

# VROZENÉ VADY LEDVIN A MOČOVÝCH CEST

MUDr. Stanislav Tichý

Klinika dětské chirurgie a traumatologie, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy  
v Praze a Fakultní Thomayerovy nemocnice

## 1 Úvod

Urologické anomálie patří k **nejčastějším vrozeným malformacím**. Uvádí se, že je jimi postiženo 7-10% veškeré populace. Z toho je přibližně jedna třetina závažných vad spojených s poruchou renálních funkcí, které jsou nejednou pozdě diagnostikovány, což vede ke špatným léčebným výsledkům. Léčebné výsledky zhoršuje i ta skutečnost, že se urogenitální malformace často sdružují s malformacemi jiných orgánů, nebo systémů (kardiovaskulární, anorektální).

Vrozené vady močového ústrojí dělíme z klinického hlediska do **tří** základních skupin.

- **vrozené vady které jsou neslučitelné se životem** (ageneze ledvin, oboustranná cystická dysplázie ledvin),
- **nezávažné vrozené vady** tj. takové, které pacienta neohrožují na životě (nadpočetné ledviny a močovody, méně závažné formy hypospádií apod.),
- **závažná vrozená onemocnění, např. obstrukční uropatie**, (hydronefróza, obstr. megaureter, chlopně zadní uretry). Tato vrozená onemocnění, charakterizovaná překážkou, nejčastěji stenózou na různých úrovních vývodných cest močových, vedou k městnání moče, k močové infekci, atrofii renálního parenchymu a postupně zhoršující se funkci ledvin. Tato skupina je pro urologa nejdůležitější, neboť vyžaduje včasnou diagnózu a operační zákrok.

**Klinická symptomatologie** vrozených anomálií urogenitální soustavy je značně variabilní. Je závislá nejen na **typu anomálie, pokročilosti onemocnění, ale i na věku pacienta**. Příznaky mohou být často necharakteristické a minimální, takže i těžké anomálie mohou dlouho unikat pozornosti. V novorozeneckém období má vzbudit podezření na toto onemocnění palpce abdominálního tumoru (hydronefróza, polycystické ledviny, retenční měchýř), opakované teploty nejasné etiologie, poruchy mikce nebo i pouhé “neprosívání“ dítěte. U starších dětí jsou to hlavně recidivující infekce močových cest, provázené teplotami a bolestmi břicha.

Ty mohou mít různý charakter, od tupých neurčitých, až po kolikovitě, které mohou napodobit i náhlou příhodu břišní. Chirurg, který v denní praxi vyšetřuje děti s bolestmi

břicha, aby vyloučil náhlou příhodu břišní, má mít na paměti, že se pod tímto obrazem může často skrývat nepoznaná obstrukční uropatie. Vedle těchto již zmíněných obtíží přicházejí u starších dětí i mikční potíže, jako dysurie, polakisurie, enuréza, močení nadvakrát, inkontinence apod. Snahou urologa je odhalit urogenitální malformace co nejdříve, a to hlavně ty, které jsou spojeny s obstrukcí a postupně zhoršující se poruchou renálních funkcí. Čím včasěji je malformace močových cest odhalena, tím lepší jsou léčebné výsledky.

## 2 Hydronefróza

Hydronefrózou označujeme **nefyziologickou dilataci kalichopánvičkového prostoru ledviny**, která vzniká v důsledku městnání moče a atrofie renálního parenchymu (Obr.1).

### 2.1 Rozdělení

Příčinou bývá nejčastěji překážka v pyeloureterálním přechodu (**primární hydronefróza**), nebo pod pyeloureterálním přechodem (**sekundární hydronefróza**) (Obr.2). Hydronefróza bývá u dětí nejčastěji na **vrozeném podkladě** (vrozená stenóza pyeloureterálního přechodu), nebo **získaná**, hlavně v dospělém věku (akutní blokáda močovodu konkrementem), chronická, způsobená tumorem.

