

Treatment of urinary outflow obstruction

Nina Battelino, Damjana Ključevšek,
Daša Šfiligoj Planjšek,
Tomaž Ključevšek, Robert Kordič

Izvleček

Obstrukcija odtoka urina je pri otroku lahko posledica različnih vzrokov, ki ovirajo nemoteno odtekanje urina. Če obstrukcije ne razrešimo, lahko nastanejo zapleti ali celo ledvična okvara. Glede na raven obstrukcije razlikujemo obstrukcijo zgornjih sečil (obstrukcija pieloureternega spoja (PUS), obstrukcija vezikoureternega spoja (VUS), posledica ureterokele ali ektopičnega sečevoda) in obstrukcijo spodnjih sečil, kot je zaklopka zadnje sečnice (*angl.* posterior urethral valve, PUV). Pomembno je, da se za zdravljenje odločimo po posvetovanju specialistov različnih strok ter se nato pogovorimo tudi z otrokovimi starši in jim natančno predstavimo možnosti zdravljenja. Odločimo se za interventno radiološko ali kirurško zdravljenje, najpogosteje pa za kombinacijo obeh. Izidi so večinoma dobri, pri hujših prirojenih napakah pa napredovanje kronične ledvične bolezni z zdravljenjem zgolj odložimo. Po zdravljenju je potrebno redno spremljati ledvično funkcijo.

Ključne besede: obstrukcija odtoka urina, zgornja sečila, spodnja sečila, interventno radiološko zdravljenje, kirurško zdravljenje.

Abstract

Urinary outflow obstruction in childhood has various causes. If left untreated several consequences or even kidney injury can occur. With respect to the level of obstruction, an upper (pieloureteral stenosis – PUS, vesicoureteral stenosis – VUS, ureterocoele and ectopic urether) or lower urinary tract obstruction (posterior urethral valve – PUV) can be characterized. The treatment consensus must be reached among different specialists upon careful examination of the results and thereafter the parents have to be thoroughly informed about the decision. We can either decide on radiological intervention or surgical treatment, most frequently a combination of both. The results are generally good, but we must bear in mind that in more serious anomalies, the deterioration of kidney function is in the best case postponed and a further follow-up is mandatory.

Key words: urinary outflow obstruction, upper urinary tract, lower urinary tract, interventional radiologic treatment, surgical treatment.

Uvod

Obstrukcija odtoka urina pri otroku je nezmožnost neoviranega odtekanja urina skozi votli sistem sečil zaradi različnih vzrokov in je stanje, ki je zaskrbljujoče tako za starše kot za zdravstvene delavce. Razlogi za obstrukcijo odtoka urina so lahko različni. Pri otrocih gre lahko za prirojene anomalije sečil (*angl.* congenital anomalies of kidneys and urinary tract, CAKUT), zožitve ali zapore. Če obstrukcije ne razrešimo, to vodi do zapletov, akutne okužbe sečil ali celo ledvične okvare.

Razlikujemo med obstrukcijo zgornjih sečil in obstrukcijo spodnjih sečil:

- Obstrukcija zgornjih sečil se kaže z razširitvijo votlih sistemov sečil zaradi zapore v zgornjih sečilih. Vzrok je lahko stenoza pieloureternega spoja (pieloureterna stenoza ali stenoza ureterovezikalnega spoja ali vezikoureterna stenoza).
- Obstrukcija spodnjih sečil se kaže z razširitvijo votlih sistemov sečil zaradi zapore v spodnjih sečilih. Vzrok je lahko prirojena zaklopka zadnje sečnice (*angl.* posterior urethral valve, PUV) ali zapora sečnice zaradi poškodbe.

Diagnosticiranje

Zelo pomembno je, da diagnozo postavimo čimprej, saj tako lahko preprečimo dolgoročne posledice nezdravljene obstrukcije odtoka urina. Pri diagnosticiranju so poleg dobre anamneze in pregleda otroka pomembne še nekatere slikovne preiskave. V prvi vrsti se poslužujemo ultrazvočne preiskave (UZ) (1–3), na kateri vidimo razširitev votlega sistema sečil, ki jo razvrščamo v skupine s klasifikacijskim sistemom UTD (*angl.* urinary tract dilatation) (4). Za razjasnitev etiologije razširitve in dokaz morebitne prisotnosti vezikoureternega refluksa (VUR) ultrazvočno

preiskavo dopolnimo z ultrazvočno mikcijsko cistografijo (UMCG) (5) s posebnim kontrastnospecifičnim UZ programom, s katerim lahko izkušen radiolog natančno oceni tudi spodnja sečila, ali za njihovo bolj natančno razjasnitev celo z mikcijsko cistouretrografijo (MCUG), pri kateri uporabimo jodno kontrastno sredstvo. Za oceno ledvične funkcije in odtoka urina, če z UMCG ali MCUG nismo potrdili VUR, se lahko poslužimo nuklearnomedicinskih preiskav, predvsem sekvenčne scintigrafije ledvic (6, 7). Pri kompleksnih anomalijah sečil, ko z UZ pregledom ne moremo odgovoriti na vsa vprašanja glede morfoloških in anatomskih nepravilnosti, lahko opravimo magnetnoresonančno urografijo (MRU) (8) in jo celo dopolnimo s funkcijsko MRU (fMRU) (9), ki nam ponudi potrebne podatke o ledvični funkciji in obstrukciji odtoka urina, zato sekvenčne scintigrafije ni potrebno opraviti.

Ker omenjene preiskave natančno opisujemo v drugem prispevku te številke Slovenske Pediatrije, na tem mestu podrobnosti posamezne preiskave ne navajamo.

