

CHLOPNĚ ZADNÍ URETRY U DĚTÍ - DIAGNOSTIKA A LÉČBA

MUDr. Zdeněk Dítě

Urologická klinika VFN a 1. LF UK Praha, Subkatedra dětské urologie IPVZ, Praha

Většina chlopní zadní uretry je diagnostikována in utero, což umožňuje včasnou operaci uretrální obstrukce. Primární dysplazie ledvin není po operaci zlepšena, zajistíme ale podmínky pro správný vývoj funkce dolních močových cest a snížíme riziko dalšího poklesu ledvinných funkcí spojené s vysokotlakým močovým měchýřem. Přetrvávající dysfunkce dolních močových cest (valve-bladder syndrom) vyžaduje včasnou diagnózu, odpovídající léčbu a sledování pacientů, abychom zlepšili dlouhodobé výsledky.

Klíčová slova: chlopeň zadní uretry, chronická renální insuficience, dyfunkce dolních močových cest.

POSTERIOR URETHRAL VALVES IN CHILDREN - DIAGNOSIS AND MANAGEMENT.

Majority of posterior urethral valves are diagnosed in utero, allowing early operation of urethral obstruction. Primary renal dysplasia cannot be improved, but bladder function should be preserved, avoiding decline in renal function connecting with high pressure bladder. Persisting lower urinary tract dysfunction (valve bladder syndrom) necessitates appropriate diagnosis, treatment and follow-up to improve long-term outcomes.

Key words: posterior urethral valve, chronic renal failure, dysfunction of lower urinary tract.

Chlopně zadní uretry (CHZU) způsobují nejčastěji obstrukci močové trubice u chlapců. Jsou komplexní poruchou, tvořenou nejen mechanickou překážkou v močové trubici, ale i poruchou funkce detruzoru močového měchýře. Vysoké intravezikální tlaky způsobují další poškození ledvin, které mohou být primárně insuficientní. I v dnešní době vidáme úmrtí plodu in utero následkem devastačního vlivu vady na horní močové cesty. Řada takto postižených dětí je zachráněna díky včasné prenatální diagnóze a rychlé porodnické intervenci. Ani rychlý zákrok samozřejmě neovlivní primární dysplazii ledvin, má ale pozitivní efekt na další vývoj funkce dolních močových cest, tlakové poměry v horních močových cestách (HMC) a předchází dalšímu zhoršování renálních funkcí.

Epidemiologie a symptomatologie

Incidence onemocnění obecně je nejčastěji udávána jako jeden případ na 5–8 000 pacientů (6). Stavy s pokročilou infravezikální obstrukcí se projeví ve více než polovině případů již v prenatálním období a v prvním roce života. Tvoří 10 % prenatálních hydronefróz. Typickým nálezem je oligohydramnion, které vzniká v souvislosti s poruchou cirkulace fetální moče.

U nejtěžších forem onemocnění palpujeme bezprostředně po porodu extrémně přeplněný močový měchýř se zvětšenými ledvinami. Postupně progredující renální insuficience je způsobena nejenom městnáním v horních močových cestách, ale i renální dysplazií. Renální dysplazie je pravděpodobně způsobena těžkou obstrukcí uretry uplatňující se v časném stadiu gravidity. Později nastupující dynamický efekt vede již jen ke vzniku dilatace horních močových cest bez poškození ledvinného parenchymu. Mechanický útlak společně s nezralostí plic může vést bezprostředně po porodu k rozvoji akutní respirační insuficience (ARDS). V nejtěžších případech nacházíme pravidelně také ascites. Nejčastějším zdrojem je moč, která uniká při přetlaku v horních močových cestách nejčastěji fornixy ledvinných kalichů jako transsudát do peritoneální dutiny. Tento klinický obraz provází metabolický rozvrat

s kombinovanou metabolickou a respirační acidózou a dehydratací dítěte.

Později se mohou takto postižení chlapci prezentovat obtížemi při močení s uroinfekcí, urosepsí, dehydratací a metabolickým rozvratem s acidózou a iontovou dysbalancí. V souvislosti s poruchou funkce dolních močových cest a infravezikální obstrukcí vzniká u 30–50 % takto postižených chlapců vezikorenální reflux. Nezřídka vidáme u hochů s chlopní zadní uretry i primární reflux, charakterizovaný laterální ektopií a insuficiencí ústí močovodu při anomálním vývoji ureterálního pupenu (Hennebery, Stephens, 1980).