Podle stupně dilatace kalichopánvičkového systému ji dělíme do několika stupňů:

- **I lehká dilatace pánvičky - (pyelectasia)**
- **II dilatace pánvičky a kalichů lehkého stupně, fornixy kalichů ostré**
- **III dilatace pánvičky i kalichů středního stupně, zaoblení kalichů**
- **IV výrazná dilatace dutého prostoru ledviny, ztráta hranice mezi kalichy a pánvičkou.**

### 2.2 Etiologie

Jak již bylo konstatováno příčinou může být **vrozená mechanická překážka**, která způsobuje poruchu evakuace pánvičky, což vede k vysokému intrapelvickému tlaku (**obstrukční hydronefróza**) (Obr.5). U druhého typu, (**neobstrukční hydronefróza**) (Obr.6) je porucha evakuace pánvičky a její dilatace způsobené **nedostatečnou peristaltikou**.

Organické příčiny primární, obstrukční hydronefrózy jsou, **vrozená stenóza pyeloureterálního přechodu, aberantní pólové cévy, vysoký odstup močovodu, adheze nebo vazivové pruhy pyeloureterálního přechodu**. Příčinou neobstrukční hydronefrózy je nedostatečná peristaltika „nezralost pánvičky“. Mezi příčiny sekundární hydronefrózy patří např. **dolichomegoureter**, event. **chloupně zadní uretry u chlapců**.

## 2.3 Symptomatologie

Hydronefróza podobně jako další obstrukční uropatie může probíhat prakticky dlouho bez příznaků tak, jak již bylo konstatováno v úvodu. U malých dětí může být specifickým symptomem “syndrom velkého břicha“, způsobený zvětšenou hydronefrotickou ledvinou. Častěji se setkáváme s příznaky jako je neprospívání, recidivující infekce močové, hematurie, bolesti břicha nejasné etiologie. Hydronefróza bývá často spojena s urolitiázou.

## 2.4 Diagnostika

Diagnostika se opírá o sonografické vyšetření (Obr. 9-10), které můžeme provést jako sceening již prenatálně, ale zásadně však u všech novorozenců. Vyšetření hlavně u malých dětí (novorozenci a kojenci) je nutno opakovat a sledovat event. nárůst dilatace kalichopánvičkového prostoru, což je důležité pro další léčebný postup! U dětí této věkové kategorie je dilatace velmi často pouze přechodná, funkční, způsobená nedostatečnou peristaltikou pánvičky, která v dalším průběhu může vymizet. Po stanovení dg. sonografií doplňujeme další vyšetření isotopovou scintigrafií ledvin MAG3nebo DMSA (Obr.3-4). Vyšetření nám zhodnotí funkci postižené ledviny a může pak po aplikaci Furosemidu velmi často i rozlišit obstrukční hydronefrózu od neobstrukční, což je důležité pro další léčbu. Urografické vyšetření, opět s aplikací Furosemidu provádíme při dg. nejasnostech, CT při úrazech hydronefrotické ledviny.

## 2.5 Léčba

Hlavně v případech obstrukční hydronefrózy u dětí, kdy dochází k postupnému nárůstu dilatace dutého prostoru a zhoršování funkce postižené ledviny, spočívá v **a/ záchovné operaci**, je-li její funkce dostatečná, tj. izotopovým vyšetřením nad 10%-15%. Při záchovné operaci odstraňujeme překážku-stenózu pyeloureterálního přechodu, provádíme resekční (Obr.7) nebo lalokovou meloplastiku (Obr.8), transponujeme aberantní cévy. Je-li funkce postižené ledviny pod 10%-15% provádíme u dětí její odstranění, **b/ nefrektomií**. Výkony provádíme buď klasicky otevřenou operací, nebo laparoskopicky.

Neobstrukční hydronefrózu neoperujeme.

