

MIESTO KLINICKÉHO VYŠETRENIA A NEINVAZÍVNEJ URODYNAMIKY V DIAGNOSTIKE, LIEČBE A SLEDOVANÍ VRODENÉHO NEUROGÉNNEHO MECHÚRA

doc. MUDr. Ladislav Valanský, PhD., mim. prof.

Urologická klinika Lekárskej fakulty UPJŠ a Fakultnej nemocnice L. Pasteura, Košice

Deti s dysfunkciou mechúra vrátane vrodenej neurogénnnej poruchy močenia (VNPM) predstavujú nezanedbateľnú časť pacientov pediatrického urológa. Závažnosť VNPM spočíva v riziku včasného druhotného poškodenia obličiek a inkontinenciou moču výrazne znižujúcej kvalitu života tejto populácie. Okultné neuropatie sú nezriedka spojené s oneskorením diagnózy. Liečba VNPM je zložitá a spravidla vyžaduje celoživotné sledovanie. Cieľom práce je poukázať na miesto klinického vyšetrenia a neinvazívnej urodynamiky v diagnóze, liečbe a sledovaní detí s VNPM.

Kľúčové slová: neurogénny mechúr, vrodenný, diagnostika, liečba, sledovanie.

THE ROLE OF CLINICAL EVALUATION AND NON-INVASIVE URODYNAMICS IN DIAGNOSIS, TREATMENT AND FOLLOWUP OF CONGENITAL NEUROGENIC BLADDER

Children with voiding disorders and/or congenital neurogenic voiding dysfunction (CNVD) represent a significant portion of patients of the pediatric urologist. Seriousness of CNVD results from the risk of early secondary kidney damage and urinary incontinence significantly decreasing the quality of life. Delayed diagnosis of CNVD is common in occult neurologic diseases. Management of CNVD is complex and as a rule needs the lifelong followup. The aim of study is to point out the role of clinical evaluation and non-invasive urodynamics in diagnosis, treatment and followup of children with CNVD.

Key words: neurogenic bladder, congenital, diagnosis, treatment, follow-up.

Vrodené neurogénne poruchy močenia (VNPM) patria pre vysoké riziko poškodenia obličiek k najzávažnejším anomáliám. Najčastejšou aj neprehliadnuteľnou príčinou VNPM sú cystické formy spina bifida, hlavne myelomeningokéla (MMK), menej často meningokéla. Zložitejšia je situácia u nemanifestovaných ochorení ako spina bifida occulta, pripútaná miecha a (a)dysgenéza sakrálnej kosti, ktoré sa diagnostikujú často s oneskorením. Riziko sekundárneho poškodenia horných močových ciest (HMC) a obličiek pri VNPM hrozí počnúc narodením. Neistá prognóza súvisí aj s častou dynamikou inervácie lézie pri MMK v prvých rokoch života (10, 12, 13).

Úspešnosť liečby VNPM priamo podmieniajú dva faktory – detailná znalosť podstaty dysfunkcie dolných močových ciest (DMC) u každého individua zvlášť a zahájenie liečby predtým, než dôjde k ireverzibilnému poškodeniu obličiek. Jedinou metódou, ktorá ich dokáže splniť je invazívna urodynamika (1, 9, 17). V diagnostike, liečbe a dlhodobom sledovaní detí s VNPM však majú rovnako nezastupiteľné miesto klinické vyšetrenie a neinvazívna urodynamika.

Klinické vyšetrenie

Anamnéza. Detailné údaje o funkcii DMC predstavujú prvý diagnostický krok a v prípa-

de okultných neuropatií majú pre stanovenie diagnózy kľúčový význam. Zber údajov má byť cieľový a musí zohľadniť vek dieťaťa. U malých detí získavame údaje od rodičov alebo ošetrojúceho personálu. Mimoriadnu pozornosť treba v rámci anamnézy venovať individuálnemu zhodnoteniu fyzických a mentálnych schopností a motivácie pre liečbu ako u detí, tak aj rodičov.

Hlavným príznakom VNPM je inkontinencia moču. Môže byť rovnako príznakom sfinkterovej nedostatočnosti, ako aj poruchy vyprázdňovania a preto ju treba považovať až do vylúčenia za rizikový príznak pre HMC. Inkontinencia sa dá identifikovať počnúc narodením. V útlom veku sa prejavuje buď ako trvalé odkvapkávanie, alebo ako stresová inkontinencia únikmi moču pri plači, smiechu a prebaľovaní dieťaťa. U sakrálnej dysgenézy sa inkontinencia pre málo nápadné iné príznaky a normálnu hybnosť často prehliadne, resp. nepovažuje za neurogénnu. Diagnóza VNPM sa preto nezriedka stanoví až v školskom veku (19).

