

JACEK MATERNY, ELŻBIETA GAWRYCH, ANNA WALECKA¹

WSPÓLISTNIENIE ZASTAWKI CEWKI PRZEDNIEJ I TYLNEJ U NOWORODKA. CZY ROZPOZNANIE KOINCYDENCJI WAD NA PODSTAWIE OBJAWÓW KLINICZNYCH I BADAŃ OBRAZOWYCH JEST MOŻLIWE?

ASSOCIATION OF ANTERIOR AND POSTERIOR URETHRAL VALVES. IS IT POSSIBLE TO RECOGNIZE THIS ASSOCIATION IN CLINICAL SIGNS AND RADIOLOGICAL EXAMINATIONS?

Klinika Chirurgii Dziecięcej i Onkologicznej Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie
ul. Unii Lubelskiej 1, 71-252 Szczecin
Kierownik: prof. dr hab. n. med. *Elżbieta Gawrych*

¹ Zakład Diagnostyki Obrazowej i Radiologii Interwencyjnej Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie
ul. Unii Lubelskiej 1, 71-252 Szczecin
Kierownik: prof. dr hab. n. med. *Anna Walecka*

Summary

We present a rare association of anterior and posterior urethral valves. A 5 days-old boy was admitted because of clinical presentation of lower urinary tract obstruction. A renal ultrasound and voiding cysto-urethrography revealed obstructive pathology in anterior urethra. On endoscopy an association of anterior and posterior urethral valves was recognized, and the valves were incised. Follow-up demonstrated improvement of preoperative signs. We try to recognize an association of anterior and posterior urethral valves in radiological examinations.

K e y w o r d s: anterior urethral valve – posterior urethral valve – urethral obstruction – children.

Streszczenie

Autorzy przedstawiają rzadki przypadek współistnienia zastawki cewki przedniej (ZCP) z zastawką cewki tylnej (ZCT). Objawy kliniczne sugerujące przeszkodę podpęcherzową wystąpiły w 5. dobie po urodzeniu. Ultrasonografia i cystografia mikcyjna wskazały na przeszkodę zlokalizowaną w cewce przedniej. W endoskopii stwierdzono współistnienie ZCP i ZCT, które nacięto, uzyskując ustąpienie

objawów klinicznych oraz poprawę w badaniach obrazowych. Autorzy próbowali ustalić możliwość rozpoznania współistnienia ZCP i ZCT na podstawie badań obrazowych.

H a s ł a: zastawka cewki przedniej – zastawka cewki tylnej – przeszkoda cewki moczowej – dzieci.

Wstęp

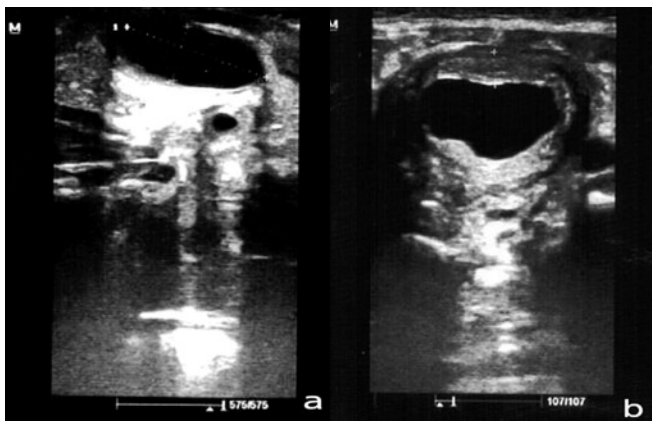
Celem pracy było określenie przydatności badań obrazowych w diagnostyce złożonej wady układu moczowego u noworodka.

Wady anatomiczne cewki moczowej prowadzące do utrudnienia oddawania moczu lub całkowitej jej niedrożności występują rzadko i niejednokrotnie są trudne do rozpoznania w badaniach obrazowych. Zastawka cewki tylnej (ZCT) stwierdzana jest od 1/8000 do 1/25 000 urodzeń. Zastawka cewki przedniej (ZCP) notowana jest 15–30 razy rzadziej i występuje jako zmiana izolowana lub współistniejąca z uchyłkiem cewki moczowej [1]. W literaturze światowej opisano dotychczas tylko kilka przypadków współistnienia obu zaburzeń [1, 2]. Rokowanie w ZCP jest korzystniejsze, jednak w przypadku nierozpoznania w tym samym czasie współistniejącej ZCT może być złym czynnikiem prognostycznym [3].

Na podstawie retrospektywnej analizy dokumentacji medycznej autorzy niniejszej pracy postanowili ustalić, czy możliwe jest rozpoznanie współistnienia ZCT i ZCP na podstawie diagnostyki obrazowej przedoperacyjnej.

