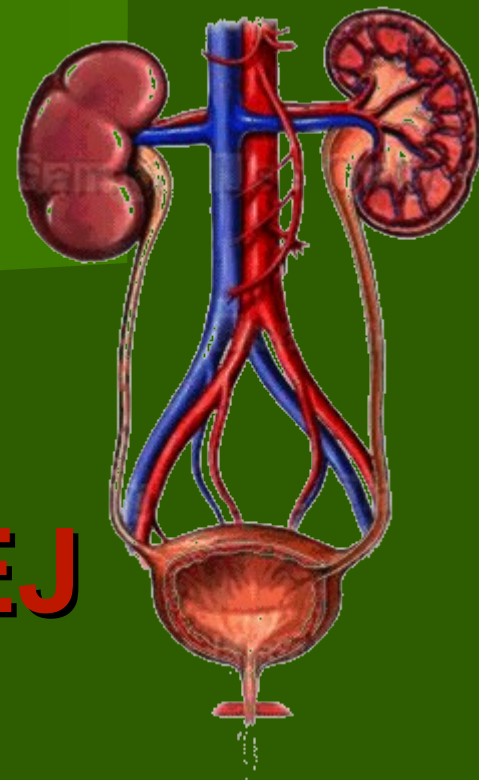


WYBRANE ZAGADNIENIA Z UROLOGII DZIECIĘCEJ



*Klinika Chirurgii i Onkologii Dziecięcej
Katedra Pediatrii Zabiegowej
Uniwersytet Medyczny w Łodzi*

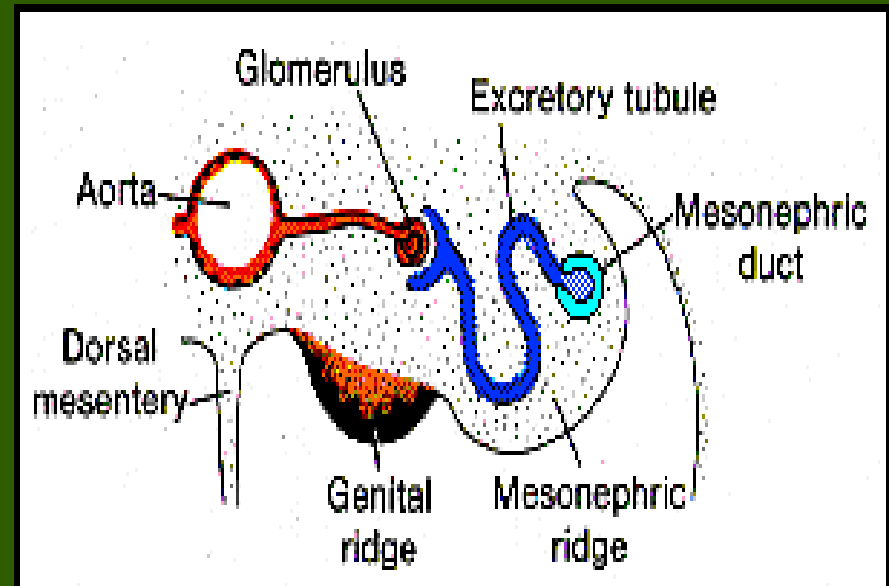
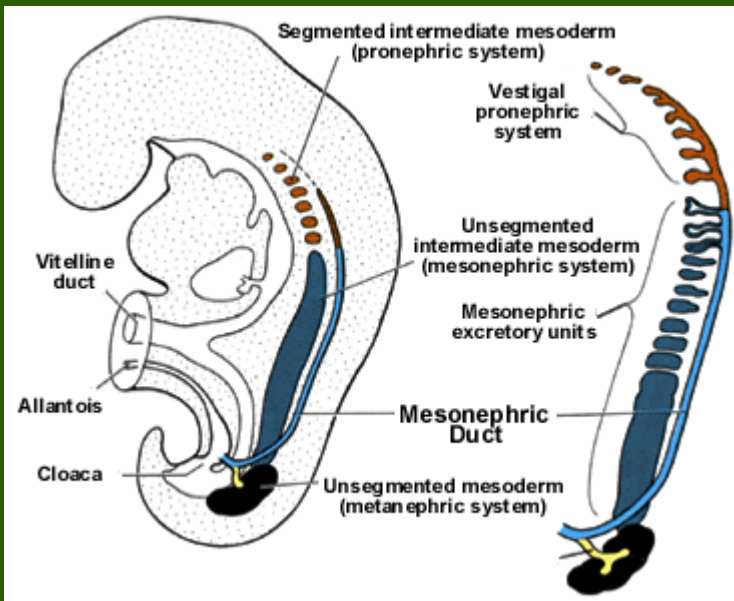
Embriologia układu moczowego

✳ pochodzenie – mezoderma pośrodkowa

✓ Przednercze

✂ zanika pod koniec 4 tyg życia

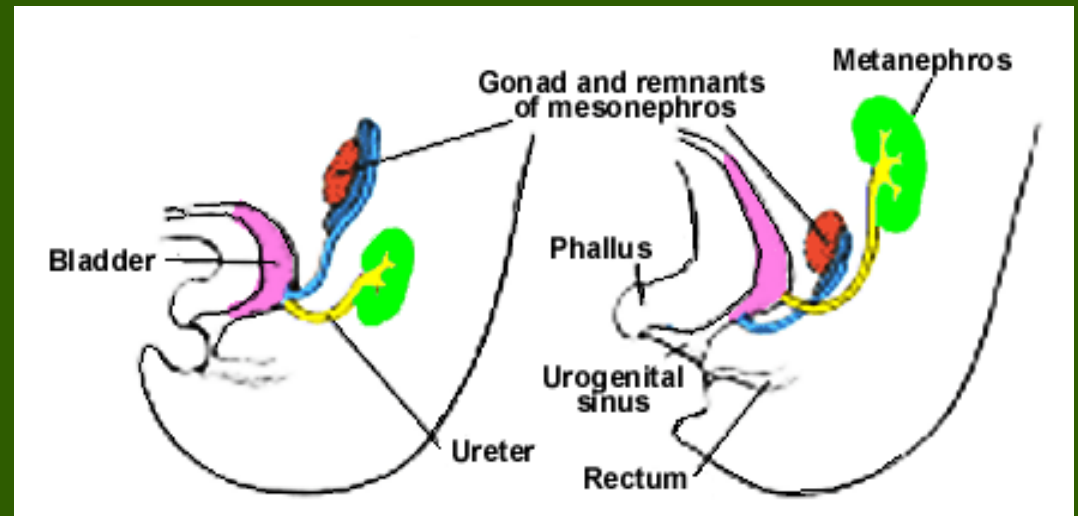
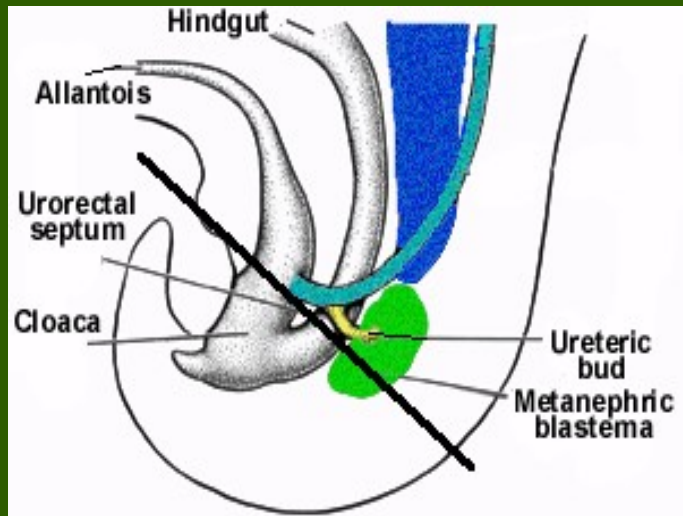
✓ Śródnercze



Embriologia układu moczowego

✓ Nerka ostateczna

✿ powstaje w 5 tyg życia



Wady układu moczowego

- ✿ ok.10% noworodków

- ✿ odpowiedzialne za ok.45% przypadków niewydolności nerek

✓ Wady rozwojowe nerek

Zaburzenia liczby

→ **Obustronny brak nerki**
Agenesia renum bilateralis

→ **Jednostronny brak nerki**
Agenesia renis

- ✿ 1:1500 urodzonych

- ✿ towarzyszące wady narządów płciowych

→ **Nerka nadliczbowa**
Ren supranumerarius

Jednostronny brak nerki



Wady układu moczowego

✓ Wady rozwojowe nerek

→ **Niedorozwój nerki**

Hypoplasia renis

✿ leczenie w przypadku HA lub ZUM

→ **Zwyrodnienie wielotorbielowate nerki**

Ren polycysticus

✿ 1:4500 żywo urodzonych

→ **Autosomalna recesywna wielotorbielowatość nerek**

✿ 1:10 000-40 000 żywo urodzonych

✿ nieuleczalna

✿ prowadzi do niewydolności nerek

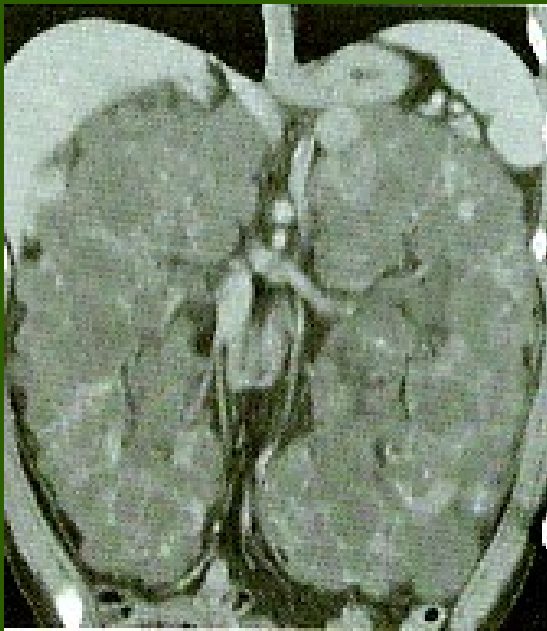
→ **Autosomalna dominująca wielotorbielowatość nerek**

