

Diagnostika a léčba vrozených vad zdvojené ledviny u dětí

MUDr. Oldřich Šmakal, Ph.D.

Urologická klinika, LF UP a FN Olomouc

Úplné zdvojení močových cest je častá vývojová anomálie uropoetického traktu, která vzhledem ke složitějšímu embryonálnímu vývoji obou močových cest je častěji spojena s refluxem či obstrukcí vedoucí mnohdy k závažnému poškození horních močových cest. V diagnostickém postupu má rozhodující význam opakované ultrazvukové vyšetření, statická DMSA scintigrafie a mikční cystourethrografie. Věk dítěte, symptomatologie a výsledky všech vyšetření rozhodnou o konzervativním postupu nebo o operačním rekonstrukčním případně ablačním výkonu.

Klíčová slova: děti, zdvojení močových cest, diagnostika, léčba.

Diagnosis and treatment of congenital renal duplication in children

Complete ureteral duplication is a common developmental anomaly of the uropoietic system which, given the more complex embryonic development of both ureters, is frequently associated with reflux or obstruction not uncommonly resulting in severe upper urinary tract disease. The diagnostic procedure is mainly based on repeat ultrasound examination, static DMSA scintigraphy and voiding cystourethrography. The age of the child, symptomatology and the results of all investigations determine whether a conservative approach or operative reconstruction or ablation will be chosen.

Key words: children, ureteral duplication, diagnosis, treatment.

Urolog. pro Praxi, 2010; 11(6): 316–318

Úvod

Výskyt úplného zdvojení močových cest a ledviny je udáván podle autopsických studií v 0,8 %. Tato vývojová anomálie uropoetického traktu je považována za jednu z nejzávažnějších vývojových vad v dětské urologii, protože zdvojení močových cest je častěji spojené s jejich abnormálním vyústěním nebo s výskytem ureterokély způsobující poškození části či celé ledviny, případně i kontralaterální ledviny obstrukcí nebo vezikorenálním refluxem (1).

Většina vad spojených s kompletním zdvojením ledviny je v dnešní době zachycena jako asymptomatická dilatace dutého systému ledviny při prenatálním nebo časném postnatálním ultrazvukovém (UZ) vyšetření dítěte, v pozdějším věku na sebe mohou upozornit opakovanými močovými infekcemi či přetrvávající inkontinencí. Obtíže pacienta, jeho věk a výsledky všech provedených vyšetření by měly stanovit individuální, optimální léčebný postup. Zvolený léčebný postup by měl být pro dítě co nejbezpečnější a z hlediska dlouhodobého vývoje ledviny a možných komplikací pro dítě co nejvýhodnější.

Terminologie

Močovod prodělává složitý embryonální vývoj a je derivátem Wolffova mezonefrického vývodu. Kompletní zdvojení močových cest vzniká

na základě vzniku dvou ureterálních pupenů z Wolffova vývodu a je spojeno se zdvojením ledviny. Zdvojená ledvina má dva samostatné kalichopánvičkové systémy (KPS).

Horní polovina ledviny s KPS a se samostatným cévním zásobením se označuje jako horní pól zdvojené ledviny, dolní polovina ledviny, která bývá většinou objemnější se popisuje jako dolní pól zdvojené ledviny (1).

Pro označení horního a dolního pólu zdvojené ledviny se též využívá pojem horní či dolní ledvinová jednotka, horní nebo dolní renální segment, případně horní nebo dolní polovina zdvojené ledviny.

Oba močovody drénující horní a dolní pól zdvojené ledviny vyúsťují do měchýře podle Weigertova-Meyerova-pravidla. Močovod drénující horní pól ledviny ústí na trigonu distálněji a mediálněji než ureter vycházející z dolního pólu ledviny.

Močovod od horního pólu při vyústění mimo vrchol trigonu je označován jako ektopický a může ústít pouze do struktur, které se vyvinuly z Wolffova vývodu. U mužského pohlaví ústí ektopický močovod nad rabdosfinkter uretry do oblasti trigonu, hrdla močového měchýře, zadní uretry až k seminálnímu kolikulu, do semenného vaku i distální části chámovodu. U ženského pohlaví může ústít mimo zevní svěrač močové trubice, a to do celé močové trubice,

vestibula vaginy nebo přední plochy poševní a způsobovat tak ureterickou inkontinenci (2).