Opis przypadku

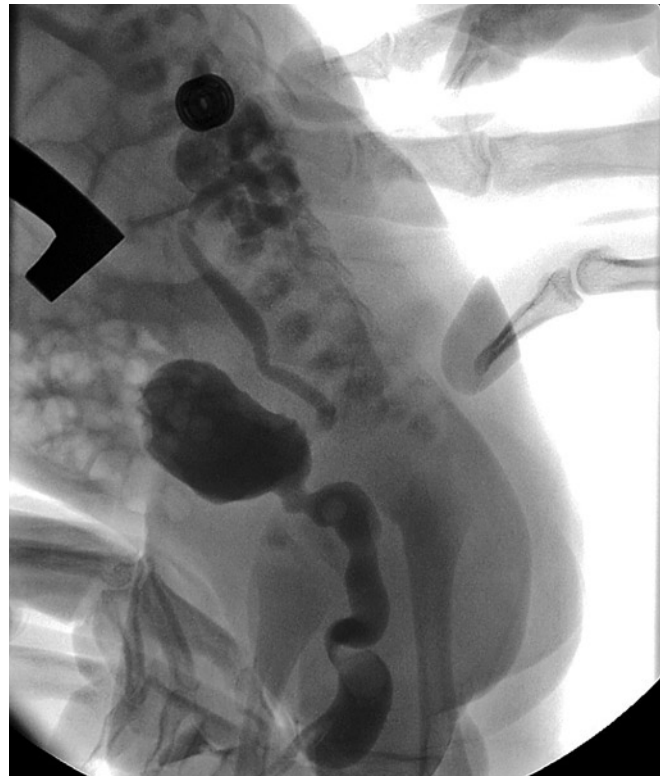
Noworodek płci męskiej z ciąży II, porodu II, urodzony został w 39. tygodniu życia płodowego w stanie ogólnym dobrym. Od 5. doby życia obserwowano trudności w oddawaniu moczu oraz poszerzenie cewki przedniej w okolicy prąciowej pojawiające się w trakcie mikcji. Próba wprowadzenia cewnika Nelatona nr 6 nie powiodła się; uległ on zagięciu w uchyłku cewki. Przedoperacyjne badania stężenia kreatyniny i mocznika w surowicy krwi wskazywały odpowiednio 0,63 mg/dL i 22 mg/dL. W badaniu ultrasonograficznym stwierdzono niewielkie poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego lewej nerki (wymiar przednio-tylny miedniczki wynosił 6 mm), nieregularną, pogrubiałą do 5 mm ścianę pęcherza moczowego oraz zmianę płynową o wymiarach 22 mm × 8 mm w rzucie cewki przedniej (ryc. 1).



Ryc. 1. Badanie ultrasonograficzne układu moczowego w 5. dobie życia dziecka: a) uchyłek cewki moczowej; b) pogrubiała ściana pęcherza

Cystografia mikcyjna z cewnikiem włożonym do uchyłka cewki wykazała w fazie wypełnienia trabekulację (beleczkowanie) tylnej ściany pęcherza oraz odpływ pęcherzowo-moczowodowy IV stopnia do nerki lewej. W fazie mikcji natomiast stwierdzono przerost szyi pęcherza, poszerzenie cewki w odcinku sterzowym i błoniastym do 11 mm oraz uchyłek w obrębie cewki gąbczastej (ryc. 2). Renoscyntygrafia statyczna wykazała symetryczną podzieloną czynność nerek oraz brak zmian ogniskowych w obu nerkach.

Na podstawie wykonanych badań obrazowych wysunięto podejrzenie ZCP oraz obecności uchyłka cewki moczowej. Wykonano endoskopię cewki i pęcherza moczowego przy użyciu endoskopu 11 F (o średnicy 0,33 mm), w trakcie której stwierdzono półksiężycowatą ZCP. Zastawkę nacięto nożem haczykowatym na godzinie 6, jednocześnie zidentyfikowano ZCT typu I, którą nacięto na godzinie 5 i 7.



Ryc. 2. Obraz cystografii fikcyjnej wykonanej w 7. dobie życia omawianego przypadku

Ponadto wykonano nacięcie przerośniętej szyi pęcherza na godzinie 6. Widoczne beleczkowanie ściany pęcherza wskazywało na przeszkodowy charakter wady. Pęcherz moczowy odbarczono cystofixem, jednocześnie założono cewnik Foleya nr 8 przez cewkę moczową. Przebieg okresu pooperacyjnego był niepowikłany. Po usunięciu cewnika, w 2. dobie po zabiegu notowano prawidłową mikcję, natomiast w 4. dobie, dziecko wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym.

