

Βαλβιδικός μηχανισμός της οπίσθιας ουρήθρας: Ιστορική ανασκόπηση, ιστοπαθολογία και κλινική αντιμετώπιση

Κωνσταντινίδου Αναστασία^{1,2}, Τζωρτζοπούλου Αδελαΐς¹, Cox Phillip²

¹Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, Αθήνα

²Department of Histopathology, Perinatal Pathology, Birmingham Women's Hospital, Birmingham, UK

Αλληλογραφία: Αναστασία Κωνσταντινίδου

Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ

E-mail: ankon@med.uoa.gr, Τηλ.: 210 7462159

Περίληψη

Οι διάφοροι τύποι βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας αποτελούν συνήθη αιτία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού του άρρενος.

Η μορφολογία, η ανατομική διαμόρφωση, ο αριθμός, η ταξινόμηση, η εμβρυολογία και η λειτουργία των βαλβίδων έχουν αποτελέσει αντικείμενο έρευνας και σημείο διαφωνίας των μελετητών από τα πρώτα χρόνια περιγραφής του. Πολλές σχετικές λεπτομέρειες παραμένουν και σήμερα αδιευκρίνιστες, ενώ οι ανατομικές μελέτες που βασίζουν τα συμπεράσματά τους σε αναπαραγωγικές μεθόδους, όπως η ιστοπαθολογία, σπανίζουν.

Παρουσιάζουμε ιστορική ανασκόπηση της βιβλιογραφίας με έμφαση στα κυριότερα ιστορικά άρθρα που συνεισέφεραν στην κατανόηση της φύσης και της λειτουργίας των βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας. Παράλληλα παρουσιάζουμε την ιστολογική απεικόνιση βαλβίδας της οπίσθιας ουρήθρας σε νεκροτομικό υλικό. Τα ευρήματά μας υποστηρίζουν πρόσφατη θεωρία περί ύπαρξης μιας μόνο βαλβίδας και παρέχουν σημαντικές πληροφορίες για το μηχανισμό λειτουργίας της.

Λέξεις κλειδιά: βαλβίδα, βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας, απόφραξη κατώτερου ουροποιητικού

Εισαγωγή

Ο βαλβιδικός μηχανισμός της οπίσθιας ουρήθρας (PUV) είναι η συνηθέστερη αιτία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού στα άρρενα νεογνά. Η συχνότητά της είναι κατά προσέγγιση 8000 νέες περιπτώσεις στις 25000 γεννήσεις ζωντανών παιδιών κατ' έτος. Η διάγνωση της πάθησης γίνεται είτε κατά την κύηση ή αμέσως μετά τη γέννηση, λόγω της παρουσίας των συμπτωμάτων απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού συστήματος (συνηθέστερα μεγακύστη, υδροουρητήρες ή/και υδρονέφρωση του εμβρύου κατά τη διάρκεια της κύησης). Αξίζει να σημειωθεί ότι κάποιες περιπτώσεις έχουν εκδηλωθεί κλινικά κατά την παιδική ηλικία ή ακόμα και κατά την ήβη^{1,2}.

Οι απόψεις σχετικά με την εμβρυολογία, την ανατομική διαμόρφωση, τη λειτουργία και την ταξινόμηση του βαλβιδικού μηχανισμού της οπίσθιας ουρήθρας αποτέλεσαν σημείο διαφωνίας των μελετητών από τα πρώτα χρόνια περιγραφής του. Για πολλές δεκαετίες επικράτησε η εντύπωση ότι ο βαλβιδικός μηχανισμός περιελάμβανε δύο παρακείμενες βαλβίδες, οι οποίες προκάλούσαν μερική ή πλήρη απόφραξη του κατώτερου ουροποιητικού συστήματος, ανάλογα με το μέγεθος, το σχήμα και την εντόπισή τους^{3, ανασκόπηση σε 4,5}.

Σήμερα, παρά τη δημοσίευση μελετών που αποδεικνύουν την ύπαρξη μιας και μοναδικής βαλβίδας στο απώτερο τμήμα της οπίσθιας ουρήθρας^{4,5}, στη συνείδηση ιδιαίτερα των κλινικών

ιατρών αλλά και στα περισσότερα συγγράμματα και δημοσιεύσεις, χρησιμοποιείται ακόμα στον πληθυντικό ο όρος «βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας» (posterior urethral valves). Επίσης, λόγω της σπανιότητας των ιστολογικών μελετών που θα μπορούσαν να διαφωτίσουν την ανατομία του βαλβιδικού μηχανισμού, εξακολουθεί να επικρατεί ασάφεια σχετικά με τον αριθμό των βαλβίδων, την ακριβή ανατομική διαμόρφωση και το μηχανισμό λειτουργίας τους.

