущей петлей (рис. 16, 17). Резекция клапана проводится при помощи монополярной коагуляции в режиме 15W (рис. 18).



Рис. 16. Внешний вид резектоскопа 9 Fr в разобранном состоянии

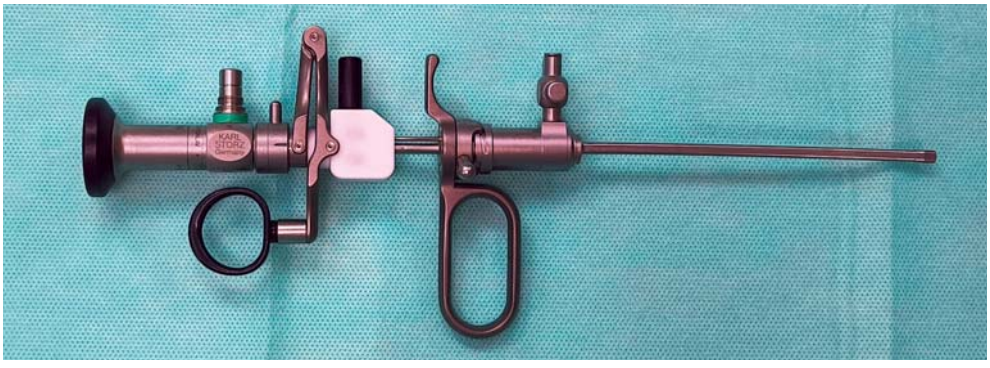


Рис. 17. Внешний вид резектоскопа 9 Fr в собранном состоянии

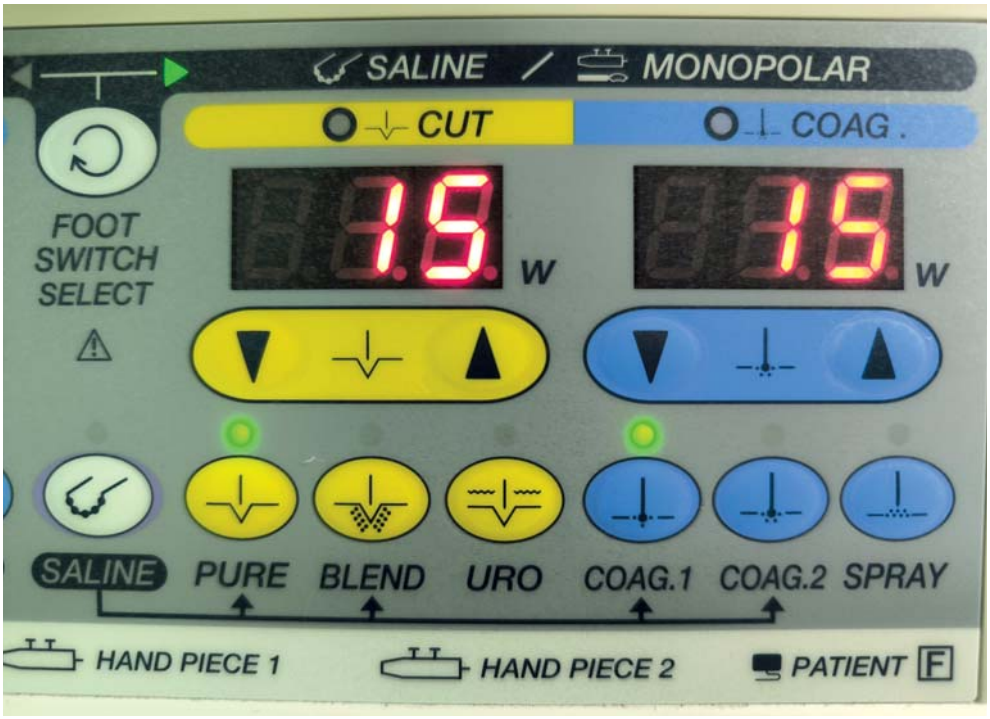


Рис. 18. Режим электрокоагуляции при резекции клапана задней уретры

Исследование начинают с обзорной цитоуретроскопии: необходимо оценить слизистую оболочку мочевого пузыря, трабекулярность стенки, наличие псевдокист и дивертикулов (рис. 19, 20); далее необходимо визуализировать устья мочеточников, возможные дивертикулы в обла-



Рис. 19. Трабекулярность стенки мочевого пузыря



Рис. 20. Трабекулярность стенки мочевого пузыря и наличие псевдодивертикулов

сти устьев мочеточников (рис. 21, 22); затем оценивают заднюю уретру и визуализируют створки клапана: створки всегда расположены дистальнее семенного бугорка и представлены двумя отдельными створками (складками) (рис. 23–25) или мембраной.

Проводится эндоскопическое рассечение створок клапана на 5 и 7 часах условного циферблата (рис. 26). Целью процедуры является не удаление клапана, а рассечение его таким образом, чтобы он не нависал и не перекрывал просвет уретры, препятствуя оттоку мочи (рис. 27). Важно избежать обширной электрокоагуляции, поскольку самым частым осложнением разрушения клапана является развитие стриктур.

После разрушения клапана необходимо оставить постоянный уретральный катетер на 5–7 дней на период заживления уретры. После удаления уретрального катетера, даже в периоде новорожденности, необ-



Рис. 21. Зияние устья мочеточника



Рис. 22. Наличие дивертикула в области устья мочеточника



Рис. 23. Эндоскопическая картина клапана задней уретры 1-го типа

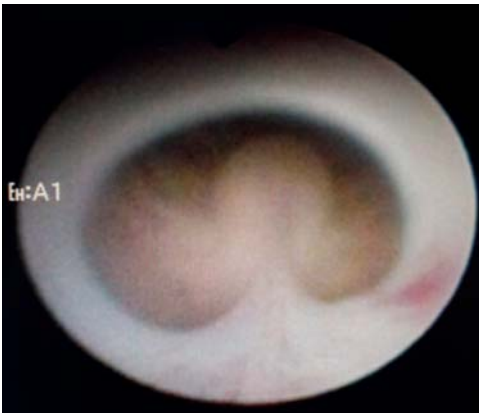


Рис. 24. Эндоскопическая картина клапана задней уретры 1-го типа



Рис. 25. Эндоскопическая картина клапана задней уретры 3-го типа



Рис. 26. Эндоскопическое рассечение створок клапана задней уретры

ходимо оценить ритм спонтанных мочеиспусканий с трехкратным определением объема остаточной мочи по данным ультразвукового исследования. Исследование проводят после удаления уретрального катетера в течение 4–6 часов. Измеряют объем порции и частоту спонтанных мочеиспусканий ребенка. Для проведения ультразвукового исследования мочевого пузыря с определением остаточной мочи необходимо измерить объем мочевого пузыря до и после мочеиспускания. Объем остаточной мочи в норме не должен превышать 10% первоначального объема мочевого пузыря. Для определения объема мочевого пузыря необходимо выполнить измерение трех размеров мочевого пузыря (длину, ширину, толщину) и умножить на коэффициент 0,523. При необходимости исследование повторяется 2 дня подряд. Данная методика позволяет максимально рано выявить группу пациентов с тяжелыми нарушениями эвакуаторной функции мочевого пузыря, которые требуют проведения периодической катетеризации мочевого пузыря или лекарственной терапии. Пример регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий представлен в табл. 1.

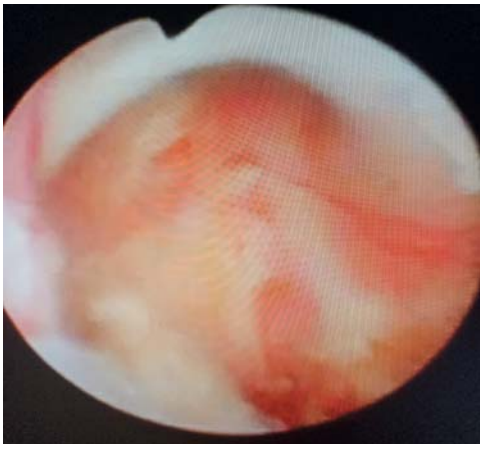


Рис. 27. Внешний вид задней уретры после рассечения клапана задней уретры

Таблица 1. Пример регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий

Время	Объем мочеиспускания	Объем остаточной мочи (по данным УЗИ)	Характер мочеиспускания
09.50	18 мл	20 мл	капли
10.20	10 мл	15 мл	струя
10.50	12 мл	25 мл	капли
11.30	10 мл		
11.50	15 мл		
11.15	11 мл		
11.35	8 мл		
12.05	7 мл		
12.40	5 мл		
13.25	9 мл		
13.55	5 мл		
14.20	10 мл		
15.00	15 мл		

ТЕМА 8. СОЧЕТАННАЯ СИНДРОМАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

CAKUT-синдром

Термин CAKUT-синдром (congenital anomalies kidney and urinary tract), предложенный в 1998 году в обзорной статье E. Yerkes и соавт., обозначает сочетание врожденной аномалии почек и мочевых путей, что отражено в классификации K.J. Renkema и соавт. (2011). В русскоязычных источниках используют аббревиатуру ВАПМП.

Частота CAKUT-синдрома составляет в среднем 20–30% в структуре всех врожденных аномалий, выявляемых в пренатальном периоде. CAKUT-синдром встречается у 3–6 на 1000 живорожденных новорожденных. Известно, что частота CAKUT-синдрома выше в семьях с имеющимися аномалиями органов мочевой системы у родственников: у ~10% пациентов CAKUT-синдром имеет генетическое происхождение.

CAKUT-синдром включает следующие врожденные аномалии:

- аномалии почек:
  - — агенезия почки;
  - — гипоплазия почки;
  - — различные варианты дисплазии почечной ткани (в том числе кистозная и мультикистозная, подковообразная почка, аномалии взаиморасположения почек);
- аномалии мочевых путей:
  - — отсутствие треугольника мочевого пузыря (треугольник Льето);
  - — удвоение мочеточников;
  - — мегауретер;
  - — стеноз пиелоуретерального сегмента;
  - — стеноз пузырномочеточникового сегмента;
  - — удвоение собирательной системы;
  - — клапан задней уретры;
  - — пузырномочеточниковый рефлюкс.