Za potrditev obstrukcije odtoka urina je največkrat potrebna kombinacija omenjenih preiskav, o kateri se odločamo individualno. Ko potrdimo obstrukcijo, se moramo v izogib nadaljnjim zapletom in celo ledvični okvari odločiti za najbolj ustrezno metodo zdravljenja, ki je lahko intervencijska radiološka ali kirurška, najpogosteje pa kombinacija obeh načinov. Ker se anatomske in klinične situacije med otroki pogosto razlikujejo, o metodi zdravljenja sodbločamo nefrologi, urologi in radiologi na osnovi rezultatov diagnostičnih preiskav in klinične slike, o čemer razpravljamo na posebnih skupnih sestankih, t. i. konzilijih. V prispevku opisujemo le zdravljenje najpogostejših oziroma najbolj resnih vzrokov obstrukcije odtoka urina.

Zdravljenje

Intervencijsko radiološko zdravljenje obstrukcije odtoka urina

Poslužimo se lahko dveh metod intervencijskega radiološkega zdravljenja, pri čemer gre za premostitveno zdravljenje do dokončnega kirurškega zdravljenja. Z razbremenitvijo pritiska zastojnega urina na ledvični parenhim preprečimo nadaljnje slabšanje ledvične funkcije, z vzpostavitvijo drenažne poti v sečni mehur pa omogočimo normalen razvoj in rast sečnega mehurja, kar je bistvenega pomena za pozitiven izid kirurškega zdravljenja.

Perkutana vstavitev nefrostomskega katetra

Perkutana vstavitev nefrostomskega katetra (PNS) je intervencijski radiološki poseg, pri katerem skozi kožo vstavimo kateter neposredno v votli sistem ledvice, kjer zastaja urin in tako omogočimo odtok urina. Na ta način preprečimo napredujoče slabšanje ledvične funkcije, ki se po posegu običajno izboljša, saj urin ne zastaja v votlem sistemu in ne pritiska na ledvični parenhim. Gre za t. i. metodo premostitvenega zdravljenja, ki jo uporabimo v primeru nujne razrešitve zapore zgornjih sečil zaradi prirojenih nepravilnosti do nadaljnjega (najpogosteje kirurškega) zdravljenja ali zaradi gnojnega vnetja ledvice (pionefros) (Slika 1). Pogosto jo uporabljamo za premostitev do dokončnega kirurškega zdravljenja stenoze ureterovezikalnega spoja.

Vstavitev PNS poteka pod antibiotično zaščito in v splošni anesteziji. Otrok med posegom leži na trebuhu. Uporabljamo Seldingerjevo tehniko. Pod UZ kontrolo z iglo (17 G, lahko tudi 21 G) običajno punktiramo čašice spodnje skupine in skozi iglo uvedemo trdo žico v ledvični meh, preko nje pa nefrostomski kateter (5–7 Fr), ki je na koncu zavrt v »prašičji repek« (*angl.* pig-tail). Lego nefrostomskega katetra nadzorujemo z diaskopijo. Ko je lega zadovoljiva, s

potegom vrvice kateter učvrstimo v votlem sistemu in ga nato s šivom pritrdimo na kožo ter povežemo z urinsko vrečko (10).

Zaplete v povezavi s PNS delimo na zgodnje in pozne. Zgodnji zapleti so povezani s samim posegom, ki je lahko neuspešen ali ob vstavitvi nastopi krvavitev v votli sistem, ki v večini spontano preneha. Bolj pogosti so pozni zapleti, ki so povezani z bakterijsko okužbo/kolonizacijo katetra. Pogoste so predvsem brezsimptomne bakteriurije, ki jih ne zdravimo, saj z antibiotiki zdravimo le simptomatske okužbe. Pride lahko tudi do iztekanja urina ob PSN katetru zaradi različnih vzrokov ali celo do izpada PNS katetra (10). Po posegu ultrazvočno spremljamo razširjenost votlega sistema, ki se praviloma zmanjša, in lego PNS v votlem sistemu. Potrebno je tudi mesečno sledenje z mikrobiološkimi analizami urina iz nefrostome in sečnega mehurja.

Perkutana vstavitev double-J opornice

Če je potrebna dolgotrajna drenaža, se lahko odločimo za zdravljenje s perkutano vstavitvijo DJ ureterne opornice, ki zagotavlja notranjo drenažo urina iz ledvičnega meha do mehurja (11). Uvajanje poteka preko nefrostomske poti z različnimi vrstami žic (glede na morfologijo zožitve oz. zapore sečevoda). Zožitev oz. zaporo lahko razširimo z balonskimi katetri in nato preko trde vodilne žice vstavimo DJ endoprotezo oz. opornico (Slika 2). Nefrostomski kateter lahko odstranimo takoj ali nekaj dni po posegu, ko se urin zbistri. Otroka tako rešimo zunanje vrečke. DJ opornica omogoča stalen dotok urina v sečni mehur, polnjenje in praznjenje sečnega mehurja pa ugodno vpliva na pravilen razvoj sečnega mehurja in kasneje omogoča boljše rezultate kirurškega zdravljenja.

Zapleti se lahko pojavijo ob vstavitvi DJ opornice (krvavitev v urotakt, ruptura sečevoda ob prehodu žice ali balonski razširitvi zapore) ali kasneje. Najbolj

pogost zaplet je bakteriurija (mikrobakterijska kolonizacija opornice) ali eritrociturija (draženje sluznice) in premik DJ splinta navzgor/navzdol v sečevod (11).

