

KIRURŠKO LIJEČENJE DJECE S ANOMALIJAMA UROGENITALNOG SUSTAVAMIHOVIL BIOČIĆ¹, MARIJAN SARAGA², DRAŽEN BUDIMIR¹, JAKOV TODORIĆ¹

Prirođene nakaznosti mokraćnog i spolnog sustava su relativno česte. Vanjske se nakaznosti odmah vide, dok se unutarnje dijagnosticiraju, nakon što prirođena nakaznost uzrokuje opstruktivne smetnje sa svojim posljedicama, kao što je upala ili stvaranje kamenaca u mokraćnom sustavu. U radu se navode najčešće nakaznosti s kojima se dječji kirurg susreće u svojoj praksi, ali i pojedine nakaznosti koje su izrazito rijetke. Navode se osnovni podaci i temeljna načela kirurškog liječenja. Ističe se potreba minimalno invazivnih postupaka, gdje je god to moguće, rekonstrukcija gotovo pod svaku cijenu, kako bi se sačuvalo dragocjeno tkivo bubrežnog parenhima. Tako se primjerice kod hidronefroze, ukoliko je moguće, pokušava riješiti problem endoskopskim umetanjem "double J" proteze, a operacijski zahvat mora biti svakako rekonstrukcija, kako bi se sačuvalo preostali bubrežni parenhim, jer je pred djetetom čitav život. Isto tako danas se nastoji većinu kamenaca mokraćnog sustava razriješiti metodama bez operacijskog zahvata. Kod nakaznosti spolovila preporuča se, zbog psiholoških posljedica, učiniti operacijski zahvat u vrijeme kada je to prihvatljivo i za dijete i suvremene medicinske postavke.

Deskriptori: ANOMALIJE MOKRAČNOSPOLNOG SUSTAVA; DIJAGNOSTIKA ANOMALIJA MOKRAČNOSPOLNOG SUSTAVA; LIJEČENJE ANOMALIJA MOKRAČNOSPOLNOG SUSTAVA

UVOD

Dječja se urologija izdvojila iz opće urologije, jer se prvenstveno bavi prirođenim nakaznostima mokraćnog i spolnog sustava. Da bismo postavili točnu dijagnozu brojnih nakaznosti, potrebno je razumijeti embriološki razvitak ovog sustava. Svrha je svih operacijskih postupaka u dječjoj urologiji, sačuvati dragocijeno tkivo bubrežnog parenhima u cijelosti ili preostali zdravi dio. Ono što razlikuje operacijske zahvate u djece od sličnih u odraslih bolesnika, jest inzistiranje na minimalno invazivnim te rekonstrukcijskim postupcima, jer se organski sustavi još razvijaju. U odraslih se ipak nešto lakše odlučujemo za amputacijske postupke. Kod nakaznosti vanjskih spolnih organa, što je češće u dječaka, moramo voditi računa i o psihološkim po-

sljedicama koje su tim veće, što se kirurška korekcija učini u kasnijoj dobi.

Vanjske nakaznosti mokraćnog i spolnog sustava se vide i rano dovode dijete k liječniku. One ukazuju i na veliku vjerojatnost postojanja unutarnjih nakaznosti. Unutarnje nakaznosti mokraćnog sustava se ne mogu odmah uočiti, međutim kad dijete dobije kliničku sliku infekcije ili eventualno kamence, detaljnim se kliničkim istraživanjem potraži uzrok. Mokraćni sustav inače, ima prirodne mehanizme obrane od infekcije (anterogradna struja mokraće, niski pH i hipurna kiselina u mokraći koja nepovoljno djeluje na razvitak bakterija). Dakle, većina nakaznosti mokraćnog sustava uzrokuje mehanički ili dinamički poremećaj proticanja urina, što predisponira razvitak infekcije i kalkuloze. Spolne su nakaznosti većinom vidljive izvana. Često su uzrok različitih smetnji i teških psiholoških posljedica.

