

Rubrik Blåsexstrofi Vårdprogram	Dokumenttyp Riktlinje	Gäller from 2017-10-11	Giltigt t o m 2021-10-11	Sida:
Författare Anderberg Magnus	Faktaägare Anderberg Magnus			1 (6)
Gäller för (enhet) Barn och ungdomskirurgiavd 65, SUS	<i>Utskrivet dokument gäller inte som original!</i>			Version: 3

Blåsexstrofi Vårdprogram

Bakgrund

Blåsexstrofi ses hos 2-3:100 000 nyfödda. Missbildningen upptäcks direkt då man ser lågt sittande navel samt att nedre bukvägg, urinblåsa och urinrör ligger öppna. Blåsslemhinnan ligger synlig som en platta med två urinledarmynningar där urin töms. Flickor har delad clitoris och pojkar har öppen, uppåtkrökt penis med urinröret som en slemhinneplatta på ovansidan. Blåsexstrofi kan vara led i en större missbildning, men vanligen är barnet helt friskt i övrigt och med normala inre genitalia.

Isolerad epispadi är ovanligare, cirka 1:484 000 nyfödda och oftast pojkar. Hos en flicka upptäcks epispadi vanligen senare i samband med att hon undersöks på grund av inkontinens.

Kloakexstrofi är mer komplex och ännu ovanligare, 1:200 000-400 000 nyfödda. Blåsan är delad med tarm mellan de båda halvorna och hos pojkar är penis helt kluven i två halvor. Därtill förekommer myelomeningocele, skelettdeformiteter, andra missbildningar i urinvägar och tarm samt omfalocele i olika kombinationer. Varje fall är unikt och komplicerat, varför individuell utredning, bedömning och operation av erfaren barnurolog krävs.

Blåsexstrofisamarbete

Nationell behandlings- och uppföljningsplan finns och blanketter fylls i initialt samt vid kontroller. Plan och blanketter finns i Dokumentportalen. Inför operation inbjudes barnurolog från Göteborg, Stockholm och Uppsala. Aktuella kontaktpersoner är Gundela Holmdahl, Magdalena Fossum och Gillian Barker.

Handläggning

Nedanstående är en basal plan. Vid ev komplikationer handläggs dessa separat av barnurolog. Undersökningar markerade med * görs samlat på de hemorter där resurser finns och meddelas barnurolog. Övriga görs i Lund under ett par dagar.

Nyfödd hemort

Blåsplattan täcks med Mepitel, Jelonet eller liknande som skydd för slemhinnan. Allmän barnläkarbedömning för ställningstagande till behov av ytterligare åtgärder på grund av underburenhet, andningsstörning, misstänkt hjärtfel eller andra sjukdomstecken. Barnkirurg kontaktas, transport planeras inklusive bedömning av övervakningsbehov, kuvös mm. Ren blåsexstrofi hos i övrigt friskt barn kräver inte extra övervakning.

Nyfödd första besök barnurolog och barnortoped på Barnkirurgen i Lund

Barnurolog: "Blåsexstrofi pojke" resp "Blåsexstrofi flicka" skrivs ut från dokumentportalen och första delen, "**Första vårdtillfälle (Preoperativt)**" ifylles löpande under vårdtiden.

Allmän undersökning, andra synliga missbildningar, bukväggsdefektens storlek (längd, bredd), slemhinnepolyper, urethraplattans längd (sträckt läge blåshals till penistopp resp vagina), penis längd/bredd, testiklar (läge, storlek, konsistens), vaginalöppning (synlig, trång, en/flera), mått anus-vagina, ljumskbräck.

Anamnestiskt noteras ev prenatal diagnos (vecka), graviditetsdata (p-piller, övr mediciner, infertilitetsutredning/behandling, naturmedel), gestationsvecka, tillväxthämning, födelsevikt och –längd, missbildningar i släkten, syskon (antal, ålder, kön, ev sjukdom) etnicitet föräldrar, konsanguinitet, yrken (exposition för miljögifter/kemikalier/speciell kosthållning).

Föräldrar informeras och får träffa kurator, uroterapeut, kontaktsköterska och vid behov psykolog.

Antibiotikaprofylax. Kreatinin. Ultraljud urinvägar, ultraljud hjärta, bäckenröntgen (mätning av symfysavstånd, sakroiliakalmått och kvot) och ultraljud/slättröntgen av rygg (diskuteras med barnröntgenolog).