Практически у всех детей с клапаном задней уретры можно встретить сопутствующую аномалию почечной ткани, так как происходит нарушение эмбриогенеза на ранних сроках, поэтому термин «CAKUT-синдром» (или ВАПМП) должен входить в диагноз у ребенка с клапаном задней уретры.

Пример формулировки диагноза у ребенка с клапаном задней уретры и нарушением функции почек:

Двусторонняя врожденная аномалия почек и мочевых путей. Агенезия левой почки. Гиподисплазия правой почки. Клапан задней уретры. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс IV–V степени справа. Острое почечное повреждение в раннем неонатальном периоде. Резкое снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ по формуле Шварца = 8,2 мл/мин, К=36,5).

Синдром Поттер

Синдром Поттер (Potter syndrome, или Potter sequence), или «последовательность маловодия» (oligohydramnios sequence) у плода, включает определенный фенотип ребенка (низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатию, контрактуры конечностей, косолапость), а также тяжелую легочную гипоплазию и пороки почек и мочевыделительной системы (в том числе может быть клапан задней уретры). Синдром не только носит фамилию патологоанатома E.L. Potter, которая в 1946 году описала характерный внешний вид мертворожденных и умерших новорожденных с двусторонней агенезией почек и маловодием, но и одновременно является аббревиатурой, буквы которой отражают основные фенотипические проявления синдрома:

- P (pulmonary hypoplasia) — гипоплазия легких;
- O (oligohydramnios) — маловодие;
- T (twisted face) — деформации лица;
- T (twisted skin) — дряблая, складчатая (морщинистая, «старческая») кожа;
- E (extremity defects) — деформации конечностей;
- R (renal failure) — почечная недостаточность.

Данный синдром является достаточно редкой патологией: так, при наличии двусторонней агенезии почек он встречается с частотой примерно от 1:4000 до 1:8000 плодов и новорожденных. Кроме того, синдром Поттер диагностируется в 0,2–0,4% всех аутопсий мертворожденных и умерших в раннем неонатальном периоде.

Поттер-последовательность описана при трисомиях хромосом 7, 8, 9, 12, 13, 18, 21, дупликации хромосомы 20, делеции 4p (синдром Вольфа–Хиршхорна) и 5p (синдром «кошачьего крика»), мозаичной моносомии

хромосомы 16, тетрасомии или частичной трисомии хромосомы 22 (синдром «кошачьего глаза»), трисомии XYY (синдром Якобса), моносомии хромосомы X (синдром Шерешевского–Тернера, или Ульриха–Тернера), колобомо-ренальном синдроме (renal-coloboma-синдром).

Патогенез заболевания запускается именно тяжелыми врожденными аномалиями почек, вследствие чего возникает олигоанурия у плода и развиваются выраженное маловодие или отсутствие околоплодных вод во втором и третьем триместрах беременности. Маловодие, в свою очередь, влечет за собой недоразвитие легочной ткани, приводит к характерному фенотипу плода, неправильному положению и порокам развития конечностей.

Наличие маловодия значительно затрудняет проведение антенатальной ультразвуковой диагностики, поэтому в таких случаях рекомендована магнитно-резонансная томография для уточнения диагноза и определения показаний к пролонгированию или прерыванию беременности. При подтверждении синдрома Поттер показано прерывание беременности.

Отсутствие околоплодных вод зачастую приводит к внутриутробной гибели плода.

Раннее выявление синдрома Поттер очень важно, так как эта группа с высоким риском антенатальной или постнатальной гибели. Единственно возможный способ пролонгирования беременности и недопущения развития характерного фенотипа плода, а также нормального развития легких заключается в проведении регулярных амниоинфузий, однако необходимость частого проведения данных процедур значительно повышает риск различных осложнений, таких как инфекционные осложнения, преждевременные роды и др. Поддержание количества околоплодных вод при помощи амниоинфузий — очень сложный процесс, требующий постоянного контроля, наблюдения беременной женщины и неоднократных госпитализаций. Важно также отметить, что амниоинфузии не устраняют основную причину маловодия — врожденные пороки почек.

Синдром «сливового живота»

Немецкий ученый Франц Антон Готфрид Фрёлих (Franz Anton Gottfried Frölich) в 1839 году впервые описал синдром «сливового живота». В 1901 году патолог Уильям Ослер (William Osler) из Канады впервые дал название данному состоянию, возникающему в результате мышечной недостаточности, описав морщинистый внешний вид живота,

похожего на чернослив. В 1949 году американские урологи G.S. Barrett и J.F. Eagle (мл.) подробно описали данное заболевание. К синонимам Prune belly syndrome относятся также названия Eagle-Barrett syndrome, Obrinsky syndrome, The triad syndrome. Англоязычное слово «prune» дословно переводится на русский язык как «чернослив», однако в русском медицинском сообществе устоялось название «синдром “сливового живота”», а не «синдром “чернослива живота”».

Синдром «сливового живота» включает характерную триаду симптомов: аплазию или гипоплазию мышц передней брюшной стенки; двусторонний крипторхизм; пороки мочевыделительной системы (в том числе клапан задней уретры). При синдроме Prune belly в 75% случаев можно также встретить сопутствующие врожденные пороки сердца, желудочно-кишечного тракта, аномалии костной системы и др.

Частота возникновения данного синдрома составляет 1 к 30 000–40 000 живорожденных новорожденных, или 3,6–3,8 на 100 000 живорожденных мальчиков. В некоторых случаях возможен аутосомно-рецессивный путь наследования. В настоящее время известно также о гомозиготной мутации гена мускаринового холинергического рецептора-3 (*CHRM3*) на хромосоме 1q43.

В основном синдромом «сливового живота» болеют мальчики (95%), однако можно встретить описание сочетания аплазии или гипоплазии мышц передней брюшной стенки в сочетании с пороками мочевыделительной системы у девочек (5%).

При проведении антенатальной ультразвуковой диагностики данный синдром может быть заподозрен по классической триаде признаков. У пациентов с синдромом Prune belly часто развивается хроническая болезнь почек, что в сочетании с гипоплазией/аплазией мышц передней брюшной стенки сильно усложняет лечение данной категории пациентов.

На рис. 28 представлен внешний вид передней брюшной стенки у ребенка с синдромом «сливового живота» (Prune belly syndrome) и клапаном задней уретры, недоношенностью (31 неделя гестации, масса тела 1400 г) и острым почечным повреждением. Первым этапом было выполнено наложение пункционной цистостомы, однако на фоне отсутствия стабилизации почечной функции (скорость клубочковой фильтрации 5,3 мл/мин) и выраженной дилятации верхних мочевых путей ребенку потребовалось выполнение деривации мочи при помощи двусторонней уретерокутанеостомии (рис. 29, 30). После деривации мочи удалось добиться стабилизации почечной функции и повышения скорости клубочковой фильтрации до 20 мл/мин.



Рис. 28. Внешний вид передней брюшной стенки у недоношенного ребенка с Prune belly syndrome

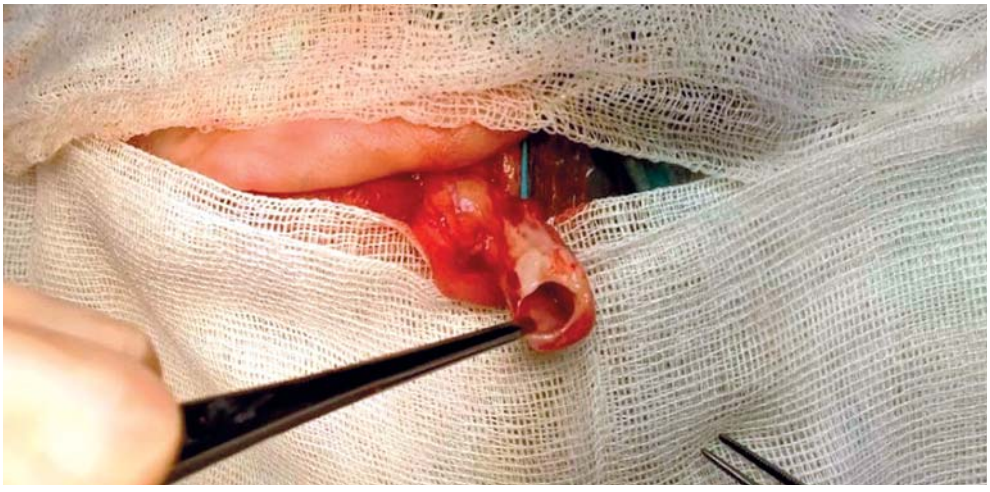


Рис. 29. Диаметр мочеточника перед выведением уретерокутанеостомы у недоношенного ребенка с Prune belly syndrome



Рис. 30. Внешний вид передней брюшной стенки у недоношенного ребенка с Prune belly syndrome после двустороннего выведения уретерокутанеостом

ТЕМА 9. НАРУШЕНИЯ УРОДИНАМИКИ ПОСЛЕ ВОССТАНОВЛЕНИЯ ПРОХОДИМОСТИ УРЕТРЫ

Всем пациентам с клапаном задней уретры необходима оценка уродинамики верхних и нижних мочевых путей. Оценка уродинамики верхних мочевых путей для решения вопроса о реконструктивных оперативных вмешательствах требуется только после восстановления проходимости уретры (разрушения клапана) и лечения дисфункции мочевого пузыря, так как высока вероятность самопроизвольного регресса дилятации верхних мочевых путей.

Дисфункция мочевого пузыря

Термин «valve bladder syndrome» («клапанный мочевой пузырь», «синдром клапанного пузыря») был введен в 1982 году M.E. Mitchell, охарактеризовавшим хроническое состояние мочевого пузыря даже после разрушения клапана задней уретры. Несмотря на восстановление анатомической проходимости уретры и нормализацию оттока мочи, дисфункция мочевого пузыря сохраняется и приводит к ухудшению состояния верхних мочевых путей.

Serdar Tekgul и соавт. опубликовали данные о гистоморфологическом исследовании стенки мочевого пузыря плодов с инфравезикальной обструкцией. Авторы отмечали, что стенка мочевого пузыря плодов повреждена уже внутриутробно, наблюдали ее гипертрофию, а также выраженные дистрофические изменения. Гистологические исследования мочевого пузыря у плодов с клапаном задней уретры продемонстрировали наличие структурных, биохимических и функциональных изменений, обусловленных инфравезикальной обструкцией. Эти повреждения могут быть необратимыми и обусловливать нарушения функции нижних мочевых путей у некоторых пациентов с клапаном задней уретры.

