

Βαλβίδες Οπίσθιας Ουρήθρας- Παρουσίαση περίπτωσης

Σταμούλη Κ., Κώσταλος Χ.

Νεογνολογικό Τμήμα, ΠΓ Νοσοκομείο Αλεξάνδρα

Αλληλογραφία: Σταμούλη Κλάρα,
Χλόης 9 Μαρούσι 15126, Αθήνα
E-mail: clarastamouli@yahoo.gr

Περίληψη

Οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας αποτελούν τη συχνότερη αιτία αποφρακτικής ουροπάθειας κατά τη νεογνική περίοδο. Στο νεογέννητο αποτελούν μια από τις αιτίες εμβρυικού ύδρωπα, υδρονέφρωσης, επίσχεσης ούρων, αναπνευστικής δυσχέρειας. Η πρόγνωση εξαρτάται από το βαθμό του ολιγαμνίου (που πάντα συνοδεύει τις βαλβίδες), το οποίο επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό την ανάπτυξη των πνευμόνων, καθώς και από το μέγεθος της βλάβης των νεφρών. Η διάγνωση σήμερα μπαίνει προγεννητικά και αυτό οδηγεί σε έγκαιρη ενδομήτρια θεραπεία με αποσυμφόρηση του ουροποιητικού γεγονός που βελτιώνει σε σημαντικό βαθμό την πρόγνωση. Παρ όλα αυτά ένας σημαντικός αριθμός παιδιών εμφανίζουν αργότερα χρόνια νεφρική ανεπάρκεια. Περιγράφουμε την περίπτωση προώρου αγοριού με βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας που εκδηλώθηκαν σαν νεογνικός ύδρωπας και αναπνευστική δυσχέρεια. Η διάγνωση τέθηκε όταν διαπιστώθηκε διάταση της ουροδόχου κύστης και επιβεβαιώθηκε ακτινογραφικά. Οι βαλβίδες αφαιρέθηκαν χειρουργικά και η εξέλιξη του ήταν καλή.

Λέξεις κλειδιά: νεογνό, βαλβίδες ουρήθρας, νεφρική ανεπάρκεια

Εισαγωγή

Οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας αποτελούν τη συχνότερη αιτία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού με συχνότητα 1/5000-8000 ζωντανά άρρενα νεογνά. Η βαλβίδα της οπίσθιας ουρήθρας είναι μια μεμβράνη η οποία αποφράσει ολικά η μερικά την οπίσθια ουρήθρα¹.

Ο προγεννητικός υπερηχογραφικός έλεγχος μπορεί να δείξει υδρονέφρωση, διάταση ουρητήρων, πάχυνση και δοκίδωση της ουροδόχου κύστης, διάταση της εγγύς ουρήθρας και ολιγάμνιο.

Μετά τη γέννηση μπορεί να διαπιστωθεί, νεογνικός ύδρωπας, ψηλαφητή διατεταμένη κύστη, ψηλαφητός προστάτης στη δακτυλική εξέταση, μικρή ακτίνα ούρησης, σημεία και συμπτώματα νεφρικής και αναπνευστικής ανεπάρκειας.

Η ανιούσα κυστεογραφία και η κυστεο-ουρηθρογραφία κατά την ούρηση θέτουν τη διάγνωση με τη χαρακτηριστική διάταση της οπίσθιας ουρήθρας και πληροφορούν για την τυχόν συνύπαρξη κυστεοουρηθρικής παλινδρομησης. Οι βαλβίδες φαίνο-

νται και στο υπερηχογράφημα περινέου. Η θεραπεία είναι χειρουργική ενώ η μακροχρόνια έκβαση εξαρτάται από τον βαθμό της νεφρικής δυσπλασίας².

