

Lek. Karina Felberg

„Ocena wyników rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i cewki moczowej u dziewczynek z wynicowaniem pęcherza moczowego i wierzchniactwem”.

Rozprawa na stopień doktora nauk medycznych

Promotor: dr hab.n.med. Artur Antoniewicz

Promotor pomocniczy: dr n.med. Piotr Gastół

Klinika Urologii Dziecięcej

Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”

04-730 Warszawa, Al. Dzieci Polskich 20

Kierownik Kliniki: dr n.med. Piotr Gastół

Warszawa, 2026

Słowa Kluczowe

Wynicowanie pęcherza moczowego

Wierzchniactwo

Leczenie operacyjne zespołu wynicowania i wierzchniactwa

Odległe wyniki rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego

SPIS TREŚCI

1.	STRESZCZENIE PRACY	8
2.	ABSTRACT	8
3.	CZĘŚĆ OGÓLNA	8
3.1	Wprowadzenie i uzasadnienie wyboru tematu	8
3.2	Definicja	8
3.2	Występowanie i dziedziczenie	8
3.4	Embriogeneza	8
3.5	Anatomia i patofizjologia	8
3.6	Diagnostyka	8
3.7	Leczenie	8
3.7.1	Rys historyczny	8
3.7.2	Współczesne metody leczenia operacyjnego	8
4.	CEL PRACY	8
5.	MATERIAŁ KLINICZNY I METODYKA	8
5.1	Wprowadzenie	8
5.2	Grupa badana	8
5.3	Technika operacyjna	8
5.4	Metody statystyczne	8
6.	WYNIKI	8
6.1	Trzymanie moczu	8
6.2	Sposób opróżniania pęcherza	8
6.3	Stan dolnych dróg moczowych	8
6.4	Stan górnych dróg moczowych	8
7.	OMÓWIENIE WYNIKÓW I Dyskusja	8
8.	WNIOSKI	8
9.	PIŚMIENNICTWO	8
10.	SPIS TABEL, RYCIN I ZDJĘĆ	8

1. STRESZCZENIE PRACY

WSTĘP

Zespół wycisowania i wierzchniactwa stanowi jedną z najcięższych postaci wad układu moczowo-płciowego. Obejmuje wycisowanie steku, wycisowanie pęcherza i wierzchniactwo. W wycisowaniu steku wady dotyczą nie tylko układu moczowo-płciowego, ale również układu pokarmowego i leczenie tej postaci wady różni się od wycisowania pęcherza i wierzchniactwa. Wycisowanie 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 wycisowaniu 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 wycisowania pęcherza. Po pierwotnej rekonstrukcji w wycisowaniu pęcherza pacjent pozostaje z otwartą cewką moczową, tak jak w wierzchniactwie. Kolejny etap leczenia u dziewczynek jest wspólny dla wycisowania 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 wycisowaniem 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 łąchaczki 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 wycisowaniem pęcherza moczowego i wierzchniactwem.

Cele szczegółowe pracy dotyczą po pierwsze oceny trzymania moczu po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza w grupie pacjentek z wycisowaniem pęcherza moczowego oraz izolowanym wierzchniactwem z uwzględnieniem wpływu zastosowanej techniki operacyjnej w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wycisowanego 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 oceniane 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 wycięwanego 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

2. ABSTRACT

INTRODUCTION

Exstrophy-epispadias complex is one of the most severe forms of urogenital defects. It includes cloacal exstrophy, bladder exstrophy and epispadias. Cloacal exstrophy affects not only the genitourinary system, but also the gastrointestinal system, and the treatment of this form of defect differs from bladder exstrophy and epispadias. Bladder exstrophy occurs with a frequency of 1:30,000 live births in boys and is three times less frequent in girls (1:100,000). Epispadias occurs in girls with a frequency of 1:650,000 live births, six times less often than in boys.

Treatment in both defects is surgical. In bladder exstrophy, the first stage is the closure of the bladder with the reconstruction of the pubic symphysis and the anterior abdominal wall. An element of this reconstruction in most centers is iliac bone osteotomy, which allows the tissues to be brought closer with minimal tension and significantly reduces the risk of complications in the form of dehiscence of the postoperative wound and re-eruption of the bladder. After the primary reconstruction of the bladder exstrophy, the patient remains with the urethra open, as in the epispadias. The next stage of treatment in girls is common for bladder exstrophy and isolated epispadias and consists of the reconstruction of the bladder neck, urethra and vulva.

The Paediatric Urology Department of the "Children's Memorial Health Institute", developed the method known as the "Warsaw approach". This method was described by dr hab.n.med. Małgorzata Baka-Ostrowska and was dedicated to boys with bladder exstrophy and epispadias but its elements are also used for reconstruction in girls. "Warsaw approach" consists of reconstruction of the bladder neck with bilateral anti-reflux ureters reimplantation, urethral and penile reconstruction in boys, using external rotation of the corpora cavernosa while in girls clitoral and vulvar reconstruction. One of the key distinguishing elements of the "Warsaw approach" is the operative access with the opening of the pubic symphysis. This access allows for the reconstruction of the urethra in a straight line.

AIM OF THE STUDY

The general objective of the study is to evaluate the long-term results of the bladder neck and urethral reconstruction performed using the Young-Dees-Leadbetter method in the modification of the Pediatric Urology Department of the Children's Memorial Health Institute – "Warsaw approach" in female patients with bladder exstrophy and epispadias.

The specific objectives of the study concern, firstly, the assessment of urinary continence after bladder neck reconstruction surgery in the group of patients with bladder exstrophy and isolated epispadias, taking into account the influence of the surgical technique used during the primary reconstruction of the bladder, age at the time of surgery, bladder capacity and the need for reoperation. Secondly, to determine the impact of bladder neck reconstruction on the function of the upper and lower urinary tract and to develop recommendations for surgical treatment of patients with bladder exstrophy and epispadias.

MATERIAL AND METHODOLOGY

The analysis used clinical data of 46 patients with bladder exstrophy and 8 patients with epispadias, operated at the Department of Paediatric Urology of the Children's Memorial Health Institute, born in the years 1976-2010, in whom the follow-up time after bladder neck reconstruction was at least 5 years and the data necessary for the analysis were available. The age of the patients at the end of the observation was 18 years.

Originally, 32 patients with bladder exstrophy were operated on in our institution, while 14 patients were referred from other centers, often after unsuccessful primary reconstruction of the bladder exstrophy. Posterior iliac osteotomy was performed in 19 patients, in 13 as part of the primary reconstruction of the bladder exstrophy, and in 6 patients during reoperation after unsuccessful closure of the bladder exstrophy in other centers.

Urine continence after bladder neck reconstruction, described as periods of dryness between micturition or catheterizations expressed in minutes, was assessed immediately after surgery, followed by evaluation after one year, two, three, five years, and more than five years after surgery.

The condition of the upper urinary tract before surgery and at least five years after bladder neck reconstruction surgery was assessed by ultrasound, voiding cystography, renal isotope examination, and determination of serum creatinine and urea levels.

At the same intervals, the condition of the lower urinary tract was assessed on the basis of bladder diary, voiding cystography, urodynamic examination and measurement of bladder capacity under general anesthesia.

RESULTS

Urine continence with the possibility of micturition or catheterization every 3 hours and remaining dry between micturition periods, at the end of observation, more than 5 years after bladder neck reconstruction surgery, was found in 32 patients, representing 59.3%, another 3 patients (5.7%) kept urine between 2-3 hours and 2 (3.8%) between 1-2 hours. Urine continence during the night was found in 31 (57.4%) patients. The effect of improving urinary continence over five years was statistically significant for patients, $p < 0.001$; both in the group of patients with and without osteotomy. An increase in bladder capacity was observed after bladder neck reconstruction surgery, which met the linear model. The mean bladder capacity at the end of the 18-year-old observation was 231.94 ml, the median was 206.5 ml. This increase was statistically significant, $p < 0.001$. Bladder emptying by spontaneous micturition was found in 21 patients, 3 patients after micturition used additional bladder catheterization, and 22 patients used only clean intermittent catheterization to empty the bladder.

Creatinine and urea levels at the age of 18 were normal at the end of follow-up except in two cases.

CONCLUSION

1. Reconstruction of the bladder neck and urethra performed using the Young-Dees-Leadbetter method in the modification of the Pediatric Urology Department of the Children's Memorial Health Institute – "Warsaw approach", in patients with bladder exstrophy and epispadias, is an effective method, allowing to achieve full urinary continence for more than three hours and urinary continence at night in 59.3% of patients.
2. Lower urinary tract function is preserved in 31% of patients.
3. The most important factor affecting urinary continence after bladder neck and urethral reconstruction is the absence of complications after the primary reconstruction of the bladder exstrophy that would cause the need for reoperation.
4. Upper urinary tract function may deteriorate during observation and requires constant monitoring by performing ultrasound, biochemical and isotope examinations.

3. CZĘŚĆ OGÓLNA

3.1 Wprowadzenie i uzasadnienie wyboru tematu

Zespół wyciwania i wierzchniactwa, to jedna z najcięższych wad wrodzonych układu moczowo-płciowego. W skład zespołu wchodzi wyciwanie steku, wyciwanie pęcherza i wierzchniactwo. Wady te posiadają wspólną embriogenezę. Wyciwanie steku jest najcięższą postacią wady, wymagającą innego niż wyciwanie pęcherza i wierzchniactwo postępowania chirurgicznego, stąd nie jest ono przedmiotem analizy pracy. Wyciwanie pęcherza moczowego występuje z częstością 1: 30 000 żywych urodzeń, w tym trzykrotnie rzadziej u dziewczynek (1:100 000) niż u chłopców. Wierzchniactwo występuje u dziewczynek z częstością 1 : 650 000 żywych urodzeń, sześciokrotnie rzadziej u niż u chłopców. Są to zatem wady rzadkie, szczególnie w populacji dziewczynek. Większość opracowań dotyczy chłopców z powodu większej liczebności populacji, ale również konieczności rekonstrukcji prącia. Opracowania dotyczące wierzchniactwa u dziewczynek często są opisem pojedynczych przypadków. Prezentowany materiał jest więc unikatowy i cenny merytorycznie.

Wady dotyczą układu moczowo-płciowego, ale również powłok brzusznych, kości i mięśni miednicy oraz odbytnicy i odbytu. Charakterystyczny jest rozstęp spojenia łonowego, który wynika ze skrócenia i rotacji kości łonowych. W wierzchniactwie wynosi on 1 – 2 cm, natomiast w wyciwaniu pęcherza jest znacznie większy i wynosić może nawet 6 - 7 cm. Wynikiem takiego ustawienia kości miednicy jest rozsuniecie mięśni prostych brzucha oraz mięśni przepony moczowo – płciowej, co w konsekwencji daje przemieszczenie pochwy i odbytu do przodu. Wargi sromowe większe i mniejsze są słabo rozwinięte, łechtaczka całkowicie rozdwojona, a pochwa krótka ze zwężonym wejściem. Zarówno w wyciwaniu pęcherza, jak i w wierzchniactwie brak jest szyi pęcherza i przedniej ściany cewki moczowej. Stan ten powoduje pełne nietrzymanie moczu u pacjentek z tymi wadami. Dodatkowo, w wadzie wyciwania pęcherza, pęcherz jest otwarty.

Leczenie w obu wadach jest leczeniem operacyjnym. W wyciwaniu 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 wyciwania pęcherza. Po pierwotnej rekonstrukcji w wyciwaniu pęcherza pacjent pozostaje z otwartą cewką moczową, tak jak w wierzchniactwie. Kolejny etap leczenia u dziewczynek jest wspólny dla wyciwania pęcherza i wierzchniactwa i 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 wyciwaniem 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. Do chwili obecnej nie analizowano i nie publikowano wyników leczenia wycinowania pęcherza i wierzchniactwa metodą stosowaną w Klinice Urologii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” u dziewczynek w populacji polskiej.

3.2 Definicja

Wycinowanie pęcherza moczowego (exstrophia vesicae urinariae) to złożona wada obejmująca zmiany w obrębie układu moczowego, zewnętrznych narządów płciowych, układu kostnego i mięśniowego miednicy oraz powłok przednio–dolnej ściany brzucha. Charakterystyczny jest rozstęp spojenia łonowego, który wynika ze skrócenia i rotacji kości łonowych, towarzyszące mu rozsunięcie mięśni prostych i ubytek powłok, w którym znajduje się otwarty pęcherz moczowy z widocznymi ujściami moczowodów. Brak jest szyi pęcherza, cewka moczowa jest otwarta, położona na grzbiecie rozszczepionego, skróconego i przygiętego prącia (**Zdj. 1**) lub pomiędzy całkowicie rozdwojoną łechtaczką (**Zdj. 2**). Otwarta cewka i brak szyi pęcherza powoduje pełne nietrzymanie moczu.



Zdjęcie 1. Wycinowanie pęcherza u chłopca.



Zdjęcie 2. Wynecowanie pęcherza u dziewczynki.

Wierzhniactwo to wada zewnętrznych narządów płciowych i cewki moczowej. Cewka moczowa jest otwarta. U chłopców najczęściej wada dotyczy dystalnej części cewki moczowej i u części chłopców występuje trzymanie moczu (**Zdj. 3**). U dziewczynek cewka jest w całości skrócona i otwarta, łechtaczka całkowicie rozszczepiona, wargi sromowe słabo rozwinięte i mamy do czynienia z pełnym nietrzymaniem moczu (**Zdj. 4**).

Obie wady mają wspólną embriogenezę, i wchodzi w skład zespołu wynecowania i wierzhniactwa wraz z wynecowaniem steku.



Zdjęcie 3. Wierchniactwo u chłopca.



Zdjęcie 4. Wierchniactwo u dziewczynki.

3.3 Występowanie i dziedziczenie

Częstość występowania wady w populacji różni się nieznacznie w zależności od źródła. Według International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring System, opublikowanych w 2011 roku przez Sieffela i współpracowników [1] wynika, że wycieranie pęcherza występuje z częstością 2,2 : 100 000 żywych urodzeń, stosunek płci żeńskiej do męskiej wynosi 1 : 2,3. To samo źródło podaje występowanie wierzchniactwa 1 : 100 000 żywych urodzeń, a stosunek płci żeńskiej do męskiej jako 5 : 1.

Od lat prowadzone są badania nad dziedziczeniem w zespole wycierania i wierzchniactwa. Pierwsze doniesienia o zwiększonym ryzyku wystąpienia wycierania pęcherza u potomstwa osób dotkniętych wadą wycierania i wierzchniactwa zostały opublikowane przez Shapiro w 1984 r. [2]. Ryzyko to określono na 1 : 70 żywych urodzeń, co stanowi ryzyko 500 razy wyższe niż populacyjne. Nadal jednak poszukiwane są geny determinujące wystąpienie wady. W 2004 r. Boyadjiev i wsp. opisali delecję w genie CASPR3 w obszarze 5 chromosomu 9, która może być jedną z przyczyn powstania zespołu wycierania i wierzchniactwa [3]. W innym badaniu z 2009 r. Ludwig i wsp. wskazują kilka regionów genów na siedmiu różnych chromosomach, w których zaburzenia skutkują wystąpieniem zespołu wycierania i wierzchniactwa [4]. Qi i wsp. w 2011 zidentyfikowali 162 geny, których ekspresja była co najmniej dwukrotnie większa w mięśniach gładkich oraz tkankach pęcherza u zarodków mysich i ludzkich z wycieraniem pęcherza. Dodatkowo udało się im również wyodrębnić 16 genów, których ekspresja zachodzi w podpowinowej endodermie i mezodermie. Większość z tych genów odpowiada za rozwój układu mięśniowo-szkieletowego i za budowę tkanki łącznej. Stwierdzono, że 69% z tych genów nie ulega prawidłowej ekspresji u pacjentów z wycieranym pęcherzem i wierzchniactwem [5].

3.4 Embriogeneza

Zaburzenia rozwoju zarodka skutkujące powstaniem wad wchodzących w skład zespołu wycierania i wierzchniactwa następują na wczesnym etapie, pomiędzy 4 a 10 tygodniem życia płodowego. Dotyczą one błony stekowej. Błona stekowa jest rodzajem przegrody zbudowanej z ektodermy i endodermy. Oddziela ona stek od owodni. Pomiędzy ektodermę, a endodermę wnika mezoderma, z której będą się rozwijały mięśnie i kości dolnej ściany brzucha. Wspólny stek zostaje podzielony na część pęcherzową i odbytową poprzez przegrodę moczowo-odbytową. Przegroda ta w obwodowej części tworzy zrost w błonę stekową. Miejsce zrostu w przyszłości będzie tworzyło krocze. W górnej części błony stekowej tworzą się guzki płciowe, które migrują przyśrodkowo, zlewają się ze sobą by utworzyć zewnętrzne narządy płciowe. Miejsca perforacji w błonie stekowej tworzą ujście zatoki moczowo-płciowej i odbytu.

Istnieje kilka teorii, które próbują tłumaczyć powstanie wad wchodzących w skład zespołu wycierania i wierzchniactwa. Najstarsza z nich opisana przez Patton'a i Barry'ego

w 1952 r. mówi o doogonowym przemieszczeniu zawiązków guzków płciowych i ich opóźnionym zlaniu się ze sobą, co powoduje rozdzielenie błony stekowej na część doogonowa i dogłową. Następująca po tym perforacja dogłowej części błony stekowej skutkuje według autorów wynicowaniem pęcherza moczowego [6].

W 1964 r. Muecke opublikował wyniki swoich badań nad embriogenezą zespołu wynicowania i wierzchniactwa, które prowadził na zarodkach kurzych. Stwierdził on, że przerost błony stekowej uniemożliwia wnikanie mezodermy pomiędzy ektodermę i endodermę, co skutkuje nieprawidłowym rozwojem dolnej części przedniej ściany jamy brzusznej [7]. Podobnie jak Patton i Barry zaobserwował, że perforacja błony stekowej jest odpowiedzialna za powstanie wynicowania. Dodatkową obserwacją było to, że od czasu i miejsca perforacji zależy z jaką postacią wady będziemy mieć do czynienia. Perforacja obwodowej części błony stekowej spowoduje powstanie wierzchniactwa, w części środkowej wynicowania pęcherza, natomiast gdy perforacja następuje wcześniej, przed 6 tygodniem życia płodowego i poprzedzi powstawanie błony moczowo-odbytowej powstanie najcięższa postać wady – wynicowanie steku [8].

Prace Mildembergera i wsp. na zarodkach szczurzych zaowocowały kolejną teorią, opublikowaną w 1988 r. Teoria ta zakładała, że nieprawidłowe usytuowanie szypuły brzusznej, stanowiącej zawiązek pępowiny powoduje naciąganie błony stekowej i jej pęknięcie.

W 2008 r. Sadler i Feldkamp opisali defekt migracji fałdów bocznych, które nie przemieszczają się w kierunku brzuszny, tak aby po połączeniu w linii środkowej utworzyć przednią ścianę jamy brzusznej. Jeśli fałdy nie połączą się ze sobą zarówno w części brzusznej jak i miedniczej, to powstanie wynicowany stek, jeśli brak połączenia dotyczy tylko części miedniczej, to powstanie wynicowanie pęcherza moczowego [10].

Inną teorię związaną z rozwojem kości miednicy opisali w 1997 r. Beaudoin i wsp. Twierdzą oni, że nieprawidłowa rotacja kości miednicy uniemożliwia tkankom miękkim, strukturom związanym z miednicą i kościom miednicy połączenie w linii środkowej. Skutkuje to powstaniem ubytków w przedniej, dolnej części ściany jamy brzusznej i wynicowaniem steku, pęcherza lub wierzchniactwem [11]. Autorzy nie podają przyczyny nieprawidłowej rotacji kości miednicy.

Wszystkie powyższe teorie zakładają wspólną embriogenezę wynicowania steku, wynicowania pęcherza i wierzchniactwa.

3.5. Anatomia i patofizjologia

W zespole wynicowania i wierzchniactwa wady dotyczą układu moczowo-płciowego, mięśniowego, kostnego oraz pokarmowego. Kolejno zostaną opisane zmiany w poszczególnych układach. W związku z przedmiotem rozprawy opisane zostaną wady w klasycznej postaci wynicowanego pęcherza moczowego oraz w wierzchniactwie, nie będzie opisane wynicowanie steku.

Układ kostny i mięśniowy

W wyciowaniu pęcherza charakterystycznym elementem jest rozstęp spojenia łonowego z rotacją zewnętrzną talerzy kości biodrowych oraz rotacja i skrócenie kości łonowych. Zmianom tym towarzyszy rotacja zewnętrzna stawów biodrowych i kończyn dolnych [12]. Wynikiem takiego ustawienia jest nieprawidłowe ustawienie kończyny dolnej, które w przypadku braku korekcji wady jest przyczyną „chodu kaczkowatego”. Mięśnie proste są rozsunięte na boki, co jest spowodowane ich przyczepem do rozsuniętych i skróconych kości łonowych. Tworzą one trójkątny ubytek w dolnej części przedniej ściany brzucha. Ubytek ten jest wypełniony przez tylną ścianę otwartego, wyciowanego pęcherza. W szczycie ubytku znajduje się przyczep pępownicy. Jest on położony znacznie niżej niż w przypadku zdrowych noworodków i w trakcie zamykania pęcherza jest wycinany. Dzieci z wyciowaniem pęcherza nie mają pępka. Kanały pachwinowe są skrócone i położone pionowo, co sprzyja występowaniu przepuklin pachwinowych. Stwierdza się je u 80% chłopców i 10% dziewczynek z wyciowaniem pęcherza moczowego [13]. Mięśnie przepony miednicy są również rozsunięte i spłaszczone. Nie mają kształtu kopuły, jak w prawidłowo zbudowanej miednicy. Kompleks mięśni łonowo-odbytniczych jest położony w 68% za odbytnicą, podczas gdy prawidłowa proporcja położenia tego kompleksu mięśniowego wynosi 52% za i 48% przed odbytnicą [14]. Zmiany te są istotne ze względu na prawidłowe położenie narządów wewnątrz miednicy małej i ich posadowienie względem kompleksu mięśniowego, co ma kluczowe znaczenie dla trzymania moczu i stolca oraz dla prawidłowego podparcia narządu rodnego u kobiet.

Wady odbytu i odbytnicy

U dzieci z wyciowaniem pęcherza moczowego obserwujemy znaczne przemieszczenie odbytu ku przodowi. Takie położenie odbytu jest związane ze zmianami w układzie kostnym i mięśniowym opisanymi powyżej. Dodatkowo w grupie pacjentów z wyciowaniem pęcherza obserwujemy 70-krotnie większą częstość występowania wad odbytu i odbytnicy pod postacią: atrezji odbytu, zwężenia odbytu i wypadania odbytnicy [15].

U dzieci z wierzchniactwem raczej nie obserwujemy wad odbytu, choć budowa przepony moczowo-płciowej może być zaburzona.

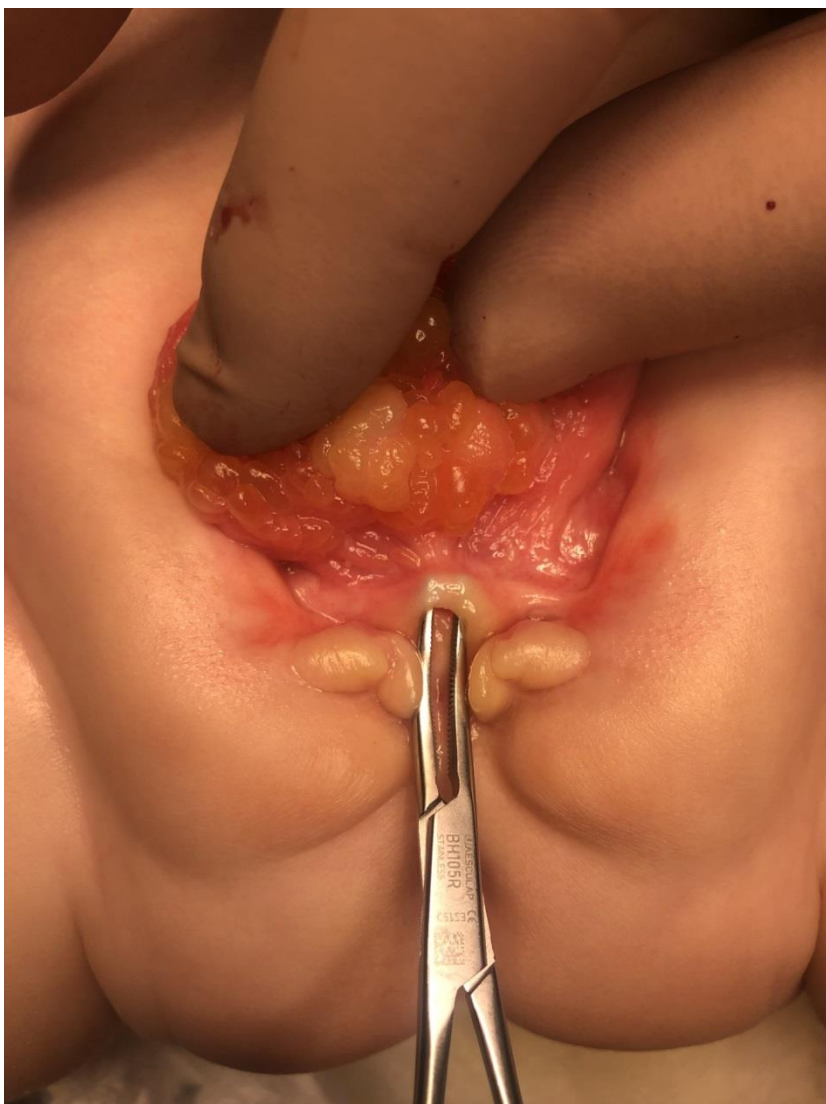
Wady zewnętrznych i wewnętrznych narządów płciowych

U dziewczynek zarówno z wyciowaniem pęcherza, jak i z wierzchniactwem pochwa jest krótka (zwykle dł. 6 cm). Wejście do pochwy często jest dość wąskie i zawsze przemieszczone ku przodowi (**Zdj.5 i 6**). Wejście do pochwy często wymaga poszerzania przed rozpoczęciem współżycia. Wargi sromowe większe i mniejsze są słabo rozwinięte, a łechtaczka zawsze rozdwojona. Wewnętrzne narządy – macica, jajniki i jajowody są prawidłowo zbudowane. Z powodu nieprawidłowej budowy miednicy istnieje duże ryzyko

wypadania narządu rodneho. Stwierdzono, że czynnikiem predysponującym jest duży rozstęp spojenia łonowego u dorosłych pacjentek [16].



Zdjęcie 5. Położenie wejścia do pochwy w wycisowaniu pęcherza.



Zdjęcie 6. Zwężenie wejścia do pochwy w wycinowaniu pęcherza.

U chłopców wada budowy prącia stanowi jeden z najważniejszych elementów w wycinowaniu pęcherza i wierzchniactwie. Prącie jest znacznie skrócone, szerokie i przygięte ku górze. Jest to spowodowane rozszczepieniem prącia w części grzbietowej, nieprawidłową budową i rotacją ciał jamistych i ich rozsunięciem w części proksymalnej z powodu rozsunięcia kości łonowych, do których ciała jamiste są przytwierdzone [17]. Płytki cewkowy i żołądek są również rozszczepione. Mogą się zdarzać wady budowy ciał jamistych pod postacią niedorozwoju jednego z ciał. W wierzchniactwie wygląd prącia jest podobny, z tą różnicą, że cewka w części proksymalnej na różnej długości jest uformowana w rurkę.

Wady układu moczowego

W wyciuwaniu pęcherza brak jest przedniej ściany pęcherza. Tylina ściana jest wrośnięta w ubytek powłok dolnej części brzucha. Trójkąt pęcherza jest widoczny, a w jego szczytach znajdują się ujścia moczowodów, które na ogół są szerokie. W niewielkim odsetku dzieci zdarzają się zwężenia ujść moczowodowych. Śluzówka pęcherza jest różowa i lśniąca, często występują na niej polipowate przerosty. Polipy mogą utrudniać pierwotne zamknięcie wyciuwanego pęcherza i wówczas należy je usunąć. Wykonano wiele badań dotyczących budowy ściany wyciuwanego pęcherza. Jedne z pierwszych badań z 1985 r. (Schapiro i wsp.) dotyczyły ilości i dystrybucji receptorów muskarynowych w pęcherzu wyciuwanym i prawidłowym, nie stwierdzono znaczących różnic pomiędzy pęcherzem wyciuwanym i pęcherzem prawidłowym [18]. W kolejnych badaniach zwrócono uwagę na zawartość włókien mięśniowych i kolagenu w ścianie wyciuwanego pęcherza. Zauważono zwiększoną ilość włókien kolagenowych w stosunku do włókien mięśniowych z trzykrotną przewagą włókien kolagenu typu III, co tłumaczy mniejszą pojemność wyciuwanego pęcherza w stosunku do zdrowych pacjentów [19]. Przebieg moczowodów w odcinku przypęcherzowym jest nietypowy, schodzą one nisko, a następnie zakręcają ku górze, aby połączyć się z pęcherzem, co jest związane z przesunięciem moczowodów ku dołowi przez nisko schodzącą otrzewną. Po zamknięciu pęcherza w badaniach kontrastowych obserwujemy charakterystyczny obraz moczowodów w kształcie „rogów baranich”. Budowa nerek jest najczęściej prawidłowa. Zdarzają się wady pod postacią zdwojenia lub przemieszczenia nerek.

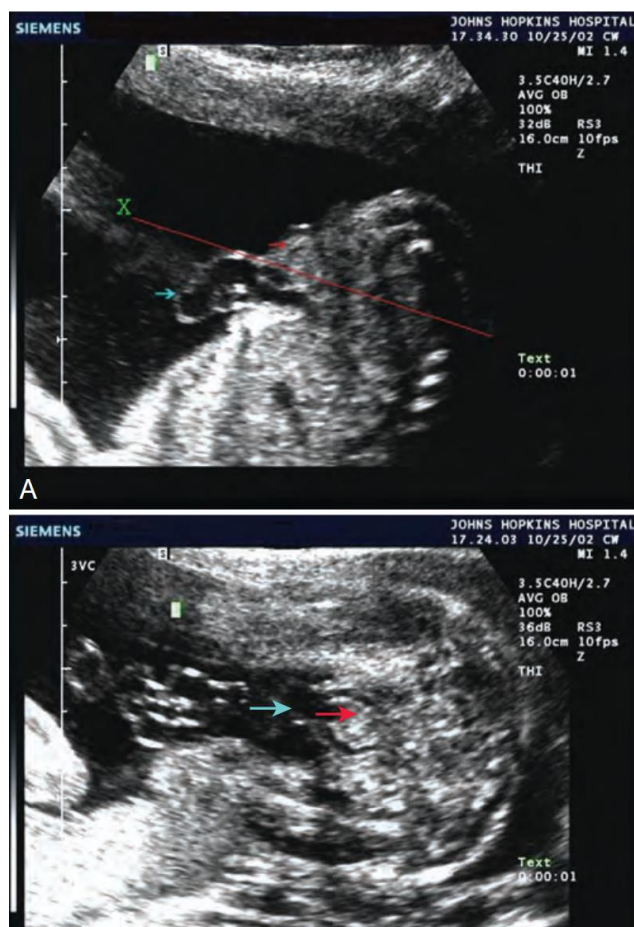
Cewka moczowa jest otwarta, brak jest ściany przedniej cewki moczowej. Na płycie cewkowej często występują drobne uchyłki. W wierzchniactwie u chłopców bliższy odcinek cewki jest uformowany w rurkę, cewka w tym odcinku jest szeroka, dalszy odcinek cewki jest otwarty, pozbawiony ściany przedniej. U dziewczynek cewka jest w całości otwarta, wejście do pęcherza jest szerokie, co powoduje pełne nietrzymanie moczu.