Při zdvojených močovodech je častější poškození terminální submukózní části močovodu drénující horní polovinu zdvojené ledviny ureterokélou. Pokud je lokalizovaná v močovém měchýři, tak je označovaná jako intravezikální ureterokéla, pokud zasahuje do hrdla nebo do močové trubice, tak se jedná o ektopickou ureterokélu (1).

Symptomatologie

Kompletní zdvojení močových cest bývá mnohdy spojeno s patologií jejich vyústění, které může být příčinou vzniku vezikorenálního refluxu (VUR), obstrukční uropatie nebo ureterické inkontinence. V dnešní době je převážná většina závažných obstrukčních vad a VUR spojených se zdvojením močových cest diagnostikována při prenatálním či postnatálním UZ vyšetření jako dilatace KPS a močovodu s možností včasné diagnostiky a léčby.

Pokud nedojde k UZ odhalení vrozené vývojové vady (VVV) spojené se zdvojením močových cest, projeví se v průběhu dalšího života dítěte většinou močovou infekcí nebo neprospíváním, bolestmi břicha, hypertenzí, případně příznaky ureterické inkontinence. K nejzávažnějšímu poškození horních močových cest (HMC) může dojít při jednostranné či oboustranné ektopické

ureterokéle, kdy je možná kombinace obstrukce močovodu horního segmentu, VUR do ipsilaterálního dolního segmentu, případně ke kontralaterálnímu VUR. Ektopická ureterokéla může být příčinou i akutní subvezikální obstrukce.

Diagnostika

Diagnostický proces symptomatických nebo asymptomatických VVV urotraktu spojených s kompletním zdvojením močovodů by měl být co nejefektivnější a s co nejmenší radiační zátěží pro dítě. Využívá se proto především opakované UZ vyšetření horních a dolních močových cest, které umožní hodnocení dynamiky vývoje UZ nálezů a to dilatace KPS, tloušťky a echogenity parenchymu postiženého renálního segmentu, zhodnocení šířky močovodu a přítomnosti ureterokély.

Pro ultrazvukovou diagnostiku ureterokély je typické zobrazení cystického útvaru v močovém měchýři, která pokračuje do dilatovaného močovodu. Při přeplněném močovém měchýři může ureterokéla kolabovat a uniknout tak sledování. Naopak při málo naplněném močovém měchýři může velká ureterokéla v sonografickém obrazu imponovat jako náplň močového měchýře bez zachycené ureterokély (3).

Pro stanovení správné léčebné taktiky, k rozhodnutí o provedení konzervativního sledování nebo chirurgického záchovného či ablačního výkonu, je rozhodující nálezy při statické DMSA scintigrafii ledvin. DMSA scintigrafie umožní zhodnocení relativní funkce ledvin, posoudí podíl funkce horního a dolního pólu zdvojené ledviny na relativní funkci sledované ledviny a jeho podíl na celkové funkci ledvin (3). Při úplné afunkci horního pólu nebo při vzácné úplné afunkci dolního pólu ledviny je vhodné při stanovení zóny zájmu hodnocené DMSA scintigrafie porovnat získaný scintigrafický nálezy s rozměry ledviny při UZ vyšetření. Vyvarujeme se tak falešně negativnímu, chybnému hodnocení scintigrafického nálezu se zobrazením pouze intaktního plně funkčního parenchymu sledované ledviny, bez nezachycené afunkční části ledviny.

Při nálezu zdvojené ledviny s izolovanou dilatací KPS nebo s průkazem dilatovaného močovodu je plně indikováno provedení mikční cystourethrografie (MCUG). Podle etiologie VVV může být prokázán VUR do dolního, horního případně obou močovodů sledované ledviny i do kontralaterálních HMC. Vzhledem k lokalizaci ureterálního ústí a průběhu intramurálního a submukózního močovodu postihuje vezikorenální reflux většinou jen močovod dolního pólu zdvojené ledviny. Při kaudální ektopii močovodu

horního pólu do oblasti hrdla močového měchýře můžeme prokázat izolovaný VUR do močovodu a KPS horního ledvinného segmentu. Při ektopické ureterokéle bývá kombinace obstrukce močovodu horního pólu s VUR do KPS dolního pólu. Další varianty nastávají u ektopické ureterokély po její discizi, kdy může být reflux prokázán do horního KPS a v některých případech i do obou KPS zdvojené ledviny.