✿ 1:400-1000 żywo urodzonych

✿ biorcy przeszczepów nerek

**Zaburzenia wielkości
i kształtu**

**Autosomalna dominująca
wielotorbielowatość nerek**



Wady układu moczowego

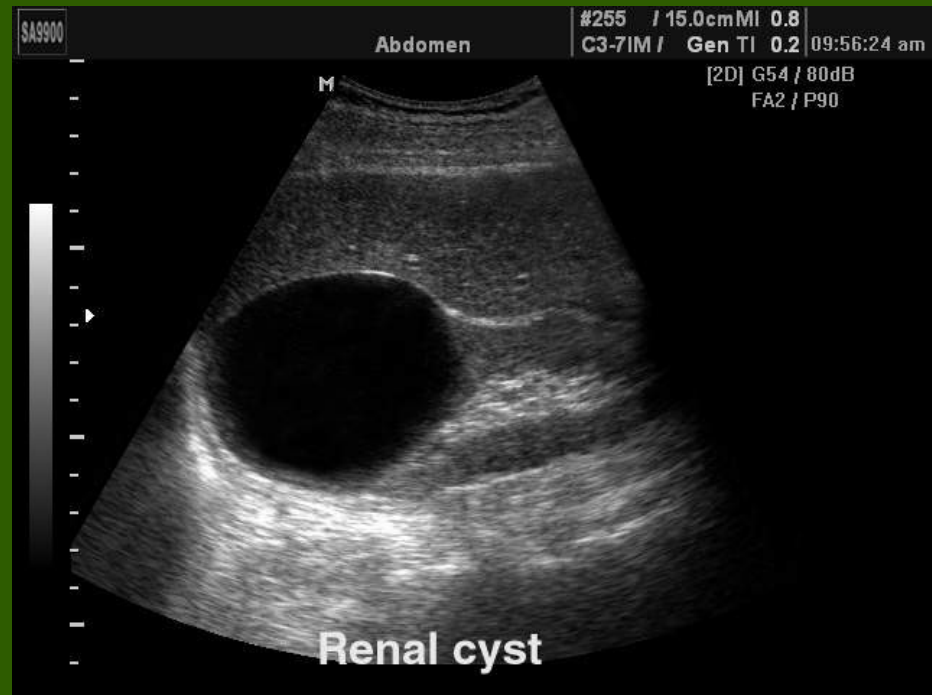
✓ Wady rozwojowe nerek



Torbiel pojedyncza nerki
Cystis renis

przezskórna punkcja z podaniem
substancji obliterującej

Zaburzenia wielkości
i kształtu



Wady układu moczowego

✓ Wady rozwojowe nerek



Ektopia nerki

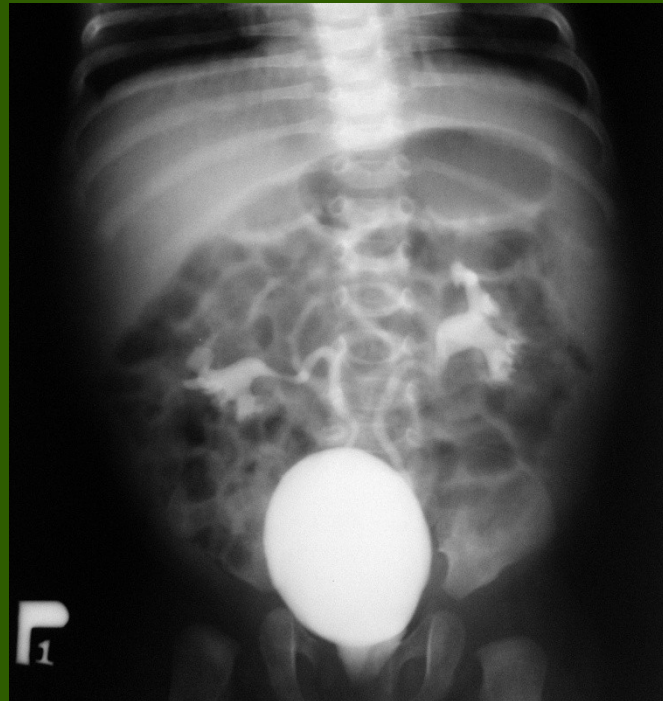
Ren ectopicus

1:500-1200

10% obustronnie

inne unaczynienie

Zaburzenia położenia



Wady układu moczowego

✓ Wady rozwojowe nerek

→ Nerka podkowiasta

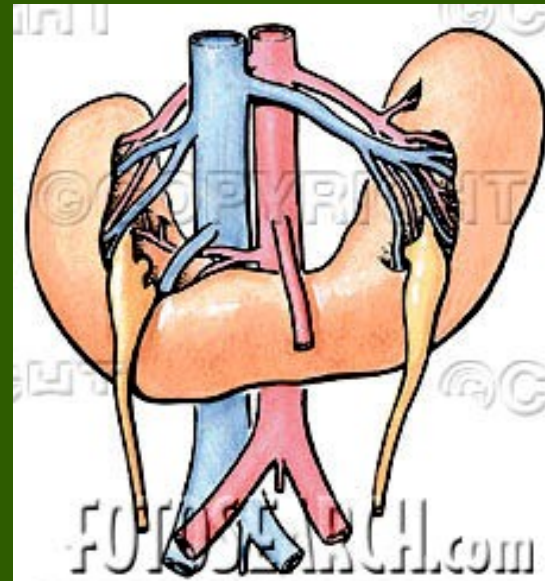
Ren arcuatum

✱ 1:400

✱ ♂:♀ 2:1

✱ w 95% nerki leżą po przeciwnych stronach i zrastają się biegunami dolnymi

Zaburzenia położenia i kształtu



Nerka podkowiasta



Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Hydronephrosis

polega na utrudnieniu odpływu moczu z miedniczki do moczowodu, prowadzące do poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego nerki



- ✿ poszerzenie ukm nerki u 1:500 płodów w usg prenatalnym
- ✿ stanowi ok. 50% wszystkich wad układu moczowego u dzieci
- ✿ u dzieci do 15 roku życia częstość występowania 2% (80% w pierwszym roku życia)
- ✿ częściej dotyczy chłopców i nerki lewej

Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Przyczyny:

Miedniczka nerkowa

- wada wrodzona (zwężenie połączenia kielichowo-miedniczkowego)
- stan zapalny
- kamienie
- nowotwór (guz Wilmsa, neuroblastoma)

Połączenie miedniczkowo-moczowodowe

- wada wrodzona stan zapalny
- kamienie
- stan zapalny
- zmiany pourazowe
- zrosty pooperacyjne
- nowotwór



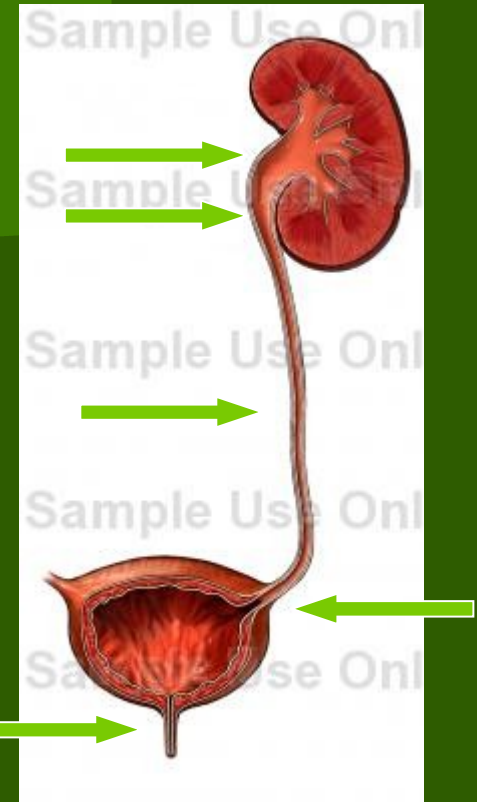
Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Przyczyny:

Moczowód

- upośledzona czynność perystaltyczna (zaburzenia rozwoju autonomicznego unerwienia)
- przeszkodowy moczowód olbrzymi
- ektopiczne ujście moczowodu
- torbiel ujścia moczowodu
- polipy
- zastawki
- kamienie
- zrosty
- ucisk z zewnątrz (nowotwór, stan zapalny, krwiak, zaciek moczu)



Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Przyczyny:

Szyja pęcherza
i cewka moczowa

- zaburzenia neurogenne
- zastawka cewki tylnej
- uchyłek
- zwężenie cewki (wrodzone, pourazowe, jatrogenne)
- zwężenie ujścia zewnętrznego cewki
- kamienie
- ciało obce
- stulejka
- wady zatoki moczowo-płciowej