Для осуществления нормальной функции мочевого пузыря необходимо правильное формирование нервной регуляции нижних мочевых путей. Афферентная иннервация мочевого пузыря и уретры осуществляется за счет рецепторов, чувствительных к болевому, температурному и прессорному воздействию. Чувствительные рецепторы имеются во всех слоях мочевого пузыря, но наибольшее их количество расположено в области треугольника Льето. Выделяются резко специализированные

рецепторы мочевого пузыря, реагирующие на быстрые изменения его объема, и рецепторы, воспринимающие медленные изменения внутреннего давления. По степени адаптации к наполнению различают фазные и тонические рецепторы мочевого пузыря. Важную роль в акте мочеиспускания играют рецепторы, заложенные в стенке уретры, особенно в ее проксимальном отделе, а также чувствительные рецепторы поперечнополосатых мышц уретры и промежности. Все нервные импульсы, генерируемые в нижних мочевыводящих путях, поступают в центральные отделы нервной системы, за счет чего осуществляется координированный акт мочеиспускания. Внутриутробно на фоне выраженного перерастяжения мочевого пузыря могут возникать различные дистрофические изменения его стенки.

В связи с плохим ощущением позыва к мочеиспусканию на фоне большого объема мочевого пузыря или снижения его эвакуаторной функции происходит повышение давления внутрипузырно и затем внутрипочечно, возникает дилятация верхних мочевых путей.

Недержание мочи у пациентов с клапаном задней уретры описано в 19–81% случаев и всегда обусловлено нарушением эвакуаторной функции мочевого пузыря.

Уродинамические исследования, выполненные у мальчиков с клапаном задней уретры через несколько лет после абляции клапана, показали, что дисфункция мочевого пузыря имела место более чем в 75% случаев. При уродинамическом обследовании выявлены наиболее частые признаки нарушения функции мочевого пузыря, а именно гиперактивность, снижение эластичности и мышечная недостаточность. Сниженная податливость (эластичность) мочевого пузыря ассоциируется с наиболее тяжелым нарушением функции почек.

Некоторые авторы предполагают, что дисфункция мочевого пузыря наиболее часто развивается у детей с везикостомой/цистостомой или уретерокутанеостомой/уретерокутанеостомами в течение первых месяцев жизни. Другие авторы, наоборот, утверждают, что временное нарушение функции мочевого пузыря не влияет на его функцию в отдаленном периоде, и что любая дисфункция связана, в первую очередь, с обструкцией мочевого пузыря во время эмбриогенеза. Однако в настоящее время все авторы сходятся во мнении, что всем пациентам после разрушения клапана задней уретры показано обследование мочевого пузыря и при необходимости назначение лечения, при этом начинать лечение надо максимально рано — с периода новорожденности.

Лечение дисфункции мочевого пузыря

Дисфункция мочевого пузыря встречается примерно у 55% детей с клапаном задней уретры и требует медикаментозного лечения для улучшения прогноза функции мочевого пузыря и предотвращения недержания мочи в будущем, а также с целью восстановления уродинамики верхних мочевых путей.

Лечение дисфункции мочевого пузыря включает соблюдение режима мочеиспускания (у детей старшего возраста), применение медикаментозной терапии и интермиттирующей катетеризации при наличии большого объема остаточной мочи.

Подбор медикаментозной терапии должен быть основан на выявленном варианте дисфункции мочевого пузыря.

Лечение гиперактивности мочевого пузыря проводится антихолинергическими и антимускариновыми препаратами, также необходимо проведение терапии, направленной на улучшение трофики стенки мочевого пузыря.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и мегауретер

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс при клапане задней уретры встречается у 50–70% детей и является двусторонним почти в 32% случаев. Зачастую пузырно-мочеточниковый рефлюкс высокой степени возникает на фоне повышенного внутрипузырного давления и является признаком pop-off-механизма.

Пузырно-мочеточниковый рефлюкс спонтанно разрешается в 35–50% случаев после разрушения клапана задней уретры, а через 3 месяца после восстановления уродинамики нижних мочевых путей на фоне нормализации внутрипузырного давления его регрессия достигает 60%. Самостоятельное разрешение мегауретера также наблюдается примерно в половине случаев.

Если функция мочевого пузыря восстановлена, а пузырно-мочеточниковый рефлюкс или мегауретер сохраняются (рецидивы инфекции мочевой системы, ухудшение почечной функции) в течение более 3 месяцев после разрушения клапана, то показана их хирургическая коррекция. Возможно проведение эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса (рис. 31, 32) или эндоскопического стентирования мочеточника (рис. 33).

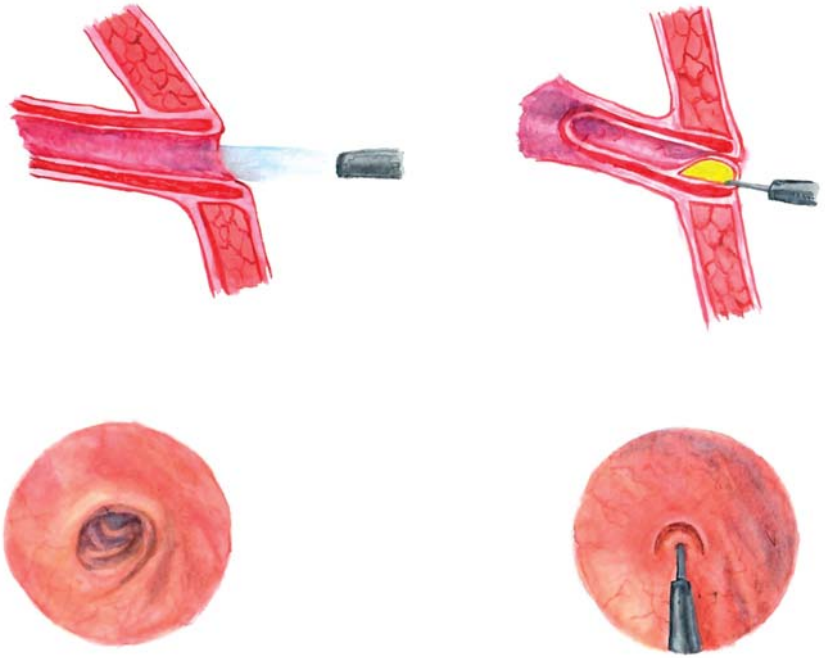


Рис. 31. Схема эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса по методике STING

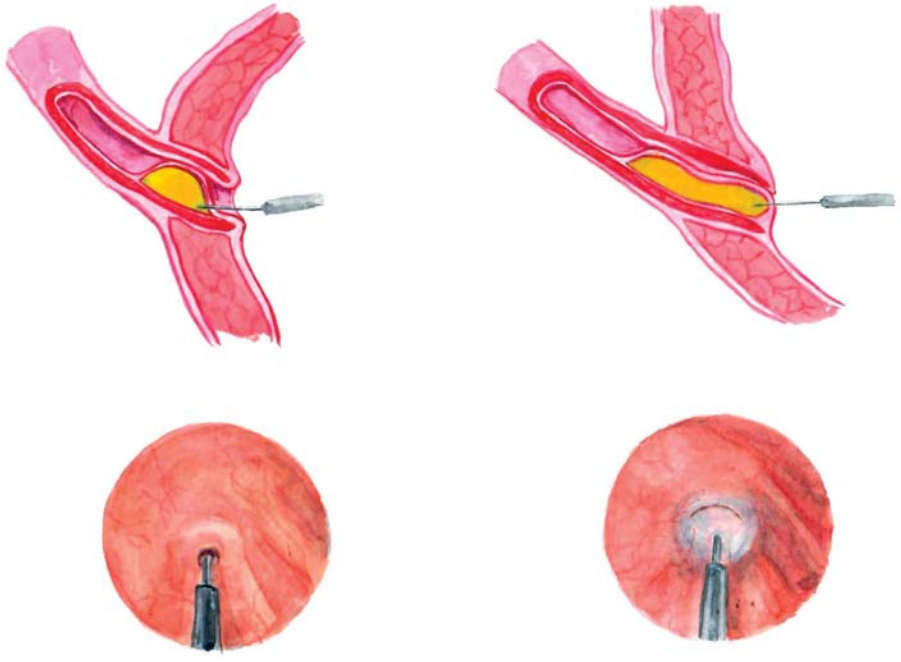


Рис. 32. Схема эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса по методикам HIT-1 и HIT-2

Решение вопроса о любом варианте неоимплантации мочеточников должно приниматься на основании эндоскопической оценки состояния слизистой оболочки мочевого пузыря. Проведение курсов медикаментозной терапии дисфункции мочевого пузыря позволяет подготовить мочевой пузырь к неоимплантации. Выбор варианта неоимплантации в каждом конкретном случае остается на усмотрение детского хирурга, детского уролога-андролога. Неоимплантация мочеточников требуется в среднем в 20% случаев. По нашим данным, проведение неоимплантации мочеточников у детей с клапаном задней уретры возможно пневмовезикоскопическим способом в 100% случаев после лечения дисфункции мочевого пузыря в возрасте 3–6 месяцев жизни.