3.6 Diagnostyka

Badania prenatalne

Prenatalne rozpoznanie wyciuwania pęcherza moczowego stanowi wyzwanie, pomimo dostępu do nowoczesnych metod diagnostyki ultrasonograficznej. Często rozpoznawane są elementy zespołu wyciuwania i wierzchniactwa takie jak np. przepuklina sznura pępowinowego, niski przyczep pępowiny, brak wypełnionego pęcherza moczowego. Jeśli w badaniu nie uwidoczniono pęcherza moczowego, to powinno zwrócić uwagę diagnosty. W takiej sytuacji należy powtórzyć badanie za około 30 min. Jeśli w kolejnych badaniach płodu nie uwidacznimy wypełnionego pęcherza moczowego i dodatkowo zwraca uwagę nieprawidłowa budowa prącia lub sromu należy podejrzewać wyciuwanie pęcherza moczowego [20,21,22] (**Zdj. 7**). Zastosowanie ultrasonografii 3D i rezonansu magnetycznego nieznacznie poprawiło statystyki, aktualnie około 25% przypadków wyciuwania pęcherza jest rozpoznawanych prenatalnie [23]. Rozpoznanie prenatalne wady pozwala na

przygotowanie rodziców do opieki nad dzieckiem ze złożoną wadą układu moczowo-płciowego i objęcie rodziny opieką specjalistyczną oraz psychologiczną. Dodatkowo pomaga zaplanować poród opiekę postnatalną w ośrodku referencyjnym, zajmującym się leczeniem złożonych wad układu moczowo-płciowego.



Zdjęcie 7. USG płodu z wyciniowaniem pęcherza moczowego. Źródło: Campbell - Welsh Urology XI Edition, 2016, ISBN: 978-0-323-34148-6, str. 4205-4256

Badanie przedmiotowe

Wyciniowanie pęcherza i wierzchniactwo jest wadą widoczną po urodzeniu. Otwarta płytka pęcherza i nieprawidłowo zbudowane zewnętrzne narządy płciowe pozwalają na rozpoznanie wady. Oceniamy stan płytki pęcherzowej, jej wielkość, obecność polipowatych zmian na powierzchni śluzówki [24]. Niektóre postacie wierzchniactwa u płci żeńskiej mogą zostać przeoczone przy badaniu noworodka, co powoduje, że czasami pacjentki z wierzchniactwem trafiają do urologa dziecięcego w wieku kilku lat z objawami nietrzymania moczu [25]. Należy również zwrócić uwagę na położenie i wygląd odbytu, ponieważ u 1% pacjentów z wyciniowaniem pęcherza może współistnieć atrezja, bądź zwężenie odbytu [15].

Badania laboratoryjne

U pacjentów z wycięciem pęcherza zawsze oznaczamy poziom kreatyniny, mocznika oraz cystatyny C we krwi. Pomiar wyjściowy, przed leczeniem operacyjnym jest ważnym punktem odniesienia w kontekście pogarszającej się w funkcji nerek wraz z upływem czasu w tej grupie pacjentów. Parametry wydolności nerek powinny być kontrolowane regularnie, co jeden, dwa lata, a pacjent z wrodzoną wadą dolnych dróg moczowych powinien być objęty stałą opieką nefrologa dziecięcego [26,27,28].

Badanie ogólne i posiew moczu są badaniami niezbędnymi przed operacją rekonstrukcyjną, tak aby odpowiednio przygotować i zaplanować okołoperacyjną antybiotykoterapię. Otwarta płytka pęcherzowa oraz długi pobyt w oddziale noworodkowym predysponują do kolonizacji oraz zakażeń patogenami szpitalnymi z obecnością mechanizmów oporności. W dalszej obserwacji badanie ogólne moczu i posiew stanowią jedno z podstawowych badań, które są wykonywane co miesiąc w celu monitorowania obecności zakażeń [29].

Badania obrazowe

Podstawowym badaniem, które jest najczęściej używane do oceny górnych i dolnych dróg moczowych jest badanie ultrasonograficzne. Pozwala ono na ocenę liczby nerek, echogeniczności miąższu oraz stopnia poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych oraz moczowodów. Badanie to jest ważne w ocenie nerek przed pierwotną rekonstrukcją wycięwanego pęcherza moczowego, jak i w okresie obserwacji pacjenta po etapowym leczeniu z rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego, któremu najczęściej towarzyszy obustronne przeszczepienie moczowodów. Szacuje się, że około 30% pacjentów po rekonstrukcji szyi pęcherza rozwija zastój w górnych drogach moczowych [30]. Badanie ultrasonograficzne ma zastosowanie w ocenie pojemności pęcherza oraz jego opróżniania poprzez mikcje spontaniczne lub przerywane cewnikowanie.

Badania radiologiczne

Zdjęcie rentgenowskie miednicy pozwala na ocenę elementów kostnych, ustawienia panewek kości udowych oraz rozstępu spojenia łonowego (**Zdj. 8,9**). Nadal klasyczne zdjęcie rentgenowskie miednicy jest wykonywane w przypadku konieczności reoperacji z wykonaniem osteotomii przedniej, nadpanewkowej talerzy biodrowych (**Zdj. 10**). Co raz częściej jednak korzystamy z tomografii komputerowej (**Zdj. 11**) lub rezonansu magnetycznego z rekonstrukcją 3D (**Zdj.12**), którego niewątpliwą przewagą jest brak napromieniowania pacjenta i dodatkowo możliwość oceny tkanek miękkich w zakresie mięśni dna miednicy małej [31]. Ocena położenia, symetrii i wzajemnych relacji mięśni miednicy małej ma znaczenie dla rokowania w zakresie trzymania moczu i oceny statyki narządu rodowego.



Zdjęcie 8. Zdjęcie RTG miednicy w wynicowaniu pęcherza moczowego.



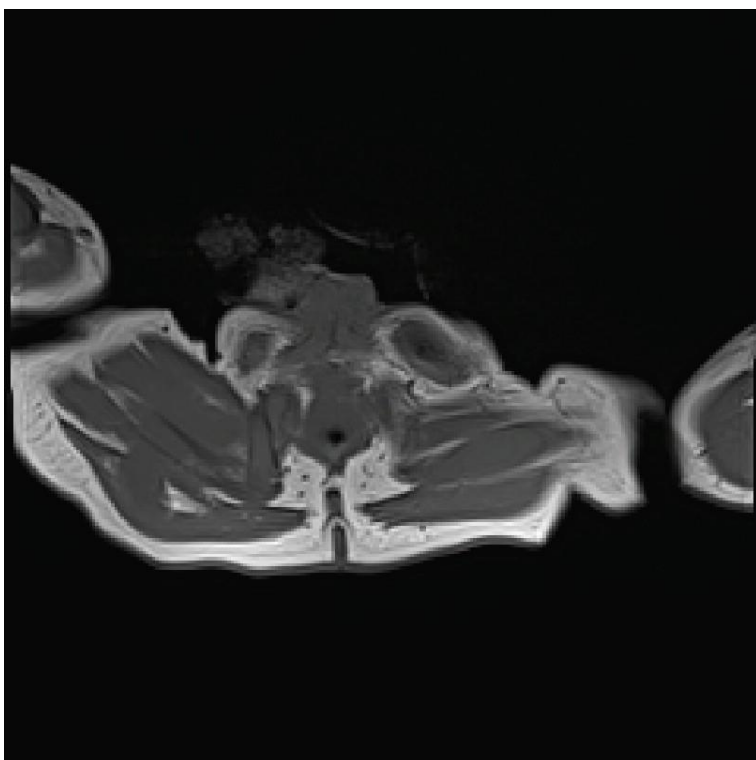
Zdjęcie 9. Zdjęcie RTG miednicy w wierzchniactwie.



Zdjęcie 10. Zdjęcie RTG miednicy przed i po osteotomii nadpanewkowej talerzy biodrowych.



Zdjęcie 11. Tomografia komputerowa kości miednicy w wynicowaniu pęcherza moczowego.



Zdjęcie 12. Rezonans magnetyczny miednicy męskiej pacjenta z wynicowaniem pęcherza moczowego.

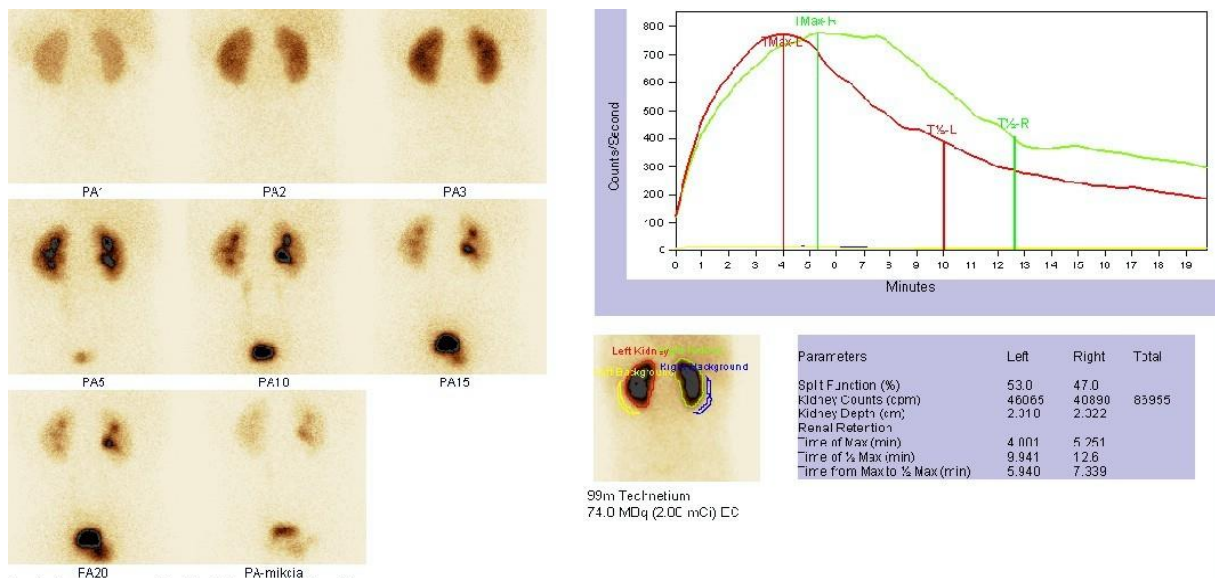
Cystourerografia mikcyjna jest wykonywana zawsze około dwa lata po pierwotnej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza. Badanie to pozwala ocenić obecność i stopień odpływów pęcherzowo-moczowodowych, kształt i pojemność pęcherza oraz szyję pęcherza (**Zdj. 13**). Badanie to jest powtarzane w dalszej obserwacji pacjentów po rekonstrukcji szyi pęcherza w przypadku obecności nawracających zakażeń układu moczowego i obecności zastoju moczu w górnych drogach moczowych [32,33,34].



Zdjęcie 13. Cystourethrografia mikcyjna pacjenta z wynicowaniem pęcherza moczowego po pierwotnej rekonstrukcji pęcherza.

Badania izotopowe

Wykonywane są dwa rodzaje badania renoscyntygraficznego, badanie statyczne z użyciem znacznika Tc99m - DMSA, służące do oceny miąższu nerek, kształtu nerek, rozdzielczej funkcji oraz obecności blizn pozapalnych w miąższu. Badanie dynamiczne z użyciem znacznika Tc99m - EC, pozwala również na ocenę kształtu nerek, ich wielkości, obecności blizn w miąższu i dodatkowo ocenia dynamikę odpływu znakowanego moczu z układów kielichowo-miedniczkowych i moczowodów do pęcherza. Oba badania mają zastosowanie w ocenie przedoperacyjnej jak i monitorowaniu pacjentów po operacjach rekonstrukcyjnych (**Zdj. 14,15**). Badanie izotopowe jest zwykle wykonywane co cztery do pięciu lat, jeśli nie występują nawracające zakażenia układu moczowego [26,27,28,35].

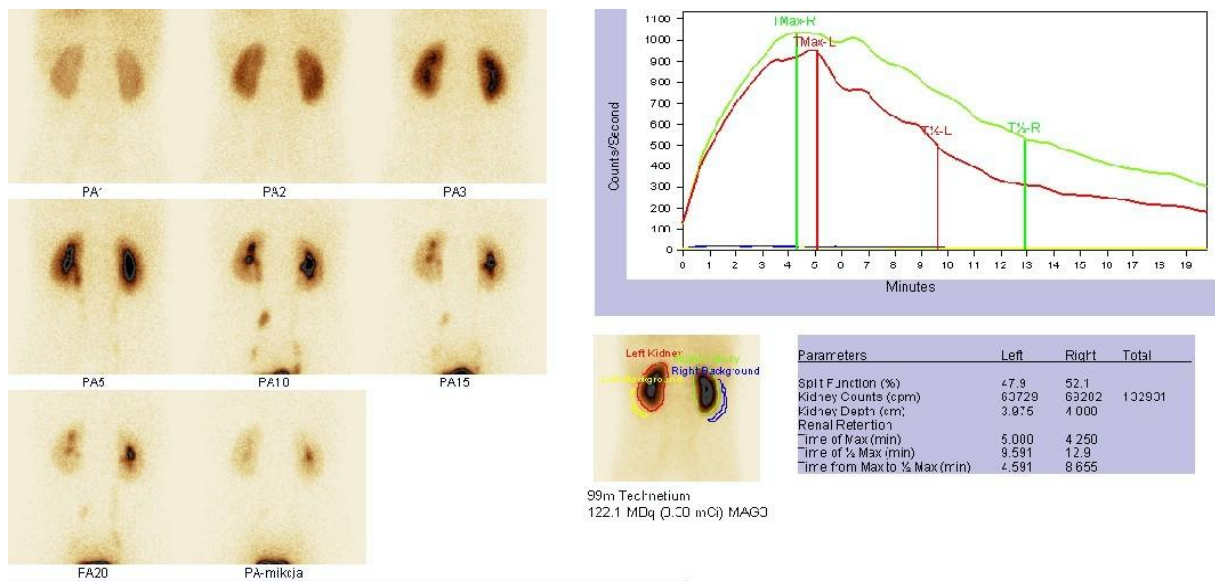


Badanie wykonano 99mTc FC w dawce 2 mCi
Rozpoznanie kliniczne: wynicowanie pęcherza moczowego.
Nerki położone typowo, podobnej wielkości, obio nerki o równym zarys o i dość równomiernym rozmieszczeniu znacznika w miąższu, sprawnie gromadzą wycalają znacznik
UKM obustronnie poszerzone, w większym stopniu poszerzony prawy UKM, dyskretnie poszerzony lewy moczowód.
%ERPF: nerka lewa 53 % nerka prawa 47 %
WNICKSI: Obustronne mierne poszerzenie UKM w większym stopniu prawego, dyskretnie poszerzenie lewego moczowodu, funkcja wydzielnicza i wydalinicza obu nerek w normie, nierówny zarys okolicy pęcherza moczowego.

Lek. med. M. Metera
specjalista medycyny nuklearnej
i endokrynologii 4957807

C78-L-00580-11-01 01-11-2011-12-12
INSTYTUT "Fizjologia i Centrum Zdrowia Dziecka"
ZAKŁAD MEDYCYNY NUKLEARNEJ
Pracownia Oceny Skuteczności i Terapii Isonopowej
14-710 Warszawa, Al. Łódzkiej 20
tel. 22 615 79 65
Regon: 141574411, NIP: 267 11 33 675
0000000000-00-00-0000-0000-0000
0000000000-00-00-0000-0000-0000

Zdjęcie 14. Badanie renoscyntygrafii dynamicznej u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego przed operacją rekonstrukcyjną.



Klinicznie: stan po op. wyciekającego pęcherza moczowego.
Nerki położone typowo, zbliżonej wielkości.
Obie nerki o równych zarysach i równym rozmieszczeniu znacznika w mięszu. Obie nerki sprawnie gromadzą znacznik. UKM i moczowody obu nerek dyskratnie poszerzone, wydalanie sprawne.
%ERPF nerka lewa 48 % nerka prawa 52 %

WNIOSEK: Prawidłowa funkcja wydzielnicza oraz wydalnicza obu nerek. Dyskratnie poszerzone UKM i moczowody obu nerek.

D. Sobielarska-Lysiak
Lekarz pediatra, Specjalista Medycyny Nuklearnej
5054135

CZP-1-00580-11-01-01-1-00-00-12-02
INSTYTUT "Fagel" - Centrum Zdrowia Dziecka
ZAKŁAD MEDYCyny NUKLEARNEJ
Pracownia Onkologii i Diagnostyki Nuklearnej i Terapii Laserowej
14-240 Warszawa, Al. Dzieci Polskich 20
tel. 22 615 79 05
Regon: 141557441, NIP: 267 11 33 675
0000000122-22-56-000-77500
www.fagel.pl

Zdjęcie 15. Badanie renoscintygrafii dynamicznej u pacjentki z wyciekaniem pęcherza moczowego po operacji rekonstrukcyjnej z obecnością zmian pozapalnych w mięszu nerek.

Badania endoskopowe

Cystouretroskopia u dzieci jest wykonywana zawsze w znieczuleniu ogólnym. Najczęściej wykonujemy ją przed planowanym kolejnym etapem leczenia, w celu oceny pęcherza, błony śluzowej, położenia ujść moczowodów oraz oceny szyi pęcherza. Zwykle w trakcie znieczulenia wykonywany jest również pomiar pojemności pęcherza. Jeśli pojemność pęcherza wynosi sto mililitrów lub więcej, pacjent jest kwalifikowany do operacji rekonstrukcji szyi pęcherza. W przypadku chłopców z wyciekaniem i małą pojemnością pęcherza można wykonać rekonstrukcję cewki i prącia, jako zabieg mający na celu zwiększenie oporu na drodze odpływu moczu, u dziewczynek nie ma takiej możliwości i jedynie naturalne powiększenie pęcherza wraz z wiekiem dziecka może pozwolić na rekonstrukcję szyi pęcherza [36].

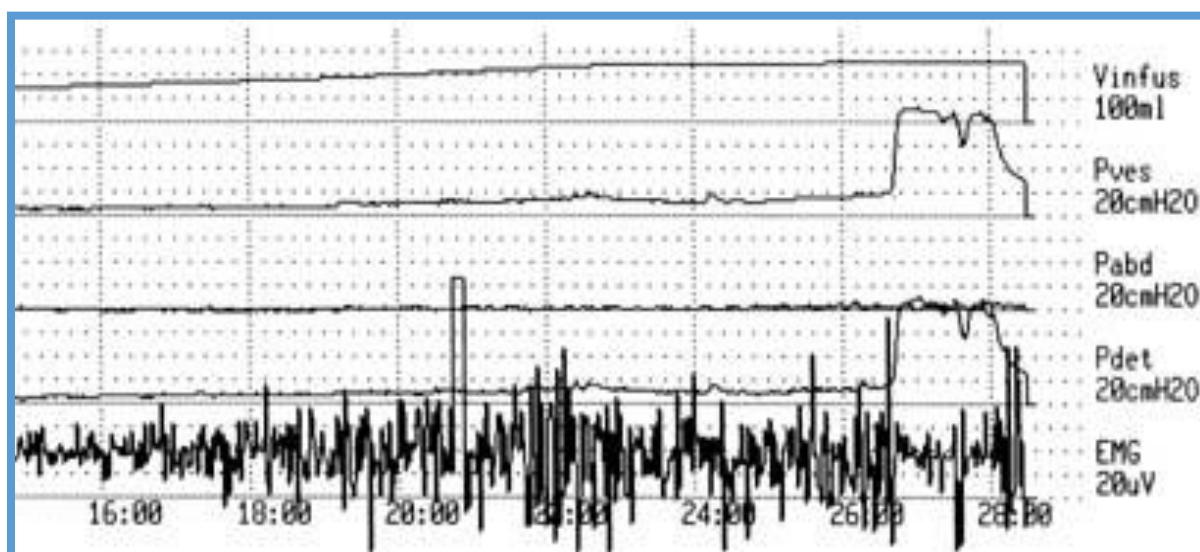
Badania urodynamiczne

U pacjentów z wyciekaniem pęcherza i wierzchniactwem stosujemy karty obserwacji przyjmowania płynów i wydalania moczu, czyli „dzienniczki mikcji”. Obejmują one obserwacje z dwóch następujących po sobie dni i zawierają informację dotyczącą ilości, rodzaju oraz pory przyjmowanego płynu i w drugiej części ilości oddawanego moczu

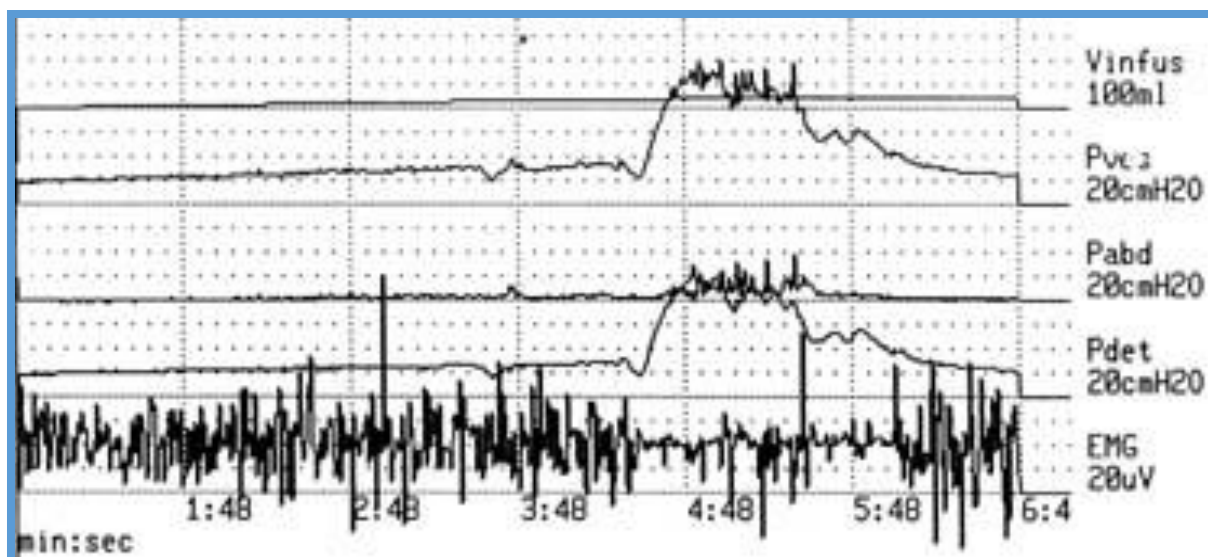
w mililitrach oraz pory. Obserwacje te stosujemy zarówno u pacjentów oddających mocz spontanicznie, poprzez mikcję, jak i u opróżniających pęcherz poprzez przerywane cewnikowanie. Dziennik mikcji dostarcza informacji o pojemności pęcherza, częstości mikcji oraz zwyczajach związanych z nawadnianiem. Jest podstawowym, nieinwazyjnym narzędziem oceny funkcjonowania pacjenta. Dodatkowo stosowane są również testy podpaskowe, które służą do oceny stopnia nietrzymania moczu. Oba te nieinwazyjne narzędzia służą do uroterapii standardowej pacjentów z wynicowaniem pęcherza i wierzchniactwem [37,38].

Przepływ cewkowy wykonujemy u pacjentów, którzy mają spontaniczne mikcje, oceniamy wówczas kształt krzywej mikcyjnej, maksymalną i średnią prędkość przepływu oraz zaleganie moczu po mikcji w pęcherzu. Większość pacjentów po rekonstrukcji szyi pęcherza prezentuje przeszkodową krzywą przepływu, której często towarzyszy zaleganie moczu po mikcji.

Badanie cystometryczne, jest badaniem inwazyjnym, które pozwala na ocenę podatności ściany pęcherza, obecności skurczów nadczynnych wypieracza, skurczu mikcyjnego oraz korelacji zwieraczowo-wypieraczowej. Badanie to pozwala w ocenie przedoperacyjnej określić aktywność skurczową wypieracza, która jest ważnym czynnikiem prognostycznym występowania mikcji po operacji rekonstrukcyjnej (**Zdj.16**). Z kolei po rekonstrukcji szyi pęcherza, dzięki cystometrii możemy ocenić czynność pęcherza (**Zdj.17**) i prawidłowo dobrać leczenie farmakologiczne, które poprawia trzymanie moczu i obniża ciśnienie wewnątrzpęcherzowe [39,40,41].



Zdjęcie 16. Badanie cystometryczne u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.



Zdjęcie 17. Badanie cystometryczne u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

3.7 Leczenie

3.7.1 Rys historyczny

W przekazach historycznych znajdujemy informacje o drastycznym postępowaniu z noworodkami urodzonymi z zespołem wynicowania i wierzchniactwa. Pisząc to w 1597 r Schenke von Grafenberg miał na myśli prawdopodobnie Skałę Spartańską [42]. Późniejsze rozwiązania dla pacjentów z otwartym pęcherzem polegały głównie na stosowaniu zewnętrznych metalowych osłon - zbiorników nakładanych na płytkę pęcherzową [43]. Lata pięćdziesiąte, sześćdziesiąte i siedemdziesiąte ubiegłego wieku przyniosły szereg rozwiązań wewnętrznego odprowadzenia moczu w postaci ureterosigmoidostomii [44,45], zastosowania zbiorników jak sigma rectum pouch (Mainz Pouch II) [46] czy szczelny zbiornik jelitowy Kock'a [47]. Rozwiązania te były obarczone powikłaniami w postaci zaburzeń metabolicznych, nawracających zakażeń układu moczowego, kamicy zbiornika oraz uszkodzenia czynności nerek, a w pierwszych latach dużą śmiertelnością. Alternatywne, zewnętrzne rozwiązanie odprowadzenia moczu za pomocą wstawki z jelita cienkiego zaproponował w 1950 r Bricker [48]. Odprowadzenie moczu było tylko jednym z aspektów leczenia operacyjnego pacjentów z wynicowaniem pęcherza moczowego i wierzchniactwem, pozostawała kwestia rekonstrukcji pęcherza, powłok brzusznych i zewnętrznych narządów płciowych. Przełom w operacjach rekonstrukcyjnych wady przyniosły lata pięćdziesiąte ubiegłego wieku i propozycja zastosowania osteotomii tylną talerzy biodrowych w celu zamknięcia obręczy miedniczej, co z kolei umożliwiło rekonstrukcję przedniej ściany jamy brzusznej bez konieczności pokrywania ubytku w powłokach bocznymi płatami skórnymi [49,50]. Przyjęto wówczas etapowy model leczenia pacjentów z wynicowaniem pęcherza i wierzchniactwem. Osteotomia często poprzedzała o kilka dni operację zamknięcia wynicowanego pęcherza. Kolejne etapy obejmowały pierwotną rekonstrukcję pęcherza moczowego, rekonstrukcję szyi pęcherza z obustronnym przeszczepieniem moczowodów i w ostatni etapie rekonstrukcję cewki moczowej i zewnętrznych narządów płciowych [50].

Ten sposób leczenia był udoskonalany i modyfikowany w poszczególnych wiodących ośrodkach leczenia zespołu wycięwania i wierzchniactwa na świecie, co doprowadziło do powstania czterech głównych metod leczenia operacyjnego.

3.7.2 Współczesne metody leczenia operacyjnego

Wiodące ośrodki na świecie zajmujące się leczeniem operacyjnym zespołu wycięwania i wierzchniactwa prezentują dwa podejścia do leczenia wady: leczenie etapowe (Modern Staged Repair of Exstrophy – MSRE – Baltimore, USA i Metoda Warszawska „Warsaw approach”) oraz leczenie jednoetapowe (Metoda Erlangen i Complete Primary Exstrophy Repair – CPRE) [51].

Metoda etapowej czynnościowej rekonstrukcji w zespole wycięwania i wierzchniactwa zaproponowana w 1998 r. przez ośrodek w Baltimore (USA) [52] i rozwinięta do współczesnej „Modern Staged Repair of Exstrophy” (MSRE) [53] jest jedną z najczęściej stosowanych metod leczenia zespołu wycięwania i wierzchniactwa. Pierwotna rekonstrukcja jest obecnie odraczana do wieku 3-9 miesięcy i jest wykonywana z podwójną osteotomią talerzy biodrowych [54]. Po zabiegu osteotomii stosowany jest stabilizator zewnętrzny i wyciąg typu Buck za kończyny dolne na 4-6 tygodni. Dalsze etapy rekonstrukcji, to u chłopców: rekonstrukcja cewki i prącia, która jest wykonywana w wieku około 2 lat zmodyfikowaną metodą Cantwell – Ransley [55], a następnie rekonstrukcja szyi pęcherza metodą Young - Dees – Leadbetter wykonywana w wieku między 5 – 10 lat, kiedy pacjent jest gotowy do uczestniczenia w treningu nauki oddawania moczu i cewnikowania pęcherza moczowego [54]. U dziewczynek po pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza wykonywana jest jednoetapowa rekonstrukcja szyi pęcherza z operacją przeciwdpływową obu moczowodów [56].

Metoda Warszawska opracowana w Instytucie ”Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” przez dr hab. n. med. Małgorzatę Bakę-Ostrowską [51, 57] jest również metodą etapową. Pierwszy etap obejmuje pierwotną rekonstrukcję wycięwanego pęcherza moczowego z osteotomią tylną talerzy biodrowych. Zabieg obecnie również jest wykonywany w trybie odroczonym w wieku około 6 -12 tygodni. Po zabiegu pacjent jest unieruchomiony w gipsie biodrowo-udowym na 3 tygodnie, a następnie w opasce elastycznej na kończyny dolne na kolejne 3 tygodnie. Gips umożliwia obracanie dziecka na boki, co znacznie ułatwia pielęgnację. U dziewczynek wykonywana jest następnie, w wieku około 5-7 lat, rekonstrukcja szyi pęcherza z rekonstrukcją cewki i łechtaczki. Warunkiem koniecznym jest osiągnięcie pojemności pęcherza powyżej 70 ml. Jednym z ważnych i unikalnych elementów metody Warszawskiej jest otwarcie spojenia łonowego w trakcie rekonstrukcji szyi pęcherza. Dzięki temu uzyskujemy szeroki wgląd w tę okolicę, co pozwala na rekonstrukcję cewki moczowej w linii prostej i na właściwe ułożenie płatów mięśniowych wokół nowotworzonej cewki moczowej. U chłopców postępowanie może być dwuetapowe, tak jak u dziewczynek lub trzyetapowe. Jeśli pęcherz u chłopca osiągnie pojemność 70 – 100 ml wykonujemy w drugim etapie rekonstrukcję szyi pęcherza z obustronną operacją przeciwdpływową, rekonstrukcję cewki moczowej i prącia. Jeśli pęcherz nie rośnie wykonujemy tylko rekonstrukcję cewki i prącia, zwiększając w ten sposób opór na drodze odpływu moczu z pęcherza, co z czasem prowadzi do powiększenia objętości pęcherza. Po czasie można jako trzeci etap wykonując rekonstrukcję szyi pęcherza. W metodzie Warszawskiej oprócz otwarcia spojenia łonowego,

u chłopców wykonywana jest rotacja zewnętrzna ciał jamistych prącia, która pozwala na uzyskanie korekcji zakrzywienia grzbietowego prącia i wydłużenie prącia. Różni się to od metody rekonstrukcji sposobem Cantwell-Ransley czy Kelly. Obecnie metoda rotacji zewnętrznej ciał jamistych prącia jest wykorzystywana również przez inne ośrodki na świecie.

Kolejna metoda rekonstrukcji czynnościowej w zespole wycięcia i wierzchniactwa to technika Erlangen [58]. Zakłada ona jednoetapową rekonstrukcję wycięwanego pęcherza z rekonstrukcją szyi pęcherza, operacją przeciwdpływową obu moczowodów oraz rekonstrukcją cewki i prącia lub łechtaczki u niemowlęcia w wieku 8 tygodni. Jeśli płytka pęcherzowa jest za mała do rekonstrukcji szyi pęcherza, ten element operacji jest odraczany.