U ovom radu ćemo ukratko nabrojiti najčešće urološke nakaznosti dječje dobi s kojima se u svakodnevnoj praksi susrećemo, ali i neke koji su doista rijetke, te navesti osnovna načela i postupke kirurškog liječenja. Budući da se radi o opsežnom području, neće biti moguće

zadržati se na brojnim detaljima, ali će se pokušati ukazati na najbitnije činjenice koje je moguće iznijeti u jednom članku. Sveukupna problematika nakaznosti probavnog i mokraćnospolnog sustava, primjerice kloake te urogenitalnog sinusa i vrlo kompleksne problematike i kirurškog liječenja dvosmislenog spolovila, također prelazi okvire ovog članka, kao i kirurško liječenje zloćudnih tumora urogenitalnog sustava.

1. NAKAZNOSTI BUBREGA

Definitivni bubreg se razvija iz metanefrosa i ureteralnog pupoljka koji nastaje iz Wolffovog kanala. Iz metanefrosa nastaju nefroni, tj. žlijezdani dio bubrega, a iz ureteralnog pupoljka ekskretorni dio bubrega. Te dvije osnove spajaju se u 6. tjednu embrionalnog razvoja tako da mokraćovodni pupoljak uzlazno raste, dodirne metanefrogeno tkivo. Na mjestu dodira razvije se definitivni bubreg koji počinje funkcionirati u 11. ili 12. embrionalnom tjednu. Obzirom na složenost nastanka mokraćnog sustava, mogućnosti poremećaja razvitka njegovog razvitka i nastanak nakaznosti je relativno velik. Nakaznosti bubrega

¹ Klinička bolnica split
Odjel za dječju kirurgiju

² Klinička bolnica Split
Klinika za dječje bolesti

Adresa za dopisivanje:
Doc. dr. sc. Mihovil Biočić
Klinička bolnica split
Odjel za dječju kirurgiju
21000 Split, Spinčićeva 1

moгу se odnositi na poremećaj broja, volumena, strukture, položaja itd.

1.1. *Agenezija bubrega* - nastaje zbog poremećaja u stapanju metanefrosa i ureteralnog pupoljka. Bilateralna ageneza je izrazito rijetka (većina djece su mrtvorodena). Jednostrana ageneza najčešće nije klinički značajna, ako je drugi bubreg normalan. Uz jednostranu agenezu mogu postojati i druge nakaznosti, primjerice anomalni razvitek djelova spolnih organa.

1.2. *Displazija bubrega* - je sporadičan poremećaj diferencijacije bubrežnog parenhima. Najčešće uzrok displazije nije poznat. Razlikujemo čistu multicističnu displaziju, multicističnu displaziju s distalnim opstrukcijama, segmentalnu displaziju (s ektopičnom ureterocelom) i difuznu multicističnu displaziju bubrega udruženu sa sindromima. Multicistična displazija bubrega je najčešće unilateralna, rijetko bilateralna. Dokazuje se UZ pretragom, a na IVU se displastični bubreg ne prikazuje jer je afunkcionalan. Aplastični oblik displazije bubrega predstavlja rudimentaran ostatak bubrega, a dokazuje se angiografijom. Bubrežnu displaziju možemo naći pridruženu mnogim sindromima, primjerice Meckelovom sindromu (displazija, mikrocefalija, polidaktilija, okcipitalna encefalocela, rascjep usne i nepca, anomalije spolovila i jetre), trisomiji 13 i 18, Beckwith-Widemannovom sindromu (makroglosija, omfalocela, visceromegalija i endokrine abnormalnosti), Jeunovom sindromu, Zellwegerovom sindromu, Orofacio-digitalnom sindromu itd.

Liječenje displastičnih bubrega je izuzetno kirurško tj. ekstimacija. Analiza većeg broja bolesnika s displastičnim bubrežima pokazalo se da je najčešće potrebno samo pratiti stanje jer multicistično displastični bubrezi najčešće sami involuiraju tijekom vremena te nemaju značajno povećan rizik od maligne alteracije. U terapijski postupak spada i liječenje pridruženih nakaznosti ili pratećih bolesti, primjerice arterijske hipertenzije (1).

1.3. *Hipoplazija bubrega* - podrazumijeva redukciju volumena bubrežne mase. Obično je jednostrana. Najčešće ne postoji potreba za kirurškim liječenjem.