Στην καθημερινή πρακτική της περιγεννητικής παθολογικής ανατομικής, αποτελεί διεθνώς ανέκδοτη παραδοχή και κοινό μυστικό των παθολογοανατόμων που επιτελούν τη νεκροτομή αρρένων εμβρύων ή νεογνών με απόφραξη του κατώτερου ουροποιητικού, ότι η ύπαρξη «βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας» συχνότερα συμπεραίνεται δια της εις άτοπον απαγωγής - όταν δεν τεκμηριώνεται ατρησία της βάλανικής ουρήθρας - και σπανιότατα αποτελεί προϊόν παρατήρησης, είτε μακροσκοπικά με γυμνό οφθαλμό κατά τη διάνοιξη της ουρήθρας είτε στο μικροσκόπιο μετά από αφαίρεση και κατάλληλη έγκλειση του προστατικού τμήματος της ουρήθρας. Η δυσκολία προκύπτει από το ιδιαίτερα μικρό μέγεθος της προστατικής ουρήθρας, ακόμη και στο τελειόμηνο έμβρυο ή νεογνό - πόσω μάλλον στο νεότερο έμβρυο του 2ου ή αρχόμενου 3ου τριμήνου κύησης - καθώς και στην έλλειψη ενδοσκοπικών εργαλείων και τη δυσκολία των ανατομικών χειρισμών που απαιτούνται για

τη διάνοιξη του μικροσκοπικού αυλού και τη διερεύνηση του ευπαθούς βλεννογόνου της εμβρυϊκής ουρήθρας.

Παραθέτουμε ιστορική ανασκόπηση των κυριότερων μελετών σχετικών με τον βαλβιδικό μηχανισμό της οπίσθιας ουρήθρας και παρουσιάζουμε ιστολογική ένδειξη της παρουσίας, της εντόπισης, του σχήματος και του πιθανού μηχανισμού οπίσθιας βαλβίδας που παρατηρήθηκε σε έμβρυα με απόφραξη του κατώτερου ουροποιητικού συστήματος. Η παρατηρήσεις μας ενισχύουν προηγούμενες θεωρίες για την ύπαρξη μιας μοναδικής βαλβίδας της οπίσθιας ουρήθρας.

Ιστορική αναδρομή

Η χρήση του όρου «βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας» αναφέρεται ότι αποδίδεται για πρώτη φορά στον μεγάλο ανατόμο της εποχής Morgagni το 1717⁶. Η πρώτη περιγραφή όμως των βαλβίδων αποδίδεται στον χειρουργό von Langenbeck, ο οποίος το 1802 κατά την παρουσίαση διαφόρων νεκροτομών του κάνει αναφορά στην ύπαρξη ουρηθρικών πτυχών με τη μορφή βαλβίδων, χωρίς όμως να αποδώσει κλινική σημασία στην παρατήρησή του. Το 1870 ο Tolmatschew⁷ περιγράφει τις βαλβίδες ως υπερπλασία των ανατομικών πτυχώσεων της ουρήθρας και είναι ο πρώτος που τις αναφέρει ως παθολογική οντότητα, ενώ παράλληλα προτείνει την πρώτη θεωρία για την εμβρυολογική τους προέλευση. Αργότερα πολλές διαφορετικές θεωρίες θα αναπτυχθούν, όπως αυτές των Wickens και Bazy^{8,9}, έως ότου ο Lowsley¹⁰ παρουσιάσει το 1914 μια πιο εμπεριστατωμένη θεωρία περί υπάρξεως δίφυλλης/διπλής βαλβίδας, βασισμένη στη νεκροτομή και μικροσκοπική εξέταση της ουρήθρας ενός νεογνού 3 μηνών που είχε καταλήξει από ουροσίψη. Ο Lowsley περιέγραψε την ιστολογική δομή των βαλβίδων, τις διαχώρισε ιστολογικά από την προστατική ουρήθρα και πρότεινε τη μεσοδερμική τους εμβρυολογική προέλευση, λόγω πιθανής ανωμαλίας των Βολφειανών ή Μυλλέρειων πόρων.¹⁰