W 1999 zapoczątkowano operację metodą pełnej rekonstrukcji czynnościowej – Complete Primary Repair of Exstrophy (CPRE) [51]. Polega ona na zamknięciu wycięwanego pęcherza wraz z rekonstrukcją szyi pęcherza, cewki wierzchniaczej i prącia lub łechtaczki. Metoda ta zakłada pełne wypreparowanie prącia z rozdzieleniem ciał jamistych i żołądź prącia, z odcięciem płytki cewkowej od ciał jamistych. W efekcie ujście cewki moczowej pozostaje w położeniu spodziectwowym.

4. CEL PRACY

Cel ogólny pracy

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 wynicowaniem pęcherza moczowego i wierzchniactwem.

Cele szczegółowe pracy

1. Ocena trzymania moczu po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza w grupie pacjentek z wynicowaniem pęcherza moczowego i izolowanym wierzchniactwem.
2. Ocena czynności dolnych dróg moczowych po rekonstrukcji szyi pęcherza.
3. Określenie, które parametry techniki operacyjnej mają wpływ na trzymanie moczu.
4. Ocena wpływu rekonstrukcji szyi pęcherza na górne drogi moczowe.
5. Opracowanie zaleceń leczenia operacyjnego pacjentek z wynicowaniem pęcherza i wierzchniactwem.

5. MATERIAŁ KLINICZNY

5.1 Wprowadzenie

W Klinice Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w latach 1981 – 2025 leczono 504 pacjentów z zespołem wycicowania i wierzchniactwa (**Tab. 1**).

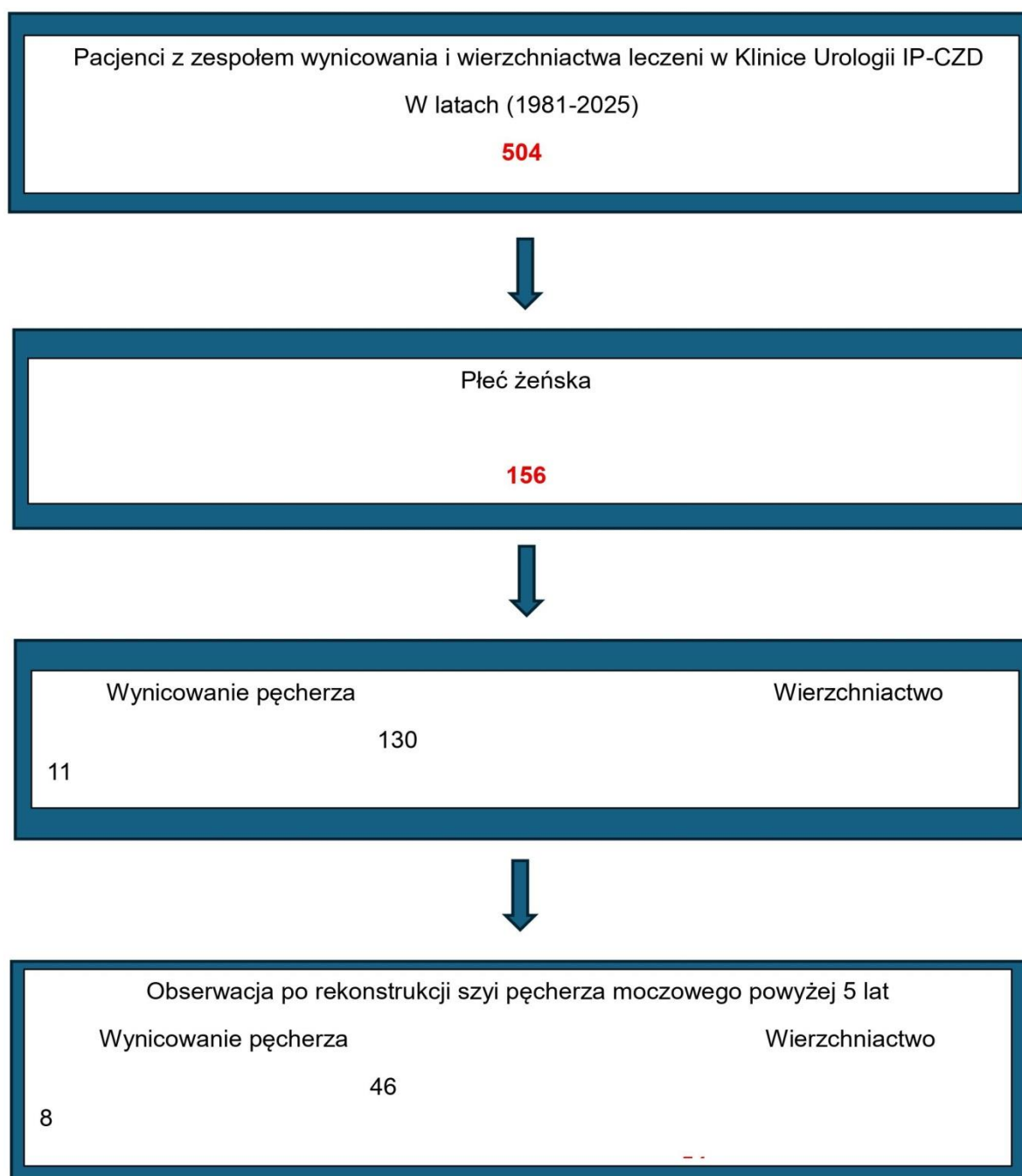
W pierwszych dwudziestu latach rozwijała się metoda operacji. Od 1988 rozpoczęto zamykanie wycicowanego pęcherza moczowego w pierwszych trzech dobach życia noworodka z tą wadą. Leczenie operacyjne przeprowadzano jedynie w wybranych ośrodkach na terenie Polski, co spowodowało mniejszą liczbę powikłań w postaci ponownego wycicowania pęcherza. Wdrożono również osteotomię tylną talerzy biodrowych, jako element niezbędny do zamknięcia spojenia łonowego oraz odtworzenia przedniej ściany jamy brzusznej zawsze, gdy operację wykonywano po upływie ponad 72 godzin od porodu lub gdy rozstęp spojenia łonowego był większy niż 3,5 cm. Od 2011 roku po przeanalizowaniu wyników pierwotnej rekonstrukcji wycicowanego pęcherza moczowego w naszym ośrodku, operację tę wykonujemy w trybie planowym, odroczonym w wieku 6-12 tygodni, zawsze z osteotomią tylną talerzy biodrowych. Taka strategia postępowania zmniejsza ryzyko powikłań w postaci rozejścia się rany pooperacyjnej i ponownego wycicowania pęcherza [59]. Elementem innowacyjnym stosowanym w naszym ośrodku jest otwarcie spojenia łonowego w trakcie operacji rekonstrukcji szyi pęcherza w celu uzyskania szerokiego dostępu operacyjnego do okolicy operowanej, co umożliwia rekonstrukcję cewki moczowej w linii prostej i prawidłowe umiejscowienie płatów mięśniowych wokół nowo wytworzonej cewki moczowej.

Tabela 1: Dzieci z zespołem wycicowania i wierzchniactwa leczone w Klinice Urologii IP-CZD w latach 1981-2025

Postać zespołu	Liczba pacjentów	Chłopcy	Dziewczynki
Wycicowanie steku	58	45	13
Wycicowanie pęcherza	358	228	130
Wierzchniactwo	95	75	11
Szczelina górna pęcherza	2	0	2
Razem	504	348	156

5.2 Grupa badana

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 (Ryc. 1).



Rycina 1. Grupa badana

Tabela 2. Liczba operowanych pacjentek w podziale na dekadę urodzenia

Dekada urodzenia	Liczba operowanych pacjentek
70'	2
80'	15
90'	22
00'	14
10'	1

Tabela 3. Liczba pacjentek u których wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza w danym roku.

Rok	Liczba operowanych w danym roku pacjentek
1981	1
1988	2
1989	3
1991	1
1992	1
1993	1
1996	2
1997	1
1998	4
1999	3
2000	2
2001	1
2002	1
2004	6
2005	1
2006	2
2008	1
2009	2
2010	1
2014	1
Ogółem	37

Spośród 46-ciu pacjentek z wynicowaniem pęcherza 14 pacjentek (30,4%), zostało skierowanych z innych ośrodków, z powodu nieudanego pierwotnego zamknięcia wynicowanego pęcherza moczowego, które skutkowało ponownym wynicowaniem pęcherza moczowego. Wszystkie te pacjentki reoperowano. Wykonano ponowne zamknięcie wynicowanego pęcherza moczowego z osteotomią tylną talerzy biodrowych. W tej grupie pacjentek 4 wymagały nadpęcherzowego odprowadzenia moczu z powodu małej pojemności pęcherza, która nie pozwalała na wykonanie rekonstrukcji szyi pęcherza. U dwóch wykonano

szczelny zbiornik jelitowy typu Meinz Pouch II, u kolejnych dwóch pacjentek wykonano szczelny zbiornik pęcherzowo-jelitowy z przetoką do cewnikowania. Pozostałe 10 pacjentek miało wykonaną rekonstrukcję szyi pęcherza, ale 3 z nich w dalszej obserwacji wymagały nadpęcherzowego odprowadzenia moczu, z powodu narastania poszerzenia w górnych drogach moczowych i stopniowego pogarszania się funkcji nerek. U dwóch z tych pacjentek wykonano ureteroileostomię sposobem Brickera, u jednej szczelny zbiornik pęcherzowo-jelitowy.

Rodzaj wady	Operowane pierwotnie w IP-CZD	Operowane pierwotnie poza IP-CZD
Wynicowanie pęcherza moczowego	32 (69,6%)	14 (30,4%)
Wierzchniactwo	8	

Tabela 4. Liczba pacjentek operowanych pierwotnie w IP-CZD i poza IP-CZD.

Jedna z pacjentek była operowana po raz pierwszy w wieku 12 lat, do tego czasu funkcjonowała z otwartym pęcherzem, prezentowała nieprawidłową budowę miednicy, skrócenie kończyny dolnej lewej, koślawość stawów kolanowych i koślawość stóp. Operację pierwotnego zamknięcia wynicowanego pęcherza przeprowadzono z osteotomią przednią, nadpanewkową i połączono z rekonstrukcją szyi pęcherza i cewki moczowej. Po operacji pacjentka wymagała wkładek ortopedycznych w celu korekcji utrwalonego, nieprawidłowego ustawienia kończyn dolnych. Pacjentka nie zgłaszała się na wizyty kontrolne i brak u niej danych co do trzymania moczu.

Pozostałe 32 pacjentki operowano pierwotnie w Klinice Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” (**Tab. 4**).

5 pacjentek po pierwotnym zamknięciu wynicowanego pęcherza trzymało mocz do trzech godzin i nie wymagało rekonstrukcji szyi pęcherza i cewki moczowej.

U 27 pacjentek po pierwotnej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza i 10 pacjentek po ponownej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza (pacjentki operowane pierwotnie w innych ośrodkach) wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza metodą Young - Dees - Leadbetter z przeszczepieniem obu moczowodów z modyfikacją dostępu operacyjnego poprzez otwarcie spojenia łonowego i rekonstrukcję cewki moczowej, łechtaczki i warg sromowych.

W grupie 8 pacjentek z wierzchniactwem u wszystkich wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza metodą Young - Dees - Leadbetter z przeszczepieniem obu moczowodów z modyfikacją dostępu operacyjnego poprzez otwarcie spojenia łonowego i rekonstrukcję cewki moczowej, łechtaczki i warg sromowych.

Wady dodatkowe występowały u 3 pacjentek, w dwóch przypadkach była to atrezja odbytu, u jednej pacjentki wada kręgow w odcinku lędźwiowo-krzyżowym.

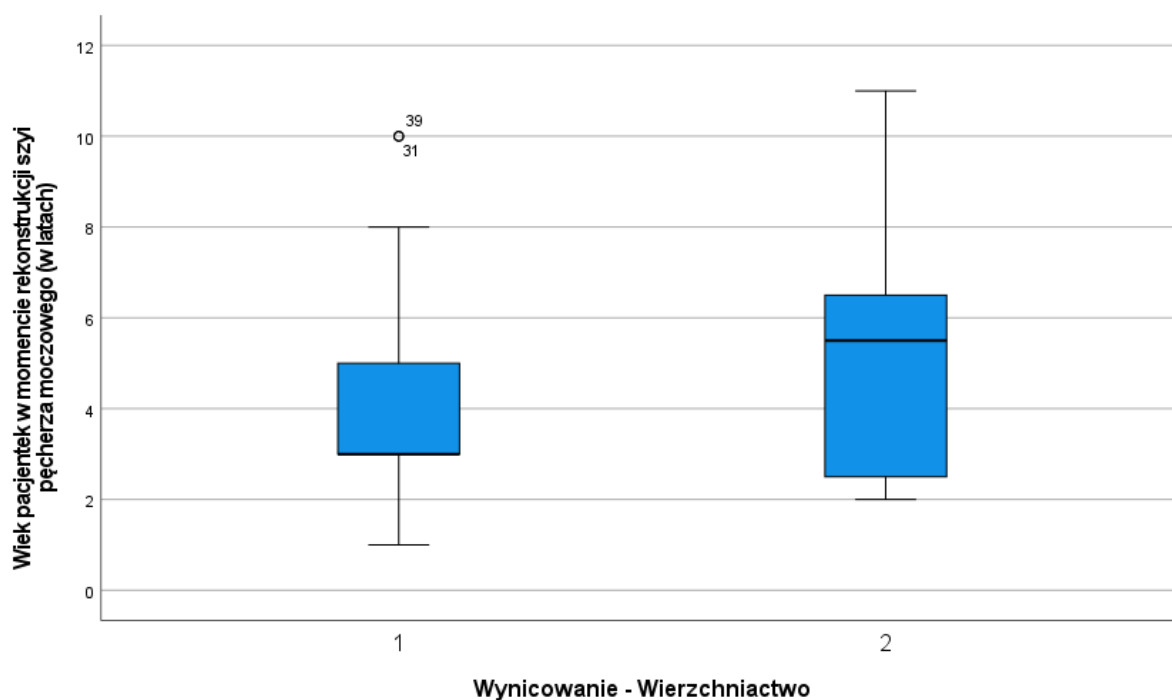
Wiek pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego w chwili pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego wynosił średnio 119 dni (mediana 2 dni). Większość pacjentek – 55,6% była operowana do 3 doby życia, kolejne 9,4% do 14 doby życia. Wiek pozostałych 35% pacjentek wynosił pomiędzy 21 a 2136 dni (**Ryc.2**).



Rycina 2. Wiek pacjentek wyrażony w dniach w momencie pierwotnego zamknięcia 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. U pozostałych 27 pacjentek wykonano rekonstrukcję wycięwanego pęcherza moczowego bez osteotomii tylnej talerzy biodrowych, w przypadku 8 pacjentek była to reoperacja.

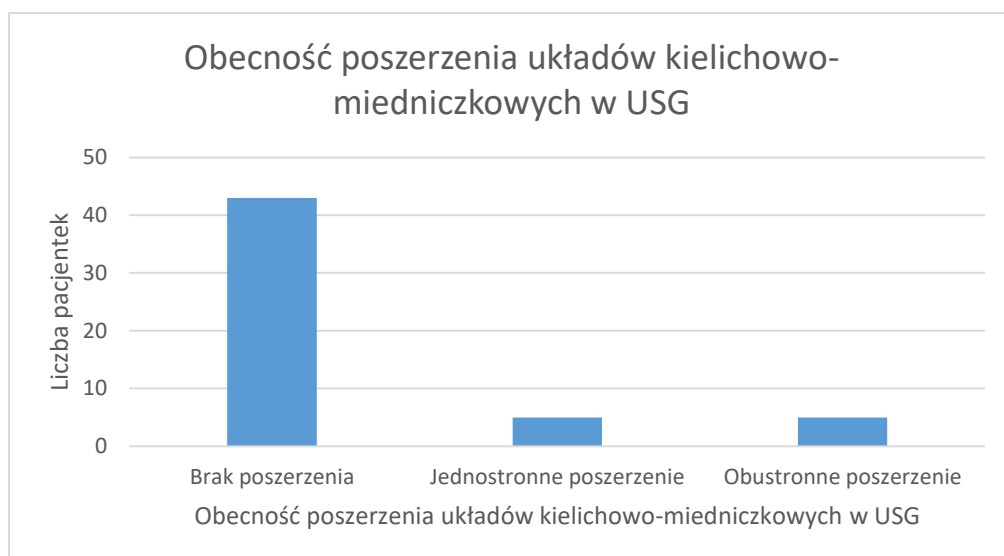
Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego wynosił odpowiednio dla grupy pacjentek z wycięwaniem pęcherza moczowego średnio 4 lata i 4 miesiące (mediana 3 lata), a dla pacjentek z wierzchniactwem średnio 5 lat i 2 miesiące (mediana 5,5 roku) (**Ryc.3**).



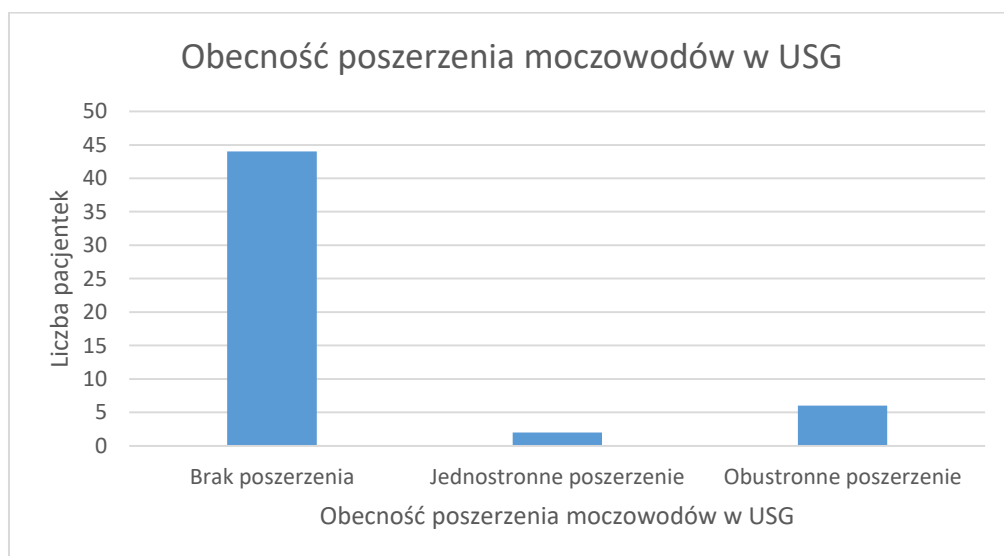
Rycina 3. Mediana wieku pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Stan górnych dróg moczowych przed operacją oceniano za pomocą badania ultrasonograficznego, cystografii mikcyjnej, badania izotopowego nerek i oznaczenia poziomu kreatyniny i mocznika w surowicy krwi.

Poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych w nerkach przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego stwierdzono u 10 pacjentek, w tym u 5 obustronne. Poszerzenie moczowodów stwierdzono u 8 pacjentek, w tym u 2 obustronne (**Ryc. 4,5**).

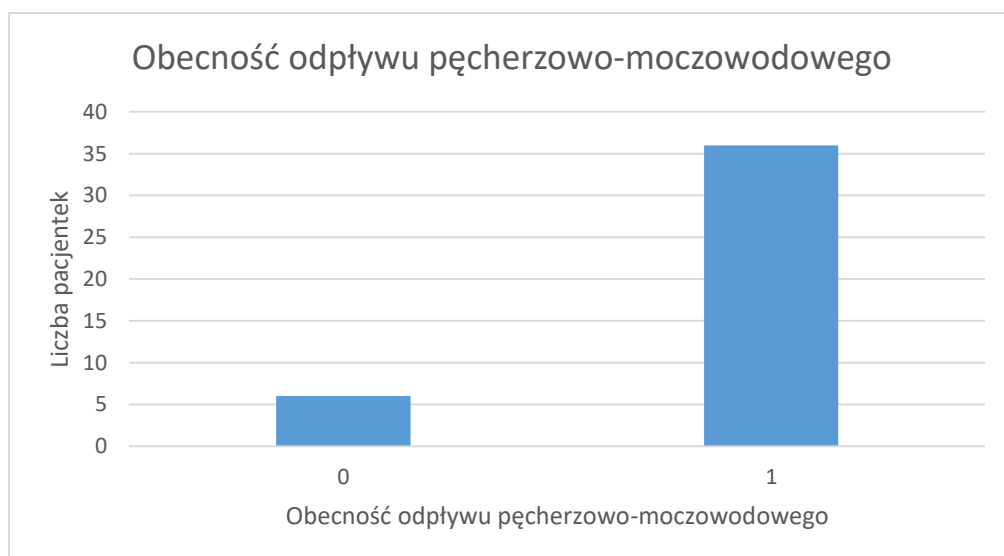


Rycina 4. Obecność poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych w USG przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.



Rycina 5. Obecność poszerzenia moczowodów w USG przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

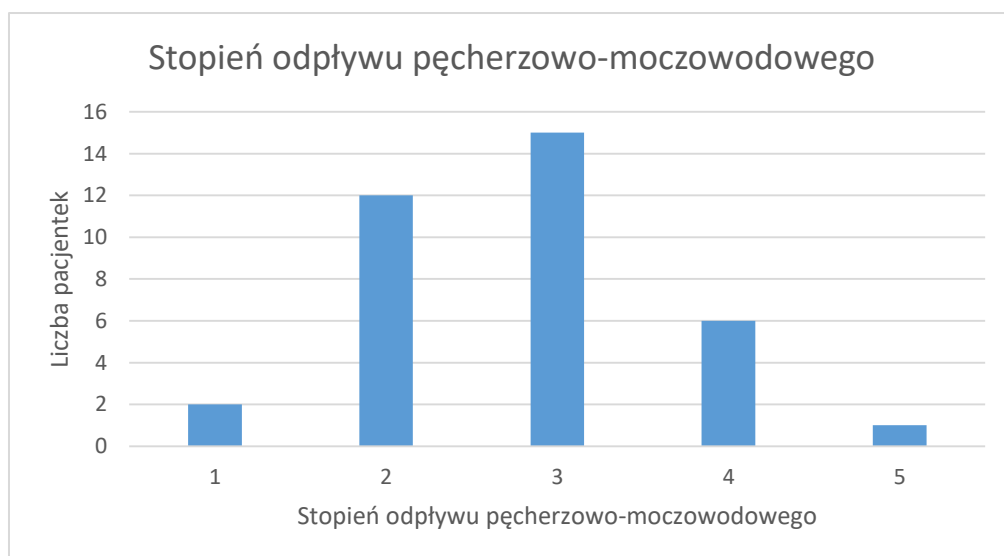
U 36 pacjentek (66,7%) stwierdzono **odpływy pęcherzowo-moczowodowe** przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, w tym u 27 pacjentek były to odpływy obustronne. U 6 pacjentek nie występował odpływ pęcherzowo-moczowodowy, u 12 nie wykonano cystografii mikcyjnej (**Ryc. 6,7,8**).



Rycina 6. Obecność odpływu pęcherzowo-moczowodowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.



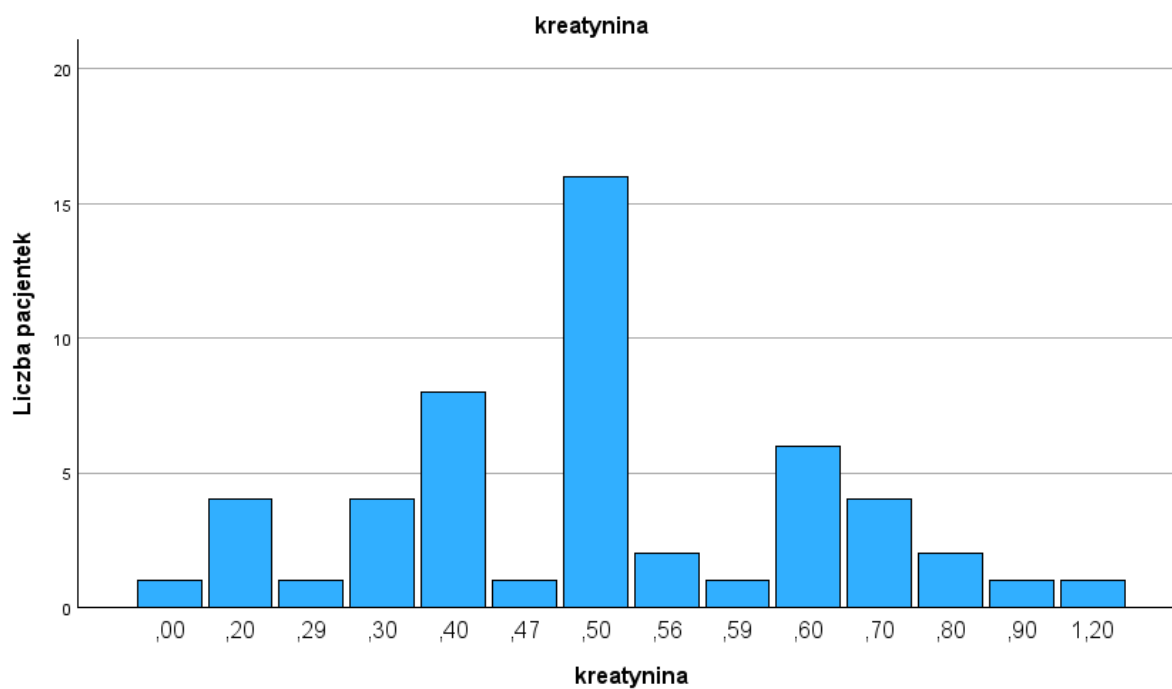
Rycina 7. Liczba pacjentek z jednostronnym i obustronnym odpływem pęcherzowo-moczowodowym przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.



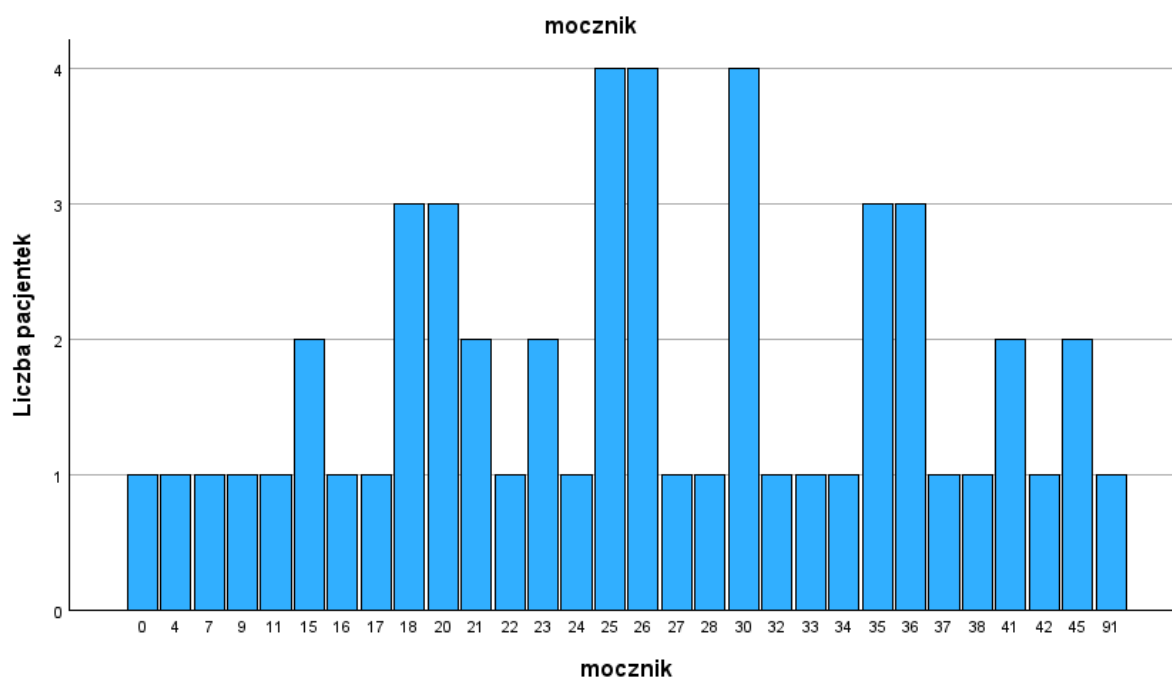
Rycina 8. Stopień odpływu pęcherzowo-moczowodowego stwierdzany u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

W badaniu izotopowym nerek z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC), które wykonano u 22 pacjentek, stwierdzono zmiany pozapalne w mięszu nerek u 13 pacjentek.

U wszystkich pacjentek poza jedną operowaną w innym ośrodku, czynność nerek przed operacją była prawidłowa, poziom mocznika i kreatyniny mieścił się w normie (**Ryc. 9,10**). Pacjentka operowana w innym ośrodku rozwinęła obustronne wodonercze i megauretery po pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego. Wymagała odbarczenia górnych dróg moczowych poprzez obustronne nefrostomie. Doszło u niej do trwałego uszkodzenia nerek i pomimo odbarczenia, poziom kreatyniny obniżył się do wartości 1,2 mg/dl, a poziom mocznika utrzymywał się w granicach 90 mg/dl, co spełnia kryteria rozpoznania przewlekłej choroby nerek. Pacjentka została zakwalifikowana do nadpęcherzowego odprowadzenia moczu, wytworzono uretero-ileostomię sposobem Brickera.



Rycina 9. Poziom kreatyniny w mg/dl u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

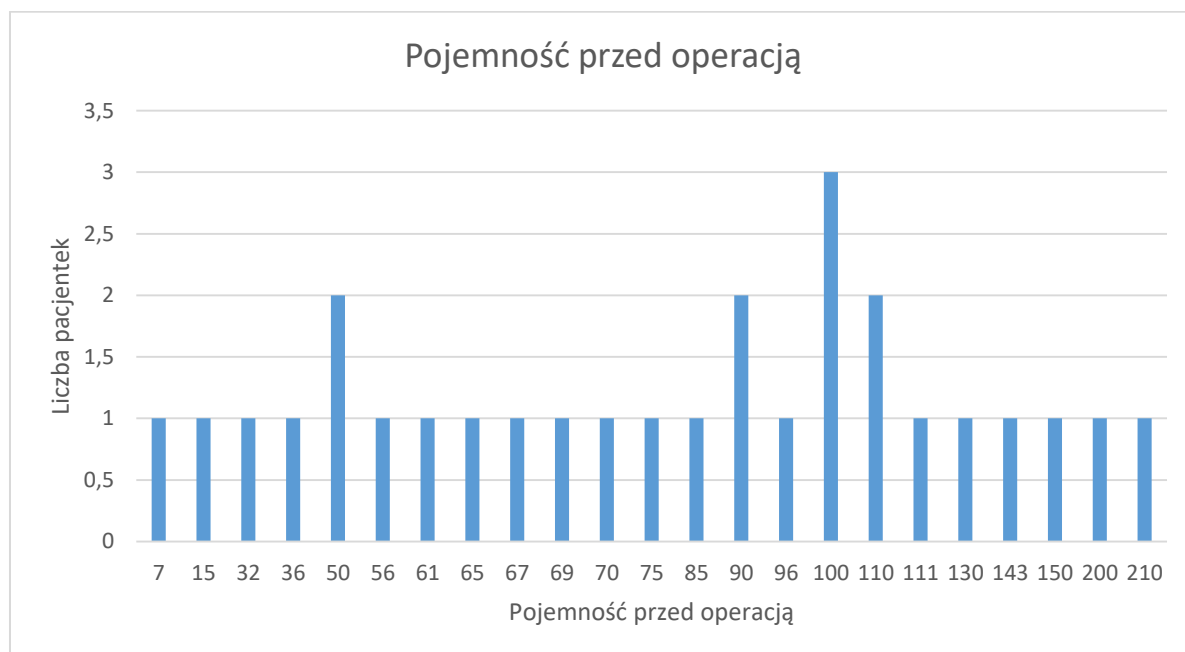


Rycina 10. Poziom mocznika w mg/dl u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Stan dolnych dróg moczowych oceniano na podstawie wywiadu dotyczącego trzymania moczu, cystografii mikcyjnej i pomiaru pojemności pęcherza w znieczuleniu ogólnym. Trzymanie moczu określano jako możliwość oddania porcji moczu w odstępach czasu. U większości pacjentek przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego obserwowano stały wyciek moczu.