Část chlapců přichází až ve školním věku s mikčními obtížemi či uroinfekcemi, způsobenými kombinací mechanické překážky a dysfunkce dolních močových cest (až 25 %). V časných stádiích onemocnění dominuje iritační symptomatologie (urgence, pollakisurie, denní nebo noční inkontinence) spolu se známkami obstrukční mikce (slabý proud, dribbling, retardace startu) často kombinovaná s nedokonalou evakuací močového měchýře. Podíl dysfunkce je v tomto případě obtížně zjistitelný (valve-bladder syndrom).

Prenatální diagnostika

Senzitivita ultrazvukové detekce CHZU s rozvinutou obstrukční uropatií je při prenatálním screeningu 90–100 %. Nejčastěji je diagnostikován těžce dilatovaný močový měchýř, oboustranná ureterohydronefróza a oligohydramnion. Vyšetření ultrazvukem lze doplnit biochemickým vyšetřením plodové vody. Takto postižené děti musí být pravidelně sledovány již prenatálně a bezprostředně po porodu léčeny (2).

Postnatální diagnostika

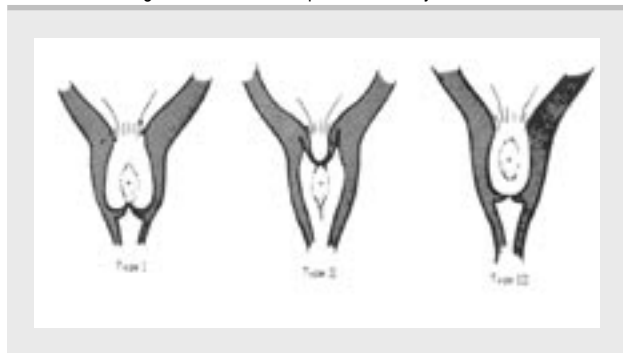
Hned po porodu je prováděno ultrazvukové vyšetření, při kterém můžeme mimo dilatace horních močových cest, známek (hypo)dysplazie ledvin a megaveziky, nalézt také známky dilatace proximální části močové trubice. Laboratorní vyšetření ledvinných funkcí je validní až sedm dnů

po porodu. Diagnózu CHZU potvrdí cystoureografie (mikční fáze). I v současnosti se používá Youngova klasifikace z r. 1919 (obrázek 1). Přibližně polovina takto postižených dětí má zároveň diagnostikovaný i aktivní či pasivní vezikorenální reflux.

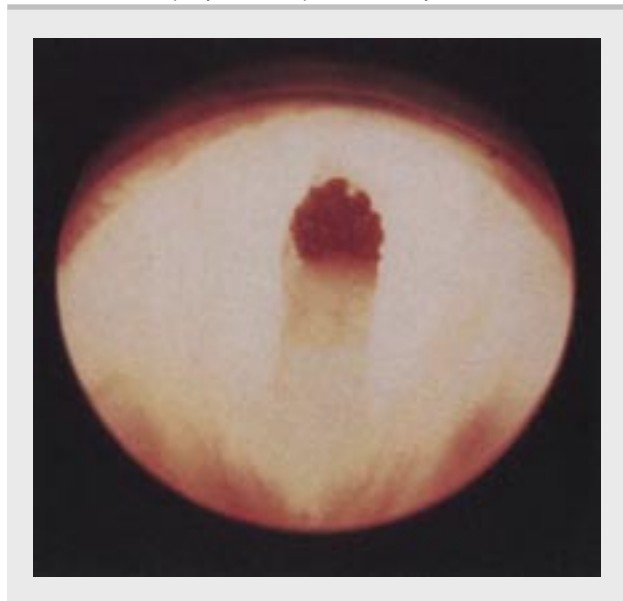
Při podezření na CHZU dále provádíme endoskopii (obrázek 2), často již v rámci operační léčby. Hodnotíme nejen rozsah chlopní a velikost a tvar coliculus seminalis, ale i vzhled močového měchýře (cystitické změny, trabekulizaci, tvar a polohu ureterálních ústí). Posouzení velikosti chlopní je možné pouze s použitím discizní elektrody nebo studeného nože, protože chlopně jsou při prosté endoskopii zpětným proudem irrigační tekutiny stlačeny ke stěně močové trubice a mohou být dokonce přehlédnuty. Hodnocení stupně obstrukce je obtížné a vyžaduje určitou zkušenost.