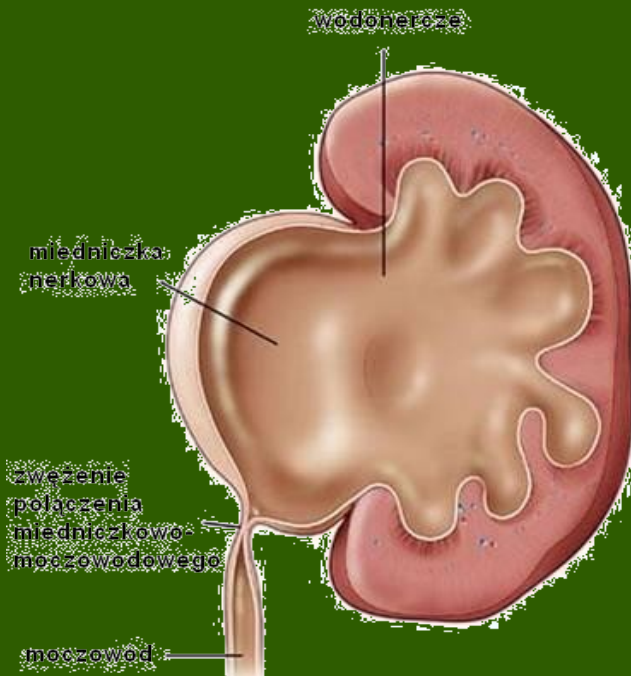


Wady układu moczowego

Wodonercze



**Uropatia
zaporowa**



całokształt zmian morfologicznych i czynnościowych w układzie moczowym, spowodowanych zastojem moczu w miedniczce nerkowej, w wyniku całkowitej lub częściowej, jednostronnej lub obustronnej niedrożności dróg wyprowadzających mocz

Wady układu moczowego

✓ Uropatia zaporowa

- ✱ zaburzenia krążenia wewnątrznerkowego
(m.in. znaczne pobudzenie układu renina-angiotensyna)
- ✱ reakcje immunologiczne

Uszkodzenie komórek



Wydzielanie czynników prozapalnych (TNF- α , IL-1 β , INF, LPS)

Naciek zapalny z limfocytów i makrofagów



Wydzielanie chemokin (CCL2/MCP-1, CCL5/RANTES)

Wzmożona synteza cytokin (TGF- β 1, PDGF, FGF)

- ✱ włóknienie
- ✱ apoptoza komórkowa

Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Objawy kliniczne:

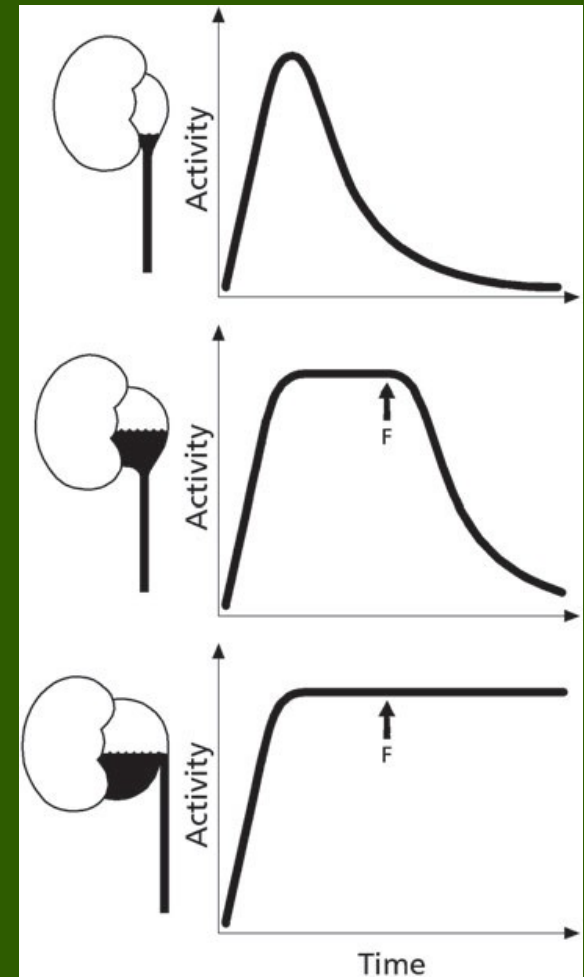
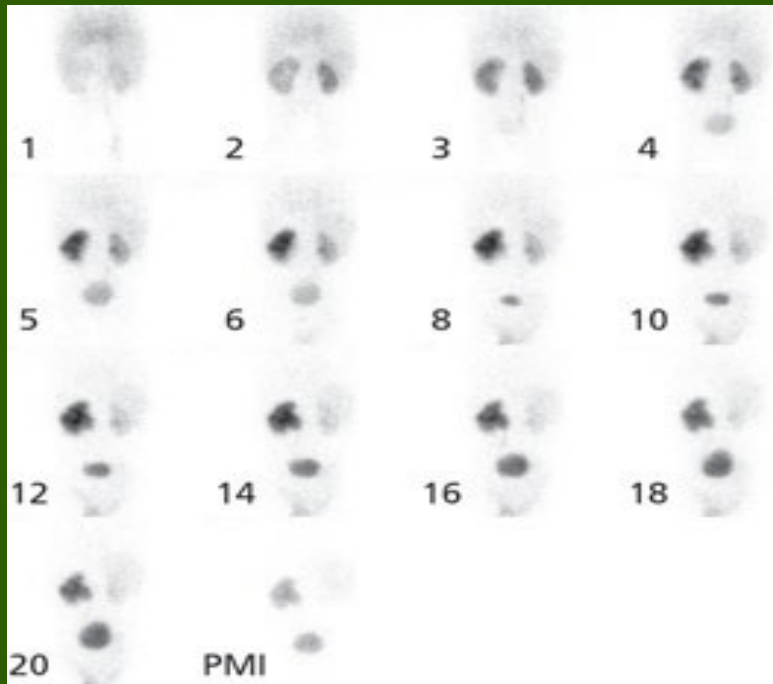
- **guz brzucha u noworodków**
- **infekcje układu moczowego**
- **ból**
- **krwiomocz**
- **nadciśnienie tętnicze**

Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Diagnostyka

- Badanie ultrasonograficzne nerek
- Renoscyntygrafia

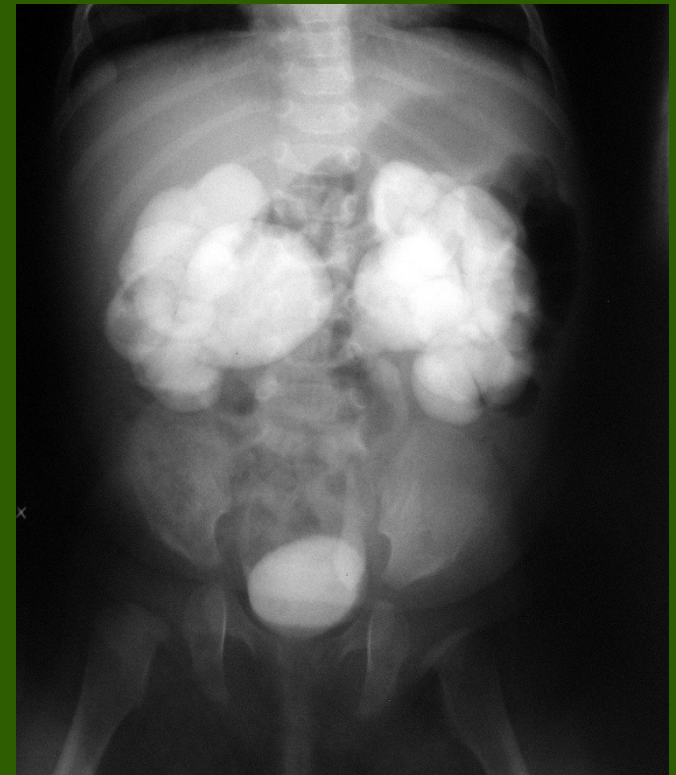


Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Diagnostyka

- urografia dożylna

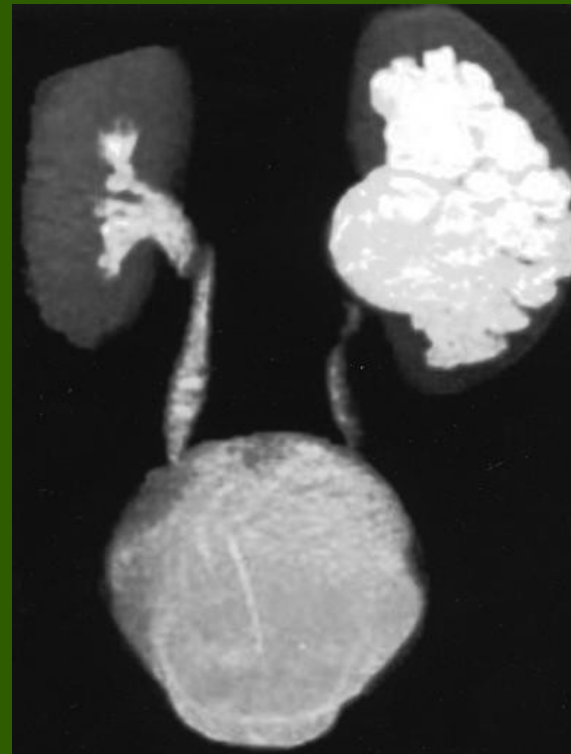


Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

Diagnostyka

- **cystografia mikcyjna**
(wykluczenie odpływów pęcherzowo-moczowodowych)
- **tomografia komputerowa**
- **rezonans magnetyczny**



