

ΒΑΛΒΙΔΕΣ ΟΠΙΣΘΙΑΣ ΟΥΡΗΘΡΑΣ

Οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας είναι μια από τις λίγες συγγενείς παθήσεις του ουροποιητικού, που γίνονται αντιληπτές στη νεογνική περίοδο και απειλούν την ίδια τη ζωή του νεογνού. Παρά τη βέλτιστη θεραπεία, οι βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας στα αγόρια, μπορούν να οδηγήσουν σε νεφρική ανεπάρκεια στο 35% των περιπτώσεων περίπου. Βαλβίδες της οπίσθιας ουρήθρας διαπιστώνονται σε 1 κάθε 5.000-12.000 τοκετούς.

Υπάρχουν τρεις τύποι βαλβίδων, σύμφωνα με την κατάταξη του Hampton Young. Σήμερα, ο τύπος II δεν θεωρείται αποφρακτικός επειδή είναι μια απλή πτυχή και για τον λόγο αυτό δεν θεωρείται βαλβίδα. Ο τύπος I (90-95%) είναι ο συχνότερος και πρόκειται για δυο αποφρακτικές πτυχές σαν ιστία στην περιοχή της βολβο-μεμβρανώδους ουρήθρας. Ο τύπος III βρίσκεται σε διάφορα επίπεδα της οπίσθιας ουρήθρας και είναι μια πτυχή προσκολλημένη σ' ολόκληρη την περίμετρο της ουρήθρας με μια μικρή οπή στο κέντρο.

Μια απόφραξη στο επίπεδο της ουρήθρας επηρεάζει ολόκληρο το ουροποιητικό σύστημα. Η προστατική ουρήθρα διατείνεται και οι εκσπερματιστικοί πόροι μπορεί να διαταθούν, εξ αιτίας της παλινδρόμησης των ούρων. Ο αυχέννας της ουροδόχου κύστης υπερτρέφεται και σκληραίνει. Η ουροδόχος κύστη διατείνεται, υπερτρέφεται και ενίοτε παρουσιάζει εκκολώματα. Όλοι σχεδόν οι ασθενείς παρουσιάζουν διάταση του ανώτερου ουροποιητικού. Αυτό οφείλεται είτε στην ύπαρξη των βαλβίδων και την υψηλή πίεση στην ουροδόχο κύστη, είτε στην απόφραξη της κυστεοουρητηρικής συμβολής από την υπερτροφική ουροδόχο κύστη. Εάν υπάρχει δευτεροπαθώς παλινδρόμηση ούρων, ο σύστοιχος νεφρός παρουσιάζει χαμηλή λειτουργικότητα.

Διάγνωση

Στο προγεννητικό υπερηχογράφημα, αμφοτερόπλευρη υδροουρητηρονέφρωση και διατεταμένη κύστη, είναι σημεία που εγείρουν υποψία για ύπαρξη βαλβίδων ουρήθρας. Το ίδιο και αν παρατηρηθεί διατεταμένη οπίσθια ουρήθρα και ουροδόχος κύστη με πεπαχυσμένα τοιχώματα, καθώς και επί παρουσίας αυξημένης ηχογένειας του νεφρού, υδρονέφρωσης και ολιγοϋδράμιου.

Η διάγνωση επιβεβαιώνεται με την κυστεοουρηθρογραφία. Η εξέταση αυτή είναι απαραίτητη κάθε φορά που υπάρχει η υποψία υποκυστικής απόφραξης, καθώς μ' αυτήν απεικονίζεται καλά η ανατομία της ουρήθρας.



Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας: αριστερά ακτινολογική εικόνα ουροδόχου κύστης και διατεταμένης οπίσθιας ουρήθρας (πλάγια λήψη) και δεξιά, επιπλέον αυτών των στοιχείων, φαίνεται κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση στο δεξιό νεφρό.

Δευτεροπαθής κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση ούρων παρατηρείται τουλάχιστον στο 50% των ασθενών με βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας. Η παλινδρόμηση αυτή συνδέεται σταθερά με νεφρική δυσπλασία σ' αυτούς τους ασθενείς. Είναι γενικά αποδεκτό, ότι η παλινδρόμηση δρα ανακουφιστικά για τον νεφρό, τον προστατεύει και δημιουργεί καλύτερη πρόγνωση, όπως ενδεχομένως και τα εκκολπώματα της ουροδόχου κύστης.

Το σπινθηρογράφημα νεφρών για εκτίμηση της νεφρικής λειτουργίας είναι απαραίτητο. Τις πρώτες ημέρες της ζωής πρέπει να ελέγχονται η κρεατινίνη, η ουρία και οι ηλεκτρολύτες του αίματος. Χαμηλά επίπεδα κρεατινίνης (80 $\mu\text{mol/L}$) συνδέονται με καλύτερη πρόγνωση.

Θεραπεία

A. Προγεννητική θεραπεία

Περίπου το 40-60% των βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας ανακαλύπτεται πριν τον τοκετό. Η απόφραξη οδηγεί σε μειωμένη παραγωγή ούρων ενδομητρίως και σε εμφάνιση ολιγοϋδράμιου. Το αμνιακό υγρό είναι απαραίτητο για την φυσιολογική ανάπτυξη των πνευμόνων και η έλλειψή του μπορεί να οδηγήσει σε υποπλασία των πνευμόνων, που θέτει σε κίνδυνο την ίδια τη ζωή του εμβρύου. Έγιναν προσπάθειες για ενδομήτρια θεραπεία των βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας.

