

EUROPEAN SOCIETY FOR PEDIATRIC UROLOGY
EUROPEAN ASSOCIATION OF UROLOGY 2006

Guidelines EAU pro pediatrickou urologii

S. TEKGÜL, H. RIEDMILLER, D. BEURTON, E. GERHARZ, P. HOBEKE, R. KOČVARA,
CHR. RADMAYR, D. ROHRMANN

OBSAH		
1. Úvod	57	
1.1 Literatura	58	
2. Fimóza	58	
2.1 Úvod	58	
2.2 Diagnostika	58	
2.3 Léčba	58	
2.4 Literatura	58	
3. Kryptorchismus	59	
3.1 Úvod	59	
3.2 Diagnostika	59	
3.3 Léčba	59	
3.3.1 Medikamentózní léčba	59	
3.3.2 Operace	60	
Hmatná varlata	60	
Nehmatná varlata	60	
3.4 Prognóza	60	
3.5 Literatura	60	
4. Hydrokéla	60	
4.1 Úvod	60	
4.2 Diagnostika	61	
4.3 Léčba	61	
4.4 Literatura	61	
5. Hypospadie	61	
5.1 Úvod	61	
5.2 Diagnostika	61	
5.3 Léčba	61	
5.4 Literatura	63	
6. Kongenitální zakřivení penisu	63	
6.1 Úvod	63	
6.2 Diagnostika	63	
6.3 Léčba	63	
6.4 Literatura	63	
7. Varikokéla u dětí a dospívajících	64	
7.1 Úvod	64	
7.2 Diagnostika	64	
7.3 Terapie	64	
7.4 Literatura	65	
8. Mikropenis	65	
8.1 Úvod	65	
8.2 Diagnostika	65	
8.3 Léčba	65	
8.4 Literatura	65	
9. Mikční dysfunkce	66	
9.1 Úvod	66	
9.2 Definice	66	
9.2.1 Dysfunkce plnicí fáze	66	
9.2.2 Dysfunkce mikční (vylučovací) fáze	66	
9.3 Diagnostika	66	
9.4 Léčba	67	
9.4.1 Standardní terapie	67	
9.4.2 Specifické zákroky	67	
9.5 Literatura	67	
10. Enureze (monosymptomatická)	67	
10.1 Úvod	67	
10.2 Definice	67	
10.3 Diagnostika	68	
10.4 Léčba	68	
10.4.1 Opatření podporující léčbu	68	
10.4.2 Povzbuzovací léčba	68	
10.4.3 Medikace	68	
10.5 Literatura	68	
11. Léčba neurogenního močového měchýře u dětí	68	
11.1 Úvod	68	
11.2 Definice	69	
11.3 Klasifikace	69	
11.4 Urodynamická vyšetření	69	
11.4.1 Metodika urodynamického vyšetření	69	
11.4.2 Uroflowmetrie	69	
11.4.3 Cystometrie	70	
11.5 Léčba	70	
11.5.1 Výzkum	70	
11.5.2 Časná léčba s čistou intermitentní katetrizací (CIC)	71	
11.5.3 Medikamentózní terapie	71	
11.5.3.1 Injikace toxinu botulinu	71	
11.5.4 Léčba střevní inkontinence	71	
11.5.5 Infekce močových cest	71	
11.5.6 Sexuální život	71	
11.5.7 Augmentace močového měchýře	71	
11.5.8 Řešení výtoku z močového měchýře	72	
11.5.9 Kontinentní stoma	72	
11.5.10 Úplná náhrada močového měchýře	72	
11.5.11 Celoživotní sledování pacientů s neurogenním močovým měchýřem	72	
11.6 Literatura	72	
12. Dilatace horních cest močových (obstrukce ureteropelvickej junkce (UPJ) a ureterovezikální junkce (UVJ))	74	
12.1 Úvod	74	
12.2 Diagnostika	75	
12.2.1 Antenatální ultrazvukové vyšetření	75	
12.2.2 Postnatální ultrazvukové vyšetření	75	
12.2.3 Mikční cystoureterogram (VCUG)	75	
12.2.4 Diuretická renografie	75	
12.3 Léčba	75	
12.3.1 Prenatální léčba	75	
12.3.2 Obstrukce UPJ	75	
12.3.3 Megaureter	75	
12.4 Závěr	76	
12.5 Literatura	76	
13. Vezikoureterální reflux (VUR)	76	
13.1 Úvod	76	
13.2 Klasifikace	77	
13.3 Diagnostický plán	77	
13.4 Léčba	77	

13.4.1 Konzervativní přístup	78	15.2.2 Ortopedická ureterokéla	85
13.4.2 Intervenční léčba	78	15.2.3 Cékoureterokéla	85
13.4.2.1 Otevřená operace	78	15.3 Diagnostika	85
13.4.2.2 Laparoskopická korekce	78	15.3.1 Ureterokéla	85
13.4.2.3 Endoskopická terapie	78	15.3.2 Ektopický ureter	85
13.5 Sledování	78	15.4 Léčba	85
13.6 Literatura	79	15.4.1 Ureterokéla	85
14. Výskyt močových konkrementů u dětí	80	15.4.1.1 Časná detekce	86
14.1 Úvod	80	15.4.1.2 Opakované vyšetření	86
14.2 Mechanismus tvorby konkrementů, diagnostika faktorů, které jsou příčinou jejich vzniku, a medikamentózní léčba různých druhů konkrementů	80	15.4.2 Ektopický ureter	86
14.2.1 Kalciové konkrementy	80	15.5 Literatura	86
Hyperkalciurie	80	16. Abnormální sexuální diferenciacce	87
Hyperoxalurie	80	16.1 Úvod	87
Hypocitraturie	81	16.2 Klasifikace	87
14.2.2 Konkrementy z kyseliny močové	81	16.2.1 Pouze vaječníky	87
14.2.3 Cystinové konkrementy	81	(ženský pseudohermafrodit)	
14.2.4 Infekční konkrementy (struvitové konkrementy)	81	16.2.2 Pouze varlata	87
14.3 Klinická prezentace a diagnostika močových konkrementů	82	(mužský pseudohermafrodit)	
14.4 Diagnostika	82	16.2.3 Varlata a vaječníky	87
14.4.1 Zobrazovací vyšetření	82	(skutečný hermafrodit)	
14.4.2 Vyšetření metabolické funkce	82	16.2.4 Varlata a proužkovité gonády	88
14.5 Léčba	82	(smišená gonadální dysgeneze)	
14.5.1 Operační řešení močových konkrementů	82	6.2.5 Proužkovité gonády a proužkovité gonády (čistá gonadální dysgeneze)	88
14.5.2 Extrakorporální litotrypse rázovou vlnou (ESWL)	83	16.3 Diagnostika	88
14.5.3 Perkutánní nefrolitomie	83	16.3.1 Urgentní postup při narození	88
14.5.4 Ureteronoskopie	83	16.3.2 Hmatné gonády	88
14.5.5 Otevřená operace	83	16.3.3 Laboratorní vyšetření	88
14.6 Literatura	83	16.3.4 Stanovení diagnózy	89
15. Obstrukční patologie renální duplikace: ureterokéla a ektopický ureter	84	16.3.5 Hodnocení pohlaví	89
15.1 Úvod	84	16.3.6 Pozdější diagnostika a léčba	89
15.1.1 Ureterokéla	85	16.4 Léčba	90
15.1.2 Ektopický ureter	85	16.4.1 Genitoplastika	90
15.2 Klasifikace	85	Maskulinizující genitoplastika	90
15.2.1 Ektopická ureterokéla	85	Feminizující genitoplastika	90
		16.4.2 Indikace pro odstranění pohlavních žláz	90
		Nevhodný druh pohlavních žláz	90
		Vysoké riziko vzniku maligního onemocnění	90
		(gonadoblastom/dysgerminom)	90
		16.5 Literatura	90
		17. Zkratky užitá v textu	90

1. ÚVOD

Záměrem pracovní skupiny složené z členů European Society for Paediatric Urology (ESPU) a European Association of Urology (EAU) bylo vytvořit aktualizované guidelines pro pediatrickou urologii. Smyslem spolupráce členů této specializované pracovní skupiny s odborníky výcho-

zích oborů je zpřístupnění tohoto dokumentu, který může přispět ke zlepšení kvality péče o děti s urologickými problémy.

Oblast pediatrické urologie se již delší dobu vyvíjí, rozšiřuje, dospívá a disponuje širokou škálou znalostí. Dnes je možné ji odlišit od základních oborů. V mnoha evropských zemích už je pediatrická urologie zcela samostatnou specializací v rámci

urologie i pediatrie, a protože zahrnuje širokou oblast různých škol i přístupů.

Znalosti a zkušenosti získané díky pokrokům v technologii a novým neinvazivním možnostem diagnostického screeningu významně ovlivňují možnosti léčby v pediatrické urologii a určují tak trend, který se pravděpodobně bude projevovat i v následjících letech. Dnes jsou známy

nové techniky léčby refluxu, zdokonalila se technika léčby kongenitálních anomálií a byly vyvinuty nové technologie náhrady močového měchýře a laparoskopických procedur. Máme rovněž k dispozici stále rostoucí množství poznatků z oblasti základního výzkumu.

Pediatrická urologie zabírá obrovskou část urologie. Rámec a složitost zaměření pediatrické urologie se stále rozšiřuje. Nikdy nebylo záměrem zahrnout tematiku pediatrické urologie do jediných guidelines, ale v budoucnosti bude tento dokument, jako všechny ostatní guidelines, doplněn a rozšířen.

Tyto guidelines byly vytvořeny díky součinnosti pracovních skupin a vycházejí ze současné literatury podle systematického přehledu používajícího databázi MEDLINE. Vzhledem k nedostatku dobře designovaných studií nebyla v mnoha případech možná strukturovaná analýza literatury. Pokud to podklady dovolovaly, klasifikovali jsme závěry podle úrovně důkazů a stupně doporučení [1]. Vzhledem k omezené dostupnosti velkých randomizovaných kontrolovaných studií - která je ovlivněna tím, že podstatná část léčebných možností souvisí s operační léčbou velkého množství kongenitálních problémů - vznikl tento dokument z velké části na základě konsenzu. Doufáme, že vám tyto guidelines poslouží jako cenná učební pomůcka pro klinickou praxi a že pomohou při péči o pediatrické urologické pacienty.

1.1 Literatura

1. US Department of Health and Human Services. Public Health Service, Agency for Health Care Policy and Research, 1992, pp. 115-127. <http://www.ahcpr.gov/>

2. FIMÓZA

2.1 Úvod

Koncem 1. roku života je retrakce předkožky za glandulární rýhy možná pouze u 50 % chlapců, ve 3. roce života přibližně u 89 % chlapců. Fimóza se vyskytuje u 8 % chlapců ve věku 6 až 7 let a pouze u 1 % chlapců ve věku 16 až 18 let [1]. Fimóza může být primární (fyziologická), bez známek zjizvení nebo sekundární (pa-

tologická), jako například balanitis xerotica obliterans. Fimózu je třeba odlišit od normální aglutinace předkožky a žaludu penisu, kdy se jedná o fyziologický fenomén [2].

Parafimóza je akutní stav: retrakce příliš úzké předkožky za žaludem do glandulární rýhy může způsobit sevření penisu a vést k edému. Zabraňuje perfuzi distálně od konstriktivního prstence a nese s sebou riziko následné nekrózy.

2.2 Diagnostika

Diagnózu fimózy a parafimózy stanovíme na základě fyzikálního vyšetření.

V případě, že předkožku nelze stáhnout, nebo ji lze stáhnout pouze částečně a při přetahování předkožky zpět přes glans penis se vytvoří konstriktivní kroužek, je třeba předpokládat nepoměr mezi šířkou předkožky a průměrem žaludu. Kromě sevřené předkožky může dojít k adhezi mezi vnitřním povrchem předkožky a glandulárním epitelem a/nebo krátkým frenulem. Jakmile dojde k retrakci předkožky, způsobuje frenulum breve ventrální odchylku žaludu. Pokud je špička penisu příliš úzká a glandulární adheze byly odděleny, naplní se prostor během mikce močí a dojde k vyboulení předkožky.

Parafimóza je charakterizována retrakcí předkožky, kdy je konstriktivní kroužek na úrovni sulku, což zabraňuje přetažení předkožky přes penis.

2.3 Léčba

Léčba fimózy u dětí závisí na volbě rodičů. Jakmile dítě dosáhne 2 let, může být fimóza léčena plastickou nebo radikální obřízkou. Cílem plastické obřízky je rozšíření obvodu předkožky s možností úplného přetažení; sama předkožka zůstává zachována (dorzální incize, částečná obřízka). Tento zákrok s sebou však nese riziko recidivy fimózy. Při plastické obřízce jsou uvolněny adheze a pomocí frenulotomie je provedena korekce fraenum breve. V případě nutnosti je možné provádět meatoplastiku.

Absolutní indikací pro obřízku je sekundární fimóza. Operace u primární fimózy je indikována v případě recidivující balanopostitidy a recidivující infekce mo-

čových cest u pacientů s abnormalitami močových cest [3-6] (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B). Pouhé vyboulení předkožky při močení není absolutní indikací pro obřízku.

Rutinní provádění obřízky u novorozenců jako prevence karcinomu penisu není indikováno. Kontraindikacemi pro obřízku jsou koagulopatie, akutní lokální infekce a kongenitální anomálie penisu, zejména hypospadiie nebo zanořený penis; v těchto případech může být předkožka nezbytná pro rekonstrukční operaci [7,8].

Obřízka prováděná v dětství je provázena podstatným výskytem morbidity a neměla by být doporučována bez zjevného medicínského důvodu [9-12] (úroveň důkazu 1, stupeň doporučení A). Konzervativní možnosti léčby primární fimózy je aplikace masti nebo krému s kortikoidy 2krát denně (0,05-0,1%) po dobu 20-30 dnů [13-16] (úroveň důkazu 1, stupeň doporučení A).

Tato léčba nemá vedlejší účinky a střední hodnota kortizolu v krvi se signifikantně neliší od hodnot u neléčených pacientů [17] (úroveň důkazu 1). Aglutinace předkožky nereaguje na aplikaci steroidů [14] (úroveň důkazu 2).

Léčba parafimózy se skládá z ruční komprese tkáně s edémem s následným pokusem o retrakci napnuté předkožky přes žalud penisu. Injikace hyaluronidázy pod úzký konstriktivní proužek může pomoci jeho uvolnění [18] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C). Pokud se tento zákrok nezdaří, je třeba provést dorzální incizi konstriktivního kroužku. Podle lokálních nálezu se obřízka provádí buď okamžitě, nebo až při dalším vyšetření.

2.4 Literatura

- Gairdner D. The fate of the foreskin: a study of circumcision. *Br Med J* 1949;4642:1433-1437. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15408299&query_hl=9&itool=pubmed_docsum
- Oster J. Further fate of the foreskin. Incidence of preputial adhesions, phimosis, and smegma among Danish schoolboys. *Arch Dis Child* 1968;43:200-203. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5689532&query_hl=11&itool=pubmed_docsum
- Wiswell TE. The prepuce, urinary tract infections, and the consequences. *Pediatrics* 2000;105:860-862. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10742334&query_hl=14&itool=pubmed_docsum

4. Hiraoka M, Tsukahara H, Ohshima Y, Mayumi M. Meatus tightly covered by the prepuce is associated with urinary tract infection. *Pediatr Int* 2002;44:658-662.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12421265&query_hl=16&itool=pubmed_docsum

5. To T, Agha M, Dick PT, Feldman W. Cohort study on circumcision of newborn boys and subsequent risk of urinary tract infection. *Lancet* 1998;352:1813-1816.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9851381&query_hl=19&itool=pubmed_docsum

6. Herndon CDA, McKenna PH, Kolon TF, Gonzales ET, Baker LA, Docimo SG. A multicenter outcomes analysis of patients with neonatal reflux presenting with prenatal hydronephrosis. *J Urol* 1999;162:1203-1208.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458467&query_hl=21&itool=pubmed_docsum

7. Thompson HC, King LR, Knox E, Korones SB. Report of the ad hoc task force on circumcision. *Pediatrics* 1975;56:610-611.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1174384&query_hl=23&itool=pubmed_docsum

8. American Academy of Pediatrics. Report of the Task Force on Circumcision. *Pediatrics* 1989;84:388-391. Erratum in: *Pediatrics* 1989;84:761.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2664697&query_hl=25&itool=pubmed_docsum

8. Griffiths DM, Atwell JD, Freeman NV. A prospective study of the indications and morbidity of circumcision in children. *Eur Urol* 1985;11:184-187.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4029234&query_hl=28&itool=pubmed_docsum

9. Christakis DA, Harvey E, Zerr DM, Feudtner C, Wright JA, Connell FA. A trade-off analysis of routine newborn circumcision. *Pediatrics* 2000;105:246-249.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10617731&query_hl=30&itool=pubmed_docsum

10. Ross JH. Circumcision: Pro and con. In: Elder JS, ed. *Pediatric urology for the general urologist*. New York: Igaku-Shoin, 1996, pp. 49-56.

11. Hutcheson JC. Male neonatal circumcision: indications, controversies and complications. *Urol Clin N Amer* 2004;314:461-467.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=153113055&query_hl=4&itool=pubmed_docsum

12. Monsour MA, Rabinovitch HH, Dean GE. Medical management of phimosis in children: our experience with topical steroids. *J Urol* 1999;162:1162-1164.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458456&query_hl=35&itool=pubmed_docsum

13. Chu CC, Chen KC, Diau GY. Topical steroid treatment of phimosis in boys. *J Urol* 1999;162:861-863.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458396&query_hl=38&itool=pubmed_docsum

14. ter Meulen PH, Delaere KP. A conservative treatment of phimosis on boys. *Eur Urol* 2001;40:196-199; discussion 200.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458396&query_hl=38&itool=pubmed_docsum

15. Elmore JM, Baker LA, Snodgrass WT. Topical steroid therapy as an alternative to circumcision for phimosis in boys younger than 3 years. *J Urol* 2002;168:1746-1747; discussion 1747.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352350&query_hl=43&itool=pubmed_docsum

16. Golubovic Z, Milanovic D, Vukadinovic V, Rakic I, Perovic S. The conservative treatment of phimosis in boys. *Br J Urol* 1996;78:786-788.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8976781&query_hl=32&itool=pubmed_docsum

17. DeVries CR, Miller AK, Packer MG. Reduction of paraphimosis with hyaluronidase (see comments). *Urology* 1996;48:464-465.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8804504&query_hl=50&itool=pubmed_docsum

3. KRYPTORCHIZMUS

3.1 Úvod

Téměř 1 % všech zralých novorozenců mužského pohlaví je v 1. roce života postiženo touto často se vyskytující kongenitální anomálií [1]. Vzhledem k tomu, že znalost lokalizace a přítomnost varlete klinicky ovlivňuje léčbu, je vhodné rozdělit varlata na hmatná a nehmatná.

Retraktilní varlata, nevyžadují žádnou léčbu - mohou ještě sestoupit - jen je musíme sledovat. Retraktilní varlata jsou již úplně sestouplá, ale následkem silného kremasterického reflexu se mohou nacházet v třísele [2].

V případě bilaterálně nehmatných varlat a jakéhokoliv podezření na poruchu sexuální diferenciaci, jako je například hypospadiie, je nutné okamžité endokrinnologické a genetické vyšetření [3] (úroveň důkazu 3, stupeň důkazu B).

3.2 Diagnostika

Fyzikální vyšetření je jediná metoda, kterou můžeme odlišit hmatná varlata od nehmatných. Ultrazvukové vyšetření, počítačová tomografie (CT), zobrazovací vyšetření magnetickou rezonancí (MRI) nebo angiografie nemá další význam.

Klinické vyšetření zahrnuje vizuální zhodnocení šourku a vyšetření dítěte v poloze na zádech se zkříženými nohama. Lékař by měl nedominantní rukou inhibovat kremasterický reflex v oblasti třísla přímo nad symfýzou před tím, než se šourku dotkne. Oblast třísel by se měla masírovat směrem k šourku ve snaze posunout do něj varlata. Tento úkon také umožňuje rozlišit inguinální varle od zvětšené lymfatické uzliny, která může vypadat jako nesestouplé varle.

Retraktilní varle lze obvykle posunout do šourku, kde zůstane, dokud nebude následkem kremasterického reflexu (dotek na vnitřní straně stehna) zataženo zpátky do třísla [4]. Unilaterální nehmatné varle a zvětšené kontralaterální varle může být známkou testikulární absence nebo atrofie; tento nález však není specifický a nevylučuje operační zákrok. V případě, že varle nenahmatáme v třísele, bychom měli věnovat zvláštní pozornost femorální, penilní a perineální oblasti, abychom mohli vyloučit přítomnost ektopického varlete. Kromě diagnostické laparoskopie nemáme k dispozici žádnou spolehlivě vyšetření, pomocí něhož bychom mohli potvrdit nebo vyloučit intraabdominální nebo inguinální varle či varle chybějící (nehmatné varle) [5] (úroveň důkazu 1, stupeň doporučení A). Než přikročíme k laparoskopickému zhodnocení, měli bychom pacienty vyšetřit v celkové anestezii, protože některá původně nehmatná varlata jsou hmatná pouze v této situaci.

3.3 Léčba

Pokud v 1. roce života varle nesestoupí, nemá smysl na jeho spontánní sestoupení dál čekat. Abychom předešli poškození jeho histologické struktury, je třeba ukončit léčbu před dovršením 12–18 měsíce věku [6].

3.3.1 Medikamentózní léčba

Medikamentózní terapie užívající lidský chorionický gonadotropin (HCG) nebo hormon uvolňující gonadotropin (GnRH) je založena na tom, že testikulární sestup lze ovlivnit hormonální léčbou u maximálně 20 % pacientů [7,8]. Hormonální terapie užívaná pro vyvolání sestupu varlat má tím nižší míru úspěšnosti, čím výše je nesestouplé varle lokalizováno. HCG je aplikován v dávce 6 000 až 9 000 jednotek - podle váhy a věku, zatímco GnRH aplikujeme v dávce 1,2 mg/den, kterou rozdělíme do 3 dávek aplikovaných nazálně v průběhu 1 dne po dobu 4 týdnů. Medikamentózní léčba může být účinná před (viz výše popsané dávkování) nebo po (nízká intermitentní dávka) operační orchidolýze a orchidopexi [9] (úroveň důkazu 1, stupeň doporučení A).

3.3.2 Operace

Hmatné varle

Operace hmatného varlete sestává z orchidofunikulolýzy a orchidopexe inguinálním přístupem a má téměř 92% úspěšnost [10]. Abychom zabránili sekundární retrakci, je nutné odstranit všechna kremasterická vlákna. Problémy vyskytující se současně, jako například otevřený procesus vaginalis, je třeba pečlivě vypreparovat a poté uzavřít. Varle se doporučuje umístit do prostoru pod tunika dartos. Co se týče sutury, neprovádí se buď žádná fixační sutura, nebo je vedena mezi tunikou vaginalis a m. dartos. Lymfatická drenáž varlete po orchidopexi se změní z iliakální drenáže na iliakální a inguinální drenáž (což je významné při případném pozdějším výskytu malignity).

Nehmatné varle

V případě nehmatného varlete je třeba se pokusit o inguinální exploraci s možností laparoskopie. S velkou pravděpodobností varle najdeme pomocí inguinální incize, ovšem ve vzácných případech, kdy se v třísele nenacházejí ani cévy ani chámovod, je nezbytné pokračovat dále do břišní dutiny. Nejlepším způsobem prozkoumání břišní dutiny pro přítomnost varlete je laparoskopická operace. Odstranění varlete nebo orchidolýzy a orchidopexi lze provádět právě pomocí laparoskopie [11]. Před zahájením diagnostické laparoskopie se doporučuje opakované vyšetření dítěte v celkové anestezii, protože dosud nehmatné varle se může v anestezii jevit jako hmatné.

U chlapců starších 10 let s normálním kontralaterálním varletem by mělo být intraabdominální varle odstraněno. U chlapců mladších 10 let, nebo v případě bilaterálních intraabdominálních varlat by měla být provedena 1fázová nebo 2fázová Fowlerova-Stephensova operace. V případě 2fázové operace jsou spermatické cévy laparoskopicky zaklípovány nebo koagulovány proximálně od varlete, abychom umožnili vytvoření kolaterálního cévního zásobení [12]. Druhou fází operace, kdy je varle posunuto přímo přes symfýzu a vedle močového měchýře do skrota, lze provést laparoskopicky i za 6 měsíců. Míra zachování

varlete při 1fázové operaci se pohybuje mezi 50 a 60 %, při 2fázovém výkonu dosahuje míra zachování varlete až 90 % [9]. Toto onemocnění lze řešit také mikrovaskulární autotransplantací, která může dosáhnout až 90% míry úspěšnosti. Tato operace však vyžaduje značnou zkušenost a obratnost [13].

3.4 Prognóza

Chlapci s 1 nesestouplým varletem mají nižší míru fertility, ovšem stejnou míru otcovství jako chlapci s bilaterálně sestouplými varlaty. Chlapci s bilaterálně nesestouplými varlaty mají nižší míru fertility i nižší míru otcovství.

Chlapci s nesestouplým varletem mají 20násobně vyšší pravděpodobnost vzniku testikulární malignity, což je riziko, které nelze ovlivnit žádnou léčbou. U těchto chlapců se proto doporučuje provádět screening během puberty i po pubertě.

Chlapci s retraktilními varlaty nemusejí podstupovat ani medikamentózní ani operační léčbu, ale je třeba je až do puberty pečlivě sledovat.

Vzhledem k tomu, že po 1. roce života již nedochází ke spontánnímu sestupu varlat, a vzhledem k potencialemu úbytku testikulární kvality se doporučuje provádět orchidolýzu i orchidopexi nejpozději kolem 12–18 měsíce života. Dnes se domníváme, že hormonální léčba aplikovaná před nebo po operaci může mít pozitivní vliv na fertilitu.

3.5 Literatura

- Berkowitz GS, Lapinski RH, Dolgin SE, Gazella JG, Bodian CA, Holzman IR. Prevalence and natural history of cryptorchidism. *Pediatrics* 1993;92:44-49. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8100060&query_hl=12&itool=pubmed_docsum
- Caesar RE, Kaplan GW. The incidence of the cremasteric reflex in normal boys. *J Urol* 1994;152:779-780. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7912745&query_hl=16&itool=pubmed_docsum
- Rajfer J, Walsh PC. The incidence of intersexuality in patients with hypospadias and cryptorchidism. *J Urol* 1976;116:769-770. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12377&query_hl=14&itool=pubmed_docsum
- Rabinowitz R, Hulbert WC Jr. Late presentation of cryptorchidism: the etiology of testicular re-ascend. *J Urol* 1997;157:1892-1894. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9112557&query_hl=19&itool=pubmed_docsum

5. Cisek LJ, Peters CA, Atala A, Bauer SB, Diamond DA, Retik AB. Current findings in diagnostic laparoscopic evaluation of the nonpalpable testis. *J Urol* 1998;160:1145-1149.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9719296&query_hl=21&itool=pubmed_docsum

6. Huff DS, Hadziselimovic F, Snyder HM 3rd, Blythe B, Duckett JW. Histologic maldevelopment of unilaterally cryptorchid testes and their descended partners. *Eur J Pediatr* 1993;152 (Suppl):S11-S14.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8101802&query_hl=24&itool=pubmed_docsum

7. Rajfer J, Handelsman DJ, Swerdloff RS, Hurwitz R, Kaplan H, Vandergast T, Ehrlich RM. Hormonal therapy of cryptorchidism. A randomized, double-blind study comparing human chorionic gonadotropin and gonadotropin-releasing hormone. *N Engl J Med* 1986;314:466-470.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2868413&query_hl=26&itool=pubmed_docsum

8. Pyorala S, Huttunen NP, Uhari M. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995;80:2795-2799.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7673426&query_hl=28&itool=pubmed_docsum

9. Radmayr C, Oswald J, Schwentner C, Neururer R, Peschel R, Bartsch G. Long-term outcome of laparoscopically managed nonpalpable testes. *J Urol* 2003;170:2409-2411.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634439&query_hl=37&itool=pubmed_docsum

10. Docimo SG. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis. *J Urol* 1995;154:1148-1152.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7637073&query_hl=30&itool=pubmed_docsum

11. Jordan GH, Winslow BH. Laparoscopic single stage and staged orchiopexy. *J Urol* 1994;152:1249-1252.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7915336&query_hl=32&itool=pubmed_docsum

12. Bloom DA. Two-step orchiopexy with pelviscopic clip ligation of the spermatic vessels. *J Urol* 1991;145:1030-1033.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1673160&query_hl=35&itool=pubmed_docsum

13. Wacksman J, Billmire DA, Lewis AG, Sheldon CA. Laparoscopically assisted testicular autotransplantation for management of the intraabdominal undescended testis. *J Urol* 1996;156:772-774.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8683780&query_hl=41&itool=pubmed_docsum

4. HYDROKÉLA

4.1 Úvod

Hydrokéla je definována jako nashromáždění tekutiny mezi parietální a viscerální vrstvou tuniky vaginalis [1]. Patogeneze hydrokély vychází z nerovnováhy mezi vylučováním tekutiny a její opětovnou absorpcí. Hydrokéla je tedy vymezena jinak než inguinální hernie, která je defi-

nována jako protruze orgánů nebo tkání přes břišní stěnu [2]. Neúplná obliterace p. vaginalis peritonei vede ke vzniku různých druhů komunikující hydrokély samotné nebo hydrokély spojené s další intraskrotální patologií (hernie). Přesná doba obliterace p. vaginalis není známa. Přetrvává u přibližně 80–94 % novorozenců a u 20 % dospělých [3]. Pokud dojde k úplné obliteraci p. vaginalis se zachováním průchodnosti střední části, vznikne hydrokéla semenného provazce. U novorozenců se také setkáváme se skrotální hydrokélou bez viditelného průchodného p. vaginalis [4]. Nekomunikující hydrokély mohou vzniknout následkem méně závažného traumatu, testikulární torze, epididimitidy, operace varikokély nebo jako recidiva po primární korekci komunikující hydrokély.