Wady układu moczowego

✓ Wodonercze

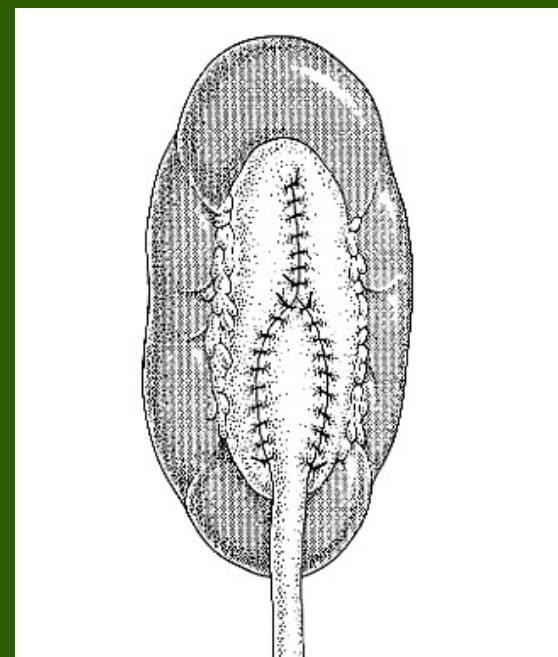
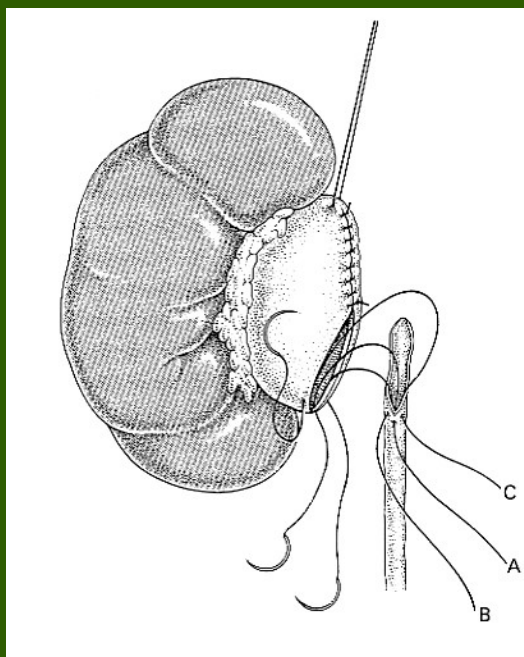
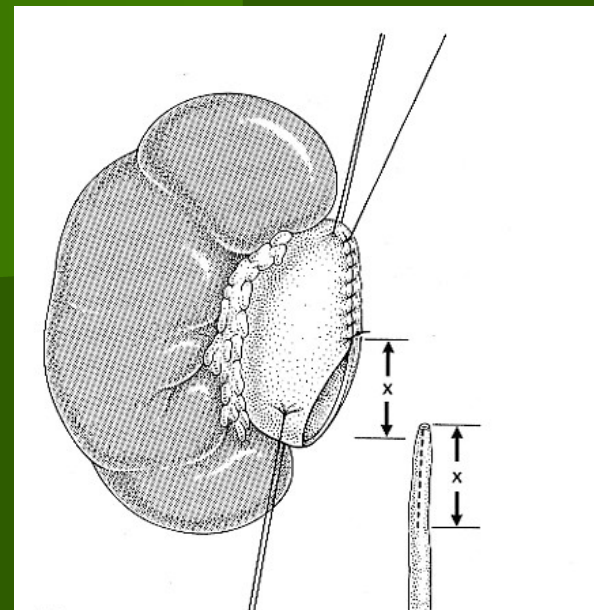
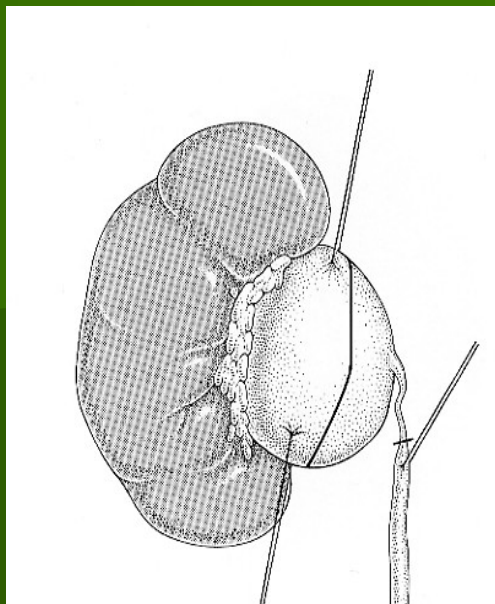
Leczenie operacyjne - wskazania

- **cechy uszkodzenia miąższu nerek w badaniu renoscyntygraficznym**
- **poszerzenie wymiaru AP miedniczki nerkowej > 20 mm**
- **kamica nerkowa**
- **nawracające infekcje dróg moczowych**
- **nadciśnienie tętnicze**

Leczenie operacyjne

Plastyka połączenia miedniczkowo- moczowodowego

met. Hynes-Andersona



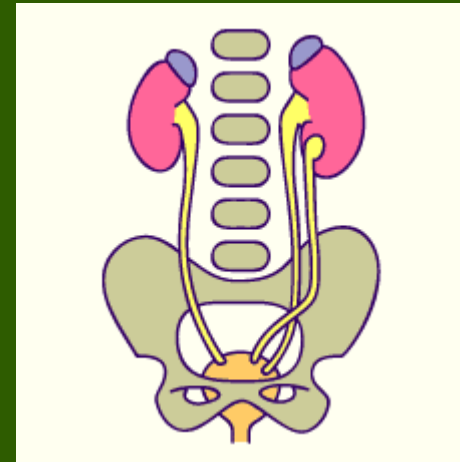
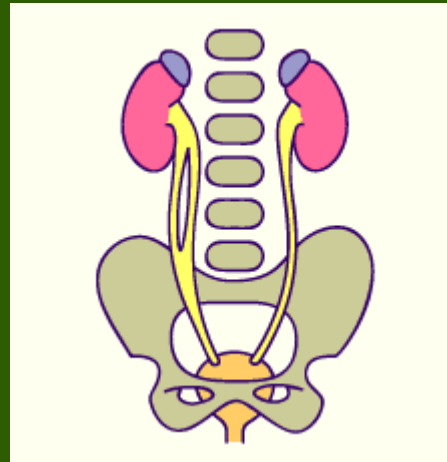
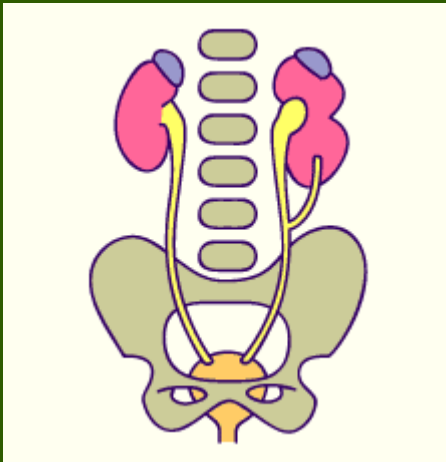
Wady układu moczowego

✓ Wady moczowodu

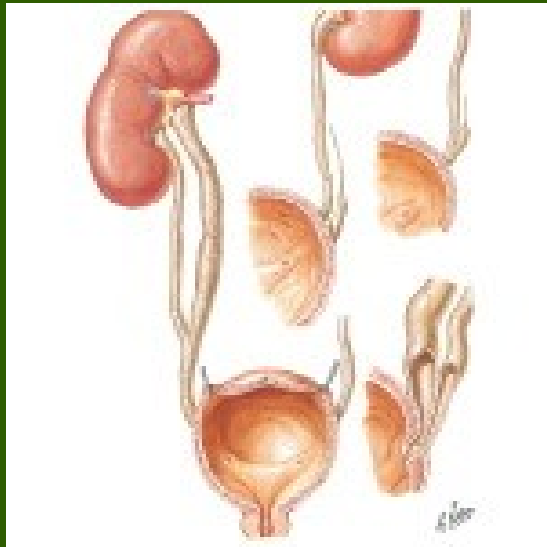
→ **Moczowód podwójny i rozdwojony**

Ureter duplex et bifidus

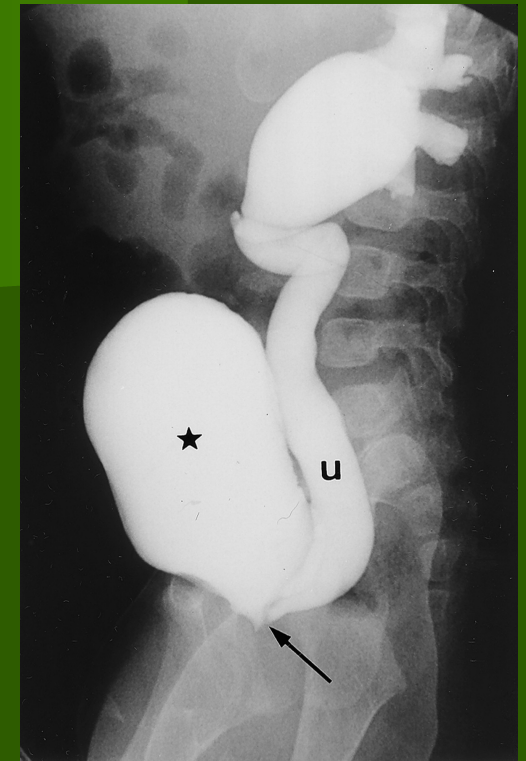
- ✱ **wczesne rozdzielenie pęczka moczowodowego może doprowadzić do całkowitego lub częściowego podwojenia moczowodu**