Zastawki wymagały docięcia drogą endoskopii w 35. i 69. dobie życia dziecka z powodu niekompletnego ich nacięcia w czasie pierwszego zabiegu. Notowane przed operacją zaburzenia oddawania moczu ustąpiły, a parametry wydolności nerek były prawidłowe; poziom kreatyniny i mocznika wynosił odpowiednio 0,17 mg/dL i 13 mg/dL. Kontrolne badanie ultrasonograficzne wykazało zmniejszanie wymiarów uchyłka cewki, brak zalegania moczy po mikcji oraz normalizację obrazu pęcherza moczowego.

Dyskusja

Zastawka cewki przedniej definiowana jest jako struktura tkankowa o zróżnicowanej grubości i kształcie, która zlokalizowana jest dystalnie od zwieracza i stanowi przeszkodę w odpływie moczu [4]. Wada jest raczej rzadko notowaną przyczyną przeszkody podpęcherzowej, a etiologia jej rozwoju pozostaje nadal nieznana [1, 5]. Jako najczęstszą przyczynę podaje się możliwość powstania zastawki w miejscu pękniętego uchyłka cewki, natomiast inne teorie

wskazują na niekompletny rozwój ciała gąbczastego bądź przemijającą przeszkodę w cewce moczowej w czasie jej rozwoju [3, 4, 5]. Najczęstszym umiejscowieniem ZCP jest odcinek opuszkowy cewki, stanowiący 40% opisanych przypadków, w dalszej kolejności odcinek prąciowy cewki i połączenie prąciowo-mosznowe – każdy z nich w ok. 30% [5]. W omawianym przypadku zastawka znajdowała się w odcinku prąciowym cewki.

Stopień zaawansowania zmian w górnych i dolnych drogach moczowych związanych z obecnością ZCP podaje klasyfikacja *Firlita i wsp.* [6]. Autorzy dokonali podziału ciężkości wady na 4 typy, uwzględniając stopień poszerzenia cewki, obecność uchyłka i zmian w górnych drogach moczowych. Opisany przypadek, ze względu na obecność uchyłka cewki i poszerzenia w obrębie górnych dróg moczowych, kwalifikuje się do gorzej rokującego typu IV, jednak należy uwzględnić fakt, że zmiany w górnych drogach moczowych mogły także wynikać z obecności ZCT. Według *Arena i wsp.*, ZCP tylko w ok. 30% rozpoznawana jest w okresie niemowlęcym [5]. W analizowanym przypadku endoskopia wykonana została wcześniej, bo już w 11. dobie życia noworodka. W materiale *Cruz-Diaz i wsp.* średnia wieku pacjentów w momencie wykonywania endoskopii i następowej operacji wynosiła 2,2 roku (zakres 7 dni do 13 lat) [3]. Dobra współpraca chirurgów dziecięcych z zespołem radiologów oraz duża czujność tych drugich w postępowaniu diagnostycznym u pacjentów z objawami zaburzeń ze strony układu moczowego pozwala wcześniej ustalić prawidłowe rozpoznanie i poprawić wyniki leczenia.

Najczęściej notowanymi objawami ZCP są trudności w oddawaniu moczu, zakażenia układu moczowego (ZUM), poszerzenie cewki przedniej i w 30% przypadków prenatalnie stwierdzone wodonercze [5, 7]. W omawianym przypadku dominującym objawem obserwowanym w pierwszych dniach życia dziecka były trudności w oddawaniu moczu i poszerzenie cewki przedniej. Dane te znajdują potwierdzenie u innych autorów. *Van Savage i wsp.* wskazali na trudności w oddawaniu moczu jako objaw dominujący u ok. 50% pacjentów z ZCP. W przypadku ZCT objaw ten stwierdzany jest u ok. 30% dzieci. Inne objawy ZCT, takie jak powiększony pęcherz moczowy w badaniu klinicznym, ZUM oraz niewydolność nerek, nie są charakterystyczne i występują rzadziej [5, 7]. Rozpoznanie współlistnienia ZCP i ZCT na podstawie tylko objawów klinicznych wydaje się mało prawdopodobne.