4.2 Diagnostika

Komunikující hydrokéla má proměnlivou velikost; toto kolísání obvykle souvisí s fyzickou aktivitou. Komunikující hydrokélu lze diagnostikovat odebráním anamnézy. Ve většině případů můžeme diagnózu stanovit na základě fyzikálního vyšetření a transiluminace skrota [5]. Pokud se jedná o hydrokélu a pokud nejsou přítomny žádné další symptomy, rezistence je průsvitná, hladká a obvykle není citlivá. Pokud máme pochybnosti o povaze intraskrotální masy, je třeba provést ultrazvukové vyšetření šourku, které při detekci intraskrotálních lézí dosahuje téměř 100% senzitivity. Vyšetření Dopplerovým ultrazvukem pomůže odlišit hydrokélu od varikokély a testikulární torze, i když tato onemocnění mohou být hydrokélou provázena.

4.3 Léčba

Jelikož u většiny kojenců hydrokéla vymizí spontánně, operace hydrokély se během prvních 12–24 měsíců neprovádí (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C). Časná operace je indikována v případě podezření na konkomitantní inguinální hernii nebo testikulární patologii [6]. Přítomnost kontralaterálního onemocnění by měla být objasněna na základě anamnézy a pomocí fyzikálního vyšetření již při první

návštěvě lékaře [5]. Přetrvávání prosté skrotální hydrokély po 24. měsíci věku může být indikací pro operační korekci. Nemáme však k dispozici důkaz, že by tento druh hydrokély mohl způsobit testikulární poškození. U dětí sestává operace hydrokély z podvázání p. vaginalis inguinální incizí, kdy distální pahýl ponecháme otevřený. V případě hydrokély semenného provazce provádíme její excizi nebo marsupializaci [1,5,6] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C). V rukou zkušeného odborníka je incidence testikulárního poškození během korekce hydrokély nebo inguinální hernie velmi nízká (0,3 %) (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B). Vzhledem k riziku chemické peritonitidy u nekomunikujícího processus vaginalis peritonei se nedoporučuje užívání sklerotizujících agens [5,6] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C). Při léčbě sekundární nekomunikující hydrokély se užívá skrotální přístup (technika dle Lorda nebo Jaboulaye).

4.4 Literatura

1. Kapur P, Caty MG, Glick PL. Pediatric hernias and hydroceles. *Pediatr Clin North Am* 1998;45:773-789.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9728185&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
2. Barthold JS, Kass EJ. Abnormalities of the penis and scrotum. In: Belman AB, King LR, Kramer SA, eds. *Clinical pediatric urology*. 4th edn. London: Martin Dunitz, 2002, pp. 1093-1124.
3. Schneck FX, Bellinger MF. Abnormalities of the testes and scrotum and their surgical management. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, eds. *Campbell's urology*. 8th edn. Philadelphia: WB Saunders, 2002, pp. 2353-2394.
4. Rubenstein RA, Dogra VS, Seftel AD, Resnick MI. Benign intrascrotal lesions. *J Urol* 2004; 171:1765-1772.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15076274&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
5. Skoog SJ. Benign and malignant pediatric scrotal masses. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:1229-1250.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9326960&query_hl=4&itool=pubmed_docsum
6. Stringer MD, Godbole PP. Patent processus vaginalis. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PD, eds. *Pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp. 755-762.

5. HYOSPADIE

5.1 Úvod

Hypospadie je definována jako hypoplazie tkáně tvořící ventrální aspekt penisu za rozdělením corpus spongiosum. Hyospa-

die bývá obvykle klasifikována podle anatomicky abnormálně uloženého ústí uretry:

- distálně-anteriorní hypospadie (nejčastější typ hypospadie, lokalizovaná na žaludu penisu nebo distální částí těla penisu)
- mírná střední (penilní)
- proximálně-posteriorní (penoskrotální, skrotální, perineální)

Po uvolnění kůže může být patologie daleko závažnější. Mezi rizikové faktory patří endokrinní poruchy (pouze ve vzácných případech), těhotenství v příliš brzkém nebo pozdním věku, nízká porodní hmotnost a fenomén dvojčat.

Signifikantní zvýšení incidence hypospadie v populaci v průběhu posledních 20 let vypovídá o možném vlivu environmentálních faktorů (hormonální disruptor a pesticidy) [1-3].

5.2 Diagnostika

Onemocnění může být diagnostikováno při porodu (s výjimkou varianty megameatu s intaktní předkožkou). Kromě popisu lokálních nálezů (umístění, tvar a šířka ústí uretry, přítomnost atretické uretry a rozdělení corpus spongiosum, vzhled preputia a šourku, velikost penisu, informace o zakřivení penisu při erekci) zahrnuje diagnostické vyšetření zhodnocení přidružených anomálií:

- kryptorchismus (až 10 %)
- otevřený p. vaginalis nebo inguinální hernie (9 15 %)

Závažná hypospadie s unilaterálně nebo bilaterálně nehmatným varletem nebo s nejednoznačným genitálem vyžaduje kompletní genetické a endokrinní vyšetření brzy po porodu, abychom mohli vyloučit poruchu sexuální diferenciace, zejména kongenitální adrenální hyperplazii. Balónovité plnění uretry vyžaduje vyloučení stenózy meatu. Incidence anomálií horních cest močových se neliší s výjimkou velmi závažných druhů hypospadie od normální populace [1-2].

5.3 Léčba

Pro zvolení správného terapeutického přístupu je nutno definovat, zda se bude jed-

nat o funkčně nezbytnou, nebo o esteticky proveditelnou operaci. Funkční indikace pro operaci jsou proximálně lokalizovaný meatus, ventrálně odkloněný proud moči, stenóza meatu a zakřivený penis. Mezi kosmetické indikace, které souvisejí s psychickým stavem pacienta v budoucnosti, patří abnormálně lokalizovaný meatus, rozštěp žaludu, otočený penis s abnormálním kožním raphe, předkožka ve tvaru kapuce, penoskrotální transpozice a rozštěpený šourek.

Vzhledem k tomu, že všechny operační zákroky s sebou nesou riziko komplikací, je nezbytné záležitost projednat s rodiči.

Terapeutické cíle jsou:

- korekce zakřivení penisu
- vytvoření neo-uretry adekvátní velikosti
- pokud je to možné, posunutí neomeatu na špičku žaludu
- dosažení celkově přijatelného kosmetického vzhledu chlapeckého genitálu [1,2]

Při operaci je nezbytné používat zvětšující brýle a speciální jemné syntetický vstřebatelný šicí materiál (6,0 7,0). Elektrokoagulaci zde musíme - stejně jako u kterékoliv jiné operace penisu - používat velmi opatrně.

Má-li být výsledek uspokojivý výsledek, musí operátor znát různé rekonstrukční techniky, musíme vědět, jak pečovat o ránu a jak má probíhat pooperační léčba. U pacientů s malým penisem nebo při opakované operaci může být užitečná předoperační hormonální léčba s lokální nebo parenterální aplikací testosteronu, dihydrotestosteronu nebo beta-chorionického gonadotropinu. Korekce primární hypospadie se obvykle provádí kolem 6–18 (24) měsíce [2] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

Zakřivení penisu se často uvolní tzv. degloving penisu (kožní chorda) s excízi pojivové tkáně genuinní chordy na ventrální straně penisu. Uretrální ploténka je tvořena dobře prokrvenou pojivovou tkání a ve většině případů nezpůsobuje zakřivení. Reziduální chorda (zakřivení) je způsobena disproporcí kavernózních těles a vyžaduje dorzální ortoplastiku (modi-

fikaci Nezbitovy dorzální korporální plikace) [4] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B).

Hlavním principem korekce hypospadie je zachování dobře prokrvené uretrální ploténky a její užití při rekonstrukci uretry [5]. V případě, že je uretrální ploténka široká, může být tubularizována pomocí Thierschovy-Duployovy techniky. Pokud je ploténka pro tubularizaci příliš úzká, doporučuje se u distální i proximální hypospadie incize ploténky ve střední čáře a rekonstrukce Snodgrassovou technikou. Zde však bývá vyšší míra komplikací [6-9]. U proximální hypospadie a v případě nezdravé nebo příliš úzké ploténky se doporučuje tzv. onlay technika. U distálních forem hypospadie je možné zvolit řadu dalších technik (např. Mathieu, přesunutí uretry, atd) [10] (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B).

Pokud nelze zachovat kontinuitu uretrální ploténky, provádí se v zájmu

zabránění uretrální striktury modifikace tubularizovaného štěpu, jako například tzv. tube-onlay nebo inlay-onlay štěp [11,12] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení C). V této situaci může být stejně jako u závažné skrotální nebo penoskrotální hypospadie možností volby 2fázová procedura [12,13]. V případě, že nemáme k dispozici kůži předkožky nebo penisu nebo v případě symptomu balanitis xerotica obliterans, se při onlay nebo 2fázové korekci užívá štěp ze sliznice dutiny ústní [15,16] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení C). U opakované korekce hypospadie nelze postupovat podle pevně stanoveného návodu. U každého pacienta však můžeme postupovat každým z výše uvedených způsobů. Zmiňované postupy bývají v konkrétním případě často modifikovány.

Po vytvoření neo-uretry je operace dokončena plastikou glandu a rekonstrukcí kůže penisu. Pokud není dostatek

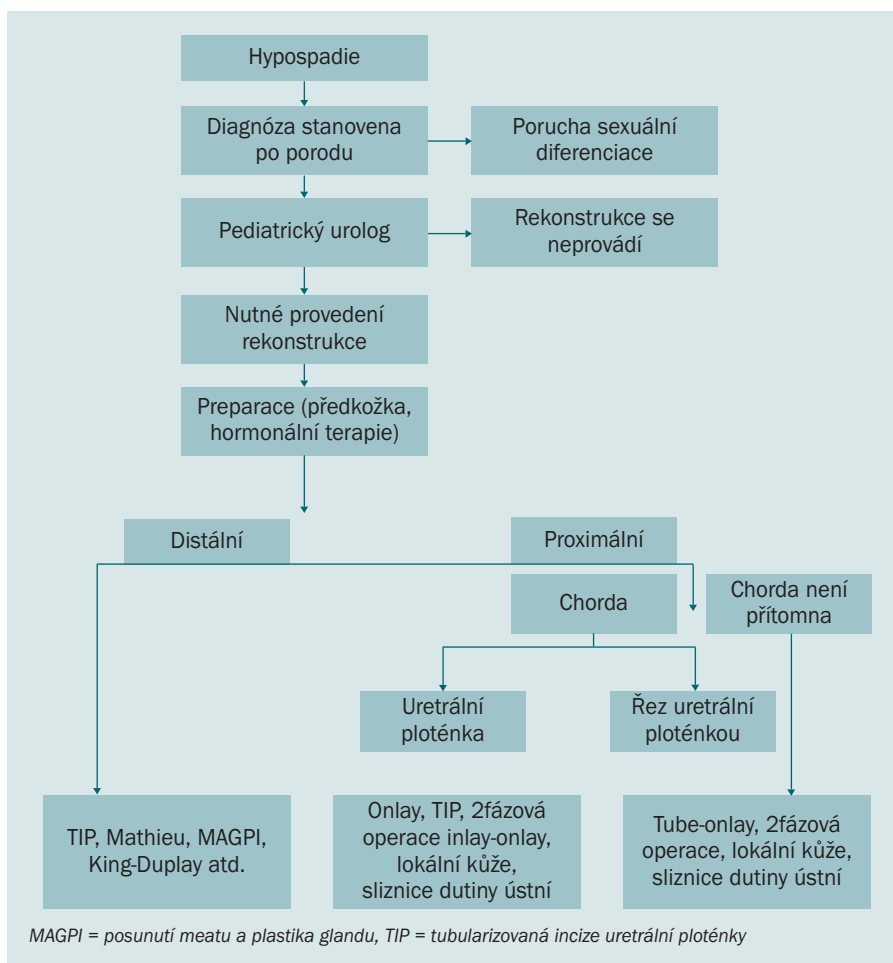


Schéma 1. Algoritmus pro léčbu hypospadie.

kůže pro překrytí, lze užít tzv. double face techniku nebo umístit linii sutury do oblasti skrota. V zemích, kde se obřízka běžně neprovádí, je možné zvážit rekonstrukci s použitím předkožky. Při korekci tubularizované incidované uretrální ploténky (TIP) je třeba rodičům doporučit užití štěpu z tunika dartos předkožky; snižuje se tak pravděpodobnost vzniku píštěle. (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B) [6].

Drenáž moči je zajištěna transuretrálním dripping stentem nebo suprapubickým katétre. Někteří lékaři po korekci distální hypospadie drenáž nezavádějí. Obvyklou metodou je cirkulární obvaz s mírnou kompresí a profylaktické podání antibiotik. Existuje celá řada možností, po jakou dobu ponechat zavedený stent nebo obvaz. Vzhledem k nedostatku dostupných důkazů nelze stanovit žádná doporučení.

5.4 Literatura

1. Belman AB. Hypospadias and chordee. In: Belman AB, King LR, Kramer SA, eds. *Clinical pediatric urology*. 4th edn. London: Martin Dunitz, 2002, pp. 1061-1092.
2. Mouriquand PDE, Mure Y. Hypospadias. In: *Pediatric urology*. Gearhart JP, Rink RR, Mouriquand PDE, eds. Philadelphia: WB Saunders 2001, pp. 713-728.
3. Weidner IS, Moller H, Jensen TK, Skakkebaek NE. Risk factors for cryptorchidism and hypospadias. *J Urol* 1999;161:1606-1609. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10210427&query_hl=156&itool=pubmed_docsum
4. Baskin LS, Duckett JW, Ueoka K, Seibold J, Snyder HM 3rd. Changing concepts of hypospadias curvature lead to more onlay island flap procedures. *J Urol* 1994;151:191-196. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8254812&query_hl=132&itool=pubmed_docsum
5. Hollowell JG, Keating MA, Snyder HM 3rd, Duckett JW. Preservation of the urethral plate in hypospadias repair: extended applications and further experience with the onlay island flap urethroplasty. *J Urol* 1990;143:98-101; discussion 100-101. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2294275&query_hl=140&itool=pubmed_docsum
6. El-Sherbiny MT, Hafez AT, Dawaba MS, Shorrah AA, Bazeed MA. Comprehensive analysis of tubularized incised-plate urethroplasty in primary and re-operative hypospadias. *BJU Int* 2004;93:1057-1061. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15142164&query_hl=26&itool=pubmed_docsum
7. Riccabona M, Oswald J, Koen M, Beckers G, Schrey A, Lusuardi L. Comprehensive analysis of six years experience in tubularized incised plate urethroplasty and its extended application in primary and secondary hypospadias repair. *Eur Urol* 2003;44:714-719. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14644125&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
8. Snodgrass W, Koyle M, Manzoni G, Hurwitz R, Caldame A, Ehrlich R. Tubularized incised plate hypospadias repair: results of a multicenter experi-

ence. *J Urol* 1996;156:839-841. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8683797&query_hl=152&itool=pubmed_docsum

9. Snodgrass WT, Lorenzo A. Tubularized incised-plate urethroplasty for proximal hypospadias. *BJU Int* 2002;89:90-93.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11849169&query_hl=154&itool=pubmed_docsum

10. Meyer-Junghanel L, Petersen C, Mildemberger H. Experience with repair of 120 hypospadias using Mathieu's procedure. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5:355-357.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8773227&query_hl=145&itool=pubmed_docsum

11. Kocvara R, Dvoracek J. Inlay-onlay flap urethroplasty for hypospadias and urethral stricture repair. *J Urol* 1997;158:2142-2145.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9366331&query_hl=142&itool=pubmed_docsum

12. Perovic S, Vukadinovic V. Onlay island flap urethroplasty for severe hypospadias: a variant of the technique. *J Urol* 1994;151:711-714.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8308994&query_hl=20&itool=pubmed_docsum

13. Bracka A. Hypospadias repair: the two-stage alternative. *Br J Urol* 1995;76(Suppl 3):31-41.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8535768&query_hl=134&itool=pubmed_docsum

14. Retik AB, Bauer SB, Mandell J, Peters CA, Colodny A, Atala A. Management of severe hypospadias with a 2-stage repair. *J Urol* 1994;152:749-751.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8022010&query_hl=148&itool=pubmed_docsum

15. Ahmed S, Gough DC. Buccal mucosal graft for secondary hypospadias repair and urethral replacement. *Br J Urol* 1997;80:328-330.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9284210&query_hl=129&itool=pubmed_docsum

16. Caldame AA, Edstrom LE, Koyle MA, Rabinowitz R, Hulbert WC. Buccal mucosal grafts for urethral reconstruction. *Urology* 1998;51(5A Suppl):15-19.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9610551&query_hl=136&itool=pubmed_docsum

6. KONGENITÁLNÍ ZAKŘIVENÍ PENISU

6.1 Úvod

Zakřivení penisu může být ventrální, dorzální nebo laterální. Většina ventrálních zakřivení vzniká následkem chordy nebo ventrální dysplazie kavernózních těles spojené s hypospadií [1]. Dorzální zakřivení je většinou doprovázeno epispadií [2]. Samotné zakřivení penisu se vyskytuje velmi vzácně, s incidencí asi 0,6 % [3] (úroveň důkazu 2). Zakřivení je způsobeno asymetrií kavernózních těles [1,4].

Zakřivení 30 ° je považováno za klinicky signifikantní, zakřivení větší než 60 °

může v dospělosti bránit uspokojivému pohlavnímu styku [5] (úroveň důkazu 4).

6.2 Diagnostika

Diagnóza je stanovena pomocí uměle vyvolané erekce během korekce hypospadie nebo epispadie [6]. Vzhledem k tomu, že penis vypadá normálně, není izolovaná anomálie identifikována až do pozdního dětství. Zakřivení lze rozpoznat pouze při erekci.

6.3 Léčba

Léčbou je v těchto případech operace. Stupeň zakřivení se stanovuje při uměle vyvolané erekci. Za stejných podmínek se také kontroluje symetrie po korekci [6].

U hypospadie je nejprve uvolněna chorda spojená s napětím ventrální kůže a spongiozními tělesy. Pouze u malého počtu případů je zakřivení penisu způsobeno krátkou uretrální ploténkou, kterou je nutno přerušit. Pro korekci korporeálního zahnutí u samotného zakřivení nebo u zakřivení spojeného s hypospadií se užívají různé techniky plikace kavernózních těles (ortoplastika) [5].

U epispadie je pro narovnáání penisu obvykle nutné úplné uvolnění uretry z tělesa a provedení různých druhů korporoplastiky, a to s korporotomií nebo bez ní [7,8].

6.4 Literatura

1. Baskin LS, Duckett JW, Lue TF. Penile curvature. *Urology* 1996;48:347-356. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8804484&query_hl=66&itool=pubmed_docsum
2. Baka-Jakubiak M. Combined bladder neck, urethral and penile reconstruction in boys with the exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2000;86:513-518. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10971283&query_hl=68&itool=pubmed_docsum
3. Yachia D, Beyar M, Aridogan IA, Dascalu S. The incidence of congenital penile curvature. *J Urol* 1993;150:1478-1479. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8411431&query_hl=70&itool=pubmed_docsum
4. Cendron M. Disorders of the penis and scrotum. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. *Pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, Philadelphia, 2001, pp. 729-737.
5. Ebbelohj J, Metz P. Congenital penile angulation. *BJU Int* 1987;60:264-266. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3676675&query_hl=72&itool=pubmed_docsum
6. Gittes RF, McLaughlin AP 3rd. Injection technique to induce penile erection. *Urology* 1974;4:473-474. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=>

Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4418594&query_hl=74&itool=pubmed_docsum

7. Woodhouse CRJ. The genitalia in exstrophy and epispadias. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders 2001, pp. 557-564.

8. Zaontz MR, Steckler RE, Shortliffe LM, Kogan BA, Baskin L, Tekgul S. Multicenter experience with the Mitchell technique for epispadias repair. J Urol 1998;160:172-176.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9628644&query_hl=76&itool=pubmed_docsum

7. VARIKOKÉLA U DĚTÍ A DOSPÍVAJÍCÍCH

Varikokéla je definována jako abnormální dilatace testikulárních žil v plexu pampiniformis způsobená venózním refluxem. U chlapců mladších 10 let se vyskytuje pouze ojediněle a nejčastěji se objevuje na počátku puberty. Varikokéla se vyskytuje u 15–20 % adolescentů, podobná incidence se uvádí i v dospělosti. Obvykle se nachází na levé straně (78–93 % případů). Varikokéla na pravé straně se objevuje méně často, obvykle je identifikována při bilaterální varikokéle, velmi zřídka se vyskytuje jako samostatný nález [1,2].

Varikokéla vzniká při zrychlení růstu organismu, avšak mechanismus jejího vzniku zatím není zcela objasněn. Následkem tepelného stresu, androgenní deprivace a nahromadění toxických látek může varikokéla vyvolat apoptické procesy. U 20 % adolescentů s varikokélou dojde k závažnému poškození, u 46 % postižených adolescentů jsou zjištěny abnormální nálezy. Histologický nález je u dětí, adolescentů a infertilních mužů podobný. U 70 % pacientů s varikokélou II. a III. stupně byl zjištěn úbytek testikulárního objemu. Výsledky studií zjišťujících souvislost mezi hypoplastickým varletem a špatnou kvalitou spermatu jsou však nejsou jednoznačné [3,4].

Několik autorů se zabývalo zvratem testikulárního růstu u adolescentů, u nichž byla provedena varikokelektomie (úroveň důkazu 2) [5,6]. To však lze částečně připisovat testikulárnímu otoku souvisejícímu s přerušením lymfatických cév [7] (úroveň důkazu 2).

U přibližně 20 % adolescentů trpících varikokélou se objeví obtíže s plodností [8]. Nepříznivý vliv varikokély v průběhu času sílí. Po varikokelektomii provedené

u adolescentů bylo prokázáno zlepšení parametrů semenné tekutiny [3,9] (úroveň důkazu 1).

7.2 Diagnostika

Varikokéla je nejčastěji asymptomatická, v tomto věku způsobuje bolest pouze výjimečně. Může ji identifikovat sám pacient, jeho rodič nebo dětským lékař při běžné prohlídce. Diagnóza vychází z klinických nálezů rozšířených a zatočených žil ve vzpřímeném postoji, žíly jsou lépe viditelné při Valsavově manévru.

Varikokéla je klasifikována 3 stupni:

- grade I - Valsalva-pozitivní (hmatná pouze při Valsavově manévru)
- grade II - hmatná (hmatná i bez Valsavova manévru)
- grade III - viditelná (viditelná i z větší vzdálenosti) [10]

Při palpaci bychom měli zkontrolovat velikost obou varlat, abychom případně detegovali přítomnost menšího varlete.

Venózní reflux do pampiniformního plexu je diagnostikován pomocí Dopplerova ultrazvukového vyšetření v poloze na zádech i ve stoje [11]. Venózní reflux detegovaný pomocí ultrazvukového vyšetření je klasifikován jako subklinická varikokéla. Ultrazvukové vyšetření zahrnuje zhodnocení testikulárního objemu, aby se vyloučila testikulární hypoplazie. U adolescentů je za hypoplastické považováno varle menší o 2 ml než varle druhé [1] (úroveň důkazu 4).

Vzhledem k tomu, že u těchto pacientů byly zjištěny změny v histopatologické charakteristice varlat, považujeme při hodnocení testikulárního poškození za spolehlivý stimulační test supranormální odpovědi folikuly stimulačního hormonu (FSH) a luteinizačního hormonu (LH) na hormon vylučující luteinizační hormon (LHRH) [9,12].

7.3 Terapie

Operační intervence spočívá v podvázání nebo okluzi interních spermatických žil. Podvaz je prováděn na různé úrovni:

- ingvinální (nebo subingvinální) mikrochirurgický podvaz
- supraingvinální podvaz, užívající otevřenou nebo laparoskopickou techniku [13-16]

Výhodou první techniky je její malá invazivita. Výhodou druhé techniky spočívá v tom, že se podvazuje poměrně malý počet žil a že incidentální přerušeni interní spermatické arterie na supraingvinální úrovni je bezpečné.

Při operačním podvazu se doporučuje užití některého typu optického zvětšení (mikroskopické nebo laparoskopické zvětšení), protože v úrovni interního prstence má interní spermatická arterie pouze 0,5 mm v průměru [13-15,17]. Míra recidivy je obvykle méně než 10 %. Angiografická okluze spočívá v retrográdní nebo antegrádní sklerotizaci interních spermatických žil [18,19].

Preferovanou technikou je varikokelektomie zachovávající lymfatické cévy; touto technikou předcházíme tvorbě hydrokély a vzniku testikulární hypertrofie a dosáhne lepší testikulární funkce při LHRH stimulačním testu (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení A) [7,13,16,17,20]. Metodami volby jsou subingvinální mikrochirurgická (mikroskopická) rekonstrukce nebo supraingvinální otevřená nebo laparoskopická lymfatické cévy zachovávající rekonstrukce.

Požadavky splňuje i angiografická okluze interních spermatických žil. Přestože je tato metoda méně invazivní, má vyšší míru selhání (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B) [1,19].