Kirurško zdravljenje obstrukcije odtoka urina

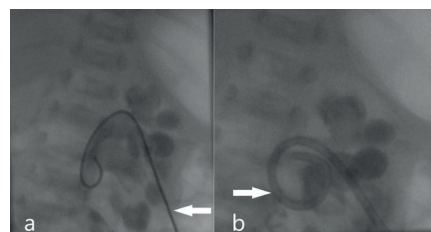
Pri dokazani obstrukciji odtoka urina je začetno zdravljenje pogosto intervencno radiološko zdravljenje, kasneje pa kirurško. Kirurško zdravljenje običajno pomeni dokončno popravo, a pri težjih napakah nastale škode ne moremo vedno odpraviti. Prirojene obstrukcijske anomalije sečil so pogoste in neukrepanje vodi v ledvično odpoved. Cilj kirurškega zdravljenja je popolna poprava prirojene napake v enem posegu, kar omogoča neoviran odtok seča. Ker to ni vselej izvedljivo, se občasno poslužujemo prehodnih kirurških posegov. Z obvodi razbremenimo ledvico in tako ohranjamo njeno delovanje. Za popolno popravo napake poskrbimo, ko je možno (tj. otrok pridobi telesno težo, ni več življenjsko ogrožen, hkrati popravimo druge nepravilnosti itd.).

V prispevku opisujemo kirurško zdravljenje stenoze pieloureternega spoja in stenoze vezikoureternega spoja, zaklopke zadnje sečnice, ureterokele in ektopičnega sečevoda.

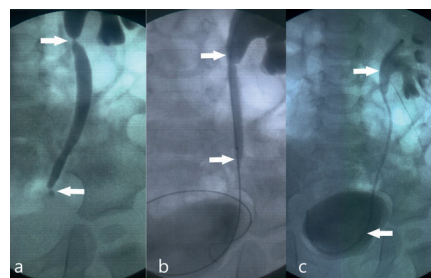
Kirurško zdravljenje obstrukcije zgornjih sečil

PUS in VUS

Pri PUS (Slika 3) pride do otežene ga pretoka urina iz ledvičnega meha v proksimalni sečevod in posledično razširitve votlega sistema ledvice, ki lahko okvari njeno delovanje. Večina gre za intrinzično obstrukcijo s hipoperistaltičnim delom sečevoda, ki je zožen. To je najpogostejši vzrok hidronefroze v neonatalnem obdobju. Pojavnost med novorojenčki je 1 : 1.500 z razmerjem 2 : 1 (dečki in deklice). Primarna obstrukcija ureterovezikalnega spoja (VUS) je zožitev sečevoda na mestu, kjer vstopa v sečni

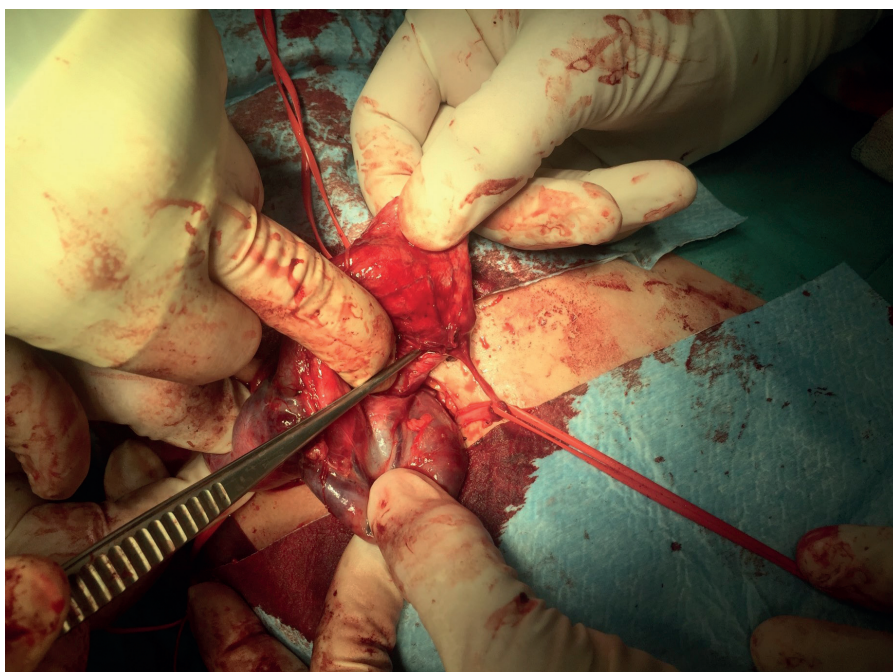


SLIKA 1. PERKUTANA VSTAVITEV NEFROSTOMSKEGA KATETRA PRI 9 DNI STAREM DEČKU Z ZAPORO V PREDELU SPODNJIH SEČIL (ZAKLOPKA ZADNJE SEČNICE): A) VODILNA ŽICA V VOTLEM SISTEMU LEDVICE (PUŠČICA); B) PRIMERNA LEGA »PRAŠČJEGA REPKA« NEFROSTOMSKEGA KATETRA V LEDVIČNEM MEHU (PUŠČICA).
FIGURE 1. PERCUTANEOUS INSERTION OF A NEPHROSTOMY CATHETER IN A 9-DAY-OLD BOY WITH LOWER URINARY TRACT OBSTRUCTION (POSTERIOR URETHRAL VALVE): A) A GUIDEWIRE IN THE RENAL PELVIS (ARROW), B) APPROPRIATE POSITION OF THE 'PIGTAIL' OF THE NEPHROSTOMY CATHETER IN THE RENAL PELVIS (ARROW)