Jedným z najdôležitejších parametrov inkontinencie je interval suchosti. Z jeho aspoň 4hodinového trvania sa odvodzuje definícia spoločenskej kontinencie, ktorej dosiahnutie je kritériom úspešnosti liečby neurogénnnej inkontinencie. Krátky resp. žiadny suchý interval

u detí s myelodyspláziou má aj prognostický význam pre úzky vzťah k poruche vyprázdňovania a sekundárnym zmenám na HMC (18). Z pohľadu rizika poškodenia HMC sú priaznivými symptómami nočná suchosť, výlučne ortostatická inkontinencia a zachovanie citlivosti mechúra na náplň.

Mikcia. Cieľené otázky sa týkajú frekvencie, spôsobu mikcie a prúdu moču. Zdravý novorodenec močí často, porcie sú malé, medzi mikciami je suchý a k úniku moču nedôjde ani pri silnejšom zatlačení na plný mechúr, v 1. roku života je bežný prerušovaný prúd moču (4). U detí s MMK treba už od narodenia považovať prerušovaný a slabý prúd moču za možný príznak najzávažnejšieho typu neurogénnnej dysfunkcie DMC, detruzor-sfinkterovej dyssynergie (DSD). Týka sa to hlavne hrudnej lokalizácie rázštepov, detí, ktoré nepraktizujú žiadne močenie a tiež inkontinentných chlapcov so zachovanou erekciou (18).

Pri VNPM je veľmi časté močenie pomocou brušného lisu alebo manuálnej expresie a to dokonca aj pri zachovaní reflexnej činnosti mechúra. Ak sa tento problém objaví až po 4.–5. roku života, kombinuje sa s inkontinenciou, špinením stolice, obštipáciou a normálnou sakrálnou inerváciou, ide s veľkou pravdepodobnosťou o dysfunkčné močenie a nie VNPM (5).

Pri sledovaní detí v rámci ostrážiteho vyčkávania, alebo po liečbe, treba veľkú pozornosť venovať každej náhlej zmene mikcie, hlavne zvýšeniu počtu mikcií a skráteniu suchého intervalu. U VNPM, vzhľadom na častý nedostatok citlivosti DMC, ide o jediný príznak akútnej cystitídy, ktorá ak sa nelieči, môže progredovať do pyelonefritídy. Tieto príznaky môžu tiež byť prvým príznakom pripútanej miechy po operácii MMK, pri spina bifida occulta a krátkom filum terminale (10).

Fyzikálne vyšetrenie

Poskytuje celý rad neoceniteľných informácií. Je kľúčovým v diferenciálnej diagnóze funkčnej a neurogénnej inkontinencie a u MMK indikuje zmeny v lézii inervácie a urgentnú potrebu urodynamikkej kontroly.

Aspekciou LS oblasti pátrame u každého inkontinentného a zvlášť chodiaceho dieťaťa po jamke, ochlpení, diskolorácii kože a skrátení gluteálnej ryhy, typických príznakov spina bifida occulta, resp. sakrálnej agenzie, pre ktorú je typická aj dystrofia lýtkových svalov. Už pri aspekcii je niekedy evidentné preplnenie mechúra. Veľmi cenné informácie možno získať v útlom veku pri observácii mikcie, keďže nepravidielnosti v prúde moču majú u detí väčšiu diagnostickú hodnotu než samotný prietok. Aj u detí s VNPM treba počítať s možnosťou subvezikálnej obštrukcie z fimózy a synechií klitoris a malých labií, u trvale mokrych dievčat treba vždy pátrať po ektopickom močovode. U dievčat so stresovou inkontinenciou sa treba zamerať aj na minimálny náznak rozštiepu klitoris, istý príznak epispádie. U jej ľahkej formy je vzhľad vonkajšieho meatu spravidla normálny.

Palpáciou pátrame po preplnení mechúra a pri manuálnej expresii orientačne posudzujeme silu, ktorá vedie k úniku moču. Palpačne je možné diagnostikovať sakrálnu agenzu, niekedy okultný rászstep chrčtice. Dôležité je pátrať po preplnení hrubého čreva stolicou, čo je jedna z príčin arteficiálnych nálezov pri invázivnom urodynamickom vyšetrení (10).