## 3 Megaureter

### 3.1 Definice a rozdělení

Megaureterem označujeme široký, často prodloužený a vinutý ureter, jehož příčinou může být onemocnění samotného močovodu (**primární megaureter**), nebo je to důsledek onemocnění, která vznikají mimo močovod (**sekundární megaureter**). Megaureter může být spojen s vezikoureterálním refluxem (**refluktující megaureter**) (Obr.1) nebo s obstrukcí, nejčastěji v ureterovezikální junkci (**obstruktivní megaureter**) (Obr.2). Megauretery, které nejsou spojeny s refluxem nebo obstrukcí se označují jako (**megauretery neobstrukční a nerefluktující**)- idiopatické.

Podle stupně dilatace dělíme megauretery na **segmentální** (Obr.4-5), **totální a dolichomegauretery**.

### 3.2 Etiologie

U **primárního, obstruktivního megaureteru** je tzv. **adynamický** distální segment močovodu, který není schopen přenosu efektivní peristaltiky a způsobuje tak funkční překážku. **Ureterokela**, cystická dilatace intravezikálního a submukózního močovodu, která působí obstruktivně. **Ektopie** je vyústění močovodu mimo trigonum měchýře. Při extravezikální ektopii dochází k rozšíření močovodu (Obr.3).

**Sekundární megaureter** při neurogeních **dysfunkcích dolních** močových cest, při **infravezikálních obstrukcích-hrdla měchýře, chlopních uretry**.

**Symptomatologie** není žádný patognomický příznak typický pro megauretery. Opět je to nejčastěji recidivující močová infekce s teplotami a bolestmi břicha.

### 3.3 Diagnostika

Základním vyšetřením je opět **ultrasonografie**, dále pak urografie a **cystoradiografie**. Protože u části megaureterů (dolichomegaureterů) bývá postižena i funkce ledviny (hydronefróza), doplňujeme v těchto případech i isotopová vyšetření. Urodynamické, event. endoskopické vyšetření provádíme u vybraných případů.

### 3.4 Léčba

Léčba je většinou **chirurgická a spočívá v odstranění obstrukce-adynamického segmentu, ureterokely, nebo v úpravě vesikoureterálního refluxu**. U stavů, kdy šířka megaureteru je větší jak 10mm, je nutno provést jeho zúžení-modelaci. U

dolichomegaureterů, kdy je funkce postižené ledviny pod 10%, provádíme nefroureterektomii.

Konzervativní léčbu aplikujeme pouze u idiopatických megaureterů.

## 4 Chlopeň zadní uretry u chlapců

Patří mezi **nejčastější infravezikální překážku u chlapců**. Incidence je jeden případ na 5000 novorozených chlapců.

Chlopně zadní uretry jsou "slizniční řasy", které jsou situovány kolem verumontana. Během mikce se vzdouvají a překáží odtoku moče. V důsledku toho dochází k hypertrofii detrusoru, který se snaží tuto obstrukci zvýšenou vypuzovací silou překonat. Uretra nad chlopní dilataje, hrdlo měchýře hypertrofuje a vzniká jeho sekundární obstrukce. Dalším důsledkem může být sekundární megaureter, refluktující, nebo obstruktivní s hydronefrózou a poruchou renálních funkcí.

### 4.1 Symptomatologie

Po narození **rezistence nad symfyzou - plný měchýř, slabý močový proud, uroseps s metabolickým rozvratem**.

### 4.2 Diagnostika

**Sonografické vyšetření** v rámci screeningu již prenatálně-dilatovaný měchýř, oboustranné hydronefrózy, megaureter. Přímou cystourethrografií (Obr. 1) a cystourethroscopií.

### 4.3 Léčba

Spočívá v časném **endoskopickém odstranění chlopně**. Po narození zakládáme nejprve neodkladně drenáž měchýře-punkční epicystostomii. Výkon na chlopní odkládáme o několik týdnů později. V případě pokročilého nálezu na horních močových cestách, např. obstruktivní dolichomegaureter s hydronefrózou, zakládáme dočasně i drenáž horních močových cest- Y- ureterostomii, nebo punkční nefrostomii. I po úspěšném odstranění chlopní u velké části pacientů přetrvává porušená funkce ledvin nebo měchýře. Ta se projevuje hlavně inkontinencí.

