

CONSIDERATII ANATOMOCLINICE IN VALVELE DE URETRA POSTERIOARA, CA MALFORMATIE RARA A APARATULUI URINAR LA COPII

PhD advising

AURELIA MASCA¹, OANA MĂRGINEAN², VASS LEVENTE³, KLARA BRÎNZANIUC⁴

1. Doctorand Școala Doctorală UMF Târgu Mureș, Disciplina Anatomie și Embriologie
2. Facultatea de Medicină, Catedra Pediatrie I, UMF Târgu Mureș, România
3. Facultatea de Medicină, Catedra Urologie, UMF Târgu Mureș, România
4. Disciplina Anatomie și Embriologie, Facultatea de Medicină, UMF Târgu Mureș, România

Rezumat

Introducere: Valvele congenitale ale uretrei posterioare, reprezintă o anomalie congenitală caracterizată prin prezența unor pliuri semicirculare ale mucoasei uretrei posterioare care realizează un obstacol în calea evacuării urinii cu repercursiuni grave asupra aparatului urinar superior.

Este în general o afecțiune a sexului masculin, având ca sursă etiopatogenică: valve ale uretrei posterioare, polipi, stricturi. Obstrucția și leziunile uretrale generează o simptomatologie nespecifică: disurie, frecvență micțională crescută, scăderea jetului urinar, incontinență, hematurie terminală, glob vezical, apoi hidronefroză, infecție urinară, sepsis.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe depistarea precoce ecografică încă din săptămâna a 28-a de gestație, urmată apoi de cistografie micțională și ureterografie retrogradă.

Tratamentul este chirurgical, constând în ablația endoscopică a valvelor.

Material și metoda: Lotul de studiu: Copii diagnosticați cu reflux vezicoureteral între 0-18 ani, de sex masculin, internați în Clinica Pediatrie II Tg. Mureș, în ultimii 10 ani.

Comparativ: Copii diagnosticați și operați cu valva de uretră posterioară în Clinica de Chirurgie a Spitalului M.S. Curie București în ultimii 20 de ani.

Rezultate: Din 170 de copii cu reflux vezicoureteral din Clinica de Pediatrie II Tg. Mureș, 5 copii au fost diagnosticați cu valva de uretră posterioară (față de 20 de copii operați cu V.U.P., în Clinica M.S. Curie București).

Examinările imagistice au indicat 4 cazuri de VUP de tip I și 3 cazuri de tip III.

Concluzii: Depistarea precoce a afecțiunii, precum și determinarea tipului, este importantă pentru evoluția ulterioară a copilului.

Cuvinte cheie: ecografie – antenatală, ureterohidronefroză, obstrucție.

Anatomoclinical considerations on the posterior urethral valves, as a rare urinary system congenital disorder in children

Abstract

The congenital valves belonging to the posterior urethra, have a congenital anomaly characterized by the presence of some semicircular folds of the posterior urethral mucous membrane, which create obstacle in the evacuation of the urine with serious consequences to the superior urinary apparatus.

It is in general an affection which occurs with an ethyopathogenic source : the valves of the posterior urethra, polypi, and strictures. The obstruction of the urethral lesions, generate an unusual symptomatology : disurea, an increased urinal frequency, the reduction of the urinary sprinkle, urinary incontinence, terminal hematuria, bladder globe, hydronephrosis, urinary infection, sepsis.

The positive diagnosis is based on the rapid echographical discovery of this medical problem, starting from the 28th week of pregnancy, followed by a urinary cystography and retrograde urethrography. The improvement of the surgical methods of treatment in order to improve the posterior urethral valve diagnosis, are concerned with finding these medical problems as soon as possible, and the most important methods of treatment are endoscopic ablation of the valves.

Material and method: The studied group comprised male children diagnosed with vesicoureteral reflux their ages ranking between 0 -18 years, admitted to the Pediatric Clinic, Tg Mures during the last 10 years. Children diagnosed and operated with posterior urethra valves at the Surgical Clinic of the M.S. Curie Hospital, Bucharest during the last 20 years.