1.4. *Kongenitalna policistična bolest bubrega* - javlja se u dva oblika:

a) *Autosomno recesivna policistična bolest bubrega* (infantilni ili rani oblik policistične bolesti bubrega) - je nasljedna autosomno recesivna bilateralna bolest bubrega. Manifestira se već nakon poroda. Bubrezi su enormno povećani s cisticama promjera od 1 do 3 mm, poput saća. Novorođena djeca su slabije vitalnosti. Kirurg obično nema razloga za intervenciju, osim u slučaju nefrektomije u terminalnom stadiju bubrežnog zatajenja.

b) *Autosomno dominantna policistična bolest bubrega* (adultni ili kasni tip policistične bubrežne bolesti) - je nasljedna bilateralna autosomno dominantna bolest bubrega. Manifestira se u 4. deceniju života, izuzetno ranije. Nakon poroda ciste mogu biti samo naznačene, a kasnije se razvijaju (1). Kirurške intervencije svode se uglavnom na perkutane punkcije i sklerozacije.

1.5. *Spužvasti bubreg* - je sporadična bilateralna bubrežna bolest s pojavom sitnih cista u medularnim sabirnim kanalčićima. Bolest obično protiče asimptomatski, a dijagnosticira se većinom u odrasloj dobi. Zbog samih cista kirurške intervencije nisu potrebne, ali zbog česte pojave kalkuloze može se pojaviti potreba odstranjivanja kamenaca.

1.6. *Solitarne ciste* - obično su u djece unilateralne i asimptomatske. Veće ciste je nekad je potrebno ekstimirati.

1.7. *Potkovasti bubreg* - nađe se u 1:400 živorođene djece, često udružen s drugim prirođenim nakaznostima. Bubrezi su spojeni s donjim polovima, ispred velikih krvnih žila. Najčešće je asimptomatičan. Ukoliko postoji opstrukcija proticanju urina, pojavljuju se simptomi opstruktivne uropatije koje treba kirurški liječiti. Dijagnoza se postavlja s pomoću UZ, IVU i statičke scintigrafije bubrega. Ponekad je potrebno učiniti kiruršku resekciju istmusa.

1.8. *Ektopija bubrega* - predstavlja poremećaj u kranijalnoj migraciji (od zdjelice prema ošitu) te u rotaciji. Kod jednostavne ektopije, bubrezi leže nešto kaudalnije. Zdjelična ektopija je često udružena s brojnim nakaznostima. Dijagnoza se postavlja s pomoću UZ, IVU i statičke scintigrafije bubrega. Kada se

bubreg i ishodište ektopičnog bubrega nalaze na istoj strani radi se o jednostavnoj ektopiji. Ako se bubreg i ishodište pripadajućeg uretera ne nalaze na istoj strani radi se o kontralateralnoj ektopiji. Ako su oba ishodišta pripadajućih uretera na kontralateralnim stranama tada se radi o križanoj ektopiji. Kirurško liječenje u ovakvim tipovima anomalija svodi se na rješavanje opstrukcije i na rekonstrukcije.

1.9. *Hidronefroza (H)* - je progresivna dilatacija nakapnice i čašica s manjom ili većom redukcijom parenhima bubrega. Posljedica je opstrukcije u području pijeloureteričnog vrata. U djece je H obično primarna, rijetko stečena (kamenac, tumor i sl.). Postoje tri tipa H: *ekstraparijetalna H* (ekstraluminalna), *parijetalna H* i *intraparijetalna H* (intraluminalna). Najčešći uzrok ekstraparijetalne H je kompresija aberantnom krvnom žilom, presavinuće zbog visoke insercije uretera, vanjske priraslice ili kombinacije navedenog (2, 3). Kod parijetalne H, radi se o nepravilnom rasporedu mišićnih i kolagenih niti, zbog čega dolazi do funkcijskog poremećaja, odnosno slabog prolaza bolusa mokraće kroz pijeloureterični vrat. Kod intraparijetalne opstrukcije može postojati nabor sluznice poput valvule ili slično (4). Važno je istaknuti da često postoji kombinacija unutarnje i vanjske opstrukcije na pijeloureteričnom vratu. Sekundarna hidronefroza, često je prouzročena jačim CUR-om. Unatražnji tijek urina u CUR-u većeg stupnja može povećati intrapijelični tlak (i do 10 puta), što dovodi do oštećenja bubrežne funkcije i renalne insuficijencije. S druge strane, zastoj mokraće dovodi i do infekcije što dodatno pogoršava stanje bubrega.

