

Postępy diagnostyki i leczenia moczowodów olbrzymich u dzieci

Megaureters in children – advances in diagnosis and treatment

Anna Wachnicka-Bąk, Katarzyna Jobs, Anna Jung, Bolesław Kalicki

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej CSK MON WIM w Warszawie;
kierownik: dr hab. n. med. Bolesław Kalicki

Streszczenie. U dzieci z zakażeniami układu moczowego coraz częściej wykonuje się badania ultrasonograficzne w celu wczesnego wykrycia wad układu moczowego. Do wad, których konsekwencją może być zastój moczu, należą między innymi moczowody olbrzymie. Większość autorów za moczowody olbrzymie uważa moczowody szersze niż 7 mm. Moczowody olbrzymie dzieli się w zależności od przyczyny na pierwotne i wtórne. Podejrzenie moczowodu olbrzymiego zobowiązuje do ustalenia przyczyny oraz zaplanowania leczenia zapobiegającego zakażeniom i postępującemu uszkodzeniu funkcji nerek. Podstawowym badaniem pozostaje ultrasonografia jamy brzusznej i układu moczowego. Kolejnym najczęściej wykonywanym badaniem jest cystografia mikcyjna. Badanie pozwala między innymi na rozpoznanie refluku pęcherzowo-moczowodowego. Wskazane jest także wykonanie renoscyntygrafii, która pozwala na ocenę funkcji nerek oraz określenie stopnia zaburzeń odpływu moczu. Ocenia się, że blisko 80% moczowodów olbrzymich nie wymaga interwencji, gdyż problem ustępuje samoistnie. U 15–20% dzieci z moczowodem olbrzymim konieczne jest leczenie operacyjne. Polega ono na wycięciu dystalnego, zwężonego odcinka i przeszczepieniu moczowodu olbrzymiego w nowe miejsce w obrębie trójkąta moczowego. Wspólnym celem wszystkich sposobów reimplantacji jest uzyskanie długiego podśluzówkowego odcinka moczowodu, co ma zabezpieczyć przed odpływem pęcherzowo-moczowodowym.

Słowa kluczowe: moczowód olbrzymi, dzieci, wodonercze, niewydolność nerek, leczenie

Abstract. Ultrasound the most popular examination in children with urinary tract infections allowing early detection of defects in the urinary tract. One of malformations which can be the reason of urinary tract blockage is megaureter. Majority of authors consider ureters wider than 7 mm as megaureters. Megaureters could be divided into primary and secondary depending on the reason. Suspected megaureter should be diagnosed to determine the cause and to plan the treatment to prevent infections and progressive damage of kidney function. Ultrasound of the abdomen and urinary tract remains a basic test. Voiding cystourethrogram is the second most frequent examination. It enables, among others, to diagnose vesico-ureteral reflux. It is also advisable to perform renoscintigraphy which allows to assess renal function and determine the degree of urine flow disorder. It is estimated that nearly 80% of megaureters do not require intervention, as the problem subsides spontaneously. 15–20% of children with megaureter require surgical treatment. Surgical treatment involves resection of the distal, tapered section and transplantation of ureter to a new location within the bladder triangle. The common goal of all those methods is to obtain a long, submucosal part of ureter, as a protection against vesico-ureteral reflux.

Key words: megaureter, children, hydronephrosis, renal failure, treatment

Nadesłano: 27.02.2017. Przyjęto do druku: 2.10.2017
Nie zgłoszono sprzeczności interesów.
Lek. Wojsk., 2017; 95 (4): 411–415
Copyright by Wojskowy Instytut Medyczny

Adres do korespondencji

lek. Anna Wachnicka-Bąk
Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej
CSK MON WIM
ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa
tel. +48 261 817 236, fax+48 515 05 85
e-mail: awachnicka-bak@wim.mil.pl

Wstęp

W ostatnich latach zmodyfikowano wskazania do wykonania diagnostyki radiologicznej (urografia, cystografia mikcyjna) umożliwiającej wykrycie wad układu

moczowego. U dzieci z zakażeniami układu moczowego (ZUM) obecnie zwykle zaleca się wstępnie wykonanie badania ultrasonograficznego w celu wczesnego wykrycia wad powodujących zastój moczu. Badaniami tymi objęto także okres prenatalny. Przypadki nieprawidłowości

wykrytych w późniejszym niż prenatalny okresie często wiążą się z charakterystycznymi objawami: zakażeniami układu moczowego i krwinkomoczem. Do wad, których konsekwencją może być zastój moczu zagrażający rozwojem ZUM, należą między innymi moczowody olbrzymie [1].

