

1. STRESZCZENIE PRACY

WSTĘP

Zespół wycinowania i wierzchniactwa stanowi jedną z najcięższych postaci wad układu moczowo-płciowego. Obejmuje wycinowanie steku, wycinowanie pęcherza i wierzchniactwo. W wycinowaniu steku wady dotyczą nie tylko układu moczowo-płciowego, ale również układu pokarmowego i leczenie tej postaci wady różni się od wycinowania pęcherza i wierzchniactwa. Wycinowanie pęcherza moczowego występuje z częstością 1: 30 000 żywych urodzeń, w tym trzykrotnie rzadziej u dziewczynek, 1:100 000. Wierzchniactwo u płci żeńskiej występuje z częstością 1 : 650 000 żywych urodzeń, sześciokrotnie rzadziej u niż u chłopców.

Leczenie w obu wadach jest leczeniem operacyjnym. W wycinowaniu pęcherza pierwszy etap stanowi zamknięcie pęcherza z odtworzeniem spojenia łonowego i rekonstrukcją przedniej ściany jamy brzusznej. Elementem tej rekonstrukcji, w większości ośrodków jest osteotomia talerzy biodrowych, która umożliwia zbliżenie tkanek z minimalnym napięciem i istotnie zmniejsza ryzyko powikłań w postaci rozejścia się rany pooperacyjnej i ponownego wycinowania pęcherza. Po pierwotnej rekonstrukcji w wycinowaniu pęcherza pacjent pozostaje z otwartą cewką moczową, tak jak w wierzchniactwie. Kolejny etap leczenia u dziewczynek jest wspólny dla wycinowania pęcherza i wierzchniactwa, polega na rekonstrukcji zwieraczy, cewki i sromu.

W Klinice Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” stosowana jest metoda opracowana i opisana przez dr hab.n.med. Małgorzatę Bakę – Ostrowską, znana pod nazwą „Warsaw approach”, która jest metodą dedykowaną dla chłopców z wycinaniem pęcherza i wierzchniactwem, jednak jej elementy są stosowane również u dziewczynek. Metoda ta polega na rekonstrukcji szyi pęcherza z obustronnym antyrefluksowym przeszczepieniem moczowodów, rekonstrukcji cewki moczowej i prącia u chłopców, z zastosowaniem rotacji zewnętrznej ciał jamistych. U dziewczynek natomiast rekonstrukcji łechtaczki i sromu. Jednym z kluczowych elementów wyróżniających „Warsaw approach” jest dostęp operacyjny z otwarciem spojenia łonowego. Dostęp ten pozwala na rekonstrukcję cewki moczowej w linii prostej.

CEL PRACY

Celem ogólnym pracy jest ocena odległych wyników operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i cewki moczowej wykonywanych metodą Young-Dees-Leadbetter w modyfikacji Kliniki Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” – metoda Warszawska, u pacjentek z wycinaniem pęcherza moczowego i wierzchniactwem.

Cele szczegółowe pracy dotyczą po pierwsze oceny trzymania moczu po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza w grupie pacjentek z wycinaniem pęcherza moczowego oraz izolowanym wierzchniactwem z uwzględnieniem wpływu zastosowanej techniki operacyjnej w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wycinowanego pęcherza, wieku w momencie operacji,

pojemności pęcherza moczowego i konieczności reoperacji. Po drugie określenie wpływu rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego na czynność górnych i dolnych dróg moczowych. Dodatkowym celem jest opracowanie zaleceń leczenia operacyjnego pacjentek z wycięciem pęcherza i wierzchniactwem.

MATERIAŁ I METODYKA

Do analizy użyto danych klinicznych 46 pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego i 8-miu pacjentek z wierzchniactwem, operowanych w Klinice Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, urodzonych w latach 1976-2010, u których czas obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza wynosił co najmniej 5 lat i dostępne były dane niezbędne do analizy. Wiek pacjentek w momencie zakończenia obserwacji wynosił 18 lat.