Under vårdtiden ges muntlig och skriftlig information om nationell genetisk studie.

Vid utskrivning lämnas telefonnummer till kontaktpersoner samt preliminärt operationsdatum vid ca 6 veckors ålder. Antibiotikaprofylax fortsättes. Hemorten aviseras via epikris och meddelas om familjen behöver psykologhjälp. Kontaktpersoner på övriga barnkirurgiska enheter informeras om planerat operationsdatum.

Barnortoped: Höftundersökning (Ortolani, Barlow, stabilitet i höftled) och bedömning av bäckenröntgen.

Barnurolog telefonkontakt

Vid ca 1 månads ålder angående ev nytillkomna symptom som kan kräva kompletterande undersökning preop.

Barnurolog och ortoped operation vid ca 6 v ålder

Vid inskrivning frågas om medicinering, hudbehandling, UVI, andra symptom. Vikt, längd, kreatinin, Hb, vita, S/B, elektrolyter. Bedömning av bukväggsdefektens storlek, hudirritation, blåsstorlek, blåspolyper, penis längd/bredd, utrethraplattans längd, testiklar (läge, storlek, konsistens), vaginalöppning, mått anus-vagina, bråck. Antibiotikaproylax. I övrigt sedvanliga operationsförberedelser inkl blodbeställning. **Blåsexstrofidokumentets "Primäroperation" ifylles löpande** och operationsberättelsen bilägges.

Operationen görs latexfritt i narkos (med epidural om ryggen undersökts med UL för att utesluta missbildningar). Symfysavstånd mäts pre- och postoperativt samt noteras i operationsberättelsen. Bäckén klyvs vid höftkammár. Hos flickor sluts blåsa och urethra. Urethralängd mäts och noteras. Clitorishalvor adapteras. Hos pojkar sluts blåsa och övre urethra. Njurar och blåsa avlastas med uretärkatetrar 3 ch, urethrakateter 8-10 ch och Malecotekateter 10 ch. Yttre wellgummidrán. Symfys och bukvägg sluts. Bäckén fixeras med A-gips som tillåter sårinspektion och förbandsbyte.

Barnet får matas när det är fullt vaket. Kontroller och omläggningar enligt sedvanliga rutiner. Smärtlindring enligt PM och i samarbete med smärtsköterska.

Yttre drän avvecklas när läckage upphör. Uretärkatetrar behålls 1 vecka, urethrakateter 2-3 v. Efter 2v påbörjas stängningsschema av Malecotekateter som planeras behållas till efter MUCG. Gips behålles 3-4 veckor. Samtliga katetertider anges i journalen.

Ultraljud och MUCG görs 4v postop och Malecote dras om inga komplikationer noterats.

Under vårdtiden noteras ev CVK, TPN, sårinfektion, ytlig ruptur, fistel, total separation, kateterkompliaktion, infektion med feber, reoperation eller annan kompliaktion. Ange även datum för ev BIVA-vård, extubering och avveckling av immobilisering.

Utskrivning när allmäntillståndet så medger och smärtlindring avvecklats. Barnet flyttas till hemortssjukhuset om man ännu inte avvecklat gips/Malecote och får i detta fall komma åter för avgipsning/rtg/Malecoteavveckling. Vid tidig utskrivning görs en kontroll på Barnkir ca 1 mån postop. 3 mån-kontroll planeras inkl remisser samt info till sekreterare och ortoped. I epikris anges förutom sedvanliga data samtliga katetertider och fortsatt planering. Epikriskopia till hemort.

Barnurolog 1 mån postop

Allmän postop kontroll, ev i kombination med avveckling av gips/Malecote. Ge tid för 3 mån-kontroll inkl info till ortoped. Kopia hemorten.

Barnurolog och barnortoped 3 mån postop

Barnurolog: **Blåsexstrofidokumentets ”Kontroll 3 mån efter blåsslutning” ifylles.**

Postoperativa komplikationer, aktuell medicinering, blåstömningsproblem, antal blöjbyten per dygn, behandlingskrävande UVI antal, multiresistenta bakterier, nya operationer. Undersök penis/vagina, testiklar, ljumskar som tidigare samt om penis är rak och utan fistel. Ultraljud urinvägar (samt MAG-3 om dilatation), bäckenröntgen (symfysavstånd, sakroiliakalmått och kvot), 4t miktionsobservation, kreatinin, Hb, urinodling, vikt och längd. Ev fotografi om föräldrar accepterar detta.

