

P. Zerhau, B. Hnilička

Klinika dětské chirurgie a traumatologie,
Urologické oddělení
Fakultní nemocnice Brno,
Dětská nemocnice, Brno
přednosta doc. MUDr. F. Tecl, CSc.

PRIMÁRNÍ REKONSTRUKCE EXSTROFIE MOČOVÉHO MĚCHÝŘE U DÍVEK S POUŽITÍM PARAEXSTROFICKÝCH KOŽNÍCH LALOKŮ

KLÍČOVÁ SLOVA:

Exstrofie močového měchýře
Primární rekonstrukce
Paraexstrofické laloky

SOUHRN:

Chirurgické řešení exstrofie močového měchýře patří k nejobtížnějším operačním zákrokům v dětské urologii. Prodloužení uretry paraexstrofickými laloky v době primární rekonstrukce umožňuje zanoření močového měchýře do malé pánve, zvyšuje naději na udržení kontinence v pozdějším věku a zlepšuje výsledky případné plastiky hrdla močového měchýře. Uvedenou technikou byly operovány první tři pacientky. Dvě primárně zhojeny s dobrým kosmetickým i funkčním efektem, 1x nutná reoperace, 1x dilatace uretry. Kapacita močového měchýře je 60 - 150 ml při tlaku do 25 cm H₂O, reziduum po vymočení 0 - 25 ml. Dosavadní doba sledování je 12 - 33 měsíce.

KEY WORDS:

Urinary bladder extrophy
Primary reconstruction
Paraextrophic flaps

SUMMARY:

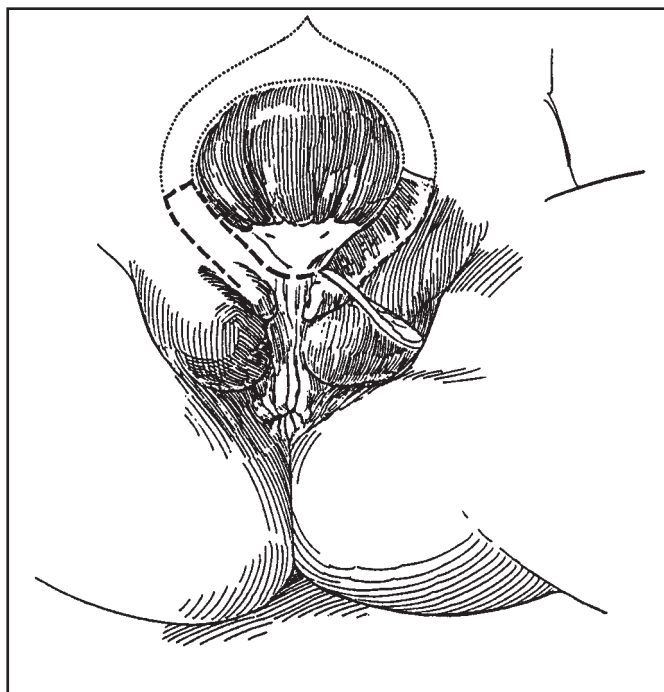
THE PRIMARY RECONSTRUCTION OF URINARY BLADDER EXTROPHY IN GIRLS
WITH USE OF PARAEXTROPHIC DERMAL FLAPS

The surgical treatment of urinary bladder extrophy represents one of the most difficult operative procedures in pediatric urology. The enlargement of urethra using paraextrophic flaps in time of the primary reconstruction allows the insertion of urinary bladder into the small pelvis, increases the chance of continence status in the future age and improves outcomes of eventual bladder neck reconstruction. First three patients underwent the described surgery. Two of them recovered primary with good cosmetic and also functional outcome, the resurgery was needed in one patient, and the urethral dilatation in one case. The urinary bladder capacity in pressure up to 25 cm H₂O is from 60 to 150 ml; residual volume after micturition is 0 - 25 ml. The follow up period is now from 12 to 33 months.

