

## Húgyúti fejlődési rendellenességek kezelése

Dr. Füzesi Kristóf

Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinika

A húgyúti fejlődési rendellenességek egy része már a praenatalis ultrahang diagnosztika során észlelésre kerül, de az esetek egy jelentős részében klinikai tüneteket megelőzően, csecsemő, kisded korban a malformatio felismerésre kerül. Ezen tény magyarázza azt, hogy az esetek többségében a vesekárosodást megelőzően sor kerül a korrekciós műtétekre és minimálisra csökkent a nephrectomiák száma.

*Leggyakrabban előforduló, sebészeti beavatkozást igénylő anomáliák a következők:*

Multicystás vesedysplasia, pyeloureteralis stenosis, ureterovesicalis stenosis, ureterocele, kettős üregrendszer, urethra billentyű, húgyhólyag extrophia.

A multicystás vese észlelése nem jelent egyértelműen műtéti indikációt a diagnózis időpontjában, hanem postnatalisan végzett ultrahang követés kapcsán dől el a teendő.

### **Pyeloureteralis stenosis**

Az ezen szinten fennálló obstruktív uropathiák többsége már intrauterin észlelésre kerül az utóbbi időben. A postnatalis követés során az a tapasztalat, hogy az észlelések egyharmadánál rövidesen eltűnik a tárgulat, újabb egyharmadánál hosszú ultrahangos követés után dől el a teendő (többnyire műtéti beavatkozás nélkül) és a fennmaradó egyharmadnál a műtét elkerülhetetlen.

Műtéti indikáció felállításához ultrahang vizsgálat, diuresis, renographia és esetleg kiválasztásos urographia szükséges.

A különböző eredetű stenosis típusoknál a megoldás változó:

Típusos, fibroticus, S-alakú ureter megtöretéssel járó stenosis esetén a szűkült rész resectioja és többnyire Anderson-Hynes típusú pyelon plasztika a megoldás. (1. kép.)

Az ureter atípusos eredését követő pyelontágulat is többnyire plasztikát igényel. Ez a beavatkozás általában a magas eredésű ureternek a pyelon legalsó pólusával való anastomizálása.

A ritkán előforduló, a distalis ureterbe boltosuló nyálkahártyaredő anomália esetén általában Y-V típusú plasztika elégséges.

Érleszorítás a vese alsó pólusához vezető aberráns arteria kompressziójából adódik, amit „deliberáció”-nak nevezett beavatkozással lehet megoldani.

Viszonylag ritka felső húgyúti obstrukció egy típusos anomália az úgynevezett retrocavalis ureter. Ennek műtéti megoldása általában az ureter resectioja majd vég a véghez történő anastomizálása útján történik. (2. kép.)

Hydronephrosis kialakulhat még szerzett módon, beékelt kő vagy gyulladás következtében, amelyek nem igényelnek műtéti megoldást.

Műtét során többnyire egy transzrenalis katétert hagyunk a vese üregrendszerében, amelyen a pyelon magasságában több lyuk van. A vese mellé draint teszünk. A drain eltávolítása 1 nap, a katéteré pedig 8 nap után történik.

A postoperatív követésben általában elegendő ismételt ultrahang és vizeletvizsgálat. Ezen anomália korrekció utáni kimenetele többnyire igen jó. A műtét után 4 hónapig szedetünk gyógyszert infectio megelőzésre, pozitív vizelet esetén tenyésztés után célzott antibiotikumot. A 4 hónapos követés után újabb 3 hónap, majd fél év illetve 1 év után esedékes az ellenőrző vizsgálat.

### **Vesicoureteralis obstrukciót okozó malformatiok**

Az ureterek alsó szakaszának szűkülete az urológiai fejlődési rendellenességek egyik legfontosabb csoportját képezi. A malformatio hátterében számos anatómiai variáció áll, következményes urodinamiai eltérést és vesekárosodást okozva. (Chavalla membrán, intrinsic ureterobstrukció, ureterocele.)