U většiny pacientů s VVV urotraktu při zdvojené ledvině a močovodech je vyhodnocení UZ vyšetření, DMSA scintigrafie a MCUG dostatečné pro stanovení správného léčebného postupu. U nejasných stavů je potřebné doplnění o další zobrazovací metody. Své postavení v diagnostickém postupu si stále udržuje intravenózní vylučovací urografie (IVU), umožňující zhodnocení funkčního stavu příslušného pólu ledviny, morfologie KPS, močovodu a odtoku moči z příslušné části ledviny.

Ještě detailnější posouzení morfologie ledviny a močovodů, zhodnocení rozsahu postiženého pólu, redukci tloušťky jeho parenchymu umožní provedení nativní MR urografie.

Cystoskopie je indikována jako diagnostický a léčebný výkon u pacientů s prokázanou ureterokélou a při vyšším stupni VUR.

Léčba

Léčebný postup při VVV spojených se zdvojením močovodů musí být stanoven vzhledem k velké variabilitě postižení HMC individuálně a je určen věkem pacienta, klinickými obtížemi, etiologií postižení zdvojené ledviny a výsledky všech provedených vyšetření, kde hodnotíme nejen stav postižené, zdvojené ledviny, ale i kontralaterální ledviny.

Léčba by měla zabránit dalšímu poškození ledviny, zabezpečit její správný vývoj a zabránit vzniku komplikací, jako je hypertenze, opakované močové infekce a postižení kontralaterální ledviny.

Při zdvojení močovodů se mohou vyskytovat různou etiologií způsobené obstrukční vady, refluxní vady, či může být postižení HMC kombinované.

Léčba může být konzervativní či operační. Operační řešení může být provedeno endoskopicky nebo se může jednat o operaci laparoskopickou či klasickou otevřenou, spojenou s rekonstrukčním případně ablačním výkonem.

Konzervativní léčba

Prenatální a postnatální UZ diagnostika asymptomatické VVV vady spojené se zdvojením močovodů umožní včasné vyšetření pa-

cienta a prevenci infekčních komplikací. Včasná diagnostika je základem ke konzervativní léčbě. Ta je indikována u refluxní či obstrukční uropatie při kontrolovaném, klidném klinickém průběhu, při zachované funkci sledovaného ledvinného segmentu, bez progresu dilatace či poklesu funkce příslušné renální jednotky.

Operační léčba

Její indikace a způsob provedení se liší podle jednotlivých etiologických příčin VVV zdvojené ledviny.

Léčba vezikorenálního refluxu

I u zdvojených močovodů s VUR je možno použít intravezikální podslizniční injekční léčby. Její efektivita, zvláště dlouhodobá, není ještě dostatečně prokázána, jako miniinvasivní léčba je řadou pracovišť i na přání rodičů plně využívána.

Při vezikorenálním refluxu 4.–5. stupně, v některých případech i 3. stupně, kde dojde k selhání konzervativní či instilační léčby, je indikována operační léčba.

Pokud nedosahuje podíl příslušné ledvinné jednotky ani 5 % celkové funkce ledvin, je vhodné, zvláště při distální ektopii močovodu, zvážit heminefektomii horního pólu se subtotální ureterektomií, která je ve většině případů dostatečná. Pokud je funkční stav jednotlivých pólů zachován, provádí se ureterocystoneostomie.

V některých případech se reimplantuje pouze refluxní močovod, většinou se však reimplantují oba močovody ve společné pochvě. Nejsložitější případy nastávají při VUR při ektopické ureterokéle. Pokud je indikována záchovná operace obou ledvinných segmentů, je nutné provést exstirpaci ureterokély, rekonstruovat stěnu močového měchýře a provést ureterocystoneostomii obou močovodů.

Léčba obstrukční vady

Ke zvládnutí akutního, septického stavu před rozhodnutím definitivního řešení je u obstrukčních vad v některých případech nutné založení punkční nefrostomie.

Při zdvojených močovodech se může vyskytnout izolovaná obstrukce pelviureterální junkce (PUJO) močovodu horního či dolního pólu. Při prokázané urodynamicky významné poruše odtoku moči a při funkci příslušné ledvinné jednotky nad 10 % celkové funkce ledvin je indikována pyeloplastika, při hypofunkci pod 10 % je indikována heminefektomie.