## 5 Vezikoureterální reflux

Vezikoureterálním refluxem (VUR) označujeme **zpětný tok moče z močového měchýře do močovodu nebo dutého prostoru ledviny**. VUR postihuje minimálně 0,4-1,8%

dětské populace, trpí jím až třetina dětí vyšetřovaných pro močovou infekci. VUR postihuje častěji dívky a u řady dětí byl prokázán i familiární výskyt.

## 5.1 Klasifikace

- **primární** je takový, kde příčina VUR je ve vrozené, anatomické anomálii vezikoureterálního spojení, např. krátký intramurální průběh močovodu stěnou močového měchýře,
- **sekundární** je takový, který vzniká poškozením ureterovesikálního spojení na základě jiných onemocnění dolních močových cest, např. organických (stenóza močové trubice u dívek, chlopně močové trubice u chlapců), nebo funkčních (neurogení dysfunkce dolních močových cest).

Jak primární, tak sekundární VUR může být **jedno-**, nebo **oboustranný**.

Vrací-li se moč do horních močových cest při plnění měchýře mluvíme o **pasivním (nízkotlakém)** vezikoureterálním refluxu, dochází k refluxu moče pouze při mikci, mluvíme o **aktivním (vysokotlakém)** VUR.

Vezikoureterální reflux může postihnout jednoduchý, (nezdvojený systém) ledviny, nebo zdvojenou ledvinu. V tom případě postihuje VUR dolní segment zdvojené ledviny v důsledku kratšího intramurálního průběhu příslušného močovodu (Obr.5).

Podle mikční cystoureografie (MCUG) byla přijata „**Mezinárodní klasifikace VUR**“, která rozeznává **5 stupňů** VUR (Obr. 2):

- **I. stupeň:** reflux pouze do močovodu,
- **II. stupeň:** reflux do ureteru a kalichopánvičkového prostoru ledviny, který není rozšířen,
- **III. stupeň:** reflux do ureteru a kalichopánvičkového systému ledviny, který je lehce dilatován, bez porušení kontur kalichů,
- **IV. stupeň:** střední dilatace ureteru a kalichopánvičkového prostoru ledviny s otupením kalichů,
- **V. stupeň:** výrazná dilatace ureteru a kalichopánvičkového prostoru ledviny s porušením tvaru kalichů.

**Vezikoureterální reflux způsobuje že:**

- část moče přetrvává delší dobu v močových cestách, což může být jednou z příčin močové infekce,
- vyšší intravezikální tlak se přenáší VUR na ledvinu, vzniká intrarenální reflux (IRR), který spolu s infekcí močovou vede k recidivujícím zánětům ledvin s následným jizvením renálního parenchymu (refluxní nefropatie). VUR a IRR **bez močové infekce k jizvení nevede**, což je důležité pro léčbu!

## 5.2 Symptomatologie

Naprostá většina VUR je nižšího až středního stupně, ty se neprojevují žádnou klasickou symptomatologií. Vyšší (IV-V st.) VUR se mohou projevit např. **bolestí v zádech při mikci, nebo močením nadvakrát**. Většinou zjistíme VUR u dětí vyšetřovaných pro **recidivující infekci močových cest (RIMC)** a to horních močových cest – (pyelonefritis).

## 5.3 Diagnostika

Opírá o tyto zobrazovací metody:

- **rentgenová mikční cystouretrografie** (Obr.1), provádíme infuzní technikou, kdy kontrastní látka je umístěna v inf. nádobě asi 45 cm nad pacientem, tj. tak, aby inf.tlak nepřevyšoval fyziologický intravesikální tlak.
- **izotopová cystografie**, (Obr.3-4), kterou provádíme rovněž inf.technikou podobně jako klasickou rentgenovou ale plnicí tekutinou je ředěný radioisotop snímaný gamma kamerou. Výhodou vyšetření je 100x nižší radiační zátěž, nevýhodou obtížnější hodnocení stupňů VUR. Tuto metodu používáme hlavně při kontrolních vyšetřeních (např.po operacích).
- **ultrasonografie**, lze zjistit pouze VUR vyšších stupňů (IV-V).Dilatace kalichopánvičkového prostoru při plném močovém měchýři, ústup dilatace po vymočení.
- **cystouretroskopie**, informuje nás jednak o stavu ureterálních ústí t.j. např.tvaru a lokalizaci, dále pak o poměrech v dolních močových cestách .