Λίγο αργότερα, το 1918, ο Watson¹¹ μελετά διεξοδικά τη φυσιολογική ανάπτυξη του προστάτου, της ουρήθρας και των σηραγγωδών σωμάτων του πέους σε ένα έμβρυο 14 εβδομάδων. Κατά τη μελέτη του παρατηρεί ότι την εβδομάδα αυτή της εμβρυϊκής ανάπτυξης ο βλεννογόνος του σπερματικού διδυμίου συνδέεται με αυτόν της οροφής της ουροδόχου κύστης και αναπτύσσει την εμβρυολογική θεωρία δημιουργίας βαλβίδας της οπίσθιας ουρήθρας, η οποία συνίσταται στη συνέχιση ανάπτυξης των κυττάρων και παραμονή της σύνδεσης μεταξύ του σπερματικού λοφιδίου και της οροφής της ουροδόχου κύστης ακόμα και κατά τη φάση της επιθηλιοποίησης.

Το 1919 ο Hugh Hampton Young και οι συνεργάτες του³, μελετώντας 12 βρέφη με συμπτώματα αποφρακτικού μηχανισμού της ουρήθρας, αναπτύσσουν μία νέα θεωρία, η οποία περιλαμβάνει τις περισσότερες από τις θεωρίες που είχαν διατυπωθεί τα προηγούμενα χρόνια. Πρόκειται για την πρώτη ταξινόμηση των βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας, με βάση την οποία οι βαλβίδες αποτελούν μια δίπτυχη δομή και χωρίζονται ανάλογα με τη μορφολογία τους σε τρεις διαφορετικούς τύπους. Συγκεκριμένα στον τύπο 1 (πτυχή δίκην ιστίου - sail like fold), τον συχνότερο, οι βαλβίδες αποτελούν μία κορυφογραμμική η οποία πορεύεται προσθίως του περιφερικού τμήματος του σπερματικού λοφιδίου, διαιρούμενη σε δύο μέρη και καταφυόμενη στην πρόσθια ουρήθρα. Στον τύπο 2, τον σπανιότερο, οι βαλβίδες εκτείνονται από το εγγύς τμήμα του σπερματικού λοφιδίου έως τον έσω σφιγκτήρα και τον αυχένα της ουροδόχου κύστης. Τέ-

λος ο τύπος 3 αναφέρεται σε μία μόνο βαλβίδα (δίκην ίριδος - iris valve), η οποία καταφύεται στο σπερματικό λοφίδιο και χωρίζεται σε δύο επιμέρους τύπους: 3α και 3β ανάλογα με το αν καταφύεται στο περιφερικό ή εγγύς τμήμα του σπερματικού λοφιδίου αντίστοιχα..

Μετά τη σημαντική θεωρία του Young³ που επικράτησε για αρκετές δεκαετίες, κομβική μελέτη αποτελεί αυτή του Stephens το 1955¹². Με την πρόοδο της τεχνολογίας ο Stephens χρησιμοποιεί την τεχνική της κυστεοουρηθρογραφίας σε 49 έμβρυα, 30 φυσιολογικά και 19 με υποψία ύπαρξης βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας. Στα φυσιολογικά έμβρυα επιπρόσθετα με την κυστεοουρηθρογραφία χρησιμοποίησε και τη μικροσκοπική και μικροσκοπική παρατήρηση. Από τη μελέτη αυτή προέκυψαν ακριβείς παρατηρήσεις σχετικά με την ανατομική περιγραφή της φυσιολογικής ουρήθρας και της «κατώτερης ακρολοφίας», την οποία περιγράφει ως μια ευθεία ακρολοφία που ξεκινά από το χαμηλότερο σημείο του σπερματικού λοφιδίου, εκβάλλει ακτινωτά προς τα πλάγια 2 ως 4 πτυχές δίκην πτερυγίων και τέλος σβήνει στο επίπεδο της περινεϊκής μεμβράνης. Στα έμβρυα με απόφραξη του κατώτερου ουροποιητικού, ο Stephens παρατήρησε παθολογική σμίκρυνση ή πλήρη απουσία της φυσιολογικής «κατώτερης ακρολοφίας». Οι παρατηρήσεις του τον οδήγησαν στο συμπέρασμα ότι η δημιουργία των βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας είναι αποτέλεσμα διαταραχής της ανάπτυξης και της ενσωμάτωσης των πόρων του Wolff στην ουρήθρα, με αποτέλεσμα τη δημιουργία μιας αποφρακτικής μεμβράνης. Η μελέτη του Stephens είναι επίσης η πρώτη που εισάγει τη χρήση και προβάλλει την αξία της κυστεοουρηθρογραφίας στη μελέτη του βαλβιδικού μηχανισμού.¹²