Az ureter obstrukciója és a vese dysplasia között összefüggés van, aminek a magyarázata lehet, hogy a kettő párhuzamos terratogén folyamat vagy az intrauterin ureter obstrukció dysplasiához vezet.

Az ureter alsó szakaszának stenosisa valamint az ureterocele a húgyvezeték tágulatahoz megaureterhez vezet. Az ureter szűkület kezdetben a peristalticus hullámok amplitúdójának növekedéséhez majd az izom összehúzódás effektivitásának csökkenése után dilatatiohoz vezet. Ha a vizelet továbbítás az összehúzódások következtében nem következik be, az obstrukció dekompenzálódik, pangás és infectio jön létre. Ezen pathológia ismerete a megoldás szempontjából fontos.

A tünetek és a diagnosztika az előző előadásban elhangzott, itt most csak a műtéti indikációra térünk ki. A döntést befolyásolja azon tény, hogy műtét a technikailag lényegesen nehezebb ezen szintű obstrukció megoldása mint a pyeloureteralis határá, és bizonyos kor, illetve méretek a feltételei a műtét várhatóan eredményes kimenetelének. A műtéti indikációt általában ultrahang vizsgálat, diuresis renographia de sok esetben csak kiválasztásos urographia után állíthatjuk fel. Cystoscopia és az ureter retrograd feltöltése esetenként szükséges lehet, bár ajánlatos ezen beavatkozás elvégzésének megelőzése amennyiben a stenosis lokalizálása és a műtét indikációja más vizsgálattal eldönthető. Cystoscopia során gyakran normális szájadék látható ureter stenosis esetében is. A katéter felvezetése nem közömbös mivel a beavatkozás után kialakuló oedema órák múlva az obstrukció komplettizálódásához vezethet.

Az anomália kezelése egyértelműen műtéti beavatkozás: a szűkült szakasz resectioja és a neoimplantatiok egyik fajtájának elvégzése ajánlott. A pyeloureteralis obstrukciókkal ellentétben a vesicoureteralis szintű stenosis műtéti megoldásának időpontjában nem egységes az álláspont. Újszülött vagy néhány hónapos csecsemő vékonyfalú hólyagjában jól működő submucosus alagutat képezni nem könnyű. Többen ezért átmeneti percutan nephrostomiát vagy ureterocutancostomiát ajánlanak primer beavatkozásként és a neoimplantatiót később, 1 éves kor körül javasolják.

Tapasztalataink szerint vizelet eltérések esetén észlelt gyakori infectio előfordulás miatt mi előnyben részesítjük a korai életkorban végzett neoimplantatiót. Néhány hetes korban, kifejezett uretertágulat esetén azonban elkerülhetetlen az átmeneti diverzió, ami a mi gyakorlatunk szerint ezen anomália esetében vég- ureterocutanstoma.

A stenosis megoldására legelterjedtebb eljárások Leadbetter-Politano és Cohen nevéhez fűződnek. (3-4. kép.)

Jelen álláspont szerint a tág és kanyargós uterek szűkítése és megrövidítése csak akkor indokolt, ha annak átmérője több mint a fele a tervezett alagút hosszának. Amennyiben az uretert szűkíteni kell, a szerzők többsége újabban csak olyan hosszúságú szűkítést javasol, amilyen az alagút hossza. A kiegyenesített, megrövidített ureter proximalis szakaszának tágulata többnyire spontán csökken.

Valamennyi műtétnél igen fontos az ureter vérellátásnak megkímélése, megfelelő hosszúságú alagút készítése és elégséges resectio. A neoimplantatio során az ureterek sínézése javasolt, amelynek időtartama változó, de általában 8-14 nap. A hólyag megnyitása miatt urethra katéter alkalmazása és epicystostomia javasolt.

Az ureterek tágulatának gyakori oka az ureterocele, (u.c.) amelynek a lényege a distalis ureter szakasz cysticus tágulata, a submucosus területre lokalizálva. (5. kép.)