Moczowód podwójny



→ **Moczowód podwójny**
Ureter duplex



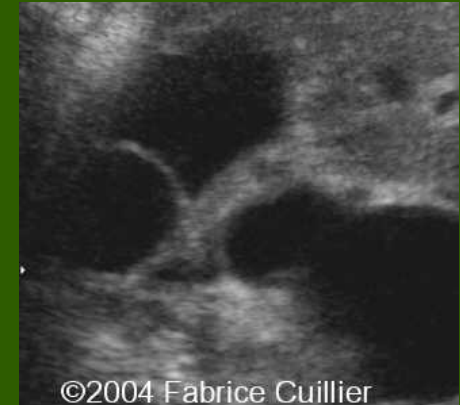
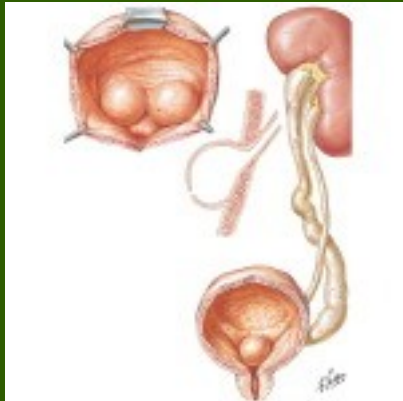
- ✿ **wykształcenie 2 pęczków moczowodowych:**
 - **jeden zajmuje położenie prawidłowe**
 - **drugi przemieszcza się ku dołowi dlatego ma nieprawidłowo niskie ujście do pęcherza moczowego pochwy, cewki moczowej lub okolicy najądrza**

→ Torbielowate rozszerzenie pęcherzowego ujścia moczowodu

Ureterocele

✱ wczesnoplodowa przeszkoda w odpływie moczu powstała w ujściu pęcherzowym moczowodu w postaci torbieli

- proste (u 90% chorych dotyczy moczowodu pojedynczego)
- ektopowe



Torbielowate rozszerzenie pęcherzowego ujścia moczowodu

Diagnostyka:

- ✱ **USG**
- ✱ **urografia/scyntygrafia informująca o stopniu uszkodzenia czynności górnego segmentu**
- ✱ **cystografia mikcyjna**
- ✱ **cystoskopia**

Leczenie:

- ✱ **cystoskopowe nacięcie torbieli (doraźnie)**
- ✱ **heminephrectomia**
- ✱ **usunięcie operacyjne torbieli i przeszczepienie moczowodu**

Wady układu moczowego

✓ Wady moczowodu

→ Moczowody olbrzymie

Megaureter

- ✱ poszerzenie średnicy moczowodu powyżej 5 mm
- ✱ poszerzenie > 10 mm i obniżona funkcja nerki wymagają zazwyczaj leczenia operacyjnego

- **Przeszkodowy moczowód olbrzymi**
anatomiczna lub czynnościowa przeszkoda
przęcierzowego odcinka moczowodu
- **Odptywowy moczowód olbrzymi**
- **Nieprzeszkodowy i nieodptywowy moczowód olbrzymi**

→ **Moczowody olbrzymie**

Diagnostyka

- **USG**
- **urografia dożylna**
- **cystografia mikcyjna**
- **renoscyntygrafia**

Leczenie operacyjne

- **dwuetapowe**
 - I przetoka moczowodowo-skórna**
 - II operacja radykalna**
- **jednoetapowe**
 - zwężenie światła i przeciwoodpływowe**
 - przeszczepienie moczowodu**

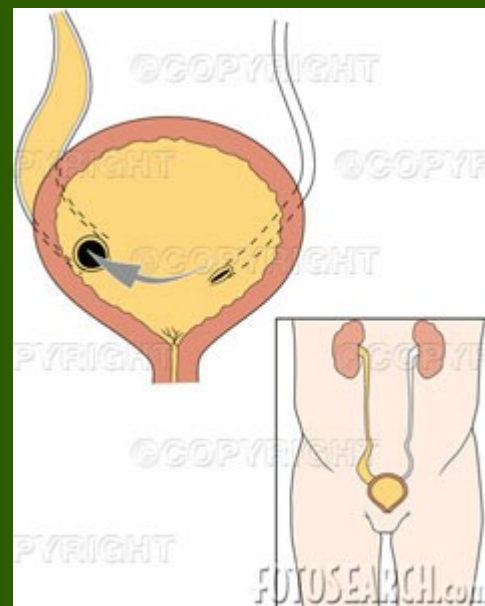
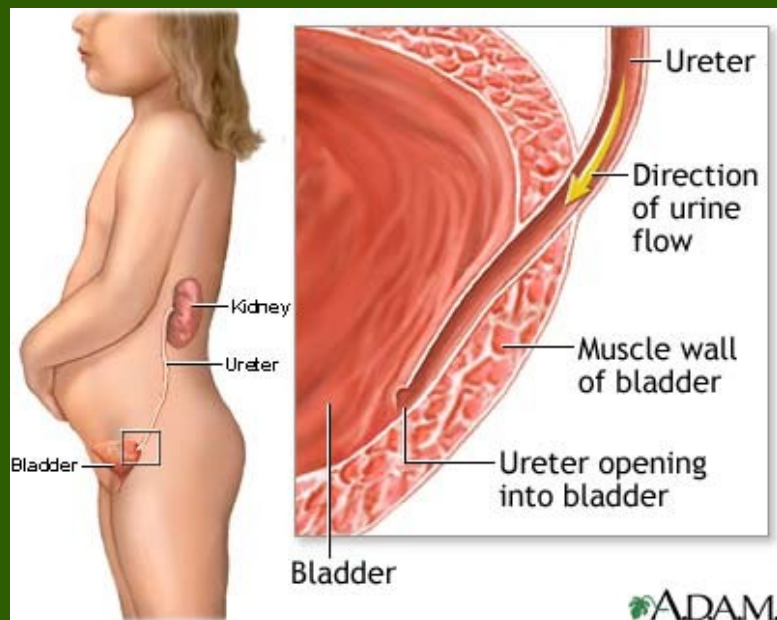


Wady układu moczowego

✓ Wady moczowodu

→ Odpływy pęcherzowo-moczowodowe **Refluxus vesico-ureteralis RUV**

Nieprawidłowe zjawisko polegające na cofaniu się moczu z pęcherza moczowego do moczowodu i układu kielichowo-miedniczkowego nerki



→ **Odptyw pęcherzowo-moczowodowy**

➤ **Pierwotny**

- ✱ **nieprawidłowa budowa połączenia moczowodowo-pęcherzowego**

➤ **Wtórny**

- ✱ **zbyt wysokie ciśnienie śródpecherzowe**

➤ **Czynny**

- ✱ **w czasie mikcji (wysokociśnieniowy)**

➤ **Bierny**

- ✱ **w czasie gromadzenia się moczu (niskociśnieniowy)**

→ Odpływ pęcherzowo-moczowodowy

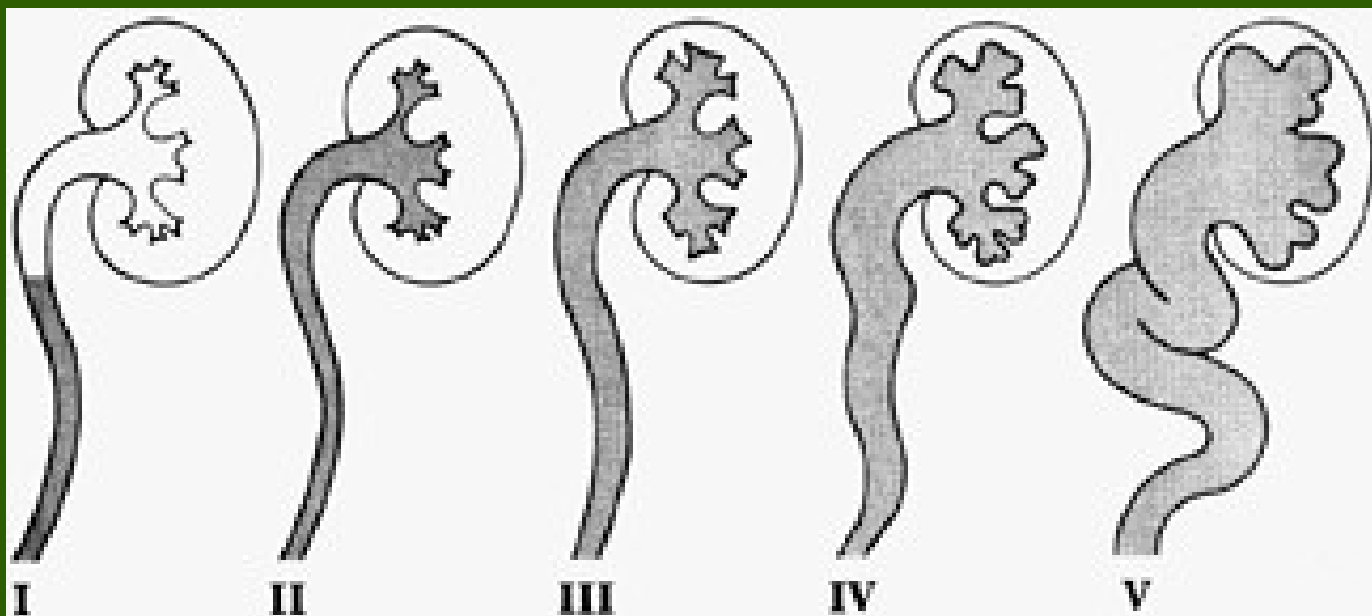
- * 1-18,5% dzieci**
- * 85% to dziewczynki**
- * większość diagnozowana jest w pierwszym roku życia**
- * najczęstszym objawem są infekcje układu moczowego
(nie występują u zaledwie 1% pacjentów)**
- * u 10-15% dzieci występuje HA**
- * może prowadzić do nefropatii refluksowej**