Pierwotnie w IP-CZD operowano 32 pacjentki z wycięciem pęcherza, natomiast 14 pacjentek było referowanych z innych ośrodków, często po nieudanej pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego. Osteotomię tylną talerzy biodrowych wykonano u 19 pacjentek, u 13 jako element pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego, a u 6 w trakcie reoperacji po nieudanym zamknięciu wycięwanego pęcherza moczowego w innych ośrodkach.

Trzymanie moczu po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, określane jako okresy suchości pomiędzy mikcjami lub cewnikowaniami wyrażone w minutach, było ocenianie bezpośrednio po operacji, a następnie rok, dwa, trzy, pięć lat i po upływie ponad pięciu lat po operacji.

Stan górnych dróg moczowych przed operacją i po minimum pięciu latach po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego oceniano za pomocą badania ultrasonograficznego, cystografii mikcyjnej, badania izotopowego nerek i oznaczenia poziomu kreatyniny i mocznika w surowicy krwi.

W tych samych odstępach czasu oceniano stan dolnych dróg moczowych na podstawie wywiadu dotyczącego trzymania moczu, cystografii mikcyjnej, badania urodynamicznego i pomiaru pojemności pęcherza w znieczuleniu ogólnym.

WYNIKI

Trzymanie moczu z możliwością oddawania porcji moczu co 3 godziny i zachowaniem suchości pomiędzy mikcjami, na koniec obserwacji, powyżej 5 lat po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego stwierdzono u 32 pacjentek, co stanowi 59,3 %, kolejne 3 pacjentki (5,7%) utrzymywały mocz pomiędzy 2-3 godziny i 2 (3,8%) między 1-2 godziny. Trzymanie moczu w nocy stwierdzono u 31 (57,4%) pacjentek. Efekt poprawy trzymania moczu w perspektywie pięciu lat był dla pacjentek istotny statystycznie, $p < 0,001$; zarówno w grupie pacjentek z osteotomią jak i bez osteotomii. Zaobserwowano wzrost pojemności pęcherza moczowego po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, który spełniał model liniowy. Średnia pojemność pęcherza na koniec obserwacji w 18 roku życia wynosiła 231,94

ml, mediana 206,5 ml. Przyrost ten był znamieny statystycznie, $p < 0,001$. Opróżnianie pęcherza poprzez spontaniczną mikcję stwierdzono u 21 pacjentek, 3 pacjentki po mikcji stosowały dodatkowo cewnikowanie pęcherza, a 22 pacjentki stosowały wyłącznie czyste przerywane cewnikowanie w celu opróżnienia pęcherza.

Poziom kreatyniny i mocznika w wieku 18 lat, na koniec obserwacji pacjentek był prawidłowy, za wyjątkiem dwóch przypadków.

WNIOSKI

1. Rekonstrukcja szyi pęcherza moczowego i cewki moczowej wykonywana metodą Young-Dees-Leadbetter w modyfikacji Kliniki Urologii Dziecięcej Instytutu-„Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” – „metoda warszawska”, u pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego i wierzchniactwem jest metodą skuteczną, pozwala na osiągnięcie pełnego trzymania moczu powyżej trzech godzin i trzymania moczu w nocy u 59,3% pacjentek.
2. Czynność dolnych dróg moczowych jest zachowana u 31% pacjentek.
3. Najważniejszym czynnikiem mającym wpływ na trzymanie moczu po rekonstrukcji szyi pęcherza i cewki moczowej jest brak powikłań po pierwotnej rekonstrukcji wyciętego pęcherza, które powodowałyby konieczność reoperacji.
4. Czynność górnych dróg moczowych w trakcie obserwacji może ulegać pogorszeniu i wymaga stałego monitorowania poprzez wykonywanie badań ultrasonograficznych, biochemicznych i izotopowych