Results: Our results show that out of the total 170 children admitted to the Pediatrics Clinic II in Tg.-Mures with vesicoureteral reflux, 5 were diagnosed with posterior urethra valves (as compared to the 20 children undergoing surgery with PUV in the Marie Curie Clinic in Bucharest). The imagistic examinations indicated 4 cases of type I, and 3 cases of type III PUV.

Conclusions: We can conclude that the presence of the vesicoureteral reflux is an unfavourable prognosis regarding the degree of renal failure.

not consistent with that reported in Masca2010 but consistent with that reported in Masca 2011-Iasi

Keywords: prenatal echography, ureterohydronephrosis, obstruction.

Valvele uretrale posterioare (VUP) sunt cele mai grave afecțiuni congenitale obstructive, fiind situate în porțiunea distală a uretrei prostatice. [Atwel 1983], și se manifestă cu dilatarea întregului tract urinar, înca din perioada fetală. (Sinescu I 2008).

Are o incidență de 1/8000- 25000 de nou-nascuți de sex masculin (Casale 1999) și constituie aproximativ 10 % din hidronefrozele diagnosticate prenatal.

Anomalia este responsabilă de cca. 50% din cauzele malformative de insuficiența renală terminală la vârsta pediatrică (Ciofu 2001).

Denumirea de valvă nu este adecvată. Ea a fost de fapt adoptată deoarece acest fald sau membrana a uretrei posterioare acționează ca o valvă unidirecțională, împiedicând scurgerea urinei în direcție

antegradă, uretra având retrograd permeabilitate normală. (Sinescu 2008)

Valvele uretrei posterioare au diferite aspecte anatomice și localizării, clasic fiind descrise după Young și colab., trei tipuri, după localizarea în raport cu vreun montatum (coliculus seminalis): valvă submontană (tipul I), valvă supramontană (tipul II) și diafragma submontană (tipul III) (citați de Casale 1999). Stephens a adăugat tipul IV.

Tipul I este cea mai frecventă, realizând peste 95% din obstrucțiile uretrei posterioare, porneste din partea distală a verum montanum, e complet sudată anterior, iar anatomopatologic este format din țesut conjunctiv acoperit cu uroteliu.

Tipul II de valvă porneste din parte proximală a verum montanum, și merge sub forma literei V la colul

vezical. Este neobstructivă și este realizat de fasciculele musculare hipertrofiate ale trigonului superficial ca raspuns la un obstacol uretral distal de verum montanum.

Tipul III se prezintă sub forma de diafragma, cu un mic orificiu central, situat distal de verum montanum, diafragm submontanal. Este mai rigida decat valva de tip I, avand datorita obstructiei mai mari realizate, prognostic mai sever, și reprezinta 5% din obstructiile uretrei posterioare.

Hendren a introdus conceptual de obstructie graduală prin valve uretrale și a descries prezența a patru grade de obstructie bazandu-se în special pe gradul refluxului vezicoureteral asociat.

Simptomatologia este nespecifica: febra persistenta, hematurie, sepsis, SDA, infectii urinare, disurie, scaderea jetului urinar, incontinenta urinara, glob vezical, ureterohidronefroza, insuficiență renal (Hendren 1993). Dacă afecțiunea nu este descoperită antenatal, febra persistentă, vărsăturile, sindromul de deshidratare, starea septică, în lipsa unei afecțiuni respiratorii, orienteaza medicul pediatru spre o boala renală.

Exprimarea clinică depinde de vârsta prezentării și a severității obstructiei. (Bulucea, Geormaneanu 2000).

Diagnosticul antenatal se bazează pe depistarea precoce a afecțiunii prin ecografie fetală începand din saptamana a 24-a de gestatie cand se evidentiaza doar răsunetul înalt: ureterohidronefroza (Hutton KA 1994, Williams CR 2001).

Pentru stabilirea diagnosticului se recurge la ecografie, urografie, cistografie statică și micțională și investigatii urodinamice (Gordon I 2001).

Cistouretrografia micționala evidențiază cel mai bine valva, pe clișeele radiografice se pot deduce și tipurile de valva, cele de tip I, fiind oblice, iar cele de tip III transversale, perpendiculare pe axul lung al uretrei.