Neexistují žádné důkazy, že by léčba varikokély v dětství vykazovala lepší andrologické výsledky než operace prováděná v pozdějším věku. Kritéria opravňující indikaci varikokelektomie u dětí a adolescentů zahrnují [1,21]:

- varikokéla vyskytující se u malého varlete
- další testikulární stav ovlivňující fertilitu
- bilaterální hmatná varikokéla
- patologická kvalita spermatu (u starších adolescentů)
- varikokéla související s abnormální odpovědí na LHRH stimulační test
- symptomatická varikokéla

Oprávněná může být i rekonstrukce varikokély velkého rozsahu, která způsobuje fyzický nebo psychologický diskomfort. Ostatní druhy varikokély by měly být

sledovány do doby, kdy se dá spolehlivě analyzovat sperma (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

7.4 Literatura

- Kogan SJ. The pediatric varicocele. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp. 763-773.
- Oster J. Varicocele in children and adolescents. An investigation of the incidence among Danish school children. *Scand J Urol Nephrol*;1971;27-32. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5092015&query_hl=80&itool=pubmed_docsum
- Laven JS, Haans LC, Mali WP, te Velde ER, Wensing CJ, Eimers JM. Effects of varicocele treatment in adolescents: a randomized study. *Fertil Steril* 1992;58: 756-762. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1426322&query_hl=84&itool=pubmed_docsum
- Pinto KJ, Kroovand RL, Jarow JP. Varicocele related testicular atrophy and its predictive effect upon fertility. *J Urol* 1994;152:788-790. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8022015&query_hl=85&itool=pubmed_docsum
- Kass EJ, Belman AB. Reversal of testicular growth failure by varicocele ligation. *J Urol* 1987; 137:475-476. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3820376&query_hl=88&itool=pubmed_docsum
- Paduch DA, Niedzielski J. Repair versus observation in adolescent varicocele: a prospective study. *J Urol* 1997;158:1128-1132. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9258155&query_hl=91&itool=pubmed_docsum
- Kocvara R, Dolezal J, Hampl R, Povysil C, Dvoracek J, Hill M, Dite Z, Stanek Z, Novak K. Division of lymphatic vessels at varicocelectomy leads to testicular oedema and decline in testicular function according to the LH-RH analogue stimulation test. *Eur Urol* 2003;43:430-435. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12667726&query_hl=93&itool=pubmed_docsum
- World Health Organization. The influence of varicocele on parameters of fertility in a large group of men presenting to infertility clinics. *Fertil Steril* 1992;57: 1289-1293. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1601152&query_hl=95&itool=pubmed_docsum
- Okuyama A, Nakamura M, Namiki M, Takeyama M, Utsunomiya M, Fujioka H, Itatani H, Matsuda M, Matsumoto K, Sdonoda T. Surgical repair of varicocele at puberty: preventive treatment for fertility improvement. *J Urol* 1988;139:562-564. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3343743&query_hl=97&itool=pubmed_docsum
- Dubin L, Amelar RD. Varicocele size and results of varicocelectomy in selected subfertile men with a varicocele. *Fertil Steril* 1970;21:606-609. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5433164&query_hl=99&itool=pubmed_docsum
- Tasci AI, Resim S, Caskurlu T, Dincel C, Bayraktar Z, Gurbuz G. Color Doppler ultrasonography and spectral analysis of venous flow in diagnosis of varicocele. *Eur Urol* 2001;39:316-321. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11275726&query_hl=101&itool=pubmed_docsum
- Aragona F, Ragazzi R, Pozzan GB, De Caro R, Munari PF, Milani C, Glazel GP. Correlation of testicular volume, histology and LHRH test in adolescents with idiopathic varicocele. *Eur Urol* 1994;26:61-66. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7925532&query_hl=103&itool=pubmed_docsum
- Goldstein M, Gilbert BR, Dicker AP, Dwosh J, Gneco C. Microsurgical inguinal varicocelectomy with delivery of the testis: an artery and lymphatic sparing technique. *J Urol* 1992;148:1808-1811. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433614&query_hl=106&itool=pubmed_docsum
- Hopps CV, Lemer ML, Schlegel PN, Goldstein M. Intraoperative varicocele anatomy: a microscopic study of the inguinal versus subinguinal approach. *J Urol* 2003;170:2366-2370. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634418&query_hl=108&itool=pubmed_docsum
- Kocvara R, Dvoracek J, Sedlacek J, Dite Z, Novak K. Lymphatic-sparing laparoscopic varicocelectomy: a microsurgical repair. *J Urol* 2005;173:1751-1754. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15821575&query_hl=110&itool=pubmed_docsum
- Riccabona M, Oswald J, Koen M, Lusuardi L, Radmayr C, Bartsch G. Optimizing the operative treatment of boys with varicocele: sequential comparison of 4 techniques. *J Urol* 2003;169:666-668. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12544340&query_hl=113&itool=pubmed_docsum
- Marmar J, Benoff S. New scientific information related to varicoceles. (Editorial.) *J Urol* 2003;170: 2371-2373. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634419&query_hl=115&itool=pubmed_docsum
- Mazzoni G, Minucci S, Gentile V. Recurrent varicocele: role of antegrade sclerotherapy as first choice treatment. *Eur Urol* 2002;41:614-618; discussion 618. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12074778&query_hl=117&itool=pubmed_docsum
- Thon WF, Gall H, Danz B, Bahren W, Sigmund G. Percutaneous sclerotherapy of idiopathic varicocele in childhood: a preliminary report. *J Urol* 1989;141: 913-915. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2926889&query_hl=119&itool=pubmed_docsum
- Minevich E, Wacksman J, Lewis AG, Sheldon CA. Inguinal microsurgical varicocelectomy in the adolescent: technique and preliminary results. *J Urol* 1998; 159:1022-1024. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474223&query_hl=121&itool=pubmed_docsum
- Kass EJ, Reitelman C. The adolescent with a varicocele: who needs repair? *Probl Urol* 1994;8:507-517.

8. MIKROPENIS

8.1 Úvod

Mikropenis je malý, ale jinak normálně utvořený penis, s délkou menší než 2,5 SD (směrodatná odchylka) než je střední hodnota [1-3].

Vedle idiopatického mikropenisu byly zjištěny 2 hlavní příčiny abnormální hormonální stimulace:

- hypogonadotropický hypogonadismus (následek nedostatečné sekrece GnRH)
- hypergonadotropický hypogonadismus (následek selhání produkce testosteronu ve varlatech)

8.2 Diagnóza

Penis se měří z dorzální strany v nataženém stavu od symfýzy stydké kosti po špičku žaludu [1]. Kavernózní tělesa jsou hmatná, šourek je často malý a varlata mohou být malá a sestouplá. Mikropenis je třeba odlišit od zanořeného penisu, který má obvykle normální velikost.

Při počátečním vyšetření musíme zjistit, zda má etiologie mikropenisu centrální (hypotalamickou/hypofyzární) nebo testikulární povahu. Okamžitě je třeba provést pediatrické endokrinologické vyšetření. U všech pacientů s mikropeniselem je nutné určit karyotyp. Hodnotí se endokrinní testikulární funkce (počáteční hodnota a hodnota stimulovaného testosteronu, LH a FSH v séru). Hodnoty stimulovaného hormonu nám mohou poskytnout představu o potenciálním růstu penisu. U pacientů s nehmotnými varlaty a hypogonadotropickým hypogonadizmem je třeba - abychom potvrdili syndromu chybějících varlat nebo intraabdominálních nesestouplých hypoplastických varlat - provést laparoskopii. Toto vyšetření lze odložit až do 1. roku dítěte [2].

8.3 Léčba

Hypofyzární nebo testikulární nedostatečnost je léčena pediatrickými endokrinologem. U pacientů s testikulárním selháním a prokázanou citlivostí na androgeny se během dětství a puberty, v zájmu stimulace růstu penisu, doporučuje androgenní terapie (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B) [4-7]. V případě androgenní insenzitivity je třeba zvážit sexuální funkci a konverzi pohlaví [8-10].

8.4 Literatura

- Feldman KW, Smith DW. Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants. *J Pediatr* 1975;86:395-398. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1113226&query_hl=158&itool=pubmed_docsum
- Aaronson IA. Micropenis; medical and surgical implications. *J Urol* 1994;152:4-14.

3. Gonzales JR. Micropenis. AUA Update Series 1983;2:1.
4. Burstein S, Grumbach MM, Kaplan SL. Early determination of androgen-responsiveness is important in the management of microphallus. Lancet 1979;2: 983-986.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=91775&query_hl=163&itool=pubmed_docsum
5. Choi SK, Han SW, Kim DH, de Lignieres B. Transdermal dihydrotestosterone therapy and its effects on patients with microphallus. J Urol 1993;150: 657-660.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8326617&query_hl=166&itool=pubmed_docsum
6. Diamond M. Pediatric management of ambiguous and traumatized genitalia. J Urol 1999; 162:1021-1028.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458424&query_hl=169&itool=pubmed_docsum
7. Bin-Abbas B, Conte FA, Grumbach MM, Kaplan SL. Congenital hypogonadotrophic hypogonadism and micropenis: effect of testosterone treatment on adult penile size. Why sex reversal is not indicated. J Pediatr 1999;134:579-583.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10228293&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
8. Calikoglu AS. Should boys with micropenis be reared as girls? J Pediatr 1999;134:537-538.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10228285&query_hl=10&itool=pubmed_docsum
9. Reilly JM, Woodhouse CR. Small penis and the male sexual role. J Urol 1989;142:569-571.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2746779&query_hl=15&itool=pubmed_docsum
10. Husmann DA. The androgen insensitive micropenis: long-term follow-up into adulthood. J Pediatr Endocrinol Metab 2004;17:1037-1041.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15379413&query_hl=17&itool=pubmed_docsum

9. MIKČNÍ DYSFUNKCE

9.1 Úvod

Mikční dysfunkce je termín užívaný pro problémy funkční inkontinence u dětí. Po vyloučení uropatie nebo neuropatie je inkontinence u dětí zařazena do skupiny „mikční dysfunkce“. Jedinou výjimkou je občasné noční pomočování, které nazýváme enuréza.

Přestože nemáme k dispozici přesné údaje, je zřejmé, že incidence mikční dysfunkce se zvyšuje. Zvýšení této incidence můžeme přičítat změnám v nácviu užívání toalety a zvykům souvisejícím s moderním životním stylem, nemáme však k dispozici dostatek důkazů. Spíše lze říci, že moderní život a vyšší hygienický standard pravděpodobně vedly ke zvýšené pozornosti věnované problémům inkonti-

nence, zvýšení prevalence lze tedy zřejmě připisovat zvýšené pozornosti.

9.2 Definice

Mikční dysfunkce je stav, kdy jsou přítomny symptomy dolních cest močových (lower urinary tract symptoms - LUTS), ke kterým patří urgence, inkontinence, slabý proud, retardované močení, frekvence a infekce močových cest, ovšem bez zjevné uropatie nebo neuropatie.

Normální jímavý objem normálního močového měchýře při normální mikci jsou spojeny s nízkým tlakem a adekvátním naplněním kapacity měchýře. Následuje kontinuální kontrakce detruzoru, které způsobují úplné vyprázdnění močového měchýře, spojené s adekvátním uvolněním svěračového komplexu. Normální hromadění moči v močovém měchýři a jeho následné vyprázdnění je ovládáno složitou interakcí mezi míchou, mozkovým kmenem, středním mozem a vyššími kortikálními strukturami, která souvisí s komplexní integrací sympatickou, parasympatickou a somatickou inervací.

Je pochopitelné, že tento složitý kontrolní mechanismus je náchylný ke vzniku různých druhů dysfunkcí. Při raném vytváření normálního mechanismu mikční kontroly může dojít k různým funkčním poruchám detruzoro-sfinkterového komplexu. Mikční dysfunkce je proto považována za známku neúplného nebo opožděného vývoje komplexu močového měchýře a sfinkteru.

Normální kontrolu nad močovým měchýřem během dne dítě získává mezi 2. a 3. rokem života, zatímco noční kontroly dosahuje mezi 3. a 7. rokem.

Mikční dysfunkci lze rozdělit do 2 hlavních skupin: dysfunkce plnicí fáze a dysfunkce vyprazdňovací fáze.

9.2.1 Dysfunkce plnicí fáze

U dysfunkce plnicí fáze může docházet k nadměrné aktivitě detruzoru podobně jako u hyperaktivního močového měchýře nebo syndromu urgence, k jeho snížené aktivitě nebo detruzoru se zvýšenou kompliancí (dříve nazývaném líný močový měchýř).

9.2.2 Dysfunkce vyprazdňovací fáze

U dysfunkce vyprazdňovací fáze je hlavním problémem interference se svěračem pánevního dna během kontrakce detruzoru. V závislosti na míře interference se sfinkterem a pánevním dnem jsou popsány různé stupně dysfunkce. Slabá interference vede k močení typu tzv. staccato, zatímco silnější interference vede, vzhledem k neschopnosti uvolnit se během mikce, k přerušování mikce a napínání.

Dysfunkce svěrače močového měchýře často souvisí s dysfunkcí střevní činnosti, jako je například zácpa nebo špinění. V některých případech můžeme pozorovat sekundární anatomické změny jako například trabekulizace, divertikly a vezikoureterální reflux.

9.3 Diagnostika

Pro určení diagnózy je nutný neinvazivní screening, který sestává z odebrání anamnézy, klinického vyšetření, uroflowmetrie, ultrazvukového vyšetření a zavedení mikčního diáře.

U dětí odebíráme anamnézu s pomocí rodičů i dítěte; doporučuje se strukturovaný přístup, tj. použití dotazníku. Mnohé znaky a symptomy související s močením a cílené otázky. Pro zjištění frekvence močení, objemu vymočené moči a pitného režimu dítěte je nutné zavést mikční diář. Odebrání anamnézy by mělo zahrnovat i zhodnocení střevní funkce.

Během klinického vyšetření - abychom vyloučili zřejmou uropatii a neuropatii - musíme vyšetřit genitálu, lumbosakrální části míchy a dolních končetin. Uroflowmetrie postmikčním reziduem umožňuje zhodnotit vyprazdňovací schopnost, zatímco ultrazvukové vyšetření horních cest močových umožňuje zjistit sekundární anatomické změny. Mikční diář poskytuje informace týkající se funkce uchování moči a frekvence inkontinence, tzv. pad test může pomoci kvantifikovat únik moči.

V případě, kdy je terapie rezistentní k počáteční léčbě nebo v případě selhání dřívější léčby, se doporučuje opakované vyšetření a další videourodynamické testy. V některých případech mohou být přítomny méně závažné urologické nebo neuro-

logické obtíže, které můžeme odhalit jen pomocí urodynamického vyšetření.

V případě anatomických obtíží, jako je uretrální chlopeč, syringokéla, kongenitální obstrukční posteriorní uretrální membrána (COPUM) nebo Moormannův prstenec, bývá nutná cystoskopie a následná léčba. V případě podezření na neuropatické onemocnění nám může MRI lumbosakrální části páteře a míchy pomoci vyloučit napnutí míchy, lipom, nebo jiné vzácně se vyskytující onemocnění. Dětem, které mají psychické problémy spojené s mikční dysfunkcí, může pomoci návštěva psychologa.

9.4 Léčba

Léčba mikční dysfunkce se skládá z rehabilitace dolních cest močových, nazývané uroterapie. Uroterapie je neoperační, nefarmakologická léčba funkce dolních cest močových (LUT). Je to poměrně rozsáhlá oblast, zahrnující různé terapie vedené uroterapeuty a dalšími odborníky. Uroterapii lze rozdělit na standardní terapii a specifickou intervenci.

9.4.1 Standardní terapie

Při standardní uroterapii se neprovádí žádná intervence. Skládá se z následujících částí:

- poskytnutí informací a vyvrácení mylných domněnek, což zahrnuje popis normální funkce LUT a jeho odchylky od normálu u daného dítěte
- instruktáž týkající se řešení problému, tj. návyk na pravidelné močení, odnaučení se zdržovat moč atd.
- konzultace životního stylu týkající se příjmu tekutin, prevence zácpy atd.
- monitorování symptomů a návyků spojených s močením pomocí mikčního diáře nebo tabulek uvádějících frekvenci a objem
- podporu poskytovatele péče při pravidelných kontrolách

Většina studií zabývajících se významenem programu uroterapie je retrospektivní. Nezávisle na jednotlivých částech uroterapie je udávána 80% míra úspěšnosti. Vzhledem k tomu, že většina studií je retrospektivních a nekontrolovaných, je úroveň důkazu nízká.

9.4.2 Specifická intervence

Kromě uroterapie existují specifické přístupy, např. fyzioterapie (posilování pánevního dna apod.), biofeedback, alarm terapie a neurostimulace. Každý z uvedených specifických druhů léčby měl sice dobré výsledky, avšak úroveň důkazu je vzhledem k absenci randomizovaných kontrolovaných studií (RCT) nízká.

V některých případech můžeme připojit i farmakoterapii. Při léčbě byl prokázán účinek antispazmodik a anticholinergik. Vzhledem k tomu, že doposud nebyly publikovány RCT týkající se farmakoterapie, je úroveň důkazu nízká. Alfablokátory jsou aplikovány pouze sporadicky a jejich účinnost je třeba prokázat.

Důkazy dnes dostupné ukazují (napovídají), že úspěch intervence závisí spíše na míře pozornosti věnované inkontinenci a na samém zavedení tréninku než na druhu a intenzitě tréninku.

9.5 Literatura

1. Van Gool JD, Hjalmas K, Tamminen-Mobius T, Olbing H. Historical clues to the complex of dysfunctional voiding, urinary tract infection and vesicoureteral reflux. The International Reflux Study in Children. *J Urol* 1992;148:1699-1702. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433591&query_hl=177&itool=pubmed_docsum
2. Hellstrom AL, Hanson E, Hansson S, Hjalmas K, Jodal U. Micturition habits and incontinence in 7-year-old Swedish school entrants. *Eur J Pediatr* 1990;149:434-437. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2332015&query_hl=179&itool=pubmed_docsum
3. Hellstrom AL, Hjalmas K, Jodal U. Rehabilitation of the dysfunctional bladder in children: method and 3-year followup. *J Urol* 1987;138:847-849. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3656544&query_hl=181&itool=pubmed_docsum
4. Hellstrom AL. Urotherapy in children with dysfunctional bladder. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1992;141:106-107. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1609245&query_hl=183&itool=pubmed_docsum
5. Hoebcke P, Vande Walle J, Theunis M, De Paepe H, Oosterlinck W, Renson C. Outpatient pelvic-floor therapy in girls with daytime incontinence and dysfunctional voiding. *Urology* 1996;48:923-927. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8973679&query_hl=186&itool=pubmed_docsum
6. Hoebcke PB, Vande Walle J. The pharmacology of paediatric incontinence. *BJU Int* 2000;86:581-589. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10971299&query_hl=188&itool=pubmed_docsum
7. McKenna PH, Herndon CD, Connery S, Ferrer FA. Pelvic floor muscle retraining for pediatric voiding dysfunction using interactive computer games. *J Urol* 1999;162:1056-1062. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458431&query_hl=190&itool=pubmed_docsum

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458431&query_hl=190&itool=pubmed_docsum

8. Shei Dei Yang S, Wang CC. Outpatient biofeedback relaxation of the pelvic floor in treating pediatric dysfunctional voiding: a short-course program is effective. *Urol Int* 2005;74:118-122. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15756062&query_hl=192&itool=pubmed_docsum

9. Vijverberg MA, Elzinga-Plomp A, Messer AP, van Gool JD, de Jong TP. Bladder rehabilitation, the effect of a cognitive training programme on urge incontinence. *Eur Urol* 1997;31:68-72. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9032538&query_hl=194&itool=pubmed_docsum

10. Akbal C, Genc Y, Burgu B, Ozden E, Tekgul S. Dysfunctional voiding and incontinence scoring system: quantitative evaluation of incontinence symptoms in pediatric population. *J Urol* 2005;173:969-973. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15711352&query_hl=196&itool=pubmed_docsum

10. ENURÉZA (MONOSYPTOMATICKÁ)

10.1 Úvod

Noční pomočování vyskytující se pouze jako jediný symptom, se nazývá enuréza. Při 5–10% prevalenci tohoto onemocnění ve věku 7 let je enuréza jedním z nejčastějších dětských onemocnění. Při 15% míře spontánního vyléčení je enuréza považována za poměrně benigní onemocnění [1,2].

U 7 ze 100 dětí, které se ve věku 7 let pomočují, však tento problém přetrvává do dospělosti. Vzhledem k tomu, že je toto onemocnění značně stresující a vystavuje děti psychickému tlaku, což vede ke snížení sebevědomí, doporučuje se započít léčbu kolem 6–7 let. Míra spontánního vyléčení je v nízkém věku poměrně vysoká, léčba tedy není nezbytná. Než začneme s léčbou, musíme posoudit psychický stav dítěte, očekávání rodiny, sociální podmínky a kulturní pozadí.

10.2 Definice

Enuréza je stav vyznačující se symptomy inkontinence, k níž dochází během noci. Jakékoliv pomočování během spánku ve věku vyšším než 5 let je považováno za enurézu. Co je však nejdůležitější: v tomto případě se jedná pouze o jediný symptom. Než stanovíme diagnózu enurézy, je třeba důkladně odebrání anamnézy, které vyloučí další symptomy vyskytující se během dne. V případě jakýchkoliv dalších

symptomů souvisejících s močovými cestami se bude jednat o druh mikční dysfunkce [3].

Pokud se symptomy vyskytují stále a pacient se pomočuje déle než 6 měsíců bez přerušování, jedná se o primární enurézu. V případě, že se po dobu 6 měsíců symptomy neprojeví, se jedná o sekundární enurézu. Z genetického hlediska představuje enuréza složitou a heterogenní poruchu. Lokusy byly popsány na chromozomech 12, 13a 22 [3].

Při patofyziologii této poruchy hrají významnou roli 3 faktory:

- velký objem moči vytvořené v průběhu noci
- malá kapacita močového měchýře nebo zvýšená činnost detruzoru v průběhu noci
- porucha probouzení

Následkem nerovnováhy mezi objemem nočního výdeje moči a noční kapacitou močového měchýře se močový měchýř v noci snadno naplní a dítě se buď probudí, aby ho mohlo vyprázdnit, nebo se v případě poruchy probouzení pomocí během spánku [1-3].

10.3 Diagnostika

Diagnóza je stanovena pomocí odebrání anamnézy. Pokud je noční pomočování skutečně jediným symptomem, není nutné další vyšetření. Mikční diář, zaznamenávající funkci močového měchýře během dne a objem moči vymočené v průběhu noci, nám pomůže zvolit způsob léčby. Ranní zvažení plenek a zjištění objemu ranní moči nám poskytne představu o noční tvorbě moči. Zaznamenávání denní kapacity močového měchýře poskytne odhad kapacity močového měchýře, kterou porovnáme s normálními hodnotami pro daný věk [4]. U většiny dětí je noční pomočování familiární problém, větší na takto postižených dětí má případ nočního pomočování v rodinné anamnéze.

10.4 Léčba

Před započítáním alarmující léčby nebo medikamentózní léčby je třeba zvážit jednoduché terapeutické intervence.

10.4.1 Opatření podporující léčbu

Vysvětlíme-li dítěti a jeho rodičům podsta-

tu onemocnění, pomůžeme odstranit předsudky. Společně s dítětem a jeho rodiči bychom měli zhodnotit pitný režim a způsob stravování, zdůraznit normální příjem tekutin v průběhu dne a snížení příjmu tekutin před spaním. Metoda zaznamenávání noci, kdy se dítě pomočí a kdy nikoliv, do tabulky umožňuje posoudit úspěšnost.

Nejdříve bychom dítěti měli poskytnout informace, podporu a motivaci. Máme k dispozici důkazy, které napovídají, že podpurná terapie je účinnější než vyčkávání, přestože míra vyléčení není signifikantně vysoká. Podpurná terapie jako první řešení má vysoký stupeň doporučení [4].

V případě, že nejsou podpurná opatření účinná, je třeba zvážit další možnosti léčby, z nichž nevyznamnější jsou farmakologická léčba a terapie užívající alarmující opatření.

10.4.2 Terapie užívající alarmující opatření

Terapie užívající alarmující opatření má nejvyšší stupeň doporučení (stupeň doporučení A). Je nejvhodnějším druhem léčby při poruše probouzení. Touto terapií můžeme dosáhnout až 80% míry počáteční úspěšnosti, s nízkou mírou výskytu relapsu, zejména v případě, že noční diuréza není příliš signifikantní a kapacita močového měchýře není příliš nízká [5].

10.4.3 Medikace

V případě signifikantní noční diurézy lze dosáhnout úspěchu při užití 10–40 µg desmopresinu (DDAVP) nazálním sprejem nebo 200–400 µg v tabletách. Míra relapsu je však po ukončení léčby DDAVP vyšší [4]. Pokud je kapacita močového měchýře nižší, můžeme podávat antispazmodika nebo anticholinergika [4]. Při aplikaci imipraminu, který je oblíbeným medikamentem při léčbě enurézy, dosahujeme pouze 50% míry odpovědi a vysoké míry relapsu. Při jeho užití byla také zaznamenána kardiotoxicita a úmrtí na předávkování, proto bychom se měli jeho aplikaci vyhnout.

10.5 Literatura

1. Lackgren G, Hjalmas K, van Gool J, von Gontard A, de Gennaro M, Lottmann H, Terho P. Nocturnal enuresis: a suggestion for a European treatment strategy. *Acta Paediatr* 1999;88:679-690.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10419258&query_hl=1&itool=pubmed_docsum

2. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *International Children's Continence Society. Br J Urol* 1998; 81(Suppl 3):1-16.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9634012&query_hl=3&itool=pubmed_docsum

3. Neveus T, Lackgren G, Tuvemo T, Hetta J, Hjalmas K, Stenberg A. Enuresis - background and treatment. *Scand J Urol Nephrol* 2000;206(Suppl):1-44.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11196246&query_hl=5&itool=pubmed_docsum

4. Hjalmas K, Arnold T, Bower W, Caione P, Chiozza LM, von Gontard A, Han SW, Husman DA, Kawauchi A, Lackgren G, Lottmann H, Mark S, Rittig S, Robson L, Walle JV, Yeung CK. Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol* 2004;171:2545-2561.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15118418&query_hl=7&itool=pubmed_docsum

5. Glazener CM, Evans JH, Peto RE. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;(2):CD002911.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15846643&query_hl=9&itool=pubmed_docsum

11. ŘEŠENÍ NEUROGENNÍHO MOČOVÉHO MĚCHÝŘE U DĚTÍ

11.1 Úvod

Řešení dysfunkce svěrače neurogenního močového měchýře u dětí zaznamenalo v uplynulých letech významné změny. Přestože jsou plenky, permanentní katétry i externí zařízení, Credého manévr a různé formy derivace moči považovány za přijatelné metody léčby, užívají se v dnešní době pouze u malého počtu rezistentních pacientů. Zavedení čisté intermitentní sebekatetrizace (CIK) způsobilo převrat v léčbě dětí s neurogenním močovým měchýřem. Nejenom že činí z konzervativní léčby velmi účinnou metodu, ale díky chirurgickému vytvoření kontinentních rezervoárů je velmi účinnou léčebnou alternativou s dobrým výsledkem kvality života a ochrany ledvin [1-3].

U neurogenního močového měchýře u dětí s myelodysplazií se vyskytují různé druhy detruzoro-sfinkterové dysfunkce o různém stupni závažnosti. Přibližně u 15 % novorozenců s myelodysplazií nejsou po narození přítomny žádné známky neurologické dysfunkce. Existuje zde však vysoká pravděpodobnost vzniku progresivní

sivních změn v dynamice neurologických lézí v průběhu času. Jedno ze 3 dětí, které mají po narození normální neurologickou funkci, bude mít do doby, než dosáhne puberty, dokonce riziko vzniku detruzor-sfinkterové dyssynergie nebo denervace. Při narození má většina pacientů normální horní cesty močové, u téměř 60 % z nich však dojde ke vzniku deteriorace horních cest močových následkem infekce, změn v močovém měchýři a refluxu [4-7].

Lepší porozumění urodynamickým studiím nám umožnilo chápat povahu a závažnost problémů a provádět individuálnější a racionálnější léčbu pacientů. Navzdory převratným změnám, ke kterým došlo v průběhu posledního čtvrtstoletí, zůstává cíl léčby stále stejný, tj. prevence deteriorace močových cest a dosažení kontinence ve vhodném věku.

11.2 Definice

Neurogení dysfunkce svěrače močového měchýře může vzniknout následkem léze nervového systému v jakékoliv etáži: v cerebrálním kortexu a míše nebo v periferním nervovém systému.

Nejčastějším projevem je myelodysplazie, která se vyskytuje již při narození. Termín myelodysplazie označuje skupinu vývojových anomálií, které vznikly následkem defektu uzavření neurální trubice. Léze mohou zasahovat spina bifida occulta, meningokélu, lipomyelomeningokélu nebo myelomeningokélu. Nejčastěji se vyskytující a nejzávažnějším defektem je myelomeningokéla. Traumatické a neoplastické míšní léze se u dětí vyskytují méně často. Různá rychlost růstu vertebrálních těl a prodloužení míchy může do vzniku léze vnášet dynamický faktor. Jizevnatá tkáň obklopující míchu vyskytující se v blízkosti uzavření meningokély může vést k napínání míchy při růstu.