Το περιστατικό παρουσιάζεται λόγω της σπανιότητας της νόσου, και της σημασίας της προγεννητικής διάγνωσης για την έγκαιρη αντιμετώπισή της. Επίσης για να επισημανθεί η αναγκαιότητα υποψίας της νόσου σε αγόρια με διαταραχές διούρησης ή / και σε συνδυασμό με αναπνευστικά προβλήματα. Το περιστατικό που παρουσιάζουμε επιβεβαιώνει ότι παρά την έλλειψη προγεννητικής διάγνωσης, επί έγκαιρης υποψίας και άμεσης αντιμετώπισης αποφεύγεται η επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας και το βρέφος μπορεί να εξελιχθεί φυσιολογικά, χωρίς σοβαρά προβλήματα.

Παρουσίαση Περιστατικού

Πρόκειται για αγόρι Η. Κ. 32εβδ+2ημ, Β. Γ. 1950 g, με αρνητικό προγεννητικό ιστορικό, που γεννήθηκε με Κ. Τ. λόγω ολιγαμνίου, το οποίο εμφανίστηκε την τελευταία εβδομάδα πριν τον τοκετό. Apgar score 1' 6 5' 9.

Το νεογνό παρουσίασε έντονη αναπνευστική δυσχέρεια αμέσως μετά τη γέννηση και χρειάστηκε

διασωλήνωση και χορήγηση 3 δόσεων επιφανειοδραστικού παράγοντα (Curosurf 200 mg/kg, 100mg/kg, 100mg/kg). Παρουσίασε πνευμοθώρακα αμφοτερόπλευρα που παροχετεύτηκε με Bullow.

Κατά την κλινική εξέταση δεν είχε δυσμορφίες. Εμφάνιζε γενικευμένα οιδήματα κυρίως κοιλίας και κάτω άκρων, ενώ στην ψηλάφηση της κοιλίας του διαπιστώθηκε διατεταμένη ουροδόχος κύστη. Αρχικά παρατηρήθηκε μειωμένη αποβολή ούρων και στη συνέχεια επίσχεση, η οποία διορθώθηκε με καθετηριασμό της ουροδόχου κύστης.

Λοιπά συστήματα - χωρίς παθολογικά ευρήματα Το νεογνό παρέμεινε σε αναπνευστική υποστήριξη για 4 ημέρες και σε διάχυτο O₂ για 8 ημέρες. Παρουσίασε επίμονη μεταβολική οξέωση με καλή οξυγόνωση, αρτηριακή πίεση και περιφερική κυκλοφορία. Μετά από 3 ημέρες καθετηριασμού της ουροδόχου κύστης αφαιρέθηκε ο καθετήρας διότι η επίσχεση ούρων αποδόθηκε σε νευρογενή κύστη (είχε προηγηθεί χορήγηση Fentanyl). Το νεογνό παρουσίασε όμως, εκ νέου επίσχεση ούρων, και έτσι τέθηκε η υποψία της νόσου.

Γενική αίματος

Γενική ούρων: pH 6,5, Hb (++), Prot (+), λοιπά κ. φ.

Πίνακας 1. Εργαστηριακός Έλεγχος

	Ht(%)	Hb(g/dl)	WBC/μl	Π %	Λ %	Μ %	H %	PLT/μl	ΔΕΚ %
1η HZ	35	12	8100	53,5	32,5	12,9	0,6	195000	5,5
3η HZ	51	17,6	10600	44	36	8	12	154000	4,12
7η HZ	36,2	12,2	14000	34,7	45,4	15,13	3,6	313000	3,61

Βιοχημικός έλεγχος αίματος

	K	Na	Ca	P	Urea	Creat	SGOT	SGPT	TP	Alb
	mmol/L	mmol/L	mg/dl	mg/dl	mg/dl	mg/dl.	IU/L	IU/L	(g/dl)	(g/dl)
3η HZ	3,6	138	10,3	5,7	97	1,58			4,3	3,2
7η HZ	4,2	143	9,7	5,6	110	0,74	44	15	5,5	3,6

OBI

	pH	pCO ₂	pO ₂	HCO ₃	BE	lactic acid
1η HZ	7,21	44	59,1	16,7	-8,8	1,8
3η HZ	7,28	30	88	14,1	-12,6	0,9
7η HZ	7,26	29,7	65,2	14,7	-12,7	1,5

Με βάση την εμμένουσα μεταβολική οξέωση υπολογίστηκε το χάσμα ανιόντων ορού (AG) = 7, 3 μετρήθηκε και το AG ούρων = 12, 6.