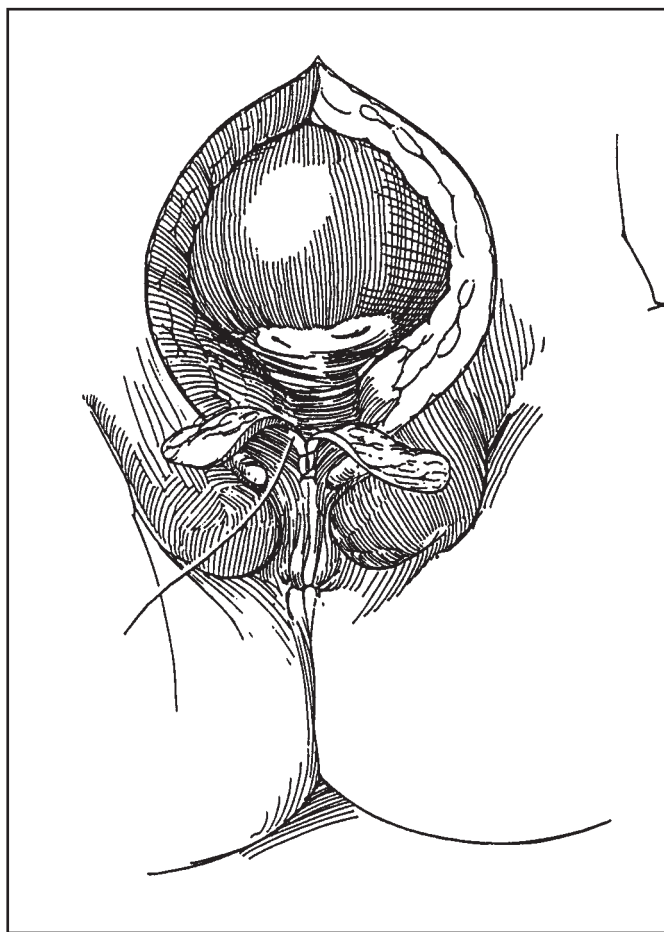
ÚVOD:

I přes výrazný pokrok v operačním řešení exstrofie močového měchýře od dob Maydla - implantace trigona do sigmatu (8) - nebo později Younga - první úspěšná primární rekonstrukce exstrofie měchýře u dívky (16) - nejsou výsledky rekonstrukčních zákroků u těchto vad stále zcela uspokojivé. Týká se to jak kosmetického, tak funkčního efektu, zejména pozdější kontinence moči. Nepanuje všeobecná shoda v plánovaném počtu fází rekonstrukce (zejména u chlapců), v nutnosti pánevní osteo-tomie nebo v užitečnosti prodloužení uretry při její plastice.

Cílem užití kožních laloků při rekonstrukci močové trubice je zanoření močového měchýře do malé pánve, snadnější uzavěr pánevního pletence nad neouretrou a přirozené umístění zevního ústí uretry. Ducketem (1, 2) popsané prodloužení močové trubice paraexstrofickou kůží je využíváno především u chlapců, Spindel (12) rekonstruuje uretru paraexstrofickými laloky u dívek. Tohoto způsobu prodloužení uretry jsme v posledních třech letech při primární rekonstrukci exstrofie u dívek využívali i na našem pracovišti.



Obr.1: Excize paraexstrofických laloků (12)



Obr.2: Sutura dorsální části neouretrey (12)

METODIKA:

