

ΑΠΟΦΡΑΞΗ ΕΠΙ ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΥ ΝΕΦΡΟΥ: ΟΥΡΗΤΗΡΟΚΗΛΗ ΚΑΙ ΕΚΤΟΠΟΣ ΟΥΡΗΤΗΡΑΣ

Η ουρητηροκήλη και ο έκτοπος ουρητήρας είναι οι δύο κύριες ανωμαλίες, που σχετίζονται με τον πλήρη διπλασιασμό του νεφρού. Το προγεννητικό υπερηχογράφημα αποκαλύπτει και τις δύο παθήσεις στις περισσότερες περιπτώσεις και η διάγνωση επιβεβαιώνεται μετά τον τοκετό, με επιπλέον έλεγχο. Αν δεν διαγνωσθούν, οι παθήσεις εκδηλώνονται αργότερα με ουρολοιμώξεις, πόνο, διαταραχές της ούρησης και ακράτεια ούρων.

Ουρητηροκήλη είναι μια κυστική διάταση, η οποία αναπτύσσεται στο ενδοκυστικό τμήμα του ουρητήρα και αντιστοιχεί στον άνω πόλο του διπλού νεφρού. Είναι συχνότερη στα αγόρια και εμφανίζεται με συχνότητα 1:4.000 τοκετούς.

Ο έκτοπος ουρητήρας ονομάζεται έτσι επειδή το στόμιό του εκβάλλει σε μη φυσιολογική θέση. Είναι πιο σπάνιος από την ουρητηροκήλη (1:40.000 τοκετούς) αλλά συχνότερα εμφανίζεται στα κορίτσια. Το 80% των περιπτώσεων έκτοπου ουρητήρα συνδέονται με διπλό νεφρό.

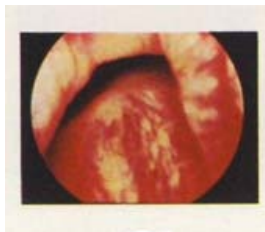
Το στόμιο του ουρητήρα στις γυναίκες μπορεί να εκβάλλει στην ουρήθρα (35%), στην είσοδο του κόλπου (30%), στον κόλπο (25%) και στη μήτρα ή τις σάλπιγγες.

Στα αγόρια εντοπίζεται στη οπίσθια ουρήθρα (80%), τους σπερματικούς πόρους, τους εκσπερματιστικούς πόρους και τις σπερματοδόχους κύστεις (40%).

Οι ουρητηροκήλες δημιουργούν αποφρακτικά φαινόμενα στο άνω μισό του διπλού νεφρού, αλλά ο βαθμός απόφραξης και η λειτουργική διαταραχή ποικίλλουν, ανάλογα με τον τύπο της ουρητηροκήλης και την δυσπλασία του άνω πόλου. Στην ορθότοπη μορφή (όταν το στόμιο του ουρητήρα και η ουρητηροκήλη βρίσκονται στη κανονική θέση), συνήθως η απόφραξη είναι μικρού βαθμού και η λειτουργία του άνω πόλου φυσιολογική ή ελαφρώς επηρεασμένη. Στην έκτοπη μορφή (όταν ο ουρητήρας εκβάλλει σε έκτοπη θέση), ο άνω πόλος είναι συχνά δυσπλαστικός και η λειτουργία του μικρή ή ανύπαρκτη. Ο αντίστοιχος ουρητήρας είναι διατεταμένος (μεγαουρητήρας).

Η **έκτοπη ουρητηροκήλη** είναι η πιο συχνή μορφή ουρητηροκήλης (>80%) και εμφανίζεται αμφοτερόπλευρα στο 40% των περιπτώσεων. Είναι ογκώδης, διαταράσσει την φυσιολογική αρχιτεκτονική της ουροδόχου κύστης, προβάλλει μέσα στην ουρήθρα και σπάνια μπορεί να προβάλει από το έξω στόμιο της ουρήθρας. Το στόμιο της ουρητηροκήλης είναι μικρό και στενό. Ο ουρητήρας του κατώτερου πόλου του διπλού νεφρού, ανυψώνεται από την ουρητηροκήλη και συχνά παρουσιάζει παλινδρόμηση ούρων ή πιέζεται από την ουρητηροκήλη και γίνεται αποφρακτικός μεγαουρητήρας. Στην αντίθετη πλευρά εμφανίζεται διπλασιασμός νεφρού στο 50% των περιπτώσεων. Ενίοτε, πολύ μεγάλες ουρητηροκήλες μπορεί να προκαλέσουν παλινδρόμηση ή απόφραξη στην αντίθετη υγρή πλευρά.