Diagnostyka

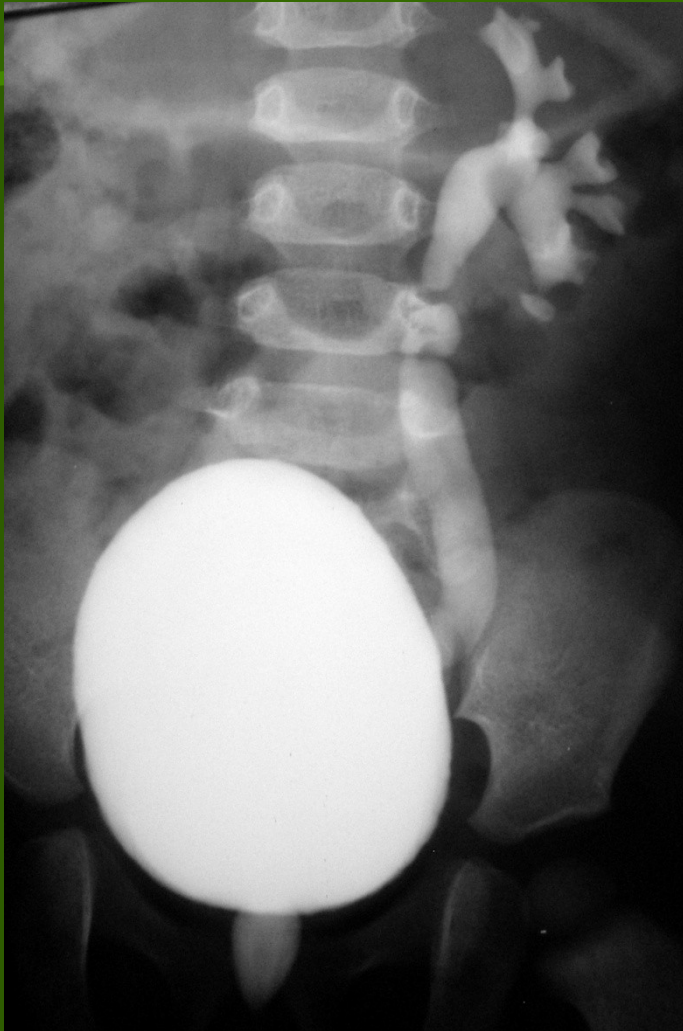
cystografia mikcyjna, izotopowa, ultrasonograficzna

→ **Odpływy pęcherzowo-moczowodowe**

Skala Parkkulainen wysokości odpływu pęcherzowo-moczowodowego na podstawie cystografii



Odpływy pęcherzowo-moczowodowe

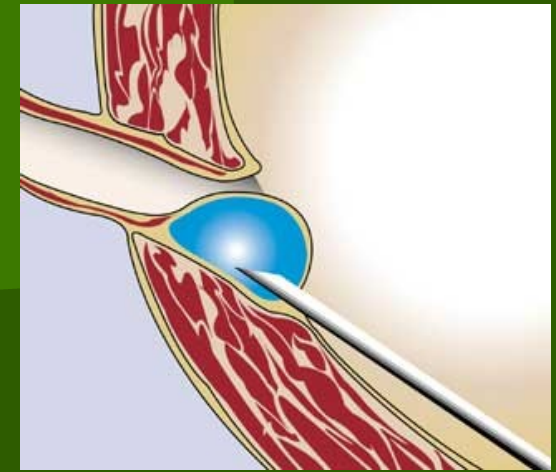
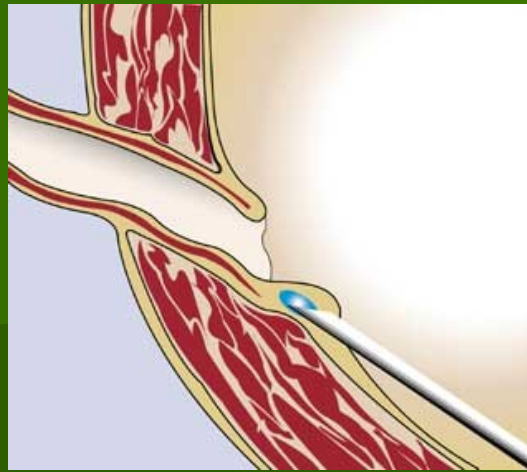


Odptywy pęcherzowo-moczowodowe

Leczenie

- ✿ **Stopień I i II wymaga jedynie leczenia zachowawczego środkami odkażającymi drogi moczowe**
- **Stopień II/III i IV wymaga bardziej radykalnego postępowania niż tylko leczenie zachowawcze. W tych przypadkach stosuje się **endoskopowe ostrzykiwanie ujść moczowodowych****
- ✿ **Stopień IV i V wiąże się zwykle z koniecznością zastosowania leczenia operacyjnego.**

→ **Odpływy
pęcherzowo-
moczowodowe**



Leczenie endoskopowe

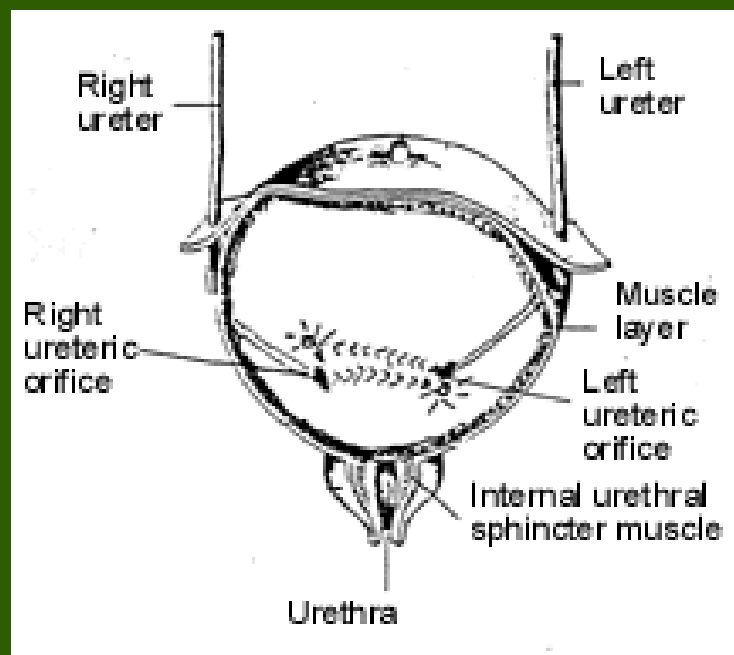
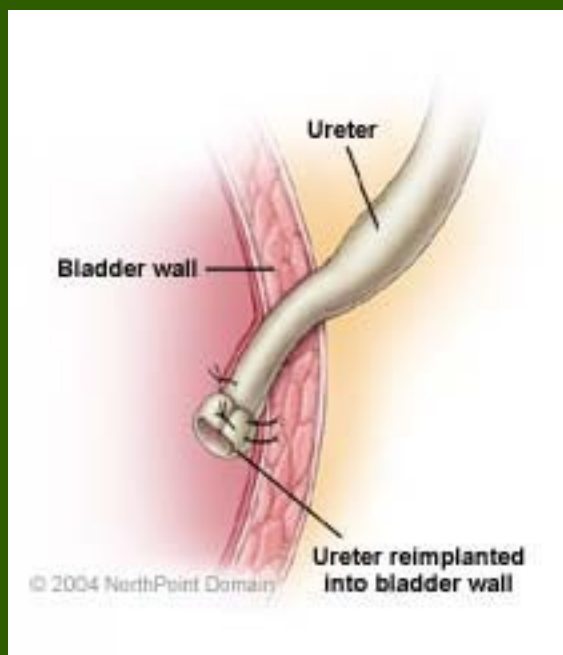
Obecnie coraz szerzej
stosuje się preparat
oparty na kwasie
hialuronowym
i dekstranomerze -
Deflux.