Az ureter szájadék lokalizációja alapján orthotop vagy ectopias típus különböztethető meg. Az ectopiás cele többnyire jelentős obstrukciót okoz és kettős üregrendszerrel társul, míg az orthotop méretében kicsi általában nincs hatással a felsőbb húgyutakra.

Az ureterocelék gyakran társulnak a hozzátartozó vese fejlődési zavarával displasiájával. Az ureterocele fölött nyíló, az alsó vesepólushoz tartozó ureterben gyakran alakul ki reflux. A nagy méretű cele az ellenoldali ureter szájadékot is komprimálhatja.

A megoldás dilemmáját a nagyméretű és korai életkorban tüneteket okozó u.c-k jelentik. A műtéti megoldás két csoportba sorolható: palliatív megoldás és végleges korrekció. A beavatkozás típusát lényegesen befolyásolja a felső pólus funkciója. Amennyiben izotópos vizsgálattal működő vese szövet nem igazolható, akkor ezen pólus eltávolítása szükséges. Súlyos infekció esetében vagy rossz általános állapotban lévő csecsemőn tehermentesítő percutan nephrostomia mérlegelhető.

A beavatkozás után az érintett vese működőképessége határozza meg a további teendőt. Hasonló palliatív megoldás az igazolt compressiót és refluxot okozó, vizeletürítést akadályozó u.c. endoscopos beégetése.

A végleges megoldás alternatívái az egy vagy két ülésben történő teljes rekonstrukció.

Két ülésben végezhető beavatkozások: a vese feltárása és a nem működő pólus resectiója, az érintett u. eltávolítása. Működő vese estén az első műtétkor a két üregrendszer anastomosisa és a distalis ureterszakasz resectioja végezhető. Mindkét esetben az u.c. in situ marad. A második ülésben az u. c. eltávolítása és a másik u. neoimplantatioja végezhető el. Amennyiben az első műtét után az u.c. összeesik, a másik u-ban nem alakul ki reflux, úgy a hólyagfeltárássra nem kerül sor.

Kétüléses megoldás kínálkozik hólyagfeltárással elsődlegesség esetén is. A feltárt hólyagban az u.c. resectióját követi a hozzá tartozó u. kiszájtatása a bőrre, egyidejűleg a másik u. neoimplantatioja. A felső pólus funkciója a követés során megítélhető, és annak eltávolítása vagy a két üregrendszer összeköttetése második ülésben végezhető el.

A korai posztoperatív szak teendői, valamint a nyomon követés feladatai jelentős részben a neoimplantatioval kapcsolatosak. A műtét utáni követés időtartama és a javasolt ellenőrző vizsgálatok időpontja nem egységes.

Antibiotikumot a vizelet fertőzöttségétől függően, de legalább 4 hónapig ajánlott adni.

Az ellenőrző vizsgálatok a neoimplantatio után a stenosis, illetve a VUR megítélésére történnek. Reflux MCU-val igazolható, illetve kizárható. Stenosis meg-

ítélésében az ultrahangnak elsődleges szerepe van, azonban sokan elengedhetetlennek tartják a kiválasztásos urographia elvégzését. Tapasztalataink szerint az ultrahang és a diuresis renographia elégséges az üregrendszeri tágulat és a vizeletfolyási akadály mértékének a megítélésére.

Az ureterek fejlődési rendellenességének jellegzetes csoportját képezi az ureterectopia.

Az anomalia lényege, hogy az ureterszájadék nem a trigonum felső szélein található, hanem ectopiásan a mellékelt képeken látható helyeken. Az anomália ritka, első-sorban inkontinencia, enuresis miatt kezelés alatt álló gyermekeknél kell erre gondolni.

### **Subvesicalis szűkületek**

A hólyag alatti szűkületek változatos anomáliái képezik az obstruktív uropathiák harmadik fő csoportját. Az e csoportba tartozó kóros elváltozások jelentős részében érintett a hólyag, az ureterek és a vesék is. Gyakran a következményes ureter- vagy vesetágulat hívja fel a figyelmet a folyamat hátterében álló subvesicalis elfolyási akadályra.