Moczowodem olbrzymim, inaczej szerokim (*megaureter* – MO) nazywa się moczowód szerszy niż przewidywane norma dla danego wieku. W warunkach prawidłowych światło moczowodu ma 3–5 mm. Moczowody olbrzymie w większości przypadków są szersze niż 7 mm. Definicja ta przedstawia stan anatomiczny, bez uwzględnienia przyczyny poszerzenia moczowodu. W 1977 roku ustalono międzynarodową klasyfikację dotyczącą nazewnictwa moczowodu olbrzymiego, która usystematyzowała podział na trzy główne kategorie w zależności od etiologii, z następnym podziałem na moczowód szeroki pierwotny i wtórny (ryc. 1.). Moczowód szeroki jest objawem, a nie rozpoznaniem. Poszerzony moczowód może się rozwijać wtórnie do przeszkody na drodze odpływu moczu lub odpływu wstecznego, jednak często występuje także w formie idiopatycznej – bez uchwytej przyczyny (tzw. nieprzeszkodowy i nieodpływowy). Moczowód może być poszerzony jednostronnie lub obustronnie. Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne

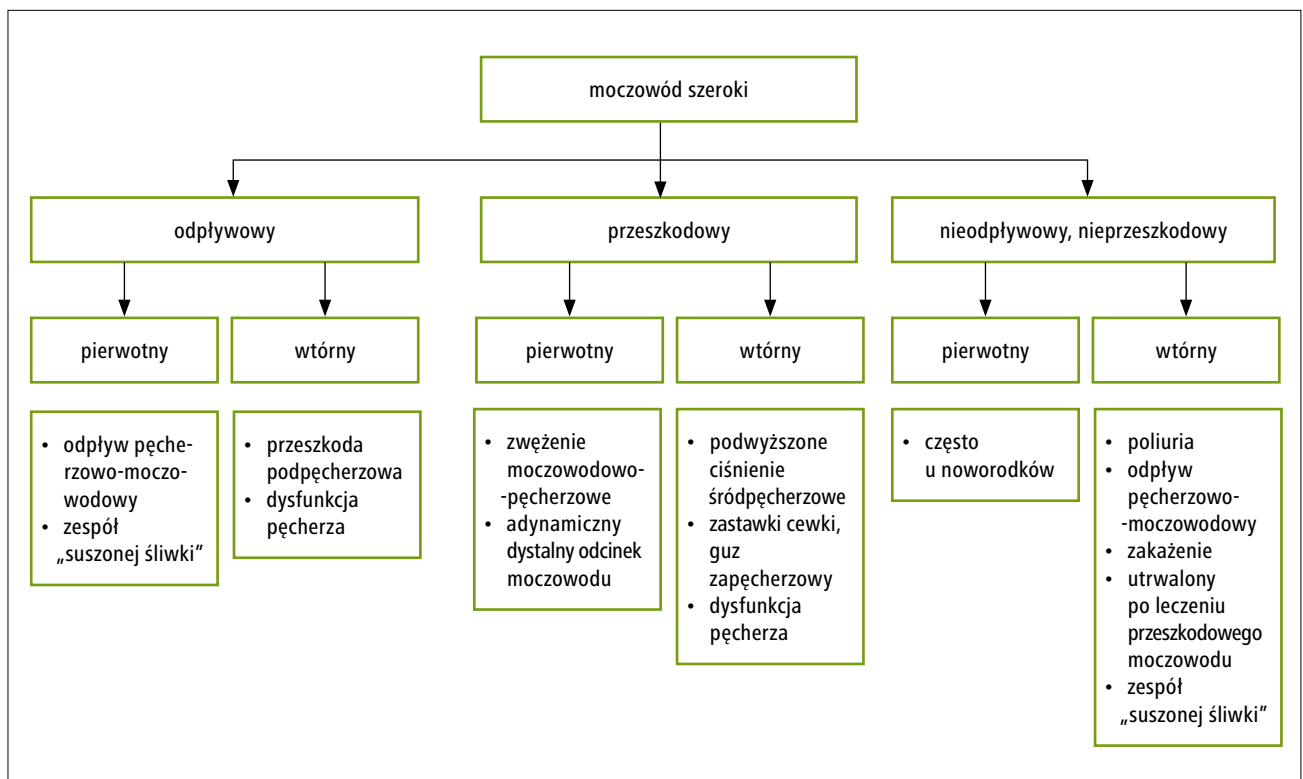
zależy od ustalonej przyczyny i powinno być prowadzone w specjalistycznym ośrodku [2]. Prenatalne rozpoznanie szerokiego moczowodu jest trudne. Częściej moczowód szeroki rozpoznawany jest w czasie diagnostyki postnatalnej wykonywanej z powodu stwierdzenia poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych nerek (UKM) w czasie ciąży.