→ Odpływy pęcherzowo-moczowodowe

Leczenie operacyjne

Wypreparowanie śródściennego odcinka moczowodu, przeprowadzenie go przez nowo wytworzony kanał podśluzówkowy uzyskując położenie nowego ujścia moczowodu bardziej dośrodkowo w stosunku do starego (**met. Leadbettera-Politano**) lub przeszczepienie moczowodów w przeciwne strony w obrębie trójkąta pęcherza (**met. Cohena**)



Wady układu moczowego

✓ Zespół wynicowania i wierzchniactwa

Wspólna
embriogeneza

→ Wynicowanie steku

Extrophia cloacae

- 1:300 000 żywo urodzonych noworodków

→ Wynicowanie pęcherza moczowego

Extrophia vesicae urinariae

- 1:30 000 żywo urodzonych noworodków
- ♂:♀ 3-4:1

→ Wierzchniactwo

Epispadiasis

- 1:120 000 ♂ i 1:480 000 ♀

➔ Wynicowanie pęcherza moczowego

- ✿ brak przedniej ściany pęcherza
- ✿ rozstęp spoiny łonowego z zewnętrzną rotacją talerzy kości biodrowych oraz kości łonowych
- ✿ rozsuniecie mięśni prostych i powięzi
- ✿ przemieszczenie odbytu i nieprawidłowy przebieg mięśni dźwigacza i zwieracza odbytu
- ✿ patologia zewnętrznych i wewnętrznych narządów płciowych



- prącie krótkie, szerokie, przygięte ku górze



- rozszczepienie prącia po stronie grzbietowej

- żołądź otwarta

- wnętrostwo



- pochwa krótka, z przemieszczonym ujściem zewnętrznym

- czasem przegroda pochwy i zdwojenie macicy

- rozdwojenie łechtaczki całkowite

→ **Wierzchniactwo**



Wynicowanie pęcherza moczowego

Diagnostyka - prenatalna

Leczenie operacyjne

- ✿ **w pierwszej dobie życia**

- ✿ **rekonstrukcja**

**I zamknięcie wynicowanego pęcherza
z lub bez osteotomii kości biodrowych**

**II rekonstrukcja cewki i prącia pod koniec
1 roku życia**

**III rekonstrukcja szyji pęcherza w 4-5
roku życia**

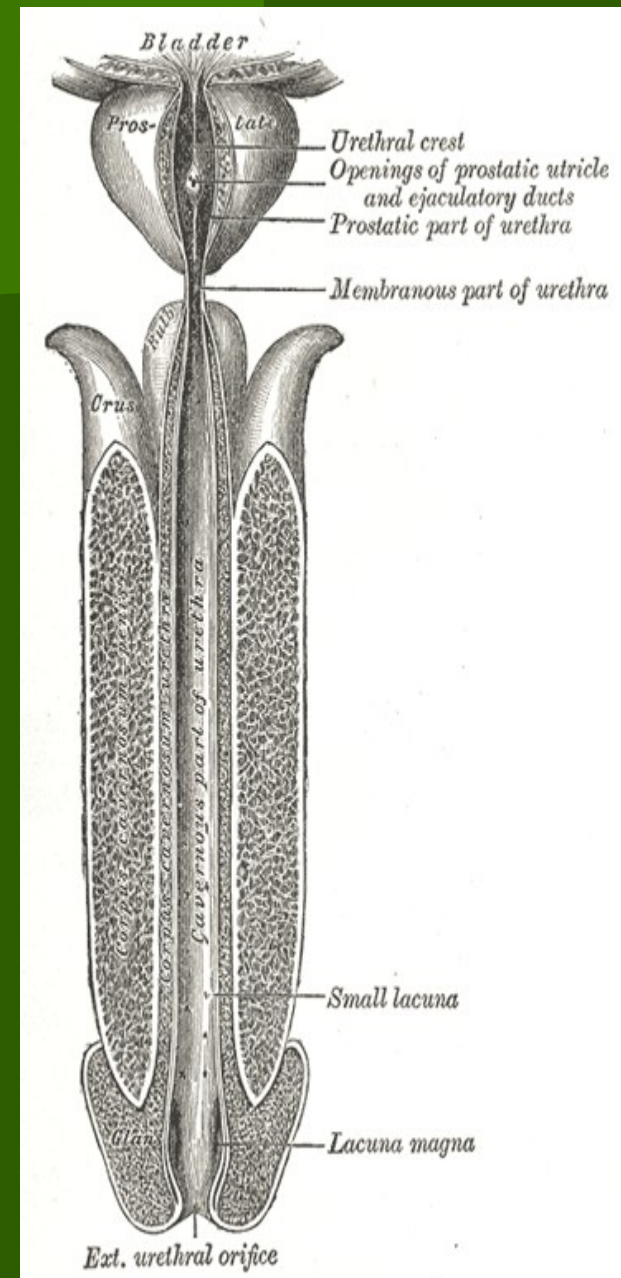
Wady układu moczowego

✓ Wady cewki moczowej

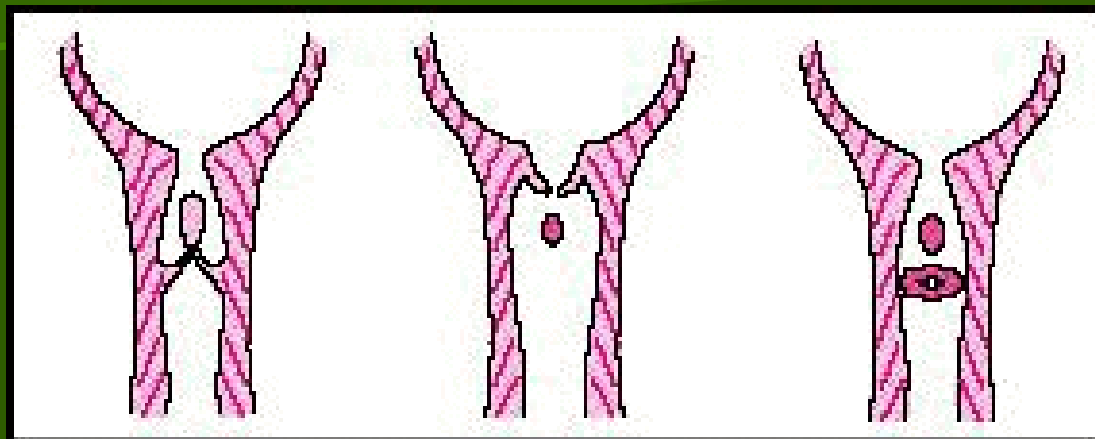
→ Zastawka cewki tylnej

Valvula urethrae posterioris

- ✿ rozpoznawana prenatalnie (w USG obraz „dziurki od klucza”)
- ✿ 1:8000-25 000 żywych chłopców



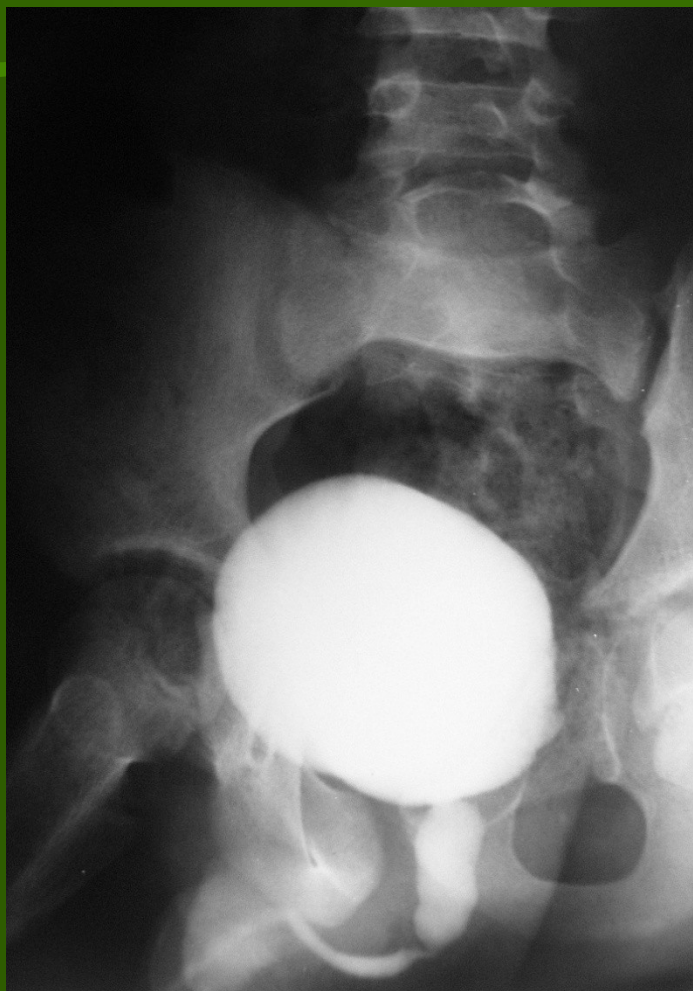
→ Zastawka cewki tylnej



I typ – przerośnięte fałdy odchodzące od dystalnego brzegu wzgórka nasiennego

III typ – przestonowy (błona z centralny otworem)

→ Zastawka cewki tylnej



Diagnostyka

- **cystografia mikcyjna**
- **usg**
- **ocena czynności nerek
(renoscyntygrafia/urografia)**

Zastawka cewki tylnej

Leczenie

- * odbarczenie dróg moczowych (najczęściej cewnik)**
- * opanowanie zaburzeń elektrolitowych i zakażenia**
- * cystoskopia: resekcja zastawek cewki tylnej
(cold knife)**
- * pooperacyjna obserwacja zaburzeń czynności
pęcherza moczowego i nerek**