Scopul lucrării:

Este de a evidential câți copii diagnosticați ante sau post natal cu ureterohidronefroza și RVU au ca și cauză obstrucția subvezicală, respectiv prezența valvelor de uretră posterioară și dacă este posibil determinarea tipului de valvă .

Material și metoda :

Lotul de studiu: Copii diagnosticati cu reflux vezicoureteral între 0-18 ani, de sex masculin, internați în Clinica Pediatrie II Tg. Mures, în ultimii 10 ani.

Pentru compararea rezultatelor noastre, am folosit datele similare, pe o perioada extinsă in ultimi 20 de

ani: copii diagnosticați și operați cu valvă de uretră posterioară în Clinica de Chirurgie a Spitalului M.S. Curie București.

Modalitatea de culegere a datelor:

Datele au fost culese analizand Foile de observație ale copiilor diagnosticați cu ureterohidronefroza, reflux vezicoureteral, valva de uretra posterioară din Clinica Pediatrie II-Compartimentul Nefrologie și prin colaborare cu medicii chirurghi ai clinicii bucurestene.

Populatia tinta: 170 de pacienti cu RVU si cu posibil diagnostic de VUP ai Clinicii Pediatrie Tg.-Mures și cei 20 de copii operați în Clinica de Chirurgie M.S. Curie Bucuresti.

Tipul studiului: transversal, analitic, experimental.

Metoda folosita: studiu retrospectiv

: cazuri seriate

: metoda statistica folosita- statistica

descriptiva

Nefolosindu-se figuri care fac posibila identificarea unui pacient, nu exista consimtamant informat.

Rezultate: Din 170 de copii cu reflux vezicoureteral din Clinica de Pediatrie II Tg. Mures, 5 copii au fost diagnosticați cu valva de uretra posterioara. La acestia se adauga și cei 20 de copii operați cu V.U.P. în Clinica M.S. Curie Bucuresti.

Prezentam in continuare, imagistica (ecografii și urografii din cele 25 de cazuri mai semnificative) care sustine diagnosticul.



Fig. 1 – Ureterohidronefroza

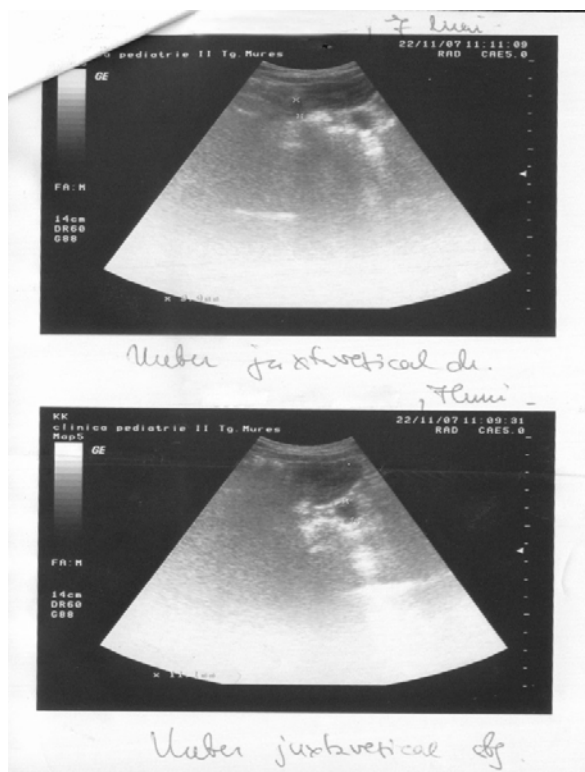


Fig. 2 – Megaureter drept și stâng

Simptomatologia nespecifică: febră, sepsis, piurie, S.D.A., etc (Brown T.,Mandell J .Lebowitz RL.1987), împreună cu tehnicile imagistice, au orientat diagnosticul spre 13 cazuri de valve de uretră posterioară, la vârstă de sugar, depistarea făcându-se la unii imediat după naștere, sau în primele 5-6 luni, maximum 10 luni. Restul copiilor au fost depistați între 1-3 ani (4 la număr), iar 2 copii au fost diagnosticați peste vârsta de 3 ani.