Nezastupiteľné miesto má testovanie somatickej sakrálnej inervácie. Súčasťou neurologického vyšetrenia je vedľa vyšetrenia citlivosti v sakrálnych dermatómoch aj aspekcia chôdze a schopnosti postaviť sa na špičky (5). Zachovanie inervácie panvového dna patrí k hlavným rizikovým príznakom poškodenia HMC a obličiek, ani nízky tonus análneho zvierača však možnosť subvezikálnej obštrukcie nevylučuje (10, 12). Pozitívny Babinský, bulbokavernózný a anokutánný reflex a neschopnosť vôľovej kontrakcie análneho zvierača je typický súbor príznakov DSD (10). Na druhej strane zachovanie vôľovej kontrakcie análneho zvierača DSD s istotou vylučuje a pouka-

zuje na dysfunkčné močenie (5, 11). Pozitívny anokutánný reflex u detí s MMK liečených intermitentnou katetrizáciou (IK) je až v 90% spojený s dosiahnutím kontinencie (14). Uplatneniu neurologického nálezu v diagnóze typu NPM bráni časté chýbanie korelácie s urodynamickým nálezom, zvlášť pri sakrálnej agenzii a LS rászstepe (19, 20).

Súčasťou fyzikálneho vyšetrenia dievčat s MMK má byť aj kalibrácia meatu uretry pre neobvykle vysoký, až 10% výskyt meatálnej stenózy u tejto populácie (16). To sa potvrdilo aj v našom klinickom materiáli. Stenóza pod 10 Charr tu nie je zriedkavosťou a vzhľadom na možnosť mechanickej obštrukcie ju treba odstrániť ešte pred invázivným urodynamickým vyšetrením.

Integrálnou súčasťou klinického vyšetrenia je kultivačné vyšetrenie moču. Febrilná uroinfekcia je alarmujúcim príznakom vyžadujúcim prehodnotenie nálezu na HMC (novovzniknutý vezikoureterálny reflux – VUR), alebo liečebného postupu a tiež dodržiavania odporúčaného režimu liečby. Usg HMC na účel diagnózy spravidla postačuje. Neurogénna subvezikálna prekážka vedie väčšinou najprv k hydronefróze, VUR sa vyvinie neskôr. Dilatáciu panvičky môže od tretieho stupňa spôsobiť aj VUR, nielen obštrukcia odtoku. U detí s DSD môže dôjsť k týmto komplikáciám už v prvých mesiacoch života (10, 13). Pri usg mechúra získame aj prvú informáciu o postmikčnom reziduu (PMR). VUR a odtokové pomery sa v útlom veku diagnostikujú výlučne retrográdnou alebo mikčnou cystografiou (u močiach detí), u detí s areflexným mechúrom sa môže „mikcia“ dosiahnuť manuálnou expresiou mechúra. Zavádzanie katétra je vhodné pred plnením mechúra spojiť s druhým meraním PMR. Videourodynamické vyšetrenie je pre diagnostiku VNPM nepochybne najlepšie, ale prichádza do úvahy až keď sú deti schopné a ochotné spolupracovať.

U detí s myelodyspláziou by sa malo klinické vyšetrenie ukončiť v 1. mesiaci života, invázívne urodynamické vyšetrenie za účelom stanovenia výšky LPP a diagnózy DSD najneskôr do 3. mesiaca. U detí s dilatáciou HMC a VUR sa má vykonať bezodkladne. Výnimkou sú deti, u ktorých je z klinického vyšetrenia evidentné, že sú totálne inkontinentné, alebo močia normálne bez PMR, sú plne kontinentné a nemajú dilatované HMC, VUR ani uroinfekciu. Dôležitosť zobrazenia HMC a DMC vyplýva aj zo skutočnosti, že hydronefróza a VUR absolútne kontraindikujú močenie brušným lisom a manuálnou expresiou. Význam klinického vyšetrenia súvisí aj s tým, že na jeho základe sa indikuje invázívne urodynamické vyšetrenie. Vztahuje sa to aj na urgentnú indikáciu CT vyšetrenia a MR pri podozrení na

pripútanú miechu (2). So zmenami neurologického nálezu a charakteru NPM treba počítať najmä v 2. a 3. roku života, kedy dochádza k akcelerácii rastu chrčtice.