Pomiar pojemności pęcherza przeprowadzano w znieczuleniu ogólnym, uszczelniając ujście pęcherza za pomocą balonu cewnika Foleya, przez który następnie wypełniano pęcherz wlewem kroplowym grawitacyjnym. Po samoistnym zatrzymaniu wlewu, co przyjmowano, za wypełnienie pęcherza, opróżniano pęcherz przez cewnik do zbiornika i mierzono strzykawką objętość soli fizjologicznej. Minimalna pojemność, przy której technicznie możliwe jest wykonanie operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego wynosi 50 ml. Średnia pojemność pęcherza przed rekonstrukcją szyi pęcherza wynosiła 88,5 ml, mediana 87,5 ml (**Ryc. 11**).

U 5 pacjentek stwierdzono na podstawie wywiadu trzymanie moczu przez 3 godziny i oddawanie moczu porcjami. Pacjentki te nie wymagały rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego. Opór w ujściu pęcherza moczowego po pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego był elementem wystarczającym do uzyskania suchości. Dwie spośród tych pacjentek opróżniały pęcherz poprzez cewnikowanie, jedna oddawała mocz spontanicznie i wymagała dodatkowo cewnikowania po każdej mikcji w celu opróżnienia pęcherza, a 2 pacjentki opróżniały pęcherz poprzez spontaniczne mikcje.



Rycina 11. Pojemność pęcherza moczowego wyrażona w ml przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

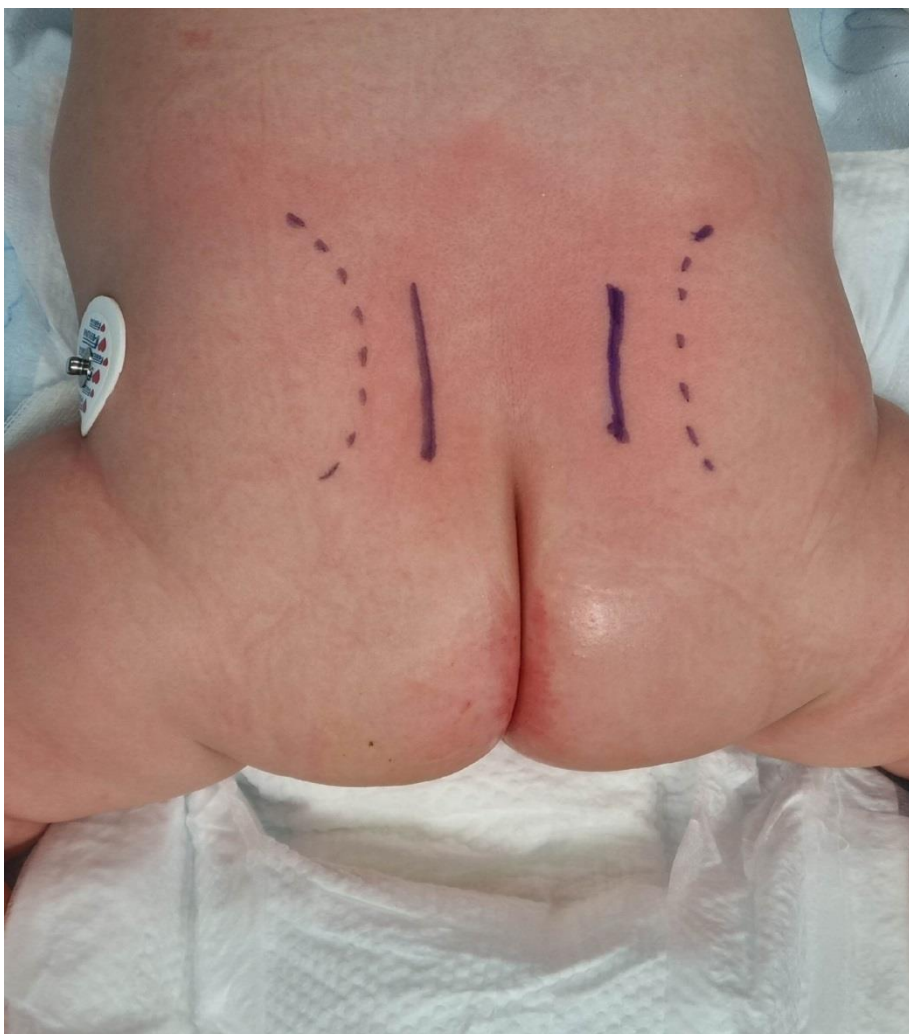
5.3 Technika operacyjna

Metoda Warszawska jest metodą etapową leczenia wycisowania pęcherza i wierzchniactwa. Pierwotnie została opisana przez dr hab.n.med. Małgorzatę Bakę – Ostrowską w 2000 roku jako metoda oryginalna rekonstrukcji czynnościowej szyi pęcherza cewki i prącia u pacjentów płci męskiej [57]. Jednak dość szybko, od 2016 r, w literaturze terminem „metoda Warszawska” („Warsaw Approach”) określono sposób leczenia operacyjnego pacjentów z wycisowaniem pęcherza i wierzchniactwem w Klinice Urologii Dziecięcej Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” [51].

Pierwszy etap leczenia pacjentki z wycisowaniem pęcherza moczowego, to pierwotna rekonstrukcja wycisowanego pęcherza moczowego z osteotomią tylną talerzy biodrowych. Operacja jest wykonywana obecnie w wieku 6 – 12 tygodni w trybie planowym, odroczonym. Zabieg rozpoczynamy w ułożeniu na brzuchu z wałkiem pod biodrami. Wykonujemy cięcia skórne w odległości około 1 centymetra od stawu biodrowo – krzyżowego (**Zdj.18,19**).

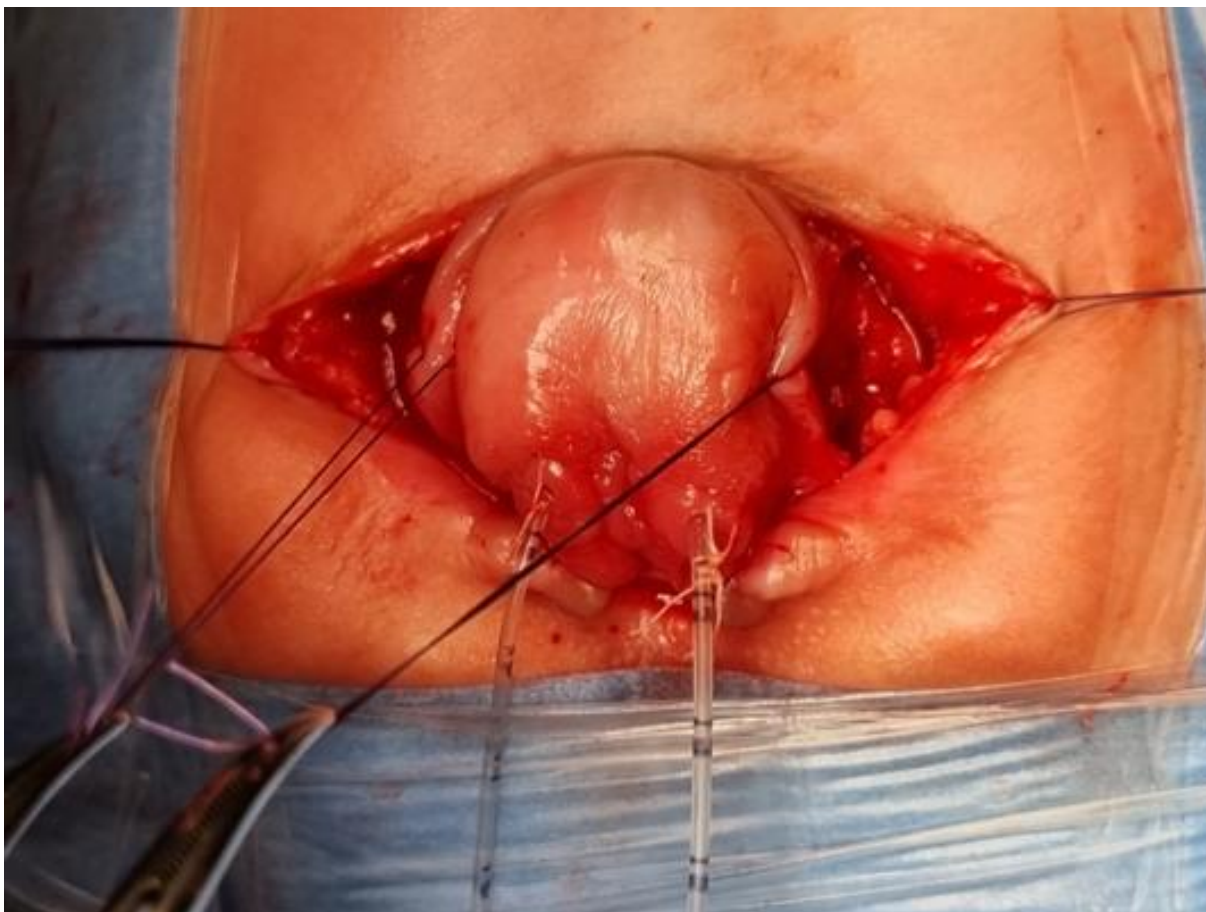


Zdjęcie 18. Ułożenie pacjentki do osteotomii tylnej talerzy biodrowych.



Zdjęcie 19. Zaznaczone miejsca cięcia skórniego.

Docieramy do powierzchni talerza biodrowego, nacinamy okostną wzdłuż stawu biodrowo-krzyżowego, zsuwamy ją i wykonujemy osteotomię. Sprawdzamy ruchomość odłamów kostnych. Następnie zeszywamy warstwowo mięśnie, powięź, tkankę podskórną i skórę. Analogiczny zabieg wykonujemy po stronie przeciwnej. Rany zabezpieczamy opatrunkami i zmieniamy pozycję pacjenta na ułożenie na plecach. Wykonujemy cięcie skórne okalające płytkę pęcherzową (**Zdj.20**).



Zdjęcie 20. Cięcie skórne okalające płytkę pęcherzową.

Odpreparowujemy ścianę pęcherza od powłok. Docieramy do poziomej gałęzi kości łonowych, od których odchodzą w kierunku pęcherza więzadła pęcherzowo – łonowe (**Zdj.21**). Przecięcie tych więzadeł jest kluczowym elementem, który pozwala na prawidłowe zamknięcie pęcherza moczowego i umieszczenie go w dnie miednicy. Jeśli więzadła pęcherzowo-łonowe nie zostaną przecięte, dochodzi do rozejścia reny po rekonstrukcji i ponownego wycisowania pęcherza.



Zdjęcie 21. Przecięcie więzadeł pęcherzowo-łonowych.

Przed zamknięciem pęcherza wprowadzamy do miedniczek nerkowych cewniki moczowodowe, które przyszywamy do ściany pęcherza szwami wchłanialnymi o krótkim czasie podtrzymywania tkanek. W pęcherzu pozostawiamy cewnik typu Nelaton. Pęcherz zamykamy dwuwarstwowo. Następnie zakładamy dwa szwy zbliżające gałęzie spojenia łonowego. Szwy na mięśnie proste. Wykonujemy plastykę skóry i rekonstruujemy pępek (Zdj.22).



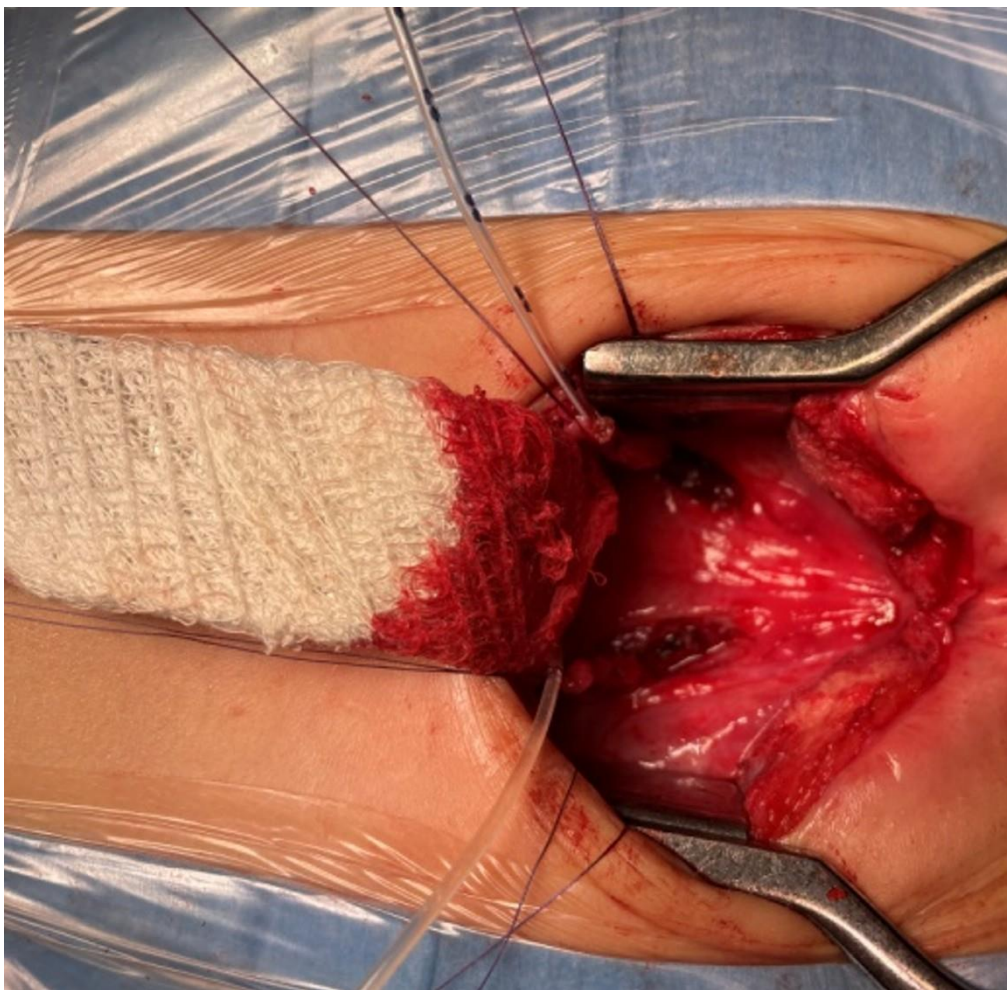
Zdjęcie 22. Efekt bezpośrednio po zabiegu.

Po założeniu opatrunku, zakładamy opatrunek gipsowy, biodrowo-udowy (**Zdj.23**). Opatrunek gipsowy jest utrzymywany przez 3 tygodnie, podobnie cewniki moczowodowe i cewnik pęcherzowy. Po zdjęciu gipsu kończyny dolne są unieruchamiane poprzez opaskę elastyczną, zakładano w okolicy stawów kolanowych, tak aby niemowlę, nie mogło szeroko układać kończyn dolnych. W ten sposób zapewniamy warunki do pełnego zrostu kości miednicy i odtworzonego spojenia łonowego.



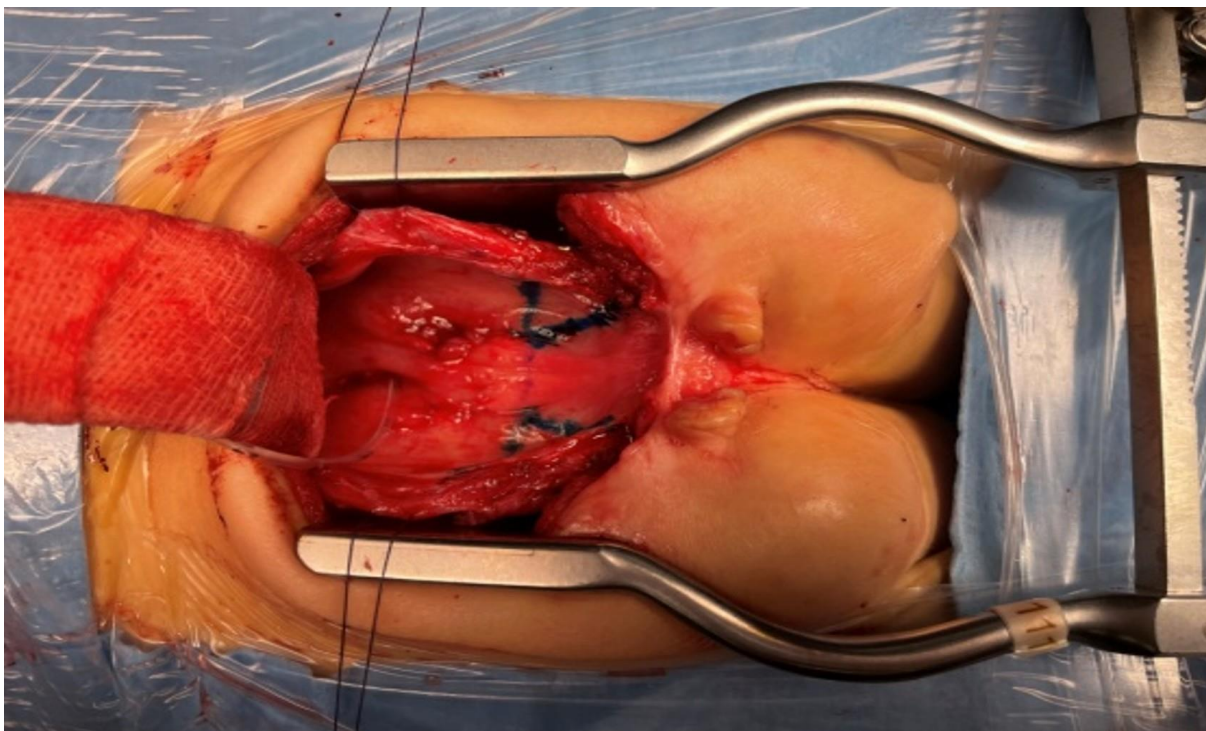
Zdjęcie 23. Gips biodrowo – udowy.

Kolejny etap operacji, rekonstrukcja szyi pęcherza moczowego, cewki moczowej i łechtaczki jest wykonywany zwykle w wieku 5 – 7 lat. Warunkiem koniecznym do zakwalifikowania pacjentki do drugiego etapu operacji, jest osiągnięcie pojemności pęcherza powyżej 70 ml i współpraca pacjentki w zakresie włączenia czystego przerywanego cewnikowania, jako sposobu opróżniania pęcherza po rekonstrukcji szyi pęcherza. Pacjentka jest układana w pozycji na plecach z wałkiem pod biodrami. Cięcie skórne wykonujemy w bliźnie po operacji pierwotnej rekonstrukcji. Docieramy do pęcherza i uwalniamy go ze zrostów. Odpreparowujemy pęcherz od gałęzi kości łonowych. Następnie otwieramy spojenie łonowe. Jest to element oryginalny metody warszawskiej. Otwarcie spojenia łonowego i rozsuniecie go na około 2 centymetry pozwala uzyskać dostęp do rejonu, gdzie będzie wykonana rekonstrukcja szyi pęcherza i cewki moczowej (**Zdj.24**).



Zdjęcie 24. Otwarte spojenie łonowe.

Pęcherz otwieramy w przedłużeniu wejścia do pęcherza, w linii pionowej. Moczowody, które są położone zwykle nisko, przeszczepiamy przeciwoodpływowo zgodnie z metodą Cohena w poprzecznych kanałach podśluzówkowych. W moczowodach pozostawiamy cewniki moczowodowe. W części środkowej ściany pęcherza prowadzimy dwa równoległe cięcia śluzówki, która następnie zostanie uformowana w kanał cewki moczowej. Trójkąty położone bocznie od nowo wytworzonej cewki moczowej obnażamy z błony śluzowej. Następnie nacinamy je prostopadle do cewki, co pozwala na uformowanie mankietu mięśniowego wokół nowo wytworzonej cewki z odtworzeniem kąta pęcherzowo-cewkowego. Nacięcie mięśniówki pęcherza w ten sposób jest również modyfikacją metody rekonstrukcji szyi pęcherza Young – Dees – Leadbetter i stanowi element innowacyjny w metodzie Warszawskiej (**Zdj.25**).



Zdjęcie 25. Trójkąty mięśnia wypieracza, które zostaną użyte do rekonstrukcji szyi pęcherza. Pośrodkowo fragment śluzówki pęcherza, który zostanie użyty do rekonstrukcji cewki moczowej.

Pęcherz zamykamy dwuwarstwowo z pozostawieniem cewnika nadłonowego typu Malecot, który będzie wyprowadzony przez ranę. Trójkąty mięśniówki pęcherza naszywamy na siebie dachówkowato i w ten sposób rekonstruujemy szyję pęcherza moczowego. Odtwarzamy spojenie łożowe poprzez założenie dwóch szwów wchłaniających. Wykonujemy plastykę ujścia cewki moczowej i łechtaczki. Obnażamy obie połówki łechtaczki z nabłonka na powierzchni przyśrodkowej i zeszywamy je ze sobą. Odtwarzamy napletek łechtaczki i spojenie łożowe. Powłoki zeszywamy warstwowo. Zakładamy opatrunek. Kończyny dolne pacjenta są utrzymywane w stawach kolanowych opaską elastyczną przez 7 dni, co stwarza warunki do zrostu w obrębie spojenia łożowego. Cewniki w moczowodach pozostawiamy na 7 dni, cewnik w cewce moczowej na 10 dni. Po usunięciu cewnika z cewki moczowej rozpoczynamy próby oddawania moczu przez cewkę, pod kontrolą zalegania poprzez cewnik nadłonowy. Jeśli pacjentka nie jest w stanie spontanicznie oddawać moczu, rozpoczynamy czyste przerywane cewnikowanie pęcherza moczowego. Cewnik nadłonowy usuwamy, gdy opróżnianie pęcherza przebiega bez problemów czy to poprzez mikcję czy cewnikowanie. Pozostawiamy wówczas na 2 dni cewnik na stałe w cewce moczowej, tak aby zagoić otwór po cystostomii.

5.4 Metody statystyczne

W opracowaniu statystycznym zmiennych jakościowych w badanej grupie pacjentek zastosowano test niezależności Chi-kwadrat. Wpływ badanych czynników na wartość zmiennych zależnych w grupach badano za pomocą jedno-

i dwuczynnikowej analizy wariancji, którą uzupełniono o testy kontrastów liniowych. Testy kontrastów stosowano również do porównania grup. Dane niezależne od rozkładu analizowano z wykorzystaniem testów nieparametrycznych. Jako próg istotności statystycznej przyjęto $p < 0,05$, wyniki testów o istotności $p < 0,07$ opisywano jako istotne na poziomie trendu statystycznego.

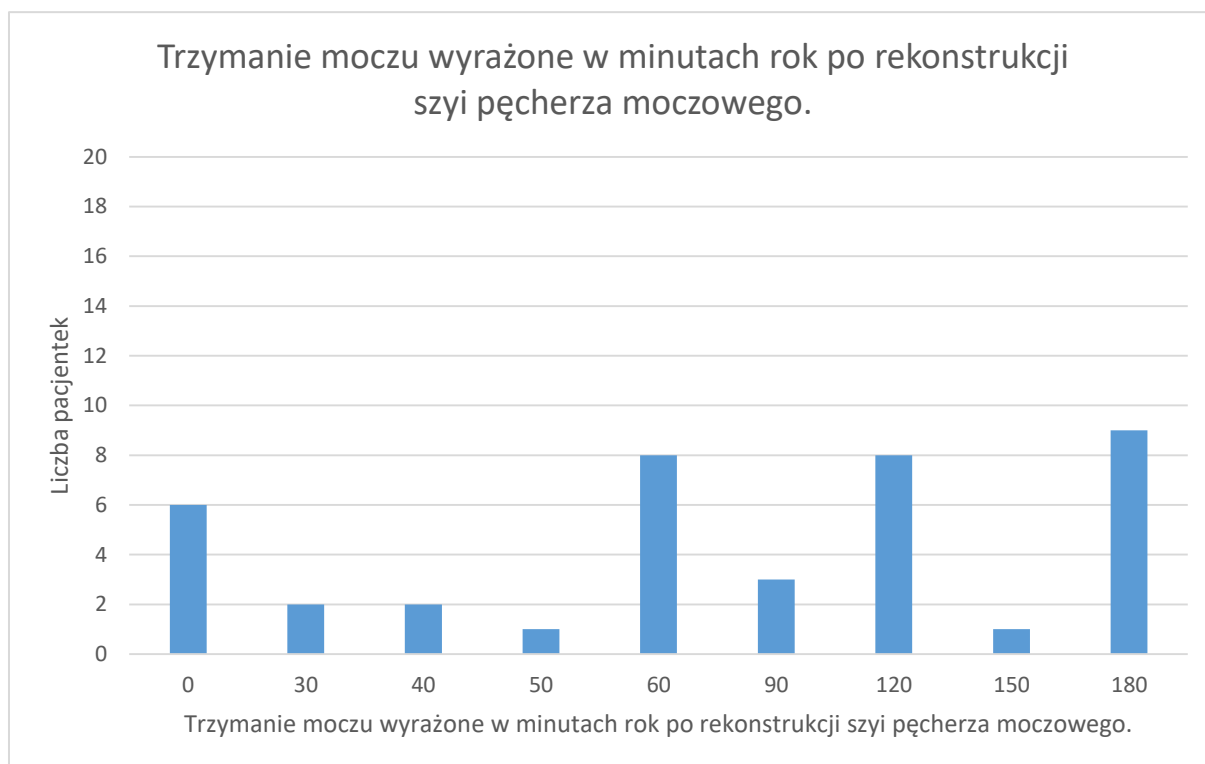
6. WYNIKI

6.1 Trzymanie moczu

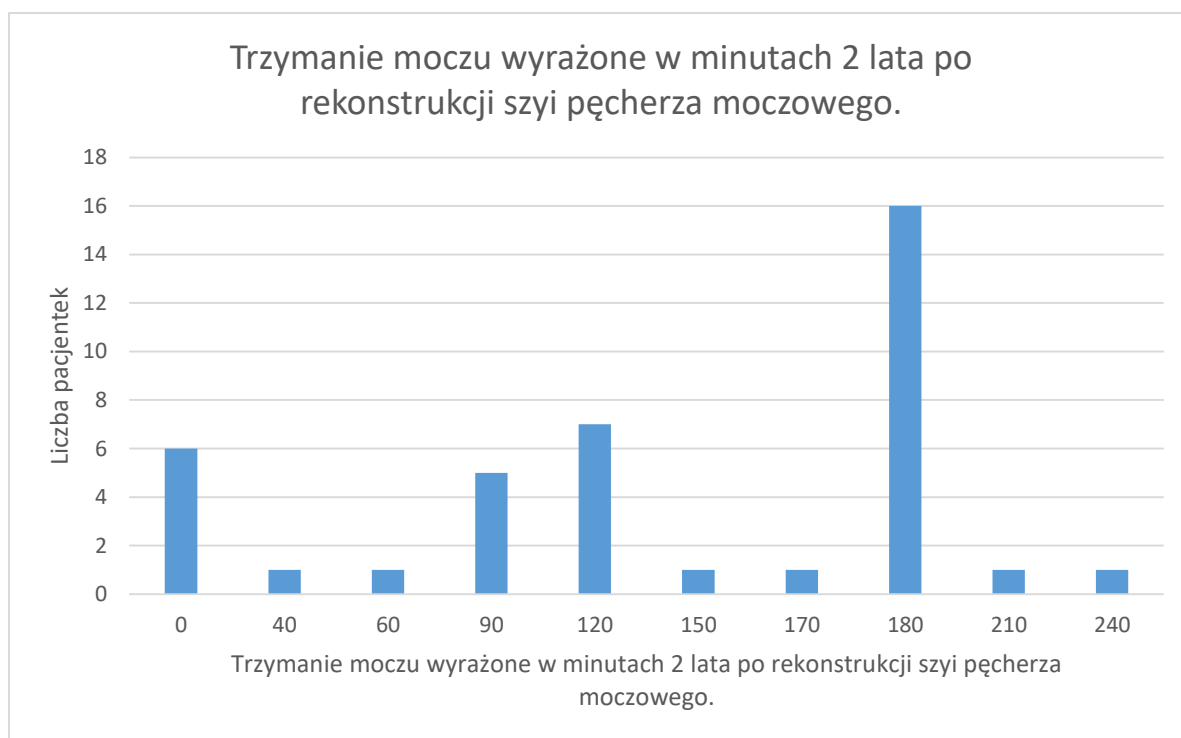
Rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego wykonano w sumie u 46 pacjentek: 8 pacjentek z wierzchniactwem i 37 po operacji wycięwanego pęcherza moczowego, w tym jedna pacjentka operowana w wieku 12 lat. U tej pacjentki wykonano jednoczasową operację pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego z osteotomią nadpanewkową i rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego.

Trzymanie moczu po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, określane jako okresy suchości pomiędzy mikcjami lub cewnikowaniami wyrażone w minutach, było oceniane bezpośrednio po operacji, a następnie rok, dwa, trzy, cztery, pięć lat i po upływie ponad pięciu lat po operacji. (Ryc.12-16).

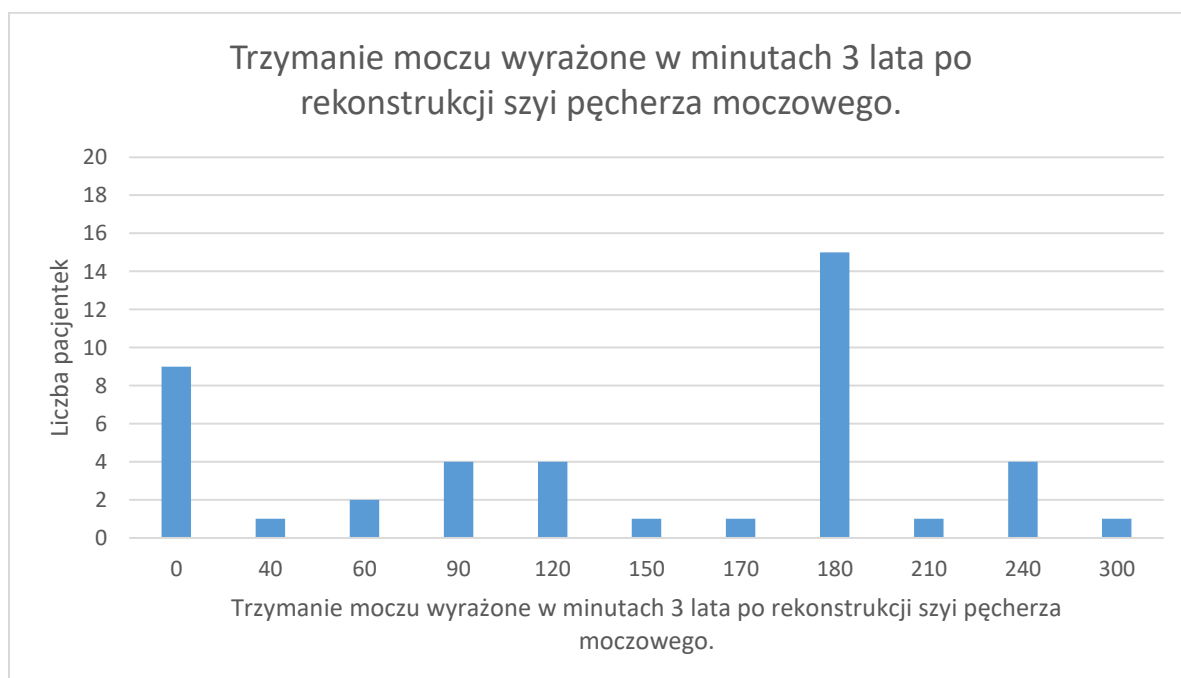
Trzymanie moczu z możliwością oddawania porcji moczu co 3 godziny i zachowaniem suchości pomiędzy mikcjami, na koniec obserwacji, powyżej 5 lat po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego stwierdzono u 32 pacjentek, co stanowi 59,3 %, kolejne 3 pacjentki (5,7%) utrzymywały mocz pomiędzy 2-3 godziny i 2 (3,8%) między 1-2 godziny. Trzymanie moczu w nocy stwierdzono u 31 (57,4%) pacjentek.