Uvedeným postupem byly v letech 1997 - 1999 operovány tři pacientky ve věku 10 - 24 hod. po narození (tab. 1). U všech byla cirkulárně izolována stěna močového měchýře a po zavedení stentů do obou močovodů protata uretrální ploténka těsně pod hrdlem měchýře. Z paraexstrofické tkáně byly excidovány dva kožní laloky velikosti 20 x 10 mm, sesunuty mediálně a jejich tubulizací vytvořena prodloužená uretra (12) - (obr. 1 - 4, foto 1, 2). Pokračováním sutury (Polyglykolová kys. 4/0 a 3/0) ve dvou vrstvách byl uzavřen i celý močový měchýř. V uretře jsme ponechali cévku CH 14 s více otvory a jako epicystostomii silnější dětský výživový set. Na rozdíl od Spindela (12) byly tenké ureterální splinty vyvedeny mimo operační ránu. Při primární rekonstrukci bylo možno u všech pacientek stiskem jedné ruky sblížit symfýzu, a proto nebyla provedena osteotomie. Oblouky stydkých kostí byly staženy a fixovány vstřebatelným vláknem 1/0. Pomocí elastického obinadla byla pánve a končetiny fixovány v addukci a flexi v kyčelním i kolenním kloubu po dobu 4 týdnů. Jako antibiotické zajištění byl aplikován ihned po přijetí na kliniku gentamycin (2x) resp. claforan (1x), doba podávání 7 - 10 dní, dále podle kultivace moči.

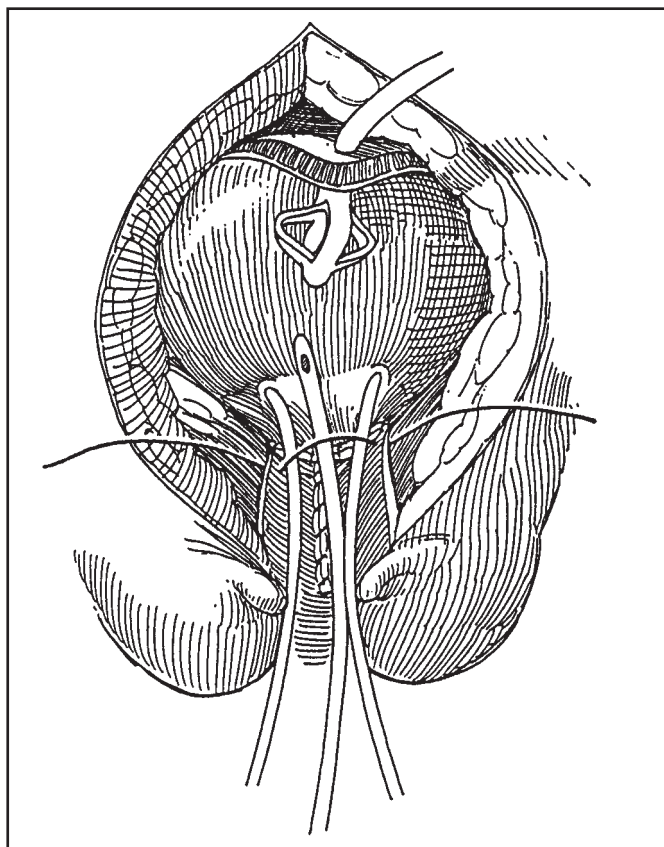
VÝSLEDKY:

Délka sledování uvedených pacientek je doposud 12 - 33 měsíce. Primárního zhojení bylo dosaženo u dvou pacientek s vytvořenou uretrou délky 1,5 - 1,8 cm, průchodnou pro kalibrační sondu CH 12. Funkce ledvin je bez alterace u dvou pacientek, u jedné prokazuje DMSA vyšetření nehomogenní vychytávání radiofarmaka. Kosmetický efekt plastik je velmi dobrý (foto 3). Kontinenci nelze u pacientek zatím spolehlivě posuzovat, dvě starší však močí v porcích, s intervaly mezi mikcemi 1 - 2 hodiny ve dne. Kapacita močového měchýře je 60 - 150 ml při tlaku do 25 cm H₂O, mikční tlak (resp. LPP) 30 - 55 cm H₂O. Reziduum po vymočení je 0 - 25 ml. U dvou pacientek je přítomen oboustranný vezikoureterální reflux, vyžadující trvalou zajišťovací chemoterapii. Horní močové cesty jsou zcela bez alterace u jedné pacientky, u další došlo k přechodné dilataci v důsledku stenózy uretry a městnání moči, u třetí přetrvává dilatace močovodů mírného stupně v důsledku vezikoureterálního refluxu. Při dynamické scintigrafii ledvin nebyla obstrukce prokázána.