Η πρώτη μεγάλη ιστολογική μελέτη που βασίζεται σε λεπτομερή μικροσκοπική και μικροσκοπική μελέτη των βαλβίδων, παρουσιάζεται το 1969 από τους Robertson και Hayes¹³, οι οποίοι υποστηρίζουν ότι οι βαλβίδες αποτελούν μια απλή μεμβράνη. Συγκεκριμένα αναφέρουν ότι κατά την μελέτη 17 αρρένων νεογνών με απόφραξη της ουρήθρας, παρατήρησαν ένα λοξά προσανατολισμένο διάφραγμα, το οποίο εκτεινόταν από το σπερματικό λοφίδιο έως την οροφή της ουροδόχου κύστης. Η μικροσκοπική τους μελέτη κατέδειξε μια διαφραγματική μεμβράνη ινώδους συνδετικού ιστού επικαλυπτόμενη από μεταβατικό επιθήλιο. Με βάση τα αποτελέσματα της μελέτης τους υποστήριξαν μία νέα θεωρία για την εμβρυολογική προέλευση της βαλβίδας της οπίσθιας ουρήθρας από τους πόρους του Wolff, όπως είχε προτείνει αρχικά ο Lowsley (10). Οι Robertson και Hayes είναι επίσης οι πρώτοι που επισημαίνουν ότι οι προηγούμενες παρατηρήσεις σχετικά με την ύπαρξη διπλής ή δίφυλλης βαλβίδας πιθανόν οφείλονται σε τεχνικό σφάλμα και δημιουργία artifact κατά την πρόσθια διάνοιξη της ουρήθρας¹³.

Είκοσι χρόνια αργότερα δημοσιεύεται μία μελέτη από τον Macpherson και τους συνεργάτες του που αφορά την παρουσίαση 47 αρρένων με βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας και την αντιμετώπιση αυτών με ενδοσκοπηση¹⁴. Στο άρθρο του ο Macpherson κάνει μία εκτενή αναφορά στην εμβρυολογική ανάπτυξη των βαλβίδων της οπίσθιας ουρήθρας καθώς και στην κατάταξη των βαλβίδων σύμφωνα με τον Young, αποδεχόμενος την ύπαρξη δύο βαλβίδων, όπως και άλλοι επιστήμονες την περίοδο εκείνη, όπως φαίνεται από τα δημοσιευμένα άρθρα μέχρι το 1990¹⁴.

Η σημαντικότερη μελέτη του Dewan το 1992⁵ είναι η πρώτη που εισηγείται την ύπαρξη μιας μόνο αποφρακτικής βαλβί-

δας. Ο Dewan μελέτησε 7 περιστατικά αρρένων νεογνών με συμπτώματα απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού. Με τη βοήθεια της κυστεοουρηθρογραφίας και της ενδοσκοπικής παρατήρησης και στα 7 νεογνά μία παρόμοια δομή που προκαλούσε την απόφραξη της οπίσθιας ουρήθρας. Τη δομή αυτή ονομάζει περιφραστικά συγγενή αποφρακτική μεμβράνη της οπίσθιας ουρήθρας (Congenital Obstructing Posterior Urethral Membrane: COPUM) και προτείνει ότι υπάρχει μόνο μία βαλβίδα της οπίσθιας ουρήθρας με τη μορφή πλήρους ή ατελούς διαφράγματος, η COPUM. Στη μελέτη του ο Dewan επίσης αναφέρει ότι οι παρατηρήσεις του συγκλίνουν με αυτές του Watson το 1918, περί σχηματισμού μιας βαλβίδας¹¹.

Το 2006 ο Krishnan και οι συνεργάτες του⁴ μελέτησαν τις ουρήθρες εμβρύων με τη βοήθεια μιας νέας μεθόδου τρισδιάστατης απεικόνισης με τη χρήση ηλεκτρονικού υπολογιστή (σύνθεση πολλών συνεχόμενων εγκάρσιων ιστολογικών τομών της ουρήθρας και δημιουργία τρισδιάστατου μοντέλου απεικόνισης της δομής της). Με βάση το μοντέλο αυτό κατέδειξαν ότι υπάρχει μία μοναδική βαλβίδα, της οποίας το σχήμα και τη λειτουργία παρομοίασαν με αυτήν του ανεμοδείκτη (windsock). Η μελέτη αυτή επικυρώνει την προηγηθείσα θεωρία του Dewan περί υπάρξεως μιας μόνο οπίσθιας βαλβίδας και αποδεικνύει ότι οι προηγούμενες θεωρίες, και ιδιαίτερα η θεωρία του Young, που υποστήριζαν την ύπαρξη δύο παρακείμενων τυφλών βαλβιδικών πτυχών σχήματος V, στηρίχθηκαν στην πραγματικότητα σε σφάλμα τεχνικής -artifact, οφειλόμενο στην κατά μήκος πρόσθια διάνοιξη της ουρήθρας. Το τεχνικό αυτό σφάλμα είχαν επισημάνει νωρίτερα και οι Robertson και Hayes^{4,5,13}.