Από τον εργαστηριακό έλεγχο και την κλινική εικόνα του νεογνού τέθηκε η υποψία βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας με δευτεροπαθή νεφρική σωληναριακή οξέωση και ήπια υποπλασία πνευμόνων

U/S NOK: Αυξημένη ηχογένεια νεφρών. Διάταση του πυελοκαλυκτικού συστήματος με Π-Ο διάμετρο πυέλου (δε) 90mm και (αρ) 1. 12 cm. Ελίκωση και διάταση ουρητήρων με παχύ τοίχωμα, εύρημα συμβατό με βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας. Ουροδόχος κύστη με μικρή ποσότητα ούρων και παχύ τοίχωμα 6, 5 mm

Κυστεογραφία: Κυστεοουρητηρική παλινδρομηση 3ου βαθμού αριστερά, βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας

Αντιμετώπιση

Χορήγηση ευρέως φάσματος αντιβιοτικών

Χορήγηση ενδοφλέβια υγρών

Χημειοπροφύλαξη με σεφακλόρη

Χειρουργική αποκατάσταση των βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας σε Παιδοουρολογική κλινική
Φυσιολογική ανάπτυξη βρέφους έκτοτε και έως σήμερα.

Συζήτηση

Οι βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας είναι μία ανώμαλη συγγενής αποφρακτική μεμβράνη, που εντοπίζεται εντός της οπίσθιας ουρήθρας στα αγόρια. Κατά την διάρκεια της εμβρυογένεσης, το πλέον ουραίο άκρο του πόρου του Wolff απορροφάται εντός της αρχέγονης κλοάκης στη θέση του μελλοντικού σπερματικού λοφιδίου στην οπίσθια ουρήθρα. Φυσιολογικά τα υπολείμματα αυτής της διεργασίας σχηματίζουν τις πτυχές της οπίσθιας ουρήθρας (plicae colliculi). Ιστολογικές μελέτες έχουν δείξει ότι οι βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας σχηματίζονται κατά την 4η εβδομάδα κύησης όταν και ο πόρος του Wolff συντήκεται με την αναπτυσσόμενη κλοάκη^{2,3}.

Περιγράφηκαν για πρώτη φορά από τον Young το 1919, ο οποίος και τις ταξινόμησε σε 3 τύπους⁴. Ο τύπος I είναι μία διγλώχινη βαλβίδα που εκτείνεται από το οπίσθιο άκρο του σπερματικού λοφιδίου έως το πρόσθιο άκρο της εγγύς μεμβρανώδους ουρήθρας (95% των περιπτώσεων) Ο τύπος II δεν θεωρείται πλέον ως αποφρακτική βαλβίδα. Περιγράφεται ως μία υπερτροφική μυϊκή ταινία που εκτείνεται στο οπισθοπλάγιο τοίχωμα της ουρήθρας έως το σπερματικό λοφίδιο. Ο τύπος III είναι μία κυκλωτερής μεμβράνη που εντοπίζεται στη μεμβρανώδη ουρήθρα και θεωρείται ως αποτέλεσμα ατε-

λούς απορρόφησης της ουρογεννητικής μεμβράνης κατά την εμβρυογένεση (5% των περιπτώσεων)

Η περιγεννητική θνησιμότητα, παλαιότερα 50%, οφείλονταν σε πνευμονική υποπλασία και σήψη. Το ποσοστό μειώθηκε <10% χάρη στη βελτίωση της περιγεννητικής φροντίδας και της προγεννητικής διάγνωσης. Η χρήση της προγεννητικής υπερηχογραφίας οδήγησε στο να τίθεται η διάγνωση συχνά προγεννητικά η αμέσως μετά τη γέννηση στα πλαίσια ελέγχου της υδρονέφρωσης. Το 1989 σε μια μελέτη των Thomas et al αναφέρεται ότι το 10% των ασθενών με προγεννητική διάγνωση υδρονέφρωσης είχαν βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας⁵. Το 1993 οι Dinneen et al αναφέρουν χαμηλή ευαισθησία της προγεννητικής υπερηχογραφίας για την διάγνωση των βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας (μόνο 45%)⁶. Η ευαισθησία της μεθόδου έχει αυξηθεί την τελευταία 10-ετία. Ο προγεννητικός έλεγχος στο νεογνό μας ήταν αρνητικός για υδρονέφρωση.