Závažnost obstrukce horních močových cest a pokročilost poruchy ledvinových funkcí nám pomáhá objektivizovat izotopové vyšetření – dynamická studie (MAG 3 s furosemidem). Při nálezů vezikorenálního refluxu provádíme statickou scintigrafii (DMSA) ke zjištění rozsahu parenchymových jizev při refluxové nefropatii.

Obrázek 1. Youngova klasifikace chlopní zadní uretry



Obrázek 2. Endoskopický obraz chlopně zadní uretry



Chlopně zadní uretry a dysfunkce mikce – diagnostika

Naším cílem je získat před eventuelním instrumentálním vyšetřením maximum informací k odlišení mechanické obstrukce uretry (CHZU) od funkční překážky (dyskoordinace zevního svěrače) a k posouzení aktivity detruzoru.

Mikční cystografii předchází u takto postižených chlapců provedení uroflowmetrie s EMG a eventuálně doplníme i urodynamické vyšetření (plnicí cystometrie, PQ studie, videourodynamické vyšetření) (obrázek 3). Samozřejmě by mělo být i vyplnění pitné a mikční karty a opakovaná kontrola postmikčního rezidua.

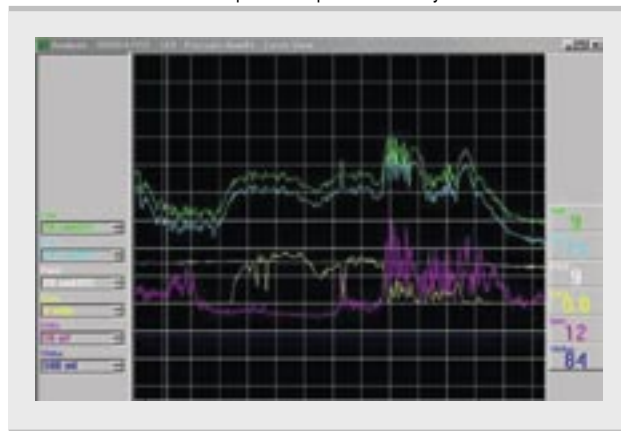
Některá pracoviště provádějí transperineální ultrasonografií k průkazu dilatované a elongované zadní uretry.

Terapie

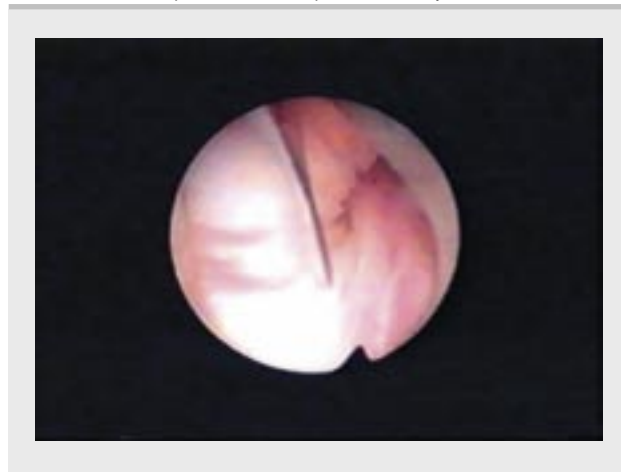
Bezprostředně po porodu, kdy jsou takto postižené děti zajištěny antibakteriální chemoprophylaxií, korigujeme metabolickou acidózu a vyrovnáváme bilanci tekutin.

Základem léčby je pak po stabilizaci stavu dítěte endoskopické odstranění obstrukce. Umožní dekompresi močových cest, která dále zlepši podmínky pro vývoj funkce dolních močových cest a ledvin (3). Provádíme nejčastěji studenou discizi (obrázek 4) na č. 8, 4 a v případě nutnosti i na č. 12. Elektrodiscize je prováděna méně často vzhledem

Obrázek 3. PQ studie u chlapce s chlopní zadní uretry



Obrázek 4. Endoskopická discize chlopně zadní uretry



k riziku termického poškození subkolikulární a membránové uretry. V případě nutnosti používáme discizní elektrodu, ne však resekční kličku. Moderní instrumentarium (8,5 Ch) umožňuje operovat děti již v časném kojeneckém věku.