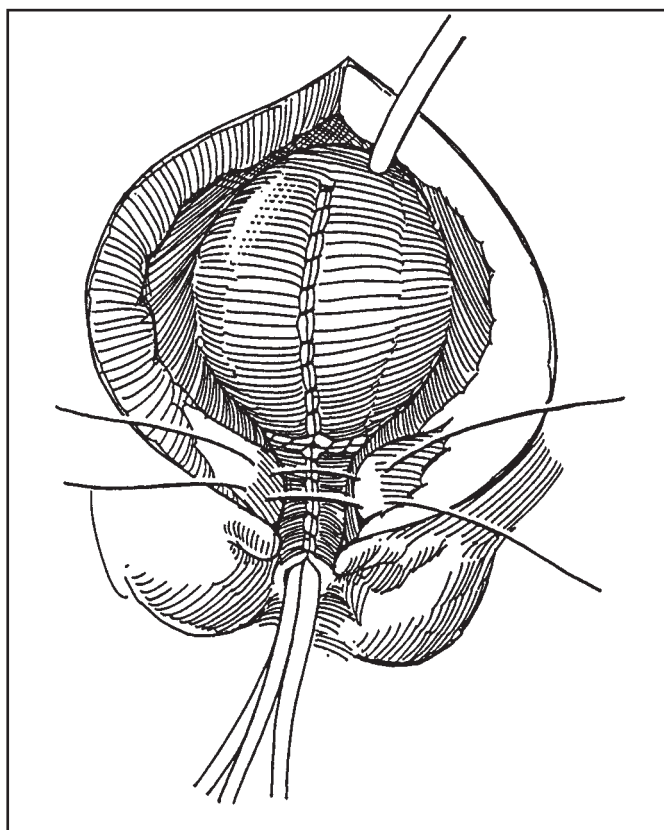
KOMPLIKACE:

U jedné nemocné došlo koncem prvního pooperačního týdne k průjmovému onemocnění a následkem nezvládnutelné kontaminace operační rány k její dehiscenci. V 6 měsících věku byla proto provedena nová rekonstrukce, tentokrát již s ilickou osteotomií pro malou elasticitu pánve. Pooperační efekt je dobrý, měchýř uzavřen, uretra délky 1 cm.

U další pacientky došlo ve dvou letech věku ke stenóze uretry s následnou retencí moči, dilatací horních močových cest a pyelonefritidou. Po dilataci močové trubice je nález již 4 měsíce zlepšen, na močových cestách není urodynamicky významná překážka, provádíme pravidelnou kontrolní kalibraci uretry. U obou pacientek s vezikoureterálním refluxem byla opakovaně bakteriurie, po nasazení zajišťovací chemoterapie se stav normalizoval.



Obr. 3: Tubulizace neouretry (12)



Obr. 4: Dokončení primární rekonstrukce (12)

Pacientka	Věk	Typ operace	Osteotomie
1. K.A.	24 hod.	primární rekonstrukce	-
	6 měs.	reoperace	+
2. B.M.	12 hod.	primární rekonstrukce	-
3. R.A.	10 hod.	primární rekonstrukce	-

Tab. 1: Soubor pacientek

DISKUSE:

Cílem rekonstrukčních výkonů u exstrofie močového měchýře je snaha o normalizaci poměrů na dolních močových cestách, která současně nepoškozuje močové cesty horní.