Mnohem častější je obstrukce ureterovezikální junkce (UVJ). Zde se může vyskytovat

primární obstrukční megaureter s adynamickým segmentem močovodu horního či dolního pólu ledviny. Častější příčinou vývoje obstrukčního megaureteru je distální ektopie močovodu nebo normotopická případně ektopická ureterokéla. Nejzávažnější změny ledvinového parenchymu s průkazem významné dysplazie se prokazují u ektopie močovodu a u ektopické ureterokély (4).

Z operační léčby je nejméně zatěžující endoskopická incize ureterokély, která je jednoznačně indikována při subvezikální obstrukci vyvolané ureterokélou nebo při septické komplikaci spojené s obstrukcí příslušného ledvinového pólu (3). Ani prenatální diagnostika se včasným uvolněním odtoku moči, se zabezpečením bezinfekčního průběhu neovlivní u většiny pacientů osud příslušné ledvinové jednotky. Rozvoj dysplastických změn souvisí s poruchou vývoje odpovídající části ledvinového parenchymu v průběhu embryonálního vývoje (4, 5).

Při dobré funkci horního pólu (funkce > 5 % celkové funkce ledvin) je vhodné provést rekonstrukční výkon – ureteropyeloanastomózu či uretero-ureteroanastomózu horního a dolního KPS zdvojené ledviny se subtotální ureterektomií močovodu HS. Při afunkci či těžké hypofunkci horní ledvinové jednotky je indikována heminefrectomie s odstraněním co největší části megaureteru (6). Při ablačním typu výkonu

dochází k menšímu množství komplikací než při rekonstrukčních výkonech a resekce ledviny neovlivní nepříznivě vývoj funkce zbývající části ledviny (7).

Léčba současného výskytu vezikorenálního refluxu a obstrukce při zdvojeném močovodu

Jedná se většinou o vadu spojenou s ektopickou ureterokélou. Zde je nutné stanovení velmi individuálního a variabilního léčebného postupu. Klinický průběh, funkční stav jednotlivých ledvinových jednotek příslušné ledviny a stav kontralaterální ledviny, rozsah ureterokély a jeho vliv na funkci dolních močových cest (DMC), ale i přání rodičů ovlivňuje stanovení léčebné taktiky. Popis jednotlivých operačních možností zahrnující kombinaci rekonstrukčních a ablačních výkonů na horních a dolních močových cestách přesahuje rozsah této práce.

Závěr

Pro stanovení optimálního diagnostického a léčebného postupu, který by dítě co nejméně zatěžoval, byl co nejvíce efektivní a zabránil vzniku komplikací, je nutná velmi dobrá vzájemná spolupráce pracovníků provádějících prenatální UZ diagnostiku, neonatologů, rentgenologů, nefrologů a dětských urologů.

Literatura

1. Schluskel R, Retik A. Ectopic Ureter, Ureterocele, and Other Anomalies of the Ureter. In: Campbell-Walsh Urology Ninth Edition, Saunders Elsevier 2002: 3383–3422.
2. Dvořáček J. Vrozené vady močovodu. In: Dvořáček J, a kol. Urologie. ISV Praha 1998: 545–556.
3. Shokeir AA, Nijman RJ. Ureterocele: an ongoing challenge in infancy and childhood. BJU Int. 2002; 90: 777–783. Review.
4. Bolduc S, Upadhyay J, Restrepo R, Sherman C, Farhat W, Bāgli DJ, McLorie GA, Khour AE, El Ghoneimi A. Histology of upper pole is unaffected by prenatal diagnosis in duplex system ureteroceles. J Urol 2002; 168: 1123–1126.
5. Mackie GG, Stephens F. Duplex kidneys: a correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. J Urol, 1975; 114: 274.
6. Bolduc S, Upadhyay J, Restrepo R, Sherman C, Farhat W, Bāgli DJ, McLorie GA, Khour AE, El Ghoneimi A. The predictive value of diagnostic imaging for histological lesions of the upper poles in duplex systems with ureteroceles. BJU Int. 2003; 91: 678–682.
7. Vates T, Bukowski T, Triest J, Feedman A. Is there a best alternative to treating the obstructed upper pole? J Urol 1996; 156: 744–746.

Článek přijat redakcí: 21. 10. 2010
Článek přijat k publikaci: 7. 11. 2010

MUDr. Oldřich Šmakal, Ph.D.

Urologická klinika LF UP a FN, Olomouc
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
smakalo@fnol.cz