Az anamnesis (hogyan vizek a gyermek), a vizeletürítés megtekintése (cseppekben, dysuria, hasprés) radiológiai és endoszkópos vizsgálatok elsőséges szerepet játszanak a húgycsőanomáliák felderítésében.

A hátsó húgycsőbillentyű fiúkban fordul elő, és elsősorban újszülöttekben és fiatal csecsemőkben, közvetlenül veszélyezteti a beteg életét. Hosszabb távon veseelégtelenséghez vezethet.

Ha a colliculus seminalistól a nyálkahártya a húgycsőkimenet irányában nem hosszanti, hanem kissé haránt irányú ívet képez, akkor a vizeletkiáramláskor a vitorlaszerű nyálkahártyaredő akadályozza a vizeletfolyást. (6. kép.)

A billentyű okozta vizeletfolyási akadály következményeként a proximális urethraszakasz kitér, a hólyagürülés akadályozottá válik. A tartós és fokozott intravesicalis nyomás hatására a m. detrusor hypertrophialis, a hólyag fala megvastagodik. Az izomrostok között nagyszámú és változó nagyságú pseudodiverticulum alakul ki. Az ureterszájadék környéki kiboltosulások vesicoureterális átmenet szűkületét okozzák. A vizeletfolyási akadály következményeként az ureterek gyakran tágultak és kanyargósak, a pyelon dilatált.

Az elváltozás enyhe eseteiben elegendő a konzervatív kezelés. Újszülöttek, csecsemők súlyos, azotémiás állapotában először a dehydratiót, az elektrolitzavarokat, az acidosist kell megszüntetni. Szükséges a célzott – vagy ennek hiányában nagy dózisu – széles spektrumú antibiotikum adása. Hólyagkatéteren keresztül ki kell üríteni a retineált vizeletet. Idősebb gyermekekben kielégítő vesefunkció esetén a billentyűk endoscopos eltávolítása (elektrocoagulatio) minden különösebb előkészítés nélkül elvégezhető, ami után néhány napra ajánlatos a vizeletelvezetés biztosítására műanyag katétert helyezni a hólyagba. A billentyűk endoscopos resectioja nagy tapasztalatot igényel. A túl radikális égetés az érintett urethraszakasz strikturáját, a vizelet incontinenciáját válthatja ki.

Többen az urethra billentyűk destrukcióját úgy végzik, hogy 2–3 hétre vastag katétert helyeznek a húgycsőbe, ami által a vékony falú valvulák destruálódnak. Ma a modern, kis méretű endoszkópok birtokában előnyben részesítjük a műszeres billentyű eltávolítást.

Amennyiben a tartós hólyagkatéterezés vagy a billentyűk eltávolítása nem biztosítja a vesékből és az ureterekből a vizelet ürülését, a praeuremias állapot nem szűnik meg, a láz továbbra is persistál, akkor indokolt a kétoldali supravesicalis vizeleteltérítés (ureterocutaneostoma) végzése. Ezt követően az újszülöttek, csecsemők állapota általában gyorsan javul, és kedvező feltételek teremthetők a még meglévő urethrabillentyűk eltávolítására, majd ezt követően a vizeleteltérítés megszüntetésére. A tág ureterek kiegyenesítésére szükség szerint neoimplantatiojára az általános állapot rendezése, az urológiai patológia javulása, a somaticus fejlődés megindulása után kerülhet sor.

### **Hátsó urethra polip**

A verumontánium tájáról kiinduló, hosszú, kocsonyás, fibrotikus szövetelemekből álló polip is okozhat vizeletfolyási akadályt. A tünetek – enyhe dissuria, teljes vizelési képtelenség – a polip nagyságától függenek. Az urethrogram nem mindig mutatja ki az elváltozást. Endoscopyával a kórisme felállítható, és a polip transzurethralis úton vagy hólyagmegnyitással távolítható el.