U kliničkoj slici dominira bol u trbuhu. Često se pipa oteklina. Nađu se simptomi infekcije (klinička slika akutnog pijelonefritisa), te hematurija kojoj nije jasan uzrok. Glavna dijagnostička metoda za utvrđivanje H je UZ i IVU. Bolest se može i prenatalno utvrditi pomoću UZ. Za još finiju dijagnostiku ovog stanja potrebne su i druge pretrage (retrogradna ureteropijelografija, radioizotopne metode, MCUG, CT itd.).

Liječenje je uglavnom kirurško. U relativno hitnim slučajevima nastojimo perkutano odretiti pijelon (perkutana nefrostoma). U zadnje vrijeme preferiramo

ramo i endoskopskim pristupom postaviti "double J" protezu. Ipak je još uvijek čest klasični način kirurškog liječenja H, kojim se nastoji osigurati normalni protok mokraće. Svim ovim metodama se prevenira daljnje oštećenje bubrežnog parenhima. Indikacija za kirurško liječenje je: simptomatska opstrukcija pijeloureteričnog (PU) vrata, progresivno pogoršanje funkcije bubrega s dilatiranim pijelonom, povećanje dilatacije pijelona i obostrana opstrukcija PU vrata (5, 6). U zadnje vrijeme, ovaj problem u nekim slučajevima, rješava i tzv. fetalna kirurgija. Naime, progresivno smanjenje amnijske tekućine je siguran znak urinarne opstrukcije. Budući da je razvitak pluća usko povezan s količinom amnijske tekućine, koja se smanjuje kod obostrane pijeloureterične opstrukcije, sugerira se učiniti unutarnju derivaciju, tj. pijeloamnijski šant između jednog pijelona i amnijske šupljine (7-9). Obostrani pijeloamnijski šant mogao bi dovesti do situacije slične tzv. suhom mjehuru, pa se mokraćni mjehur i uretra ne bi mogli povoljno razvijati, što čini ove metode dvojbena.

Postoji niz klasičnih kirurških postupaka s ciljem rješavanja opstrukcije PU vrata. Rezultat operacije treba biti nestanak simptoma i oporavak bubrežne funkcije. Postoji 3 tipa operacijskog zahvata:

a) rješavanje opstrukcije bez prekida kontinuiteta pijeloureteričnog vrata (longitudinalna incizija uretera po Allemanu, "patch" plastika itd.);

b) rekonstruktivna operacija s redukcijom pijelona a bez prekida kontinuiteta (Y-V plastika, Culp-DeWeerd-Scardino spiralna flap plastika itd.) (10);

c) plastične operacije s prekidom kontinuiteta pijeloureteričnog vrata i s pijeloureteričnom anastomozom, najčešće i uz resekciju pijelona; najpoznatija je metoda po Hynes-Andersonu (11).

Ako je uzrok opstrukcije aberantna krvna žila, potrebno je ili resekirati donji pol bubrega, ili presjeći ureter i reanastomozirati ga ispred krvnih žila. U djeteta se uvijek nastoji sačuvati makar stanjeno tkivo bubrežnog parenhima, jer je ukupna masa tako stanjenog tkiva često puta jednaka masi normalnog bubrega i jer za razliku od odraslih, ono raste zajedno s hidronefrozom.