Léze u okultní myelodysplazie nejsou zjevné a často se vyskytují bez zřejmých známek neurologické léze, u mnoha pacientů však dolní část míchy pokrývá kožní abnormalita. Úplná nebo částečná sakrální ageneze je vzácnou kongenitální anomálií, která zahrnuje absenci části nebo celého jednoho nebo více sakrálních obratlů. Tato anomálie může být součástí

kaudálního regresního syndromu, a je třeba ji tedy zvážit u všech dětí s anorektální malformací (ARM). U pacientů s mozkovou obrnou se mohou vyskytovat různé druhy mikční dysfunkce, obvykle ve formě neinhibovaných kontrakcí močového měchýře nebo vzniklé následkem spasticity pánevního dna a svěračového komplexu. U těchto pacientů se vyskytuje i pomočování.

Dysfunkce svěrače močového měchýře velmi slabě koreluje s druhem a spinálním umístěním neurologické léze.

11.3 Klasifikace

Cílem každého klasifikačního systému je znalost společně se vyskytující patologie a její řešení. Existují různé systémy klasifikace neurogeního močového měchýře.

Primárním cílem většiny klasifikačních systémů je popis dysfunkce vznikající sekundárně k neurologickému onemocnění nebo poškození. Podobné systémy jsou založeny na lokalizaci neurologické léze a nálezích neuro-urologického vyšetření. Tento druh klasifikace má větší využití u dospělých pacientů, u nichž bývá neurogení léze následkem traumatu a jsou snadněji identifikovatelné.

U dětí souvisí etáž míšního poškození a rozsah kongenitální léze s výsledným klinickým obrazem pouze vzdáleně. Při definici rozsahu patologie a plánování léčby u dětí je proto užitečnější urodynamický a funkční způsob klasifikace.

Močový měchýř a sfinkter jsou dvě vzájemně harmonicky fungující jednotky, vytvářející jediný funkční celek. Primární vyšetření by mělo zahrnovat zhodnocení stavu obou jednotek a definici druhu dysfunkce močového měchýře. Podle povahy neurologického deficitu mohou být močový měchýř a svěrač v hyperaktivním nebo neaktivním stadiu:

- močový měchýř může být hyperaktivní, se zvýšenými kontrakcemi, menší kapacitou a komplancí, nebo neaktivní, s neefektivními kontrakcemi
- výtok (uretra a svěrač) může být nezávisle hyperaktivní, způsobující funkční obstrukci, nebo paralyzovaný, bez rezistence proudu moči
- tyto stavy se mohou vyskytovat v různých kombinacích

Tato klasifikace vychází především z výsledků urodynamických vyšetření. Porozumění patofyziologii této poruchy je nezbytné pro stanovení vhodné léčby u každého pacienta. Většina pacientů s meningokélou má hyperreflexivní detruzor a dyssynergický svěrač, což je nebezpečná kombinace, neboť dochází ke zvýšení tlaku a k ohrožení horních cest močových.

11.4 Urodynamické vyšetření

Urodynamické vyšetření umožňuje sledovat funkci dolních cest močových a její odchylku od normálu. Vzhledem k tomu, že plán léčby závisí zejména na pochopení poruchy dolních cest močových, je při vyšetřování každého dítěte s neurogením močovým měchýřem zapotřebí provést kvalitní urodynamické vyšetření.

Vzhledem k tomu, že kostní etáž často neodpovídá neurologickému defektu, a že vliv léze na funkci močového měchýře nelze pomocí radiologického nebo fyzikálního vyšetření přesně stanovit, je informace získaná pomocí urodynamického vyšetření neocenitelná. Urodynamické vyšetření lékaři také poskytuje informaci o odpovědi vezikoureterální jednotky na terapii, což prokazuje zlepšení nebo zhoršení stavu při sledování.

Je důležité stanovit několik urodynamických parametrů:

- kapacita močového měchýře
- intravezikální tlak při plnění močového měchýře
- intravezikální tlak při úniku moči
- přítomnost nebo absence reflexní aktivity detruzoru
- aktivita interního a externího sfinkterového mechanismu
- stupeň koordinace mechanismu detruzoru a svěrače
- způsob močení
- objem postmikční reziduální moči

11.4.1 Metoda urodynamického vyšetření

K dispozici máme velmi malé množství údajů ke srovnání, které by hodnotily složitost a invazivitu urodynamického testování neurogeního měchýře u dětí.

11.4.2 Uroflowmetrie

Vzhledem k tomu, že uroflowmetrie je ze

všech urodynamických testů nejméně invazivní, můžeme ji užívat jako primární screeningovou pomůcku. Umožňuje objektivně hodnotit efektivitu mikce, společně s ultrasonografickým vyšetřením umožňuje stanovit reziduální objem moči. Narozdíl od dětí s nonneurogení mikční dysfunkcí se u dětí s neurogením močovým měchýřem provádí uroflowmetrie jen výjimečně jako jediné vyšetření. Neposkytuje totiž informaci o jímací schopnosti močového měchýře; přesto může být velmi užitečné monitorovat během sledování vyprazdňování močového měchýře. Hlavním omezením urodynamického vyšetření je věk dítěte, které musí být schopno plnit instrukce a močit na požádání.

Pro zhodnocení koordinace detruzoru a sfinkteru můžeme užít zaznamenání svalové aktivity pánevního dna či abdominálního svalstva pomocí elektromyografie (EMG) prováděné při uroflowmetrii. Kombinace uroflowmetrie a EMG je neinvazivní vyšetření, proto je pro zhodnocení aktivity svěrače během močení velmi užitečné. Absence katétru při tomto vyšetření eliminuje falešně pozitivní nálezy způsobené katétrem [8-10] (úroveň důkazu 4).

11.4.3 Cystometrie

Přestože je cystometrie mírně invazivní metoda, která závisí na spolupráci dítěte, poskytuje cennou informaci o kontraktilitě a complianci detruzoru. Množství informací získaných při každém vyšetření závisí na péči, kterou vyšetření věnujeme.

Vzhledem k tomu, že rychlost infuze se během cystometrie mění, je důležité si uvědomovat změny tlaku detruzoru při plnění a vyprazdňování. International Children's Continence Society (ICCS) doporučuje u dětí pomalou plnicí cystometrii (míra plnění < 10 ml/min) [11]. Přesto se však doporučuje stanovit rychlost infuze podle předpokládané kapacity močového měchýře ošetřovaného dítěte, a to v závislosti na věku a děleno 10 [12].

Několik klinických studií užívajících kvůli vyšetření neurogeního močového měchýře u dětí běžnou artifiální plnicí cystometrii zaznamenalo, že běžná cystometrie poskytuje užitečnou informaci pro

diagnostikování a sledování dětí s neurogením močovým měchýřem [13-18]. Všechny studie byly retrospektivní a postřádaly srovnání s přirozenou plnicí cystometrií, proto není stupeň doporučení artifiální cystometrie u dětí s neurogením močovým měchýřem vysoký (úroveň důkazu 4). Navíc existují důkazy, které prokazují, že během normální artifiální plnicí cystometrie dochází ke změně přirozeného chování močového měchýře [19,20].

Běžná cystometrie u kojenců však umožňuje předvídat budoucí poškození funkce. Urodynamické parametry, jako například malá kapacita a compliance a vysoký tlak při úniku moči, jsou špatnými prognostickými faktory pro budoucí poškození. U takového močového měchýře je menší pravděpodobnost spontánního vymizení refluxu [13,18,20] (úroveň důkazu 4).

Během přirozené plnicí cystometrie se močový měchýř plní přirozeně a pomocí katétru s mikročidlem je měřen tlak měchýře i abdominální tlak. Teoreticky tato metoda umožňuje vyšetření funkce močového měchýře za téměř fyziologických podmínek. Studie zabývající se přirozenou plnicí cystometrií u dětí udávají podobné výsledky jako studie prováděné u dospělých. Při přirozené plnicí cystometrii dochází k menšímu zvýšení tlaku detruzoru během plnění, mikční objemu moči je menší, mikční tlak s vyšší. Incidence hyperaktivity močového měchýře je při přirozené plnicí cystometrii vyšší než při běžné artifiální plnicí cystometrii [19,21,22].

Přestože bylo u dětí s neurogením močovým měchýřem provedeno pouze malé množství studií zaměřených na přirozenou plnicí cystometrii, výsledky ukazují, že přirozená plnicí cystometrie umožňuje, narozdíl od běžné cystometrie, detekci nových nálezu [19] (úroveň důkazu 3). Přirozená ani artifiální plnicí cystometrie však nebyly porovnány se zlatým standardem, takže je těžké zjistit, která studie je pravdivým obrazem přirozeného chování močového měchýře. Nálezy u populace dospělých pacientů s nonneurogením močovým měchýřem zpochybňují spolehlivost

přirozené plnicí cystometrie, protože přirozená plnicí cystometrie prokazuje vysokou incidenci hyperaktivního močového měchýře u naprosto normálních asymptomatických dobrovolníků [23].

Hlavní nevýhodou přirozené plnicí cystometrie je časová i pracovní náročnost. Obzvláště u dětí je zaznamenávání jednotlivých příhod obtížné a je zde zvýšené riziko artefaktu, které dále znesnadňuje interpretaci velkého množství údajů. Přirozená plnicí cystometrie zůstává v populaci dětských pacientů stále novou technikou. Před širším přijetím této metody je třeba standardním způsobem nashromáždit další údaje [10].

11.5 Řešení

Lékařská péče o děti s myelodysplazií a neurogením močovým měchýřem vyžaduje neustálé sledování a přizpůsobení se novým potížím. V prvních letech života jsou ledviny velmi náchylné ke zpětnému tlaku a infekci. V tomto období života je důraz kladen na zdokumentování druhu neurogení detruzoro-sfinkterové dysfunkce a hodnocení možnosti vzniku funkční obstrukce a vezikouretrálního refluxu (VUR).

11.5.1 Vyšetřování

Abdominální ultrazvukové vyšetření provedené co možná nejdříve po narození umožní detekci hydronefrózy nebo dalších patologií horních cest močových. Po ultrazvukovém vyšetření by měl být z důvodu vyšetření dolních cest močových proveden mikční cystouretrogram. Dále je třeba během ultrazvukového vyšetření i cystografie provést měření reziduální moči. Tato vyšetření poskytují základ pro zjištění charakteristiky horních a dolních cest močových, mohou umožnit diagnostiku hydronefrózy či VUR a mohou přispět k identifikaci dětí s rizikem poruchy horních močopohlavních cest a s rizikem narušení renální funkce.

Urodynamické vyšetření je možné provádět po několika týdnech a je třeba jej opakovat v pravidelných intervalech, v kombinaci s vyšetřením horních cest močových [24-26] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B).

11.5.2 Časné řešení s čistou intermitentní katetrizací (CIC)

Zkušenost s léčbou neurogenního močového měchýře u kojenců získaná v uplynulých letech vedla ke konsenzu, že u dětí léčených pomocí časné CIC a anticholinergik nedochází ke zhoršení horních cest močových. Čistá intermitentní katetrizace by měla být zahájena hned po narození u všech dětí, zejména u těch, u kterých pozorujeme příznaky možné obstrukce výtoku moči [24,27-25] úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B).

Časné zahájení CIC u novorozenců umožňuje rodičům snadnější zvládnutí této procedury a dětem její snadnější přijetí [36,37].

Časné řešení vede k menšímu množství změn na horních cestách močových, ale také k lepší ochraně močového měchýře a nižší míře inkontinence. Některé údaje nasvědčují tomu, že zvýšený tlak močového měchýře způsobený detruzoro-sfinkterovou dyssynergií způsobuje sekundární změny stěny močového měchýře. Tyto fibroproliferativní změny ve stěně močového měchýře mohou způsobit ztrátu elasticity a compliance, což vede k malému nekompliantnímu močovému měchýři, ve kterém se progresivně zvyšuje tlak.

Časným provedením CIC a aplikací anticholinergik můžeme u některých pacientů těmito obtížím předejít [2,25,38] (úroveň důkazu 3). Retrospektivní zhodnocení pacientů také prokázalo, že u pacientů, u nichž byla CIC zahájena hned po narození, byla nutná významně menší augmentace [31,32] (úroveň důkazu 4).

11.5.3 Medikamentózní terapie

V současné době jsou nejčastěji užívanými medikamenty oxybutynin, tolterodin, trospium a propiverin. Většina studií se zabývala aplikací oxybutininu. Přestože klinické výsledky jsou ohromující, úroveň důkazu je vzhledem k absenci kontrolovaných studií nízká [38,39-42] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B).

Aplikace medikamentů u dětí s neurogenním močovým měchýřem s cílem usnadnit vyprazdňování nebyla v dostatečně publikována. Několik studií zabýva-

jících se užitím alfa-adrenergní blokády u dětí s neurogenním močovým měchýřem zaznamenalo dobrou míru odpovědi, tyto studie však nebyly kontrolované, a tak je zde dlouhodobé sledování rovněž žádoucí [43] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

11.5.3.1 Injekce toxinu botulinu

U neurogenního močového měchýře, který je refrakterní na aplikaci anticholinergik a jehož malá kapacita a vysoký tlak přetrvávají, je novou možností léčby injekce toxinu botulinu do detruzoru. Počáteční slibné výsledky zaznamenané u dospělých pacientů podpořily užívání této metody u dětí.

V současné době jsou k dispozici pouze otevřené studie týkající se klinického účinku toxinu botulinu u dětí, prospektivních kontrolovaných studií je nedostatek. Injekce toxinu botulinu u pacientů s močovým měchýřem rezistentním na jakoukoliv léčbu se jeví jako účinná a bezpečná alternativa. Léčba se zdá účinnější u močového měchýře s aktivnější složkou. Tuhý močový měchýř bez aktivní složky nebude s největší pravděpodobností na injekci reagovat [44-47]. Dnes není jasné, kolikrát je nutné tuto léčbu opakovat. U dospělých pacientů bylo zjištěno, že je opakovaná léčba bezpečná (úroveň důkazu 3).

11.5.4 Řešení inkontinence stolice

Děti s neurogenním močovým měchýřem mají narušenou nejenom funkci močových cest, ale i střevní funkci. Inkontinence stolice je u těchto dětí často nepředvídatelná. Souvisí s proměnlivou mírou fekálního materiálu v anální oblasti po evakuaci, se stupněm neporušenosti citlivosti míchy a motorické funkce a s reflexní reaktivitou zevního análního svěrače [48].

Inkontinence stolice se nejčastěji léčí aplikací mírných laxativ, jako je například minerální olej, v kombinaci s klystýrem, který usnadňuje odstranění obsahu střeva. Pro udržení kontinence stolice je často nezbytné pravidelné a účinné vyprazdňování střev, které často musíme zahájit již ve velmi nízkém věku. Při antegrádním či retrográdním klystýru se u většiny dětí zmírní potíže se zácpou a získá se určitý

stupeň fekální kontinence [49-53] (úroveň důkazu 3).

Nebylo prokázáno, že by byl tréninkový program užívající zpětnou vazbu pro posílení zevního análního svěrače a zaměřený na dosažení fekální kontinence účinnější než běžné řešení inkontinence stolice [54]. U některých pacientů může přinést zlepšení elektrostimulace střeva [55] (úroveň důkazu 3).

11.5.5 Infekce močových cest

Infekce močových cest (UTI) se u dětí s neurogenním močovým měchýřem vyskytuje poměrně často. Při absenci refluxu by měla být UTI léčena symptomaticky. Existují důkazy, které prokazují, že není vhodné předepisovat antibiotika pacientům s bakteriurií, kteří nemají klinické symptomy. Přestože u více než poloviny dětí je při CIC zjištěna bakteriurie, nevyžadují asymptomatictí pacienti léčbu [56-58] (úroveň důkazu 3). Pacientům s VUR by měla být v zájmu snížení incidence pyelonefritidy, která může vést i k renálnímu poškození, profylakticky podávána antibiotika [59,60].

11.5.6 Sexualita

Otázka sexuality, jež není v dětství podstatná, nabývá s přibývajícím věkem pacienta na důležitosti. Tato otázka byla dříve u pacientů myelodysplazií přehlížena. Pacienti s myelodysplazií jsou však schopni pohlavního styku. Studie prokazují, že minimálně 15–20 % mužů je schopno otcovství a 70 % žen může otěhotnět a donosit dítě. Je proto důležité pacienty ve věku adolescence informovat o sexuální vývoji.

11.5.7 Augmentace močového měchýře

Děti s hyperaktivním svěračem, které dobře reagují na léčbu anticholinergiky, mohou být v období mezi katetrizacemi kontinentní. Tlak močového měchýře a vývoj horních cest močových určuje nezbytnost další léčby.

Hyperaktivní detruzor rezistentní na léčbu a měchýř s malou kapacitou nebo špatnou compliancí musíme obvykle léčit augmentací močového měchýře. Pokud máme k dispozici tkáň močového měchý-

ře, úplného svěrače a/nebo hrdla močového měchýře a uretry, jež je možné katetrizovat, můžeme zvolit prostou augmentaci močového měchýře s využitím části střeva. Segment z tkáně žaludku se při augmentaci nepoužívá (dochází k průvodním komplikacím), u pacientů s narušenou renální funkcí je však jediným vhodným segmentem trávicí soustavy [61]. Záplata z tračníku nebo ilea se při augmentaci močového měchýře užívá poměrně často; oba segmenty mají srovnatelnou účinnost. Navzdory některým pokrokům (např. vyhnutí se hlenu, snížené míře malignity a menšímu výskytu komplikací) neprokázaly u alternativní techniky zachovávající urotel, jako je například autoaugmentace a seromuskulární cystoplastika, srovnatelnou úspěšnost se standardní augmentací užívající střevní segment [62].

11.5.8 Řešení výtoku z močového měchýře

U dětí s hyperaktivním detruzorem a nedostatečně aktivními svěrači lze lépe chránit horní cesty močové, u těchto dětí se však vyskytuje závažná inkontinence. Počáteční léčba zahrnuje CIC (protože může snížit stupeň inkontinence a poskytuje lepší kontrolu UTI) a aplikaci anticholinergik. V pozdějším věku se z důvodu zachování kontinence zvýší rezistence výtoku. Žádný druh medikamentózní léčby dnes dostupné se neosvědčil při zvyšování rezistence výtoku z močového měchýře. Stimulace hrdla močového měchýře pomocí alfa-receptoru neprokázala velký účinek [63-68].

V případě, kdy selžou všechna konzervativní opatření, je třeba v zájmu udržení kontinence zvážit operační přístup. Přestože u většiny močových měchýřů o malé kapacitě a vysokém tlaku stačí prostá augmentace, v případě nedostatečnosti močového měchýře i výtoku z něj jsou nezbytné další úpravy výtoku z močového měchýře. Mezi ně patří rekonstrukce hrdla močového měchýře, případně další typy uretrální rekonstrukce.

K dispozici máme různé typy operací hrdla močového měchýře, které umožňují zvýšit rezistenci, všechny však mohou

komplikovat transuretrální katetrizaci. Primární technikou může být augmentace s chirurgickým uzavřením hrdla močového měchýře, která se ve vzácných klinických případech provádí jako sekundární zákrok. V této situaci je nezbytné kontinentní stoma. Většina operátů však z bezpečnostních důvodů raději nechává hrdlo močového měchýře a uretru volné.

11.5.9 Kontinentní stoma

Augmentace užívající další kontinentní stoma se užívá zejména po selhání předchozí operace pro výtok z močového měchýře. Tento typ augmentace se doporučuje také v případě, kdy není možná transuretrální katetrizace. Kontinentní stoma ve stěně břišní může mít benefit zvláště u pacienta se spina bifida upoutaného na invalidní vozík, který může mít potíže s uretrální katetrizací, nebo je při katetrizaci závislý na pomoci druhých. Pro zabezpečení kontinence u pacientů s augmentací a stomatem břišní stěny je nutný adekvátní mechanismus výtoku z močového měchýře.

11.5.10 Úplná náhrada močového měchýře

Úplná náhrada močového měchýře s cílem dosažení normální mikce se u dětí provádí pouze velmi zřídka. Důvodem je málo častá indikace úplné cystektomie se zachováním výtoku z močového měchýře a kompetentním uretrálním svěračem. Tento typ náhrady močového měchýře se mnohem častěji provádí při urologické rekonstrukci u dospělých. Jakýkoliv druh náročné rekonstrukce močového měchýře a jeho výtoku by měl být prováděn v centrech, která mají s touto operační technikou zkušenost a disponují zkušeným týmem zdravotních pracovníků, kteří jsou schopni pacienta sledovat po operaci [69-71].

11.5.11 Celoživotní sledování pacientů s neurogenním močovým měchýřem

Pacienti s neurogenním močovým měchýřem vyžadují celoživotní sledování, zvláště důležité je monitorování renální funkce. U těchto pacientů musíme pravidelně vyšetřovat změny horních cest močových, renální funkce a stavu močového měchý-

ře. Urodynamické vyšetření proto musíme častěji opakovat u mladších dětí (každý rok), u starších dětí stačí nižší frekvence. Z pohledu urologa je urodynamické vyšetření žádoucí, pokud u pacienta dojde ke změně symptomů nebo pokud podstupuje jakoukoliv neurochirurgickou operaci. V případě viditelné změny horních a dolních cest močových nebo pokud dojde ke změně neurologických symptomů, je indikováno detailnější vyšetření zahrnující urodynamické vyšetření a zobrazovací vyšetření míchy magnetickou rezonancí. Renální selhání může u těchto dětí progredovat pomalu i překvapivě rychle.

11.6 Literatura

1. Bauer SB. The management of the myelodysplastic child: a paradigm shift. *BJU Int* 2003;92(Suppl 1): 23-28.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12969005&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
2. Retik AB, Perlmutter AD, Gross RE. Cutaneous ureteroileostomy in children. *N Eng J Med* 1967;277: 217-222.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4226464&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
3. Lapedes J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. 1972. *J Urol* 2002;167:1131-1133.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905887&query_hl=5&itool=pubmed_docsum
4. Bauer SB. The management of spina bifida from birth onwards. In: Whitaker RH, Woodard JR, eds. *Paediatric urology*. London: Butterworths, 1985, pp. 87-112.
5. Bauer SB. Early evaluation and management of children with spina bifida. In: King LR, ed. *Urologic surgery in neonates and young infants*. Philadelphia: WB Saunders, 1988, pp. 252-264.
6. Wilcock AR, Emery JL. Deformities of the renal tract in children with meningocele and hydrocephalus, compared with those of children showing no such deformities. *Br J Urol* 1970;42:152-157.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5420153&query_hl=8&itool=pubmed_docsum
7. Hunt GM, Whitaker RH. The pattern of congenital renal anomalies associated with neural-tube defects. *Dev Med Child Neurol* 1987;29:91-95.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3556803&query_hl=11&itool=pubmed_docsum
8. Aoki H, Adachi M, Banya Y, Sakuma Y, Seo K, Kubo T, Ohori T, Takagane H, Suzuki Y. [Evaluation of neurogenic bladder in patients with spinal cord injury using a CMG.EMG study and CMG.UFM.EMG study.] *Hinyokika Kyo* 1985;31:937-948. [Japanese]
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4061211&query_hl=13&itool=pubmed_docsum
9. Casado JS, Virseda Chamorro M, Leva Vallejo M, Fernandez Lucas C, Aristizabal Agudelo JM, de la Fuente Trabado M. [Urodynamic assessment of the voiding phase in childhood.] *Arch Esp Urol* 2002;55: 177-189. [Spanish]

- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12014050&query_hl=15&itool=pubmed_docsum
10. Wen JG, Yeung CK, Djurhuus JC. Cystometry techniques in female infants and children. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 2000;11:103-112.
 11. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10805268&query_hl=17&itool=pubmed_docsum
 12. Bauer SB. Pediatric urodynamics: lower tract. In: O'Donnell B, Koff SA, eds. *Pediatric urology*. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1998, pp. 125-151.
 13. Tanikaze S, Sugita Y. [Cystometric examination for neurogenic bladder of neonates and infants.] *Hinyokika Kiyo* 1991;37:1403-1405. [Japanese]
 14. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1767767&query_hl=23&itool=pubmed_docsum
 15. Zoller G, Schoner W, Ringert RH. Pre-and postoperative urodynamic findings in children with tethered spinal cord syndrome. *Eur Urol* 1991;19:139-141.
 16. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2022217&query_hl=25&itool=pubmed_docsum
 17. Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, Harmon EP. The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningocele patients. *J Urol* 1990;144:1440-1442.
 18. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2231938&query_hl=27&itool=pubmed_docsum
 19. Ghoniem GM, Shoukry MS, Hassouna ME. Detrusor properties in meningocele patients: in vitro study. *J Urol* 1998;159:2193-2196.
 20. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9598568&query_hl=30&itool=pubmed_docsum
 21. Palmer LS, Richards I, Kaplan WE. Age related bladder capacity and bladder capacity growth in children with meningocele. *J Urol* 1997;158:1261-1264.
 22. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9258190&query_hl=32&itool=pubmed_docsum
 23. Agarwal SK, McLorie GA, Grewal D, Joyner BD, Bagli DJ, Khoury AE. Urodynamic correlates of resolution of reflux in meningocele patients. *J Urol* 1997;158:580-582.
 24. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9224367&query_hl=34&itool=pubmed_docsum
 25. Zermann DH, Lindner H, Huschke T, Schubert J. Diagnostic value of natural fill cystometry in neurogenic bladder in children. *Eur Urol* 1997;32:223-228.
 26. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9286658&query_hl=36&itool=pubmed_docsum
 27. Webb RJ, Griffiths CJ, Ramsden PD, Neal DE. Measurement of voiding pressures on ambulatory monitoring: comparison with conventional cystometry. *Br J Urol* 1990;65:152-154.
 28. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2317646&query_hl=38&itool=pubmed_docsum
 29. McInerney PD, Vanner TF, Harris SA, Stephenson TP. Ambulatory urodynamics. *Br J Urol* 1991;67:272-274.
 30. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2021814&query_hl=42&itool=pubmed_docsum
 31. Yeung CK, Godley ML, Duffy PG, Ransley PG. Natural filling cystometry in infants and children. *Br J Urol* 1995;75:531-537.
 32. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7788266&query_hl=45&itool=pubmed_docsum
 33. Swithinbank LV, James M, Shepherd A, Abrams P. Role of ambulatory urodynamic monitoring in clinical urological practice. *NeuroUrol Urodyn* 1999;18:215-222.
 34. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10338442&query_hl=47&itool=pubmed_docsum
 35. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. *J Urol* 2002;167:1049-1053.
 36. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905876&query_hl=49&itool=pubmed_docsum
 37. Sillen U, Hansson E, Hermansson G, Hjalmas J, Jacobsson B, Jodal U. Development of the urodynamic pattern in infants with meningocele. *Br J Urol* 1996;78:596-601.
 38. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8944517&query_hl=51&itool=pubmed_docsum
 39. Tarcan T, Bauer S, Olmedo E, Khoshbin S, Kelly M, Darbey M. Long-term follow-up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: is follow-up necessary? *J Urol* 2001;165:564-567.
 40. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11176436&query_hl=54&itool=pubmed_docsum
 41. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Am J Dis Child* 1992;146:840-843.
 42. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1496955&query_hl=56&itool=pubmed_docsum
 43. Wang SC, McGuire EJ, Bloom DA. Urethral dilatation in the management of urological complications of myelodysplasia. *J Urol* 1989;142:1054-1055.
 44. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2795730&query_hl=58&itool=pubmed_docsum
 45. Lin-Dyken DC, Wolraich ML, Hawtrey CE, Doja MS. Follow-up of clean intermittent catheterization for children with neurogenic bladders. *Urology* 1992;40:525-529.
 46. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1466106&query_hl=60&itool=pubmed_docsum
 47. Kaufman AM, Ritchey ML, Roberts AC, Rudy DC, McGuire EJ. Decreased bladder compliance in patients with meningocele treated with radiological observation. *J Urol* 1996;156:2031-2033.
 48. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8965337&query_hl=62&itool=pubmed_docsum
 49. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA. Neurogenic bladder dysfunction due to meningocele: neonatal versus childhood treatment. *J Urol* 1997;157:2295-2297.
 50. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9146656&query_hl=64&itool=pubmed_docsum
 51. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with meningocele. *J Urol* 1999;162:1068-1071.
 52. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458433&query_hl=66&itool=pubmed_docsum
 53. van Gool JD, Dik P, de Jong TP. Bladder-sphincter dysfunction in meningocele. *Eur J Pediatr* 2001;160:414-420.
 54. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11475578&query_hl=68&itool=pubmed_docsum
 55. Bauer SB. The argument for early assessment and treatment of infants with spina bifida. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000;23:2-3.
 56. Park JM. Early reduction of mechanical load of the bladder improves compliance: experimental and clinical observations. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000;23:6-7.
 57. Lindehall B, Moller A, Hjalmas K, Jodal U. Long-term intermittent catheterization: the experience of teenagers and young adults with meningocele. *J Urol* 1994;152:187-189.
 58. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8201663&query_hl=72&itool=pubmed_docsum
 59. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989;84:72-82.
 60. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2740179&query_hl=74&itool=pubmed_docsum
 61. Baskin LS, Kogan BA, Bernard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterization. *Br J Urol* 1990;66:532-534.
 62. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2249125&query_hl=79&itool=pubmed_docsum
 63. Connor JP, Betrus G, Fleming P, Perlmutter AD, Reitelman C. Early cystometrograms can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in meningocele patients. *J Urol* 1994;151:1045-1047.
 64. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8126787&query_hl=81&itool=pubmed_docsum
 65. Goessl C, Knispel HH, Fiedler U, Harle B, Steffen-Wilke K, Miller K. Urodynamic effects of oral oxybutynin chloride in children with meningocele and detrusor hyperreflexia. *Urology* 1998;51:94-98.
 66. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9457296&query_hl=83&itool=pubmed_docsum
 67. Haferkamp A, Staehler G, Gerner HJ, Dorsam J. Dosage escalation of intravesical oxybutynin in the treatment of neurogenic bladder patients. *Spinal Cord* 2000;38:250-254.
 68. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10822396&query_hl=85&itool=pubmed_docsum
 69. Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E, Salvatore S, Salvaggio E. Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int* 2001;87:674-678.
 70. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11350411&query_hl=87&itool=pubmed_docsum
 71. Austin PF, Homsy YL, Masel JL, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. Alpha-adrenergic blockade in children with neuropathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol* 1999;162:1064-1067.
 72. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458432&query_hl=89&itool=pubmed_docsum
 73. Smith CP, Somogyi GT, Chancellor MB. Emerging role of botulinum toxin in the treatment of neurogenic and non-neurogenic voiding dysfunction. *Curr Urol Rep* 2002;3:382-387.

- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12354347&query_hl=91&itool=pubmed_docsum
45. Leippold T, Reitz A, Schurch B. Botulinum toxin as a new therapy option for voiding disorders: current state of the art. *Eur Urol* 2003;44:165-174.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12875934&query_hl=95&itool=pubmed_docsum
46. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Michael T. Botulinum-A toxin in the treatment of neurogenic bladder in children. *Pediatrics*. 2002;110:420-421.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12165609&query_hl=96&itool=pubmed_docsum
47. Lusuuardi L, Nader A, Koen M, Schrey A, Schindler M, Riccabona M. [Minimally invasive, safe treatment of the neurogenic bladder with botulinum-A-toxin in children with myelomeningocele.] *Aktuelle Urol* 2004;35:49-53. [German]
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14997415&query_hl=98&itool=pubmed_docsum
48. Younoszai MK. Stooling problems in patients with myelomeningocele. *South Med J* 1992;85:718-724.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1631686&query_hl=100&itool=pubmed_docsum
49. Squire R, Kiely EM, Carr B, Ransley PG, Duffy PG. The clinical application of the Malone antegrade colonic enema. *J Pediatr Surg* 1993;28:1012-1015.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8229586&query_hl=102&itool=pubmed_docsum
50. Whitehead WE, Wald A, Norton NJ. Treatment options for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 2001;44:131-142.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11805574&query_hl=104&itool=pubmed_docsum
51. Krogh K, Kvitzau B, Jorgensen TM, Laurberg S. [Treatment of anal incontinence and constipation with transanal irrigation.] *Ugeskr Laeger* 1999;161:253-256. [Danish]
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10025223&query_hl=106&itool=pubmed_docsum
52. Van Savage JG, Yohannes P. Laparoscopic antegrade continence enema in situ appendix procedure for refractory constipation and overflow fecal incontinence in children with spina bifida. *J Urol* 2000; 164: 1084-1087.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958747&query_hl=109&itool=pubmed_docsum
53. Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edwin B, Stange M, Aafos G, Emblem R. Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele. *Pediatrics* 2002;109:484-489.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11875145&query_hl=111&itool=pubmed_docsum
54. Loening-Baucke V, Desch L, Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. *Dev Med Child Neurol* 1988; 30:781-790.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3234607&query_hl=114&itool=pubmed_docsum
55. Marshall DF, Boston VE. Altered bladder and bowel function following cutaneous electrical field stimulation in children with spina bifida - interim results of a randomized double-blind placebo-controlled trial. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(Suppl 1):41-43.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9497117&query_hl=116&itool=pubmed_docsum
56. Hansson S, Caugant D, Jodal U, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: I - Stability of urinary isolates. *BMJ* 1989;298:853-855.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497822&query_hl=118&itool=pubmed_docsum
57. Hansson S, Jodal U, Lincoln K, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: II - Effect of phenoxymethylpenicillin and erythromycin given for intercurrent infections. *BMJ* 1989;298:856-859.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497823&query_hl=120&itool=pubmed_docsum
58. Hansson S, Jodal U, Noren L, Bjure J. Untreated bacteriuria in asymptomatic girls with renal scarring. *Pediatrics* 1989;84:964-968.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2587151&query_hl=122&itool=pubmed_docsum
59. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK, Arnold WJ, Irwin WJ, Brinton JR. A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics* 1994;93:752-755.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8165073&query_hl=125&itool=pubmed_docsum
60. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr* 1998;132:704-708.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9580774&query_hl=127&itool=pubmed_docsum
61. Nguyen DH, Mitchell ME. Gastric bladder reconstruction. *Urol Clin North Am* 1991;18:649-657.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1949398&query_hl=129&itool=pubmed_docsum
62. Duel BP, Gonzalez R, Barthold JS. Alternative techniques for augmentation cystoplasty. *J Urol* 1998; 159:998-1005.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474216&query_hl=133&itool=pubmed_docsum
63. Naglo AS. Continence training of children with neurogenic bladder and detrusor hyperactivity: effect of atropine. *Scan J Urol Nephrol* 1982;16:211-215.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7163785&query_hl=135&itool=pubmed_docsum
64. Austin PF, Westney OL, Leng WW, McGuire EJ, Ritchey ML. Advantages of rectus fascial slings for urinary incontinence in children with neuropathic bladders. *J Urol* 2001;165:2369-2371.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11398778&query_hl=137&itool=pubmed_docsum
65. Guys JM, Fakhro A, Louis-Borrione C, Prost J, Hautier A. Endoscopic treatment of urinary incontinence: long-term evaluation of the results. *J Urol* 2001;165:2389-2391.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371983&query_hl=139&itool=pubmed_docsum
66. Kassouf W, Capolicchio G, Bernardinucci G, Corcos J. Collagen injection for treatment of urinary incontinence in children. *J Urol* 2001;165:1666-1668.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11342951&query_hl=142&itool=pubmed_docsum
67. Kryger JV, Leveson G, Gonzalez R. Long-term results of artificial urinary sphincters in children are independent of age at implantation. *J Urol* 2001; 165:2377-2379.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371981&query_hl=144&itool=pubmed_docsum
68. Holmes NM, Kogan BA, Baskin LS. Placement of artificial urinary sphincter in children and simultaneous gastrocystoplasty. *J Urol* 2001;165:2366-2368.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371944&query_hl=146&itool=pubmed_docsum
69. Mitchell ME, Piser JA. Intestincystoplasty and total bladder replacement in children and young adults: follow up in 129 cases. *J Urol* 1987;138:579-584.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3625861&query_hl=148&itool=pubmed_docsum
70. Shekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, Barthold JS, Gonzalez R. Surgical complications of bladder augmentation: comparison between various enterocystoplasties in 133 patients. *Urology* 2000;55:123-128.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10654908&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
71. Medel R, Ruarde AC, Herrera M, Castera R, Podesta ML. Urinary continence outcome after augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. *J Urol* 2002; 168:1849-1852.
- http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352374&query_hl=152&itool=pubmed_docsum

12. DILATACE HORNÍCH CEST MOČOVÝCH (OBSTRUKCE URETEROPELVICKÉ JUNKCE A URETEROVEZIKÁLNÍ JUNKCE)

12.1 Úvod

U dilatace horních cest močových stále zůstává klinickou výzvou zjistit, kteří pacienti budou mít z léčby benefit a kteří nikoliv.

Obstrukce ureteropelvicke junkce (UPJ) je definována jako narušení toku moči z ledvinné pánvičky do proximálního ureteru s následnou dilatací sběrného systému a možným poškozením ledviny. Jedná se o nejčastější příčinu neonatální hydronefrózy [1]. Celková incidence u novorozenců je 1 : 1500 a poměr výskytu u novorozenech chlapců a dívek je 2 : 1.

Obstrukce ureterovezikální junkce (UVJ) je obstrukční onemocnění distálního ureteru v místě, kde vstupuje do močového měchýře. Tomuto onemocnění se často říká primární obstrukční megaureter. Megauretery jsou považovány za druhou příčinu při diferenciální diagnóze neonatální hydronefrózy. Častěji se vyskytují u chlapců a na levé straně [2].

Mnohem obtížnější je obstrukci definovat; definice stále není úplně jasná. Močové cesty nelze snadno rozdělit na systém „s obstrukcí“ a „bez obstrukce“ a stále není možné mezi nimi vytvořit jasnou hranici. Dnes se za obstrukci většinou označuje jakékoli omezení výtoku moči, které pokud není léčeno, vede k progresivnímu poškození renální funkce [3].

12.2 Diagnóza

Díky rozšíření ultrasonografie během těhotenství je antenatální hydronefróza detegována stále častěji [4]. Otázkou při řešení dilatace horních cest močových zůstává, které děti budeme jen sledovat, které léčit medikamentózně a které potřebují operaci. Nemáme k dispozici jediný test, který by nám umožnil rozlišit pacienty s obstrukcí od pacientů bez obstrukce (schéma 2).

12.2.1 Antenatální ultrazvukové vyšetření

Mezi 16. a 18. týdnem těhotenství, kdy je většina plodové vody tvořena močí, je možné rutinní zobrazovací vyšetření ledvin. Ve 28. týdnu je možné přistoupit k nejcitlivějšímu vyšetření močových cest plodu. V případě, že je detegována dilatace, by se mělo ultrazvukové vyšetření soustředit na určení laterality, závažnosti dilatace, echogenicity ledvin, hydronefrózy nebo hydroureteronefrózy, objemu a vyprazdňování močového měchýře, pohlaví dítěte a objemu plodové vody [5].

12.2.2 Postnatální ultrazvukové vyšetření

Vzhledem ke 48hodinové přechodné neonatální dehydrataci by se mělo k zobrazovacímu vyšetření přikročit až po období této postnatální oligurie. U závažných případů (bilaterální dilatace, solitární ledvina, oligohydramnion) se doporučuje okamžitá postnatální sonografie [6]. Při ultrazvukovém vyšetření se hodnotí anteroposteriorní průměr renální pánvičky, dilatace kalichu, velikost ledvin, šířka parenchymu, kortikální echogenicita, močovody, stěna močového měchýře a reziduální moč.

12.2.3 Mikční cystoureterogram (VCUG)

U novorozenců s identifikovanou dilatací horních cest močových je třeba detegovat

přítomnost primárních nebo významných souvisejících faktorů, jako je VUR až u 25 % dětí [15], uretrální chlopeč, ureterokéla, divertikulum a neurogenní močový měchýř. Pro primární diagnostické vyšetření je metodou volby běžný VCUG [7].

12.2.4 Diuretická renografie

Diuretická renografie je nejčastěji užívaná diagnostická pomůcka pro detekci závažnosti a funkční význam obtíží transportu moči. Při vyšetření se užívá radionuklid $^{99m}\text{Tc-MAG3}$. Je důležité, aby vyšetření proběhlo za standardních podmínek (hydratace, transuretrální katétr) mezi 4. a 6. týdnem života [8].

Před vyšetřením se doporučuje perorální příjem tekutin a 15 min před aplikací radionuklidu je nezbytná intravenózní infuze fyziologického roztoku 15 ml/kg za 30 min s udržovací infuzí 4 ml/kg/hod v průběhu celého vyšetření [9]. Doporučená dávka furosemidu je 1 mg/kg u kojenců v 1. roce života a 0,5 mg/kg u dětí ve věku 1 až 16 let, s maximální horní hranicí dávky 40 mg.

12.3 Léčba

12.3.1 Prenatální léčba

Jedním z nejdůležitějších aspektů léčby je poučení rodičů. Prognóza pro hydronefrotickou ledvinu je poměrně nadějná i v případě, že je závažně poškozená. Hydronefrotická ledvina může dostatečně vykonávat funkci, zatímco hypoplastická a dysplastická ledvina má spíše beznadějnou prognózu. Rodičům je třeba vysvětlit, co přesně konečná diagnóza znamená, a jaký bude mít onemocnění průběh. V některých případech můžeme pozorovat příznaky závažnosti onemocnění: rozsáhlou bilaterální dilataci, známky bilaterální hypoplastické dysplazie, progresivní bilaterální dilataci s oligohydramniózou a pulmonální hypoplazii.

Intrauterinní intervence je indikována pouze výjimečně a měla by se provádět pouze v centrech, která mají s touto technikou zkušenosti. [10].

12.3.2 Obstrukce UPJ

Rozhodnutí musí být stanoveno na základě opakovaného vyšetření, které bylo provedeno stejnou technikou a ve stejné instituci za standardních podmínek. Symptomatická obstrukce (recidivující bolest v boku, infekce močových cest) vyžaduje operační korekci sestávající z otevřené pyeloplastiky, technikou Hynese a Andersona [11]. U asymptomatických pacientů postačí konzervativní sledování.

Indikacemi pro operační intervenci jsou narušená renální funkce (méně než 40 %), zhoršení split renální funkce při dalším vyšetření o více než 10 %, zvětšení anteroposteriorního průměru na ultrazvukovém vyšetření a dilatace III. a IV. stupně podle Society for Fetal Urology.

12.3.3 Megaureter

Možnosti léčby sekundárního megaureteru viz Reflux a chlopně, kapitola 13.4.2. (poznámka: detaily budou ještě upřes-

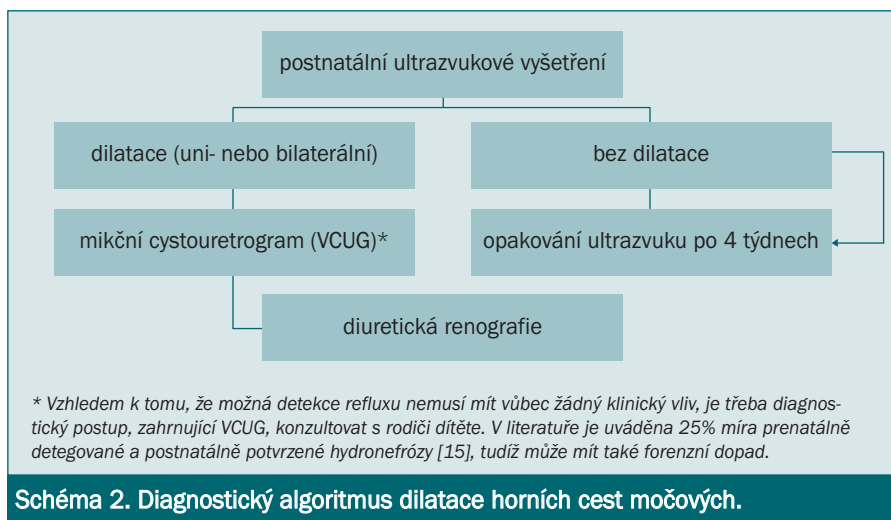


Schéma 2. Diagnostický algoritmus dilatace horních cest močových.

něny). Pokud funkční studie odhalí a potvrdí adekvátní ureterální drenáž, je nejlepším řešením konzervativní léčba. Jako prevence infekce močových cest se v průběhu 1. roku doporučuje profylaxe antibiotiky s nízkým dávkováním, přestože neexistují prospektivní randomizované studie, které by hodnotily benefit tohoto druhu léčby [12].

Vzhledem k 85% míře spontánního vymizení primárního megaureteru se operační řešení již nedoporučuje, s výjimkou megaureteru s recidivující infekcí močových cest, zhoršení odpovídající renální funkce a signifikantní obstrukce [13].

Počáteční přístup k ureteru může být intravezikální, extravezikální nebo kombinovaný. Nezbytné je napřímení ureteru, a to bez devaskularizace. Ureterální zúžení by mělo zvýšit přítok moči do močového měchýře. Pro dosažení přiměřeného průměru ureteru pro antirefluxní korekci je třeba ureter zúžit. Existuje několik technik sutury, jako například ureterální imbrikace nebo zúžení spojené s excízi [14].

12.4 Závěr

Díky rutinní perinatální sonografii je dnes hydronefróza způsobená obstrukcí UPJ nebo UVJ detegována stále častěji. Abychom identifikovali případy s obstrukcí, u kterých hrozí zhoršení renální funkce a které vyžadují operační korekci, musíme pečlivě postnatálně vyšetření opakovat. Operační metody jsou víceméně standardizovány a dosahují dobrých klinických výsledků.

12.5 Literatura

- Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977;15:49-59. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=139634&query_hl=44&itool=pubmed_DocSum
- Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *Am J Roentgenol* 1987;148:959-963. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3034009&query_hl=43&itool=pubmed_DocSum
- Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 1987;138:390. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3599261&query_hl=48&itool=pubmed_DocSum
- Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:479-486. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7856673&query_hl=52&itool=pubmed_DocSum

- Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, Robitaille P, Pilon R, Boutin H, Leblond R. Ureteropelvic junction stenosis: antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology* 1986;160:649-651. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3526403&query_hl=27&itool=pubmed_DocSum
- Flashner SC, King LR. Ureteropelvic junction. In: *Clinical pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 1976, p. 693.
- Ebel KD. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr Radiol* 1998;28:630-635. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9716640&query_hl=59&itool=pubmed_DocSum
- O'Reilly P, Aurell M, Britton K, Kletter K, Rosenthal L, Testa T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. *J Nucl Med* 1996;37:1872-1876. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8917195&query_hl=62&itool=pubmed_DocSum
- Choong KK, Gruenewald SM, Hodson EM, Antico VF, Farlow DC, Cohen RC. Volume expanded diuretic renography in the postnatal assessment of suspected uretero-pelvic junction obstruction. *J Nucl Med* 1992;33:2094-2098. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1460498&query_hl=64&itool=pubmed_DocSum
- Reddy PP, Mandell J. Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. *Urol Clin North Am* 1998;25:171-180. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9633572&query_hl=66&itool=pubmed_DocSum
- Novick AC, Stroom AB. Surgery of the kidney. In: *Campbell's urology*. Philadelphia, WB Saunders: 1998, p. 3044.
- Arena F, Baldari S, Proietto F, Centorrino A, Scalfari G, Romeo G. Conservative treatment in primary neonatal megaureter. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:347-351. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9926303&query_hl=71&itool=pubmed_DocSum
- Peters CA, Mandell J, Lebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Hendren WH, Retik AB. Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment. *J Urol* 1989;142:641-645. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2746792&query_hl=72&itool=pubmed_DocSum
- Sripathi V, King PA, Thomson MR, Bogle MS. Primary obstructive megaureter. *J Pediatr Surg* 1991;26:826-829. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1895193&query_hl=74&itool=pubmed_DocSum
- Thomas DF. Prenatally detected uropathy: epidemiological considerations. *Br J Urol* 1998 Apr;81 (Suppl 2):8-12.

13. VEZIKOURETERÁLNÍ REFLUX (VUR)

13.1 Úvod

Vežikoureterální reflux (VUR) se u dětí vyskytuje často a možná je jedním z nejroz-

porupnějších témat v pediatrii [1]. Vezikoureterální reflux je definován jako nefyziologický zpětný tok moči z močového měchýře do ureteru nebo renální pánvičky a kalichů. Zatímco primární VUR je kongenitální anomálie ureterovezikální junkce s genetickou příčinou [2], sekundární reflux je způsoben anatomickou nebo funkční obstrukcí výtoku z močového měchýře a s tím souvisejícím zvýšeným tlakem nebo zánětlivým onemocněním. Primární VUR může souviset s jinými morfologickými a/nebo funkčními abnormalitami dolních cest močových.

VUR postihuje přibližně 1–2 % všech dětí a 25–40 % dětí s akutní pyelonefritidou [1]. U novorozenců je incidence refluxu vyšší u chlapců než u děvčat, ale v pozdějším věku trpí děvčata tímto onemocněním 4–6krát častěji. Incidence prenatalně diagnostikované hydronefrózy způsobené VUR se pohybuje v rozmezí 17–37 % [3,4]. Přibližně 30–50 % dětí se symptomatickým VUR jeví při radiologickém vyšetření známky renálního jizvení, vznikajícího následkem kongenitální dysplazie, a/nebo získaného postinfekčního poškození. Primární příčinou renálního poškození je zřejmě intrarenální reflux.

Refluxní nefropatie (RN) může být nejčastější příčinou hypertenze u dětí. Sledovací studie prokázaly, že u 10–20 % dětí s RN dojde k hypertenzi nebo renálnímu onemocnění v posledním stadiu [5]. Dřívější studie připisují 15–30 % případů chronického selhání ledvin u dětí a mladších adolescentů RN a chronické pyelonefritidě [6]. Uvědomění si morbidity související s VUR však vede k rozšířenější diagnostice a léčbě, což vede k poklesu pacientů postižených RN. Diagnostika a léčba VUR tedy ovlivnila u dětí a mladších dospívajících epidemiologii hypertenze a renálního selhání. Ve studii z nedávné doby, zaměřené na populaci s transplantovanými ledvinami bylo zjištěno, že přibližně 2–3 % případů souviselo s chronickou pyelonefritidou [7].

Studie dvojčat a celých rodin odhalily, že VUR má genetickou příčinu [2]. Sourozenci pacientů s prokázaným refluxem mají přibližně 30% prevalenci refluxu, u mladších sourozenců je riziko nejvyšší.

Potomci rodičů, kteří trpí refluxem, mají téměř 70% riziko vzniku tohoto onemocnění. Vzhledem k tomu, že sourozenci a potomci pacientů s VUR jsou většinou asymptomaticí, doporučuje se u nich rutinní screening na reflux [8,9].

Léčba dětí s VUR se zaměřuje na prevenci infekce a permanentního poškození renálního parenchymu a jeho pozdějších komplikací. Podávají se antibiotika a/nebo se volí operační korekce refluxu. Optimální strategie léčby primárního VUR u dětí však zatím nebyla jednoznačně stanovena [10-12].

13.2 Klasifikace

International Reflux Study Committee představila v roce 1985 jednotný systém pro klasifikaci VUR [13] (tab. 1). Bodovací škála vychází ze 2 dříve vytvořených klasifikačních systémů a závisí na rozsahu retrográdního plnění a dilatace ureteru, renální pánevičky a kalichu na VCUg. Tato komise také popsala standardní techniku VCUg, která poskytuje srovnatelné výsledky.

13.3 Diagnostika

Základní diagnostický postup sestává z odebrání podrobné anamnézy (včetně rodinné anamnézy), fyzikálního vyšetření, rozboru a kultivace moči a v případě, že je třeba hodnotit renální funkci, stanovíme hodnoty kreatininu v séru. Diagnostické zobrazovací vyšetření VUR zahrnuje radiologické i sonografické vyšetření [14]. Radiologické vyšetření se provádí pomocí VCUg, což je nejrozšířenější metoda vyšetřování refluxu, a radionuklidové cystografie (RNC).

Při RNC je vystavení radiaci mnohem nižší, než při VCUg s kontinuální fluoroskopií, zobrazení anatomických detailů je však mnohem méně kvalitní. Díky zavedení pulzní fluoroskopie lze vystavení pacienta ozáření významně snížit. Provedení VCUg umožňuje stanovit stupeň refluxu (u samotné nebo zdvojené ledviny) a zhodnotit konfiguraci močového měchýře a ureteru. VCUg je při zobrazení uretry vyšetřením první volby. Sonografické diagnostikování VUR spolu s intravezikální aplikací ultrazvukové kontrastní látky (US) (mikční urosonografie (VUS) se nejčastěji užívá při vyšetřování

Tab. 1. Klasifikace vezikoureterálního refluxu dle International Reflux Study Committee [13].

stupeň I	reflux nezasahuje ledvinou pánevičku, různé druhy ureterální dilatace
stupeň II	reflux zasahuje ledvinou pánevičku, žádná dilatace sběrného systému, normální fornixy
stupeň III	mírná nebo střední dilatace močovodu, s nebo bez ohnutí močovodu, střední dilatace sběrného systému, normální nebo minimálně deformované fornixy
stupeň IV	střední dilatace ureteru s nebo bez ohnutí močovodu, střední dilatace sběrných cest, otupené fornixy, stále viditelné papily
stupeň V	velká dilatace a ohnutí močovodu, výrazná dilatace sběrného systému, papily nejsou viditelné, intraparenchymatózní reflux

primárního refluxu u dívek a během sledování.

U složitějších případů bývá pro zhodnocení horních cest močových nutná urografie magnetickou rezonancí.

Pro zobrazování kortikální tkáně, vyšetřování renálního parenchymu a zobrazení výskytu renálního jizvení je nejlepším agens kyselina dimerkaptosucinová (DMSA). Děti s normální DMSA během akutní UTI mají malé riziko renálního poškození. U dětí s normální DMSA během sledování a s VUR nízkého stupně dochází častěji k jeho spontánnímu vymizení [15].

V případě inkontinence nebo výskytu reziduální moči je v zájmu zjištění funkčních abnormalit dolních cest močových nutné urodynamické vyšetření. Tento druh testování je nejdůležitější u pacientů s podezřením na přítomnost sekundárního refluxu. Jedná se o pacienty se spina bifida, nebo o chlapce, jejichž VCUg ukazuje na reziduální posteriorní uretrální chlopeč. U většiny případů nonneurogení mikční dysfunkce lze však diagnostikování i sledování omezit na neinvazivní testy (mikční tabulky, US, uroflowmetrie). U dětí, které jsou refrakterní na léčbu a které mají nekonkluzivní nález, je urodynamické vyšetření nezbytné. Vhodná léčba mikční dysfunkce často vede k vymizení refluxu [16].

V minulosti byla cystoskopie považována za nezbytnou pomůcku při vyšetřování VUR. Přebládal názor, že umístění a tvar uretrálních ústí souvisí se stupněm a prognózou onemocnění. Nově získané údaje však prokázaly, že cystoskopické nálezy nijak významně nepřispívají k výsledku léčby.

Pro identifikaci dalších anatomických abnormalit, jako je například ureterální duplikace a ureterální ektopie, lze provést během otevřené operace cystoskopii.

13.4 Léčba

Základem léčby je časná diagnostika a pečlivé monitorování (tab. 2). Cílem léčby je umožnit normální růst ledviny a předejít permanentnímu poškození renálního parenchymu a zabránit pozdějším komplikacím (refluxní nefropatie, viz výše). Pro klinickou léčbu VUR není stanovena pouze jediná terapeutická strategie.

Terapeutické možnosti zahrnují konzervativní (medikamentózní) léčbu, která sestává z profylaktického podání antibiotik a intervenčních přístupů (tj. endoskopické subureterální injekce, laparoskopické nebo operační korekce refluxu). Konzervativní i intervenční léčba mohou probíhat samostatně nebo v kombinaci.

Individuální výběr léčby závisí na přítomnosti renálního zjizvení, na klinických projevech, stupni refluxu, ipsilaterální renální funkci, bilaterálnosti, kapacitě a funkci močového měchýře. Existuje souvislost se spojenými anomáliemi močových cest, s věkem, kompliancí a zohledňují se též preference rodičů.

Operační korekce je žádoucí v případě recidivující febrilní infekce, která se vyskytuje navzdory profylaxi antibiotiky (infekce), při nedodržování medikamentózní léčby a v případě, kdy se tvoří nové jizvy s výskytem dalších malformací (např. duplexní systémy, Hutchovo diverticulum, ektopický ureter).

Tab. 2. Léčba refluxu.

věk pacienta	stupeň refluxu/pohlaví	terapie
< 1 rok		konzervativní
1–5 let	stupeň I–III stupeň IV–V	konzervativní operační korekce
> 5 let	chlapci dívký	indikace pro operaci je vzácná operační korekce

U sekundárního VUR je hlavním cílem terapie léčba současně se vyskytujícího onemocnění. V případě, že VUR přetrvává po úspěšné terapii druhého onemocnění, závisí další terapie na konkrétním klinickém stavu.