Konkrétně, jedná se o:

1. Dostatečnou kontinenci
2. Vytvoření esteticky přijatelného zevního genitálu
3. Udržení nedilatovaných horních močových cest a nenarušené funkce ledvin
4. Prevenci močové infekce

Ad 1. Kontinence u pacientů po rekonstrukci exstrofického měchýře není většinou zajištěna fungujícím uretrálním sfinkterem, ale délkou, profilem a uložením vytvořené močové trubice. Uložení uretry pod oblouk rekonstruované symfýzy umožňuje vytvoření příznivého uretrovezikálního úhlu a navíc zapojení levátorů do volní kontroly kontinence (7). Z tohoto hlediska se použití laloků k prodloužení uretry jeví jako velmi výhodné. Je však třeba vhodně zvolit jejich délku a šířku pro nebezpečí dalšího extrému, tj. hyperkontinence následkem striktury uretry. Gearhart (5) uvádí 40% výskyt komplikací při použití paraexstrofických laloků, vyplývající z pooperační striktury uretry. Z práce však není jasné, kolik komplikací připadá na dívky, u kterých "paraexstrofická kůže nebyla téměř nikdy potřeba". Spindel (12) paraexstrofické laloky u dívek užívá a strikturu uretry uvádí ve 25 %. Její recidivě brání opakovanou kalibrací a dilatací do doby rekonstrukce hrdla. Jako výhodu prodloužení močové trubice naopak vyzdvihuje snazší plástiku hrdla měchýře, je-li v budoucnu potřeba.

Ad 2. Vzhled zevního genitálu je podle našeho názoru uspokojivý, nedošlo k jizevnatým změnám deformujícím oblast poševního introitu (foto 3).

Ad 3. Stav horních močových cest a ledvin přímo souvisí s vytvořením dostatečně velkého močového měchýře o přiměřené complianci. Důležitost včasného primárního uzávěru měchýře zde vyzdvihuje Oesterling (9). Husmann (6) uvádí, že v jeho souboru pouze 10 % pacientů, kteří měli úspěšný primární uzávěr měchýře, potřebovalo pozdější augmentaci, zatímco při uzávěru měchýře po 1. roce života byla tato potřeba 40%. Přestože Schrott (10) prosazuje jednodobou rekonstrukci až 6 týdnů a později po narození, shodně uvádí, že u 12 dětí, které prodělaly primární jednodobou rekonstrukci v kojeneckém věku, byl pouze jediný případ s měchýřem o nízké complianci a žádný neměl mimovolní kontrakce detruzoru. Naproti tomu téměř polovina dětí po druhotné rekonstrukci měla měchýřové kontrakce a měchýř o nízké complianci. To považuje za známku denervace a devaskularizace po Young-Dees-Leadbetterových procedurách. Časný uzávěr měchýře a zvýšení evakuačního odporu tedy příznivě působí na vývoj stěny močového měchýře. Nepřiměřeně vysoký výtokový odpor však má

stejně účinky jako subvezikální obstrukce u kteréhokoli normálního měchýře. Její účinek na horní močové cesty je zde navíc potencován přítomností vezikoureterálního refluxu. Schrott (10) z tohoto důvodu při jednodobé rekonstrukci exstrofie provádí preventivní antirefluxní plastiku močovodů. Pokud se ale daří udržet nízký tlak v močovém měchýři a refluktující moč je sterilní, pak přiměřené zvýšení evakuačního odporu nepůsobí na horní močové cesty destruktivně - Gearhart (5) uvádí hydronefrózu jen u 10 % pacientů v článku jinak vůči paraexstrofickým lalokům velmi kritickým. Jako rozumný se nám jeví postup Spindela (12), který děti pravidelně kalibruje a zjišťuje reziduum do definitivní úpravy hrdla měchýře a antirefluxní plastiky.

Stejný postup u našich pacientů zatím vede k časně funkční rehabilitaci dolních močových cest, bez většího negativního vlivu na močové cesty horní. Jak lze usuzovat ze zkušenosti jiných (6, 7, 15), mírná dilatace močovodů u pacientů s vezikoureterálním refluxem vymizí po antirefluxní plastice.