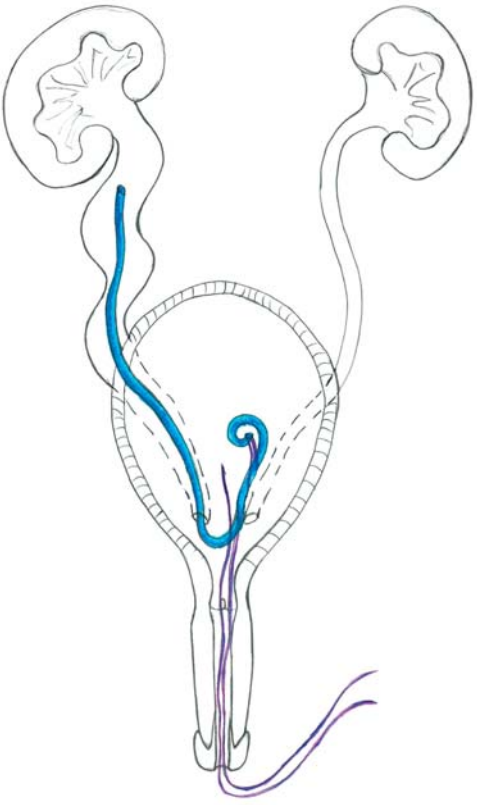


Рис. 33. Схема эндоскопического стентирования мочеточника при мегауретере при помощи низкого мочеточникового стента с Pigtail («поросячий хвостик») и нитью

Наличие одностороннего рефлюкса в нефункционирующую почку приводит к постоянному обратному заполнению мочевого пузыря мочой, благоприятствуя ее задержке, на фоне чего повышается риск инфекции мочевой системы. Нефруретерэктомию желательно проводить эндоскопическим способом, решение о сроках удаления почки ставится на основании частоты инфекций мочевой системы, но должно приниматься не ранее оценки восстановления уродинамики мочевых путей в возрасте 4–6 месяцев.

ТЕМА 10. РИСК ФОРМИРОВАНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Современные критерии хронической болезни почек, согласно Инициативе по улучшению качества исходов заболеваний почек (Kidney Disease Outcomes Quality Initiative, K/DOQI):

- повреждение почек в течение 3 месяцев и более, определяемое как структурные или функциональные нарушения (по данным лабораторно-инструментальных методов исследования) с наличием или без снижения скорости клубочковой фильтрации, или
- скорость клубочковой фильтрации <60 мл/мин в течение 3 месяцев и более с наличием или без признаков повреждения почек.

При наличии любого из этих двух критериев выставляется диагноз хронической болезни почек.

Классификация хронической болезни почек принята в 2006 году (K/DOQI, 2006) и делится на 5 стадий по величине скорости клубочковой фильтрации. Показатель скорости клубочковой фильтрации на уровне 90 мл/мин в настоящее время принят в качестве нижней границы нормы, а значение <60 мл/мин выбрано как соответствие гибели более 50% нефронов. Стадии хронической болезни почек приведены в табл. 2.

Таблица 2. Стадии хронической болезни почек (K/DOQI, 2006)

Стадия	Характеристика	СКФ
I	Повреждение почек с нормальной или повышенной СКФ	90 и более
II	Повреждение почек с легким снижением СКФ	60–89
III	Умеренное снижение СКФ	30–59
IV	Выраженное снижение СКФ	15–29
V (терминальная)	Почечная недостаточность	менее 15

Примечание. СКФ — скорость клубочковой фильтрации.

Термин «почечная недостаточность» употребляется в случае, когда речь идет о терминальной стадии хронической болезни почек.

У детей с клапаном задней уретры диагноз хронической болезни почек может быть выставлен после достижения возраста 3 месяцев. Расчет скорости клубочковой фильтрации (СКФ) должен производиться

по формуле Шварца (Schwartz): СКФ = К×(рост/креатинин сыворотки) с учетом возрастного коэффициента, где К=36,5, рост в см, креатинин сыворотки в мкмоль/л. В литературных источниках можно встретить разные коэффициенты для доношенных и недоношенных пациентов.

При оценке функции почек важное место отводится радионуклидным методам диагностики. В зарубежной литературе существуют различные протоколы оценки функции почек у детей с выявленной инфравезикальной обструкцией. Различие рекомендаций зависит от уровня креатинина при поступлении ребенка и динамики снижения этого показателя. Наиболее специфическим методом оценки раздельной функции клубочковой фильтрации почек является статическая сцинтиграфия почек с применением радиофармпрепаратов — димеркаптосукцината (DMSA) и 99mTc-DTPA или 99mTc-MAG-3, которые накапливаются в основном в корковом веществе почечной ткани и выводятся клубочковой фильтрацией. Проведение сцинтиграфии почек с использованием вышеописанных радиофармпрепаратов является золотым стандартом выявления нарушений функции почек у детей. Статическое радиоизотопное исследование с использованием DMSA входит в протокол обследования детей с нарушением функции почек. Однако у детей с клапаном задней уретры данное исследование необходимо выполнять после стабилизации состояния и разрешения острого почечного повреждения в раннем неонатальном периоде (в возрасте старше 1–3 месяцев жизни).

Всем пациентам с клапаном задней уретры требуется пожизненное наблюдение у нефролога с целью своевременного выявления хронической болезни почек и ее профилактики или лечения. Важно также отметить, что раннее использование ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента у пациентов с протеинурией может ослабить гемодинамические изменения в паренхиме почек, отдалить или предотвратить развитие хронической болезни почек.

У пациентов с клапаном задней уретры уровень креатинина >80 ммоль/л в течение первого года жизни коррелирует с неблагоприятным прогнозом по развитию хронической болезни почек; наличие острого почечного повреждения в раннем неонатальном периоде — также прогностически неблагоприятный фактор по развитию хронической болезни почек.

Статистически риск хронической болезни почек при клапане задней уретры достигает 32%, терминальной стадии — 20%. У пациентов с первичной деривацией мочи риск формирования хронической болез-

ни почек составляет 95%. Почти 17% случаев почечной недостаточности в детском возрасте связаны с наличием клапана задней уретры. Однако в группе детей с pop-off-механизмом снижения внутрипузырного и внутрипочечного давления меньше риск формирования хронической болезни почек — ~25%, тогда как в группе без pop-off-механизма риск достигает 64%, из них 9–14% требуют проведения трансплантации почки.

При развитии терминальной стадии хронической болезни почек необходимо решить вопрос о старте заместительной почечной терапии. Показанием к началу заместительной почечной терапии являются олигоанурия более 12 часов; прирост посуточного уровня креатинина более чем на 30%; уровень мочевины в сыворотке крови более 30 ммоль/л; гиперкалиемия выше 6,5 ммоль/л; некорригируемый метаболический ацидоз.

Вариант заместительной почечной терапии в каждом конкретном случае определяет врач-нефролог. Трансплантация почки у больных с клапаном задней уретры безопасна и эффективна, однако необходима тщательная оценка уродинамики верхних и нижних мочевых путей перед трансплантацией.

ТЕМА 11. РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При выявлении антенатальных признаков инфравезикальной обструкции у плода по данным ультразвукового исследования на этапе женской консультации беременной на сроке гестации до 20–21 недели необходимы ультразвуковое исследование экспертного класса и консультация детского хирурга, детского уролога-андролога.
2. При наличии маловодия, подозрении на синдромальную патологию беременная женщина должна быть информирована о рождении ребенка с выраженным нарушением функции почек, развитии хронической болезни почек и инвалидизации ребенка в будущем.
3. Всем пациентам с антенатально выявленными признаками инфравезикальной обструкции уже в родильном доме показаны установка постоянного уретрального катетера и перевод в специализированный хирургический стационар для обследования.
4. При наличии острого почечного повреждения микционная цистоуретрография показана после стабилизации состояния.
5. При подтверждении наличия клапана задней уретры по данным микционной цистоуретрографии показана его трансуретральная резекция.
6. В случае если размер уретры не позволяет выполнить эндоскопическое лечение, необходимо установить временную цистостому на срок до 6–12 недель.
7. При отсутствии улучшения функции почек и/или рецидивирующих инфекций мочевой системы и повышения степени дилатации верхних мочевых путей, несмотря на адекватное дренирование мочевого пузыря и восстановление уродинамики мочевых путей после резекции клапана, показана деривация мочи. Выбор метода деривации зависит от предпочтений хирурга и включает петлевую уретеростомию, концевую уретеростомию, нефро- или пиелостомию, причем каждый метод имеет свои преимущества и недостатки.
8. Оценка функции мочевого пузыря и уродинамики верхних мочевых путей после резекции клапана является обязательной, но должна проводиться не ранее чем через 3 месяца. Проведение неоимплантации мочеточников требуется в 20% случаев.

9. Дальнейшая программа лечения и реабилитации разрабатывается в зависимости от вида сопутствующей патологии детским урологом-андрологом, детским хирургом.
10. Учитывая высокий риск формирования хронической болезни почек у детей с инфравезикальной обструкцией, всем пациентам требуется консультация/наблюдение нефролога.

На рис. 34 представлена схема алгоритма диагностики и лечения новорожденного ребенка с клапаном задней уретры, на рис. 35 — схема направлений реабилитации и восстановления уродинамики после разрушения клапана задней уретры.