13.4.1 Konzervativní přístup

Důvodem pro konzervativní léčbu je zjištění, že u VUR může dojít ke spontánnímu vymizení refluxu, nejčastěji u mladých pacientů s refluxem nízkého stupně (81 % u VUR I-II. stupně a 48 % u VUR III-V) [18,19].

Cílem konzervativní terapie je prevence febrilní infekce močových cest.

Klíčovými body při konzervativní léčbě jsou poučení a pravidelné sledování pacienta, vysoký příjem tekutin, pravidelné a úplné vyprazdňování močového měchýře (v případě nutnosti pomocí dvojité mikce) a aplikace antibiotik o nízké dávce. U chlapců s VUR nižšího stupně lze doporučit obřízku.

Konzervativní léčba by měla být nahrazena operační intervencí ve všech případech febrilní infekce a u dívek, u nichž VUR přetrvávalo do věku, když nelze očekávat spontánní vymizení. U chlapců ve věku 5 let a starších lze profylaxi antibiotiky ukončit, indikace pro operační korekci refluxu se vyskytují pouze vzácně.

13.4.2. Intervenní terapie

13.4.2.1. Otevřená operace

Byly popsány různé intra- a extravezikální techniky operační korekce refluxu. Různé metody mají různé výhody a vyznačují se různými komplikacemi, avšak všechny spočívají na stejném principu prodloužení intramurální části ureteru submukózní tunelizací. U všech technik byla prokázána

bezpečnost, nízká míra komplikací a výborná míra úspěšnosti (92–98 %). V současné době jsou nejoblíbenějšími technikami Lich-Gregoir, Politano-Leadbetter, Cohen a Psoas-Hitchova ureteroneocystostomie [20,21].

Operace prováděná u nejmladších kojenců s sebou nese riziko závažného poškození funkce močového měchýře. Pokud je zamýšlena extravezikální operace, měla by se před operací provést cystoskopie, která umožní zhodnotit sliznici močového měchýře, jakož i umístění a konfiguraci ureterálních ústí. V případě bilaterálního refluxu lze zvážit intravezikální antirefluxní operaci, neboť simultánní bilaterální extravezikální korekce refluxu s sebou nese zvýšené riziko pooperační přechodné močové retence [22].

13.4.2.2 Laparoskopická korekce refluxu

U malého počtu dětí byla provedena laparoskopická korekce VUR. Přestože míra úspěšnosti je podobná jako u otevřené operace, laparoskopická korekce refluxu trvá signifikantně déle, a nepřináší proto žádnou výraznou výhodu [23]. V současné době nelze laparoskopický přístup doporučit jako rutinní proceduru [24].

13.4.2.3 Endoskopická terapie

Endoskopická léčba VUR sice umožňuje léčbu anatomického defektu s omezením morbiditativy otevřené operace, ale nachází se spíše v experimentálním stadiu [25]. Díky dostupnosti biogradabilních substancí se stala endoskopická subureterální injekce agens augmentujících tkáň (bulking agens) při léčbě VUR u dětí alternativou k dlouhodobé aplikaci antibiotik a operační intervenci [26]. Přestože ještě nemáme k dispozici prospektivní studii, která by prokázala, že je endoskopická te-

rapie stejně účinná jako konzervativní léčba, v některých centrech se endoskopická terapie užívá při léčbě refluxu jako metoda první volby. Klinické hodnocení účinnosti této léčby je v současné době omezeno nedostatkem metodologicky vhodných studií. V nedávno provedené metaanalýze [27], zahrnující 5 527 pacientů a 8 101 renálních jednotek, byla míra vymizení refluxu po jednom terapeutickém přístupu 78,5 % u refluxu I. a II. stupně, 72 % u refluxu III. stupně, 63 % u refluxu IV. stupně a 51 % u refluxu V. stupně. V případě neúspěchu první injekce byla při druhé léčebné kúře zaznamenána 68% míra úspěšnosti a při třetí léčebné kúře 34% míra úspěšnosti. Agregovaná míra úspěšnosti při aplikaci jedné nebo více injekcí byla 85 %. Míra úspěšnosti byla signifikantně nižší u duplikovaného systému (50 %) než u jednoduchého systému (73 %); stejně tak byla vyšší u neuropatického (62 %) než u normálního močového měchýře (74 %).

13.5 Sledování

Sledování po operační korekci VUR je stále sporné. V poslední aktualizaci International Reflux Study autoři publikovali výsledky urografie po 10 letech medikamentózní nebo operační léčby VUR. Došli k závěru, že se při pečlivé léčbě vytvoří nové jizvy pouze u malého počtu dětí se závažným refluxem; tyto jizvy jen velmi vzácně vzniknou po prvních 5 letech sledování. Nebyl nezaznamenán žádný rozdíl mezi dětmi léčenými medikamentózně nebo operací [28]. Rutinní radionuklidové vyšetření se proto nedoporučuje.

Vzhledem k tomu, že pooperační VCUG neumožňuje identifikaci rizika vzniku febrilní infekce močových cest, je toto vyšetření pouze fakultativní. Přestože VCUG nemusí být u některých klinicky asymptomatických případů po otevřené operaci nezbytná [29], po endoskopické terapii je nutná.

Obstrukce horních cest močových je vyloučena pomocí sonografie, která se provádí při propuštění pacienta a 3 měsíce po operaci. Sledovací protokol by měl zahrnovat měření krevního tlaku a rozbor moči.

13.6 Literatura

- Fanos V, Cataldi L. Antibiotics or surgery for vesicoureteric reflux in children. *Lancet* 2004;364:1720-1722.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15530633&query_hl=1&itool=pubmed_docsum
- Murawski JJ, Gupta IR. Vesicoureteric reflux and renal malformations: a developmental problem. *Clin Genet* 2006;69:105-117.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16433689&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
- Anderson NG, Wright S, Abbott GD, Wells JE, Mogridge N. Fetal renal pelvic dilatation - poor predictor of familial vesicoureteric reflux. *Pediatr Nephrol* 2003;18:902-905.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12883970&query_hl=5&itool=pubmed_docsum
- Phan V, Traubici J, Hershenfield B, Stephens D, Rosenblum ND, Geary DF. Vesicoureteral reflux in infants with isolated antenatal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol* 2003;18:1224-1228.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14586679&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
- Blumenthal I. Vesicoureteric reflux and urinary tract infection in children. *Postgrad Med J* 2006;82:31-35.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16397077&query_hl=9&itool=pubmed_docsum
- Ardissino G, Avolio L, Dacco V, Testa S, Marra G, Viganò S, Loi S, Caione P, De Castro R, De Pascale S, Marras E, Ricciettoni G, Selvaggio G, Pedotti P, Claris-Appiani A, Ciofani A, Dello Strogolo L, Lama G, Montini G, Verrina E; ItalKid Project. Long-term outcome of vesicoureteral reflux associated chronic renal failure in children. Data from the ItalKid Project. *J Urol* 2004;172:305-310.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15201801&query_hl=11&itool=pubmed_docsum
- Vallee JP, Vallee MP, Greenfield SP, Wan J, Springate J. Contemporary incidence of morbidity related to vesicoureteral reflux. *Urology* 1999;53:812-815.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10197863&query_hl=13&itool=pubmed_docsum
- Hollowell JG, Greenfield SP. Screening siblings for vesicoureteral reflux. *J Urol* 2002;168:2138-2141.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12394743&query_hl=16&itool=pubmed_docsum
- Giel DW, Noe HN, Williams MA. Ultrasound screening of asymptomatic siblings of children with vesicoureteral reflux: a long-term followup study. *J Urol* 2005;174:1602-1604.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148662&query_hl=18&itool=pubmed_docsum
- Elder JS, Peters CA, Arant BS Jr, Ewalt DH, Hawtrey CE, Hurwitz RS, Parrott TS, Snyder HM 3rd, Weiss RA, Woolf SH, Hasselblad V. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 1997;157:1846-1851.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9112544&query_hl=20&itool=pubmed_docsum
- Smellie JM, Barratt TM, Chantler C, Gordon I, Prescod NP, Ransley PG, Woolf AS. Medical versus surgical treatment in children with severe bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a randomised trial. *Lancet* 2001;357:1329-1333.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11343739&query_hl=4&itool=pubmed_docsum
- Wheeler DM, Vimalachandra D, Hodson EM, Roy LP, Smith GH, Craig JC. Interventions for primary vesicoureteric reflux. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(3):CD001532.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15266449&query_hl=23&itool=pubmed_docsum
- Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Mobius TE. International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol* 1985;15:105-109.
- Darge K, Riedmiller H. Current status of vesicoureteral reflux diagnosis. *World J Urol* 2004;22:88-95.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15173954&query_hl=31&itool=pubmed_docsum
- Camacho V, Estorch M, Fraga G, Mena E, Fuentes J, Hernandez MA, Flotats A, Carrio I. DMSA study performed during febrile urinary tract infection: a predictor of patient outcome? *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2004;31:862-866.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14758509&query_hl=33&itool=pubmed_docsum
- Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. *J Urol* 1998;160:1019-1022.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9719268&query_hl=35&itool=pubmed_docsum
- Elder JS. Guidelines for consideration for surgical repair of vesicoureteric reflux. *Curr Opin Urol* 2000;10:579-585.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11148729&query_hl=7&itool=pubmed_docsum
- Arant BS Jr. Medical management of mild and moderate vesicoureteral reflux: followup studies of infants and young children. A preliminary report of the Southwest Pediatric Nephrology Study Group. *J Urol* 1992;148:1683-1687.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433588&query_hl=38&itool=pubmed_docsum
- Smellie JM, Jodal U, Lax H, Mobius TT, Hirche H, Olbing H; Writing Committee, International Reflux Study in Children (European Branch). Outcome at 10 years of severe vesicoureteric reflux managed medically: report of the International Reflux Study in Children. *J Pediatr* 2001;139:656-663.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11713442&query_hl=6&itool=pubmed_docsum
- Austin JC, Cooper CS. Vesicoureteral reflux: surgical approaches. *Urol Clin North Am* 2004;31:543-557.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313064&query_hl=42&itool=pubmed_docsum
- Heidenreich A, Ozgur E, Becker T, Haupt G. Surgical management of vesicoureteral reflux in pediatric patients. *World J Urol* 2004;22:96-106.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15221260&query_hl=44&itool=pubmed_docsum
- Lipski BA, Mitchell ME, Burns MW. Voiding dysfunction after bilateral extravesical ureteral reimplantation. *J Urol* 1998;159:1019-1021.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474222&query_hl=46&itool=pubmed_docsum
- Janetschek G, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic ureteral anti-reflux plasty reimplantation. First clinical experience. *Ann Urol (Paris)* 1995;29:101-105.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7645993&query_hl=48&itool=pubmed_docsum
- El-Ghoneimi A. Paediatric laparoscopic surgery. *Curr Opin Urol* 2003;13:329-335.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12811298&query_hl=51&itool=pubmed_docsum
- Chertin B, Puri P. Endoscopic management of vesicoureteral reflux: does it stand the test of time? *Eur Urol* 2002;42:598-606.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12477657&query_hl=54&itool=pubmed_docsum
- Lightner DJ. Review of the available urethral bulking agents. *Curr Opin Urol* 2002;12:333-338.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12072655&query_hl=57&itool=pubmed_docsum
- Elder JS, Diaz M, Caldames AA, Cendron M, Greenfield S, Hurwitz R, Kirsch A, Koyle MA, Pope J, Shapiro E. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. *J Urol* 2006;175:716-722.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16407037&query_hl=59&itool=pubmed_docsum
- Olbing H, Smellie JM, Jodal U, Lax H. New renal scars in children with severe VUR: a 10-year study of randomized treatment. *Pediatr Nephrol* 2003;18:1128-1131.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14523634&query_hl=61&itool=pubmed_docsum
- Barrieras D, Lapointe S, Reddy PP, Williot P, McLorie GA, Bigli D, Khoury AE, Merguerian PA. Are postoperative studies justified after extravesical ureteral reimplantation? *J Urol* 2000;164:1064-1066.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958758&query_hl=65&itool=pubmed_docsum

14. MOČOVÉ KONKREMENTY U DĚTÍ

14.1 Úvod

Manifestace i léčba močových konkrementů u dětí mají ve srovnání se stejným onemocněním u dospělých specifické vlastnosti. Na rozdíl od populace dospělých pacientů, kde převažuje výskyt tohoto onemocnění u mužů, jsou chlapci a dívky postiženi téměř stejně. Většina konkrementů je lokalizována v horních cestách močových. V rozvojových zemích se pořád ještě často vyskytují konkrementy močového měchýře, které jsou obvykle tvořeny amonnou solí kyseliny močové a kyselinou močovou, což je následek způsobu stravování [1,2].

Incidence a charakteristika konkrementů u dětí prokazuje velké geografické

odlišnosti. Přestože je litiáza obecně považována za poměrně vzácně se vyskytující onemocnění, v některých částech světa je urolitiáza u dětí poměrně častý problém. Litiáza u dětí má endemický výskyt v Turecku, Pákistánu a v některých zemích jižní Asie, Afriky a Jižní Ameriky [2].

14.2 Mechanizmy tvorby močových konkrementů, diagnostika faktorů, jež jsou příčinou jejich vzniku, a medikamentózní léčba některých druhů konkrementů

Tvorba močových kamenů je výsledkem složitého procesu zahrnujícího metabolické a anatomické faktory, jakož i přítomnost infekce.

Pokud je narušena rovnováha mezi faktory, které na jedné straně podporují a na druhé straně brzdí tvorbu konkrementů, může se konkrement v moči vytvořit.

Ke vzniku urolitiázy dochází v momentě, kdy je moč přesycená odpovídající složkou konkrementu. K přesycení může dojít například následkem přítomnosti organických nebo anorganických inhibitorů, které mění fyzikální vlastnosti moči. Narušený tok moči způsobený abnormální morfologií může usnadnit močovou stázu, a tím zvýšit koncentraci složek, které způsobí vznik konkrementu.

Přesycení moči oxalátem vápenatým, kyselinou močovou nebo cystinovými molekulami může vést ke vzniku urolitiázy. Snížení koncentrace krystalizačních inhibitorů (citrát, magnezium, pyrofosfát, makromolekuly a glykosaminoglykany) může být někdy jediným faktorem zodpovědným za vznik močových kamenů. Jejich tvorbu mohou ovlivňovat i změny v pH moči.

14.2.1 Kalciové konkrementy

Kalciové konkrementy jsou obvykle tvořeny oxalátem a fosfátem vápenatým. Tyto konkrementy vznikají obvykle následkem vyšší koncentrace kalcia (hyperkalciurie) a oxalátu (hyperoxalurie) nebo snížené koncentrace inhibitorů jako je citrát (hypocitraturie).

Hyperkalciurie

Je definována vyloučením více než 4 mg/kg/den kalcia do moči během

24 hod u dítěte vážícího méně než 60 kg. U kojenců mladších než 3 měsíce je za horní hranici normálního vylučování kalcia považováno 5 mg/kg/den [3].

Hyperkalciurii můžeme rozdělit na idiopatickou nebo sekundární. Idiopatická hyperkalciurie je diagnostikována v případě, kdy klinické laboratorní a radiografické vyšetření neumožní definovat základní příčinu. K sekundární hyperkalciurii dochází, pokud známý proces produkuje nadměrné množství kalcia v moči. U sekundární (hyperkalcemické) hyperkalciurie může být vyšší hodnota kalcia v séru způsobena zvýšením kostní resorpce (hyperparatyroidismus, hypertyroidismus, znehynění, acidóza, metastazující onemocnění) nebo gastrointestinální hyperabsorpce (hypervitaminóza D) [4].

Dobry screeningový test na hyperkalciurii srovnává poměr hladiny kalcia v moči s hladinou kreatininu. Normální poměr kalcium-kreatinin je u dětí menší než 0,2. V případě, že je zjištěný poměr vyšší než 0,2, je indikováno opakování testu. Novorozenci a kojenci mají vyšší exkreci kalcia a nižší exkreci kreatininu než starší děti [3,4]. Pokud je poměr zjištěný při sledování normální, není nutné provádět další test na hyperkalciurii. Pokud zůstává poměr stále zvýšený, je třeba odebrat 24hodinový sběr moči a vypočítat exkreci kalcia.

24hodinový test zjišťující vylučování kalcia je standardním kritériem pro diagnostiku hyperkalciurie. Exkrece kalcia vyšší než 4 mg/kg/den (0,1 mmol/kg/den) potvrzuje diagnózu hyperkalciurie a vyžaduje další vyšetření. To zahrnuje určení hodnoty bikarbonátu, kreatininu, alkalické fosfatázy, kalcia, magnezia, pH a hormonu paratyroidu v séru. pH by mělo být stanoveno u čerstvé moči [3-6].

24hodinový sběr moči je důležitý i kvůli měření hodnoty kalcia, fosforu, sodíku, magnezia, citrátů a oxalátů. Mezitím bychom se měli úpravou stravy pokusit o normalizaci hladiny kalcia v moči [6]. Počátečním opatřením je vždy zvýšení příjmu tekutin a toku moči.

Úprava stravy je nezbytnou součástí efektivní terapie. Dietolog by měl zhodnotit denní příjem kalcia, živočišných proteinů a sodíku. Doporučuje se omezit příjem

sodíku a udržet vhodné množství přijímaného kalcia, v souladu s denními potřebami dítěte [7].

Pro zjištění, zda exogenní příjem vápníku přispívá k jeho vyšší koncentraci v moči, můžeme přechodně doporučit dietu s nízkým obsahem kalcia. Při omezení příjmu kalcia po delší dobu je třeba zvýšené opatrnosti (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B).

Při léčbě hyperkalciurie je možné užívat hydrochlorothiazid a další diuretika thiazidového typu v dávkování 1–2 mg/kg/den [2,8] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení C). V případě nízké hodnoty citrátů nebo přetrvávající hyperkalciurie se doporučuje citrátová terapie [2,9] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

Hyperoxalurie

Kyselina šťavelová je metabolit vylučovaný ledvinami. Pouze 10–15 % solí této kyseliny - oxalátů - ze stravy. Exkrece oxalátů se mění s věkem. Děti školního věku vylučují méně než 50 mg/1,73 m²/den (0,55 mmol/1,73 m²/den), kojenci 4násobek této hodnoty [2,10]. Hyperoxalurie může být způsobena zvýšeným příjmem oxalátů ve stravě, enterickou hyperabsorpčí (jako u syndromu tenkého střeva) nebo vrozenou poruchou metabolismu. U primární hyperoxalurie může být defekt 1 ze 2 enzymů, které se vyskytují v játrech a podílejí se na metabolismu oxalátů. Při tomto onemocnění také dochází ke zvýšenému ukládání oxalátu vápenatého v ledvinách a moči. To může být následováno renálním selháním, které má za následek ukládání oxalátu vápenatého do dalších tkání.

Diagnóza je stanovena na základě laboratorních nálezů závažné hyperoxalurie a klinických symptomů. Definitivní diagnóza vyžaduje biopsii jater, která umožní kvantitativní rozbor enzymatické aktivity.

Jiné druhy hyperoxalurie, zmiňované výše, mohou být způsobeny hyperabsorpčí oxalátů u syndromu zánětu střev, pankreatitidy a syndromu tenkého střeva. U většiny dětí s vyšší hodnotou exkrece kyseliny šťavelové v moči však nebyla zjištěna ani metabolická porucha ani problém ve

stravě, který by byl příčinou zvýšení. Hyperoxalurie u těchto dětí bývá popisována jako idiopatická. V této situaci je hladina oxalátů v moči zvýšena pouze mírně (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

Léčba hyperoxalurie spočívá ve zvýšení průtoku moči a v omezení příjmu oxalátů. Pro snížení hladiny oxalátů v moči, zvláště u primární hyperoxalurie typu I, může být vhodná aplikace pyridoxinu [2,10].

Hypocitriurie

Citrát je inhibitor tvorby močového kamene. Citrát se váže na kalcium a přímo inhibuje růst a nashromáždění krystalů oxalátu a fosfátu vápenatého. Nízká hladina citrátu v moči tedy může být signifikantní příčinou vzniku kalciových konkrementů. U dospělých pacientů je hypocitriurie definována exkrecí citrátu do moči nižší než 320 mg/den (1,5 mmol/den). U dětí je třeba tuto hodnotu upravit podle povrchu těla [11,12].

Hypocitriurie se obvykle vyskytuje bez jakýchkoliv dalších symptomů nebo známých metabolických poruch. Může se vyskytovat také ve spojitosti s metabolickou acidózou, distální tubulární acidózou nebo průjmovými syndromy.

Mezi faktory snižující hladinu citrátu v moči patří vysoký příjem proteinů a nadměrný příjem soli. Mnoho studií zdůrazňuje význam hypocitriurie při vzniku urolitiázy u dětí. Hypocitriurie se vyskytuje u 30–60 % dětí s kalciovými konkrementy.

Vzhledem ke zvýšenému riziku vzniku urolitiázy během hypocitriurie se pro omezení tvorby konkrementů doporučuje zachování normální hladiny citrátů. Některé studie prokázaly, že terapie nahrazující citráty snižuje riziko vzniku urolitiázy u dospělých. Existuje však pouze malý počet studií zkoumajících stejný fenomén u dětské populace. Hypocitriurie se léčí aplikací citrátu draselného s počáteční dávkou 1 mEq/kg rozdělená do 2 částí [12] (úroveň důkazu 3, stupeň doporučení B).

14.2.2 Konkrementy z kyseliny močové

Kyselina močová je konečným produktem metabolismu purinu. Konkrementy z kyseliny močové tvoří asi 4–8 % močových konkrementů u dětí. Hlavní příčinou vzniku

kamenů z kyseliny močové je hyperurikurie. Za hyperurikosurií je považováno vylučování více než 10 mg/kg/den (0,06 mmol/kg/den) kyseliny močové [2].

Vznik konkrementů z kyseliny močové závisí zejména na kyselosti moči. Kyselina močová zůstává nerozpustná při pH < 5,8. Se zvýšením zásaditosti pH jsou krystaly kyseliny močové lépe rozpustné a riziko vzniku litiázy se snižuje.

U familiárního nebo idiopatického typu hyperurikurie mají děti obvykle normální hladinu kyseliny močové v séru. U ostatních dětí může být hyperurikurie způsobena nadměrnou produkcí kyseliny močové sekundárně ke vrozeným poruchám metabolismu, myeloproliferativním poruchám nebo jiným příčinám buněčného rozpadu. Přestože je hyperurikurie u dospělých rizikovým faktorem pro vznik konkrementů z oxalátu vápenatého, není u dětí považována za signifikantní rizikový faktor.

Konkrementy z kyseliny močové nejsou radioopakní a prostý rentgenový snímek není dostačujícím vyšetřením. Při diagnostice se užívá renální sonografie a spirální CT.

Hlavním preventivním opatřením proti vzniku kamenů z kyseliny močové je udržení zásadité moči. Vhodnými agens jsou preparáty obsahující citráty - hodnota pH by se měla pohybovat v rozmezí 6–6,5.

14.2.3 Cystinové konkrementy

Cystinurie je příčinou vzniku cystinových močových kamenů a představuje asi 2–6 % všech močových konkrementů u dětí. Cystinurie je neúplná recesivní autozomální porucha charakterizovaná selháním zpětné absorpce 4 základních aminokyselin renálními tubuly:

- cystin
- ornitin
- lysin
- arginin

Z těchto čtyř aminokyselin je pouze cystin špatně rozpustný v moči, v případě nadměrné exkrece tak v moči dochází pouze k tvorbě cystinových konkrementů. Rozpustnost cystinu v moči závisí na pH, k precipitaci cystinu dochází při hodnotě pH < 7. Cystinurie může být doprovázená

dalšími metabolickými poruchami jako jsou hyperkalciurie, hypocitriurie a hyperurikurie, což vede k tvorbě smíšených konkrementů.

Cystinové kameny jsou mírně radioopakní a pomocí běžného radiografického vyšetření může být obtížné prokázat jejich přítomnost. Mají také tvrdší texturu a je náročnější je rozmělnit při extrakorporální litotrypsii rázovou vlnou (ESWL).

Medikamentózní léčba cystinových konkrementů je zaměřena na snížení koncentrace cystinů v moči a na zvýšení jejich rozpustnosti. Počáteční léčba sestává z udržování vysokého průtoku moči a aplikace alkalizujících agens, jako je například citrát draselný, které umožňují udržení hodnoty pH moči vyšší než 7. V případě selhání této léčby může aplikace alfa-merkaptopropionylglycinu nebo D-penicillaminu snížit hladinu cystinu v moči a zabránit vzniku urolitiázy. Aplikace těchto medikamentů může být spojena se závažnými vedlejšími účinky, jako je útlum kostní dřene nebo nefrotický syndrom [13] (úroveň důkazu 4, stupeň doporučení C).

14.2.4 Infekční konkrementy (struvitové konkrementy)

Konkrementy související s infekcí představují přibližně 5 % močových konkrementů vyskytujících se u dětí. Za vznik těchto konkrementů jsou zodpovědné bakterie schopné produkovat enzym ureázu (Proteus, Klebsiella, Pseudomonas). Ureáza přeměňuje močovinu na čpavek a bikarbonát, způsobuje alkalizaci moči a dále konvertuje bikarbonát na karbonát, v alkalickém prostředí vzniká trifosfát, což vede k přesycení fosforečnanem hořečnatomonným a karbonát apatitem, což vede ke vzniku konkrementů.

Kromě odstranění infekce je při léčbě nezbytné odstranit i konkrementy, neboť ty obsahují infekci, a aplikace antibiotik pak není účinná. Dále bychom měli zvážit vyšetření jakéhokoliv kongenitálního problému způsobujícího stázu a infekci. Anomálie močopohlavních cest predisponují ke vzniku těchto močových kamenů.

14.3 Klinická manifestace a diagnostika urolitiázy

Manifestace většinou závisí na věku, symptomy, jako je například bolest v boku nebo hematurie se častěji vyskytují u starších dětí. U nejmladších dětí jsou obvyklé nespecifické symptomy (např. podráždění, zvracení). Hematurie, obvykle makroskopická, ať již provázená bolestí či nikoliv, se u dětí vyskytuje méně často. Mikroskopická hematurie se však u dětí vyskytuje častěji, může být dokonce jediným indikátorem onemocnění. V některých případech může být močová infekce jediným nálezem, kvůli kterému je doporučeno radiologické zobrazovací vyšetření, při němž je identifikována urolitiáza [14,15].

14.4 Diagnóza

14.4.1 Zobrazovací vyšetření

Obecně se jako první krok doporučuje ultrasonografie. Renální sonografie je při identifikaci močových konkrémentů v ledvině velmi účinná. Mnoho radioopakních konkrémentů může být identifikováno pomocí prostého rentgenového snímku. Pokud není detegován žádný konkrément a symptomy dále přetrvávají, je indikována spirální CT. Nejcitlivějším vyšetřením pro identifikaci kamenů v močových cestách je nekонтрастní spirální CT. Je to bezpečné a rychlé vyšetření, s 97% senzitivitou a 96% specifitou [16-18] (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B). Intravenózní pyelografie se u dětí provádí pouze výjimečně, může být vhodná pro popsání anatomie kalichu před provedením perkutánní nebo otevřené operace.