Κλινικά αμέσως μετά τη γέννηση το νεογνό με βαλβίδες μπορεί να παρουσιάσει βαριά αναπνευστική δυσχέρεια λόγω πνευμονικής υποπλασίας, συνέπεια ολιγαμνίου. Ο ασθενής μας παρουσίασε αναπνευστική δυσχέρεια αμέσως μετά τη γέννηση και πνευμοθώρακα αμφοτερόπλευρα στο 1ο 24ωρο. Από την αντικειμενική εξέταση μπορεί να διαπιστωθεί μικρός θωρακικός κλωβός, ψηλαφητοί νεφροί, ασκίτης, ψηλαφητή ουροδόχος κύστη, προσωπείο Potter, μικρή ακτίνα ούρων. Αν η διάγνωση τεθεί μετά τη νεογνική περίοδο οι εκδηλώσεις της νόσου μπορούν να είναι ουρολοίμωξη, ηλεκτρολυτικές διαταραχές, αφυδάτωση, διαταραχές ούρησης, ακράτεια ούρων ή συμπτώματα νεφρικής ανεπάρκειας⁷.

Το υπερηχογράφημα νεφρών- ουρητήρων- κύστης δείχνει εικόνα υδροουρητηρονέφρωσης με ή χωρίς λέπτυνση της φλοιώδους μοίρας του νεφρικού παρεγχύματος, πεπαχυσμένο τοίχωμα της ουροδόχου κύστης με δοκιδώσεις και εκκολπώματα και με μία διατεταμένη οπίσθια ουρήθρα με υπερτροφικό αυχένα της κύστης. Η κυστεο-ουρητρογραφία κατά την ούρηση θεωρείται η απεικονιστική εξέταση εκλογής. Η κύστη είναι τυπικά πεπαχυσμένη με δοκιδώσεις με χαρακτηριστική διάταση της ουρήθρας κατά την ούρηση ενώ ο αυχένος της κύστης είναι υπερτροφικός. Μπορεί να συνυπάρχει κυστεοουρητηρική παλινδρομηση στο 30% των περιπτώσεων¹. Σπινθηρογράφημα νεφρών, αξονική τομογραφία και μαγνητική τομογραφία χρησιμοποιούνται σε επιλεγμένες περιπτώσεις.

Η θεραπεία είναι χειρουργική. Η προγεννητική παρέμβαση είναι κυρίως πειραματική και περιορισμένη σε μερικά κέντρα και δεν είναι ξεκάθαρο αν

έχει σημαντικό όφελος στη μακροχρόνια πρόγνωση. Φαίνεται ότι η πνευμονική λειτουργία βελτιώνεται αλλά δεν έχει βρεθεί να υπάρχει όφελος στη νεφρική λειτουργία⁸. Στα νεογνά με υποψία βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας πρέπει να γίνει υπερηχογραφία NOK και κυστεοουρηθρογραφία κατά την ούρηση και αν επιβεβαιωθεί η διάγνωση να τοποθετηθεί ουροκαθετήρας για την αποσυμπίεση της κύστης. Μετά τη σταθεροποίηση του ασθενή γίνεται αφαίρεση των βαλβίδων κυστεοσκοπικά. Σε δύσκολες περιπτώσεις γίνεται αρχικά κυστεοστομία και σε δεύτερο στάδιο αφαιρούνται οι βαλβίδες. Στον ασθενή μας η χειρουργική αντιμετώπιση έγινε μετά τη βελτίωση της αναπνευστικής και νεφρικής λειτουργίας.