Všechny pacienty s prokázaným VUR indikujeme k **izotopovým vyšetřením (dynamické-MaG 3, nebo statické- DMSA scintigrafii ledvin)**. Pacienty u kterých je podezření na dysfunkční mikci, indikujeme k urodynamickému vyšetření.

## 5.4 Léčba

Pro léčbu VUR je nezbytná jeho správná klasifikace. U **sekundárních VUR** je nutno léčit nejprve příčinu VUR( stenosu uretry u dívek, chlopně uretry u chlapců, neurogení dysfunkce dolních močových cest ).Většina VUR, hlavně nižších a středních stupňů vymizí.

Léčba **primárního VUR** je:

- **konzervativní** vychází z maturační teorie, t.j. že antirefluxní mechanizmy dozrávají a je tedy velký předpoklad, že děti mohou z VUR“ vyrůst.“ Cílem léčby je zabránit vzniku renálních jizev a refluxní nefropatii. K zabránění vzniku jizev je nutno po dobu opožděné“maturace“ ureterovezikální junkce udržet sterilní moč. Dlouhodobě, t.j. i několik roků podáváme nízké, profylaktické dávky antibakteriálních léků jako je např. cotrimoxazol nebo nitrofurantoin. Dbáme o pravidelný pitný a mikční režim, dop. zvýšenou hygienu genitálu, neprochladnout. Konzervativně postupujeme většinou u vezikoureterálních refluxů nižších a středních stupňů které jsou provázeny alespoň jednou atakou akutní pyelonefritidy.
- **chirurgická – klasická, otevřená operace**, datuje se od r. 1950, kdy Hutch v USA provedl první sérii antirefluxních operací. Od té doby prodělala chirurgie VUR velký vývoj, původní metoda byla autorem modifikovaná a byly publikované metody další. Dnes již má většina těchto metod význam pouze historický. V dnešní době k nejpoužívanějším patří operace dle Cohena, Politano a Leadbettera, Glenna a Andersona. Principem všech je prodloužení intramurálního úseku močovodu a posílení pasivního antirefluxního mechanismu. Spolehlivost těchto otevřených operací je kolem 98% . Indikujeme ji v současné době spíše vyjimečně a to u nejvyšších stupňů vezikoureterálních refluxů, které jsou provázena výrazně krátkým intramurálním průběhem močovodu.
- **endoskopické operace**, (Obr. 6)., publikované prvně v r. 1981 Matouschekem, který u vybraných nižších a středních st. VUR deformoval ureterální ústí subureterální aplikací teflonové pasty endoskopicky zavedenou jehlou a odstranil tak jednoduchým způsobem VUR. Spolehlivost metody byla prokázána dalšími autory( Puri, O'Donel, Schulmann). Původní teflonová pasta byla postupem času nahrazena jinými, tzn. biokompatibilními materiály, dříve bovinní kolagen (Zyplast) , v současné době (Deflux ,Urodex) které nevykazují vedlejší komplikace. Endoskopicky můžeme postupovat podobně jako při konzervativním postupu u nižších a středních stupňů vezikoureterálních refluxů, které jsou provázeny alespoň jednou atakou akutní pyelonefritidy. Který z uvedených postupů bude doporučen, záleží na rozhodnutí dětského urologa nebo nefrologa.

- **laparoskopické operace**, miniinvazivní technika začíná pronikat i do chirurgie VUR. Nevýhodou této metody je velká časová náročnost a nižší spolehlivost.

## **5.5 Závěr**

Cílem léčby VUR je zabránění jak morfologického, tak i funkčního poškození ledvin. Všechny pacienty dispenzarizujeme, pravidelně kontrolujeme močové nálezy a sonograficky kontrolujeme růst ledvin.