Η **ορθότοπη ουρητηροκήλη** αποτελεί το 15% των περιπτώσεων. Παρατηρείται μόνο σε κορίτσια, είναι μικρή και εντοπίζεται μόνο μέσα στην ουροδόχο κύστη. Οι ορθότοπες ουρητηροκήλες συνήθως συνδυάζονται με απλά συστήματα νεφρών.



Ουρητηροκήλη όπως φαίνεται με κυστεοσκόπηση.

Η διάγνωση των μεγάλων ουρητηροκηλών γίνεται εύκολα με το προγεννητικό υπερηχογράφημα. Σε περιπτώσεις πολύ μικρού άνω πόλου ή ουρητηροκήλης που δημιουργεί ήπια αποφρακτικά φαινόμενα, η προγεννητική διάγνωση είναι δύσκολη.

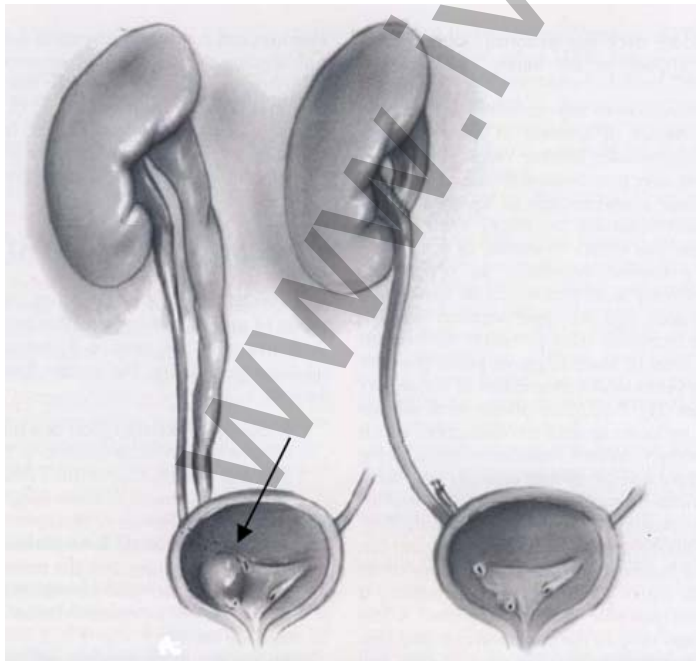
Μετά τον τοκετό ή αργότερα οι ουρητηροκήλες γίνονται αντιληπτές είτε ως μάζα που προβάλλει από την ουρήθρα κοριτσιού ή προκαλεί απόφραξη της ουρήθρας αγοριού και οξεία επίσχεση ούρων, είτε προκαλεί πυελονεφρίτιδα, είτε αργότερα προκαλεί δυσουρία, υποτροπιάζουσα κυστίτιδα και έντονη τάση για ούρηση.

Εάν η διάγνωση έγινε προγεννητικώς, το υπερηχογράφημα μετά την γέννηση δείχνει τον διατεταμένο ουρητήρα που καταλήγει στον άνω πόλο ενός διπλού νεφρού και την ίδια την ουρητηροκήλη στην ουροδόχο κύστη. Σ' αυτές τις περιπτώσεις πρέπει να ελέγχεται με σπινθηρογράφημα η λειτουργικότητα των πόλων του διπλού νεφρού.

Μια κυστεοουρηθρογραφία θα αποκαλύψει την τυχόν ύπαρξη παλινδρόμησης στον πάσχοντα ή και τον υγιή νεφρό καθώς και θα δείξει τον βαθμό πρόπτωσης της ουρητηροκήλης στην ουρήθρα. Η κυστεοσκόπηση, στις δύσκολες περιπτώσεις, θέτει την διάγνωση και διαχωρίζει την ουρητηροκήλη από τον έκτοπο μεγαουρητήρα.