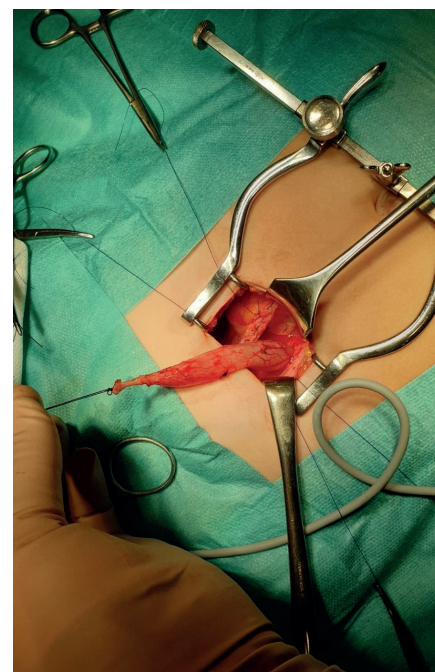


SLIKA 2. VSTAVITEV DJ STENTA PRI LETO DNI STAREM DEČKU Z MEGAURETROM IN ZOŽITVJO SEČEVODA NA RAVNI PIELOURETERNEGA SPOJA (PUS) TER ZAPORO SEČEVODA NA RAVNI VEZIKOURETERNEGA SPOJA (VUS) PO KIRURŠKEM POSEGU: A) SLIKANJE PO NEFROSTOMSKEM KATETRU POKAŽE ZOŽITEV NA RAVNI PUS IN ZAPORO NA RAVNI VUS (PUŠČICA); B) BALONSKA RAZŠIRITEV PUS (S PUŠČICAMA JE OZNAČENA DOLŽINA BALONA); C) VSTAVLJEN DJ PO USPEŠNI RAZŠIRITVI PUS IN PREMOSTITVI ZAPORE VUS Z DOBRIM ODTOKOM KONTRASTNEGA SREDSTVA OB DJ IZ VOTLEGA SISTEMA V SEČNI MEHUR.

FIGURE 2. DJ STENT INSERTION IN A 1-YEAR-OLD BOY WITH MEGAURETER AND URETERAL STENOSIS AT THE LEVEL OF THE PIELOURETERAL JUNCTION (PUJ) AND URETERAL OBSTRUCTION AT THE LEVEL OF THE VESICOURETERAL JUNCTION (VUJ) POSTOPERATIVELY. A) CONTRAST APPLICATION THROUGH NEPHROSTOMY CATHETER SHOWS NARROWING AT THE PUJ LEVEL AND OCCLUSION AT THE VUJ LEVEL (ARROW), B) BALLOON DILATATION OF THE PUJ (ARROWS INDICATE THE LENGTH OF THE BALLOON), C) INSERTION OF A DJ AFTER SUCCESSFUL DILATATION OF THE PUJ AND PASSING OF THE VUJ OCCLUSION WITH GOOD OUTFLOW OF CONTRAST MEDIUM ALONG THE DJ FROM THE PYELON INTO THE URINARY BLADDER.



SLIKA 3. PIELOURETERNA STENOZA.
FIGURE 3. URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION.



SLIKA 4. REIMPLANTACIJA SEČEVODA PO COHENU.
FIGURE 4. COHEN'S URETERAL REIMPLANTATION.

mehur. Sečevod je nad mestom zožitve razširjen. Če je širši od 7 mm, govorimo o megauretru, ki se pogosteje pojavlja pri dečkih in na levi strani (12).

Brezsimptomne otroke s PUS z dobro ledvično funkcijo lahko sledimo. Indikacije za kirurško zdravljenje so relativni funkcijski delež ledvice < 40 % ali njegovo zmanjšanje za več kot 10 %, obstrukcija po dajanju furosemda, povečan anteroposteriorni premer ledvice na UZ, razširitev UTD 3P po klasifikaciji UTD (4) in pojav simptomov (bolečine, slabši laboratorijski izvidi itd.). Zdravljenje je kirurško s pieloplastiko po Anderson-Hynesu, ki je lahko klasična odprta, laparoskop-ska, retroperitonealna ali robotsko asistirana. V metaanalizah so pokazali, da sta prednosti laparoskopske pieloplastike pred klasičnim odprtim kirurškim posegom krajša hospitalizacija in manj zapletov, slabost pa daljše trajanje kirurškega posega. Uspešnost zdravljenja je pri obeh metodah enaka (13). Robotsko asistirana laparoskop-ska pieloplastika ima enake prednosti kot laparoskop-ska pieloplastika. Pre-

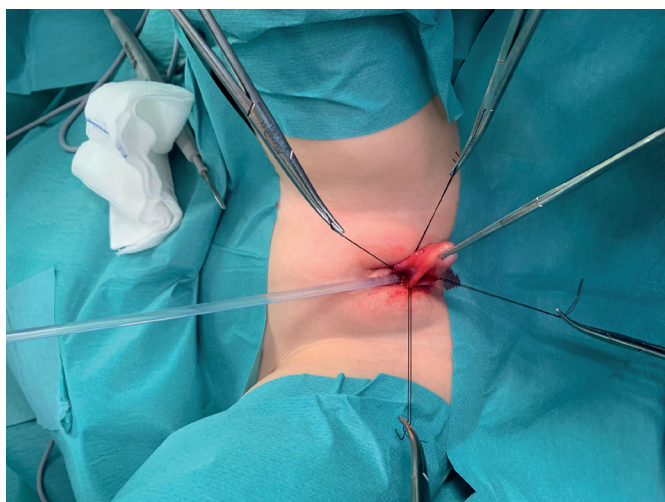
glednost je boljša, poseg tehnično lažji in šivanje anastomoze ergonomično, cena pa višja (14).