Το 2009 δημοσιεύεται μια ανασκόπηση για τις βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας από την ουρολογική κλινική του πανεπιστημίου της βόρειας Καρολίνας των ΗΠΑ, στην οποία γίνεται αναφορά τόσο στην ταξινόμηση των βαλβίδων σύμφωνα με τον Young αλλά και στη θεωρία του Dewan⁵ για την ύπαρξη μιας βαλβίδας που την ονόμασε COPUM¹⁵.

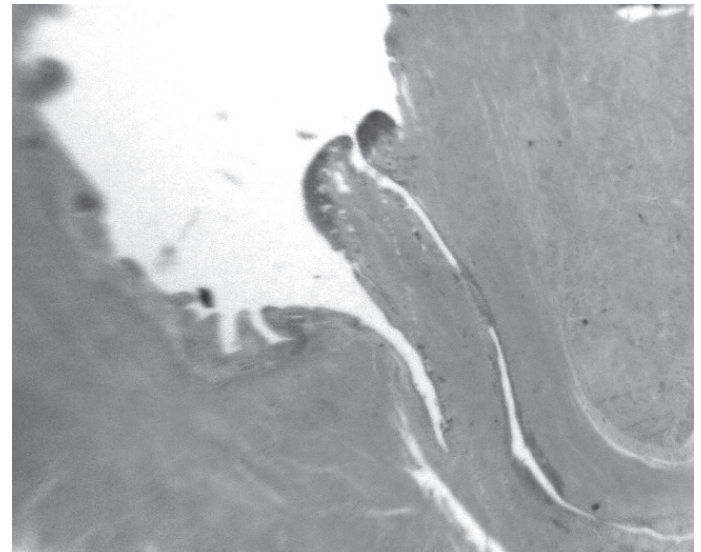
Το 2014 δημοσιεύτηκε μία εργασία στην οποία εξετάστηκε η διαγνωστική αξία της μαγνητικής τομογραφίας (MRI) σε έμβρυα με παθήσεις του ουροποιητικού¹⁶. Τα αποτελέσματα της μελέτης έδειξαν ότι με τη χρήση της MRI στα έμβρυα απεικονίζονται καλύτερα το νεφρικό παρέγχυμα, η οπίσθια βαλβίδα στα άρρενα έμβρυα, καθώς και οι διατάξεις των ουρητήρων σε σύγκριση με την απεικόνιση των παραπάνω στο υπερηχογράφημα. Εικόνες που ελήφθησαν από έμβρυα ταυτοποιούν την ύπαρξη μιας και μόνο βαλβίδας, γι' αυτό και στο συγκεκριμένο άρθρο αναφέρεται ο όρος «βαλβίδα της οπίσθιας ουρήθρας», βασισόμενο και στη θεωρία που παρουσίασε το 1992 ο Dewan^{5,16}.

Η υπάρχουσα γνώση για την ακριβή φύση, ιστολογική διαμόρφωση, λειτουργία και εμβρυολογική ανάπτυξη του βαλβιδικού μηχανισμού της οπίσθιας ουρήθρας παραμένει ακόμα ελλιπής. Υπάρχουν ακόμα αναπάντητα ερωτήματα, η διευκρίνιση των οποίων στο μέλλον θα δώσει μια πιο σαφή εικόνα για τον τρόπο δημιουργίας και τη λειτουργία του βαλβιδικού μηχανισμού της οπίσθιας ουρήθρας.

Ιστοπαθολογικές Ενδείξεις

Η ιστοπαθολογική απεικόνιση βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας, όπως αναφέρθηκε και στην εισαγωγή, είναι σπάνια στη βιβλιογραφία. Σύμφωνα με την εμπειρία μας σε δύο εξειδικευμένα κέντρα Περιγεννητικής Παθολογοανατομίας, στο Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής του Πανεπιστημίου