Ad 4. Zatímco nutnost zajišťovací chemoterapie u pacientek s vezikoureterálním refluxem lze považovat za normální stav (anomálie ureterovezikálního spojení vedoucí k refluxu je při exstrofii běžná), pyelonefritida jako následek infektu, vysokého intraluminálního tlaku a retence moči je jevem velmi nežádoucím. Jak uvádíme výše, projevuje se zde jediné vážnější nebezpečí jinak dobře zhojené plastiky - možnost striktury a hyperkontinence moči. Při operaci je nutno na ni pamatovat a vytvořit dostatečně prostornou uretru. V této souvislosti se domníváme, že po operaci ponechaná cévka v močové trubici napomůže dobré budoucí konfiguraci močové trubice. Spindel (12) uretrou vyvádí i ureterální stenty, Jeffs (7) a Gearhart (5) ovšem ponechávají uretru volnou.

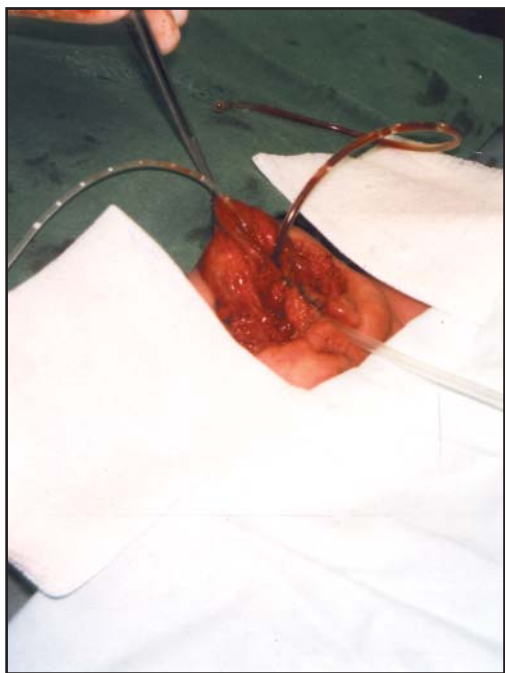


Foto 1: Sutura neouretry, v močovodech splinty, cévka v neouretrě

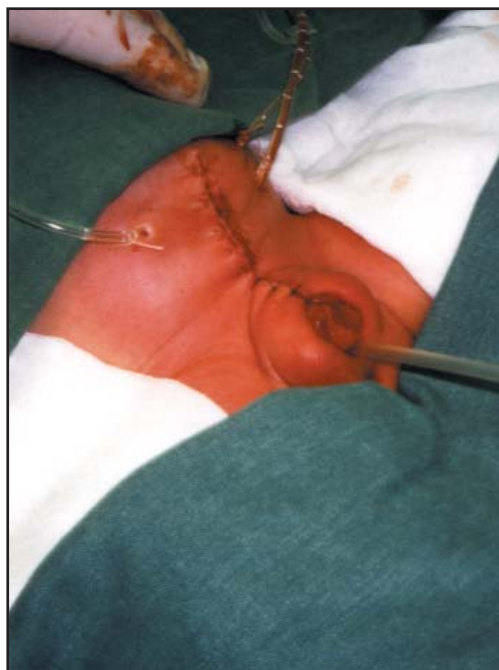


Foto 2: Primární rekonstrukce - ukončení operace



Foto 3: Stav 3 měsíce po operaci

Pokud jde o nutnost pánevní osteotomie, zkušenosti autoři jako Jeffs (7) či Stefan (14) ji doporučují provádět individuálně v případech pozdního uzávěru či velkého rozestupu stydkých kostí. My jsme vycházeli z následujícího principu - pokud lze sblížit symfýzu ukazovákem a palcem jedné ruky bez použití větší síly, osteotomie není nutná. Jak v uvedeném malém souboru, tak u pacientů jiných (dříve operované dívky, exstrofie u chlapců), se nám tento postup vyplácí. Obvykle se ovšem jedná o exstrofie operované do 24 hodin života. Reoperovat kompletní dehiscenci bez osteotomie bychom se pravděpodobně neodvážili.