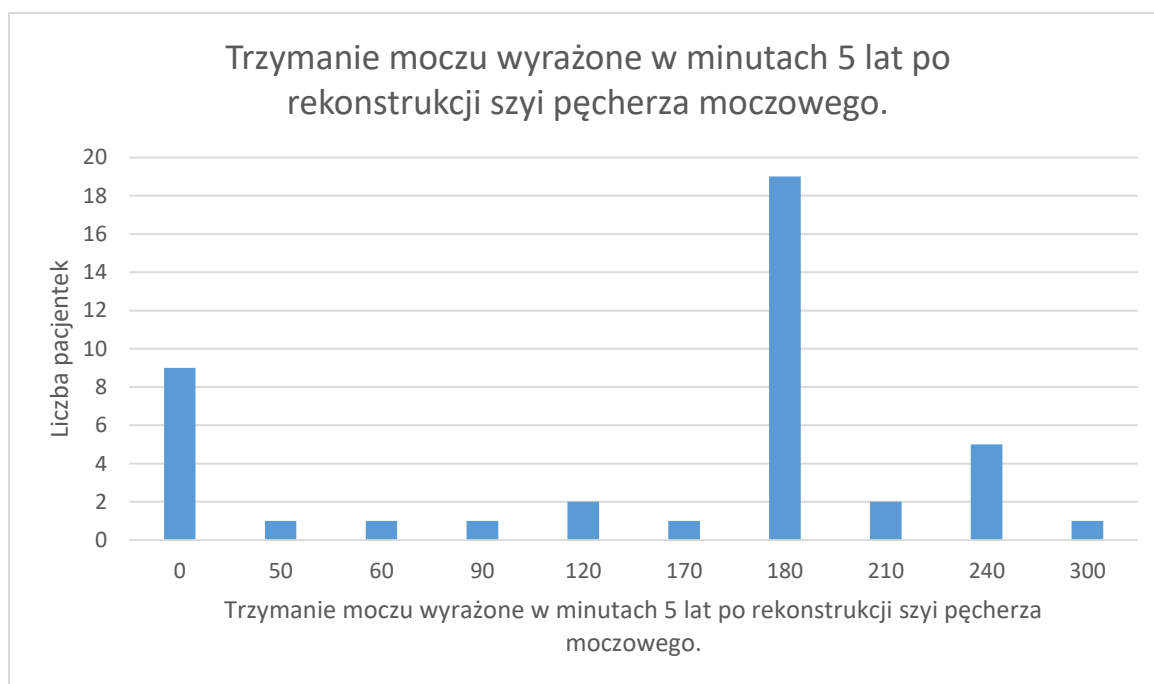
Rycina 12. Trzymanie moczu wyrażone w minutach rok po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.



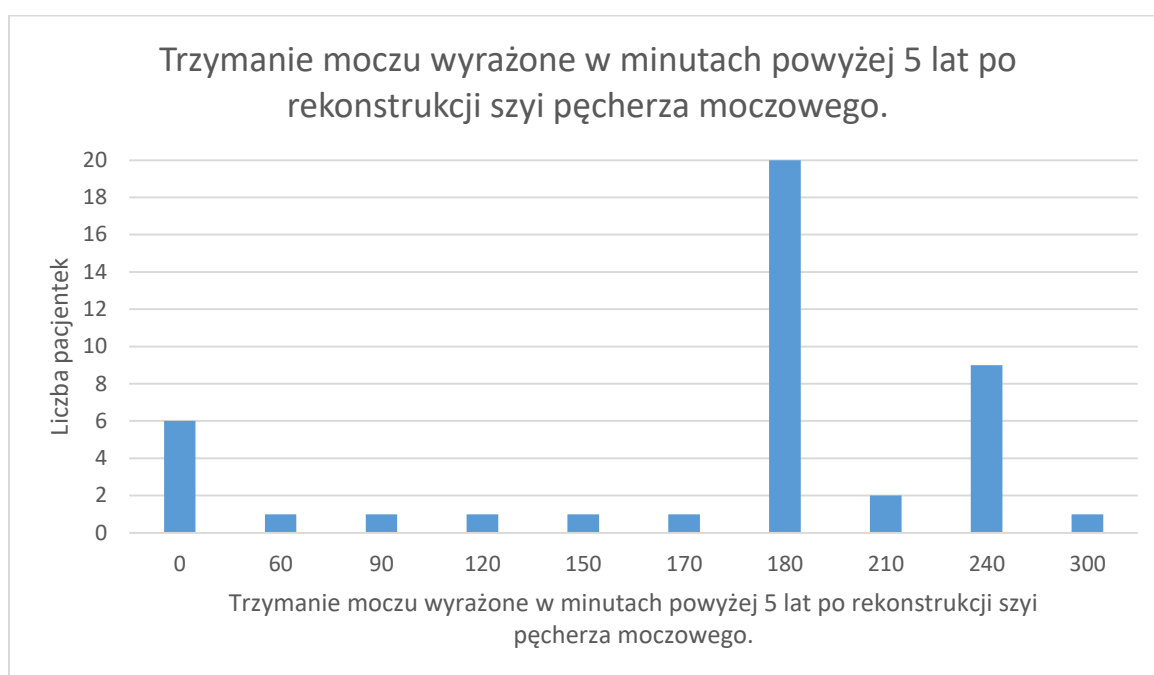
Rycina 13. Trzymanie moczu wyrażone w minutach 2 lata po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego



Rycina 14. Trzymanie moczu wyrażone w minutach 3 lata po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

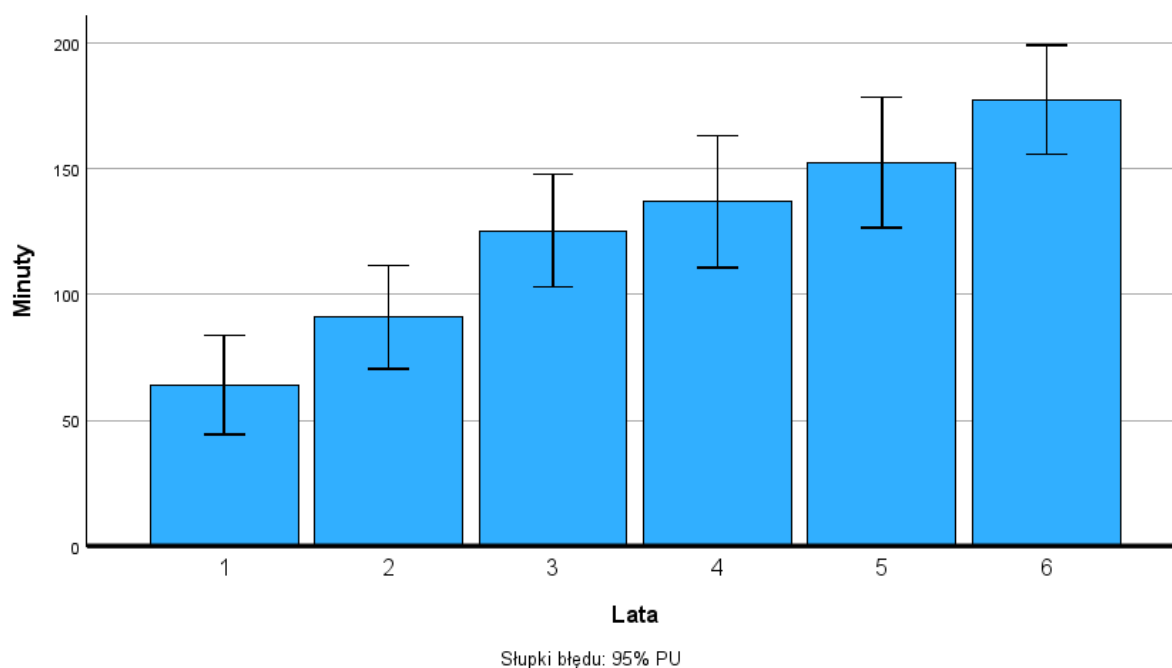


Rycina 15. Trzymanie moczu wyrażone w minutach 5 lat po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego



Rycina 16. Trzymanie moczu wyrażone w minutach powyżej 5-ciu lat po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Wykonano analizę wariancji, porównując trzymanie moczu wyrażone w minutach i oceniane w podanych powyżej odstępach czasu od operacji, uzyskano wynik istotny statystycznie: $F(5,0)=13,638$; $p<0,001$; eta-kwadrat=0,667. (**Ryc. 17**) Testy kontrastów wewnątrzobiektywnych wykazały liniowy wzrost dla zmiennej – trzymanie moczu.

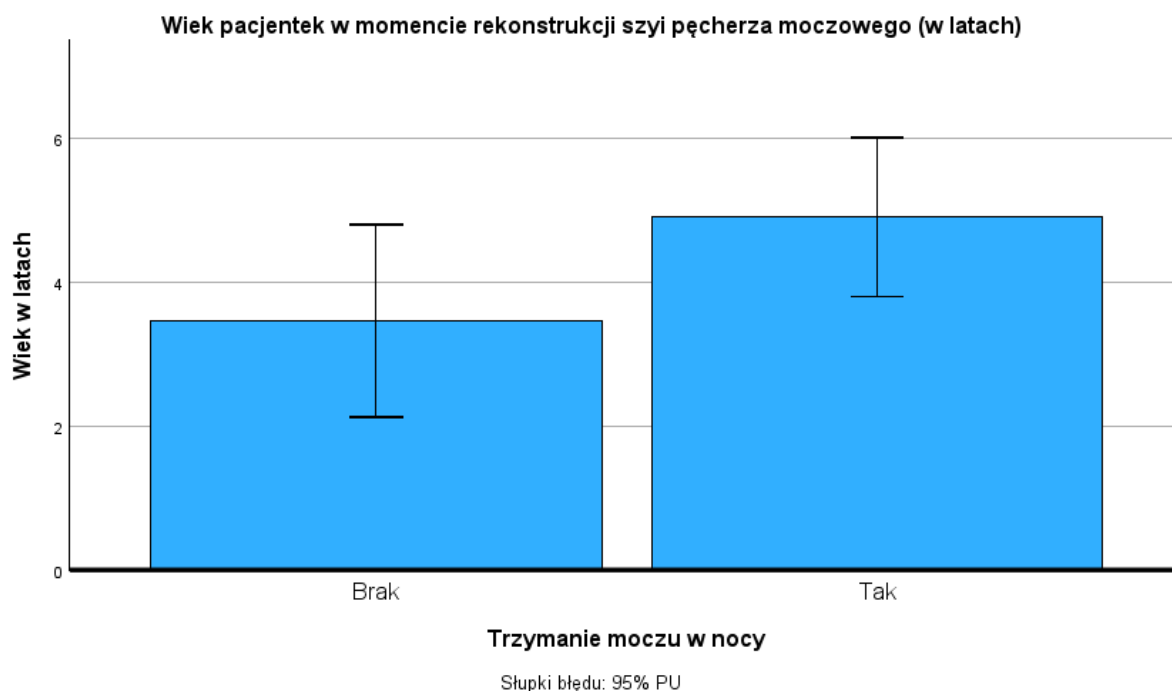


Rycina 17. Trzymanie moczu wyrażone w minutach w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Porównano parami zmienne trzymywania moczu i stwierdzono, że są dwa przedziały czasowe, w których obserwowana jest istotna poprawa trzymywania moczu, po upływie trzech lat, a następnie pięciu lat od operacji.

Przeanalizowano wpływ na trzymanie moczu po operacji czynników takich jak: wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego oraz zastosowanie osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego (dotyczy tylko pacjentek z wyciężaniem pęcherza moczowego).

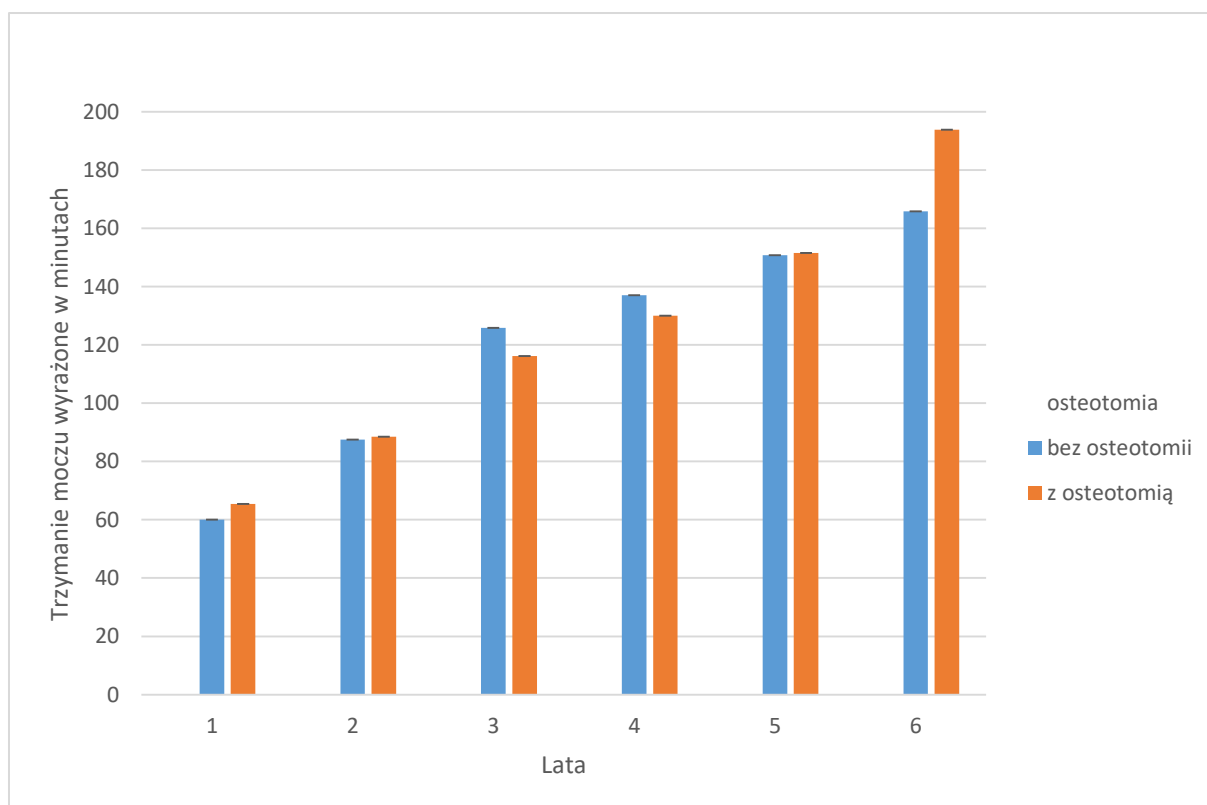
Na pełne trzymanie moczu, wyrażone jako możliwość utrzymania moczu przez 3 godziny i trzymanie moczu w nocy nie miał wpływu wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego $F(1,35)=2,829$; $p=0,101$; eta kwadrat = 0,075. (**Ryc. 18**)



Rycina 18 Wykres zależności pełnego trzymania moczu wyrażonego jako trzymanie moczu w dzień i w nocy od wieku pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

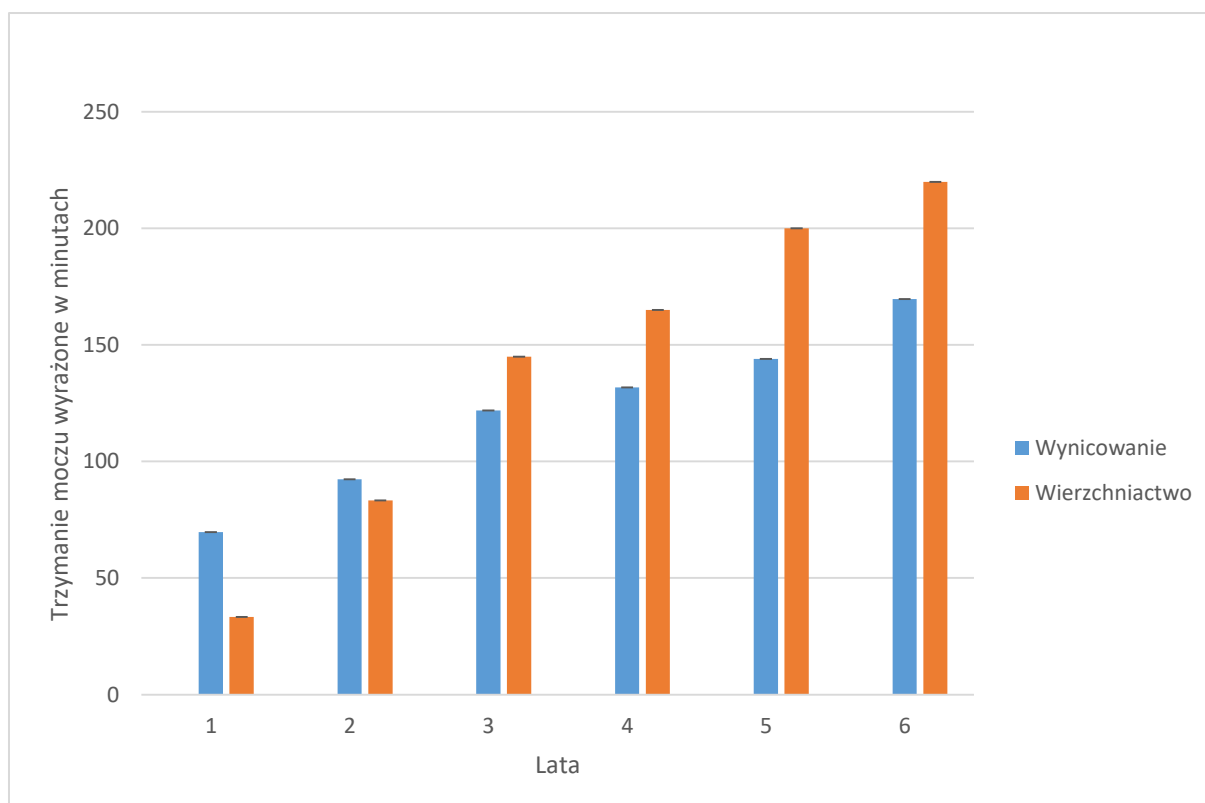
W grupie pacjentek z wynicowaniem pęcherza moczowego przeanalizowano wpływ zastosowania osteotomii w momencie pierwotnej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza moczowego na trzymanie moczu. U 17 pacjentek wykonano pierwotną rekonstrukcję pęcherza z zastosowaniem osteotomii, u 24 nie wykonywano osteotomii. Nie stwierdzono znamiennej statystycznie różnicy w trzymaniu moczu pomiędzy grupą pacjentek, u których nie zastosowano osteotomii, a grupą u której wykonano osteotomię - $F(35)=0,022$; $p=0,882$ (**Ryc. 19**).

Należy jednocześnie podkreślić, że efekt poprawy trzymania moczu w perspektywie pięciu lat był dla pacjentek istotny statystycznie $F(5, 175)=29,807$, $p<0,001$; eta kwadrat $=0,46$, zarówno w grupie pacjentek z osteotomią jak i bez osteotomii.



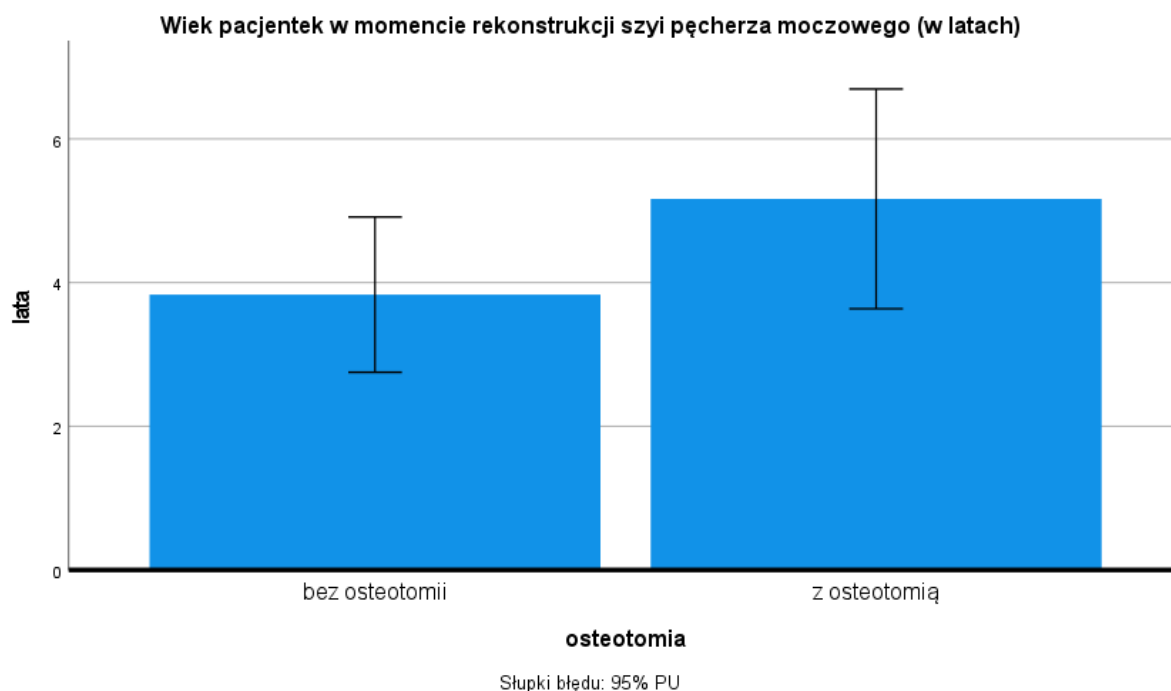
Rycina 19. Wykres przedstawiający trzymanie moczu u pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na grupę pacjentek z osteotomią i bez osteotomii.

Porównano wyniki w zakresie trzymania moczu w grupie pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego i w grupie pacjentek z wierzchniactwem. Analiza wariancji wykazała istotny statystycznie efekt interakcji między kolejnymi pomiarami trzymania moczu a wycięciem lub wierzchniactwem u pacjentek $F(5,185)=3,487$; $p<0,005$; eta-kwadrat=0,086. Pacjentki z wierzchniactwem osiągnęły statystycznie istotnie lepszy wynik operacji rekonstrukcyjnej w zakresie trzymania moczu, niż pacjentki z wycięciem pęcherza (**Ryc. 20**).



Rycina 20. Trzymanie moczu wyrażone w minutach w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na pacjentki z wynecowaniem pęcherza moczowego i z wierzchniactwem.

Przeanalizowano również, czy zastosowanie osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wynecowanego pęcherza moczowego miało wpływ na wiek, w którym wykonywano następnie rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego, a więc, czy potencjalnie ten element pierwotnej rekonstrukcji miał wpływ na wzrost pojemności pęcherza moczowego. Stwierdzono brak istotnej statystycznie zależności między wiekiem operacji szyi pęcherza, a zastosowaniem osteotomii (zależność na poziomie trendu) $F(1,27)=3,745$; $p=0,064$; eta-kwadrat=0,122, (**Ryc.21**).



Rycina 21. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na pacjentki, u których nie zastosowano osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i zastosowano osteotomię.

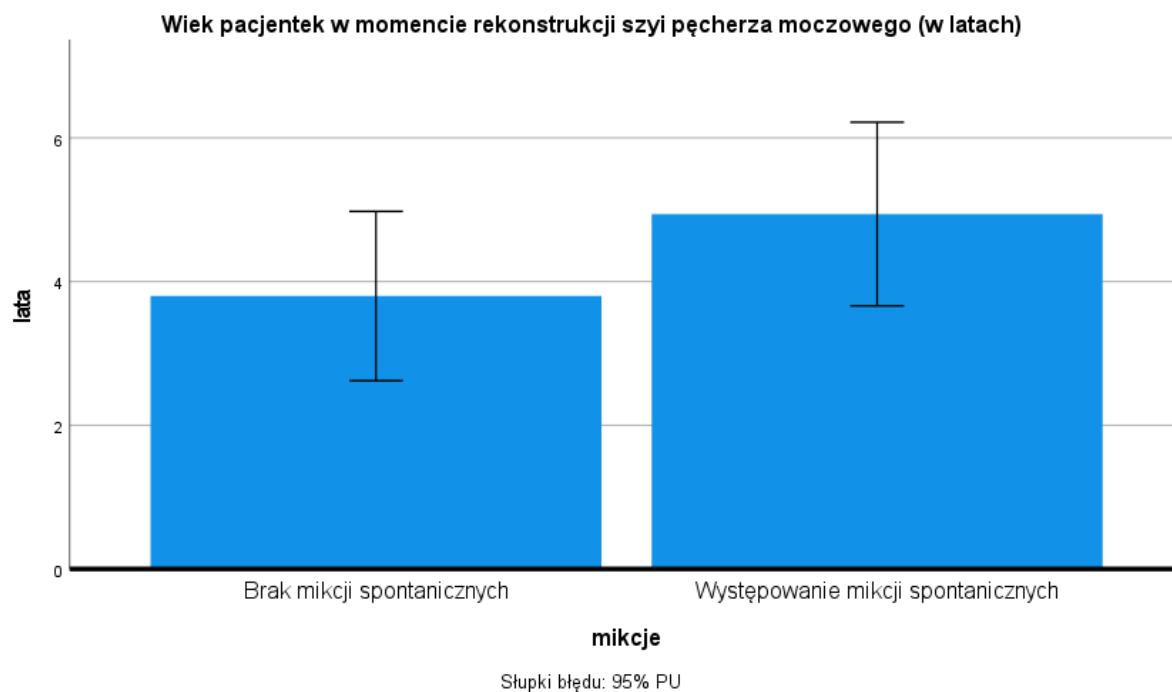
6.2 Sposób opróżniania pęcherza

Spośród 46 pacjentek, u których wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego, 21 pacjentek opróżniało pęcherz poprzez spontaniczną mikcję, 3 pacjentki po mikcji stosowały dodatkowo cewnikowanie pęcherza, a 22 pacjentki stosowały wyłącznie czyste przerywane cewnikowanie w celu opróżnienia pęcherza. W trakcie 18-letniej obserwacji u 14-tu pacjentek konieczne było zastosowanie nadpęcherzowego odprowadzenia moczu. U 4 pacjentek z powodu narastającego zastoj w górnych drogach moczowych i nawracających zakażeń układu moczowego, u 10 pacjentek z powodu nietrzymania moczu. U 8-miu pacjentek wykonano urteroileostomię sposobem Brickera, u 6-ciu szczelny zbiornik pęcherzowo-jelitowy.

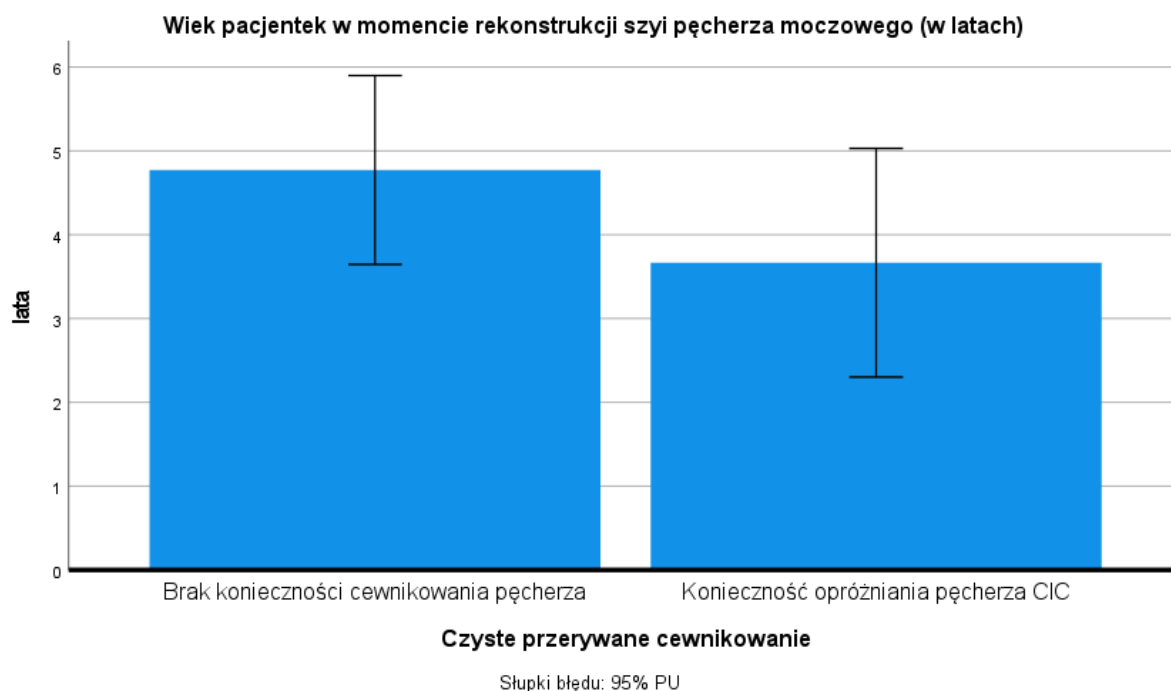
Przeanalizowano wpływ na sposób opróżniania pęcherza po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego czynników takich jak: wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, pojemność pęcherza przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, zastosowanie osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza moczowego (dotyczy tylko pacjentek z wynicowaniem pęcherza moczowego) oraz konieczność reoperacji po nieudanym pierwotnym zamknięciu wynicowanego pęcherza moczowego.

Stwierdzono brak zależności pomiędzy średnim wiekiem operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, a sposobem opróżniania pęcherza przez mikcję lub czyste przerywane cewnikowanie. Dla występowania mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza

moczowego $F(1,35)=1,774$; $p=0,192$; eta kwadrat = 0,048; **Ryc.22**. Natomiast dla czystego przerywanego cewnikowania $F(1,35)=1,610$; $p=0,213$; eta kwadrat = 0,044; **Ryc.23**



Rycina 22. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i występowanie mikcji spontanicznych oraz brak mikcji spontanicznych.