Överväg om RIK, urethradilatation, bråckoperation eller extrakontroll av testiklar behövs. Förbered hos pojke planering för epispadiplastik efter 1-årsgenomgång. Vid liten penis kan preop testosteron bli aktuellt och planeras tillsammans med barnendokrinolog som ansvarar för medicineringen.

Telefonkontakt planeras vid behov. Kopia hemorten inkl vilka undersökningar som ska göras där vid 1 års ålder.

Barnortoped: Höftstatus och bedömning av bäckenröntgen.

Barnurolog och barnortoped vid 1 års ålder

Barnurolog: **Blåsexstrofidokumentets ”Kontroll vid 1 års ålder” ifylles.** Komplikationer, aktuell medicinering, blåstömningsproblem, antal blöjbyten per dygn, behandlingskrävande UVI antal, multiresistenta bakterier, nya operationer. Undersök penis/vagina, testiklar, ljumskar som tidigare. Ultraljud urinvägar*, bäckenröntgen (symfysavstånd, sakroiliakalmått och kvot), MAG3+GFR*, cystometri alt cystoscopi med blåsvolymsmätning, MUCG, 4t miktionsobservation*, kreatinin*, Hb*, urinodling*, vikt* och längd*.

Planera potträning. Ta ställning till RIK, urethradilatation, refluxbehandling, operation retentio testis, ljumskbråck. Planera 2-årskontroll för flicka och ge pojke tid för epispadiplastik. Ställningstagande till testosteron om detta inte gjorts tidigare. Meddela hemort om planering samt om att göra årliga ultraljud urinvägar* och kreatinin*.

Barnortoped: Höftstatus och bedömning av bäckenröntgen.

Epispadiplastik pojke

Vid inskrivning kontrolleras att undersökningar enl ovan gjorts samt att testosteronbeslut är dokumenterat och i tillämpligt fall att behandling är given enl plan. **Blåsexstrofidokumentets ”Epispadiplastik” ifylles löpande under vårdtiden.** Sedvanlig preoperativ förberedelse. Latexfri operation. Flera operationsmetoder finns, men grundprincipen är att corpora cavernosa och urethra separeras från varandra, varefter urethra sys över kateter 10 ch, meatus placeras mitt på glans och corpora roteras över urethra. Vid kort urethra kan förhud användas till förlängning. Den hud som finns sys till kanten på glans som vid circumcisio.

Ibland lämnas ett hudöverskott som en möjlighet till senare plastik vid behov. Malecotekateter i blåsan. I vissa fall har även symfyfen öppnats och åter slutits. Stadigt yttre förband runt penis. Smärtlindring, kontroller, mat och omläggning enligt sedvanliga rutiner. Mobilisering i säng första veckan och därefter successiv ökning. Stängningsschema av Malecote och urethrateter påbörjas efter 2 v. Urethrateter behålles 2-3 v. Malecote dras när miktion fungerar, varefter ultraljud görs. Epikriskopia till hemort och ge tid för återbesök till barnurolog och uroterapeut efter 1 mån med klinisk kontroll och blåstömning. Notera ev komplikationer, reoperation i dokumentet. Därefter individualisering beroende på operationsresultat.

Årliga kontroller

Hemort: Ultraljud urinvägar* och kreatinin* med samlat besked till Lund.

Barnurolog: Klinisk kontroll och vid behov kompletterande undersökning/behandling. Journalkopia till hemort med fortsatt planering samt vilka undersökningar som krävs före nästa kontroll.

Efter 4-årskontrollen meddelas sekreterare vilka 5-årsundersökningar som ska bevakas för remisskrivning samt att ortoped ska aviseras om undersökning.

Barnurolog och barnortoped vid 5 års ålder

Barnurolog: **Blåsexstrofidokumentets ”Kontroll vid 5 års ålder” ifylles.**

Behandlingskrävande UVI antal, multiresistenta bakterier. Operationer, vad/datum/komplikationer. Antikolinergika, annan medicinerig. RIK, blöjor/kontinensskydd, antal per dygn. Toaletträning. Annan sjukdom.