Moczowody olbrzymie są drugą pod względem częstości przyczyną wodonercza u płodu stwierdzanego w USG prenatalnym. Częstość występowania moczowodów olbrzymich szacuje się na 1 na 10 000 urodzeń. Choroba czterokrotnie częściej występuje u noworodków płci męskiej. U około 20% dzieci z tą wadą moczowody olbrzymie obserwowane są obustronnie [3].

Etiopatogeneza

Samo określenie moczowody olbrzymie jest, jak wspomniano, pojęciem opisowym. Moczowody olbrzymie dzieli się w zależności od przyczyny na pierwotne i wtórne. Podział moczowodów olbrzymich przedstawiono na rycinie 1. [4,5]

Etiologicznie moczowody olbrzymie zarówno pierwotne, jak i wtórne można podzielić na przeszkodowe, odpływowe, przeszkodowo-odpływowe, nieprzeszkodowe



Rycina 1. Podział moczowodów olbrzymich [6]

Figure 1. Classification of megaureters [6]

i nieodpływowe (ryc. 1.). Moczowody olbrzymie wtórne przeszkodowe wiążą się z obecnością pęcherza neurogennego i zastawek cewki tylnej. Obie patologie powodują zwiększenie ciśnienia wewnątrzpęcherzowego, z którego wynika wtórne poszerzenie górnych dróg moczowych. Pierwotny moczowód olbrzymi cechuje znaczne poszerzenie moczowodu, brak organicznej przyczyny poszerzenia oraz brak przeszkody podpęcherzowej, obecność prawidłowego połączenia pęcherzowo-moczowodowego i prawidłowa drożność śródściennego odcinka moczowodu.

Etiologia moczowodów olbrzymich pierwotnych nie jest jednoznaczna. Najprawdopodobniej związana jest z nieprawidłową funkcją śródściennego odcinka moczowodu oraz brakiem wydolnej perystaltyki ponadpęcherzowego odcinka moczowodu. Ma to związek z jego niedojrzałością nerwowo-mięśniową lub przebudową ściany moczowodu (elementy kolagenowe zastępują kurczliwą tkankę mięśniową). Na ten stan nakładają się: typowa dla wieku noworodkowego nadczynność wypieracza, niepełne mikcje i wysokie ciśnienie panujące w pęcherzu, które sprzyjają względnemu zastojowi i poszerzeniu górnych dróg moczowych. Większość wymienionych czynników ma tendencję do ustępowania w czasie, ale w niektórych przypadkach uszkodzenie motoryki moczowodu ma charakter trwały. Granica między przeszkodowym a nieprzeszkodowym moczowodem olbrzymim jest płynna i niejednoznaczna, co odzwierciedla także aktualnie obowiązujący podział moczowodów olbrzymich. Wiele deformacji dróg moczowych wykazuje ponadto samoistną skłonność do ustępowania w miarę dojrzewania czynnościowego moczowodów i pęcherza. Uważa się, że około 80% moczowodów olbrzymich niemających związku z odpływem pęcherzowo-moczowodowym nie daje objawów klinicznych, nie doprowadza do postępującego uszkodzenia nerki i ulega morfologicznej poprawie na przestrzeni czasu, a tym samym nie wymaga leczenia operacyjnego [4].