14.4.2 Metabolické vyšetření

Vzhledem k vysoké incidenci faktorů predisponujících ke vzniku urolitiázy u dětí a vzhledem k vysoké míře recidivy by mělo být u každého dítěte s litiázou provedeno úplné metabolické vyšetření [1,19,20]. To by mělo zahrnovat:

- odebrání anamnézy metabolických poruch u pacienta a jeho rodiny
- rozbor složení konkrémentu (po rozboru může být vyšetření modifikováno podle specifickém typu konkrémentu)

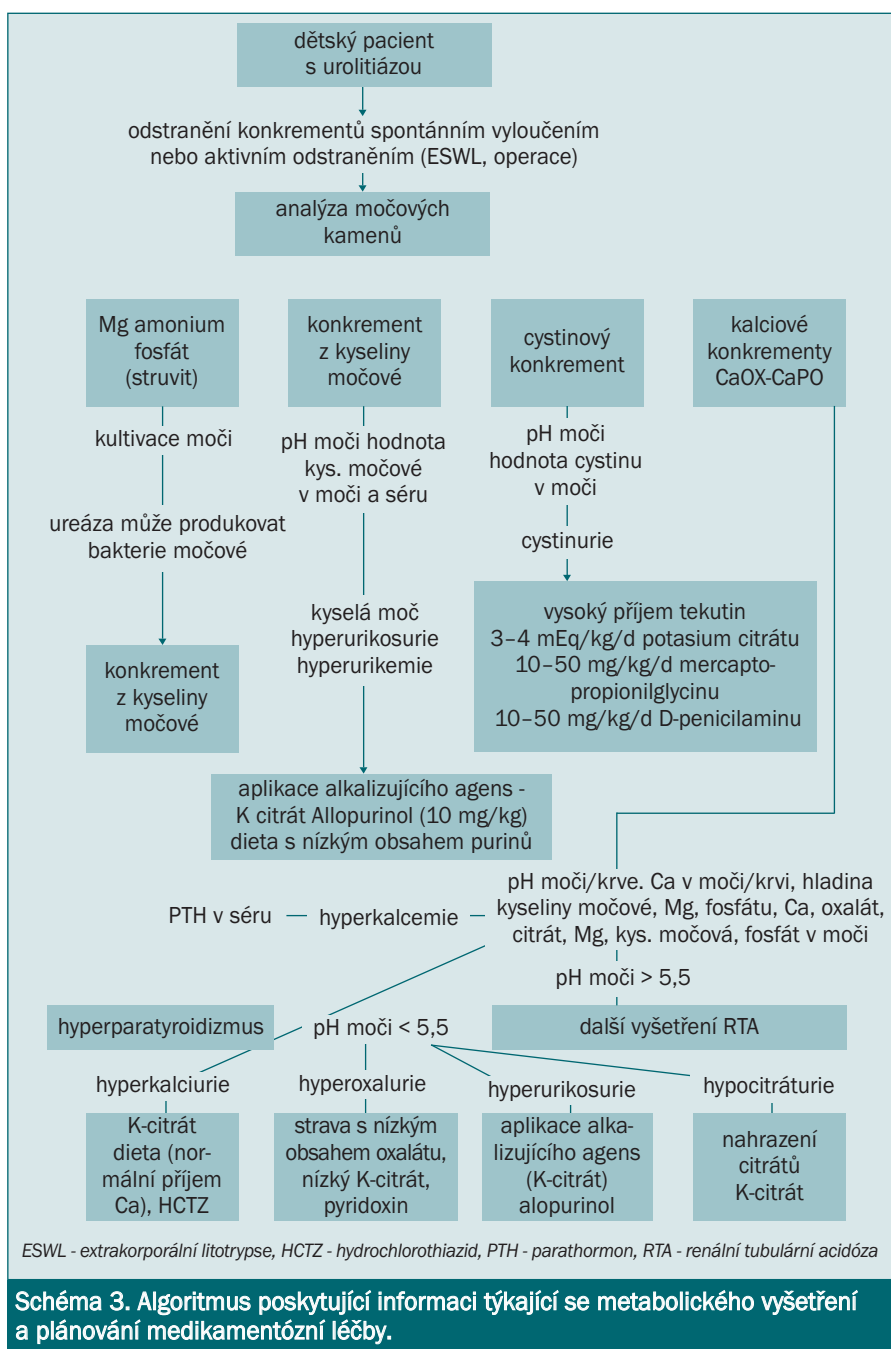
- zjištění hladiny elektrolytu, BUN, kreatininu, kalcia, fosforu, alkalické fosfatázy, kyseliny močové, celkového množství proteinů, bikarbonátu, albuminu, hormonu paratyroidu (v případě hyperkalcemie)
 - vyšetření moči a její kultivace; zjištění poměru hodnot kalcia a kreatininu
 - močový test zahrnující 24hodinový sběr moči, který testuje hladinu kalcia, fosforu, magnezia, oxalátů, kyseliny močové, citrátů, cystinu, proteinů a kreatininu
- Schéma 3 zobrazuje algoritmus provádění

děni metabolického vyšetření a následné medikamentózní léčby urolitiázy u dětí.

14.5 Řešení

14.5.1 Operační řešení močových konkrémentů

Díky technologickému pokroku došlo při řešení močových kamenů k posunu od operačního přístupu k endoskopickému, který je méně invazivní. Volba řešení závisí na počtu, velikosti, lokalizaci a složení konkrémentů a na anatomii močových cest.



V současné době je možné léčit většinu močových kamenů u dětí pomocí ESWL. Endoskopický přístup je možný u ureterálních konkrementů a u konkrementů v močovém měchýři. Perkutánní cestou lze u dětí odstranit i kameny v ledvině. Otevřená operace je tedy nezbytná jen u malého počtu dětí [19,21,22].

14.5.2 Extrakorporální litotrypsie rázovou vlnou (ESWL)

Extrakorporální litotrypsie rázovou vlnou je efektivní metoda odstraňování močových kamenů u dětí a má více než 90% míru úspěšnosti. U některých pacientů je třeba proceduru několikrát opakovat.

Poté, co několik studií prováděných na zvířatech prokázalo, že po ESWL nedochází k výraznému poškození růstu a funkce ledviny, vymizela obava z poškození vyvíjející se ledviny a kostních tkání. Bylo také zjištěno, že míra úspěšnosti ESWL prováděné u dětí je srovnatelná s mírou ESWL prováděné u dospělých. V různých studiích se míra úspěšnosti pohybuje mezi 60–100 % a závisí zejména na velikosti, lokalizaci, složení konkrementu a typu užívaného zařízení. U konkrementů menší velikosti je míra úspěšnosti daleko vyšší.

Ideálním případem pro léčbu pomocí ESWL je konkrement menší než 2 cm, lokalizovaný v renální pánvičce. U větších konkrementů, konkrementů lokalizovaných v ledvinném kalichu nebo v anatomicky abnormální ledvině je po ESWL obtížnější dosáhnout jejich kompletního odchodu (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B). Průchod konkrementu močovodem není u dětí o nic obtížnější než u dospělých, i když se toho většina klinických lékařů zpočátku obávala. U velké masy konkrementů je však u dětí vysoké riziko vzniku tzv. stonestreet a močové obstrukce vysoké. Vzhledem k riziku prodloužené močové obstrukce po ESWL by děti měly být pozorněji sledovány. V případě prodloužené obstrukce může po ESWL nutně nutnost zavést stent nebo nefrostomický drén.

Typ užívaného přístroje úzce souvisí s mírou úspěšnosti a komplikací. Přístroje 1. generace dodávaly větší množství energie do větší ohniskové oblasti a míra

rozdrcení konkrementu při jediném zákroku byla proto daleko vyšší. Vzhledem k diskomfortu při terapii prováděné přístroji 1. generace bylo obvykle nezbytné zákrok provádět v celkové anestezii. U přístrojů další generace je ohnisková oblast i aplikovaná energie menší a nese s sebou menší riziko plicního poranění. Přestože při užívání těchto přístrojů může být nutné několikrát zákrok opakovat, není obvykle zapotřebí provádět ho v anestezii. Menším dětem musíme podat sedativa na zklidnění [23-28].

Extrakorporální litotrypsii rázovou vlnou lze užívat i pro léčbu ureterálních kamenů. Míra úspěšnosti se při léčbě distálních ureterálních konkrementů snižuje. U dětí může být technicky obtížné ureterální kameny lokalizovat a zaměřit [29,30].

14.5.3 Perkutánní nefrolitomie

Přestože je při léčbě renálních konkrementů metodou první volby ESWL, lze u větších a složitějších konkrementů provádět perkutánní renální operaci. U dětí se operace provádí stejnou technikou jako u dospělých. Věk se nezdá být významným omezením. V mnoha studiích byla u této terapie zaznamenána 90% úspěšnost. Nebyly zaznamenány žádné významné komplikace, ale u některých pacientů je nezbytné výkon opakovat již vytvořeným perkutánním kanálem [31-34] (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B).

14.5.4 Ureterorenoskopie

Se zvyšující se dostupností endourologických instrumentů menší velikosti je možné léčit ureterální konkrementy u dětí endoskopicky. Dříve bylo možné provádět ureteroskopii u dětí pomocí ureteroskopu 11,5F, dostupnost ureteroskopů 8,5F tuto techniku ještě usnadnila.

U některých dětí může být před zavedením endoskopu do močovodu nutná jeho dilatace. Bezpečnost a účinnost byla prokázána u různých technik litotrypsie, jako je například ultrazvuková, pneumatická a laserová litotrypsie (úroveň důkazu 2, stupeň doporučení B).

Všechny studie zabývající se endoskopickou léčbou ureterálních kamenů u dětí prokázaly, že tento druh terapie s sebou

nepřináší významné riziko vzniku ureterální striktury nebo refluxu [35,36].

14.5.5 Otevřená operace

Většinu konkrementů vyskytujících se u dětí lze léčit pomocí ESWL nebo endoskopickou technikou. V některých případech však musíme přistoupit k otevřené operaci. Vhodnými kandidáty pro otevřenou operaci jsou velmi malé děti s velkými konkrementy a/nebo kongenitální obstrukcí močových cest, která také vyžaduje operační korekci. Závažné ortopedické deformity mohou omezit zaujetí potřebné polohy při endoskopické proceduře; u těchto dětí pak bývá nutná otevřená operace.

Močové konkrementy u dětí lze obvykle léčit pouze pomocí endoskopických technik. Konkrementy močového měchýře velkých rozměrů nebo konkrementy, jejichž příčinou je anatomická anomálie, mohou být také řešeny otevřenou operací.

14.6 Literatura

1. Straub M, Strohmaier WL, Berg W, Beck B, Hoppe B, Laube N, Lahme S, Schmidt M, Hesse A, Koehrmann KU. Diagnosis and metaphylaxis of stone disease. Consensus concept of the National Working Committee on Stone Disease for the Upcoming German Urolithiasis Guideline. *World J Urol* 2005; 23:309-323.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16315051&query_hl=122&itool=pubmed_docsum
2. Bartosh SM. Medical management of pediatric stone disease. *Urol Clin North Am* 2004;31:575-587, x-xi.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313066&query_hl=138&itool=pubmed_docsum
3. Kruse K, Kracht U, Kruse U. Reference values for urinary calcium excretion and screening for hypercalciuria in children and adolescents. *Eur J Pediatr* 1984;143:23-31.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=6510426&query_hl=8&itool=pubmed_docsum
4. Sargent JD, Stukel TA, Kresel J, Klein RZ. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. *J Pediatr* 1993;123:393-397.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8355114&query_hl=6&itool=pubmed_docsum
5. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Hypercalciuria in children with urolithiasis. *Am J Dis Child* 1982;136:675-678.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7102617&query_hl=3&itool=pubmed_docsum
6. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Urinary excretion of calcium following an oral calcium loading test in healthy children. *Pediatrics* 1982;69: 594-597.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7079015&query_hl=3&itool=pubmed_docsum

7. Borghi L, Schianchi T, Meschi T, Guerra A, Allegri F, Maggiore U, Novarini A. Comparison of two diets for the prevention of recurrent stones in idiopathic hypercalciuria. *N Engl J Med* 2002;346:77-84.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11784873&query_hl=118&itool=pubmed_docsum
8. Preminger GM, Pak CY. Eventual attenuation of hypocalciuric response to hydrochlorothiazide in absorptive hypercalciuria. *J Urol* 1987;137:1104-1108.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3586136&query_hl=10&itool=pubmed_docsum
9. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Bakkaloglu M, Kendi S. Oral potassium citrate treatment for idiopathic hypocalciuria in children with calcium urolithiasis. *J Urol* 2002;168:2572-2574.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12441986&query_hl=146&itool=pubmed_docsum
10. Morgenstern BZ, Milliner DS, Murphy ME, Simmons PS, Moyer TP, Wilson DM, Smith LH. Urinary oxalate and glycolate excretion patterns in the first year of life: a longitudinal study. *J Pediatr* 1993;123: 248-51.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8345420&dopt=Abstract
11. Defoor W, Asplin J, Jackson E, Jackson C, Reddy P, Sheldon C, Minevich E. Results of a prospective trial to compare normal urine supersaturation in children and adults. *J Urol* 2005;174:1708-1710.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148687&query_hl=126&itool=pubmed_docsum
12. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Ozen H, Bakkaloglu M. A study of the etiology of idiopathic calcium urolithiasis in children: hypocalciuria is the most important risk factor. *J Urol* 2000;164:162-165.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10840454&query_hl=128&itool=pubmed_docsum
13. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Bakkaloglu M. Cystine calculi in children: the results of a metabolic evaluation and response to medical therapy. *J Urol* 2001;165:2328-2330.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371943&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
14. Bove P, Kaplan D, Dalrymple N, Rosenfield AT, Verga M, Anderson K, Smith RC. Reexamining the value of hematuria testing in patients with acute flank pain. *J Urol* 1999;162:685-687.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458342&query_hl=120&itool=pubmed_docsum
15. Sternberg K, Greenfield SP, Willott P, Wan J. Pediatric stone disease: an evolving experience. *J Urol* 2005;174:1711-1714
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148688&query_hl=124&itool=pubmed_docsum
16. Oner S, Oto A, Tekgul S, Koroglu M, Hascicek M, Sahin A, Akhan O. Comparison of spiral CT and US in the evaluation of paediatric urolithiasis. *JBR-BTR* 2004;87:219-223.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15587558&query_hl=160&itool=pubmed_docsum
17. Memarsadeghi M, Heinz-Peer G, Helbich TH, Schaefer-Prokop C, Kramer G, Scharitzer M, Prokop M. Unenhanced multi-detector row CT in patients suspected of having urinary stone disease: effect of section width on diagnosis. *Radiology* 2005;235:530-536.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15758192&query_hl=134&itool=pubmed_docsum
18. Strouse PJ, Bates DG, Bloom DA, Goodsitt MM. Non-contrast thin-section helical CT of urinary tract calculi in children. *Pediatr Radiol* 2002;32:326-332.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11956719&query_hl=156&itool=pubmed_docsum
19. Tiselius HG, Ackermann D, Alken P, Buck C, Conort P, Gallucci M; Working Party on Lithiasis, European Association of Urology. Guidelines on urolithiasis. *Eur Urol*;40:362-371.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11713390&query_hl=4&itool=pubmed_docsum
20. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Ergen A, Kendi S. Ureteropelvic junction obstruction and coexisting renal calculi in children: role of metabolic abnormalities. *Urology* 2001;57:542-545.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11248635&query_hl=150&itool=pubmed_docsum
21. Raza A, Turna B, Smith G, Moussa S, Tolley DA. Paediatric urolithiasis: 15 years of local experience with minimally invasive endourological management of paediatric calculi. *J Urol* 2005;174:682-685.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16006948&query_hl=132&itool=pubmed_docsum
22. Rizvi SA, Naqvi SA, Hussain Z, Hashmi A, Hussain M, Zafar MN, Sultan S, Mehdi H. Paediatric urolithiasis: developing nation perspectives. *J Urol* 2002;168: 1522-1525.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352448&query_hl=148&itool=pubmed_docsum
23. Aksoy Y, Ozbey I, Atmaca AF, Polat O. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children: experience using a mpl-9000 lithotripter. *World J Urol* 2004; 22:115-119.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14740160&query_hl=142&itool=pubmed_docsum
24. Vljakovic M, Slavkovic A, Radovanovic M, Siric Z, Stefanovic V, Perovic S. Long-term functional outcome of kidneys in children with urolithiasis after ESWL treatment. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:118-123.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12015657&query_hl=153&itool=pubmed_docsum
25. Afshar K, McLorie G, Papanikolaou F, Malek R, Harvey E, Pippi-Salle JL, Bagli DJ, Khoury AE, Farhat W. Outcome of small residual stone fragments following shock wave lithotripsy in children. *J Urol* 2004; 172:1600-1603.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15371769&query_hl=164&itool=pubmed_docsum
26. Tan AH, Al-Omar M, Watterson JD, Nott L, Denstedt JD, Razvi H. Results of shockwave lithotripsy for pediatric urolithiasis. *J Endourol* 2004;18:527-530.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15333214&query_hl=169&itool=pubmed_docsum
27. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Pediatric staghorn calculi: the role of extracorporeal shock wave lithotripsy monotherapy with special reference to ureteral stenting. *J Urol* 2003;169:629-633.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12544330&query_hl=173&itool=pubmed_docsum
28. Lottmann HB, Traxer O, Archambaud F, Mercier-Pageyral B. Monotherapy extracorporeal shock wave lithotripsy for the treatment of staghorn calculi in children. *J Urol* 2001;165:2324-2327.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371942&query_hl=175&itool=pubmed_docsum
29. Ozgur Tan M, Karaoglan U, Sozen S, Bozkirli I. Extracorporeal shock-wave lithotripsy for treatment of ureteral calculi in paediatric patients. *Pediatr Surg Int* 2003;19:471-474.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12736749&query_hl=144&itool=pubmed_docsum
30. Hochreiter WW, Danuser H, Perrig M, Studer UE. Extracorporeal shock wave lithotripsy for distal ureteral calculi: what a powerful machine can achieve. *J Urol* 2003;169:878-880.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12576804&query_hl=171&itool=pubmed_docsum
31. Sahin A, Tekgul S, Erdem E, Ekici S, Hascicek M, Kendi S. Percutaneous nephrolithotomy in older children. *J Pediatr Surg* 2000;35:1336-1338.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10999692&query_hl=158&itool=pubmed_docsum
32. Shokeir AA, El-Nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-Kenawy M, Mokhtar A, El-Kappany H. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidneys. *Urology* 2004;64:426-429.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15351557&query_hl=166&itool=pubmed_docsum
33. Boormans JL, Scheepel JR, Verkoelen CF, Verhagen PC. Percutaneous nephrolithotomy for treating renal calculi in children. *BJU Int* 2005;95:631-634.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15705093&query_hl=136&itool=pubmed_docsum
34. Desai MR, Kukreja RA, Patel SH, Bapat SD. Percutaneous nephrolithotomy for complex paediatric renal calculus disease. *J Endourol* 2004;18:23-27.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15006048&query_hl=140&itool=pubmed_docsum
35. Dogan HS, Tekgul S, Akdogan B, Keskin MS, Sahin A. Use of the holmium:YAG laser for ureterolithotripsy in children. *BJU Int* 2004;94:131-133.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15217447&query_hl=162&itool=pubmed_docsum
36. Thomas JC, DeMarco RT, Donohoe JM, Adams MC, Brock JW 3rd, Pope JC 4th. Paediatric ureteroscopic stone management. *J Urol* 2005;174:1072-1074.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16094060&query_hl=130&itool=pubmed_docsum

15. OBSTRUKČNÍ PATOLOGIE RENÁLNÍHO ZDVOJENÍ: URETEROKÉLA A EKTOPICKÝ URETER

15.1 Úvod

Ureterokéla a ektopický ureter jsou 2 hlavní anomálie vyskytující se při úplné renální duplikaci. Dnes je většina případů detegována pomocí antenatální ultrasonografie a diagnóza je po narození dítěte potvrzena dalším vyšetřením. V pozdějším věku jsou tyto anomálie odhaleny díky těmto symptomům: UTI, bolestivost, poruchy mikce a močová inkontinence.

15.1.1 Ureterokéla

Ureterokéla je cystická dilatace v intravezikální části ureteru, korespondující s horním pólem renální duplikace. Výskyt je častější u žen než u mužů, celková prevalence je 1 z 4 000 porodů.

15.1.2 Ektopický ureter

Ektopický ureter se vyskytuje méně často než ureterokéla (1 z 40 000 porodů) a opět častěji u žen než u mužů (v poměru 1 : 5). 80 % případů ektopického ureteru souvisí s úplnou renální duplikací.

U žen může být ureterální ústí lokalizováno:

- v močové trubici, od močového měchýře k meatu (35 %)
- ve vaginálním vestibulu (30 %)
- ve vagině (25 %)
- v uteru a vejcovodu (vzácně)

U mužů může být ureterální ústí lokalizováno:

- posteriorní části močové trubice nad verumontanem, a nikdy pod zevním svěračem (60 %)
- v semenných cestách: chámovodu, ejakulačních vývodech, semenných váčcích (40 %)

15.2 Klasifikace

Ureterokéla obvykle způsobuje obstrukci horního pólu, stupeň obstrukce a funkční narušení mohou být různé podle typu ureterokély a dysplazie horního pólu. U ortotopické formy se obvykle obstrukce nevyskytuje, nebo je pouze mírná a funkce je normální nebo mírně narušená, odpovídající ureter může být dilatován. U ektopické formy dochází k poškození horního pólu, který je často dysplastický a hypofunkční nebo úplně nefunkční. Odpovídající ureter je megaureter. U cékoureterokély (viz níže uvedená definice) je horní pól renálního zdvojení vždy dysplastický a nefunkční.

15.2.1 Ektopická ureterokéla

Ektopická ureterokéla je nejčastější druh ureterokély (< 80 %) a u přibližně 40 % případů se vyskytuje bilaterálně. Je objemná, rozděluje trigonum a může zasahovat do uretry a výjimečně může prolabovat uret-

rálním meatem. Ústí ureterokély je těsné, pouze výjimečně široké, lokalizováno u hrdla močového měchýře, a to buď v samotném močovém měchýři, nebo v močové trubici pod hrdlem močového měchýře. Ureter odpovídající dolnímu pólu je ureterokélou nadzvednut nebo stlačen, což vede k obstrukčnímu megaureteru. U 50 % případů je přítomno kontralaterální renální zdvojení. Ve výjimečných případech opravdu velkých ureterokél vzniká následkem ureterokély reflux nebo obstrukce kontralaterálních horních cest.

15.2.2 Ortotopická ureterokéla

Ortotopická ureterokéla zabírá 15 % případů. Vyskytuje se pouze u žen, je malá a je umístěná intravezikálně. Ortotopická ureterokéla se nejčastěji vyskytuje u pacientů s 1 ledvinou.

15.2.3 Cékoureterokéla

Cékoureterokéla se vyskytuje velmi vzácně, u méně než u 5 % případů. Souvisí s ektopickým ureterem a vyskytuje se v močové trubici pod hrdlem močového měchýře.

15.3 Diagnóza

15.3.1 Ureterokéla

Rozsáhlou obstrukční ureterokélu lze snadno detegovat pomocí prenatalního ultrazvukového vyšetření. V případě velmi malého horního pólu nebo mírně obstrukční ureterokély, je prenatalní diagnóza velmi obtížná. Pokud nelze diagnózu stanovit prenatalně, mohou klinické symptomy (mimoincidentální nálezy) po narození dítěte nebo později odhalit kongenitální anomálii:

- po narození může být před ústím do močové trubice detegována prolabovaná a strangulovaná ureterokéla, u novorozence mužského pohlaví může způsobovat akutní močovou retenci, simulující uretrální chlopně
- časně symptomy pyelonefritidy mohou vést u dětí obou pohlaví ke stanovení diagnózy
- pozdější symptomy mohou zahrnovat dysurii, recidivující cystitidu a nutkavé močení

Pokud je stanovena prenatalní diagnóza, potvrdí ultrasonografie po narození dítěte ureterální dilataci, která končí v horním pólu renální duplikace. Toto vyšetření také prokáže přítomnost ureterokély v močovém měchýři s dilatovaným ureterem za močovým měchýřem.

V této chvíli je důležité vyšetřit pomocí nukleární renografie funkci horního pólu. Magnetická rezonanční urografie může zobrazit morfologický stav horního pólu a dolních segmentů kontralaterální ledviny. Pro identifikaci ipsilaterálního nebo kontralaterálního refluxu a hodnocení stupně intrauretrálního prolapsu ureterokély je nutno provést VCUg. Uretrocystoskopie může odhalit patologii u případů, u kterých je obtížné rozhodnout mezi diagnózami ureterokély a ektopický megaureter.

15.3.2 Ektopický ureter

Většina ektopických megaureterů je primárně diagnostikována pomocí ultrazvukového vyšetření. V některých případech mohou vést k diagnóze následující klinické symptomy:

- u novorozenců ukapávání moči, pyurie a akutní pyelonefritida
- ektopické ústí se může nacházet v oblasti meatu, u malých dívek může být ekvivalentem inkontinence závažný vaginální výtok
- u chlapců v předpubertálního věku je obvyklou klinickou manifestací epididymitida a při digitálním rektálním vyšetřením může být zjištěn hmatný semenný váček

Ultrasonografie, radioizotopové vyšetření, VCUg, MR-urografie a cystoskopie jsou diagnostické pomůcky užívané pro hodnocení funkce, detekci refluxu a vyloučení ipsilaterální komprese dolního pólu a uretrální obstrukce. Při zjišťování inkontinence u dívek může být užitečné naplnit močový měchýř metylenovou modří; únik nezbarvené moči je pak známkou přítomnosti ektopického ureteru.

15.4 Léčba

15.4.1 Ureterokéla

Řešení ureterokély jsou různá, na výběr máme endoskopickou dekompresi, čas-

tečnou nefroureterektomií nebo úplnou primární rekonstrukcí. Způsob léčby vybíráme na základě těchto kritérií: klinický stav pacienta (např. urosepsy), věk pacienta, renální funkce horního pólu, přítomnost nebo absence refluxu, obstrukce ipsilaterálního ureteru, patologie kontralaterálního ureteru. Způsob léčby ovlivňují také rodiče a operatér.

15.4.1.1 Časná diagnóza

U klinicky asymptomatického dítěte s ureterokélou a nefunkčním nebo hypofunkčním horním pólem, bez signifikantní obstrukce dolního pólu a bez obstrukce výtoku z močového měchýře jsou během sledování profylakticky podávána antibiotika.

V případě výskytu závažné obstrukce a infekce se doporučuje okamžitá endoskopická incize nebo punkce.

15.4.1.2 Opakované zhodnocení

Pokud je dekomprese účinná a není přítomen reflux (přibližně 25 % případů), je pacient sledován konzervativně. Pokud dekomprese není účinná, nebo je přítomen signifikantní reflux nebo obstrukce ipsilaterálního nebo kontralaterálního ureteru a/nebo obstrukce hrdla močového měchýře, je nezbytné přikročit k sekundární operaci, kterou je parciální nefrektomie nebo úplná unilaterální rekonstrukce.

15.4.2 Ektopický ureter

Ve většině případů je horní pól dysplastický a je třeba zvážit provedení heminefro-ureterektomie. V případech, kdy chceme zachovat funkci horního pólu, je terapeutickou možností ureterální rekonstrukce.