Wady układu moczowego

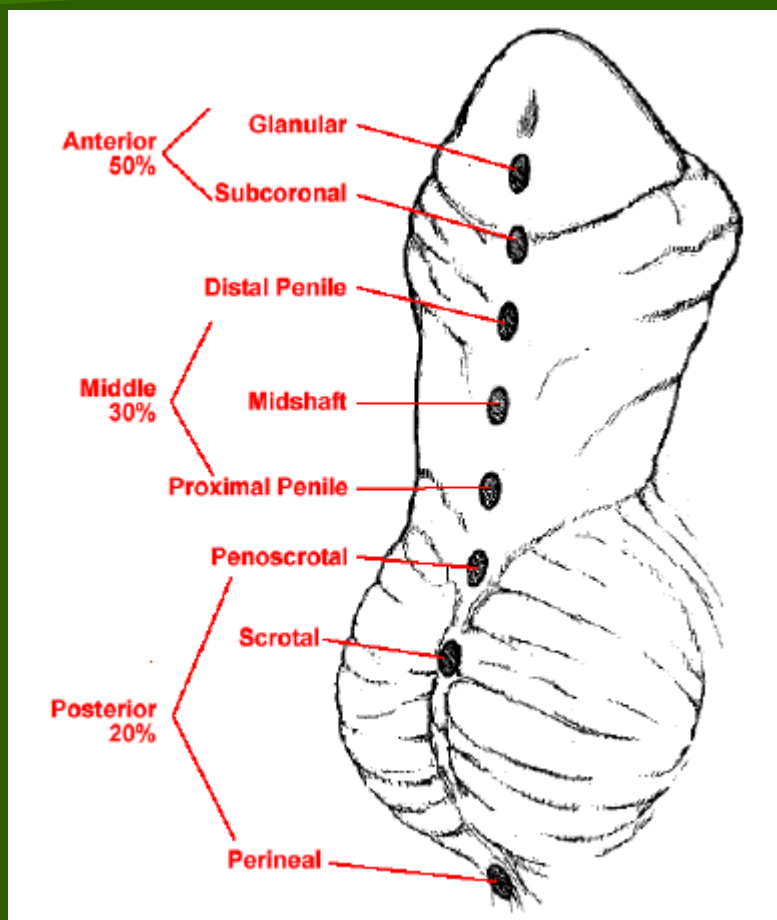
✓ Wady cewki moczowej

→ Spodziectwo

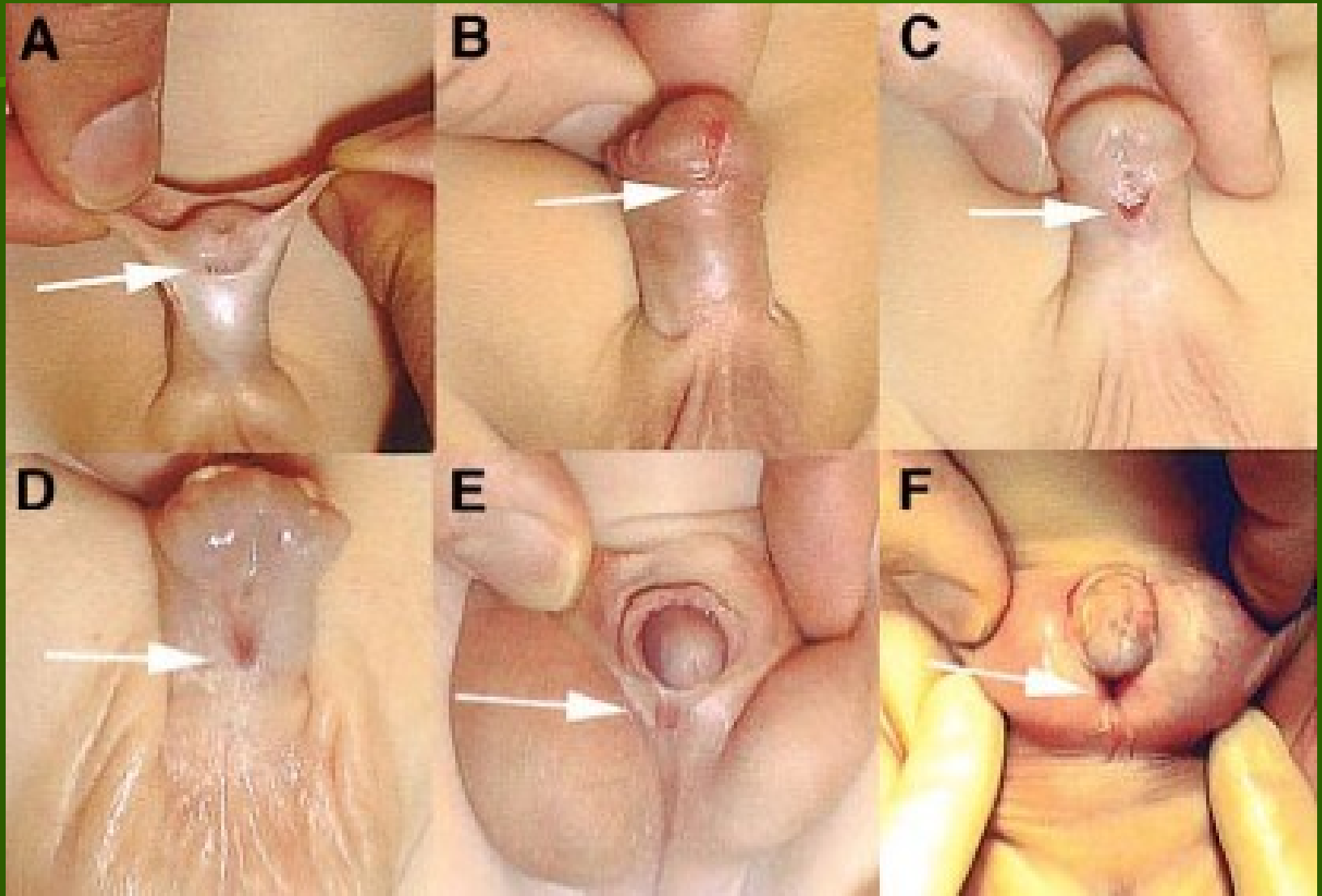
Hypospadiasis

Wada wrodzona polegająca na zaburzeniu zamknięcia płytki cewkowej lub/i rekanalizacji sznura ektodermalnego w obrębie żołądzi.

Z faktu tego wynika, że ujście cewki moczowej znajduje się na brzusznej stronie prącia, poniżej szczytu żołądzi



→ **Spodziectwo**



→ Spodziectwo



- **napletek nie obejmuje żołądki, nadmiar od strony grzbietowej**
- **ektopia ujścia cewki moczowej**
- **nieprawidłowy przebieg szwu prącia**
- **przygięcie prącia ku mosznie**
- **skręcenie w osi długiej prącia**
- **nie wiąże się z uszkodzeniem zwieracza cewki moczowej i nietrzymaniem moczu**

Leczenie operacyjne:

- ✿ **wyprostowanie przygięcia prącia**
- ✿ **wytworzenie brakującego odcinka cewki**
- ✿ **plastyka skóry prącia i napletka**

✓ Stulejka

Phimosis

Niemozność uwidocznienia ujścia zewnętrznego cewki moczowej przy próbie odprowadzenia napletka z żołądki u chłopca powyżej 2 roku życia

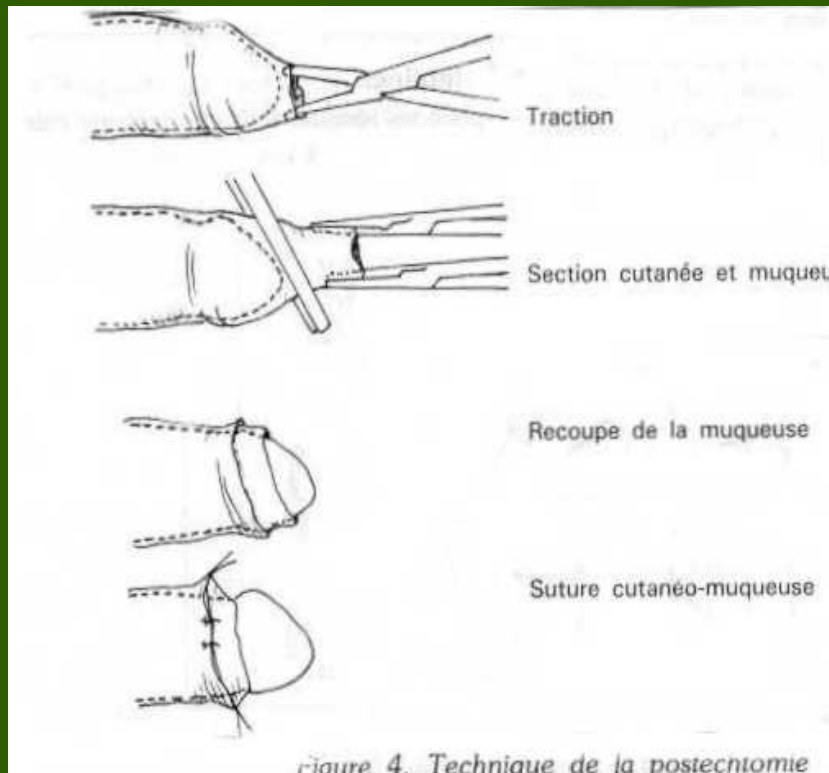
- ✿ **Pierwotna (wrodzona)**
- ✿ **Wtórna (nabyta)**



✓ Stulejka

Leczenie

- Zabieg plastyczny na napletku **met Schloffera**
- Zabieg obrzezania



✓ Załupek

Paraphimosis

Niemożliwość zsunięcia napletka z żołądki w jego fizjologiczne położenie, zaciśniętego w rowku zażołądki przez pierścień napletkowy.

Pierścień działa jak staza powodując w konsekwencji zastój żylny i obrzęk żołądki oraz napletka. Nieleczony może spowodować martwicę i zgorzel żołądki



✓ Załupek

Paraphimosis

Leczenie:

- ✿ **manualne nasunięcie napletka na żołądź**
- ✿ **nacięcie pierścienia skórniego w znieczuleniu ogólnym jeśli nie powiedzie się nasunięcie napletka**