Konzervativno zdravljenje s spremljanjem pri VUS je indicirano pri brezsimptomnih otrocih, pri katerih s funkcionalnimi preiskavami ne ugotovimo obstrukcije. Kar 85 % primerov megauretrov doseže spontano remisijo in kirurško zdravljenje ni potrebno. Indikacije za kirurško zdravljenje so ponavljajoče se okužbe sečil, slabšanje ledvične funkcije in obstrukcija, ugotovljena s sekvenčno scintigrafijo z MAG3 (15). Sečevod, ki je širši od 10–15 mm, pomeni večjo verjetnost kirurškega zdravljenja (16). Kirurški pristop do sečevoda je lahko intravezikalni, ektravezikalni ali kombiniran. Sečevod izravnamo, s čimer se izognemo motnjam prekrvitve, močno razširjen sečevod pa zožimo. Najpogostejša metoda je neoimplantacija po Cohenu (klasično) (Slika 4) ali Lich-Gregoirju (laparoskop-sko). Pri otrocih kirurški poseg opravimo, ko so starejši od enega leta, saj je takrat kapaciteta sečnika primerna za antireflukzni kirurški

poseg. Pred tem je potrebna prehodna rešitev z intervencijskimi radiološkimi metodami. Možna je tudi endoskopska razrešitev ureterovezikalne obstrukcije z balonsko dilatacijo, postavitvijo opornice v sečevod in prerezum zožitve. Izsledki raziskav kažejo, da tretjina operiranih bolnikov potrebuje nadaljnje kirurške posege (17). Zaradi premajhnega števila dokazov o uspešnosti Evropska urološka zveza endoskopskih metod še ne priporoča.

Ureterokela in ektopičen sečevod

Ureterokela in ektopični sečevod sta lahko vzrok obstruktivne bolezni sečil pri otroku. Običajno sta prisotna ob podvojenem votlem sistemu ledvic, redkeje pri enojnem votlem sistemu. Z ultrazvočnim (UZ) pregledom ploda v nosečnosti odkrijemo večino nepravilnosti. Če ju ne odkrijemo, se kasneje izrazita z okužbo sečil, bolečino, kamni sečil, motnjami mikcije in inkontinenco za seč. Pri ureterocistoskopiji sta največkrat ob podvojenem votlem sistemu ledvic prisotni dve ustji seče-



SLIKA 5. EKTOPICNA URETEROKELA PRI DEKLICI.
FIGURE 5. ECTOPIC URETEROCELE IN FEMALE CHILD.



SLIKA 6. ZGORNJA HEMINEFRO-URETEREKTOMIJA.
FIGURE 6. UPPER POLE HEMINEPHRO-URETHERECTOMY.

voda. Kranialno, lateralno ustje pripada sečevodu spodnjega pola ledvice, medtem ko kavdalno, medialno ustje pripada sečevodu zgornjega pola ledvice. Sečevoda se na poti med ledvico in sečnim mehurjem prekrizata; gre za Weigert-Meyerjevo pravilo.

Ureterokela je cistična razširitev končnega dela sečevoda v sečnem mehurju. V 80 % se pojavi v sečevodu zgornjega pola ledvice, pri podvojenem votlem sistemu ledvic in je 4- do 7-krat bolj pogosta pri deklicah. Ureterokele pri podvojenem votlem sistemu največkrat povzročajo zastoj seča iz zgornjega pola ledvice. Stopnja obstrukcije in funkcionalna prizadetost ledvice sta odvisni od vrste ureterokele in displazije zgornjega pola ledvice. Ureterokele delimo na ektopične in ortotopne. Pri ektopični obliki je zgornji pol ledvice spremenjen, pogosto displastičen, hipofunkcionalen ali afunkcionalen (18). Sečevod, ki izvira iz takega pola, je navadno čezmerno razširjen (t. i. mega-ureter). Ektopična ureterokela (Slika 5) sega v vrat sečnega mehurja ali sečnico (ceko-ureterokela) in predstavlja

več kot 80 % primerov primerov ureterokele. Ektopična ureterokela lahko povzroči VUR ali obstrukcijo sečevodov na eni strani ali na obeh straneh in če je velika, tudi zastoj seča.

Zdravljenje otrok z ureterokelo obsega nekirurško zdravljenje, endoskopsko dekompresijo, reimplantacijo sečevoda, delno nefroureterektomijo ali popolno rekonstrukcijo. Izbira zdravljenja ureterokele je odvisna od otrokovega kliničnega stanja in njegove starosti ter delovanja zgornjega pola ledvice, prisotnosti VUR ali motnje odtoka seča (iz sečevoda ali iz sečnega mehurja), vrste ureterokele, želja staršev in izkušenj kirurga (19). Poleg nekirurškega zdravljenja lahko uporabimo endoskopsko dekompresijo, reimplantacijo sečevoda, delno nefroureterektomijo ali popolno rekonstrukcijo. Pri brezsimptomnem otroku, ki nima težav z vnetji ali iztokom seča, svetujemo odloženo zdravljenje ob protimikrobni zaščiti (20). Pri septičnem otroku ali zastoj seča iz sečnega mehurja je potreben čimprejšnji cistoskopski vrez ureterokele (dekompresija). Ponovni

kirurški posegi po primarnem vrezu ureterokele so bolj pogosti pri otrocih z ektopično ureterokelo (Slika 5) (21). Slabo delujoči (ali nedelujoči) zgornji pol ledvice s pripadajočim sečevodom odstranimo (zlasti o okužbah zgornjih sečil) (Slika 6). Predhodno ga lahko razbremenimo s perkutano nefrostomijo, pielostomijo ali uretropielostomijo oz. uretero-ureterostomijo. Običajno se ob dobro delujočem zgornjem polu ledvice odločimo za popolno rekonstrukcijo spodnjih sečil (izrez ureterokele, neimplantacija sečevodov, rekonstrukcija trigonuma sečnega mehurja). Za tovrstno zdravljenje se odločimo tudi, če po posegu na zgornjih sečilih težave vztrajajo.