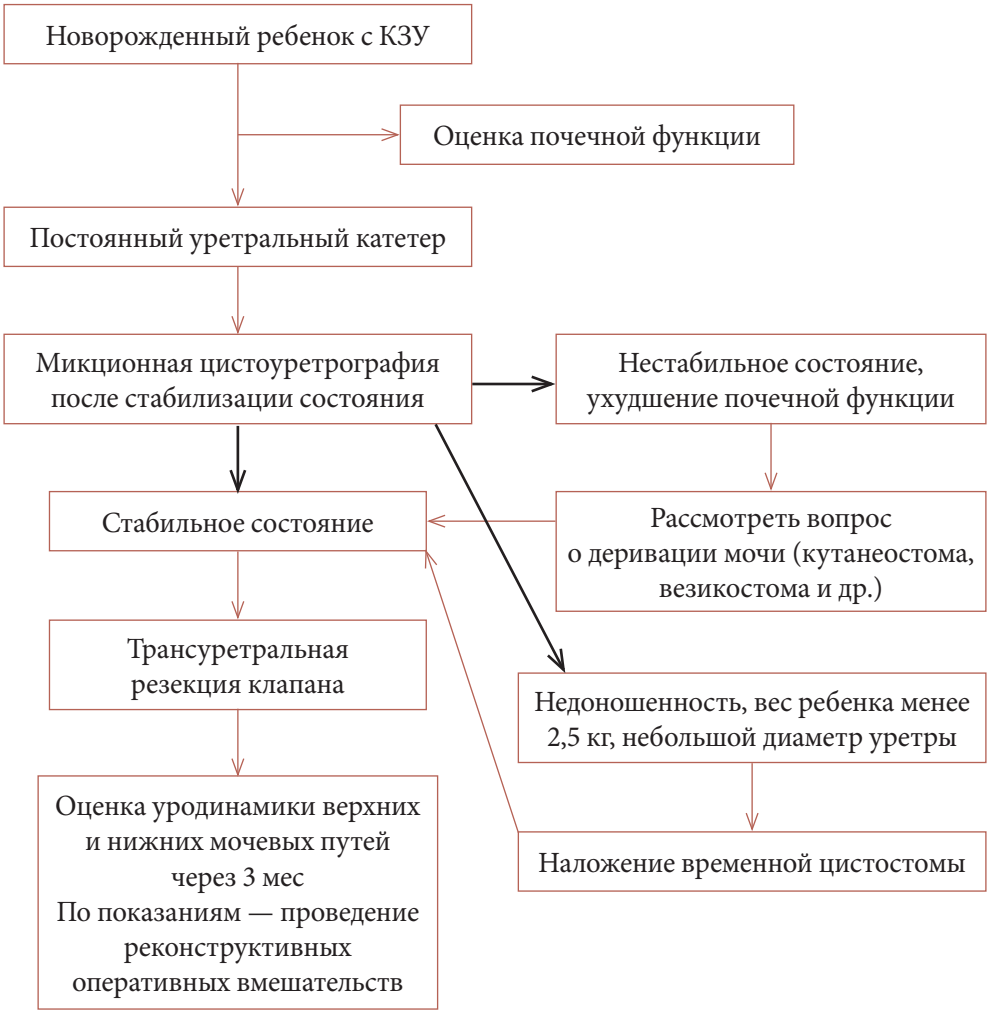


Рис. 34. Алгоритм диагностики и лечения новорожденного ребенка с клапаном задней уретры (КЗУ)



Рис. 35. Схема реабилитации и восстановления уродинамики после разрушения клапана задней уретры

УЧЕБНЫЕ СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Ситуационная задача № 1

Детский хирург вызван на консультацию к ребенку третьих суток жизни в отделение патологии новорожденных родильного дома.

Ребенок от второй беременности, первых самостоятельных преждевременных родов на 35–36-й неделе гестации. Масса при рождении 2150 г, длина тела 48 см, окружность головы 32 см, окружность грудной клетки 30 см. По шкале Апгар 8/9 баллов. Не привит. Неонатальный и аудиоскрининг не проведены. С рождения не было самостоятельных мочеиспусканий, меконий отошел.

Из анамнеза известно, что во время беременности на 30-й неделе гестации по данным ультразвукового исследования выявлено маловодие, определялся двусторонний мегауретер. После рождения ребенку выполнено ультразвуковое исследование почек.

ПОЧКИ		
	Левая	**Правая**
Размер	Средний: 43×24 мм	Средний: 47×23 мм
Положение	В типичном месте	В типичном месте
Паренхима	Дифференцировка сглажена, паренхима повышенной эхогенности, в корковом и мозговом веществе визуализируются округлые анэхогенные образования до 1,5–2 мм	Дифференцировка сглажена, паренхима выраженно повышенной эхогенности, в корковом и мозговом веществе визуализируются округлые анэхогенные образования до 1,5–2 мм
Чашечно-лоханочная система	Лоханка 9 мм, смешанного типа, чашечки — все группы по 6–8 мм	Лоханка 11 мм, смешанного типа, чашечки — все группы по 6–8 мм
Сосуды	Кровоток при цветовом допплеровском картировании умеренно обеднен по магистральному типу и в подкапсульной зоне	Кровоток при цветовом допплеровском картировании обеднен по магистральному типу и в подкапсульной зоне
Мочеточник	На всем протяжении до 20–23 мм, извитой, коленами, не перистальтирует	На всем протяжении до 20–25 мм, извитой, коленами, не перистальтирует

МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ	
Размер	Больших размеров
Стенки	Утолщены
Просвет	С большим количеством взвеси

При осмотре состояние ребенка средней степени тяжести. На осмотр реагирует выраженным беспокойством. Ребенок находится на спонтанном дыхании. Кормится грудным молоком, не срыгивает. Кожные покровы физиологической окраски. Большой родничок выполнен, не напряжен. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот правильной формы, запавший, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +1,0 см из-под края реберной дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Меконий отошел. Мочеиспускания не определялось. Мама ребенка отмечает единичные мочеиспускания маленькими каплями. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно, яички в мошонке.

Задания

1. Выберите необходимые для постановки диагноза методы обследования.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Какой объем урологической помощи необходим ребенку на этапе родильного дома?
4. Какое исследование и в какие сроки необходимо провести для оценки задней уретры?
5. Какие признаки указывают на возможное нарушение почечной функции?
6. В каком объеме ребенку показано проведение оперативного вмешательства?

Ситуационная задача № 2

Консультация детского хирурга в отделении реанимации областной детской больницы ребенка в возрасте 7 суток жизни, переведенного из родильного дома.

Ребенок родился от второй беременности (новая коронавирусная инфекция в 29–30 недель), вторых родов на сроке 39–40 недель. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Внутриутробно по данным ультразвукового исследования патологии не выявлено. Масса при рождении 3570 г, длина тела 52 см, окружность головы 36 см, окружность грудной клетки 34 см. После рождения при осмотре живот увеличен в объеме, напряжен, пальпация затруднена, также отмечалась дыхательная недостаточность, проводилась респираторная поддержка. Находился в отделении реанимации родильного дома. В связи с наличием большого количества свободной жидкости в брюшной полости проведено оперативное вмешательство: дренирование брюшной полости под контролем ультразвукового исследования. При выполнении дренирования одномоментно получено около 280 мл жидкости соломенно-желтого цвета без взвеси. С рождения на уретральном катетере. После дренирования брюшной полости дальнейшего накопления жидкости не отмечалось, дренаж из брюшной полости удален.

Объективный статус при осмотре. Состояние ребенка тяжелое. Сознание ясное. Крик громкий. Реакция на осмотр — плач. Кожные покровы сухие, чистые, иктеричные. Большой родничок запавший. Подкожно-жировой слой развит достаточно. Грудная клетка обычной формы, не вздута, обе половины участвуют в акте дыхания. Перкуторно легочный звук. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Дотация увлажненного кислорода через лицевую маску 2–4 л/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, побочные шумы не выслушиваются. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень не увеличена, +1,0 см из-под края реберной дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника удовлетворительная. Стул самостоятельный, без патологических примесей. Мочеиспускание через уретральный катетер, диурез адекватен водной нагрузке. При проведении биохимического анализа крови уровень мочевины 9 ммоль/л, креатинина — 88 ммоль/л. Выполнено ультразвуковое исследование почек.

ПОЧКИ		
	Левая	**Правая**
Размер	Средний: 45×25 мм	Средний: 50×27 мм
Положение	В типичном месте	В типичном месте
Паренхима	Дифференцирована, корковое вещество повышенной эхогенности, умеренно неоднородное	Дифференцирована, корковое вещество повышенной эхогенности, умеренно неоднородное, толщина до 6–8 мм
Чашечно-лоханочная система	Не расширена, стенки не утолщены	Лоханка 5 мм, смешанного типа; чашечки: верхняя группа 7 мм, остальные группы по 5–6 мм, стенки собирательной системы утолщены, в просвете взвесь в незначительном количестве
Сосуды	Кровоток при цветовом допплеровском картировании незначительно обеднен в подкапсульной зоне	Кровоток при цветовом допплеровском картировании незначительно обеднен в подкапсульной зоне
Мочеточник	Не расширен	На всем протяжении до 15 мм, перистальтирует, стенки утолщены
МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ		
Не заполнен, баллон катетера		
Размер	-	
Стенки	Утолщены	
Просвет	-	

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какой инструментальный метод обследования необходимо применить для постановки диагноза?
3. В каком объеме необходимо выполнить оперативное вмешательство?
4. С чем связан асцит у данного ребенка после рождения?

Ситуационная задача № 3

Детский хирург вызван на консультацию в отделение реанимации родильного дома к ребенку 2 суток жизни.

Ребенок родился от восьмой беременности, четвертых родов, мать ребенка во время беременности не наблюдалась, не обследована. Беременная поступила в экстренном порядке по каналу скорой медицинской помощи в связи с началом родовой деятельности.

При рождении оценка по шкале Апгар 1/3/5 баллов, масса тела 1890 г, длина тела 43 см, недоношенность (34–35 недель гестации). После рождения состояние ребенка расценено как тяжелое, проводились реанимационные мероприятия в родильном зале.

При осмотре состояние ребенка крайне тяжелое. Ребенок находится на высокочастотной вентиляции легких. Обращает на себя внимание фенотип ребенка — низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатия, также определяются контрактуры коленных суставов нижних конечностей, двусторонняя косолапость. Кожные покровы с сероватым оттенком, иктеричные, определяются множественные морщины и складки. Обращает на себя внимание отечность мягких тканей. Большой родничок выполнен, не выбухает. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Гемодинамика за счет кардиотонической поддержки. Живот запавший, безболезненный при пальпации. Стул по типу мекония. Самостоятельного мочеиспускания не отмечалось, установлен уретральный катетер, олигоанурия менее 0,5 мл/кг в час. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правое яичко определяется в мошонке, левое не определяется.

Выполнено ультразвуковое исследование почек.

ПОЧКИ		
	Левая	**Правая**
Размер	Уменьшен: 17×12 мм	Уменьшен: 23×13 мм
Положение	В типичном месте	В типичном месте
Паренхима	Не дифференцирована, корковое вещество повышенной эхогенности, неоднородное	Не дифференцирована, корковое вещество повышенной эхогенности, неоднородное

Чашечно-лоханочная система	Не расширена, стенки не утолщены	Лоханка 7 мм, смешанного типа; чашечки: верхняя группа 6 мм, остальные группы по 3–4 мм; стенки собирательной системы утолщены, в просвете взвесь
Сосуды	Кровоток при цветовом допплеровском картировании выраженно обеднен, по магистральному типу	Кровоток при цветовом допплеровском картировании выраженно обеднен, по магистральному типу
Мочеточник	Не расширен	На всем протяжении до 7 мм, перистальтирует, стенки утолщены
МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ		
Не заполнен, баллон катетера		
Размер	-	
Стенки	Утолщены	
Просвет	-	

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какими признаками характеризуется данный синдром?
3. Перечислите, какие диагнозы входят в аббревиатуру данного синдрома?
4. В каком объеме показано дообследование?
5. Ребенку показано оперативное лечение?