### **Meatus stenosis**

Normális elhelyezkedésű meatus (nincs hypospadiasis) szűkülete elsősorban glans és az urethrayílás környéki gyulladások eredménye. Meatotomia és az ezt követő tágítás gyógyulást eredményez. Gyakoribb a külső húgycsőnyílás szűkülete a hypospadiasis azon eseteiben, ahol az orificium urethrae externus a sulcus coronarius magasságában végződik.

### **Extrophia vesicae urinariae**

A hólyag extrophia a köldök alatti mesoderma rendellenességének következménye.

Felismerése könnyű, a mélyebben álló köldök alatt látható a vérbő hólyag nyálkahártya, melynek alsó harmadában az ureter szájadékokból vizeletcsorgás figyelhető meg.

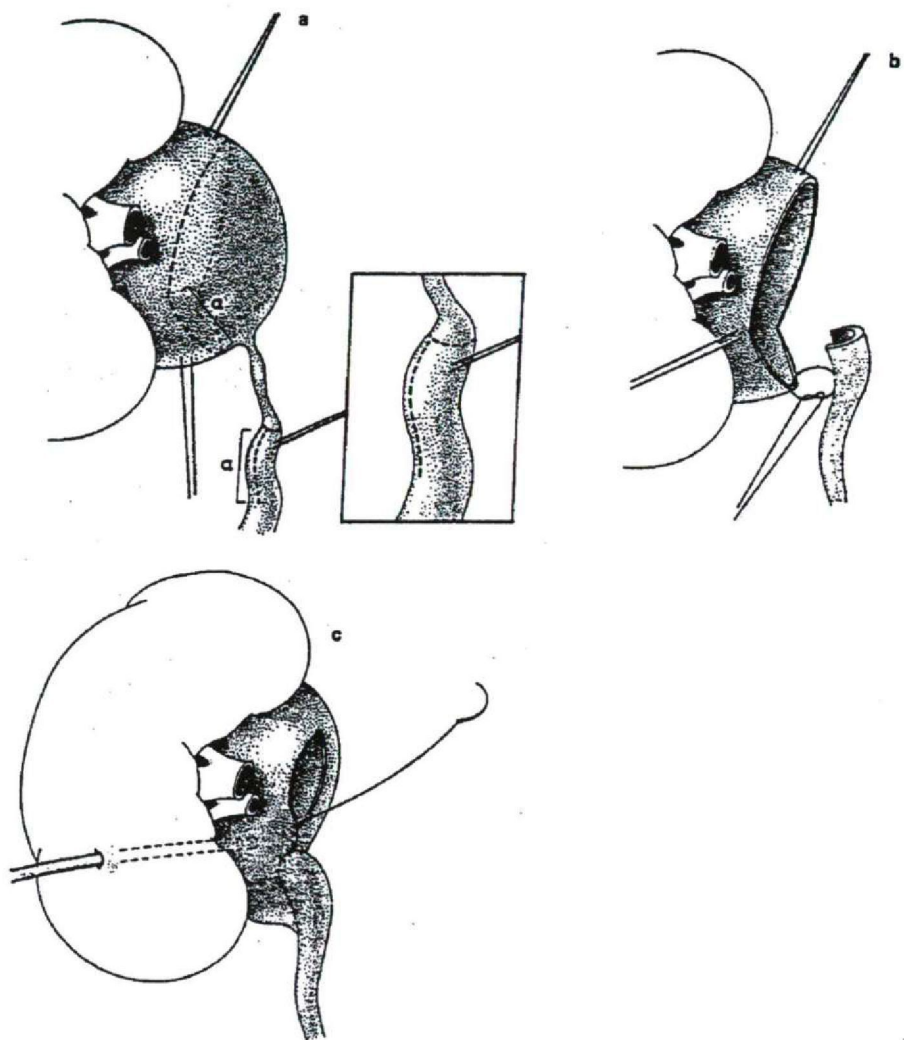
Mivel a szeméremcsontok távol állnak egymástól, kezdetben a gyermek széles alapon kacsázva jár.