Pri ektopičnem sečevodu se ustje sečevoda nahaja v vratu sečnega mehurja, v sečnici, ali se ne izliva v sečila. V 80 % primerov se pojavlja pri podvojenem votlem sistemu ledvic in drenira zgornji pol podvojenega votlega sistema. Je manj pogost kot ureterokela.

Približno petkrat pogostejši je pri deklicah kot pri dečkih. Pri dečkih se 50 %

ektopičnih sečevodov pojavi pri enojnem ledvičnem sistemu (22). Pri deklisah se ustje ektopičnega sečevoda nahaja v sečnici (35 %), v vestibulumu nožnice (34 %), v nožnici (25 %), v jajcevodih in v maternici (6 %). Pri dečkih ektopičnega sečevoda nikoli ne najdemo pod zunanjo zapiralko sečnice. Nahaja se v posteriorni sečnici (47 %), prostatičnem utriku (10 %), ejakulatornih vodih (10 %) in v semenskih mešičkih (33 %).

Pri večini ektopičnih sečevodov je zgornji pol ledvice nefunkcionalen. V tem primeru napravimo zgornjo heminefroureterektomijo (odprto, laparoskopsko ali robotsko asistirano). Ob dobro delujočem zgornjem polu ledvice pridejo v poštev rekonstrukcijski posegi z reimplantacijo sečevoda, uretero-ureterostomijo ali uretero-pielostomijo (23).

Kirurško zdravljenje obstrukcije spodnjih sečil

PUV

Zaklopka zadnje sečnice (PUV) je redka življenje ogrožajoča anomalija sečil v neonatalnem obdobju. Gre za prirojeno sluznično gubo na dnu prostatičnega dela sečnice, ki lahko ovira odtok seča iz sečnega mehurja. Zaklopka nastane med embrionalnim razvojem, najverjetneje pride do napake pri vstavitvi Wolfvih vodov v kloako (24–27). PUV je najpogostejša prirojena zavora spodnjih sečil pri dečkih, ki se pojavlja pri 1/7.000–8.000 živorojenih dečkov. Pri tretjini dečkov s PUV pride do ledvične bolezni kljub zgodnji ustrezni obravnavi (24, 28).

Razlikujemo tri tipe PUV (Hugh Hampton Young). PUV tipa I je najpogostejša oblika (90–95 %) in predstavlja gubi, ki potekata od verumontanuma navzpred in se združita pred zunanjim sfinktom sečnice. Manj pogosti sta valvula tipa II in valvula tipa III. Enostranska valvula tipa II sama po sebi ne povzroča obstrukcije, je pa lahko pridružena valvuli tipa I. Valvula tipa III je okroglasta

guba v celotni cirkumferenci uretre z majhno odprtino na sredini, njen potek pa ni povezan z verumontanumom (24).

Med razvojem ploda PUV povzroči odtočno motnjo s prizadetostjo sečil nad ravni okvare. Prostatična sečnica se razširi, stena sečnika zadebeli, lahko se pojavijo divertikli sečnika, vezikoureterni refluks (VUR) ali ureterovezikalna obstrukcija s hidronefrozo in/ali ureteronefrozo. To lahko vodi v okvaro ledvic (24, 25).

Prva možna terapevtska posega, ki ju lahko opravimo že v prenatalnem obdobju, sta ablacija valvule in vzpostavitev obvođa med sečnikom ploda in amnijsko votlino. Slednji ima 21–59 % zapletov, najpogostejši je dislokacija obvođa. Fetalna cistoskopija z lasersko ablacijo je povezana s številnimi zapleti, učinkovitost je majhna, tveganje za intrauterino smrt pa večje. Z uspešnim prenatalnim zdravljenjem bi prispevali k zmanjšanju pojavnosti kasnejše okvare zgornjih sečil samo ob zgodnji intervenciji, tj. do 16. tedna nosečnosti, saj kasnejši poseg vpliva le na boljši razvoj pljuč (24–26).

Takoj po rojstvu je nujna drenaža sečnika z vstavitvijo urinskega katetra ali po potrebi cistostome. Če je novorojenček majhen, lahko uporabimo kateter brez balončka, umbilikalni kateter ali nazogastrično sondo. Če je drenaža sečnika uspešna, bolnika pripravimo na odstranitev PUV. Poleg drenaže seča je potrebna stabilizacija otroka, pogosto z intenzivnim zdravljenjem zaradi dihalne stiske ali ledvičnega popuščanja.

Po stabilizaciji kliničnega stanja odstranimo valvulo. V prvih tednih življenja potrebujemo specifične inštrumente, ki niso vedno dostopni. Ablacijo valvule izvedemo po dveh ali treh mesecih starosti s resektoskopom. Poseg poteka preko sečnice (transuretralno). Napravimo vrez, ablacijo ali resekcijo ob 4.–5., 7.–8. ali 12. uri ali na vseh treh mestih. V raziskavah so pokazali, da je število pooperativnih zožitev sečnice po uporabi »hladnega noža« manjše kot pri toplotni odstranitvi. Urinsko

inkontinenco kot zaplet odstranitve PUV v literaturi opisujejo pri 30 % bolnikov (29, 30).