W diagnostyce ZCP badanie ultrasonograficzne i cystografia mikcyjna są badaniami obrazowymi z wyboru [5, 7, 8]. Ultrasonografia uchodzi za badanie wstępne, które umożliwia rozpoznanie przeszkody podpęcherzowej, w tym ZCP, a także ocenę górnych dróg moczowych [3]. Najczęściej notowanymi objawami w ZCP są hyperechogeniczność nerek świadcząca o dysplazji, jedno- lub obustronne poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego i/lub moczowodów, beleczkowanie ściany pęcherza oraz obecność uchyłka cewki [3]. W analizowanym przypadku ocena przedoperacyjnej dokumentacji ultrasonograficznej

wykazała niewielkie poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego lewej nerki, nieregularną, pogrubiałą ścianę pęcherza oraz zmianę płynową w rzucie cewki przedniej. *Van Savage i wsp.* uważają, że objawy te można obserwować nie tylko w przypadku obecności uchyłka cewki, ale także ZCT [7]. Kryteria dla rozpoznania koincydencji ZCP i ZCT w badaniu ultrasonograficznym są więc niejednoznaczne. Za „złoty standard” w diagnostyce przeszkody podpęcherzowej uważa się cystografię mikcyjną. Kryteria pozwalające na rozpoznanie przeszkody podpęcherzowej w tym badaniu to poszerzenie cewki tylnej i/lub przedniej, przerost szyi pęcherza i beleczkowanie w jego ścianie oraz odpływy pęcherzowo-moczowodowe [3, 5, 7]. W omawianym przypadku analiza cystografii mikcyjnej w fazie wypełniania wykazała nieregularność ściany pęcherza oraz odpływ pęcherzowo-moczowodowy IV stopnia do nerki lewej; w fazie mikcji obserwowano przerost szyi pęcherza, poszerzenie cewki sterczowej błoniastej oraz uchyłek cewki gąbczastej. W tym przypadku objawy przeszkody proksymalnej (ZCT) zostały zamaskowane przez objawy przeszkody dystalnej (ZCP), co nie pozwoliło na ustalenie właściwego rozpoznania.

Leczeniem z wyboru, zarówno w przypadku ZCP, jak i ZCT, jest endoskopowe przecięcie zastawek, które usuwając przeszkodę w drogach moczowych, a tym samym zaburzenia w oddawaniu moczu, poprawia funkcję nerek [8, 9, 10]. Biorąc pod uwagę możliwość współlistnienia obu wad oraz nierozstrzygający charakter objawów klinicznych i badań obrazowych, uzasadniona jest dokładna inspekcja cewki tylnej w przypadku stwierdzenia obecności zastawki cewki przedniej. Niewłaściwe lub niepełne rozpoznanie znacznie pogarsza rokowanie, zwłaszcza u niemowląt, i może prowadzić do schyłkowej niewydolności nerek u 5–30% chorych [7].

Podsumowanie

Współlistnienie ZCP i ZCT jest wyjątkowo rzadkim zaburzeniem rozwojowym. Objawy kliniczne i obraz radiologiczny obu wad są podobne, dlatego znajomość istnienia tej rzadkiej koincydencji wad może być pomocna we wczesnym i prawidłowym leczeniu tych pacjentów.

Piśmiennictwo

1. *Rao K.L.N., Eradi B., Menon P.*: Anterior and posterior urethral valves: a rare association. *J Pediatr Surg.* 2003, 38, 7, 23–24.
2. *Ranawaka N., Dickson A.P.*: Multiple urethral anomalies: Anterior urethral diverticulum, posterior urethral valves, and distal hypospadias. *J Pediatr Surg.* 2013, 48, 1, 5–8.
3. *Cruz-Diaz O., Salomon A., Rosenberg E., Moldes J.M., Badiola F., Labbie A.S. et al.*: Anterior urethral valves: not such a benign condition. *Front Pediatr.* 2013, 1, 35.
4. *Singh D.V., Taneja R.*: Anterior urethral valves without diverticulae: a report of two cases and a review of the literature. *Congenit Anom (Kyoto).* 2014, 54, 2, 120–122.

5. *Arena S., Romeo C., Borruto F.A., Racchiusa S., Di Benedetto V., Arena F.:* Anterior urethral valves in children: an uncommon multipathogenic cause of obstructive uropathy. *Pediatr Surg Int.* 2009, 25, 7, 613–616.
6. *Firlit R.S., Firlit C.F., King L.R.:* Obstructing anterior urethral valves in children. *J Urol.* 1978, 119, 6, 819–821.
7. *Van Savage J.G., Khoury A.E., McLorie G.A., Bagli D.J.:* An algorithm for the management of anterior urethral valves. *J Urol.* 1997, 158, 1030–1032.
8. *Kajbafzadeh A.:* Congenital urethral anomalies in boys. Part II. *J Urol.* 2005, 2, 3, 125–131.
9. *Kajbafzadeh A., Jangouk P., Ahmadi Yazdi A.:* Anterior urethral valve associated with posterior urethral valves. *J Pediatr Urol.* 2006, 1, 6, 433–435.
10. *Tran C.N., Reichard C.A., McMahon D., Rhee A.:* Anterior urethral valve associated with posterior urethral valves: report of 2 cases and review of the literature. *Urology.* 2014, 84, 2, 469–471.