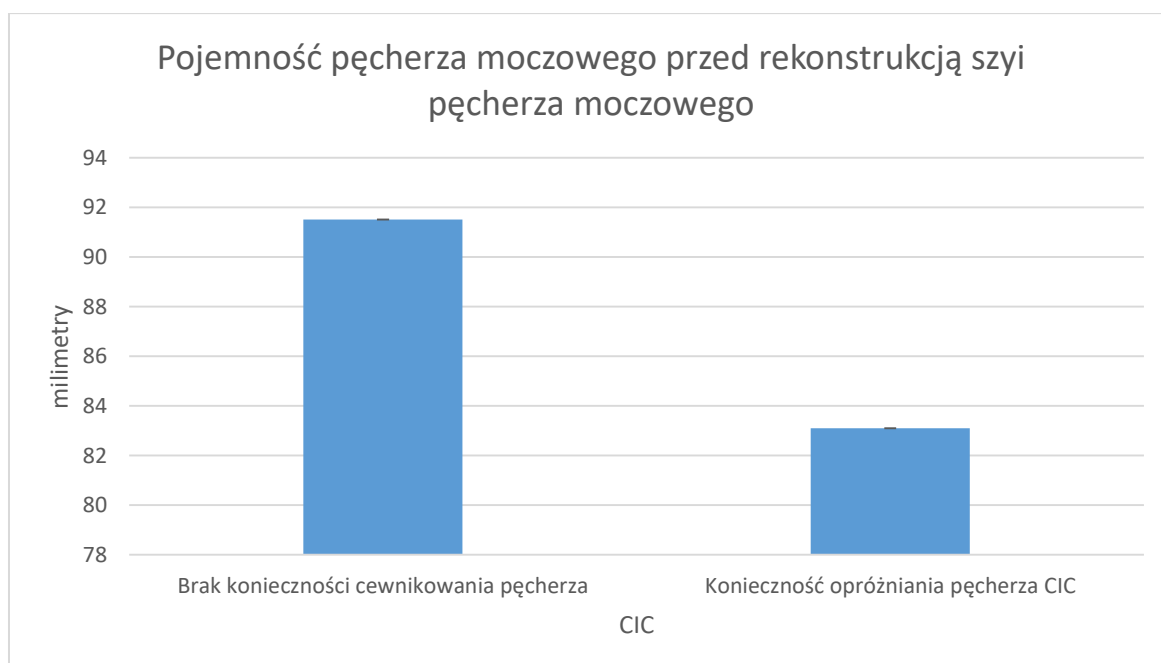


Rycina 23. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i konieczność opróżniania pęcherza przez czyste przerywane cewnikowanie oraz brak konieczności cewnikowania pęcherza.

Analiza zmiennych wykazała brak istotnych różnic statystycznych w pojemności pęcherza moczowego przed operacją dla grup wyróżnionych ze względu na obecność mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: $F(1,26)=0,279$; $p=0,602$; eta kwadrat = 0,011 (**Ryc.24**) i konieczność stosowania czystego przerywanego cewnikowania w celu opróżnienia pęcherza moczowego: $F(1,26)=0,191$; $p=0,666$; eta kwadrat = 0,007 (**Ryc.25**)



Rycina 24. Pojemność pęcherza moczowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego, a obecność lub brak mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.



Rycina 25. Pojemność pęcherza moczowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego i konieczność opróżniania pęcherza przez czyste przerywane cewnikowanie oraz brak konieczności cewnikowania pęcherza.

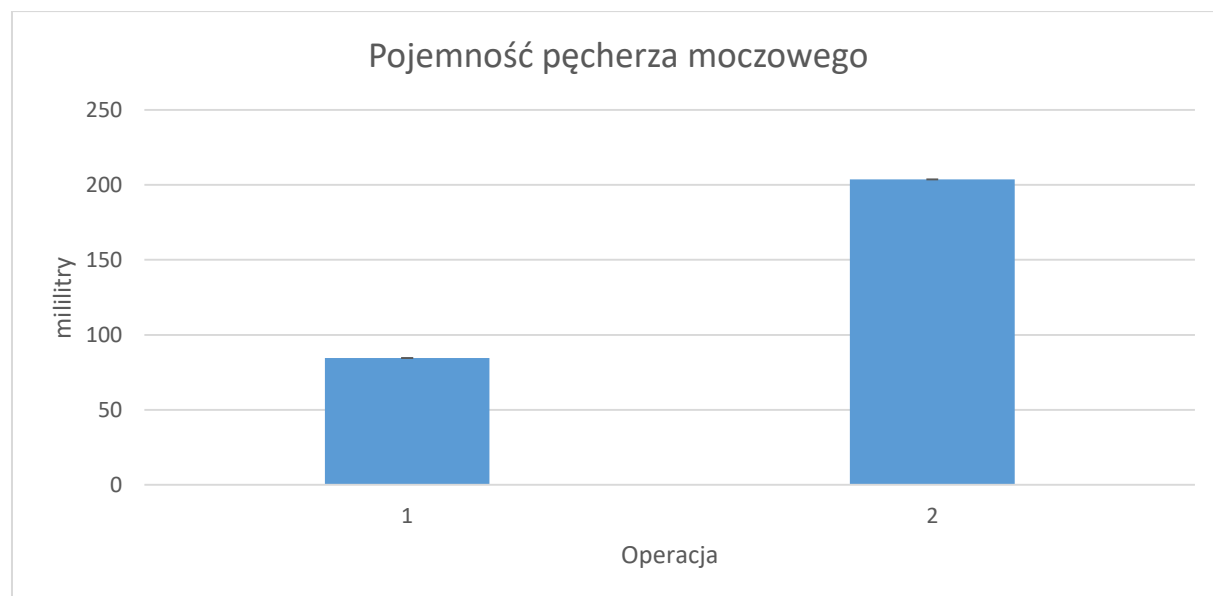
Nie stwierdzono istotnej statystycznie zależności między zastosowaniem osteotomii tylnej talerzy biodrowych w trakcie rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego, a obecnością mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: chi-kwadrat(1, N=44)=1,884; p=0,198; Phi=0,207. Natomiast stwierdzono istotną statystycznie zależność między zastosowaniem osteotomii, a koniecznością opróżniania pęcherza poprzez cewnikowanie: $\chi^2(1, N=44)=5,803$; p=0,016; $\phi=0,363$

Konieczność reoperacji pacjentki po nieudanym pierwotnym zamknięciu wycięwanego pęcherza moczowego nie wykazała istotnej statystycznie zależności z występowaniem mikcji spontanicznych po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: chi-kwadrat(1, N=26)=0,516; p=0,473; Phi=0,141. Stwierdzono natomiast istotną statystycznie zależność między reoperacją a koniecznością nadpęcherzowego odprowadzenia moczu w postaci szczelnego zbiornika pęcherzowo-jelitowego: chi-kwadrat(1, N=26)=3,869; p=0,049; Phi=0,386.

6.3 Stan dolnych dróg moczowych

Stan dolnych dróg moczowych oceniano na podstawie wywiadu i zapisów dotyczących objętości porcji moczu oddawanego w postaci swobodnej mikcji lub podczas opróżniania pęcherza przez cewnikowanie i badania cystometrycznego.

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 $F(1,23)=46,339$; $p<0,001$; eta-kwadrat=0,669. **Ryc.26**



Rycina 26. Pojemność pęcherza moczowego przed operacją (1) i po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego (2) – model obliczony wyłącznie dla pacjentek, dla których dostępne były pełne pary pomiarów.

Badanie cystometryczne po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego wykonano u 25 pacjentek. U 19 pacjentek stwierdzono stabilny wypieracz w trakcie fazy wypełniania, u 6 zmniejszoną podatność wypieracza. Średnia pojemność cystometryczna wynosiła 181,6 ml, mediana 166 ml. Średni skurcz wypieracza w trakcie mikcji 52,6 cmH₂O, mediana 50 cmH₂O.

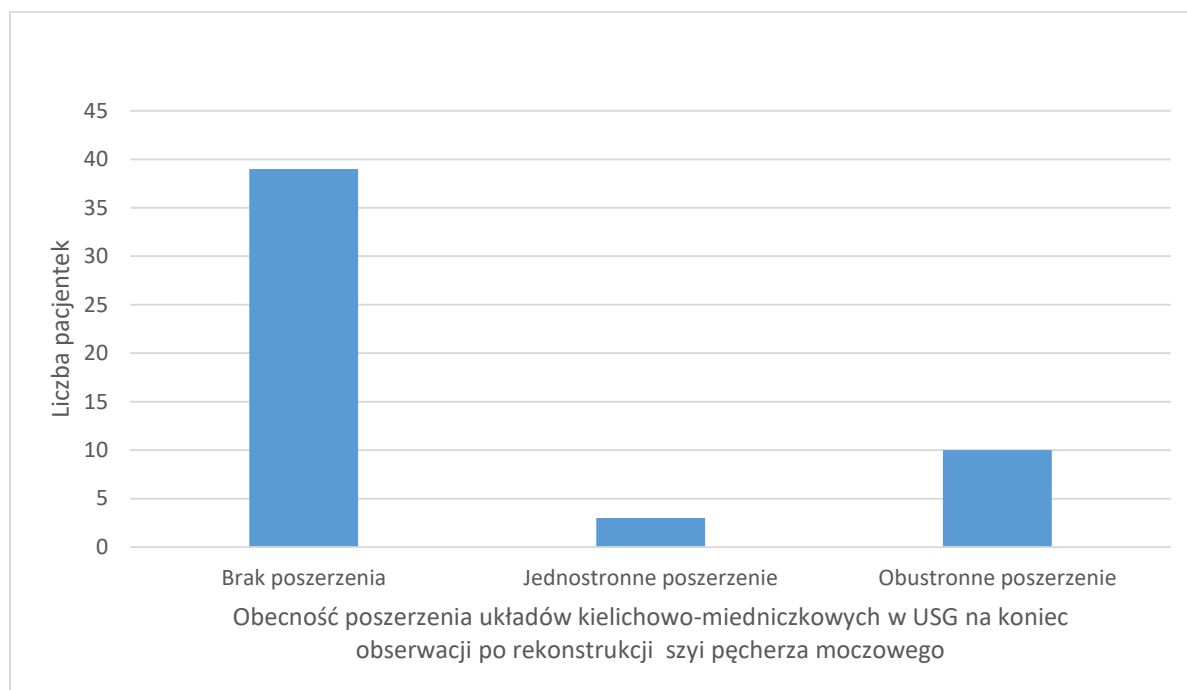
W trakcie wieloletniej obserwacji nie stwierdzono problemów z wprowadzaniem cewnika do pęcherza u pacjentek, które opróżniały pęcherz przez czyste przerywane cewnikowanie.

6.4 Stan górnych dróg moczowych

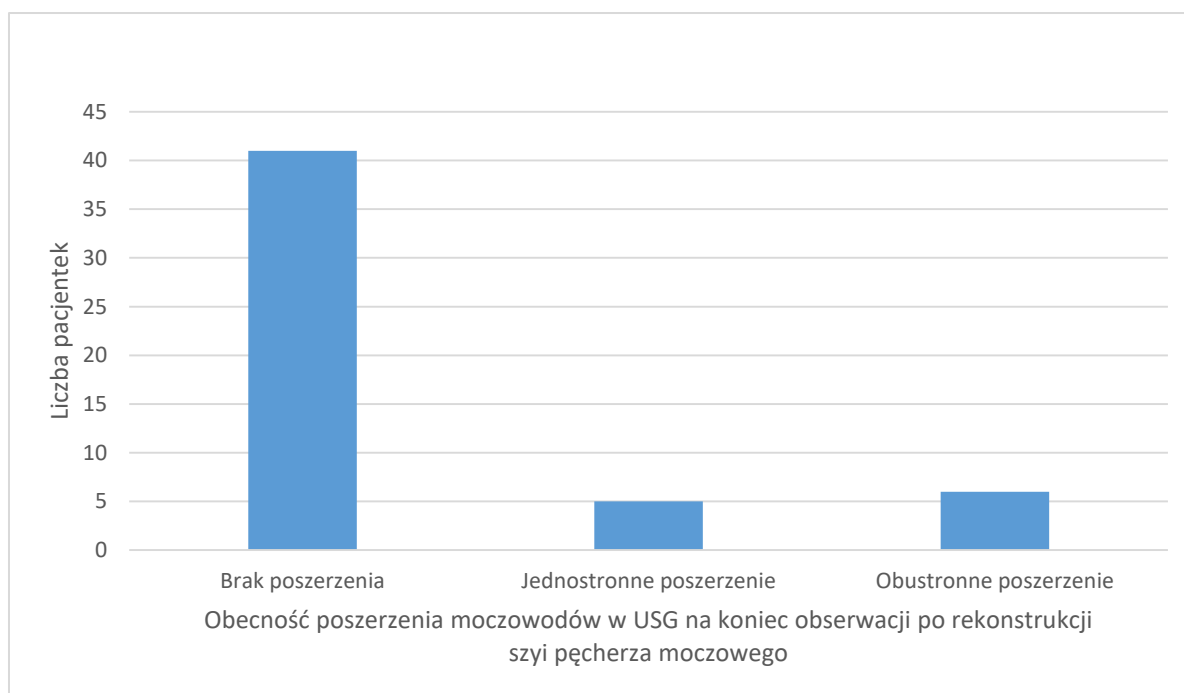
Stan górnych dróg moczowych po operacji oceniano na koniec obserwacji pacjentek, w 18 roku życia przed wypisaniem do dalszej opieki w poradni urologicznej dla dorosłych. Wykonywano badanie ultrasonograficzne nerek i pęcherza moczowego, cystografię mikcyjną, badanie izotopowe nerek i oznaczenia poziomu kreatyniny i mocznika w surowicy krwi.

Poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych w nerkach stwierdzono u 13 pacjentek, w tym u 10 obustronne **Ryc.27**.

Poszerzenie moczowodów stwierdzono u 11 pacjentek, w tym u 6 obustronne. **Ryc.28**



Rycina 27. Obecność poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych w USG na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, jednostronne poszerzenie, obustronne poszerzenie.



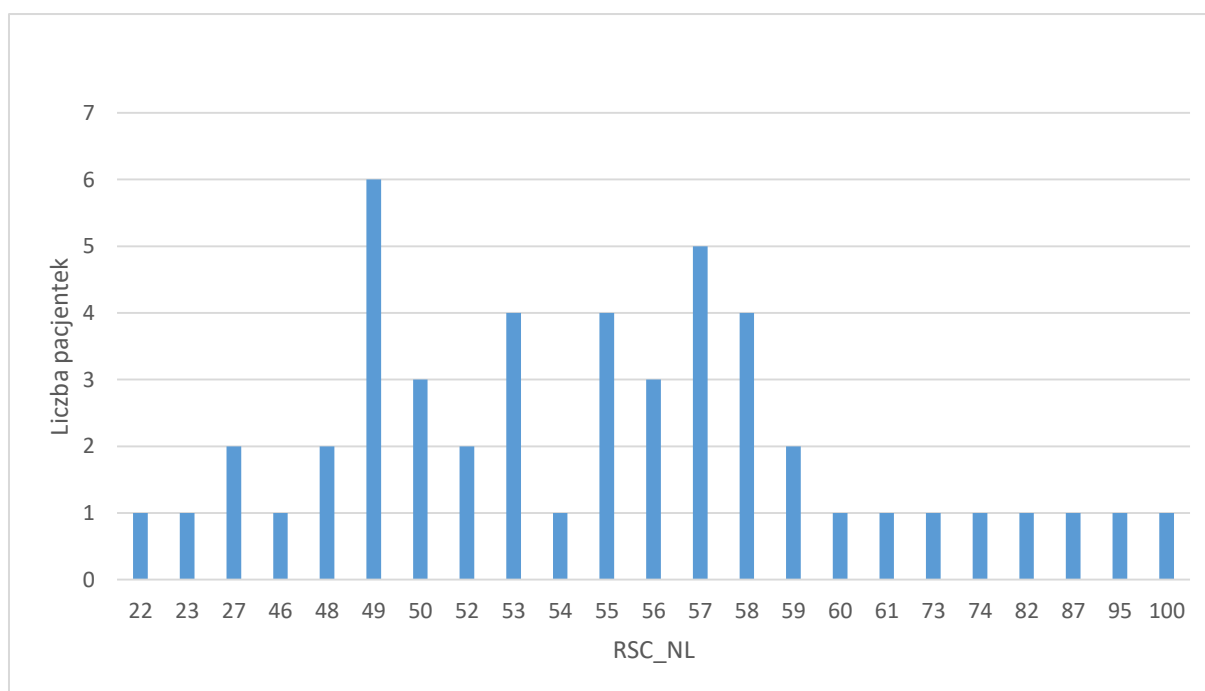
Rycina 28. Obecność poszerzenia moczowodów w USG na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, jednostronne poszerzenie, obustronne poszerzenie.

Cystourethrografię mikcyjną na koniec obserwacji wykonano u 41 pacjentek. U 29 pacjentek (71%) nie stwierdzono obecności odpływów pęcherzowo-moczowodowych. U 12 (29%) pacjentek stwierdzono obecność odpływu pęcherzowo-moczowodowego, w tym u 6 pacjentek obustronnego. Stopień odpływu i ilość pacjentek z odpływem zawarta jest w **Tabeli 5**.

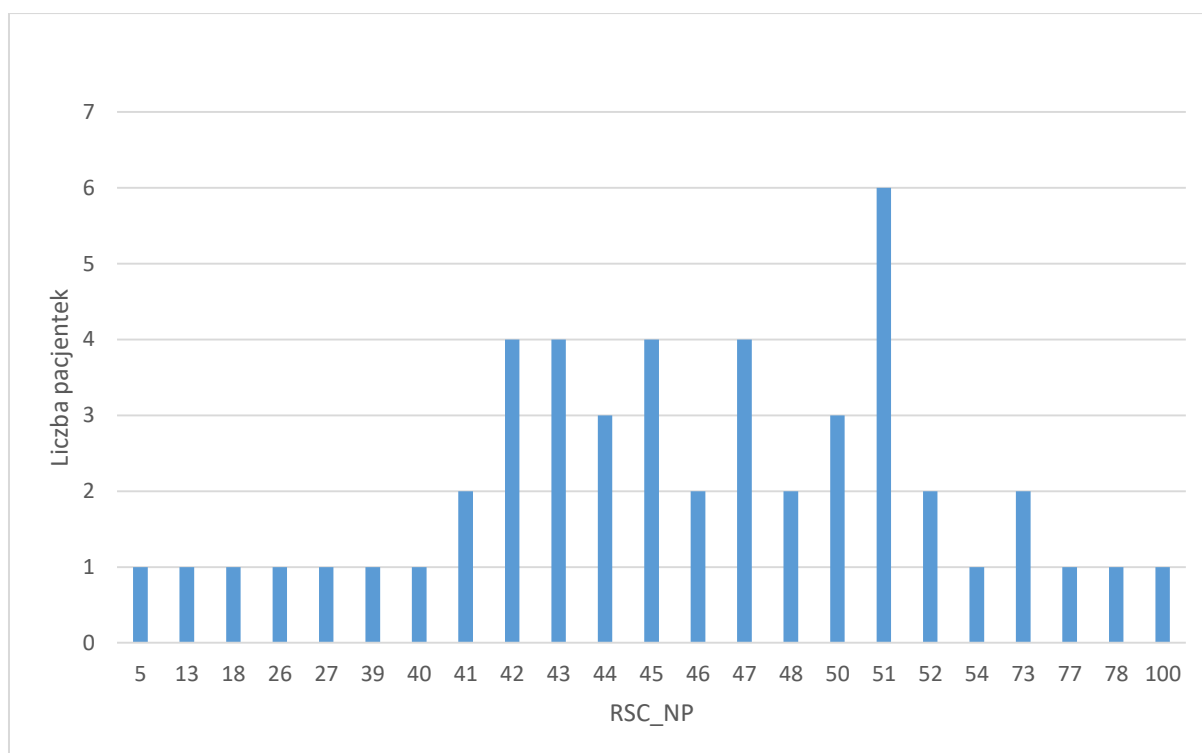
Stopień odpływu	I	II	III	IV
Ilość pacjentek z jednostronnym odpływem p-m	1	2	2	1
Ilość pacjentek z obustronnym odpływem p-m	1	2	1	2
Razem	2 (5%)	4 (10%)	3 (7%)	3 (7%)

Tabela 5: Obecność i stopień odpływu pęcherzowo-moczowodowego po rekonstrukcji szyi pęcherza u dzieci z zespołem wycisowania i wierzchniactwa leczonych w Klinice Urologii IP-CZD.

Badanie izotopowe nerek z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC) wykonano na koniec obserwacji u 50 pacjentek. Stwierdzono obecność zmian pozapalnych w mięszu nerek u 31 pacjentek. Udział w oczyszczaniu nerek przedstawiony jest poniżej **Ryc. 29 i 30**.

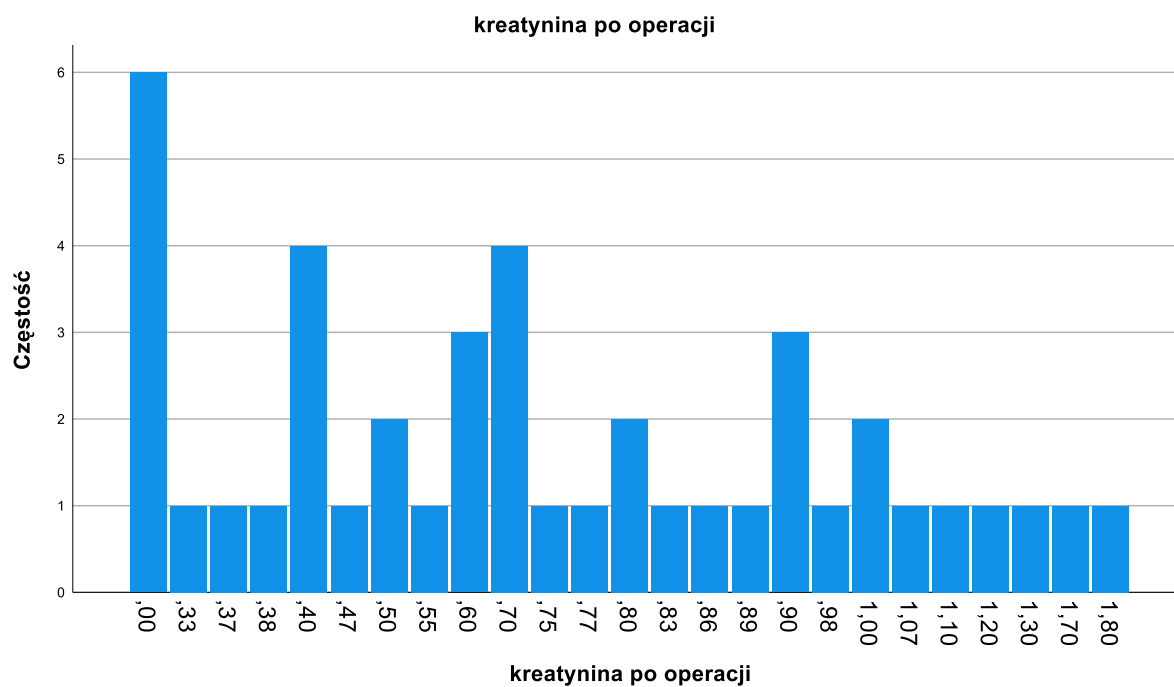


Rycina 29. Procentowy udział w oczyszczaniu nerki lewej w badaniu scyntygraficznym z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC).

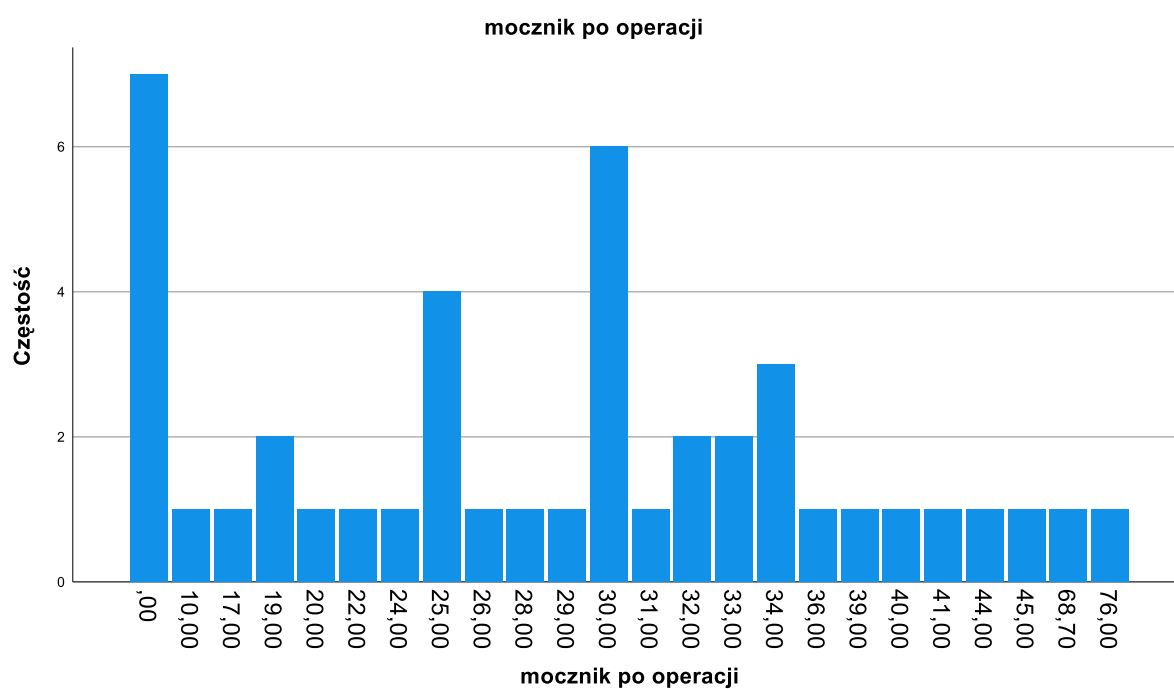


Rycina 30. Procentowy udział w oczyszczaniu nerki prawej w badaniu scyntygraficznym z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC).

Poziom kreatyniny i mocznika w wieku 18 lat, na koniec obserwacji pacjentek, w dwóch przypadkach przekraczał normę. U jednej pacjentki poziom kreatyniny wynosił - 1,7 mg/dl, a mocznika 68 mg/dl, pacjentka została zakwalifikowana do nadpęcherzowego odprowadzenia moczu poprzez uretero-ileostomię sposobem Brickera z powodu postępującego uszkodzenia nerek. Druga pacjentka, u której poziom kreatyniny wynosił 1,8 mg/dl, a mocznika 76 mg/dl, nie wyrażała zgody na zmianę sposobu odprowadzenia moczu, ani włączenie cewnikowania w celu obniżenia ciśnienia w pęcherzu w trakcie mikcji. Rozkład poziomu kreatyniny i mocznika w grupie badanej przedstawia **Ryc. 31 i 32**.



Rycina 31. Poziom kreatyniny w mg/dl u pacjentek w wieku 18 lat, na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.



Rycina 32. Poziom mocznika w mg/dl u pacjentek w wieku 18 lat, na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

7. OMÓWIENIE WYNIKÓW I DYSKUSJA

W prezentowanej pracy przedstawiamy wieloletnie doświadczenia ośrodka autorki w leczeniu operacyjnym pacjentek z wycicowaniem pęcherza moczowego i pacjentek z wierzchniactwem metodą zmodyfikowaną, nazwaną w piśmiennictwie metodą warszawską [51]. Analizie retrospektywnej poddano wyniki leczenia 46 pacjentek z wycicowaniem pęcherza i 8 pacjentek z wierzchniactwem obserwowanych powyżej pięciu lat po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza, cewki i sromu. Wszystkie pacjentki z wierzchniactwem były pierwotnie operowane jednoetapowo w ośrodku autorki, natomiast 14 (30%) pacjentek z wycicowaniem pęcherza było skierowanych z innych ośrodków po nieudanej pierwotnej rekonstrukcji wycicowanego pęcherza moczowego. U wszystkich pacjentek wykonano reoperację z dobrym efektem. Jednak 4 (9% całej grupy) z tych pacjentek, z powodu narastającego poszerzenia górnych dróg moczowych i pogarszającej się funkcji nerek zostały zakwalifikowane do nadpęcherzowego odprowadzenia moczu. Wielu autorów podkreśla znaczenie pierwotnego zamknięcia wycicowanego pęcherza dla dalszych losów pacjentów. W doświadczeniu ośrodka w Baltimore 40% pacjentów reoperowanych z powodu rozejścia się rany po pierwotnym zamknięciu wycicowanego pęcherza nie osiąga pojemności pęcherza, która pozwalałaby na wykonanie rekonstrukcji szyi pęcherza [60,61]. W grupie pacjentów reoperowanych występuje największy odsetek nadpęcherzowych odprowadzeń moczu [62,63], co zaobserwowaliśmy również w naszym materiale, gdzie 50% pacjentek reoperowanych wymagało nadpęcherzowego odprowadzenia moczu. Obserwacje te spowodowały zmiany w leczeniu operacyjnym wycicowania pęcherza i wierzchniactwa. Zespół wycicowania i wierzchniactwa należy do wad rzadkich i wymaga doświadczonych, wielospecjalistycznych zespołów leczniczych. W większości krajów europejskich oraz w Ameryce Północnej utworzono centra leczenia pacjentów z tą wadą, a leczenie operacyjne jest obecnie leczeniem planowym, a nie nagłym [51,54]. Pierwotne zamknięcie wycicowanego pęcherza jest wykonywane zwykle między 2 – 8 miesiącem życia. W naszym ośrodku od 2011 roku odbywa się między 2 -3 miesiącem życia w połączeniu z osteotomią tylną talerzy biodrowych [59]. W prezentowanym w pracy materiale pacjentki były operowane w większości w ciągu pierwszych trzech dni życia – 55,6%, a kolejne 9,4% do 14 doby życia.

Rekonstrukcja szyi pęcherza, cewki moczowej i łechtaczki była wykonywana w grupie pacjentek z wycicowaniem pęcherza w wieku, który wynosił średnio 4 lata i 4 miesiące (mediana 3 lata), a w grupie pacjentek z wierzchniactwem średnio 5 lat i 2 miesiące (mediana 5,5 roku). W wielu ośrodkach obecnie pacjenci operowani są w późniejszym wieku 5 – 7 lat z powodu oczekiwania na gotowość pacjenta do wzięcia udziału w uroterapii przedoperacyjnej i pooperacyjnej [51,64]. Nauczenie pacjenta prawidłowych nawyków związanych z mikcją, ćwiczenia mięśni przepony miednicy oraz przygotowanie do cewnikowania pęcherza pozwala na osiąganie lepszych wyników w zakresie trzymania moczu i lepszą współpracę w okresie okołoperacyjnym [38,64].

W prezentowanym materiale oceniono stan górnych i dolnych dróg moczowych po pierwotnej rekonstrukcji wycicowanego pęcherza moczowego, a przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza, cewki i łechtaczki. Stwierdzono poszerzenie układów kielichowo – miedniczkowych u 10 pacjentek (22%), w tym u 5 pacjentek obustronne. U 8 pacjentek dodatkowo poszerzone były moczowody. Poszerzenie górnych dróg moczowych jest

związane z częstym występowaniem odpływów pęcherzowo-moczowodowych w tej grupie pacjentów. Nieprawidłowa budowa połączenia moczowodowo – pęcherzowego jest przyczyną osłabionego mechanizmu zastawkowego. Moczowody łączą się z pęcherzem od dołu, tworząc kształt tak zwanych „baranich rogów”. Taka budowa połączenia moczowodowo – pęcherzowego powoduje znaczne skrócenie lub wręcz brak kanału podśluzówkowego moczowodu [51]. W opisywanej grupie pacjentek 36 (66,7%) miało odpływy pęcherzowo-moczowodowe, w tym 27 pacjentek obustronne. Dane te są zgodne z danymi prezentowanymi w literaturze – A.Tourchi 75,7% [65], J.Ramij 82% [66]. Z powodu dużej częstości występowania odpływów pęcherzowo – moczowodowych, niektóre metody rekonstrukcji wycięwanego pęcherza zakładają operację przeciwoodpływową jako element pierwotnej rekonstrukcji, a w metodach jednoetapowych jak metoda Ehrlangen [57] czy całkowita rekonstrukcja wycięwanego pęcherza (CPRE) [58] jest to element konieczny z powodu wytwarzania oporu w odpływie moczu z pęcherza. W ramach oceny górnych dróg moczowych u 22 pacjentek wykonano również renoscyntyografię dynamiczną i stwierdzono zmiany pozapalne u 13 z nich. Badanie to nie jest standardowo wykonywane przed kolejnym etapem rekonstrukcji, stąd trudno jest znaleźć dane do porównania z innych ośrodków. Obecność zmian w mięszu nerek przed rekonstrukcją czynnościową może świadczyć, iż są to wrodzone zmiany dysplastyczne. Ta kwestia wymaga dalszych badań i obserwacji. Biochemiczne parametry funkcji nerek takie jak mocznik i kreatynina były prawidłowe za wyjątkiem jednej pacjentki z zastojem moczu w górnych drogach moczowych, referowanej z innego ośrodka, która z powodu przewlekłej choroby nerek została zakwalifikowana do nadpęcherzowego odprowadzenia moczu. Z powodu retrospektywnego charakteru badania i braku danych takich jak waga i wzrost pacjentek w momencie oznaczenia kreatyniny, nie jest możliwe podanie wartości filtracji kłębuszkowej (GFR). Analiza czynności nerek w dostępnych publikacjach ośrodków z Baltimore [66], Seattle [27] czy Tel Awiwu [68], wykazywała prawidłowe wyjściowe wartości kreatyniny i mocznika oraz klirensu kreatyniny (GFR).