Neinvazívna urodynamika

Frekvencne-volumový záznam (FVZ) a mechúrový denník. Patria k najdôležitejším a spoľahlivým metódam základného zhodnotenia urodynamiky DMC. V prvotnej diagnostike VNPM sa uplatnia iba u väčších detí a výlučne neurogennou urgentnou inkontinenciou. Najcennejším údajom FVZ je funkčná kapacita mechúra, ktorá zodpovedá najväčšiemu objemu zaznamenanému v priebehu 24–48 hodín (7, 11). Spoľahlivosť FVZ pri stanovení kapacity mechúra sa potvrdila aj u detí so spina bifida (8).

Ešte významnejšiu úlohu plní FVZ a mikčný denník u detí liečených IK. Umožňuje predovšetkým kontrolovať dodržiavanie individuálneho jednorazového cievkovaného volumu bezpečného pre HMC, odvodeného z tzv. pressure specific bladder volume pri cystometrii (6). Umožňuje aj kontrolu dodržiavania redukovaného príjmu tekutín, čo robí nemalé problémy mnohým deťom, ale aj ich rodičom, ktorí ich cievkujú, zvlášť pri užívaní anticholinergík. Náhle skracovanie suchých intervalov na úkor zníženia funkčnej kapacity mechúra môže byť príznakom cystitídy, ale aj pripútanej miechy. Febrilná uroinfekcia v priebehu liečby IK vyžaduje pátrať po novovzniknutom VUR, ktorý sa môže vytvoriť aj v priebehu profylaktickej IK. FVZ je užitočnou aj pri hodnotení efektu augmentácie mechúra. Vhodným doplnením FVZ a mikčného denníka v prípade inkontinencie je kvantifikácia uniknutého moču vážením hygienických pomôcok.

Postmikčné reziduum. U VNPM ide o najdôležitejší nástroj neinvazívnej urodynamiky. Služi ako klasifikačný parameter, má vzťah ku prognóze, je indikátorom a hodnotiacim parametrom liečby. V prvom roku života je PMR do 5 ml bežným nálezom aj u zdravých detí a súvisí s nezrelosťou mikčného reflexu (4). U detí s myelodyspláziou však treba považovať akýkoľvek objem PMR za rizikový parameter poškodenia HMC od narodenia. Dôležité je jeho monitorovanie po uzavretí MMK, keď dochádza k jeho dočasnému vzostupu následkom pooperačného spinálneho šoku, často aj s prechodnou dilatáciou HMC (15). Objem PMR často kolíše a preto ho zásadne stanovujeme aspoň z troch meraní. K arteficiálnemu zvýšeniu PMR dochádza pri masívnych VUR, preplnení rekta stolicou a rušivými okolnosťami pre dieťa. Z hľadiska prognózy je vhodnejším parametrom ako absolútne množstvo, kvocient PMR, t. j. pomer PMR ku kapacite mechúra, aj preto, že u detí sa vekom

zvyšuje kapacita mechúra. Riziko komplikácií na HMC a uroinfekcie stúpa od kvocientu PMR 10 %. Pri kvociente >25 % zistil Heidler (3) závažné poškodenie obličiek z recidivujúcich pyelonefritíd až v 88 %. Treba mať na pamäti, že samotný nedostatok PMR u VNPM prítomnosť subvezikálnej obštrukcie nevylučuje.

Voľná uroflowmetria (UFM). Užitočné a validné informácie poskytuje u väčších detí praktizujúcich mikciu a ochotných spolupracovať. Tvar krivky je u detí dôležitejší než prietokové parametre, tie sú však dôležitým podkladom pre tlakovo-prietokové vyšetrenie. Ak sa značne odlišujú, treba považovať výsledok tlakovo-prietokového vyšetrenia za arteficiálny. Voľná UFM je objektívnou metódou posúdenia vyprázdňovania DMC pri liečbe alfa-adrenolytikami, u spontánne močiacich detí s augmentovaným mechúrom a po implantácii umelého zvierača.

Kombinácia voľnej UFM, povrchovej emg a PMR. Normálna krivka bez PMR a emg aktivity análneho zvierača svedčí pre neurologicky intaktné DMC. Kombinácia voľnej UFM s povrchovou emg análneho zvierača je spoľahlivou metódou na diagnózu DSD, resp. na jej vylúčenie, nie však na posúdenie jej závažnosti. Uplatní sa predovšetkým u zle kooperujúcich detí odmietajúcich inštrumentáciu v DMC, s ktorou má skúsenosť každý špecialista v urodynamike. Prínos tejto kombinácie, vrátane usg zistenia PMR, spočíva aj v možnosti neobmedzeného opakovania v rámci intenzívneho dohľadu u detí s MMK.