Řada světových pracovišť referuje dobré zkušenosti s použitím KTP laseru (kalium-titanyl-phosphate). Při výrazných evakuačních obtížích zakládáme punkční epicystostomii, kterou odstraňujeme nejčastěji po discizi CHZU.

Supravezikální derivace se provádí vyjímečně u dětí v renální insuficienci, urosepsi s ventilačními obtížemi způsobenými útlakem při extrémní dilataci močových cest atd. V současnosti se provádí většinou Y-ureterostomie. Alternativou epicystostomie je založení vezikostomie, které ovšem neřeší dilataci horních močových cest, způsobenou obstrukcí v ureterovezikální junkci.

Dysfunkci dolních močových cest v rámci valve-bladder syndromu léčíme s odstupem několika měsíců po úspěšném odstranění chlopně podle urodynamického nálezu. Nejčastějším nálezem je hyperaktivita a nízká kapacita močového měchýře. V léčbě se uplatňují nejčastěji spazmolytika, alfa-sympatolytika a myorelaxancia.

U mimořádně závažných případů s poškozením horních močových cest a svrštělým malokapacitním močovým měchýřem je nezbytné provést augmentaci měchýře.

Vývoj a prognóza

Vývoj funkce ledvin odvisí od závažnosti primárního postižení (dysplazie ledvin), velikosti chlopně a včasnosti operačního zásahu (4). Příznivou prognostickou známkou je nález zachované kortikomedulární diferenciace

a hladina kreatininu do 70 mmol/l v prvním roce života. Jednostranný vezikorenální reflux působí pozitivně tzv. pop-off fenoménem na funkci druhé ledviny snižováním tlaků v horních močových cestách.

Přes 25 % větších pacientů po úspěšné transuretrální operaci CHZU má přetrvávající projevy dysfunkce dolních močových cest (viz výše) (3). Po zlepšení v bezprostředním pooperačním průběhu může dojít k částečnému zhoršení mikčních obtíží v horizontu několika měsíců. Proto je vhodné dlouhodobé pooperační sledování, specifikace a léčba dysfunkce. U 65 % pacientů přetrvávají známky obstrukční mikce i po operaci při příznivém vývoji subjektivních stesků. U 90–100 % těchto rezistentních obstrukcí zjišťujeme podíl dyskoordinace zevního sfinkteru. Pozitivní efekt léčby dysfunkce pozorujeme většinou v delším časovém výhledu a zejména u chlapců s urgentní symptomatologií. Nejčastěji pozorujeme konverzi vysokotlakého nestabilního malokapacitního močového měchýře ve velkokapacitní nízkotlaký rezervoár. Typická urgentní inkontinence postupně ustává a pacient v dospělosti zápolí spíše s evakuačními obtížemi a postmikčním reziduem. Naopak přetrvávající urgentní inkontinence je prognosticky nepříznivým znamením zejména v delším sledovacím období.

Chronická renální insuficience se vyvíjí přes nesporné úspěchy novodobé medicíny až u 38 % pacientů (1).

I na naší ambulanci léčíme v současnosti pacienty, u kterých byla chlopně diagnostikována přes nesporné pokroky novodobé medicíny až v prepubertálním či pubertálním věku s nálezem pokročilého poškození ledvin s těžkou chronickou renální insuficiencí, vyžadující transplantaci ledvin.

Literatura

1. Briant JE, Joseph DB, Kohaut EC. Renal transplantation in children with posterior urethral valves. *J. Urol.*, 1991; 146: 1585–1587.
2. Close CE, Carr MC, Burns MV, et al. Lower urinary tract changes after early valve ablation in neonates and infants: Is early diversion warranted? *J. Urol.* 1997; 157: 649–657.
3. Holmdahl G, Sillen U, Bachelard M. The changing urodynamic pattern in valve bladders during infancy. *J. Urol.*, 1995; 153: 463–467.
4. Parkhouse HF, Barrat TM, Dillon MJ, et al. Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. *Br. J. Urol.*, 1988; 62: 59–62.
5. Rittenberg MH, Hulbert WC, Snyder HM, et al. Protective factors in posterior urethral valves. *J. Urol.*, 1988; 140: 59–62.
6. Williams DI. Urethral valves. *Br. J. Urol.*, 1973; 45: 200.