Moczowodom olbrzymim często towarzyszy ektopowe położenie ich ujść. Najczęstszymi lokalizacjami ujścia moczowodu są w takich przypadkach szyja pęcherza, cewka moczowa, pochwa i najądrza. Ektopia moczowodów częściej występuje u dziewczynek [4,6,7].

Diagnostyka

Podejrzenie moczowodu olbrzymiego zobowiązuje do ustalenia przyczyny i zaplanowania leczenia zapobiegającego zakażeniom i postępującemu uszkodzeniu funkcji nerek.

Podstawowym badaniem pozostaje ultrasonografia jamy brzusznej i układu moczowego. Należy je wykonać już w okresie prenatalnym. Powszechna dostępność USG wiąże się ze zwiększoną wykrywalnością

wodonercza. Po potwierdzeniu rozpoznania szerokiego moczowodu w badaniu wykonanym po urodzeniu należy u noworodka rozpocząć dalszą diagnostykę na oddziałach urologii lub nefrologii dziecięcej. USG układu moczowego jest prostym, bezpiecznym i nieinwazyjnym badaniem, które może dostarczyć ważnych informacji na temat wielkości nerek, grubości, echogeniczności i architektury ich miąższu. Pokazuje także obraz miedniczki nerkowej i moczowodu, grubość ściany pęcherza oraz kształt cewki moczowej. W niektórych przypadkach może wykryć nawet niedrożność cewki moczowej [3,6].

Rozpoznanie moczowodu olbrzymiego w USG wykonywanym postnatalnie u dziecka, u którego prenatalnie nie stwierdzano poszerzenia moczowodu, stanowi również wskazanie do dalszej diagnostyki [7].

Kolejnym badaniem najczęściej wykonywanym w przypadku podejrzenia moczowodów olbrzymich jest cystografia mikcyjna. Badanie to umożliwia między innymi rozpoznanie odpływu pęcherzowo-moczowodowego. W przypadku obustronnego poszerzenia moczowodów badanie pozwala na rozpoznanie przeszkody podpęcherzowej u wszystkich pacjentów z wodonerczem lub moczowodem olbrzymim. Po potwierdzeniu lub wykluczeniu przeszkody podpęcherzowej i wstecznego odpływu pęcherzowo-moczowodowego wskazane jest także wykonanie badania izotopowego – renoscyntygrafii. Renoscyntygrafia pozwala na ocenę funkcji nerek oraz określenie stopnia zaburzeń odpływu moczu. Typowym obrazem w scyntygrafii jest utrudniony pasaż radioizotopu. Do klinicznych i radiologicznych cech pozwalających na rozpoznanie przeszkodowego typu moczowodu olbrzymiego urodzicy brytyjscy zaliczyli wynik renoscyntygrafii dynamicznej, w której efektywny przepływ osocza (ERP) przez nerkę z wadą wynosi <40% lub obserwuje się zmniejszenie tej wartości o ponad 5% w badaniach kontrolnych. O przeszkodowym charakterze wady świadczy również systematyczne poszerzanie się moczowodu w kolejnych badaniach USG [3,8]. Rzadziej aktualnie wykonywanym badaniem diagnostycznym jest urografia. Klasyczne badanie urograficzne pozwala na ocenę anatomii układu moczowego. Ze względu na duże narażenie na promieniowanie oraz powszechne wykorzystywanie USG i scyntygrafii klasyczna urografia ma coraz mniejsze zastosowanie w rutynowej diagnostyce moczowodów olbrzymich.