ZÁVĚR:

Primární uzávěr exstrofie močového měchýře u dívek s použitím paraexstrofických kožních laloků k prodloužení uretry jsme použili u prvních tří pacientek s dobrým kosmetickým a doposud i funkčním efektem. Domníváme se, že výhody uvedené plastiky spočívají v přirozeném zanoření dolních močových cest do malé pánve, pod sblížený pánevní prstenec, a ve vytvoření dobrého evakuačního odporu, nutného pro časnou funkční rehabilitaci a rozvoj kapacity močového měchýře. Nevýhodou může být tendence k tvorbě striktury uretry s následným negativním vlivem na horní močové cesty.

LITERATURA:

1. Duckett,J.W.,Jr.: Epispadias. Urol.Clin.N.Amer.,5,1978,s.107
2. Duckett,J.W.:Use of paraexstrophy skin pedicle flaps for correction of exstrophy and epispadias repair.Birth Defect,13,1977,s.175
3. Dvořáček,J.,Kočvara R.,Kříž J.,Dítě Z.: Exstrofie močového měchýře : Retrospektivní studie. XII.Kongres České urologické společnosti a Slovenské urologické společnosti s mezinárodní účastí,Praha,1998. In : Česká urologie,2,1998,2,s.22-23.
4. Gearhart,J.P.,Jeffs,R.D.: Exstrophy - epispadias complex and bladder anomalies.In: Walsh,P.C.,Retik,A.B.,Vaughan,E.D.,Wein,A.J.: Campbell's Urology,7th ed.,W.B.Saunders comp.,Philadelphia,1998,vol.2,s.1939-1990.
5. Gearhart,J.P.,Peppas,D.S. and Jeffs,R.D.: Complications of paraexstrophy skin flaps in the reconstruction of classical bladder exstrophy. J.Urol.,150,1993,s.627-630.
6. Husmann,D.A.,McLoire,G.A.,Churchill,B.M.: Closure of the exstrophic bladder: An evaluation of the factors leading to its success and its importance on urinary continence. J.Urol.,142,1989a,s.522.

7. Jeffs,R.D.,Guice,S.L.,Oesch,I.: The factors in successful exstrophy closure. J.Urol.,127,1982,s.974-976.
8. Maydl,K.: Nové případy radikálního léčení rozštěpeného měchýře. Čas.lék.čes., 33,315,1894,s.337
9. Oesterling,J.E.,Jeffs,R.D.: The importance of a successful initial bladder closure in the surgical management of classical bladder exstrophy:Analysis of 144 patients treated at the Johns Hopkins Hospital between 1975 and 1985. J.Urol., 137,1987,s.258.
10. Schrott,K.M.:Rekonstrukce exstrofie měchýře - přehled více než 100 případů. In: Jarolím,L.: Pokroky v urologii,Praha,1996,s.30-33.
11. Snyder,H.M.: Exstrophy of the urinary bladder:management and quality of life.XII.Kongres České urologické společnosti a Slovenské urologické společnosti s mezinárodní účastí,Praha,1998. In : Česká urologie,2,1998,2,s.22.
12. Spindel,M.R.,Winslow,B.D.,Jordan,G.H.: The use of paraexstrophy flaps for urethral construction in neonatal girls with classical exstrophy.J.Urol.,140,1988,s.574-576.
13. Stefan,H.: Dlouhodobé výsledky po funkční rekonstrukci exstrofie močového měchýře. Lékařské zprávy (Hradec Králové),29,1984,9-10,s.203.
14. Stefan,H.: Funkční rekonstrukce exstrofie močového měchýře : dlouhodobé sledování kontinence moči.Rozhl.Chir.,72,1993,1,s.30-33.
15. Stefan,H.: Kontinentní enterocystoplastika u exstrofie močového měchýře. Rozhl. chir.,73,1994,6,s.303-306.
16. Young,H.H.:Exstrophy of the bladder:The first case in which a normal bladder and urinary control have been obtained by plastic operations. Surg.Gynecol. Obstet.,74,1942,s.729

MUDr. Pavel Zerhau, CSc.
Měřická 15
621 00 Brno