15.5 Literatura

- Austin PF, Cain MP, Casale AJ, Hiatt AK, Rink RC. Prenatal bladder outlet obstruction secondary to ureterocele. *Urology* 1998;52:1132-1135. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=98336570&dopt=Abstract
- Borer JG, Cisek LJ, Atala A, Diamond DA, Retik AB, Peters CA. Pediatric retroperitoneoscopic nephrectomy using 2 mm instrumentation. *J Urol* 1999;162:1725-1729; discussion 1730. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10524923&dopt=Abstract
- Cain MP, Pope JC, Casale AJ, Adams MC, Keating MA, Rink RC. Natural history of refluxing distal ureteral stumps after nephrectomy and partial ureterectomy for vesicoureteral reflux. *J Urol* 1998;160:1026-1027. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9719270&dopt=Abstract
- Cendron J, Melin Y, Valayer J. [Simplified treatment of ureterocele with pyeloureteric duplication. A propos of 35 cases.] *Chir Pediatr* 1980;21:121-124. [French] http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7448978&dopt=Abstract
- Decter RM, Roth DR, Gonzales ET. Individualized treatment of ureterocele. *J Urol* 1989;142:535-537. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746775&dopt=Abstract
- Di Benedetto V, Montfort G. How prenatal ultrasound can change the treatment of ectopic ureterocele in neonates? *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:338-340. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9493984&dopt=Abstract
- el Ghoneimi A, Lottmann H, Odet E, Bonnin F, Aigrain Y. [Ureteropyelostomy for obstructed duplicated ureter an easy and reliable operation in infants.] *Ann Urol (Paris)* 1998;32:241-246. [French] http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9791553&dopt=Abstract
- Husmann D, Strand B, Ewalt D, Clement M, Kramer S, Allen T. Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol* 1999;162:1406-1409. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10492225&dopt=Abstract
- Janetschek G, Seibold J, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic heminephroureterectomy in pediatric patients. *J Urol* 1997;158:1928-1930. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9334640&dopt=Abstract
- Jayanthi VR, Koff SA. Long-term outcome of transurethral puncture of ectopic ureterocele: initial success and late problems. *J Urol* 1999;162:1077-1080. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10458435&dopt=Abstract
- Moscovici J, Galinier P, Berrogain N, Juricic M. [Management of ureterocele with pyelo-ureteral duplication in children. Report of 64 cases.] *Ann Urol (Paris)* 1999;33:369-376. [French] http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10544742&dopt=Abstract
- Monfort G, Guys JM, Coquet M, Roth K, Louis C, Boccardi A. Surgical management of duplex ureterocele. *J Pediatr Surg* 1992;27:634-638. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1625138&dopt=Abstract
- Pfister C, Ravasse P, Barret E, Petit T, Mitrofanoff P. The value of endoscopic treatment for ureterocele during the neonatal period. *J Urol* 1998;159:1006-1009. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9474217&dopt=Abstract
- Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex system ureterocele: experience with 41 patients. *Br J Urol* 1992;70:196-200. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1393443&dopt=Abstract
- Roy GT, Desai S, Cohen RC. Ureterocele in children: an ongoing challenge. *Pediatr Surg Int* 1997;12:44-48. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9035209&dopt=Abstract
- Sherz HC, Kaplan GW, Packer MG, Brock WA. Ectopic ureterocele: surgical management with preservation of continence - review of 60 cases. *J Urol* 1989;142:538-541. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746776&dopt=Abstract
- Stephens D. Caecoureterocele and concepts on the embryology and aetiology of ureterocele. *Aust N Z J Surg* 1971;40:239-248. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=5279434&dopt=Abstract

Ureterokéla

- Carrico C, Lebowitz RL. Incontinence due to an infraspincteric ectopic ureter: why the delay in diagnosis and what the radiologist can do about it. *Pediatr Radiol* 1998;28:942-949. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9880638&dopt=Abstract
- Cendron J, Schulman CC. [Ectopic ureter.] In: *Paediatric urology*. Paris: Flammarion Médecine Sciences, 1985, pp. 147-153. [French]
- el Ghoneimi A, Miranda J, Truong T, Montfort G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication: conservative surgical management. *J Pediatr Surg* 1996;31:467-472. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8801293&dopt=Abstract
- Komatsu K, Niikura S, Maeda Y, Ishiura Y, Yokoyama O, Namiki M. Single ectopic vaginal ureter diagnosed by computed tomography. *Urol Int* 1999;63:147-150. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10592508&dopt=Abstract
- Plaire JC, Pope JC 4th, Kropp BP, Adams MC, Keating MA, Rink RC, Casale AJ. Management of ectopic ureters: experience with the upper tract approach. *J Urol* 1997;158:1245-1247. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9258185&dopt=Abstract
- Robert M, Ennouchi JM, Chevallier P, Guiter J, Averous M. [Diagnosis of ectopic ureteral openings in the seminal tract. Value of modern imaging.] *Progr Urol* 1993;3:1028-1033. [French] http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8305932&dopt=Abstract
- Smith FL, Ritchie EL, Maizels M, Zaontz MR, Hsueh W, Kaplan WE, Firlit CF. Surgery for duplex kidneys with ectopic ureters: ipsilateral ureteroureterectomy versus polar nephrectomy. *J Urol* 1989;142:532-534. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746774&dopt=Abstract
- Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudo-ureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. *Br J Urol* 1995;75:401-405. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7735809&dopt=Abstract

16. ABNORMÁLNÍ SEXUÁLNÍ DIFERENCIACE

16.1 Úvod

Poruchy sexuální diferenciace se obvykle projevují abnormálním vzhledem zevního genitálu při porodu, což vyvolá pochyby o pohlaví novorozence a způsobí obavy jeho rodičů.

Anatomie a fyziologie diferenciace vnitřních a zevních pohlavních orgánů plodu je ovlivněna řadou faktorů na třech různých úrovních (schéma 4).

Až na několik vzácných výjimek vede normální karyotyp 46 XX nebo 46 XY k normálnímu vývoji pohlaví a gonadální diferenciaci. Přítomnost takzvaného genu SRY (lokus chromozomu Y určující pohlaví) na krátkém rameni chromozomu Y vede k diferenciaci pohlavních žláz plodu do varlat. V případě absence chromozomu Y nebo genu SRY se fetální gonáda samovolně přemění na vaječník. Absence 1 chromozomu X (tj. 45X0) však vede k časnému úbytku zárodečných buněk a fibrózní degeneraci vaječníků.

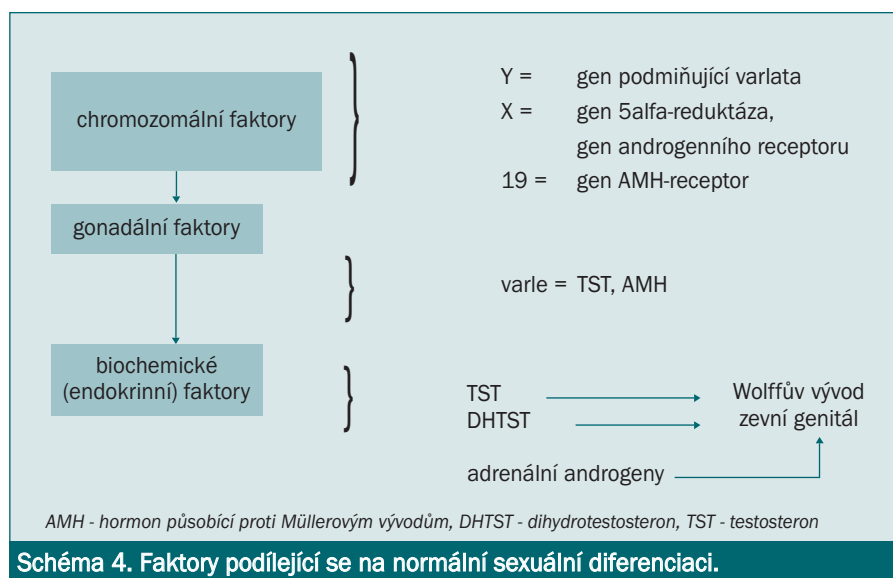
Normálně fungující varle u plodu indukuje další somatickou diferenciaci mužského pohlaví (schéma 5) prostřednictvím:

- hormonu působícího proti Müllerovým vývodům (AMH), který je vylučován Sertoliho buňkami a je zodpovědný za regresi Müllerových vývodů
- testosteronu (TST) vylučovanému Leydigovými buňkami, po nitrobuňčné přeměně na dihydrotestosteron (DHTST) pomocí 5alfa-reduktázy je TST zodpovědný za udržení a diferenciaci Wolffových vývodů a virilizaci urogenitálního sinu a zevního genitálu (genitální výběžek)

AMH i DHTST vyžadují pro zajištění své funkce přítomnost odpovídajících buněčných receptorů. Poruchy biosyntézy nebo aktivity AMH nebo TST (DHTST) mohou vést k poruchám diferenciace pohlaví (tab. 3). Fakt, že gen androgenního receptoru leží na chromozomu X, vysvětluje virilizaci plodu ženského pohlaví u androgenitálního syndromu (AGS).

16.2 Klasifikace

Výhoda klasifikace navržené Allenem v roce 1976 (založená na histologii

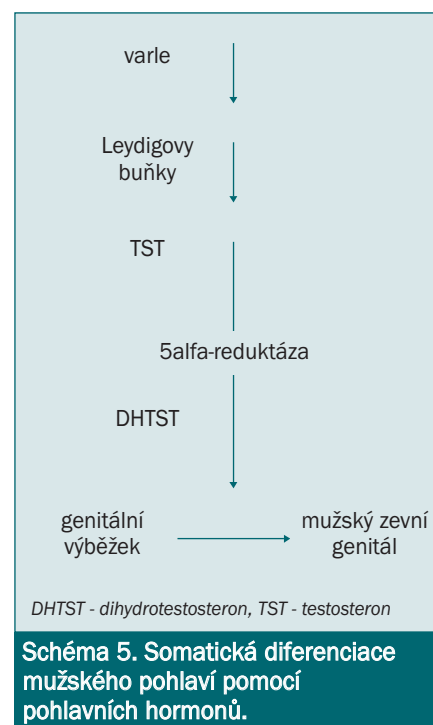


pohlavních žláz se subklasifikací vytvořenou primárně pomocí etiologie) spočívá v tom, že gonadální histologii lze interpretovat snadněji než karyotyp nebo morfologii zevního genitálu (tab. 4).

Nejnovější přístup spočívá v pojmenování těchto entit na základě karyotypu a stupně virilizace.

16.2.1 Pouze vaječníky (ženský pseudohermafrodit) – porucha pohlavního vývoje a diferenciace u pacienta s 46XX – nedostatečně virilizované ženské pohlaví
Jedná se o pacienty 46XX s normálními vaječníky a dělohou, ovšem s virilizovaným zevním genitálem. Virilizace byla způsobena nadměrnou endogenní produkcí androgenů adrenálními žlázami plodu (kongenitální adrenální hyperplazie - CAH, AGS). V klinické praxi tito pacienti tvoří přibližně 2/3 případů abnormální sexuální diferenciace.

16.2.2 Pouze varlata (mužský pseudohermafrodit) – porucha pohlavního vývoje a diferenciace u pacienta s 46XY – nedostatečně virilizované mužské pohlaví
Jedná se o pacienty 46XY s nedostatečnou virilizací zevního genitálu způsobenou nedostatečnou biosyntézou TST, neadekvátní konverzí TST na DHTST (nedostatek 5alfa-reduktázy), nebo neadekvátní užitací TST/DHTST (nedostatek androgenních receptorů). Zahrnují pacienty s nedostatečností AMH, kteří mají adekvátní zevní



genitál a Müllerovy struktury, tj. vejcovody a dělohu obsažené v hernii (hernia uteri inguinalis).

16.2.3 Varlata plus vaječníky (skutečný hermafrodit) – porucha pohlavního vývoje a diferenciace s kombinovanou gonadální histologií obsahující tkáň vaječníku a varlete

Pacienti mají následkem mozaiky pohlavního chromozomu, chiméřizmu nebo translokace chromozomu Y testikulární

Tab. 3. Vliv nedostatečné biosyntézy na aktivitu AMH, TST nebo DHTST.

AMH	retence Müllerových struktur
TST	nedostatečná diferenciace Wolffova vývodného systému (tj. epididymis, chámovod, semenné vajíčky)
DHTST	nedostatečná diferenciace genitálního výběžku, jež vede k nedostatečné maskulinizaci zevního genitálu (závažná hypospadie, mikrofalus)
AMH - hormon působící proti Müllerovým vývodům, DHTST - dihydrotestosteron, TST - testosteron	

Tab. 4. Klasifikace abnormální sexuální diferenciace (převzato od Allena, 1976). Hlavní kategorie jsou sestaveny na základě histologie pohlavních žláz, subkategorie dle etiologie.**I. pouze vaječníky: ženský pseudohermafrodit (karyotyp 46XX)**

A. sekundárně k endogenním androgenům (CAH)

- nedostatečnost 21-hydroxylázy
- nedostatečnost 11beta-hydroxylázy
- nedostatečnost 3beta-hydroxylázy

B. sekundárně k expozici androgenům v těhotenství (exogenní přijetí - endogenní tvorba)

II. pouze varlata: mužský pseudohermafrodit (karyotyp 46XY)

A. sekundárně k nedostatečné produkci testosteronu (TST)

- nedostatečnost 20alfa-hydroxylázy
- nedostatečnost 3beta-hydroxysteroid dehydrogenázy
- nedostatečnost 17beta-hydroxylázy
- nedostatečnost 17,20-desmolázy
- nedostatečnost 17-kesteroid reduktázy

B. sekundárně k nedostatečné konverzi TST na DHTST

- nedostatečnost 5alfa-reduktázy

C. sekundárně k nedostatečné androgenní (TST/DHTST) utilizaci: nedostatečnost androgenního receptoru

- neúplná
- úplná (testikulární feminizace)

D. sekundárně k nedostatečnému AMH

- hernia uteri inguinalis

III. varlata plus vaječníky: skutečný hermafrodit (karyotyp 46XY, 46XX, mozaika)**IV. varlata plus proužkovité pohlavní žlázy: smíšená gonadální dysgeneze (nejčastější karyotyp 45XO/46XY)****V. proužkovité pohlavní žlázy plus proužkovité pohlavní žlázy: čistá gonadální dysgeneze (karyotyp 45XO (Turnerův syndrom), 46XX, 46XY)****VI. různé**

- dysgenetická varlata
- teratogenetické faktory

AMH - hormon působící proti Müllerovým vývodům, CAH - kongenitální adrenální hyperplazie, DHTST - dihydrotestosteron, TST - testosteron

varle je neplodné a na obou stranách mohou být přítomny Müllerovy struktury. Po pubertě jsou pacienti ohroženi vznikem gonadoblastomu v existujícím varleti.

16.2.5 Proužkovité gonády plus proužkovité gonády (čistá gonadální dysgeneze)

Jedná se fenotyp ženského pohlaví s bilaterálními gonadálními proužky, se 3 podskupinami karyotypu: 45XO (Turnerův syndrom), 46XX a 46XY. Podskupina s karyotypem 46XY se vyznačuje obzvláště vysokým rizikem maligní degenerace proužkovitých gonád.

16.3 Diagnóza**16.3.1 Urgentní postup při narození**

Prvním krokem je rozpoznání možnosti poruchy sexuální diferenciace (tab. 5) a odeslání novorozence do terciárního pediatrického centra, vybaveného neonatálními, genetickými, endokrinologickými a urologickými jednotkami. Zde je třeba celou situaci citlivě vysvětlit rodičům. Registrace a pojmenování novorozence by proto mělo být odloženo na co možná nejpozději. Nejprve je třeba odebrat důkladnou rodinnou anamnézu a poté provést pečlivě fyzikální vyšetření.

16.3.2 Hmatné gonády

Je třeba mít na paměti, že pokud je možné nahmatat pohlavní žlázy, jedná se téměř jistě o varle, tento klinický nálezný proto prakticky vylučuje ženský pseudohermafroditismus (tj. CAH).

16.3.3 Laboratorní vyšetření

Povinná jsou tato vyšetření:

- zjištění karyotypu
- rozbor 17-hydroprogesteronu v plazmě
- zjištění elektrolytů v plazmě
- ultrasonografie pro zhodnocení přítomnosti Müllerových vývodů

Tato vyšetření nám poskytnout důkazy o CAH, které je nejčastěji se vyskytující poruchou sexuální diferenciace. Při zjištění tohoto nálezu není nutné provádět další vyšetření. V ostatních případech je třeba pokračovat v laboratorní diagnostice.

tkáň i tkáň vaječníku. Karyotyp může být různý, tj. 46XX, 46XY nebo mozaika 46XX/46XY. Ve většině případů je zevní genitál neurčitý, ale do jistého stupně maskulinizovaný, 75 % pacientů je vychováno jako chlapci.

16.2.4 Varlata plus proužkovité gonády (smíšená gonadální dysgeneze)

Smíšená gonadální dysgeneze je druhou nejčastější kategorií poruch sexuální diferenciace. Nejčastěji se vyskytujícím karyotypem je mozaika 45XO/46XY. Existující

Test stimulace hCG je užitečný zejména při diferenciaci hlavních syndromů mužského pseudohermafrodita pomocí hodnocení potenciálu Leydigových buněk. Hodnotí se metabolismus testosteronu, kdy přítomnost nebo absence metabolitů pomáhá definovat poruchu. Rozšířená stimulace může pomoci definovat možný růst penisu a v některých případech kryptorchizmu může vyvolat sestup varle.

Výsledky jsou interpretovány následovně:

- normální zvýšení TST i DHTST = syndrom androgenní nesenzitivity
- podnormální zvýšení TST i DHTST a zvýšení androgenních prekurzorů = TST biosyntetický blok
- normální zvýšení TST, podnormální zvýšení DHTST = nedostatečnost 5alfa-reduktázy

16.3.4 Stanovení diagnózy

Pro stanovení přesné diagnózy je možné se řídit následujícími empirickými pravidly.

U CAH nebo ženského pseudohermafrodita je zjištěna absence chromozomu Y, pohlavní žlázy jsou nehmatné. Matka byla vystavena androgenům. V případě CAH je třeba okamžitě zahájit medikamentózní terapii (substituce kortikosteroidů, monitorování elektrolytů a krevního tlaku).

Přítomnost chromozomu Y s 1 nebo 2 hmatnými gonádami (obvykle inguinálními) naznačuje:

- v případě přítomnosti Müllerových vývodů představuje tato anomálie gonadální dysgenezi nebo skutečný hermafroditismus
- v případě absence struktur Müllerových vývodů představuje tato anomálie mužský hermafroditismus způsobený abnormální biosyntézou TST, nedostačnou přeměnou TST na DHTST (nedostatečnost 5alfa-reduktázy) nebo anomálii receptoru (syndrom androgenní nesenzitivity)

16.3.5 Určení pohlaví

Hodnocení pohlavní představuje velmi náročný úkol, který by měl následovat po stanovení definitivní diagnózy. Teorie založená na tom, že při narození je dítě

Tab. 5. Nález u novorozenců ukazující na možnost poruchy sexuální diferenciaci (převzato od American Academy of Pediatrics).

zjevně mužské pohlaví
<ul style="list-style-type: none"> • závažná hypospadie související s rozštěpeným skrotem • nesestouplé varle/ata s hypospadií • bilaterální nehmatná varlata u kojence zjevně mužského pohlaví
zjevně ženské pohlaví
<ul style="list-style-type: none"> • klitoridální hypertrofie jakéhokoliv stupně, nehmatné pohlavní žlázy • vulva s jediným otvorem
nejasné pohlaví
<ul style="list-style-type: none"> • neurčitý genitál

Tab. 6. Diagnostika novorozenců s neurčitým genitálem.

anamnéza (rodinná, mateřská, neonatální)
<ul style="list-style-type: none"> • pokrevní příbuzenství rodičů • dříve se vyskytující poruchy sexuální diferenciaci nebo genitální anomálie • dříve se vyskytující úmrtí novorozenců • primární amenorea nebo infertilita u ostatních rodinných příslušníků • matka byla vystavena androgenům • novorozenec neprospívá, zvrací, má průjem
fyzikální vyšetření
<ul style="list-style-type: none"> • pigmentace genitální a areolárních oblastí • hypospadie nebo urogenitální sinus • velikost penisu • hmatné a/nebo symetrické gonády • krevní tlak
vyšetření
<ul style="list-style-type: none"> • krve: 17-hydroxyprogesteron, elektrolyty, LH, FSH, TST, kortizol, SCTX • rozbor moči: adrenální steroidy • karyotyp • ultrazvukové vyšetření • genitogram • test stimulace hCG • vyšetření zjišťující vázání androgenů • endoskopie
<small>ACTH = adrenokortikotropický hormon, FSH = folikuly stimulující hormon, hCG = lidský chorionický gonadotropin, LH = luteinizační hormon, TST = testosteron</small>

pohlavně neutrální a že pohlaví určí až následná výchova, dnes již není považována za standardní. Hodnocení pohlaví by mělo záviset na:

- věku při manifestaci příznaků
- potenciálu fertility (je-li vůbec možná)
- velikosti penisu (dobrá sexuální funkce)
- přítomnosti funkční vagíny (dobrá sexuální funkce)
- endokrinní funkci
- možnosti vzniku maligního onemocnění
- antenatálním vystavení testosteronu
- celkovém vzhledu
- psychickém stavu a stabilní identitě

16.3.6 Pozdní diagnóza a řešení

Ke komplikacím dochází v případě, kdy pacienti s poruchou sexuální diferenciaci navštíví urologa až v pozdním stadiu dětství nebo v adolescenci. Tito pacienti mají problém s výchovou ve vztahu k pohlaví, nejsou schopni pohlavního styku nebo mají pohlavní orgány s neoplastickým potenciálem.

Pacienti ženského pohlaví s CAH mohou udávat obtíže během pohlavního styku, jejichž příčinou je úzký introitus a neadekvátní vaginální otvor. Pacientky by měly být, v případě nutnosti v celkové

anestezii, pečlivě vyšetřeny; s gynekologem by měla být konzultován případná vaginoplastika nebo její revize.

Pacienti mužského pohlaví s CAH mohou jevit známky nadměrné produkce androgenu, jako je například rychlý růst, hirzutizmus a předčasná puberta. Steroidní léčba zpomalí předčasnou pubertu a zabrání předčasnému uzavření epifýz.

U mužských pseudohermafroditů, jejichž porucha je způsobena nedostatečností 5alfa-reduktázy a kteří jsou vychováni jako dívky, se v pubertě, v souvislosti s tvorbou testosteronu, vyvinou zejména sekundární charakteristické znaky. Začnou se chovat jako muži, dochází k růstu klitoris, zhrubnutí hlasu, začnou mít zjevně mužské sklony; neobjevují se však žádné známky akné nebo hirzutizmu. Pečlivě urologické vyšetření odhalí vysoko umístěná varlata. Otázka změny pohlaví v tomto stadiu může být předmětem dlouhé diskuse. Dítě je třeba opakovaně vyšetřit týmem specialistů včetně psychiatra.

16.4. Léčba

Nejasný genitál by měl být v zájmu rychlého stanovení správné diagnózy konzultován v týmu specialistů. Urologové by měli hrát v této skupině lékařů významnou roli, v zájmu volby optimálního řešení a dosažení co nejlepšího výsledku by měli spolupracovat s neonatologem, endokrinologem, genetikou a psychiatry.

16.4.1 Genitoplastika

Maskulinizující genitoplastika má tato stadia:

- mnoho lékařů doporučuje provádět v časném stadiu hormonální terapii
- úroveň důkazu rekonstrukce normální velikosti penisu je nízká
- excize Müllеровých vývodů je nezbytná, protože následná uretrotomika může způsobit močovou retenci a infekci v existujícím pseudocolpos a protože nález Müllеровých vývodů později v životě může vyvolat otázku pohlaví pacienta
- uretrotomika s uvolněním chordy a korekcí deformací skrotu
- orchidopexie varlat

Feminizující genitoplastika u CAH by měla být prováděna teprve, když jsou celkový stav pacienta, jeho krevní tlak a rovnováha elektrolytů stabilizovány systémovou substitucí steroidů. Toho většinou dosahujeme kolem 2. až 3. měsíce života. Rodina by však měla být upozorněna, že během puberty bude možná zapotřebí zopakovat vyšetření vaginálního ústí a že možná bude třeba provést (opakovanou) vaginoplastiku.

16.4.2 Indikace pro odstranění pohlavních žláz

Pohlavní žlázy pacientů trpících abnormální sexuální diferenciací by měly být odstraněny v následujících případech:

- nevhodný typ pohlavních žláz pro pohlaví, ve kterém byl pacient vychován
- pohlavní žlázy by měly být odstraněny u mužských pseudohermafroditů, kteří jsou vychováni jako dívky, nebo skutečných hermafroditů, u nichž neshodná gonadální tkáň není potřebná
- vysoké riziko malignity (gonadoblastom/dysgerminom).

Vysokým rizikem vzniku maligního onemocnění jsou ohroženi zejména pacienti se smíšenou gonadální dysgenezí a pacienti se skutečnou gonadální dysgenezí a karyotypem 46XY. Toto riziko je nižší u mužského hermafrodita s nesenzitivním receptorem androgenu a u skutečných hermafroditů s karyotypem 46XY. Vzhledem k tomu, že ke vzniku gonadálního tumoru nedochází dříve než v pubertě, je možné odstranění pohlavních žláz odložit až do té doby.

16.5 Literatura

1. Allen TD. Disorders of sexual differentiation. *Urology* 1976;7(4 Suppl):1-32. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=772919&query_hl=76&itool=pubmed_docsum
2. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics *Pediatrics* 2000;106:138-142. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10878165&query_hl=80&itool=pubmed_DocSum
3. Androulakakis PA. *Pediatric urology*. Athens: Beta Publishing Co, 1993.
4. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood. *Lancet* 2001;358:124-125.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11463417&query_hl=85&itool=pubmed_docsum

5. Diamond M, Sigmundson HK. Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:1046-1050.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343018&query_hl=87&itool=pubmed_docsum

6. Fekete CN, Lortat-Jacob S. Management of the intersex child at birth. *Proceedings of Pediatric Uroendocrinology, ESPU Annual Course, Paris*: 1996.

7. Fekete CN. Surgical management of the intersex patient: an overview in 2003. *J Ped Surg* 2004;39:144-145.

8. Imperato-McGinley J, Peterson RE, Gautier T, Sturla E. Male pseudohermaphroditism secondary to 5 alpha-reductase deficiency - a model for the role of androgens in both the development of the male phenotype and the evolution of a male gender identity. *J Steroid Biochem* 1979;11:637-645.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=491628&query_hl=99&itool=pubmed_docsum

9. Manuel M, Katayama PK, Jones HW Jr. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. *Am J Obstet Gynecol* 1976;124:293-300.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1247071&query_hl=101&itool=pubmed_docsum

10. Reiner WG. Sex assignment in the neonate with intersex or inadequate genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;151:1044-1045.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343017&query_hl=103&itool=pubmed_docsum

11. Rubin RT, Reinisch JM, Haskett RF. Postnatal gonadal steroid effects on human behavior. *Science* 1981;211:1318-1324.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7209511&query_hl=105&itool=pubmed_docsum

12. Savage MO, Lowe DG. Gonadal neoplasia and abnormal sexual differentiation. *Clin Endocrinol* 1990;32:519-533.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2189603&query_hl=107&itool=pubmed_docsum

13. Sohval AR. 'Mixed' gonadal dysgenesis: a variety of hermaphroditism. *Am J Hum Genet* 1963;15:155-158.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=13989874&query_hl=109&itool=pubmed_docsum

14. Whitaker RH, Williams DM. Diagnostic assessment of children with ambiguous genitalia. *Eur Urol Update Series* 1993;2:2-7.

17. ZKRATKY UŽÍVANÉ V TEXTU

Tento seznam nezahrnuje nejběžnější zkratky.

AGS	adrenogenitální syndrom
ACTH	adrenokortikotropní hormon
AMH	hormon působící proti Müllеровým vývodům
CAH	kongenitální adrenální hyperplazie

CIC	čistá intermitentní katetrizace	hCG	lidský chorionický gonadotropin	RTA	renální tubulární acidóza
CNS	centrální nervová soustava	ICCS	International Children's Continenence Society	Tc-MAG3 (99m)	^{99m} technecium-merkaptocetyltriglycin (MAG3)
CRP	C-reaktivní protein	IVU	intravenózní urogram	TIP	tubularizovaná incidovaná uretrální ploténka
DDAVP	desmopresin	LH	luteinizační hormon	TST	testosteron
CT	počítačová tomografie	LHRH	hormon uvolňující luteinizační hormon	UPJ	ureteropelvicá junkce
DHTST	dihydrotestosteron	LUTS	symptomy dolních cest močových	URS	ureterorenoskopie
DMSA	kyselina dimerkaptosucinová	MRI	zobrazovací vyšetření magnetickou rezonancí	US	ultrazvukové vyšetření
EMG	elektromyografie	PNL	perkutánní litolapaxe	UTI	infekce močových cest
ESR	míra sedimentace erytrocytů	RCT	randomizovaná kontrolovaná studie	VCUG	mikční cystouretrografie
ESWL	extrakorporální litotryp-sie rázovou vlnou	RN	refluxní nefropatie	VRR	vezikouretrální reflux
FSH	hormon stimulující folikuly	RNC	radionuklidová cystografie	VUS	mikční urosonografie
GnRH	hormon uvolňující gonadotropin				

Výhercem kvízu v Urologických listech 2006; 4(4) se stal **MUDr. Pavel Fecura**, který od vydavatele časopisu společnosti MedicaHealthworld, a.s., získává jako cenu zaplacení ročního členského poplatku v **European Association of Urology**.

Blahopřejeme.



MUDr. Pavel Fecura

- 2001 - ukončení studia na LF UPJŠ v Košicích
- 2002 - urologické oddělení Vítkovické nemocnice v Ostravě
- 2005 - atestace 1. stupně v oboru urologie



Správné odpovědi z čísla 4/2006: 1a), 2c), 3a), 4b), 5a), 6a)