Tomografia komputerowa pozwala na dokładne uwidocznienie struktury nerek i układu kielichowo-miedniczkowego. Bez podania kontrastu jest jednak badaniem mniej czułym w obrazowaniu dróg moczowych i pęcherza. Wiąże się również z większym napromienianiem chorego [9].

Leczenie

Ponieważ u blisko 80% pacjentów poszerzenie moczowodów w postaci moczowodów olbrzymich ustępuje samoistnie, u zdecydowanej większości chorych zaleca się wstępne postępowanie zachowawcze, co w praktyce oznacza „czujną obserwację” oraz staranne leczenie ewentualnych zakażeń układu moczowego. Należy pamiętać, że każdego pacjenta z moczowodem olbrzymim leczonego zachowawczo należy objąć wieloletnią opieką nefrologiczną i/lub urologiczną ze względu na ryzyko pogorszenia funkcji nerek w okresie późnego dzieciństwa, a nawet w wieku dorosłym.

Okolo 15–20% dzieci z moczowodem olbrzymim wymaga leczenia operacyjnego. Wskazania do leczenia operacyjnego moczowodów olbrzymich obejmują narastające poszerzenie moczowodów, upośledzenie funkcji nerki (ERPF <40% w badaniu renoscyntygraficznym) lub niepowodzenie leczenia zachowawczego (nawracające epizody zakażeń układu moczowego, objawy bólowe lub pogarszająca się funkcja nerek w badaniach kontrolnych).

Celem chirurgicznego leczenia moczowodu olbrzymiego jest jego przeszczepienie i ewentualne zwężenie jego światła. Uznaje się, że radykalne leczenie moczowodów olbrzymich powinno być wykonywane po 1. roku życia przy masie ciała dziecka >10 kg. W przypadku wskazań do leczenia operacyjnego u chorych poniżej 1. roku życia pierwszym etapem leczenia jest wytworzenie przetoki moczowodowo-skrónej lub założenie cewnika typu „double J” do miedniczki nerkowej, tak by jego drugi koniec znajdował się w pęcherzu moczowym. Podstawą wyboru takiego postępowania jest występowanie dysproporcji pomiędzy szerokością moczowodu olbrzymiego a objętością pęcherza moczowego u małych dzieci w 1. roku życia. Dysproporcja ta uniemożliwia wytworzenie prawidłowego mechanizmu przeciwoodpływowego. W pęcherzu moczowym niemowlęcia mięsień wypieracz generuje znacznie większe ciśnienie niż u dzieci starszych, sprzyjając wystąpieniu odpływu pęcherzowo-moczowodowego. Górne drogi moczowe mają ograniczoną zdolność tłoczenia moczu do wysokociśnieniowego pęcherza. Niepełne mikcje typowe dla tego wieku dodatkowo sprzyjają zakażeniom układu moczowego. Wytworzenie przetoki moczowodowo-skrónej daje skuteczną poprawę spływu moczu z miedniczek nerkowych, szczególnie ważną u dzieci z cechami przewlekłej choroby nerek. Techniczne modyfikacje rodzajów przetok moczowodowo-skrónych mają na celu odprowadzenie części moczu do pęcherza, aby utrzymać jego funkcję i zapewnić jego prawidłowy rozwój. Ma to znaczenie zwłaszcza w przypadku przetok obustronnych lub obecności jedynej nerki.

Każdy pacjent z moczowodem olbrzymim przed podjęciem ostatecznej decyzji o leczeniu operacyjnym

powinien mieć wykonane badanie cystoskopowe. Badanie to pozwala na wykluczenie wad w obrębie cewki moczowej (zastawki cewki tylnej) oraz ocenę lokalizacji ujść moczowodów i anatomii trójkąta pęcherza moczowego.