Αθηνών και στο Department Perinatal Pathology, Birmingham Women's Hospital, Birmingham, UK, σε πολύ μικρό αριθμό περιστατικών μετά από νεκροτομή κατορθώσαμε να εντοπίσουμε και να καταδείξουμε την ύπαρξη βαλβίδας της οπίσθιας ουρήθρας. Στις περιπτώσεις αυτές υπερηχογραφικά είχαν σημειωθεί ευρήματα αποφρακτικής ουροπάθειας. Η νεκροτομή έδειξε μέτρια διάταση της ουροδόχου κύστης με πάχυνση των τοιχωμάτων της και πλήρωση από ούρα, διάταση και οφιοειδή πορεία των ουρητήρων και αρχόμενες μικροσκοπικές περιφερικές κύστες της φλοιώδους μοίρας των νεφρών, ευρήματα συμβατά με μερική απόφραξη του κατώτερου ουροποιητικού. Αρχικά ελέγχθηκε και επιβεβαιώθηκε η βατότητα της βαλανικής ουρήθρας και του αυχένα της ουροδόχου κύστης. Ακολούθησε πρόσθια κατά μήκος διάνοιξη και διατομή της ουροδόχου κύστης και της προστατικής ουρήθρας και έγκλιση των δύο ημίσεων ιστοτεμαχίων από το ύψος του αυχένα της ουροδόχου κύστης μέχρι την αρχή της βαλανικής ουρήθρας. Κατά την ιστολογική επεξεργασία χρειάστηκε να κοπούν με το μικροτόμο περί τις 20 διαδοχικές ιστολογικές τομές σε επίπεδα. Ο ιστολογικός έλεγχος στο οπτικό μικροσκόπιο έδειξε να υπάρχει μια επιμήκης βαλβιδική δομή από συνδετικό ιστό, εξορμώμενη από το ανώτερο τμήμα της προστατικής ουρήθρας ακριβώς κάτω από τον αυχένα της κύστης, στο οπίσθιο τμήμα της οποίας υπήρχε εκκολπωματική κοιλότητα της ουροδόχου κύστης (Εικόνα 1). Ο πιθανός μηχανισμός δράσης της βαλβίδας τον οποίο μπορούμε να συμπεράνουμε σύμφωνα με τα ιστολογικά ευρήματα στην περίπτωση αυτή φαίνεται να ενεργοποιείται όταν το εκκόλπωμα πληρούται από ούρα, οπότε πιέζει τη βαλβίδα προς τα εμπρός μέχρι να συναντήσει το πρόσθιο τοίχωμα της ουρήθρας αποφράσσοντας τον εξωθητικό της χώρο (Εικόνα 1). Με το μηχανισμό αυτό η βαλβίδα



Εικόνα 1: Ιστολογική εικόνα οπίσθιας βαλβίδας (Αιματοξυλίνη - Ηωσίνη X 40)

Απεικονίζεται επιμήκης βαλβιδική δομή από συνδετικό ιστό, εξορμώμενη από το ανώτερο τμήμα της προστατικής ουρήθρας κάτω από τον αυχένα της κύστης, στο οπίσθιο τμήμα της οποίας υπάρχει εκκολπωματική κοιλότητα της ουροδόχου κύστης. Όταν το εκκόλπωμα πληρούται από ούρα, πιέζει τη βαλβίδα προς τα εμπρός μέχρι να συναντήσει το πρόσθιο τοίχωμα της ουρήθρας αποφράσσοντας τον εξωθητικό της χώρο.

φαίνεται να προκαλούσε διαλείπουσα απόφραξη.

Τα ευρήματά μας υποστηρίζουν τη θεωρία του Dewan¹³ για την ύπαρξη μιας βαλβίδας (COPUM) και επικυρώνουν τις παρατηρήσεις των Krishnan και συνεργατών¹¹ μετά από τρισδιάστατη αναπαραγωγή της μορφής της βαλβίδας, ότι αυτή προσομοιάζει με ανεμοδείκτη (windsock). Βάσει της ιστολογικής απεικόνισης, προτείνουμε τον πιθανό μηχανισμό δράσης της βαλβίδας σε περίπτωση που η απόφραξη είναι μερική ή διαλείπουσα.