Καθώς η νεφρική δυσπλασία δεν είναι αναστρέψιμη, είναι σημαντικό να εντοπισθούν αυτά τα έμβρυα που έχουν καλή νεφρική λειτουργία. Επίπεδα νατρίου κάτω από 100 mmol/L , χλωρίου κάτω από 90 mmol/L και ωσμωτικότητα κάτω από 200 mOsmol/L , τα οποία ανευρίσκονται σε τρία δείγματα ούρων του εμβρύου, τρεις διαφορετικές μέρες, συνδέονται με καλύτερη πρόγνωση.

Η τοποθέτηση καθετήρα, ώστε τα ούρα από την ουροδόχο κύστη να διοχετεύονται απευθείας στο αμνιακό υγρό, παρουσιάζει ποσοστό επιπλοκών της τάξης του 21-59%, μετακίνηση του καθετήρα συμβαίνει μέχρι και στο 44% των περιπτώσεων, η θνητότητα κυμαίνεται μεταξύ 33% και 43% και η νεφρική ανεπάρκεια πάνω από 50%. Αν και με τον καθετήρα θεραπεύεται το ολιγοϋδράμιο, δεν προκύπτουν

διαφορές στα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα των ασθενών με βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας.

B. Θεραπεία μετά τη γέννηση

Παροχέτευση ουροδόχου κύστης. Αν γεννηθεί ένα αγόρι με υποψία βαλβίδων οπίσθιας ουρήθρας, αμέσως τοποθετείται καθετήρας στην ουροδόχο κύστη και γίνεται μια κυστεοουρηθρογραφία, ώστε να διαπιστωθεί αν είναι σωστή η διάγνωση. Εναλλακτικώς, μπορεί να τοποθετηθεί υπερηβικός καθετήρας στην ουροδόχο κύστη, να γίνει η κυστεοουρηθρογραφία και να μείνει ο καθετήρας μέχρι να γίνει ενδοσκοπική διατομή των βαλβίδων.

Αφαίρεση των βαλβίδων. Όταν σταθεροποιηθεί η κατάσταση του νεογνού και πέσουν τα επίπεδα κρεατινίνης, το επόμενο βήμα είναι η θεραπεία της απόφραξης. Υπάρχουν ειδικά μικρά κυστεοσκόπια, με τα οποία είναι εφικτή η διατομή και εκτομή των βαλβίδων.

Κυστεοστομία. Εάν το παιδί είναι πολύ μικρό ή η υγεία του πολύ βεβαρημένη για να υποστεί ενδοσκοπική χειρουργική επέμβαση, τότε χρησιμοποιείται ως προσωρινή λύση η παροχέτευση της ουροδόχου κύστης. Αρχικά τοποθετείται ένας υπερηβικός καθετήρας, που μπορεί να μείνει 6-12 εβδομάδες. Αλλιώς μπορεί να γίνει κυστεοστομία (δημιουργία ανοίγματος στο δέρμα και την κύστη, μέσω του οποίου εξέρχονται τα ούρα), η οποία βελτιώνει ή σταθεροποιεί την νεφρική λειτουργία στο 90% των περιπτώσεων. Εκφράζονται, βέβαια, ανησυχίες, ότι η κυστεοστομία μπορεί να επηρεάσει την χωρητικότητα ή την ελαστικότητα της ουροδόχου κύστης.

Υψηλή εκτροπή. Αν η παροχέτευση της ουροδόχου κύστης δεν είναι επαρκής για την ανακούφιση του ανώτερου ουροποιητικού, τότε μπορεί να γίνει ουρητηροστομία ή και πυελοστομία (απευθείας έξοδος των ούρων από τον ουρητήρα ή την πύελο του νεφρού). Η υψηλή εκτροπή μπορεί να είναι αναγκαία όταν εμφανίζονται λοιμώξεις του ουροποιητικού, δεν διαπιστώνεται βελτίωση της νεφρικής λειτουργίας ή της διάτασης του ανώτερου ουροποιητικού, παρά την κυστεοστομία. Η αποκατάσταση του ουροποιητικού μετά την εκτροπή γίνεται όταν βελτιωθεί, όσο είναι δυνατόν, η νεφρική λειτουργία.

Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση εμφανίζεται μέχρι και στο 72% των ασθενών και αμφοτερόπλευρα στο 32%. Υψηλού βαθμού παλινδρόμηση συνδέεται με χαμηλή νεφρική λειτουργία. Πάντως, ακόμη και σ' αυτή την περίπτωση δεν συνιστάται η πρόωμη αφαίρεση του νεφρού, εφόσον αυτός δεν δημιουργεί προβλήματα.

Η παρακολούθηση των ασθενών αυτών καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής τους είναι απαραίτητη, καθώς η δυσλειτουργία της ουροδόχου κύστης είναι συχνή και η επίτευξη εγκράτειας την ημέρα και την νύχτα είναι δύσκολη. Υπεύθυνη για τη δυσλειτουργία της κύστης είναι η χαμηλή αισθητικότητα και ελαστικότητά της, η αστάθεια του εξωστήρος μυός της και η πολυουρία, ιδιαίτερα τη νύχτα. Ποσοστό 10-47% των ασθενών αυτών μπορεί να εμφανίσουν νεφρική ανεπάρκεια και να χρειασθεί να υποστούν μεταμόσχευση νεφρού.