Kljub uspešnosti kirurškega posega je pogosto potrebno nadaljnje ukrepanje. Kasneje v otroštvu otroka učimo ustreznih mikcijskih navad, uvedemo zaviralce alfaadrenergičnih receptorjev ali antimuskarinike. Če praznjenje sečnika ni uspešno in so po mikciji prisotni zastanki, se odločimo za čisto intermitentno kateterizacijo. Če ni mogoče, napravimo apendikovezikostomo po Mitrofanoffu. Majhen, slabo podajen sečni mehur povečamo z odsekom gastrointestinalnega trakta (24, 25).

Možni drenaži seča sta še vezikostomija in drenaža zgornjega votlega sistema z ureterostomijo ali vstavitvijo perkutanih nefrostom, ki jih uporabimo ob ponavljajočih se okužbah zgornjih sečil, neizboljšanju ledvične funkcije in/ali pri napredovali razširitvi votlega sistema zgornjih sečil.

VUR je zelo pogost pri bolnikih s PUV – enostranski je prisoten v 72 % in obojestranski v 32 %. Pomeni večje tveganje okužbe sečil ob PUV, nepopolnega praznjenja sečnika in razširitve votlega sistema zgornjih sečil. Ob pogostih okužbah sečil se poslužujemo protimikrobnih zdravil. Priporočeno je da dečke obrežemo, ker se pri fimozii in PUV pomembno zmanjša verjetnost okužbe sečil. Če po odstranitvi zaklopke VUR vztraja, ga popravimo (odprto kirurško ali endoskopsko). Pri bolnikih z VUR in ledvično displazijo napravimo nefrektomijo le v primeru, ko je ledvica vir okužbe, vzrok proteinurije ali povišanega krvnega tlaka. Ob nefrektomiji ohranimo sečevod, saj ga (če je razširjen) lahko uporabimo za morebitno kasnejšo povečanje sečnega mehurja (24).

PUV je drugi najpogostejši vzrok kronične ledvične bolezni pri otrocih. Dečki s PUV so ob spremenjenih spodnjih in zgornjih sečilih manj primerni kandidati za presaditev ledvice. Svetujemo, da nepravilnosti odpravimo pred presaditvijo ledvice (25).

Obravnava otrok z razširitvijo votlega sistema in obstrukcijo odtoka urina je tudi danes pomemben klinični izziv. Rutinska uporaba ultrazvoka v nosečnosti omogoča diagnosticiranje razširitve votlih sistemov sečil že v prenatalnem obdobju. Za odločitev o potrebi po zdravljenju je pomembno redno spremljanje razširitve urotrakta in ledvične funkcije po rojstvu. Zdravljenje je lahko interventno radiološko (običajno prehodno) ali dokončno kirurško. Ker so kirurške metode standardizirane, lahko pričakujemo dober pooperativni klinični izid. Ker otroci s prirojeno anomalijo sečil predstavljajo kar 40–50 % otrok s kronično ledvično boleznijo, jih redno spremljamo tudi po zdravljenju.