Ситуационная задача № 4

Детский хирург вызван на консультацию в отделение реанимации родильного дома к ребенку 5 суток жизни.

Ребенок родился от второй беременности, вторых родов. Антенатально на 18-й неделе беременности у плода определялись мочевой пузырь больших размеров, двусторонний мегауретер и гипоплазия мышц передней брюшной стенки. С 24-й недели гестации определялось маловодие. Фетальные хирургические вмешательства не проводились.

При рождении оценка по шкале Апгар 3/5/6 баллов, масса тела 2100 г, длина тела 47 см, недоношенность (35–36 недель гестации). После рождения состояние ребенка расценено как тяжелое, проводились реанимационные мероприятия в родильном зале.

При осмотре состояние ребенка тяжелое. Ребенок находится на искусственной вентиляции легких с параметрами нормовентиляции. Кожные покровы иктеричные на розовом фоне. Большой родничок выполнен, не выбухает. Склеры чистые. Подкожно-жировой слой развит недостаточно. Гемодинамика стабильная, в кардиотонической поддержке не нуждается. Живот больших размеров, мягкий, безболезненный при пальпации. Обращает на себя внимание гипоплазия мышц передней брюшной стенки. Стул по типу мекония. Самостоятельного мочеиспускания не отмечалось, установлен уретральный катетер, диурез 3,5 мл/кг в час. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке не определяются. При проведении биохимического анализа крови уровень мочевины составляет 13 ммоль/л, креатинина — 176 ммоль/л.

Выполнено ультразвуковое исследование почек.

ПОЧКИ		
	Левая	**Правая**
Размер	Увеличен: 56×24 мм	Средний: 47×25 мм
Положение	В типичном месте	В типичном месте
Паренхима	Дифференцировка сглажена, паренхима повышенной эхогенности, в корковом и мозговом веществе визуализируются округлые анэхогенные образования до 1,5–3 мм	Дифференцировка сглажена, паренхима выраженно повышенной эхогенности, в корковом и мозговом веществе визуализируются округлые анэхогенные образования до 1,5–3 мм

Чашечно-лоханочная система	Лоханка 15 мм, смешанного типа; чашечки: все группы по 7–8 мм	Лоханка 12 мм, смешанного типа; чашечки: все группы по 6–8 мм
Сосуды	Кровоток при цветовом допплеровском картировании умеренно обеднен по магистральному типу и в подкапсульной зоне	Кровоток при цветовом допплеровском картировании обеднен по магистральному типу и в подкапсульной зоне
Мочеточник	На всем протяжении до 15–22 мм, извитой, коленами, не перистальтирует	На всем протяжении до 20–25 мм, извитой, коленами, не перистальтирует
МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ		
Не заполнен, катетер		
Размер	-	
Стенки	Утолщены	
Просвет	-	

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какими признаками характеризуется данный синдром?
3. Какой объем урологической помощи необходим ребенку в данный момент?
4. Какое исследование и в какие сроки необходимо провести для оценки задней уретры?
5. Какие антенатальные признаки указывали на возможное нарушение почечной функции?
6. В каком объеме и в какие сроки ребенку показано проведение оперативного вмешательства?

Ситуационная задача № 5

В детское урологическое отделение госпитализирован ребенок в возрасте 3 месяцев жизни с направляющим диагнозом «Двусторонний мегауретер».

Анамнез заболевания: антенатально на 22-й неделе беременности у плода выявлена пиелоэктазия с двух сторон до 7 мм, других патологий не выявлено.

Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, первых родов. Беременность 38–39 недель, масса при рождении 3890 г. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Длина тела 54 см, окружность головы 36 см, окружность грудной клетки 35 см. После рождения в родильном доме выполнено ультразвуковое исследование почек, выявлена пиелоэктазия слева 9 мм, справа — 7 мм, мочеточники не расширены. Ребенок выписан домой с рекомендацией плановой консультации детского уролога-андролога. При проведении ультразвукового исследования почек в возрасте 1,5 месяцев выявлено также расширение мочеточников до 5–7 мм с двух сторон, ультразвуковые признаки пузырно-мочеточникового рефлюкса. Ребенок направлен на госпитализацию в плановом порядке.

Объективный статус: состояние ребенка ближе к удовлетворительному. Сознание ясное. Крик громкий. Дыхание спонтанное. Грудное вскармливание по требованию. Кожные покровы чистые, умеренной влажности, бледно-розовые. Большой родничок выполнен. Подкожно-жировой слой развит умеренно. Видимые слизистые розовые, влажные. Перкуторно легочный звук по всем полям. Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится по всем полям. Хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, побочных шумов нет. Живот не вздут, не напряжен, мягкий, безболезненный. Печень +1,0 см из-под края реберный дуги, край закругленный, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул самостоятельный, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, однако при осмотре у ребенка определяется самостоятельное мочеиспускание отдельными каплями, струи нет. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке, S=D.

Задания

1. Выберите необходимые для постановки диагноза методы обследования.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. В каком объеме ребенку показано проведение оперативного вмешательства?

ОТВЕТЫ К УЧЕБНЫМ СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Ситуационная задача № 1

1. На этапе родильного дома необходимо выполнить ультразвуковое исследование почек и взять биохимический анализ крови у ребенка.
2. У ребенка имеются острая задержка мочи на фоне двусторонней врожденной аномалии почек и мочевых путей. Кистозная дисплазия почек с двух сторон. Инфравезикальная обструкция. Клапан задней уретры (?) Мегауретер с двух сторон.
3. Необходимы установка постоянного уретрального катетера и перевод ребенка в специализированное отделение, оказывающее хирургическую помощь новорожденных детям.
4. Необходимо проведение микционной цистоуретрографии после оценки почечной функции и стабилизации состояния ребенка.
5. Маловодие, признаки двусторонней кистозной дисплазии почек с двух сторон по данным ультразвукового исследования, двустороннее поражение почек.
6. После стабилизации состояния и подтверждения диагноза клапана задней уретры показана трансуретральная резекция клапана задней уретры. Необходимость дальнейших оперативных вмешательств для восстановления уродинамики верхних мочевых путей определяется после восстановления проходимости уретры, не ранее чем через 3 месяца.

Ситуационная задача № 2

1. У ребенка имеется инфравезикальная обструкция. Клапан задней уретры (?) Мегауретер справа.
2. Необходимо проведение микционной цистоуретрографии после стабилизации состояния ребенка.
3. После стабилизации состояния и подтверждения диагноза клапана задней уретры показана трансуретральная резекция клапана задней уретры. Необходимость дальнейших оперативных вмешательств для восстановления уродинамики верхних мочевых путей определяется после восстановления проходимости уретры, не ранее чем через 3 месяца.

4. Вероятнее всего, у ребенка имелся мочевой асцит на фоне pop-off при клапане задней уретре.

Ситуационная задача № 3

1. Синдром Поттер.
2. Определенный фенотип ребенка (низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатия, контрактуры конечностей, косолапость), а также тяжелая легочная гипоплазия, пороки почек и мочевыделительной системы (в том числе может быть клапан задней уретры).
3. В аббревиатуре заложены основные фенотипические проявления синдрома:
   P (pulmonary hypoplasia) — гипоплазия легких;
   O (oligohydramnios) — маловодие;
   T (twisted face) — деформации лица;
   T (twisted skin) — дряблая, складчатая (морщинистая, «старческая») кожа;
   E (extremity defects) — деформации конечностей;
   R (renal failure) — почечная недостаточность.
4. Несмотря на то, что синдром Поттер может включать диагноз клапана задней уретры, в настоящее время дополнительное урологическое обследование ребенку ввиду тяжести состояния не показано.
5. В настоящее время оперативное лечение ребенку не показано. Так как мы не можем исключить диагноз клапана задней уретры, необходимо рекомендовать оставить у ребенка постоянный уретральный катетер.

Ситуационная задача № 4

1. Синдром Prune belly: врожденная гипоплазия мышц передней брюшной стенки; двусторонний крипторхизм; двусторонняя врожденная аномалия почек и мочевых путей: кистозная дисплазия почек с двух сторон. Инфравезикальная обструкция. Клапан задней уретры (?) Мегауретер с двух сторон. Острое почечное повреждение в раннем неонатальном периоде. Скорость клубочковой фильтрации 9,7 мл/мин.
2. Синдром Prune belly включает характерную триаду симптомов: аплазию или гипоплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и пороки мочевыделительной системы.

3. В настоящее время, учитывая течение острого почечного повреждения в раннем неонатальном периоде, ребенку показан постоянный уретральный катетер.
4. Необходимо проведение микционной цистоуретрографии после стабилизации состояния ребенка.
5. С 24-й недели гестации определялось маловодие, что является одним из главных факторов нарушения почечной функции у плода в антенатальном периоде.
6. После стабилизации состояния и подтверждения диагноза клапана задней уретры показана трансуретральная резекция клапана задней уретры. Необходимость дальнейших оперативных вмешательств для восстановления уродинамики верхних мочевых путей определяется после восстановления проходимости уретры, не ранее чем через 3 месяца. Тактика оперативной коррекции двустороннего криптторхизма и гипоплазии мышц передней брюшной стенки определяется в более старшем возрасте.

Ситуационная задача № 5

1. Необходимы ультразвуковое исследование почек и микционная цистоуретрография.
2. Клапан задней уретры. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс с двух сторон.
3. После подтверждения диагноза клапана задней уретры показана трансуретральная резекция клапана задней уретры. При выявлении пузырно-мочеточникового рефлюкса и наличии клапана задней уретры имеется высокая вероятность самопроизвольного регресса пузырно-мочеточникового рефлюкса, поэтому необходимость дальнейших оперативных вмешательств для восстановления уродинамики верхних мочевых путей определяется после восстановления проходимости уретры, не ранее чем через 3 месяца.