Ecografia fetală, a evidențiat ureterohidronefroza, în 6 cazuri care s-au dovedit a fi valve de uretră posterioară.

Examinările imagistice au indicat 4 cazuri de VUP de tip I și 3 cazuri de tip III.

Discuții

Corelând rezultatele obținute, cu datele din literatura de specialitate, (Iordachescu F.1998), putem spune că în majoritatea cazurilor, în prezent diagnosticul se stabilește după vârsta de nou născut, cel mai frecvent la vârsta de sugar, iar diagnosticul pozitiv se stabilește și cu mai multă ușurință la vârsta de copil mic(1-3 ani și peste) când metodele de diagnostic sunt mai permissive. Colaborarea medicului obstetrician cu pediatrul și cu medicul chirurg, tehnicile imagistice în

continuă dezvoltare, vor crește numărul de cazuri depistate antenatal.

Această malformație congenitală culminează în evoluția sa cu insuficiența renală, fapt observat la cazurile prezentate unde instalarea RVU uni sau bilateral, repetatele infecții urinare, au agravat relativ rapid boala.

Infecția urinară, obstrucția, refluxul presional și hiperfiltrarea, vor exercita o mare solicitare la copilul aflat în creștere și vor avea un impact semnificativ asupra prognosticului final.[Ylinen E 2004].

VPU sunt malformațiile rare ale uretrei posterioare, iar prognosticul depinde foarte mult și de tipul de valvă, cunoscând faptul că tipul III are un prognostic mai rezervat, totuși și cele trei cazuri aparținând tipului III, au evoluat favorabil.

Concluzii:

1. Diagnosticul de valvă de uretră posterioară, prezintă o provocare în sensul depistării cât mai precoce a afecțiunii (antenatal) și alegerea procedurii terapeutice corecte în raport cu gradul de afectare renală.

2. Metodele imagistice ulterioare sunt importante pentru precizarea diagnosticului și a eventualelor complicații sau a altor malformații asociate.

Această lucrare a fost parțial finanțată de către Sectoral Operational Programme Human Resources Development, din surse europene și ale Guvernului României, contract POSDRU/89/1.5/S/60782.

Bibliografie

- Atwell ID: Posterior urethral valves in the British isles: a multicenter B.A.P.S. review.,J Pediatr Surg 1983; 18:70
- Sinescu I,Gluck G :Tratat de Urologie Editia I a 2008,714-721.
- Casale AJ:Posterior urethral valves and other obstructions of the urethraBauer SB eds.Pediatric.Urology Practice 223-243,Lippincott,Williams and Wilkins,1999.
- Ciofu E.P,Ciofu C ,Tratat de Pediatrie editia I,2001,726-728.
- Hendren WH-Posterior urethral valves in boys:a broad clinical spectrum,J Urol, 106:298-307,1993
- Bulucea .D,Geormaneanu.M: Manual de pediatrie Vol.II 2000 ;241.

7. Hutton KA, Thomas DF, Arthur RJ, et al: Prenatally detected posterior urethral valves: is gestational age at detection a predictor of outcome? J Urol 1994;152:698.
8. Williams CR, Perez IM, Joseph DB Accuracy of Renal-bladder Ultrasonography as Screening Method to Suggest Posterior urethral Valves J.Urol.165, nr.6 ,2245-2248,2001
9. Gordon I :Diuretic renography in infants with prenatal unilateral hydronephrosis; an explanation for controversy about poor drainage BJU ,V 87,N 6,551-555,2001.
10. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL- Neonatal hydronephrosis in the of sonography, AJR, 148:959-963, 1987.
11. Iordachescu FL- Pediatrie, ed.1 val.2 883-884, 1998.
12. Ylinen E; Ala-Houhala M; Wikström S: Prognostic factors of posterior urethral valves and the role of antenatal detection. Pediatric Nephrology (Berlin, Germany) [PediatrNephrol] 2004 Aug; Vol. 19 (8), pp. 874-9.