Undersök hos pojkar penis längd, bredd, meatusläge, kurvatur, urethrafistel. Testiklar läge, storlek, konsistens. Hos flickor separerad urethra/vaginalmykning, synlig clitoris. Annat såsom t.ex bräck, ärr, fistel, navel.

Vikt*, längd*. Hb*, kreatinin*, urinodling*. Fotografi om förälder tillåter. Ultraljud urinvägar* (AP-mått, calyxdilatation). MAG3*+GFR*. 4t-miktionsobservation/flöde-resurin/inkontinenstest*. Cystometri alt cystoscopi med blåsvolymsmätning. MUCG vid behov. Bäckentröntgen (symfysavstånd, sakroiliakalmått och kvot).

Ta ställning till antibiotikapofylax, antikolinergika, Defluxbehandling av ev vesicoureteral reflux. Planera för kontinenskirurgi (blåshalsinjektion, blåshalsplastik, kombinera med Mitrofanoff/Monti?). Fråga efter önskemål om naveloperation. Kopia hemort.

Barnortoped: Höftstatus extension/flexion, abduktion/adduktion, inåtrotation/utåtrotation samt bedömning av bäckenröntgen.

Årliga kontroller som tidigare

Barnurolog tar ställning till om ytterligare åtgärder behövs för kontinens, kosmetik, ortopedi eller annat. Kopia hemort.

Barnurolog och barnortoped vid 14-15 års ålder

Barnurolog: **Blåsexstrofidokumentets ”Kontroll vid 14-15 års ålder” ifylles.**

Behandlingskrävande UVI antal, multiresistenta bakterier. Operationer (introitusplastik, hudkorrektio/ärrplastik, prolapsoperation, navelplastik, Defluxinjektion blåshals, blåshalsplastik, neoimplantation (tunnelpplastik), Mitrofanoff/Monti, blåaugmentation, annan operation). Operationsdatum, komplikationer. Antikolinergika, annan medicinering. RIK dag/natt antal via urethra/Mitrofanoff/Monti, blöjor/kontinensskydd antal byten. Antal miktioer dag/natt. Torr dag/natt, ålder. Frekvens läckage dag/natt via urethra/Mitrofanoff/Monti. Blåssköljning frekvens. Hos pojke erektion, utlösning, sexualdebut (ålder). Hos flickor menarche (ålder), tamponganvändning. Sexualdebut ålder, orgasm. Annan sjukdom.

Undersök ärr, hårutbredning, navel, fistel, bråck. Pubertetsstadium enl Tanner (1-5). Hos pojkar penis längd, bredd, meatusläge, kurvatur, riktning, urethrafistel. Testiklar läge, storlek, konsistens. Hos flickor separerad urethra-vaginalmykning, vaginalmykning normal/trång, prolaps, clitoris storlek/normal/saknas/bifid.

Vikt*, längd*. Hb*, kreatinin*, urinodling*. Fotografi om förälder tillåter. Ultraljud urinvägar* (AP-mått, calyxdilatation). MAG3*+GFR*. 4t-miktionsobservation/flöde-resurin/inkontinenstest. Cystometri alt cystoscopi med bedömning av blåsvolym. Ev kolposcopi. MUCG* vid behov. Bäckentröntgen (symfysavstånd sacroiliacalmått, kvot). Röntgen helrygg frontal/sida stående inkluderande höfter och skallbas (avstånd höftledscentrum till mittlinjen i cm).

Ta ställning till ytterligare kirurgi (genital, kontinens, navel, bukvägg), psykologiskt stöd, kurator, sexolog. Ge info ang sexualitet/preventivmedel. Ge flickor info ang graviditet/förlossning samt efterhör behov av gynekologkontakt. Ge möjligheten att kontakta barnurolog även i framtiden vid ev problem. Lämna skriven sammanfattning. Avslutande sammanfattning till hemort.

Barnortoped: Undersökning höfter extension/flexion, abduktion/adduktion, inåtrotation/utåtrotation. Gångmönster normalt/hälta/utåtroterat (grader). Trendelenburg neg/pos. Bedömning av bäckenröntgen.

Barnurolog planerar överlämning till vuxenurolog via den gemensamma Framtidsmottagningen.