Literatura

1. Ključevšek D. Pomen slikovnih metod pri prirojenih napakah sečil. V: Paro Panjan D. (ur.). Poglavlja iz neonatologije. Ljubljana: Medicinska fakulteta; 2016: 147–57.
2. Ključevšek D. Vrste in posebnosti slikovnih metod v radiologiji urotrakta pri otrocih. V: Ključevšek D. (ur.). Slikovna diagnostika v otroškem obdobju: izbrana poglavja iz pediatrične radiologije Ljubljana: Služba za radiologijo, Pediatrična klinika UKC: Medicinska fakulteta, Katedra za slikovno diagnostiko; 2018: 155–62.
3. Ključevšek D. Nove možnosti slikovne diagnostike nepravilnosti sečil pri plodu in novorojenčku. V: Geršak K., Druškovič M., Bregant L., Steblovnik L. (ur.). Izbrana poglavja iz ginekologije in perinatologije I, Ljubljana, 2018: 135–44.
4. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). J Pediatr Urol 2014; 10 (6): 982–98.
5. Ntoulia A, Aguirre Pascual E, Back SJ, Bellah RD, Beltran Salazar VP, Chan PKJ, et al. Contrast-enhanced voiding urosonography, part 1: vesicoureteral reflux evaluation. Pediatr Radiol 2021; 51 (12): 2351–67.
6. Gordon I, Piepsz A, Sixt R, Auspices of Paediatric Committee of European Association of Nuclear Medicine. Guidelines for standard and diuretic renogram in children. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2011; 38 (6): 1175–88.
7. Majd M, Bar-Sever Z, Santos AI, De Palma D. The SNMMI and EANM Procedural Guidelines for Diuresis Renography in Infants and Children. J Nucl Med 2018; 59 (10): 1636–40.
8. Ključevšek D. Vloga magnetnoresonančne urografije v pediatriji. Slov Pediatr 2014; 21: 6–13.
9. Damasio MB, Bodria M, Dolores M, Durand E, Sertorio F, Wong MCY, et al. Comparative Study Between Functional MR Urography and Renal Scintigraphy to Evaluate Drainage Curves and Split Renal Function in Children With Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract (CAKUT). Front Pediatr 2019; 7: 527.
10. Ključevšek T, Pirnovar V, Ključevšek D. Percutaneous Nephrostomy in the Neonatal Period: Indications, Complications, and Outcome-A Single Centre Experience. Cardiovasc Intervent Radiol 2020; 43 (9): 1323–8.
11. Ključevšek D, Ključevšek T. Percutaneous insertion of double-J ureteral stent in children with ureteral obstruction: our experiences. J Pediatr Urol 2013; 9 (2): 188–92.
12. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydro-nephrosis in the era of sonography. AJR Am J Roentgenol. 1987; 148 (5): 959–63.
13. Huang Y, Wu Y, Shan W, Zeng L, Huang L. An updated meta-analysis of laparoscopic versus open pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in children. Int J Clin Exp Med 2015; 8 (4): 4922–31.
14. Cundy TP, Harling L, Hughes-Hallett A, Mayer EK, Najmaldin AS, Athanasiou T, et al. Meta-analysis of robot-assisted vs conventional laparoscopic and open pyeloplasty in children. BJU Int 2014; 114 (4): 582–94.
15. Peters CA, Mandell J, Lebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Hendren WH, et al. Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment. J Urol 1989; 142 (2 Pt 2): 641–5; discussion 67–8.
16. Shukla AR, Cooper J, Patel RP, Carr MC, Canning DA, Zderic SA, et al. 3rd. Prenatally detected primary megaureter: a role for extended followup. J Urol 2005; 173 (4): 1353–6.
17. Doudt AD, Pusateri CR, Christman MS. Endoscopic Management of Primary Obstructive Megaureter: A Systematic Review. J Endourol 2018; 32 (6): 482–7.
18. Upadhyay J, Bolduc S, Braga L, Farhat W, Bagli DJ, McLorie GA, et al. Impact of prenatal diagnosis on the morbidity associated with ureteroceles management. J Urol 2002; 167 (6): 2560–5.
19. Castagnetti M, El-Ghoneimi A. Management of duplex system ureteroceles in neonates and infants. Nat Rev Urol 2009; 6 (6): 307–15.
20. Sander JC, Bilgutay AN, Stanasel I, Koh CJ, Janzen N, Gonzales ET, et al. Outcomes of endoscopic incision for the treatment of ureteroceles in children at a single institution. J Urol 2015; 193 (2): 662–6.
21. Byun E, Merguerian PA. A meta-analysis of surgical practice patterns in the endoscopic management of ureteroceles. J Urol 2006; 176 (4 Pt 2): 1871–7; discussion 7.
22. Ahmed S, Barker A. Single-system ectopic ureters: a review of 12 cases. J Pediatr Surg 1992; 27 (4): 491–6.
23. Castagnetti M, Canali R, Mastrocinque G, Esposito C, Rigamonti W. Dismembered extravesical reimplantation of dilated upper pole ectopic ureters in duplex systems. J Pediatr Surg 2013; 48 (2): 459–63.
24. Radmayr c BG. EAU Guidelines on Paediatric Urology 2021. Dosegljivo na: www.uroweb.org/guidelines/.
25. Arh J PB, Kordič R. Obravnava dečkov z valvulo zadnje sečnice. Kritično bolan in poškodovan novorojenček in otrok - razpoznavna, zdravljenje in prevoz. 2019: 101–6.
26. Tršinar B, Sečnica V, Smrkolj V. (ur.). Kirurgija. Ljubljana: Grafika Gacer d.o.o.; 2014.: 1101–10.
27. Župančič B. (ur.). Dječja urologija. Zagreb: Medicinska naklada; 2018: 139–46.
28. Malin G, Tonks AM, Morris RK, Gardosi J, Kilby MD. Congenital lower urinary tract obstruction: a population-based epidemiological study. BJOG 2012; 119 (12): 1455–64.
29. Babu R, Kumar R. Early outcome following diathermy versus cold knife ablation of posterior urethral valves. J Pediatr Urol 2013; 9 (1): 7–10.
30. Sarhan O, El-Ghoneimi A, Hafez A, Dawaba M, Ghali A, Ibrahim el H. Surgical complications of posterior urethral valve ablation: 20 years experience. J Pediatr Surg 2010; 45 (11): 2222–6.

doc. dr. Nina Battelino, dr. med.

(kontaktna oseba / *contact person*)

Klinični oddelek za nefrologijo,
Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija in
Medicinska fakulteta, Univerza v
Ljubljani, Ljubljana, Slovenija
nina.battelino@kclj.si

prof. dr. Damjana Ključevšek, dr. med.

Služba za radiologijo, Pediatrična
klinika Ljubljana, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija in
Medicinska fakulteta, Univerza v
Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

dr. Daša Šfiligoj Planjšek, dr. med.

Klinika za nuklearno medicino,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija in
Medicinska fakulteta, Univerza v
Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

prim. dr. Tomaž Ključevšek, dr. med.

Klinični inštitut za radiologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

Robert Kordič, dr. med.

Oddelek za otroško kirurgijo, Kirurška
klinika, Univerzitetni klinični center
Ljubljana, Ljubljana, Slovenija
Klinični oddelek za urologijo, Kirurška
klinika, Univerzitetni klinični center
Ljubljana, Ljubljana, Slovenija in
Medicinska fakulteta, Univerza v
Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

prispelo / *received*: 29. 9. 2023

sprejeto / *accepted*: 16. 10. 2023

Battelino N, Ključevšek D, Šfiligoj Planjšek D, Ključevšek T, Kordič R. Zdravljenje obstrukcije odtoka urina. Slov Pediatr 2023; 30(4): 238–244. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2023-4-13>.