Záver

VNPM predstavujú jednu z najzávažnejších vrodených ochorení. K sekundárnemu po-

škodeniu horných močových ciest môže dôjsť už v útlom veku. Základným predpokladom ich úspešnej liečby je detailná znalosť charakteru NPM a jej zahájenie ešte predtým, než dôjde k ireverzibilnému poškodeniu obličiek. Kľúčo-

vú úlohu v diagnostike VNPM zohráva invazívne urodynamické vyšetrenie. Nezastupiteľné miesto v diagnostike, liečbe a dlhodobom sledovaní detí s VNPM má aj klinické vyšetrenie a neinvazívna urodynamika.

Literatúra

1. Dítě Z, Dvořáček J, Kočvara R, Hanuš T. Léčba dysfunkcí dolních močových cest u dětí se spinálními dysrafizmy. Česká urologie 1999; 3: 11–16.
2. Ewalt DH, Bauer SB. Pediatric neurourology. Urol Clin N Am 1996; 23: 501–509.
3. Heidler H. Urologische Aspekte bei der meningomyelozele: Eine analyse von zweiundneunzig fallen. Akt Urol 1981; 12: 291–295.
4. Hjälm's K. Urodynamics in normal infants and children. Scand J Urol Nephrol Suppl. 1988; 114: 20–27.
5. Hoebeke P, Vande Walle J, Everaert K, Van Laecke E, Van Gool JD. Assessment of lower urinary tract dysfunction in children with non-neuropathic bladder-sphincter dysfunction. Eur Urol 1999; 35: 57–69.
6. Houle AM, Gilmour R, Churchill BM, Gaumond M, Bissonnette B. What volume can a child normally store in the bladder at a safe pressure? J Urol 1993; 149: 561–564.
7. Jonas U, Castro-Diaz D, Bemelmans BLH, Madersbacher H, Lycklama a Nijeholt AAB. Neurogenic voiding dysfunctions. Eur Urol 2003; 44: (Curric Urol I–XV).
8. Marshall DF, Boston VE. Does bladder capacity assessment by frequency/volume chart correlate well with urodynamic estimation in children with spina bifida? Eur J Ped Surg 2001; 11 Suppl 1: 24–27.
9. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. J Urol 1981; 126: 205–209.
10. McGuire EJ. Clinical evaluation and treatment of neurogenic vesical dysfunction. International Perspectives in Urology, Baltimore, Williams&Wilkins 1984; 11: 162 s.
11. Nijman RJM, Butler R, Van Gool J, Yeung CK, Bauer W, Hjälm's K. Conservative management of urinary incontinence in childhood. In: Abrams P, Cardozo L, Khoury S, Wein A. Incontinence, 2nd Ed. Plymouth, Health Publication Ltd 2002: 515–551.
12. Pontari MA, Keating M, Kelly M, Dyro F, Bauer SB. Retained sacral function in children with high level myelodysplasia. J Urol 1995; 154: 775–777.
13. Roach MB, Switters DM, Stone AR. The changing urodynamic patterns in infants with myelomeningocele. J Urol 1993; 150: 944–947.
14. Sanders C, Driver CP, Rickwood AMK. The anocutaneous reflex and urinary continence in children with myelomeningocele. BJU International 2002; 89: 720–721.
15. Stoneking BJ, Brock JW, Pope JC, Adams MC. Early evolution of bladder emptying after myelomeningocele closure. Urology 2001; 58: 767–771.
16. Schwöck G, Festge OA, Tischer W. Zur problematik der neurogener Blasenentleerungsstörungen im Kindesalter. Z Urol Nephrol 1979; 72: 277–283.
17. Swithinbank LV, Woodward MN, O'Brien M, Frank JD, Nicholls G, Abrams P. Pediatric urodynamics: baseline audit and effect on management. J Ped Urol 2005; 1: 27–30.
18. Valanský L, Martinčok D, Kurcinová Z, Podracká L. Rizikové faktory poškodenia horných močových ciest u detí s myelodyspláziou. Abstrakta, VIII. Českoslov. urol. kongres, Martin, 1990, s. 7.
19. Valanský L, Kurcinová Z, Lachvác L, Nagy V, Bača M. Urologické komplikácie sakrokokyceálnej agenézy. Rozhl Chir 1994; 73: 294–297.
20. Wyndaele JJ, De Sy WA. Correlation between the findings of a clinical neurological examination and the urodynamic dysfunction in children with myelodysplasia. J Urol 1985; 133: 638–640.