Jednym z ważniejszych parametrów dotyczących dolnych dróg moczowych jest pojemność pęcherza. Chan i współpracownicy [69] wykazali, że najlepsze wyniki w zakresie trzymania moczu osiągają pacjenci, których pojemność pęcherza wynosiła co najmniej 100 ml. Czas do osiągnięcia pojemności pęcherza wynoszącej 100 ml to średnio 5,2 lat [70]. Objętość ta jest również w ośrodku autorki przyjęta jako wartość progowa, powyżej której pacjenci są kwalifikowani do rekonstrukcji szyi pęcherza. Pojemność pęcherza jest mierzona zawsze w znieczuleniu ogólnym, z zastosowaniem wlewu grawitacyjnego, tak jak opisano to we wprowadzeniu. Jest grupa pacjentów, u których pęcherz rośnie bardzo powoli lub zatrzymuje się we wzroście. W takim przypadku u płci męskiej można wykorzystać element rekonstrukcji cewki moczowej i prącia w celu zwiększenia oporu dla odpływu moczu z pęcherza, przez co często uzyskujemy poprawę pojemności pęcherza. U płci żeńskiej pozostaje oczekiwanie i ewentualnie zastosowanie farmakoterapii. U części pacjentów z wycięwaniem pęcherza i wierzchniactwem obserwowano zmniejszoną podatność wypieracza lub nadczynność wypieracza, a więc podawanie leków antycholinergicznym może poprawić podatność, a tym samym pojemność pęcherza [71]. W prezentowanym materiale średnia pojemność pęcherza wynosiła 88,5 ml (mediana 87,5 ml). Pośród pacjentek, których dane były analizowane w prezentowanej pracy na uwagę zasługują dwie pacjentki z bardzo małą pojemnością pęcherza, które osiągnęły bardzo dobry wynik trzymania moczu. Jedna z tych pacjentek z wycięwaniem pęcherza miała pojemność 32 ml, a druga

z wierzchniactwem pojemność 36 ml przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza. Obie pacjentki trzymają mocz powyżej 3 godzin, są suche w nocy i opróżniają pęcherz poprzez mikcje własne. Jeśli więc rekonstrukcja szyi pęcherza jest technicznie możliwa do wykonania w przypadku małego pęcherza, szczególnie u płci żeńskiej, zasadne wydaje się danie szansy pacjentce na rekonstrukcję, bez jednoczesowej augmentacji pęcherza.

Trzymanie moczu, będące bezpośrednim wymiernym wskaźnikiem skuteczności operacji, stanowi jeden z ważniejszych aspektów społecznego funkcjonowania pacjentów z wynicowaniem pęcherza i wierzchniactwem. Ocena trzymania moczu jako interwału czasowego pełnej suchości pomiędzy mikcjami lub cewnikowaniami, wyrażona w minutach, została oceniona bezpośrednio po operacji, a następnie rok, dwa, trzy, cztery, pięć lat i po upływie ponad pięciu lat po operacji. Analiza trzymania moczu w opisanej powyżej formie była możliwa do przeprowadzenia u 45 z 54 pacjentek.

Pięć pacjentek utrzymywało mocz powyżej trzech godzin po pierwotnym zamknięciu wynicowanego pęcherza, bez konieczności operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego. Podobne wyniki są obserwowane i opisywane przez grupę z Egiptu [72] czy Baltimore [73]. W trakcie pierwotnej rekonstrukcji u dziewczynek staramy się zwęzić ujście pęcherza na tyle, aby stwarzało pewien opór w odpływie moczu, co daje z kolei przyrost pojemności pęcherza. Wytwarzając dość wąskie ujście pęcherza, mamy na uwadze brak możliwości wykonania rekonstrukcji cewki wierzchniaczej, jako etapu przygotowawczego do rekonstrukcji szyi pęcherza, tak jak to robimy u chłopców w przypadku zbyt małej pojemności pęcherza.

Kolejne 4 pacjentki, które zostały wykluczone z analizy trzymania moczu w prezentowanej pracy miały skrajnie małą pojemność pęcherza moczowego. Pojemność ta, wykluczała możliwość wykonania rekonstrukcji szyi pęcherza. Wszystkie te pacjentki były wcześniej operowane w innych ośrodkach i wymagały reoperacji - ponownej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza z osteotomia tylną talerzy biodrowych. Pierwotna rekonstrukcja wynicowanego pęcherza moczowego przeprowadzona prawidłowo, nie skutkująca powikłaniami, stanowi jeden z najważniejszych czynników rokowniczych w zakresie trzymania moczu i dalszych losów pacjentek, o czym wspominałam w pierwszej części dyskusji. Podobne dane w zakresie trzymania moczu u pacjentek, które były reoperowane opisują autorzy z Baltimore, Seattle i innych ośrodków [56,74,75].

Pełne trzymanie moczu z możliwością oddawania porcji moczu co 3 godziny i zachowaniem suchości pomiędzy mikcjami lub cewnikowaniami, 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. Nie ma wielu prac oceniających trzymanie moczu wyłącznie u płci żeńskiej. Wyniki opublikowane przez ośrodek w Baltimore były lepsze i wynosiły 74% pacjentek trzymających mocz [56]. Warto jednak podkreślić, że opisane przez Purvesa wyniki dotyczyły 41 pacjentek pierwotnie operowanych w jednym ośrodku, w materiale nie było pacjentek reoperowanych. W analizowanym materiale oceniono wyniki rekonstrukcji szyi pęcherza u 45 pacjentek, w tym 10 (22%) z nich było reoperowanych z powodu niepowodzenia pierwotnej rekonstrukcji pęcherza, co ma znaczący wpływ na końcowy wynik trzymania moczu. W materiale opisywanym przez Kajbafzadeha [76] pełne trzymanie moczu udało się osiągnąć u 67,6% pacjentek operowanych pierwotnie metodą jednoetapową w ośrodku autora. W pracy

nie analizowano wyników u pacjentek reoperowanych. Wyniki grupy francuskiej obejmujące długoletnią obserwację pacjentów operowanych w jednym ośrodku wskazują na konieczność zastosowania nadpęcherzowego odprowadzenia moczu u 69% pacjentów, co oznacza, że tylko 31% pacjentów osiągnęło trzymanie moczu w wyniku rekonstrukcji szyi pęcherza [77]. Lepsze wyniki osiągane w grupie pacjentek, które nie były reoperowane wskazują na konieczność referowania pacjentów z wadą rzadką pod postacią zespołu wycisowania i wierzchniactwa do ośrodków referencyjnych posiadających doświadczenie w leczeniu tej wady.

Trzymanie moczu poprawia się w czasie i wykazuje liniowy wzrost, co potwierdzono za pomocą testów kontrastów wewnątrzobiektywnych. Analiza wariancji, porównująca trzymanie moczu wyrażone w minutach i oceniane w podanych odstępach czasu od operacji, daje wynik istotny statystycznie: $F(5,0)=13,638$; $p<0,001$; eta-kwadrat=0,667. Porównano parami zmienne trzymania moczu i stwierdzono, że są dwa przedziały czasowe, w których obserwowana jest istotna poprawa trzymania moczu, po upływie trzech lat, a następnie pięciu lat od operacji. Ma to znaczenie dla określenia przedziału czasowego, kiedy spodziewamy się osiągnięcia pełnego trzymania moczu u pacjentki. W pracy Purvesa [56] czas do osiągnięcia pełnego trzymania moczu w ciągu dnia określono na 12 miesięcy, natomiast trzymanie moczu w dzień i w nocy osiągnięto po upływie 19 miesięcy. JP Gearhart sugeruje, że brak pełnego trzymania moczu po 2 latach od rekonstrukcji szyi pęcherza jest stanem utrwalonym. Wyniki przedstawione w prezentowanej pracy pokazują, że pełne trzymanie moczu może rozwinać się nawet 5 lat po rekonstrukcji szyi pęcherza. Dodatkowo metody rehabilitacji dolnych dróg moczowych [64] i zastosowanie farmakoterapii (leki antycholinergiczne i betamimetyczne oraz desmopresyna) [78] poprawiają trzymanie moczu u pacjentów po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego. Należy więc wszelkie decyzje o reoperacji, augmentacji lub innym odprowadzeniu moczu podejmować ostrożnie, uwzględniając wpływ czasu jako czynnik poprawiający trzymanie moczu oraz alternatywne, niechirurgiczne metody leczenia i co najważniejsze, wolę pacjenta i opiekunów.

W grupie pacjentek z wycisowaniem pęcherza moczowego przeanalizowano wpływ zastosowania osteotomii w momencie pierwotnej rekonstrukcji wycisowanego pęcherza moczowego na trzymanie moczu. U 17 pacjentek wykonano pierwotną rekonstrukcję pęcherza z zastosowaniem osteotomii, u 24 nie wykonywano osteotomii. Nie stwierdzono znamiennej statystycznie różnicy w trzymaniu moczu pomiędzy grupą pacjentek, u których nie zastosowano osteotomii, a grupą u której wykonano osteotomię - $F(35)=0,022$; $p=0,882$. Efekt poprawy trzymania moczu w perspektywie pięciu lat był dla pacjentek istotny statystycznie $F(5, 175)=29,807$, $p<0,001$; eta kwadrat =0,46, zarówno w grupie pacjentek z osteotomią jak i bez osteotomii. Przeanalizowano również, czy zastosowanie osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wycisowanego pęcherza moczowego miało wpływ na wiek, w którym wykonywano następnie rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego, a więc, czy potencjalnie ten element pierwotnej rekonstrukcji miał wpływ na wzrost pojemności pęcherza moczowego. Stwierdzono brak istotnej statystycznie zależności między wiekiem operacji szyi pęcherza, a zastosowaniem osteotomii (zależność na poziomie trendu) $F(1,27)=3,745$; $p=0,064$; eta-kwadrat=0,122. W analizie pacjentów z grupy z Baltimore, Baird i wsp. [55] opisali, że wykonanie pierwotnej rekonstrukcji wycisowanego pęcherza we wczesnych dobach po urodzeniu, przed upływem 72 godzin lub później z osteotomią, ma pozytywny wpływ na trzymanie moczu w przyszłości. Podobne obserwacje opublikował Hussman, podkreślając rolę osteotomii dla przyszłych lepszych wyników trzymania moczu [79].

Porównano również wyniki w zakresie trzymania moczu w grupie pacjentek z wycięciem pęcherza moczowego i w grupie pacjentek z wierzchniactwem. Analiza wariancji wykazała istotny statystycznie efekt interakcji między kolejnymi pomiarami trzymania moczu a wycięciem lub wierzchniactwem u pacjentek $F(5,185)=3,487$; $p<0,005$; $\eta^2=0,086$. Pacjentki z wierzchniactwem osiągnęły statystycznie istotnie lepszy wynik operacji rekonstrukcyjnej w zakresie trzymania moczu, niż pacjentki z wycięciem pęcherza. W pracy przedstawionej przez Souson [80], wyniki trzymania moczu w grupie pacjentek z wycięciem pęcherza i pacjentek z wierzchniactwem są porównywalne. Pacjentki z wierzchniactwem są zwykle operowane później z powodu małej pojemności pęcherza. Element pierwotnej rekonstrukcji z wytworzeniem wąskiego wejścia do pęcherza u pacjentek z wycięciem pęcherza sprzyja szybszemu przyrostowi pojemności pęcherza. W prezentowanej pracy osiągnięcie lepszego wyniku trzymania moczu w grupie pacjentek z wierzchniactwem może wynikać z faktu, iż były one wszystkie pierwotnie operowane w jednym ośrodku. Wśród pacjentek z wycięciem pęcherza znajdowały się pacjentki reoperowane, co znacząco wpływa na wyniki trzymania moczu. Dodatkowo wszystkie pacjentki były operowane z dostępu z otwarciem spojenia łonowego i pełną rekonstrukcją cewki i szyi pęcherza. Prace prezentowane w literaturze często dotyczą pojedynczych opisów przypadku, jak praca Macedo [81] lub prezentują odmienne techniki operacyjne, polegające na zastosowaniu wyłącznie plastyki cewki moczowej z dostępu od kroczu pod spojeniem łonowym, Sengar [82]. Praca MD. Leclair [83] przedstawia znacząco lepsze wyniki u pacjentek z wierzchniactwem, podobnie jak w prezentowanym materiale. Grupa badana była duża i obejmowała 16 pacjentek, które podzielono na dwie grupy. 8 pacjentek z większą wyjściową pojemnością pęcherza operowano z dostępu krocowego i wykonano wyłącznie plastykę cewki moczowej, uzyskując wynik trzymania moczu na poziomie 50%. Druga grupa 8 pacjentek była operowana z radykalną mobilizacją tkanek miękkich i plastyką szyi pęcherza metodą Kelly. W tej grupie pacjentek uzyskano 100% trzymania moczu. Praca ta wspiera podejście ośrodka autorki do leczenia pacjentek z wierzchniactwem. Mimo, że wada pozornie jest mniej zaawansowana niż wycięcie pęcherza, to w większości przypadków u płci żeńskiej obejmuje okolicę szyi pęcherza i ścianę pęcherza, co powoduje pełne nietrzymanie moczu.

Trzymanie moczu będące celem operacji rekonstrukcyjnej szyi pęcherza i cewki moczowej jest jednocześnie czynnikiem zwiększającym opór w drogach wyprowadzających mocz i zwiększającym ciśnienie wewnątrzpęcherzowe. Opisane warunki mogą powodować stopniowe narastanie zastoju w górnych drogach moczowych i uszkodzenie funkcji nerek, co jest jedną z przyczyn decyzji o wczesnym zastosowaniu nadpęcherzowego odprowadzenia moczu [84]. Inną przyczyną decyzji o zmianie formy odprowadzenia moczu jest brak efektu rekonstrukcji szyi pęcherza i nietrzymanie moczu [85].

Według różnych autorów od 12 – 80 % pacjentów leczonych z powodu wycięcia pęcherza i wierzchniactwa wymaga różnych operacji naprawczych w długoterminowej obserwacji. Najczęściej wykonywane są operacje wytworzenia szczelnych zbiorników pęcherzowo-jelitowych ze szczelnymi przetokami do cewnikowania. Rzadziej stosowane są obecnie przetoki ze stałym wyciekem moczu jak przetoka moczowodowo-jelitowo-skinna Bricker. Rozwiązania z zastosowaniem szczelnego zbiornika pęcherzowo-jelitowego mają wielu zwolenników z uwagi na poprawę jakości życia pacjentów z wycięciem pęcherza i wierzchniactwem w kwestii rozwiązania problemu nietrzymania moczu (Abdellaoui, Novak, Kavanagh) [78,86,87]. Należy zwrócić uwagę na wyniki odległe w zakresie czynności nerek

u pacjentów ze szczelnymi zbiornikami. Wiele prac mówi o stopniowym pogarszaniu się funkcji nerek u pacjentów ze szczelnymi zbiornikami pęcherzowo-jelitowymi. Fontaine i wsp. odnotowali u 20% pacjentów po wytworzeniu szczelnego zbiornika pęcherzowo-jelitowego istotne pogorszenie GFR [88]. Kolejną kwestią jest wzrost ryzyka nowotworzenia w zbiorniku pęcherzowo-jelitowym, konieczność kontroli endoskopowej i niska skuteczność endoskopii w wykrywaniu zmian nowotworowych w fazie początkowej w zbiornikach pęcherzowo-jelitowych [89]. W prezentowanej pracy w trakcie 18 letniej obserwacji, 14 z 45 pacjentek operowano ponownie zmieniając sposób odprowadzenia moczu. U 4 pacjentek z powodu narastającego zastoj w górnych drogach moczowych i nawracających zakażeń układu moczowego, u 10 pacjentek z powodu nietrzymania moczu. U 8-miu pacjentek wykonano urteroileostomię sposobem Brickera, u 6-ciu szczelny zbiornik pęcherzowo-jelitowy ze szczelną przetoką do cewnikowania pęcherza. Stwierdzono istotną statystycznie zależność między reoperacją, a koniecznością nadpęcherzowego odprowadzenia moczu w postaci szczelnego zbiornika pęcherzowo-jelitowego: $\chi^2(1, N=26)=3,869$; $p=0,049$; $\Phi=0,386$;

Kolejną kwestią w analizowanym materiale jest sposób opróżniania pęcherza po rekonstrukcji szyi pęcherza i cewki moczowej. Spośród 46 pacjentek, u których wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza moczowego, 21 pacjentek opróżniało pęcherz poprzez spontaniczną mikcję, 3 pacjentki po mikcji stosowały dodatkowo cewnikowanie pęcherza, a 22 pacjentki stosowały wyłącznie czyste przerywane cewnikowanie w celu opróżnienia pęcherza. Przeanalizowano wpływ na sposób opróżniania pęcherza czynników takich jak: wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, pojemność pęcherza przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, zastosowanie osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji wynicowanego pęcherza moczowego (dotyczy tylko pacjentek z wynicowaniem pęcherza moczowego) oraz konieczność reoperacji po nieudanym pierwotnym zamknięciu wynicowanego pęcherza moczowego.

Stwierdzono brak zależności pomiędzy średnim wiekiem pacjentek w momencie operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, a sposobem opróżniania pęcherza przez mikcję lub czyste przerywane cewnikowanie. Dla występowania mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego $F(1,35)=1,774$; $p=0,192$; eta kwadrat = 0,048; Ryc.21. Natomiast dla czystego przerywanego cewnikowania $F(1,35)=1,610$; $p=0,213$; eta kwadrat = 0,044.

Analiza zmiennych wykazała brak istotnych różnic statystycznych w pojemności przed operacją dla grup wyróżnionych ze względu na obecność mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: $F(1,26)=0,279$; $p=0,602$; eta kwadrat = 0,011 (Ryc.23) i konieczność stosowania czystego przerywanego cewnikowania w celu opróżnienia pęcherza moczowego: $F(1,26)=0,191$; $p=0,666$; eta kwadrat = 0,007.

Nie stwierdzono istotnej statystycznie zależności między zastosowaniem osteotomii tylnej talerzy biodrowych w trakcie rekonstrukcji wynicowanego pęcherza moczowego, a obecnością mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: $\chi^2(1, N=44)=1,884$; $p=0,198$; $\Phi=0,207$. Natomiast stwierdzono istotną statystycznie zależność między zastosowaniem osteotomii, a koniecznością opróżniania pęcherza poprzez cewnikowanie: $\chi^2(1, N=44)=5,803$; $p=0,016$; $\phi=0,363$. Zastosowanie osteotomii może mieć wpływ na położenie ujścia pęcherza i większą mobilizację tkanek, dającą możliwość

zwężenia ujścia pęcherza, co może skutkować koniecznością cewnikowania w celu opróżnienia pęcherza.

Konieczność reoperacji pacjentki po nieudanym pierwotnym zamknięciu wycelowanego pęcherza moczowego nie wykazała istotnej statystycznie zależności z występowaniem mikcji spontanicznych po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego: chi-kwadrat(1, N=26)=0,516; p=0,473; Phi=0,141. Reoperacja nie jest więc czynnikiem złym prognostycznie jeśli chodzi o sposób opróżniania pęcherza, natomiast jak wcześniej wykazano zmniejsza szansę na trzymanie moczu [56,75,76].

W materiale prezentowanym przez Lisieux [29] poddano ocenie pacjentów powyżej 16 – tego roku życia. Stwierdzono, że 64% pacjentów opróżniało pęcherz przez cewnikowanie, większość z nich przez szczelne przetoki pęcherzowo-skinne. Tylko dwóch pacjentów oddawało mocz przez mikcje spontaniczne. W pracy z ośrodków francuskich prezentowanej przez Abdellaoui [78], tylko 7% pacjentów opróżniało pęcherz przez spontaniczne mikcje. Warto podkreślić, że ci pacjenci byli operowani metodą etapową, podobnie jak w ośrodku autorki. Z kolei prace z ośrodków w Filadelfii i Bostonie opisują duży procent pacjentów oddających mocz przez cewkę moczową – 65%, kolejne 33% pacjentów opróżnia pęcherz przez cewnikowanie [90]. W tych ośrodkach stosowano jednoetapowe leczenie wycielania pęcherza. Często rodzice i pacjenci oczekują przywrócenia poprzez operacje rekonstrukcyjne tak zwanego stanu normalnego, czyli odtworzenia prawidłowo funkcjonujących struktur pęcherza moczowego, cewki moczowej i zwieraczy. Operacje rekonstrukcyjne odtwarzają struktury anatomiczne z bardzo dobrym efektem estetycznym, o ile są wykonywane przez doświadczony zespół (**Zdj. 26**).



Zdjęcie 26. Wynik odległej operacji rekonstrukcyjnych wycelowanego pęcherza moczowego u pacjentki w wieku 3 lat i 18 lat.

Rekonstrukcja szyi pęcherza polega na wytworzeniu przeszkody w odpływie moczu z pęcherza. Przeszkoda ta powinna być na tyle skuteczna, aby mocz nie wyciekał samoistnie, natomiast oddawanie moczu jest rodzajem mikcji przez przeszkodę i należy się spodziewać, że z czasem doprowadzi do rozwinięcia się zmian w wypieraczu, typowych dla pęcherza przeszkodowego, a w górnych drogach moczowych uropatii zaporowej. W tej sytuacji czyste przerywane cewnikowanie pęcherza moczowego jest sposobem na ominięcie przeszkody i prowadzenie pacjenta bez konieczności zmiany sposobu odprowadzenia moczu. W ośrodku

autorki w sytuacji gdy mikcje są przeszkodowe, z dużym wysiłkiem i wspomaganie tłocznią brzuszną oraz gdy dochodzi do niepełnego opróżniania pęcherza, nawracających zakażeń i narastania zastoju w górnych drogach moczowych, rezygnujemy z mikcji spontanicznych i przechodzimy na czyste przerywane cewnikowanie pęcherza moczowego. Dzięki zastosowaniu modyfikacji polegającej na otwarciu spojenia łonowego w trakcie rekonstrukcji cewki moczowej, w prezentowanym materiale, nie występowały problemy z wprowadzaniem cewnika do pęcherza moczowego w trakcie wieloletniej obserwacji.

Pacjentki monitorowano w zakresie czynności pęcherza. Badanie cystometryczne po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego wykonano u 25 pacjentek. U 19 z nich stwierdzono stabilny wypieracz w trakcie fazy wypełniania, u 6 zmniejszoną podatność wypieracza. Średnia pojemność cystometryczna wynosiła 181,6 ml, mediana 166 ml. Średni skurcz wypieracza w trakcie mikcji 52,6 cmH₂O, mediana 50 cmH₂O. Świadczy to o możliwości uzyskania dobrej funkcji pęcherza u pacjentek po rekonstrukcji wynicowanego pęcherza i wierzchniactwa. W dłuższej obserwacji parametry czynności pęcherza mogą się zmieniać i pęcherz może prezentować cechy nadczynności wypieracza, zmniejszonej podatności i wysokiego ciśnienia mikcyjnego, jak to zaobserwowali Hallowell i Dave [91,92].

W prezentowanej pracy 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 $F(1,23)=46,339$; $p<0,001$; $\eta^2=0,669$. Obserwacje te wskazują na stopniowe, powolne powiększanie się pojemności pęcherza, co poprawia również wyniki trzymania moczu. Podobne obserwacje zostały opisane przez Taskinena [93]. Wyniki te umacniają tezę dłuższego oczekiwania na pełne trzymanie moczu, niż proponowany przez niektórych autorów okres 2 lat [50].

W trakcie wieloletniej obserwacji ambulatoryjnej po rekonstrukcji szyi pęcherza monitorowano stan górnych dróg moczowych. Wykonywano badania ultrasonograficzne nerek i pęcherza, badania izotopowe nerek oraz oznaczenia poziomu kreatyniny i mocznika we krwi. Na koniec obserwacji, w 18 – tym roku życia, u większości pacjentek (41, 76%), nie stwierdzono poszerzenia układów kielichowo miedniczkowych i moczowodów. Poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych w nerkach stwierdzono u 13 pacjentek (24%), w tym u 10 obustronne. Poszerzenie moczowodów stwierdzono u 11 pacjentek, w tym u 6 obustronne. W materiale prezentowanym przez ośrodek z Seattle i Waszyngtonu odnotowano blisko dwukrotnie wyższy odsetek - 42% pacjentek z poszerzeniem górnych dróg moczowych [27]. Podobnie autorzy z Niemiec opisują od 40 -55% pacjentów z poszerzeniem górnych dróg moczowych [94]. W obu ośrodkach pacjenci byli operowani pierwotnie metodą jednoetapową. Może to wskazywać na rolę wytwarzanego oporu szyi pęcherza w pogorszeniu odpływu moczu z górnych dróg moczowych w metodzie jednoetapowej. Rekonstrukcja w metodzie jednoetapowej jest wykonywana na małej objętości pęcherza, natomiast metoda etapowa pozwala na odsunięcie w czasie przeciwoodpływowego przeszczepienia moczowodów i wykonanie zabiegu na pęcherzu o pojemności około 100 ml. Autorzy z Manchesteru opisują do 50% poszerzenia w górnych drogach moczowych przy zastosowaniu metody etapowej, ale operacja przeciwoodpływowa w tej metodzie jest wykonywana w pierwszym etapie rekonstrukcji, co różni się od metody stosowanej w ośrodku autorki. Nie ma dostępnych w literaturze danych na temat stanu i czynności górnych dróg moczowych w jednym z czołowych ośrodków leczenia pacjentów

z wyniciowaniem pęcherza i wierzchniactwem – Baltimore. Większość prac skupia się na efekcie w zakresie trzymania moczu, natomiast brakuje wiedzy o górnych drogach moczowych. Metoda stosowana w Baltimore jest metodą najbardziej zbliżoną do stosowanej w ośrodku autorki.

Niewiele jest danych w literaturze na temat występowania odpływów pęcherzowo-moczowodowych w odległej obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza i cewki moczowej. W materiale prezentowanym w pracy wykonano cystouretrografię mikcyjną u 41 z 54 pacjentek na koniec obserwacji. Stwierdzono obecność odpływów pęcherzowo-moczowodowych u 12 (29%) pacjentek. Większość, 71% pacjentek, u których wykonano cystouretrografię mikcyjną, nie miała odpływów pęcherzowo-moczowodowych, co stanowi ważny czynnik ochronny dla górnych dróg moczowych. Prace z trzech ośrodków w USA (Boston, Milwaukee, Philadelphia) donoszą o 40% przetrwałych odpływów pęcherzowo-moczowodowych u pacjentów operowanych pierwotnie metodą całkowitej rekonstrukcji wyniciowanego pęcherza z przeszczepieniem obu moczowodów [96]. Podobnie w innym badaniu wieloośrodkowym z USA, Indii, Kataru oraz Zjednoczonych Emiratów Arabskich opisano 44% przetrwałych odpływów pęcherzowo-moczowodowych po rekonstrukcji szyi pęcherza metodą jednoetapową [97]. W powyższym opracowaniu stwierdzono, że jednoetapowa rekonstrukcja wyniciowanego pęcherza zwiększa ryzyko powstawania blizn w nerkach, które opisano w badaniu izotopowym, ale nie odnotowano dodatniej korelacji z obniżeniem eGFR, czy występowaniem mikroalbuminurii. U 31 pacjentek (57%) operowanych metodą warszawską stwierdzono zmiany pozapalne w mięszu nerek w badaniu izotopowym. Jednocześnie podobnie jak w wieloośrodkowej pracy cytowanej powyżej [96], zdecydowana większość pacjentek miała prawidłowe wyniki kreatyniny i mocznika w surowicy krwi. U dwóch pacjentek stwierdzono znacznie podwyższone parametry funkcji nerek. Jedna pacjentka została zakwalifikowana do nadpęcherzowego odprowadzenia moczu, a druga nie wyrażała zgody na zmianę formy odprowadzenia moczu, ani na wdrożenie przerywanego cewnikowania. Retrospektywny charakter pracy nie pozwolił na uzyskanie danych dotyczących wagi i wzrostu pacjentek na koniec obserwacji ambulatoryjnej, co z kolei nie pozwala na wyliczenie wartości klirensu – eGFR. Powyższe wyniki wskazują na konieczność monitorowania funkcji nerek pacjentów po rekonstrukcji szyi pęcherza i cewki moczowej. Ważna jest współpraca z nefrologiem dziecięcym w opiece nad opisaną grupą pacjentów. Większość wyników prezentowanych w literaturze i w pracy autorki nie wskazuje na dodatnią korelację wyników trzymania moczu z występowaniem zmian w górnych drogach moczowych u pacjentów z wyniciowaniem pęcherza i wierzchniactwem. Obserwacja wyników z ośrodka autorki, gdzie stosowana jest metoda etapowa w porównaniu z wynikami z ośrodków operujących metodą jednoetapową, wskazuje na dwukrotnie mniejszą częstość zastoju w górnych drogach moczowych.

Wyniki wieloletniej obserwacji w prezentowanym materiale, jak również wyniki z innych ośrodków, wskazują na konieczność objęcia tej grupy pacjentów stałą opieką w ośrodkach dla pacjentów dorosłych. Proces tranzycji z opieki pediatrycznej do opieki dla dorosłych stanowi wyzwanie zarówno dla pacjentów jak i dla lekarzy [98]. Przekazywanie pacjentów do opieki dla dorosłych nie jest usystematyzowane i opiera się na relacjach pomiędzy poszczególnymi ośrodkami. Konieczne jest opracowanie standardów tranzycji pacjentów z zespołem wyniciowania i wierzchniactwa, aby zapewnić bezpieczeństwo i dobre wyniki odległe w zakresie czynności górnych i dolnych dróg moczowych [99]. Ta grupa pacjentów wymaga stałego monitorowania poszerzenia górnych dróg moczowych, czynności nerek (parametry

biochemiczne i renoscyntygrafia), obecności zakażeń, czynności dolnych dróg moczowych, skuteczności opróżniania pęcherza lub zbiornika i endoskopowej kontroli w zakresie zmian nowotworowych [100].

8. 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 wycięwanego 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.
5. Pacjentki z wierzchniactwem osiągają lepsze wyniki w zakresie trzymania moczu od pacjentek z wycięciem pęcherza.

Zalecenia leczenia operacyjnego i diagnostyki pacjentek z wycięciem pęcherza i wierzchniactwem

1. Po urodzeniu wykonujemy USG górnych dróg moczowych, oznaczenie mocznika i kreatyniny w surowicy krwi.
2. Operacja pierwotnej rekonstrukcji wycięwanego pęcherza moczowego z osteotomią talerzy biodrowych wykonywana jest w trybie odroczonym w wieku 6-8 tygodni.
3. Przed operacją wykonujemy renoscyntyografię i rezonans magnetyczny miednicy małej.
4. Po operacji pierwotnej rekonstrukcji pacjentka jest utrzymywana w gipsie biodrowo-udowym przez trzy tygodnie, a następnie w opasce elastycznej zapobiegającej odwodzeniu kończy dolnych.
5. Kontrolę z USG górnych dróg moczowych wykonujemy trzy miesiące po operacji rekonstrukcyjnej.
6. Kontrolna renoscyntygrafia jest wykonywana rok po operacji rekonstrukcyjnej.