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Расскажите о классификации типов клапанов задней уретры.
2. Какие антенатальные признаки инфравезикальной обструкции вы знаете?
3. Какой вариант фетальной хирургии наиболее часто применяется при инфравезикальной обструкции? В чем суть данного метода и какие показания к его применению?
4. Опишите характерную клиническую картину инфравезикальной обструкции в периоде новорожденности.
5. Почему важно знать эмбриогенез мочевой системы для понимания особенностей инфравезикальной обструкции?
6. Какие синдромальные патологии необходимо исключить в антенатальном периоде при подозрении на инфравезикальную обструкцию у плода?
7. Какой объем диагностической программы необходим у ребенка с подозрением на инфравезикальную обструкцию?
8. Почему у детей с клапаном задней уретры необходима оценка почечной функции?
9. Расскажите о лечении клапана задней уретры.
10. Какие особенности ведения недоношенных пациентов с клапаном задней уретры при небольшом размере уретры?
11. Когда и в каком объеме необходимы операции на верхних мочевых путях у детей с клапаном задней уретры?
12. Когда необходимо проводить цистоуретрографию у детей с острым почечным повреждением и подозрением на клапан задней уретры?
13. В каких случаях детям с клапаном задней уретры необходима деривация мочи?
14. Расскажите, почему для детей с клапаном задней уретры характерна дисфункция мочевого пузыря.
15. Какова классификация стадий хронической болезни почек.
16. Какие показания для проведения заместительной почечной терапии вы знаете?

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Вариант инфравезикальной обструкции, проявляющийся наличием обструктивных складок или мембраны в области задней уретры, называется:
   a) клапан задней уретры
   b) стриктура уретры
   c) меатостеноз
   d) нейрогенная дисфункция мочевого пузыря

2. Сколько типов клапана задней уретры различают согласно классификации H.H. Young (1919)?
   a) три типа
   b) два типа
   c) четыре типа
   d) пять типов

3. В каком проценте случаев встречается I тип клапана задней уретры?
   a) 90–95%
   b) 5–10%
   c) 20–30%
   d) 50–60%

4. Для клапана задней уретры при антенатальной диагностике характерно:
   a) нормоцистис
   b) мегацистис
   c) микроцистис
   d) многоводие

5. При каком продольном размере мочевого пузыря устанавливается диагноз мегацистиса?
   a) менее 7 мм
   b) более 5 мм
   c) более 7 мм
   d) менее 6 мм

6. Сколько степеней мегацистиса различают согласно классификации F. Fontanella?
   a) три степени
   b) четыре степени
   c) две степени
   d) пять степеней

7. Для тяжелой степени мегацистиса по классификации Fontanella характерны (1) объем мочевого пузыря ≥5,4 $см^3$; (2) ангидрамнион до 20 недель; (3) объем мочевого пузыря <5,4 $см^3$; (4) нормальный объем амниотической жидкости в 20 недель; (5) нормальный объем амниотической жидкости в 26 недель:
   a) 1, 2
   b) 1, 4
   c) 2, 3
   d) 3, 5

8. Для средней степени мегацистиса по классификации F. Fontanella характерны (1) объем мочевого пузыря ≥5,4 $см^3$; (2) ангидрамнион до 20 недель; (3) объем мочевого пузыря <5,4 $см^3$; (4) нормальный объем амниотической жидкости в 20 недель; (5) нормальный объем амниотической жидкости в 26 недель:
   a) 3, 4
   b) 1, 2
   c) 1, 5
   d) 2, 3

9. Как называется механизм предотвращения возникновения избыточного внутрипузырного и внутрипочечного давления?
   a) pop-down
   b) pop-on
   c) pop-off
   d) pop-up

10. Отсутствие эффективного мочеиспускания во внутриутробном периоде приводит к (1) мегацистису; (2) микроцистису; (3) маловодию; (4) многоводию; (5) понижению внутрипузырного давления:
    a) 2, 5
    b) 4, 5

c) 2, 3
d) 1, 3

11. Какие синдромы могут сочетаться с инфравезикальной обструкцией?
    a) синдром Поттер
    b) синдром «сливового живота»
    c) синдром Куррарино
    d) синдром Поланда

12. Как называется синдром, включающий сочетанную врожденную аномалию почек и мочевых путей?
    a) VATER
    b) CHARGE
    c) DiGeorge
    d) CAKUT

13. Как называется синдром, включающий аплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и пороки мочевыделительной системы?
    a) синдром Поттер
    b) синдром Алажилля
    c) синдром «сливового живота»
    d) синдром Бадда–Киари

14. Как называется синдром, включающий тяжелую легочную гипоплазию, пороки мочевыделительной системы и определенный фенотип ребенка (низко посаженные уши, широко расставленные глаза, микрогнатия, контрактуры конечностей, косолапость)?
    a) синдром Поттер
    b) синдром Горнера
    c) синдром Поланда
    d) синдром Куррарино

15. Какой вариант нарушения уродинамики верхних мочевых путей встречается чаще всего при клапане задней уретры?
    a) гидронефроз
    b) уретероцеле
    c) пузырно-мочеточниковый рефлюкс
    d) обструктивный мегауретер

16. Что необходимо выполнить первым этапом у мальчиков, родившихся с подозрением на клапан задней уретры?
    a) провести микционную цистографию
    b) провести цистоуретроскопию
    c) наложить пункционную нефростому
    d) дренировать мочевой пузырь

17. Диагностическим стандартом при подозрении на наличие клапана задней уретры во всем мире является:
    a) ультразвуковое исследование
    b) микционная цистоуретрография
    c) динамическая нефросцинтиграфия
    d) экскреторная урография

18. Стандартом лечения клапана задней уретры является:
    a) трансуретральная резекция клапана
    b) уретропластика по Хольцову
    c) баллонная дилатация клапана
    d) трансвезикальная деструкция

19. Рассечение створок клапана задней уретры при 1-м типе следует выполнять на … часах условного циферблата:
    a) 1, 11
    b) 5, 7
    c) 6, 12
    d) 3, 9

20. Самым частым осложнением абляции клапана задней уретры является:
    a) развитие стриктур
    b) недержание мочи
    c) меатостеноз
    d) пузырно-мочеточниковый рефлюкс

21. На какой срок устанавливается уретральный катетер после трансуретральной резекции клапана задней уретры?
    a) 1–3 дня
    b) 12–15 дней

c) 21–24 дня
d) 5–7 дней

22. Для оценки раздельной функции почек важно выполнить следующее исследование:
    a) компьютерную томографию
    b) ультразвуковое исследование
    c) реносцинтиграфию
    d) магнитно-резонансную томографию

23. Какую группу препаратов следует назначить пациенту с клапаном задней уретры при протеинурии, чтобы отдалить или предотвратить развитие хронической болезни почек?
    a) нестероидные противовоспалительные препараты
    b) глюкокортикостероиды
    c) антибиотики
    d) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

24. Риск развития хронической болезни почек при клапане задней уретры составляет:
    a) 32%
    b) 50%
    c) 75%
    d) 100%

25. Риск развития терминальной стадии хронической болезни почек при клапане задней уретры составляет:
    a) 50%
    b) 75%
    c) 100%
    d) 20%

26. Всем пациентам с клапаном задней уретры требуется наблюдение следующего специалиста:
    a) невролог
    b) генетик
    c) нефролог
    d) кардиолог

27. Частота встречаемости клапана задней уретры составляет:
    a) 1 на 1000
    b) 1 на 100 000
    c) 1 на 7000
    d) 1 на 70 000

28. К какому типу относится клапан, имеющий вид поперечной диафрагмы?
    a) к 1-му
    b) 2-му
    c) 3-му
    d) 4-му

29. К какому типу относится клапан, расположенный ниже семенного бугорка и имеющий чашеобразную форму?
    a) к 1-му
    b) 2-му
    c) 3-му
    d) 4-му

30. Сколько стадий хронической болезни почек выделяют в настоящее время?
    a) три
    b) четыре
    c) пять
    d) шесть

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1 — a	11 — a, b	21 — d
2 — a	12 — d	22 — c
3 — a	13 — c	23 — d
4 — b	14 — a	24 — a
5 — c	15 — c	25 — d
6 — a	16 — d	26 — c
7 — a	17 — b	27 — c
8 — a	18 — a	28 — c
9 — c	19 — b	29 — a
10 — d	20 — a	30 — c

ОСНОВНОЙ СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Детская хирургия: национальное руководство / под ред. А.Ю. Разумовского. 2-е изд., перераб. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 1280 с. (Серия «Национальные руководства»)
2. Исаков Ю.Ф., Володин Н.Н., Гераськин А.В. (ред.). Неонатальная хирургия. Москва: Династия, 2011. 688 с.
3. Клинические рекомендации Европейской ассоциации урологов 2023, русская версия. EAU Guidelines. Edn. presented at the EAU Annual Congress Barcelona, 2019.
4. Меновщикова Л.Б., Рудин Ю.Э., Гарманова Т.Н., Шадеркина В.А. Клинические рекомендации по детской урологии-андрологии. Москва: Перо, 2015. 240 с.
5. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г. Эндохирургические операции у новорожденных. Москва: Медицинское информационное агентство, 2015. 337 с.
6. Гурская А.С. Диагностика и лечение инфравезикальной обструкции у детей грудного возраста: Автореф. дис. … канд. мед. наук: 14.01.19. Москва, 2016.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЙ СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гус А.И., Костюков К.В., Кучеров Ю.И., Подуровская Ю.Л. Современные подходы к диагностике и тактике ведения беременности при врожденных обструктивных уропатиях плода // Акушерство и гинекология. 2012. № 6. С. 21–27.
2. Гус А.И., Костюков К.В., Ляшко Е.С. Значение трехмерной допплерографической ангиографии при врожденных обструктивных уропатиях у плода // Акушерство и гинекология. 2013. № 8. С. 74–80.
3. Гус А.И., Костюков К.В., Ляшко Е.С. Роль трехмерной эхографии при врожденных обструктивных уропатиях у плода // Акушерство и гинекология. 2013. № 9. С. 46–52.
4. Каганцов И.М., Задыкян С.С., Задыкян Р.С., и др. Гигантская уринома у новорожденного мальчика с клапаном задней уретры (клиническое наблюдение и литературный обзор) // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 1. С. 77–84.
5. Каюков И.Г., Смирнов А.В., Эмануэль В.Л. Цистатин С в современной медицине // Нефрология. 2012. Т. 16, № 1. С. 22–39.
6. Левитская М.В., Меновщикова Л.Б., Голоденко Н.В., и др. Диагностический алгоритм у младенцев с антенатально выявленной пиелоэктазией // Детская хирургия. 2012. № 1. С. 7–11.
7. Лучанинова В.Н., Погодаева Т.В., Ни А. Анализ структуры и факторы риска развития патологии почек у плодов // Уральский медицинский журнал. 2011. № 7. С. 97–101.
8. Меновщикова Л.Б., Шадеркина В.А., Гарманова Т.Н., и др. Клинические рекомендации по детской урологии-андрологии. Москва: Уромедиа, 2017. 68 с.
9. Мочалова М.Н., Мудров В.А., Мудров А.А. Роль состава околоплодных вод в структуре перинатальной патологии // Журнал акушерства и женских болезней. 2019. Т. 68, № 2. С. 95–108.
10. Гарманова Т.Н. Генетические причины врожденных заболеваний почек и верхних мочевыводящих путей. Обзор литературы // Экспериментальная и клиническая урология. 2016. № 2. С. 118–124.
11. Хаматханова Е.М., Кучеров Ю.И., Фролова О.Г., и др. Пути совершенствования качества медицинской помощи при врожденных пороках развития // Акушерство и гинекология. 2011. № 4. С. 79–84.