Κλινική εικόνα - αντιμετώπιση βαλβίδας οπίσθιας ουρήθρας

Όπως έχει ήδη αναφερθεί η συχνότερη αιτία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού είναι η ύπαρξη βαλβίδας στην οπίσθια ουρήθρα. Κάθε χρόνο διαγιγνώσκονται 1 στα 5000 νεογνά με βαλβίδα της οπίσθιας ουρήθρας και 1 στα 8000 άρρενα νεογνά. Αξιοσημείωτο είναι το γεγονός ότι τις τρεις τελευταίες δεκαετίες λόγω τις θεραπειάς που εφαρμόζεται, η θνητότητα των νεογνών έχει μειωθεί από 50% στο 1-3%.¹

Σήμερα με την πρόοδο της τεχνολογίας και τη χρήση του υπερηχογραφήματος στον τριμηνιαίο έλεγχο του εμβρύου, η διάγνωση της βαλβίδας οπίσθιας ουρήθρας γίνεται πολύ έγκαιρα. Συγκεκριμένα, το 50% των περιπτώσεων διαγιγνώσκονται πριν από την γέννηση. Σύνηθες εύρημα στο υπερηχογράφημα του 2ου τριμήνου αποτελεί η αμφοτερόπλευρη υδρονέφρωση, η διάταση της ουροδόχου κύστης και η πάχυνση των τοιχωμάτων αυτής, καθώς και η παρουσία του σημείου της κλειδαρότρυπας στον αυχένα της ουροδόχου στα άρρενα έμβρυα (keyhole sign). Πολλές φορές η βαλβίδα της οπίσθιας ουρήθρας μπορεί να αποτελέσει αιτία πρόκλησης πρόωρου τεχνητού τοκετού, προκειμένου να σωθεί η ζωή του εμβρύου. Αυτό μπορεί να συμβεί σε περίπτωση προϊούσας ελάττωσης του αμνιακού υγρού, η οποία έχει σαν επακόλουθο την ατελή ανάπτυξη των πνευμόνων του εμβρύου, κατάσταση κρίσιμη για την επιβίωση¹⁵.

Στα παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας παρατηρούνται συχνές λοιμώξεις του ουροποιητικού συστήματος καθώς και δυσλειτουργία κατά την κένωση της ουροδόχου, η οποία εκδηλώνεται με ακράτεια ιδίως την ημέρα. Για τη διάγνωση της βαλβίδας οπίσθιας ουρήθρας χρησιμοποιείται η ανιούσα κυστεοουρηθρογραφία (VCUG). Κατά την εξέταση αυτή παρατηρείται διάταση της οπίσθιας ουρήθρας και απότομη μετάβαση στο περιφερικό τμήμα της ουρήθρας, το οποίο παρουσιάζεται με μεγάλου βαθμού στένωση, διάταση της ουροδόχου με συνυπό πάχυνση των τοιχωμάτων της, καθώς και διαφόρων βαθμών κυστεοουρηθρική παλινδρόμηση^{1,2}.

Η θεραπεία αποσκοπεί στην όσο το δυνατό πιο έγκαιρη άρση της απόφραξης και μείωση της πίεσης που ασκείται στο ουροποιητικό σύστημα, δηλαδή λύση της βαλβίδας, και επαναφορά της νεφρικής λειτουργίας και της λειτουργίας της ουροδόχου κύστης σε φυσιολογικά πλαίσια. Σε εξειδικευμένα κέντρα έχουν αναπτυχθεί τεχνικές για την ενδομήτρια αντιμετώπιση των βαλβίδων στα κυοφορούμενα έμβρυα. Συνήθεστερα όμως η αντιμετώπιση γίνεται αμέσως μετά την γέννηση του εμβρύου και συνίσταται αρχικά στον καθετηριασμό της ουρήθρας με ένα σωλήνα σίτισης 5 έως 8 Fr. Αξιοσημείωτο είναι το γεγονός ότι τις πρώτες 24 - 48 ώρες είναι κρίσιμο για το νεογνό να ρυθμιστούν οι όποιες ηλεκτρολυτικές διαταραχές ή διαταραχές της οξεοβασικής ισορροπίας. Επίσης χορηγείται και χημειοπροφύλαξη με αντιβιοτικά. Όταν επιτευχθούν τα παραπάνω τα περισσότερα νεογνά θεραπεύονται χειρουργικά με τη βοήθεια της ενδοσκοπικής, οπότε και διανοίγεται-καταστρέφεται

η βαλβίδα-διάφραγμα. Στις περισσότερες περιπτώσεις μετά τη χειρουργική θεραπεία απαιτείται μια περίοδος παρακολούθησης και ουροδυναμικού ελέγχου των παιδιών αυτών^{17,18}.