Η πρόγνωση βελτιώνεται συνεχώς τα τελευταία χρόνια. Παλαιότερα η διάγνωση τίθετο μετά την εμφάνιση ουρολοίμωξης ή προϊούσας νεφρικής ανεπάρκειας. Σε παλαιότερες μελέτες η θνησιμότητα ήταν 50% έως την όψιμη εφηβεία. Σήμερα στις περισσότερες περιπτώσεις οι βαλβίδες ανακαλύπτονται αφού διαπιστωθεί υδρονέφρωση στο προγεννητικό υπερηχογράφημα. Η έγκαιρη αντιμετώπιση της απόφραξης της κύστης, η επιθετική θεραπεία της κυστικής δυσλειτουργίας και οι βελτιωμένες χειρουργικές τεχνικές έχουν μειώσει τη νεογνική θνησιμότητα σε <3%. Όμως περίπου το 1/3 των ασθενών θα εμφανίσει νεφρική ανεπάρκεια⁹. Καλό προγνωστικό στοιχείο κατά τη γέννηση αποτελεί η πτώση της κρεατινίνης αίματος μετά την αποσυμφόρηση της κύστης σε επίπεδα κάτω από 0.8mg/dl. Οι βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας είναι μία κατάσταση που απαιτεί δια βίου παρακολούθηση για την έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση των επιπλοκών της όπως είναι χρόνια νεφρική ανεπάρκεια (ποσοστό 30%), αδυναμία συμπύκνωσης των ούρων, νεφρική σωληναριακή οξείωση, ενούρηση¹⁰.

Posterior urethral valves in a neonate-case report

Stamouli C., Costalos C.

Dpt of Neonatal Medicine Alexandra Regional General Hospital, Athens

Correspondence: Clara Stamouli Chlois 9, Maroussi 15126
E- mail clarastamouli@yahoo. gr

Summary

Posterior urethral valves (PUV) constitute the most common cause of obstructive uropathy during the neonatal period. They can present antenatally as fetal hydrops, oligamnion, hydronephrosis. Prognosis depends on the extent of lung hypoplasia and renal dysfunction which almost always accompany this lesion. Antenatal ultrasonic diagnosis can lead to prompt fetal surgical decompression of the urinary tract which improves prognosis to a large degree. We describe the case of a preterm infant with PUV who presented with hydrops, respiratory distress and bladder distension. He was managed initially with bladder catheterization and mechanical ventilation. This was followed by valve resection. His subsequent course was uneventful. His renal function was not compromised.

Key words: neonate, urethral valves, renal insufficiency

Βιβλιογραφία

1. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine 8th ed. Philadelphia Mosby Elsevier 2006 Vol II, pg 1678.
2. Krishnan A, de Souza A, Konijeti R, Baskin LS. The anatomy and embryology of posterior urethral valves. J Urol. 2006;175(4):1214-20.
3. Dewan PA, Goh DG. Variable expression of the congenital obstructive posterior urethral membrane. Urology. 1995;45(3):507-9.
4. Young HH, Fronz WA, Baldwin JC. Congenital obstruction of the posterior urethra. J Urol. 1919;3:289.
5. Thomas DF, Gordon AC. Management of prenatally diagnosed uropathies. Arch Dis Child. 1989;64(1 Spec No):58-63.
6. Dinneen MD, Dhillon HK, Ward HC, Duffy PG, Ransley PG. Antenatal diagnosis of posterior urethral valves. Br J Urol. 1993;72(3):364-9.
7. Bomalaski MD, Anema JG, Copley DE, Koo HP, Rozanski T, Bloom DA. Delayed presentation of posterior urethral valves: a not so benign condition. J Urol. 1999;162(6):2130-2.
8. Salam MA. Posterior urethral valve: Outcome of antenatal intervention. Int J Urol. 2006;13(10):1317-22.
9. Parkhouse HF, Barratt TM, Dillon MJ, Duffy PG, Fay J, Ransley PG, et al. Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. Br J Urol. 1988;62(1):59-62.
10. Roth KS, Carter WH, Chan JCM. Obstructive nephropathy in children: Long term progression after relief of posterior urethral valve. Pediatrics 2001;107:1004-10.