12. Шидаков И.Х., Шавтикова А.Т., Джибабова Ф.А. Клинический случай синдрома Поттера у новорожденного // Медицинский совет. 2021. № 17. С. 242–245.
13. Эрман М.В., Балацкий С.Ю. Врожденные аномалии развития почек у детей // Знание пропедевтики — основа клинического мышления педиатра: сборник трудов, посвященный 80-летию проф. А.Я. Пучковой. Санкт-Петербург: ИнформМед, 2015. С. 148–164.
14. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Ренальное маловодие и Поттер-последовательность при кистозных заболеваниях почек // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2021. Т. 66, № 1. С. 47–51.
15. Abdelhalim A, El-Hefnawy AS, Dawaba ME, et al. Effect of early oxybutynin treatment on posterior urethral valve outcomes in infants: A randomized controlled trial. *J Urol.* 2020;203(4):826–831.
16. Atar A, Oktar TM, Kucukgergin C, et al. The roles of serum and urinary carbohydrate antigen 19-9 in the management of patients with antenatal hydrohephrosis. *J Pediatr Urol.* 2015;11(3):133.e1–e135.
17. Bekheirnia MR, Bekheirnia N, Bainbridge MN, et al. Whole-exome sequencing in the molecular diagnosis of individuals with congenital anomalies of the kidney and urinary tract and identification of a new causative gene. *Genet Med.* 2017;19(4):412–420.
18. Benzer M, Alpay H, Baykan O, et al. Serum NGAL, cystatin C and urinary NAG measurements for early diagnosis of contrast-induced nephropathy in children. *Ren Fail.* 2016;38(1):27–34.
19. Branco BC, Wilnes B, de Castro PA, et al. Novel biomarkers for posterior urethral valve. *Curr Med Chem.* 2023;30(15):1712–1735.
20. Duymaz G, Yagar S, Ozgok A. Comparison of effects of low-flow sevoflurane and low-flow desflurane anaesthesia on renal functions using cystatin C. *Turk J Anaesthesiol Reanim.* 2017;45(2):93–97.
21. Fadel FI, Mourad AA, Abdel Rahman AM, et al. Levels of cystatin c in low- and high-flux hemodialysis in children with end-stage renal disease. *Pediatr Nephrol.* 2017;32(9):1603–1609.
22. Godlewski K, Tekgul S, Gong E, et al. Clinical considerations in adults with history of posterior urethral valves. *J Pediatr Urol.* 2023;15:S1477-5131(23)00406-0.
23. Hei MY, Yi ZW. Environmental factors for the development of fetal urinary malformations. *World J Pediatr.* 2014;10(1):17–23.

24. Hiramoto JS, Katz R, Peralta CA, et al. Inflammation and coagulation markers and kidney function decline: The Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *Am J Kidney Dis.* 2012; 60(2):225–232.
25. Hogan J, Dourthe ME, Blondiaux E, et al. Renal outcome in children with antenatal diagnosis of severe CAKUT. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27(3):497–502.
26. Hwang BF, Magnus P, Jaakkola J.J. Seasonal variation of birth defects in Norway. *Biomedicine.* 2013;(3):95–101.
27. Khondker A, Chan JY, Malik S, et al. Primary ablation versus urinary diversion in posterior urethral valve: Systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol.* 2023;19(4):408–417.
28. Khondker A, Kim K, Najafabadi BT, et al. Posterior urethral valves, pressure pop-offs, and kidney function: Systematic review and meta-analysis. *World J Urol.* 2023;41(7):1803–1811.
29. Klaus R, Lange-Sperandio B. Chronic kidney disease in boys with posterior urethral valves-pathogenesis, prognosis and management. *Biomedicines.* 2022;10(8):1894.
30. Lau L, Al-Ismaili Z, Harel-Sterling M, et al. Serum cystatin C for acute kidney injury evaluation in children treated with aminoglycosides. *Pediatr Nephrol.* 2017;32(1):163–171.
31. Leem AY, Park MS, Park BH, et al. Value of serum cystatin C measurement in the diagnosis of sepsis-induced kidney injury and prediction of renal function recovery. *Yonsei Med J.* 2017;58(3):604–612.
32. Lukomska A, Baumert M, Krzych LJ, Sypniewska K. Estimation of the risk factors of the congenital urinary system defects. *Cent Eur J Med.* 2012;7(1):85–90.
33. Matsuki M, Tanaka T, Maehana T, et al. The discrepancy between serum creatinine and cystatin C can predict renal function after treatment for postrenal acute kidney injury: Multicenter study and pooled data analysis. *Clin Exp Nephrol.* 2017;21(5):852–857.
34. Mo Z, Li M, Xie X, et al. Urodynamic changes before and after endoscopic valve ablation in boys diagnosed with the posterior urethral valve without chronic renal failure. *BMC Urol.* 2023;23:5.
35. Montero JA, Riveros BP, Bueso Asfura OE, Martín-Calvo N. Pop-off mechanisms as renoprotective mediators in children with posterior urethral valves: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol.* 2024;20(1):57–66.

36. Nakhjavan-Shahraki B, Yousefifard M, Ataei N, et al. Accuracy of cystatin C in prediction of acute kidney injury in children; serum or urine levels: Which one works better? A systematic review and meta-analysis. *BMC Nephrol.* 2017;18(1):120.
37. Nef S, Neuhaus TJ, Sparta G, Weitz M. Outcome after prenatal diagnosis of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Eur J Pediatr.* 2016;175(5):667–676.
38. Pellegrino C, Capitanucci ML, Forlini V, et al. Posterior urethral valves: Role of prenatal diagnosis and long-term management of bladder function; a single center point of view and review of literature. *Front Pediatr.* 2023;10:1057092.
39. Pervez M, Hasina K. Incidence and progress of vesicoureteric reflux after primary fulguration of posterior urethral valves. *Bangladesh J Endosurg.* 2013;1(2).
40. Postoev VA, Grjibovski AM, Kovalenko AA, et al. Congenital anomalies of the kidney and the urinary tract: A Murmansk county birth registry study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2016;106(3):185–193.
41. Poudel A, Afshan S, Dixit M. Congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *NeoRev.* 2016;17(1):e18–e27.
42. Rickard M, Lorenzo AJ. Response to commentary re primary ablation versus urinary diversion in posterior urethral valve: Systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol.* 2023;19(4):421.
43. Sarhan OM, Alghanbar M, Alsulaihim A, et al. Multicystic dysplastic kidney: Impact of imaging modality selection on the initial management and prognosis. *J Pediatr Urol.* 2014;10(4):654–649.
44. Scarborough PL, Ferrara E, Storm DW. Should prenatal hydronephrosis that resolves before birth be followed postnatally? Analysis and comparison to persistent prenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol.* 2015;30(9):1485–1491.
45. Schanstra JP, Decramer S, Buffin-Meyer B, et al. Fetal biomarkers for lower urinary tract obstruction secondary to posterior urethral valves. *J Pediatr Urol.* 2024;14:S1477-5131(24)00014-7.
46. Schlomer BJ, Copp HL. Antenatal hydronephrosis: Assessment and management. *NeoRev.* 2013;14(11):e551–e561.
47. Shapiro SR, Wahl EF, Silberstein MJ, Steinhardt G. Hydronephrosis index: A new method to track patients with hydronephrosis quantitatively. *Urology.* 2008;72(3):536–538.

48. Sundin PO, Sjostrom P, Jones I, et al. Measured glomerular filtration rate does not improve prediction of mortality by cystatin C and creatinine. *Nephrol Dial Transplant.* 2017;32(4):663–670.
49. Venkatesan K, Green J, Shapiro SR, Steinhardt GF. Correlation of hydronephrosis index to society of fetal urology hydronephrosis scale. *Adv Urol.* 2009;2009:960490.
50. Yadav P, Rickard M, Kim JK, et al. Comparison of outcomes of prenatal versus postnatal presentation of posterior urethral valves: A systematic review and meta-analysis. *World J Urol.* 2022;40(9):2181–2194.
51. Zeng X, Hossain D, Bostwick DG, et al. Urinary β2-microglobulin is a good indicator of proximal tubule injury: A correlative study with renal biopsies. *J Biomark.* 2014;2014:492838.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ИНСТИТУТ ПОДГОТОВКИ МЕДИЦИНСКИХ КАДРОВ

КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ С КУРСОМ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ
И РЕАНИМАТОЛОГИИ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

КЛАПАН ЗАДНЕЙ УРЕТРЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Е.Ю. Дьяконова, С.Н. Зоркин, А.С. Гурская, Р.Р. Баязитов

Учебное пособие

Выпускающий редактор У. Г. Пугачева
Корректор М.Н. Шошина
Верстка Е.А. Трухтанова

Подписано в печать 25.11.2024.
Формат 70x100/16. Усл. печ. л. 6,175.
Тираж 500 экз. Заказ 01570-25.

Отпечатано ОАО «Подольская фабрика офсетной печати».
142100, Подольск, Революционный просп., 80/42.
Тел. 8 (4967) 69–97–22, 8 (4967) 69–97–29
E-mail: zakaz@pfop.ru