Komoly problémát jelenthet, hogy a medencefenék diaphragmája is megfelezett, így a rectum izomzatának működése nem mindig megfelelő, ezért incontinencia, sőt végbélprolapsus is előfordulhat.

A húgyhólyag extrophia kezelése és jó eredmény elérése nehéz feladat. Kétféle eljárás lehetséges: hólyag rekonstrukció, vagy vizelet elvezető műtét. A hólyag rekonstrukció előzetes osteotomiával újszülöttkorban a legideálisabb, amikor a hólyag nyálkahártya és környezete még ép. Jól működő hólyag azonban csak ritkán alakul ki. Gyakori a zsugor hólyag és incontinencia. Vizeletelvezetés módja több féle lehet: sigmabélbe izolált vékonybél kacsba, rectumból készített hólyagba történhet.

A vizeletelvezető eljárások egyike sem biztosít tökéletes eredményt, mivel felszálló fertőzés, szájadék beszűkülés társulhat hozzá. Az uretero sigmoideostomia vagy Coffey műtét két éves kor körül végezhető, amelynél a vizeletnek a bélből történő felszívódása elektrolit zavart okozhat (hyperchloraemias acidosis).

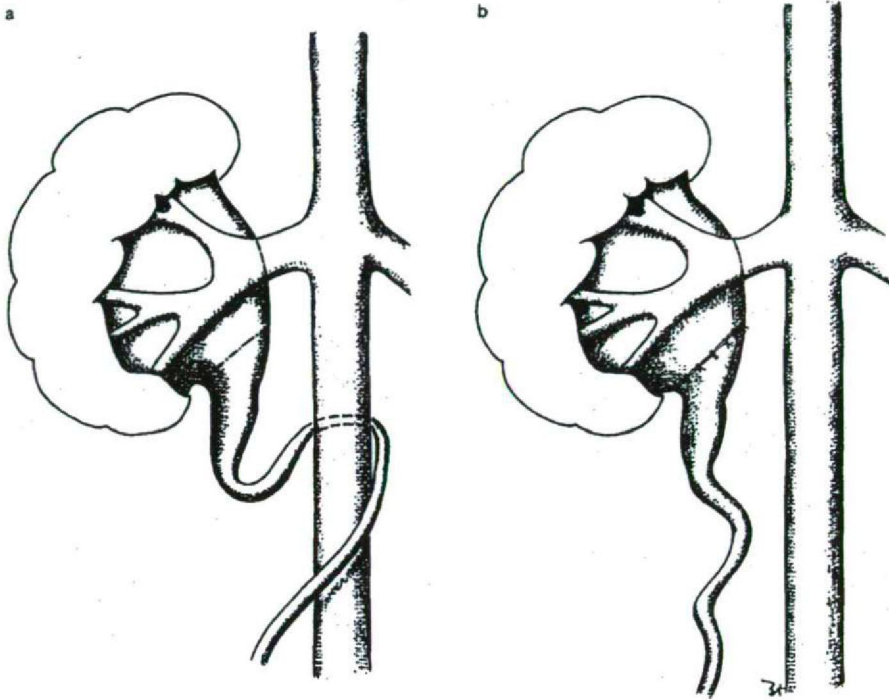
Az esetek többségében csak ritkán érhető el tűrhető életminőséget biztosító korrekció, ezért intrauterin kórismézés esetén a terhesség megszakítása mérlegelendő.