7. Kontrolna cystouretrografia mikcyjna wykonywana jest około dwa lata po operacji rekonstrukcyjnej.
8. Cystouretroskopia z pomiarem pojemności pęcherza w wieku około trzech lat.
9. Pojemność pęcherza powyżej 70 ml pozwala na zaplanowanie operacji rekonstrukcji szyi pęcherza cewki moczowej i sromu.
10. Przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza wykonujemy badanie cystometryczne.
11. Pacjentka i rodzice przechodzą przez cykl uroterapii z nauką czystego przerywanego cewnikowania pęcherza moczowego.
12. Operacja rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego jest wykonywana metodą Young-Dees-Leadbetter z otwarciem spojenia łonowego, co umożliwia rekonstrukcję cewki moczowej w linii prostej i jednoczasowym przeszczepieniem moczowodów oraz rekonstrukcją sromu.
13. Po operacji pacjentka wymaga stałej opieki urologicznej i nefrologicznej. Badania wykonywane są cyklicznie:
 - badanie ogólne moczu jeden raz w miesiącu
 - badanie USG górnych i dolnych dróg moczowych jeden raz w roku
 - renoscyntygrafia jeden raz na cztery/pięć lat w przypadku braku zakażeń układu moczowego
 - cystouretrografia mikcyjna tylko w przypadku występowania zakażeń układu moczowego
 - badanie urodynamiczne: przepływy cewkowe raz w roku u pacjentów opróżniających pęcherz poprzez mikcję, badanie cystometryczne około dwa/trzy lata po rekonstrukcji szyi pęcherza i później w razie potrzeby związanej z włączeniem farmakoterapii
14. Około 16 roku życia rozpoczynamy przygotowanie do procesu tranzycji do opieki dla pacjentów dorosłych.

9. PIŚMIENNICTWO

1. Siffel C, Correa A, Amar E i wsp. An epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2011;157:321.
2. Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD. The inheritance of the exstrophy-epispadias complex. *J Urol* 1984;132:308–10.
3. Boyadjiev SA, South S, Radford C i wsp. Characterization of reciprocal translocation 46XY,t(8;9)(p11.2;13) in a patient with bladder exstrophy identifies *CASPR3* as a candidate gene and shows duplication of the regions flanking the pericentric heterochromatin on chromosome 9 in normal population. Presented at American Society of Genetics, Oct 29, 2004b, Toronto, Ontario, Canada.
4. Ludwig M, Rushendorf F, Saar K i wsp. Genome-wide linkage scan for bladder exstrophy-epispadias complex. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85(2):174–8.
5. Qi L, Chen K, Hur DJ i wsp. Genome-wide expression profiling of urinary bladder implicates desmosomal and cytoskeletal dysregulation in the bladder exstrophy-epispadias complex. *Int J Mol Med* 2011;27:755.
6. Patton BR, Barry A. The genesis of exstrophy of the bladder and epispadias. *Am J Anat* 1952;90:35.
7. Muecke EC. The role of the cloacal membrane in exstrophy: the first successful experimental study. *J Urol* 1964;92:659.
8. Marshall VF, Muecke EC: Variations in exstrophy of the bladder. *J.Urol.* 1962; 88: 766.
9. Mildenberger H, Lkuth D, Dziuba M. Embryology of bladder exstrophy. *J Pediatr Surg* 1988;23:116.
10. Sadler TW, Feldkamp ML. The embryology of the body wall closure: relevance to gastroschisis and other ventral body wall defects. *J Med Genet* 2008;148:181–5.
11. Beaudoin S, Simon L, Bargo F. Anatomical basis of the common embryological origin for epispadias and bladder or cloacal exstrophy. *Surg Radiol Anat* 1997;19:11–6.
12. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP i wsp. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am* 1995;77:177.
13. Connolly JA, Peppas DS, Jeffs RD i wsp. Prevalence in repair of inguinal hernia in children with bladder exstrophy. *J Urol* 1995;154:1900.
14. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE i wsp. Pelvic floor evaluation in classic bladder exstrophy using 3-dimensional computerized tomography—initial insights. *J Urol* 2001b;166:1444.
15. Stec AA, Baradaran N, Tran C i wsp. Colorectal anomalies in patients with classic bladder exstrophy. *J Pediatr Surg* 2011;46:1790.
16. Anusionwu I, Tekes A, Stec AA i wsp. Comparison of musculoskeletal anatomic relationships, determined by magnetic resonance imaging, in postpubertal female patients with and without classic bladder exstrophy. *BJU Int* 2013;112:195.
17. Perovic SV, Djinic RP. New insight into surgical anatomy of epispadiac penis and its impact on repair. *J Urol* 2008;179(2):689–95.

18. Shapiro E, Jeffs RD, Gearhart JP i wsp. Muscarinic cholinergic receptors in bladder exstrophy: insights into surgical management. *J Urol* 1985;134:309.
19. Lee BR, Perlman EJ, Partin AW i wsp. Evaluation of smooth muscle and collagen subtypes in normal newborns and those with bladder exstrophy. *J Urol* 1996;156:203.
20. Mirk M, Calisti A, Feleni A. Prenatal sonographic diagnosis of bladder exstrophy. *J Ultrasound Med* 1986;5:291.
21. Verco PW, Khor BH, Barbary J i wsp. Ectopic vesicae in utero. *Australas Radiol* 1986;30:117.
22. Gearhart JP, Ben-Chaim J, Jeffs RD i wsp. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. *Obstet Gynecol* 1995a;85:961
23. Goyal A, Fishwick J, Hurrell R i wsp. Antenatal diagnosis of bladder/cloacal exstrophy: challenges and possible solutions. *J Pediatr Urol* 2012;8:140.
24. Arena S, Dickson AP, Cervellione RM. Relationship between the size of the bladder template and the subsequent bladder capacity in bladder exstrophy. *J Pediatr Surg*. 2012 Feb;47(2):380-2. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.11.036. PMID: 22325395.
25. Suson KD, Preece J, Baradaran N i wsp. The fate of the complete female epispadias and exstrophy bladder--is there a difference? *J Urol*. 2013 Oct;190(4 Suppl):1583-8. doi: 10.1016/j.juro.2013.01.093. Epub 2013 Feb 1. PMID: 23376706.
26. Sinatti C, Spinoit AF, Raes A i wsp. Long-Term fate of the upper urinary tract and ITS association with continence in exstrophy patients. *J Pediatr Urol*. 2021 Oct;17(5):655.e1-655.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.06.009. Epub 2021 Jun 11. PMID: 34172386.
27. Kanabolo D, Cain M, Brown M i wsp. Long term renal outcome and risk of elevated blood pressure in children undergoing complete primary repair of bladder exstrophy (CPRE). *J Pediatr Urol*. 2023 Aug;19(4):370.e1-370.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2023.03.013. Epub 2023 Mar 15. PMID: 37002021.
28. Stec AA, Baradaran N, Gearhart JP. Congenital renal anomalies in patients with classic bladder exstrophy. *Urology*. Jan 2012;79(1):207–209. [PubMed: 22055685]
29. Lisieux Eyer de Jesus, Samuel Dekermacher, João Luiz Pippi-Salle, Bladder exstrophy: We need to improve a lot.
30. Bolduc S, Capolicchio G, Upadhyay J i wsp. The fate of the upper urinary tract in exstrophy. *J Urol*. 2002 Dec;168(6):2579-82; discussion 2582. doi: 10.1016/S0022-5347(05)64220-6. PMID: 12441988.
31. Tekes A, Ertan G, Solaiyappan M, Stec AA i wsp. 2D and 3D MRI features of classic bladder exstrophy. *Clin Radiol*. 2014 May;69(5):e223-9. doi: 10.1016/j.crad.2013.12.019. Epub 2014 Feb 26. PMID: 24581971.
32. Felberg K, Sillén U, Bachelard M i wsp. Radiological bladder characteristics in VCU for young children with high-grade VUR. *J Pediatr Urol*. 2015 Feb;11(1):30.e1-6. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.08.010. Epub 2014 Oct 13. PMID: 25697980.
33. Tournchi A, Di Carlo HN, Inouye BM i wsp. Ureteral reimplantation before bladder neck reconstruction in modern staged repair of exstrophy patients: indications and outcomes. *Urology*. 2015 Apr;85(4):905-8. doi: 10.1016/j.urology.2014.12.009. Epub 2015 Feb 20. PMID: 25709046.
34. Jarosz SL, Weaver JK, Weiss DA i wsp. Bilateral ureteral reimplantation at complete primary repair of exstrophy: Post-operative outcomes. *J Pediatr Urol*. 2022 Feb;18(1):37.e1-37.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.10.012. Epub 2021 Oct 18. PMID: 34774430.
35. Ramji J, Weiss DA, Romao RLP i wsp. Impact of bilateral ureteral reimplantation at the time of complete primary repair of bladder exstrophy on reflux rates, renogram

- abnormalities and bladder capacity. *J Pediatr Urol.* 2021 Jun;17(3):393.e1-393.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.01.020. Epub 2021 Jan 21. PMID: 33583747.
36. Bar-Yosef Y, Binyamini J, Sofer M, Ben-Chaim J. Role of routine cystoscopy and cystography in exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol.* 2016 Apr;12(2):117.e1-4. doi: 10.1016/j.jpuro.2015.09.014. Epub 2015 Dec 1. PMID: 26653074.
 37. van Geen FJ, Nieuwhof-Leppink AJ, Wortel RC, de Kort LMO. Bladder exstrophy-epispadias complex: The effect of urotherapy on incontinence. *J Pediatr Urol.* 2024 Aug;20(4):645.e1-645.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2024.05.013. Epub 2024 May 22. PMID: 38821732.
 38. Godlewski K, Davis M, Weiss D, Shukla A. Management of incontinence after classic bladder exstrophy closure. *Actas Urol Esp (Engl Ed).* 2025 Jul 14:501818. English, Spanish. doi: 10.1016/j.acuroe.2025.501818. Epub ahead of print. PMID: 40669815.
 39. Rösch W, Christl A, Strauss B i wsp. Comparison of preoperative innervation pattern and postreconstructive urodynamics in the exstrophy-epispadias complex. *Urol Int.* 1997;59(1):6-15. doi: 10.1159/000283009. PMID: 9313317.
 40. Hollowell JG, Hill PD, Duffy PG, Ransley PG. Bladder function and dysfunction in exstrophy and epispadias. *Lancet.* 1991 Oct 12;338(8772):926-8. doi: 10.1016/0140-6736(91)91784-r. PMID: 1681276.
 41. Diamond DA, Bauer SB, Dinlenc C i wsp. Normal urodynamics in patients with bladder exstrophy: are they achievable? *J Urol.* 1999 Sep;162(3 Pt 1):841-4; discussion 844-5. doi: 10.1097/00005392-199909010-00072. PMID: 10458392.
 42. Rogers BO, History of external genitalia surgery. *Plastic and Reconstructive surgery of Genital Area.*, 1973, wyd. Horton CE, str. 3-47. Boston:Little, Brown & Co.
 43. McKey J, Syme J: Congenital exstrophy of the urinary bladder. *Month.J.Med.*, 1849;44:25
 44. Higgins CC: Exstrophy of the bladder: Report of 158 cases. *Am. Surg.*, 1962;28:99
 45. Leadbetter WF; Consideration of problems incident to performance of ureteroenterostomy. Raport of a technique. *J.Urol* 1955; 73:67
 46. Fisch M., Wammack R., Hohenfellner R.: The sigma rectum pouch (Meinz Pouch II), *World J. Urol.* 1996;14(2):68
 47. Kock NG, Nilson AE, Norlen R: Urinary diversion via a continent ileum reservoir: Clinical Experience. *Scan. J.Urol.Nephrol.*, 1978;49:supp.23
 48. Bricker EM: Bladder substitution after pelvic evisceration. *Sur.Cln.North Am.*,1950;30 1511
 49. Schulz WG: Plastic repair of exstrophy of the bladder combined with bilateral osteotomy of the ilia. *J.Urol.*, 1958;79(3):453
 50. Sweetser TH, Chisolm TC, Thompson WH. Exstrophy of the urinary bladder: discussion of anatomic principles applicable to repair with a preliminary report of a case. *Minn Med* 1952;35:654.
 51. Campbell - Welsh Urology XI Edition, 2016, ISBN: 978-0-323-34148-6, str. 4205-4256
 52. Gearhart JP, Jeffs RD. The bladder exstrophy-epispadias complex. In: Walsh PC, et al, editors. *Campbell's urology.* 7th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 1939.
 53. Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series. *J Pediatr Urol.* 2007 Aug;3(4):311-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2006.09.009. Epub 2006 Dec 26. PMID: 18947762.
 54. Mathews RI, Schaeffer AJ, Gearhart JP. Classic Bladder Exstrophy - Timing of initial closure and technical highlights. *Afr Urol.* 2024 Jun;4(se1):S11-S15. doi: 10.36303/auj.0150. PMID: 39687281; PMCID: PMC11649320.

55. Baird AD, Gearhart JP, Mathews RI. Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. *J Pediatr Urol.* 2005 Oct;1(5):331-6. doi: 10.1016/j.jpuro.2005.02.003. Epub 2005 Apr 26. PMID: 18947564.
56. Purves JT, Baird AD, Gearhart JP. The modern staged repair of bladder exstrophy in the female: a contemporary series. *J Pediatr Urol.* 2008 Apr;4(2):150-3. doi: 10.1016/j.jpuro.2007.08.003. Epub 2007 Oct 22. PMID: 18631913.
57. Baka-Jakubiak M. Combined bladder neck, urethral and penile reconstruction in boys with exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2000;86:513.
58. Rosch W, Schott G, Scheuring S i wsp. Long-term outcome analysis of the first 100 complete repairs of bladder exstrophy with the Erlangen technique. *BJU Int* 2001;87(Suppl.):24.
59. Baka-Ostrowska M, Kowalczyk K, Felberg K i wsp. Complications after primary bladder exstrophy closure—role of pelvic osteotomy. *Cent European J Urol* 2013;66:104–8.
60. John E Gearhart, Jacob Ben-Chaim, Christopher Sciortino i wsp. The multiple reoperative bladder exstrophy closure: What affects the potential of the bladder?, *Urology*, Volume 47, Issue 2, 1996, Pages 240-243, ISSN 0090-4295,
61. Massanyi, E.Z. Shah, B.B. Baradaran, N. John P. Gearhart. Bladder capacity as a predictor of voided continence after failed exstrophy closure. *J Pediatr Urol.* 2014; 10:171-175
62. Kasprinski, M. · Benz, K. · Maruf, M. John Jayman, Heather Di Carlo, John Gearhart Modern management of the failed bladder exstrophy closure: a 50-yr experience. *Eur Urol Focus.* 2020; 6:383-389
63. Eyer de Jesus L, Dekermacher S, Pippi-Salle JL. Bladder exstrophy: We need to improve. A lot. *J Pediatr Urol.* 2022 Feb;18(1):38.e1-38.e11. doi:10.1016/j.jpuro.2021.11.007. Epub 2021 Nov 15. PMID: 34876380.
64. van Geen FJ, Nieuwhof-Leppink AJ, Wortel RC, de Kort LMO. Bladder exstrophy-epispadias complex: The effect of urotherapy on incontinence. *J Pediatr Urol.* 2024 Aug;20(4):645.e1-645.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2024.05.013. Epub 2024 May 22. PMID: 38821732.
65. Turchi A, Di Carlo HN, Inouye BM i wsp. Ureteral reimplantation before bladder neck reconstruction in modern staged repair of exstrophy patients: indications and outcomes. *Urology.* 2015 Apr;85(4):905-8. doi: 10.1016/j.urology.2014.12.009. Epub 2015 Feb 20. PMID: 25709046.
66. Ramji J, Weiss DA, Romao RLP i wsp. Impact of bilateral ureteral reimplantation at the time of complete primary repair of bladder exstrophy on reflux rates, renogram abnormalities and bladder capacity. *J Pediatr Urol.* 2021 Jun;17(3):393.e1-393.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.01.020. Epub 2021 Jan 21. PMID: 33583747.
67. Schaeffer AJ, Stec AA, Baradaran N i wsp. Preservation of renal function in the modern staged repair of classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol.* 2013 Apr;9(2):169-73. doi: 10.1016/j.jpuro.2012.01.014. Epub 2012 Feb 24. PMID: 22365973; PMCID: PMC3378802.
68. Cleper R, Blumenthal D, Beniamini Y, Friedman S i wsp. Exstrophy-epispadias complex: are the kidneys and kidney function spared? *Pediatr Nephrol.* 2023 Aug;38(8):2711-2717. doi: 10.1007/s00467-023-05889-y. Epub 2023 Feb 6. PMID: 36745252.
69. Chan DY, Jeffs RD, Gearhart JP. Determinates of continence in the bladder exstrophy population after bladder neck reconstruction. *Urology* 2001;165:1656.

70. Khandge P, Morrill CC, Wu WJ i wsp. Achieving goal capacity for continence surgery: A cumulative event analysis of bladder exstrophy patients. *J Pediatr Urol.* 2023 Oct;19(5):563.e1-563.e8. doi: 10.1016/j.jpuro.2023.04.039. Epub 2023 May 6. PMID: 37246118.
71. Wilcox DT. The management of urinary incontinence in the exstrophy complex, posterior urethral valves, and infraspincteric ureters. *Semin Pediatr Surg.* 2002 May;11(2):128-33. doi: 10.1053/spsu.2002.31809. PMID: 11973765.
72. Hammouda HM, Shahat AA, Oyoum NA i wsp. Long term evaluation of continence after complete primary bladder exstrophy repair. *J Pediatr Urol.* 2023 Dec;19(6):696.e1-696.e6. doi: 10.1016/j.jpuro.2023.08.001. Epub 2023 Aug 20. PMID: 37607850.
73. Frimberger D, Gearhart JP, Mathews R. Female exstrophy: failure of initial reconstruction and its implications for continence. *J Urol.* 2003 Dec;170(6 Pt 1):2428-31. doi: 10.1097/01.ju.0000090195.72919.f5. PMID: 14634445.
74. Shnorhavorian M, Grady RW, Andersen A i wsp. Long-term followup of complete primary repair of exstrophy: the seattle experience. *J Urol* 2008. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2008.04.085>.
75. Harris KT, Villela NA, Alam R i wsp. The exstrophy experience: A national survey assessing urinary continence, bladder management, and oncologic outcomes in adults. *J Pediatr Urol.* 2023 Apr;19(2):178.e1-178.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2022.11.014. Epub 2022 Nov 17. PMID: 36456414.
76. Kajbafzadeh AM, Sabetkish S, Sabetkish N i wsp. Insights and outcomes of single-staged repair of female bladder exstrophy-epispadias complex without osteotomy: 15 Years experience of a single institution. *J Pediatr Urol.* 2022 Jun;18(3):355-361. doi: 10.1016/j.jpuro.2022.03.018. Epub 2022 Apr 11. PMID: 35477666.
77. Abdellaoui S, Cazzorla F, Morel-Journel N i wsp. Long-term urinary outcomes in classic bladder exstrophy: results of an extensive follow-up. *BJU Int.* 2025 Jun;135(6):1018-1024. doi: 10.1111/bju.16680. Epub 2025 Feb 26. PMID: 40010711; PMCID: PMC12053080.
78. Caione P, Napo S, DeCastro R. Low dose desmopressin in the treatment of nocturnal urinary incontinence in exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 1999;84:329.
79. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM. Closure of the exstrophic bladder: an evaluation of the factors leading to its success and its importance on urinary continence. *J Urol* 1989a;142:522.
80. Suson KD, Preece J, Baradaran N i wsp. The fate of the complete female epispadias and exstrophy bladder--is there a difference? *J Urol.* 2013 Oct;190(4 Suppl):1583-8. doi: 10.1016/j.juro.2013.01.093. Epub 2013 Feb 1. PMID: 23376706.
81. Macedo A Jr, Leal da Cruz M, Trivelato R i wsp. Complete female epispadia: the case for perineal approach. *J Pediatr Urol.* 2015 Feb;11(1):49-50. doi: 10.1016/j.jpuro.2014.08.013. Epub 2015 Feb 19. PMID: 25748527.
82. Sengar M, Dey S, Gupta CR i wsp. Surgical outcomes of Subsymphyseal Urethral Reconstruction (SURE) in isolated female epispadias: evaluation of continence scoring. *World J Urol.* 2025 Apr 4;43(1):213. doi: 10.1007/s00345-025-05598-1. PMID: 40186032.
83. Leclair MD, Faraj S, Villemagne T i wsp. Primary female epispadias: Perineal approach or Kelly repair? *J Pediatr Urol.* 2018 Feb;14(1):33-39. doi: 10.1016/j.jpuro.2017.08.017. Epub 2017 Oct 9. PMID: 29426576.
84. Baradaran N, Stec A, Wang MH i wsp. Urinary diversion in early childhood: indications and outcomes in the exstrophy patients. *Urology* 2012b;80:191.

85. Chalmers D, Ferrer F. Continent urinary diversion in the epispadias-exstrophy complex. *Semin Pediatr Surg.* 2011 May;20(2):102-8. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2010.12.005. PMID: 21453854.
86. Novak TE, Salmasi AH, Lakshmanan Y i wsp. Bladder neck transection for intractable pediatric urinary incontinence. *J Urol* 2009;181(1):310–4.
87. Kavanagh A, Afshar K, Scott H i wsp. Bladder neck closure in conjunction with enterocystoplasty and Mitrofanoff diversion for complex incontinence: closing the door for good. *J Urol* 2012;188(4 Suppl.):1561–5.
88. Fontaine E, Leaver R, Woodhouse CR. The effect of intestinal urinary reservoirs on renal function: a 10-year follow-up. *BJU Int* 2000;86:195–8.
89. Husmann DA, Rathbun SR. Long-term follow up of enteric bladder augmentations: the risk for malignancy. *J Pediatr Urol* 2008;4:381.
90. Weiss DA, Shukla AR, Borer JG i wsp. Evaluation of outcomes following complete primary repair of bladder exstrophy at three individual sites prior to the establishment of a multi-institutional collaborative model. *J Pediatr Urol.* 2020 Aug;16(4):435.e1-435.e6. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.05.153. Epub 2020 May 30. PMID: 32616376.
91. Hollowell JG, Hill PD, Duffy PG, Ransley PG. Bladder function and dysfunction in exstrophy and epispadias. *Lancet.* 1991 Oct 12;338(8772):926-8. doi: 10.1016/0140-6736(91)91784-r. PMID: 1681276.
92. Dave S, Grover VP, Agarwala S i wsp. Cystometric evaluation of reconstructed classical bladder exstrophy. *BJU Int.* 2001 Sep;88(4):403-8. doi: 10.1046/j.1464-410x.2001.02338.x. PMID: 11564030.
93. Taskinen S, Suominen J, Mäkelä E. Development of Late Continence in Bladder Exstrophy and Epispadias Patients. *Urology.* 2020 Oct;144:194-197. doi: 10.1016/j.urology.2020.06.034. Epub 2020 Jul 3. PMID: 32628948.
94. Ebert AK, Zwink N, Reutter HM i wsp. Treatment Strategies and Outcome of the Exstrophy-Epispadias Complex in Germany: Data From the German CURE-Net. *Front Pediatr.* 2020 May 19;8:174. doi: 10.3389/fped.2020.00174. PMID: 32509709; PMCID: PMC7248227.
95. Dickson, Alan P. The Management of Bladder Exstrophy: The Manchester Experience, *Journal of Pediatric Surgery*, Volume 49, Issue 2, 244 – 250
96. Jarosz SL, Weaver JK, Weiss DA i wsp. Bilateral ureteral reimplantation at complete primary repair of exstrophy: Post-operative outcomes. *J Pediatr Urol.* 2022 Feb;18(1):37.e1-37.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.10.012. Epub 2021 Oct 18. PMID: 34774430.
97. Joshi RS, Eftekharzadeh S, Shukla AR i wsp. Kidney function outcomes in patients after complete primary repair of bladder exstrophy and penopubic epispadias: Results from the international bladder exstrophy consortium. *J Pediatr Urol.* 2023 Feb;19(1):34.e1-34.e9. doi: 10.1016/j.jpuro.2022.04.018. Epub 2022 Apr 29. PMID: 36253234.
98. Lopez AD, Shaw NM, DiCarlo H i wsp. Bladder exstrophy in adulthood: A narrative review of transitional health. *J Pediatr Urol.* 2025 Apr;21(2):338-347. doi: 10.1016/j.jpuro.2024.10.027. Epub 2024 Nov 4. PMID: 39550280.
99. Wood D, Baird A, Carmignani L i wsp. Lifelong Congenital Urology: The Challenges for Patients and Surgeons. *Eur Urol.* 2019 Jun;75(6):1001-1007. doi: 10.1016/j.eururo.2019.03.019. Epub 2019 Mar 29. PMID: 30935758.
100. Harris KT, Villela NA, Alam R i wsp. The exstrophy experience: A national survey assessing urinary continence, bladder management, and oncologic outcomes in adults. *J Pediatr Urol.* 2023 Apr;19(2):178.e1-178.e7. doi: 10.1016/j.jpuro.2022.11.014. Epub 2022 Nov 17. PMID: 36456414.

10. SPIS TABEL, RYCIN I ZDJĘĆ

Spis tabel

Tabela 1. Dzieci z zespołem wycicowania i wierzchniactwa leczone w Klinice Urologii IP-CZD w latach 1981 – 2025.

Tabela 2. Liczba operowanych pacjentek w podziale na dekadę urodzenia.

Tabela 3. Liczba pacjentek, u których wykonano rekonstrukcję szyi pęcherza w danym roku.

Tabela 4. Liczba pacjentek operowanych pierwotnie w IP-CZD i poza IP-CZD.

Tabela 5. Obecność i stopień odpływu pęcherzowo-moczowodowego po rekonstrukcji szyi pęcherza u dzieci z zespołem wycicowania i wierzchniactwa leczonych w Klinice Urologii IP-CZD.

Spis rycin

Rycina 1. Grupa badana

Rycina 2. Wiek pacjentek wyrażony w dniach w momencie pierwotnego zamknięcia wycicowanego pęcherza moczowego.

Rycina 3. Mediana wieku pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 4. Obecność poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych w USG przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 5. Obecność poszerzenia moczowodów w USG przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 6. Obecność odpływu pęcherzowo-moczowodowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 7. Liczba pacjentek z jednostronnym i obustronnym odpływem pęcherzowo-moczowodowym przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 8. Stopień odpływu pęcherzowo-moczowodowego stwierdzany u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 9. Poziom kreatyniny w mg/dl u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 10. Poziom mocznika w mg/dl u pacjentek przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 11. Pojemność pęcherza moczowego wyrażona w ml przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego.

Rycina 12. Trzymanie moczu wyrażone w minutach rok po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 13. Trzymanie moczu wyrażone w minutach dwa lata po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 14. Trzymanie moczu wyrażone w minutach trzy lata po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 15. Trzymanie moczu wyrażone w minutach pięć lat po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 16. Trzymanie moczu wyrażone w minutach powyżej pięciu lat po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 17. Trzymanie moczu wyrażone w minutach w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 18. Wykres zależności pełnego trzymania moczu wyrażonego jako trzymanie moczu w dzień i w nocy od wieku pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 19. Wykres przedstawiający trzymanie moczu u pacjentek z wynicowaniem pęcherza moczowego w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na grupę pacjentek z osteotomią i bez osteotomii.

Rycina 20. Trzymanie moczu wyrażone w minutach w kolejnych latach po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego i z wierzchniactwem.

Rycina 21. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego z podziałem na pacjentki, u których nie zastosowano osteotomii w trakcie pierwotnej rekonstrukcji szyi pęcherza i zastosowano osteotomię.

Rycina 22. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i występowanie mikcji spontanicznych oraz brak mikcji spontanicznych.

Rycina 23. Wiek pacjentek w momencie rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego i konieczność opróżniania pęcherza przez czyste przerywane cewnikowanie oraz brak konieczności cewnikowania pęcherza.

Rycina 24. Pojemność pęcherza moczowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego, a obecność lub brak mikcji spontanicznych po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 25. Pojemność pęcherza moczowego przed rekonstrukcją szyi pęcherza moczowego i konieczność opróżniania pęcherza przez czyste przerywane cewnikowanie oraz brak konieczności cewnikowania pęcherza.

Rycina 26. Pojemność pęcherza moczowego przed operacją (1) i po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego (2) – model obliczony wyłącznie dla pacjentek, dla których dostępne były pełne pary pomiarów.

Rycina 27. Obecność poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych w USG na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, jednostronne poszerzenie, obustronne poszerzenie.

Rycina 28. Obecność poszerzenia moczowodów w USG na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego, jednostronne poszerzenie, obustronne poszerzenie.

Rycina 29. Procentowy udział w oczyszczaniu nerki lewej w badaniu scyntygraficznym z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC).

Rycina 30. Procentowy udział w oczyszczaniu nerki prawej w badaniu scyntygraficznym z użyciem izotopu technetu-99m (99Tc-EC).

Rycina 31. Poziom kreatyniny w mg/dl u pacjentek w wieku 18 lat, na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Rycina 32. Poziom mocznika w mg/dl u pacjentek w wieku 18 lat, na koniec obserwacji po rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Spis zdjęć

Zdjęcie 1. Wynecowanie pęcherza u chłopca.

Zdjęcie 2. Wynecowanie pęcherza u dziewczynki.

Zdjęcie 3. Wierzchniactwo u chłopca.

Zdjęcie 4. Wierzchniactwo u dziewczynki.

Zdjęcie 5. Położenie wejścia do pochwy w wynicowaniu pęcherza.

Zdjęcie 6. Zwężenie wejścia do pochwy w wynicowaniu pęcherza.

Zdjęcie 7. USG płodu z wynicowaniem pęcherza moczowego. Źródło: Campbell - Welsh Urology XI Edition, 2016, ISBN: 978-0-323-34148-6, str. 4205-4256

Zdjęcie 8. Zdjęcie RTG miednicy w wynicowaniu pęcherza moczowego.

Zdjęcie 9. Zdjęcie RTG miednicy w wierzchniactwie.

Zdjęcie 10. Zdjęcie RTG miednicy przed i po osteotomii nadpanewkowej talerzy biodrowych.

Zdjęcie 11. Tomografia komputerowa kości miednicy w wynicowaniu pęcherza moczowego.

Zdjęcie 12. Rezonans magnetyczny miednicy małego pacjenta z wynicowaniem pęcherza moczowego.

Zdjęcie 13. Cystouretrografia mikcyjna pacjenta z wynicowaniem pęcherza moczowego po pierwotnej rekonstrukcji pęcherza.

Zdjęcie 14. Badanie renoscyntygrafi dynamicznej u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego przed operacją rekonstrukcyjną.

Zdjęcie 15. Badanie renoscyntygrafi dynamicznej u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego po operacji rekonstrukcyjnej z obecnością zmian pozapalnych w miększu nerek.

Zdjęcie 16. Badanie cystometryczne u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego przed operacją rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Zdjęcie 17. Badanie cystometryczne u pacjentki z wynicowaniem pęcherza moczowego po operacji rekonstrukcji szyi pęcherza moczowego.

Zdjęcie 18. Ułożenie pacjentki do osteotomii tylnej talerzy biodrowych.

Zdjęcie 19. Zaznaczone miejsca cięcia skórniego.

Zdjęcie 20. Cięcie skórne okalające płytkę pęcherzową.

Zdjęcie 21. Przecięcie więzadeł pęcherzowo-łonowych.

Zdjęcie 22. Efekt bezpośrednio po zabiegu.

Zdjęcie 23. Gips biodrowo – udowy.

Zdjęcie 24. Otwarte spojenie łonowe.

Zdjęcie 25. Trójkąty mięśnia wypieracza, które zostaną użyte do rekonstrukcji szyi pęcherza. Pośrodkowo fragment śluzówki pęcherza, który zostanie użyty do rekonstrukcji cewki moczowej.