Η διάγνωση των έκτοπων μεγαουρητήρων κατά κανόνα γίνεται με το υπερηχογράφημα. Σε ορισμένες περιπτώσεις ορισμένα κλινικά στοιχεία μπορούν να οδηγήσουν στη διάγνωση. Σε νεογνά η στάγδην ροή ούρων, η πυουρία και η οξεία πυελονεφρίτιδα ή μεγάλη ποσότητα κολπικού εκκρίματος σε κοριτσάκια, που μπορεί να σημαίνει ροή ούρων από έκτοπο ουρητήρα. Σε αγόρια πριν την εφηβεία, η επιδιδυμίτιδα είναι η συνήθης κλινική εκδήλωση και με την δακτυλική εξέταση μπορεί να γίνει αντιληπτή διατεταμένη σπερματοδόχος κύστη.

Το υπερηχογράφημα, τα σπινθηρογραφήματα, η κυστεογραφία και η κυστεοσκόπηση είναι τα διαγνωστικά εργαλεία που χρησιμοποιούνται για να εκτιμηθεί η λειτουργία, να ανιχνευθεί κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση και να αποκλεισθεί η πίεση επί του κάτω πόλου του νεφρού και η απόφραξη της ουρήθρας.



Διπλό σύστημα με ουρητηροκήλη, πριν και μετά τη θεραπεία.

Η θεραπεία της ουρητηροκλήλης είναι αμφιλεγόμενη. Είναι δυνατή είτε η διατομή και διεύρυνση του στομίου της ουρητηροκλήλης με κυστεοσκόπηση, ώστε να αρθεί η απόφραξη, είτε η μερική νεφροουρητηρεκτομή, είτε η πλήρης ανακατασκευής του συστήματος. Η επιλογή της θεραπευτικής μεθόδου βασίζεται στα παρακάτω κριτήρια: κλινική κατάσταση του ασθενούς (π.χ. ουρολοίμωξη), ηλικία, νεφρική λειτουργία του άνω πόλου, παρουσία ή απουσία κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης, απόφραξη του σύστοιχου ουρητήρα, παθολογικές καταστάσεις του άλλου ουρητήρα της ίδιας πλευράς, καθώς και οι προτιμήσεις των γονέων του ασθενούς και του χειρουργού.

Σε περίπτωση πρώιμης διάγνωσης σε ασυμπτωματικό παιδί με ουρητηροκλήλη και υπολειπόμενο ή μη λειτουργούντα άνω πόλο, χωρίς σημαντική απόφραξη του κάτω πόλου και χωρίς απόφραξη της ουρήθρας, χορηγείται προφυλακτική αντιβιοτική αγωγή και το παιδί τίθεται υπό παρακολούθηση.

Εάν υπάρχει μεγάλη απόφραξη και φλεγμονή, τότε είναι απαραίτητη η άμεση διατομή της ουρητηροκλήλης με κυστεοσκόπηση. Αν η άρση της απόφραξης είναι αποτελεσματική και δεν υπάρχει παλινδρόμηση (στο 25%), γίνεται παρακολούθηση του ασθενούς. Χειρουργική επέμβαση γίνεται εάν η απόφραξη επιμένει, υπάρχει σημαντική κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση ή υπάρχει απόφραξη του ουρητήρα του κάτω πόλου ή της άλλης πλευράς ή απόφραξη του αυχένα της ουροδόχου κύστεως που να εμποδίζει την έξοδο των ούρων. Η χειρουργική επέμβαση μπορεί να ποικίλλει από μερική νεφρεκτομή μέχρι πλήρη ανακατασκευή του ουρητήρα.

Επί έκτοπου ουρητήρα, στις περισσότερες περιπτώσεις, ο άνω πόλος του νεφρού είναι δυσπλαστικός και ενδείκνυται η εκτομή του μισού νεφρού με τον ουρητήρα του. Εάν ο άνω πόλος έχει καλή λειτουργία, τότε γίνεται ανακατασκευή του ουρητήρα του (μετεμφύτευση, αναστόμωση με τον άλλο ουρητήρα κλπ).