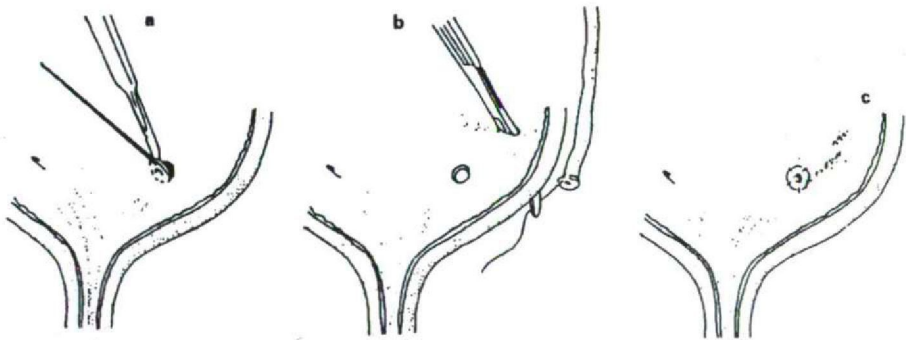
**1. kép.**

**Anderson-Hynes szerinti pyelonplastika.**

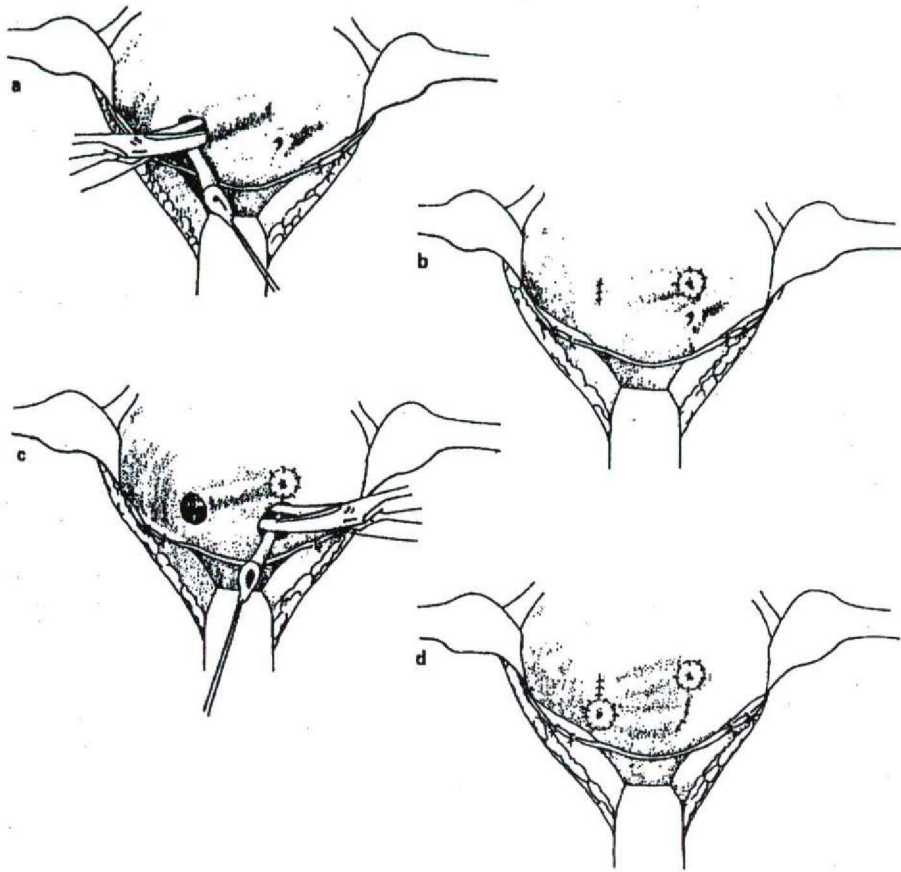
a) rezekciós vonal, b) a behasított uréter varrása a megkisebbitett vesemedencéhez,  
c) a vesemedence zárása, transzrenális drén



2. kép.  
A retrocavalis ureter műtéti megoldása



3. kép.  
Politano–Leadbetter szerinti antireflux műtét  
a) uréterszájadék körülvágása és mobilizálása, b) a szabaddá tett húgyvezeték behúzása a hólyagba, c) uréter a nyálkahártya alatti csatornában