Leczenie operacyjne polega na wycięciu dystalnego, zwężonego odcinka i przeszczepieniu moczowodu olbrzymiego w nowe miejsce w obrębie trójkąta moczowego. Wybór techniki operacji uzależniony jest od warunków anatomicznych (pojemności pęcherza i stopnia poszerzenia moczowodu). Najczęściej wykonuje się operację sposobem Politano-Leadbettera, Paquina lub Cohena. Wspólnym celem wszystkich metod reimplantacji jest uzyskanie długiego podśluzowego odcinka moczowodu, co ma zabezpieczyć przed wtórnym odpływem pęcherzowo-moczowodowym.

Wyniki leczenia zależą od przyczyny poszerzenia moczowodu, wieku dziecka i zastosowanej metody. W leczeniu wtórnych moczowodów olbrzymich, które są wynikiem pęcherza pozastawkowego lub neurogennej czy nieneurogennej dysfunkcji pęcherza, rokowanie jest niepewne. Chorzy ci wymagają pilnej obserwacji, diagnostyki urodynamicznej i wspomagającej farmakoterapii mającej na celu zmniejszanie napięcia zwieraczy i obniżanie ciśnienia w pęcherzu, a czasem również leków wspomagających kurczliwość wypieracza [4,6,8].

Podsumowanie

Aktualnie uważa się, że około 80% przypadków moczowodów olbrzymich niemających związku z odpływem pęcherzowo-moczowodowym nie daje objawów klinicznych, nie doprowadza do postępującego uszkodzenia nerki, ulega morfologicznej poprawie na przestrzeni czasu i nie wymaga leczenia operacyjnego.

W rozpoznawaniu i monitorowaniu przebiegu objawów dominującą rolę odgrywa badanie USG układu moczowego. U każdego dziecka z obciążonym wywiadem rodzinnym lub niepokojącymi objawami dotyczącymi układu moczowego należy wykonać podstawowe badanie obrazowe układu moczowego, jakim jest ultrasonografia. Daje ona możliwość określenia stopnia poszerzenia moczowodów oraz kontynuację obserwacji chorego, postępowania wyczekującego lub – w razie konieczności – bezpośredniego skierowania do leczenia zabiegowego.

Obecnie u zdecydowanej większości chorych stosuje się wstępne postępowanie zachowawcze. Należy pamiętać, że każdego pacjenta z moczowodem olbrzymim leczonego zachowawczo należy objąć wieloletnią opieką nefrologiczną i/lub urologiczną ze względu na ryzyko pogorszenia funkcji nerek w okresie późnego dzieciństwa, a nawet w wieku dorosłym.

Piśmiennictwo

1. Jung A, Żuber J, Perdziński W. Wady układu moczowego stwarzające warunki do rozwoju i nawrotu zakażeń układu moczowego u dzieci. Zakażenia układu moczowego u dzieci. Medpress, Warszawa 1999: 45
2. Hodges SJ, Werle D, McLorie G, et al. Megaureter. Department of Urology, Wake Forest University School of Medicine, Winston-Salem, North Carolina. Received December 31, 2009; March 4, 2010; Published April 13, 2010
3. Tkaczyk M, Adamczyk P, Brzewski M, et al. Postępowanie z noworodkiem i niemowlęciem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej 2010
4. www.marekgorniak.pl/moczowody-olbrzymie
5. Campbell MF, Kavoussi LR, Partin A, et al. Anomalies of the upper urinary tract. Congenital urinary obstruction: pathophysiology. In: Campbell MF, Wein AJ, Voussi LR, eds. Campbell-Walsh urology. Vol. 1. Saunders 2007: 2975–3043
6. www.e-Urologia.pl/Moczowody_olbrzymie
7. Tkaczyk M, Czarniak P, Gastol P, et al. w imieniu Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej. Diagnostyka postnatalna wad układu moczowego wykrytych w okresie prenatalnym. Część 1. Wady z poszerzeniem dróg moczowych. *Pediatr Med Rodz*, 2010; 6 (2): 118–124
8. Bałtaj M, Sitnik J. Postępy w urologii dziecięcej w 2014 roku. *Med Prakt*, 2015; 6 (102): 29
9. Litwin M. Zakażenia układu moczowego u dzieci. *Medical Tribune*, Warszawa 2012: 59–61