Συμπερασματικά, οι πιο σύγχρονες απεικονιστικές μελέτες σε περιπτώσεις απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού του άρρενος, καθώς και οι σπανίως παρεχόμενες ιστοπαθολογικές ενδείξεις, υποδεικνύουν ότι ο βαλβιδικός μηχανισμός της οπίσθιας ουρήθρας αποτελείται από μια μόνο μεμβρανώδη βαλβίδα/διάφραγμα, η οποία στη διατομή της προσομοιάζει με ανεμοδείκτη, που ανάλογα με το μέγεθός του αποφράσσει πλήρως ή μερικώς την ουρήθρα και παρακωλύει την προς τα έξω ροή των ούρων. Επίσης, βάσει της ιστολογικής απεικόνισης, περιγράφουμε στο άρθρο αυτό τον πιθανό μηχανισμό δράσης της βαλβίδας σε περίπτωση που η απόφραξη είναι μερική ή διαλείπουσα.

Posterior urethral valve: historical and histopathological evidence and clinical management

Konstantinidou A.E.^{1,2}, Tzortzopoulou A.¹, Cox P.M.C.²

¹First Department of Pathology, Medical School, National Kapodistrian University of Athens, Greece

²Department of Histopathology, Perinatal Pathology, Birmingham Women's Hospital, Birmingham, UK

Correspondence: AE Konstantinidou

75, M. Asias str, 11527 Goudi, Athens, Greece

E-mail: ankon@med.uoa.gr

Summary

The various types of posterior urethral valves (PUV) constitute a common cause of lower urinary tract obstruction in males. The morphology, anatomy, number, classification, and function of PUV have been the object of investigation and a matter of controversy since their first description, while their precise origins regarding the anatomy, histology and embryology still remain undefined. There are a limited number of reports of the anatomy of PUV in methodical fashion using reproducible scientific techniques such as histopathology. In this article we provide a review of the literature focusing on the most frequently cited historical articles that contributed to the understanding of the origins, nature and function of PUV. We also present the histological picture of a posterior urethral valve obtained at postmortem examination. Our findings appear to confirm recent theories which support the existence of only one posterior urethral valve and provide important information on its mode of function.

Key words: posterior urethral valve, valves, lower urinary tract obstruction

Βιβλιογραφία

1. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP. Pediatric Surgery, 4th Edition, Elsevier, Chapter 56, p781-788
2. Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldame AA. Pediatric Surgery, 7th Edition, Elsevier, Chapter 122, p1555-1557
3. Young HH, Frontz WA and Baldwin JC. Congenital obstruction of the pos-

terior urethra. *J Urol* 1961;86:602

4. Krishnan A, de Souza A, Konijeti R, Baskin LS. The anatomy and embryology of posterior urethral valves. *J Urol* 2006;175:1214-1220

5. Dewan PA. Congenital obstructing posterior urethral membranes (COPUM): further evidence for a common morphological diagnosis. *Pediatr Surg Int* 1993; 8:45-50

6. Marsden RT. Posterior urethral valves in adults. *Br J Urol* 1969;41:586-591

7. Tolmatschew N. Ein Fall von Semilunaren Klappen der Harnrohre, und von Vergrosserter Vesicula Prostatica. *Archiv Path Anat* 1870;11:348-365

8. Wickens KR. Zur Frage der Kongenitalen Stenosen der Mannlichen Harnrohre. *Zeitschr F Urol* 1910;4:814

9. Bazy P. A propos du diagnostic de lesions renales unilaterales. *Bull Mem Soc Chir Paris* 1903;29:101

10. Lowsley OS. Congenital malformation of the posterior urethra. *Ann Surg* 1914;60:733-741

11. Watson, E.M, The structural basis for congenital valve formation in the posterior urethra. *J Urol* 1921;7:371-381

12. Stephens FD. Urethral obstruction in childhood, the use of urethrography in diagnosis. *Aust NZ J Surg* 1955;25:89-109

13. Robertson WB and Hayes JA. Congenital diaphragmatic obstruction of the male posterior urethra. *Br J Urol* 1969;41:592-598

14. Macpherson RI, Leithiser RE, Gordon L, Turnern WR. Posterior urethral valves: an update and review. *Radiographics* 1986;6:753-791

15. Hodges SJ, Patel B, McLorie G, Atala A. Posterior urethral valves. *Scientific World Journal* 2009;14:1119-1126

16. Pico H, Dabadie A, Bourliere-Najean B, Philip N, Capelle M, Aschero A, et al. Contribution of the foetal uro- MRI in the prenatal diagnosis of uronephropathies. *Diagn Interv Imaging* 2014;95:573-578

17. Holmes N, Harrison MR, Baskin LS. Fetal Surgery for Posterior Urethral Valves: Long-Term Postnatal Outcomes. *Pediatrics* 2001;108:1-7

18. Clayton DB, Brock JW. Lower urinary track obstruction in fetus and neonate. *Clin Perinatol* 2014;41: 643-659