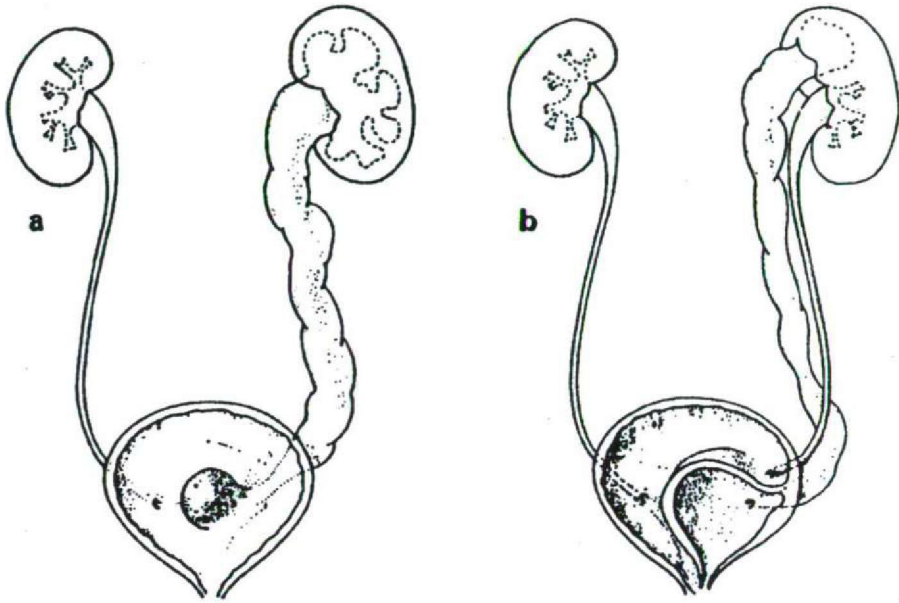


**4. kép.**

**Cohen szerinti uréterújraültetés a hólyagba**

**a, b) egy uréterrel történő újraültetés, c, d) két uréterrel történő újraültetés**

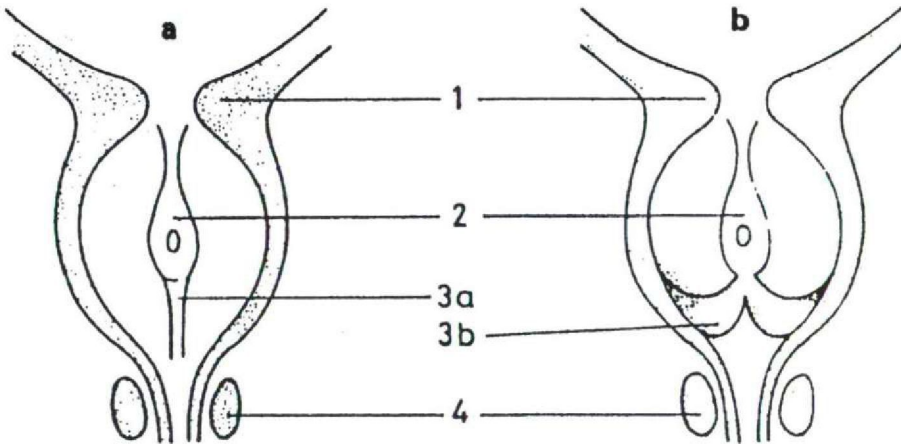




5. kép.

**Uréterokéle**

a) bal oldali ortotópiás uréterokéle következményes hidrouréterrel és hidronefrózissal, b) bal oldali ektrópiás uréterokéle, a hozzá tartozó felső veserész és uréter súlyosan károsodott



6. kép.

**Hátsó uretrabillentyű**

a) normális anatómiai viszonyok, b) hátsó uretrabillentyű sémás rajza. 1. hólyagnyak, 2. colliculus seminalis, 3a. kaudális crista, 3b. hátsó uretrabillentyű. 4. külső záróizom