2. NAKAZNOSTI URETERA

2. 1. *Megaureter* (M) - podrazumijeva jako dilatirani ureter bez obzira na uzrok (1). Nekad uvriježen je stav je definirao hidroureter kao posljedicu distalne opstrukcije, dok je megaureter bio definiran kao primarno slabiji ureter (agangliozna). Postoji više vrsta podijela, ali ga danas obično dijelimo na četiri skupine:

a) *Opstrukcijski M* - može biti primaran i sekundaran. Najčešći uzrok primarnih M je adinamični distalni segment, rijeđe stenoza. Uzroci sekundarnih M su infravezikalna opstrukcija (valvula stražnje uretre, neurogeni mjehur, vanjska kompresija).

b) *Refluksni M* - nastaje kao posljedica CUR-a. Može biti primarni i sekundarni kao i sam CUR.

c) *Idiopatski M* - idiopatski M nastaje kao posljedica poremećenog razvitka samog uretera, bez refluksa i opstrukcije. Uredne je histološke slike, urodinamike te nema progresije. Karakteristično je da nema proširenja pijelona i čašica. Takozvani "sekundarni" idiopatski M nastaje kao posljedica infekcija i bolesti s poliurijom. Iako im se zna uzrok, nemaju refluks ni opstrukciju.

d) *Jatrogeni M* - kao posljedica postoperativnih komplikacija

Dijagnoza se postavlja s pomoću UZ, IVU i kompletnom urološkom obradom. Liječenje je, osim u slučajevima *idiopatskog M* uvijek kirurško (modelaža, sužavanje i skraćivanje uretera) te nove antirefluksne anastomoze uretera s mjehurom (12, 13). Temeljem našeg iskustva, opredjelili bismo se za ureterocistoneoanastomozu po Bradiću i Pasiniju (14). Pri sužavanju i skraćivanju uretera, potrebno je biti izrazito oprezan, da se ne bi ugrozila cirkulacija.

2. 2. *Podvostručenje uretera* - relativno je česta nakaznost. Šest puta češće se pojavljuje unilateralno nego bilateralno. Ukoliko nije udružen s opstrukcijama ne daje simptome.

Kad se obiteljski pojavljuje, nasljeđuje se autosomno dominantno. Postoje različite kombinacije duplikacije uretera. Ukoliko postoje dva ureteralna pupoljka, nastaje kompletna duplikacija, ukoliko se iz jednog razvije još jedan, onda je

duplikacija tipa "Y". Veliki broj ovakvih nakaznosti ostaje asimptomatski. Ukoliko postoje dva ušća u mjehuru, prema Weigert-Meyerovom pravilu, kranijalnije ušće pripada donjem pijelonu, a kaudalnije gornjem pijelonu. Na gornjem ušću često postoji refluks, a na donjem ureterocela. Tada nastaje opstrukcija ušća ureterocelom te simptomatologija uroinfekcije, pseudoinkontinencije, enureze itd. Liječenje je operacijsko. Sastoji se u eksciziji ureterocela, ili pak u ureterocistoneostomiji.

2. 3. *Ektopija ušća uretera* - postoji vezikalna i ekstravezikalna ektopija. U djevojčica je puno češća nego u dječaka. U 10-20% slučajeva je obostrana. Ponekad se nađe ektopično ušće uretera koji drenira jedan od podvostručenih bubrežnih kanalnih sustava. Zbog ozbiljnih kliničkih smetnji važna je ekstravezikalna ektopija uretera, koja u djevojčica uzrokuje pseudoinkontinenciju, jer se ušće nalazi obično ispod sfinktera u vestibulu vagine (15). U dječaka je ušće uretera uvijek iznad sfinktera pa nema pseudoinkontinencije. U oba spola ektopično ušće je često stenotično, što dovodi do opstrukcije i gnojenja. Dijagnoza se postavlja radiološkom urološkom obradom. Liječenje je najčešće kirurško (heminefektomija i ureterektomija pripadajućeg uretera).

2. 4. *Ureterocela* - radi se o prirođenom balonastom proširenju submukoznog dijela uretera koje prominira u mokraćni mjehur ili pak u mokraćnu cijev. Često se nalazi u sklopu drugih uroloških nakaznosti, najčešće kod dvostrukog uretera. Stephens ih je podjelio na stenotične (u mjehuru), sfinkterične i sfinkterostenotične (u vratu mjehura i često prema uretri) (16). Ako ureterocela izaziva opstrukciju ili CUR, javljaju se simptomi uroinfekcije. Dijagnosticira se s pomoću UZ, IVU i endoskopski. Liječi se ili klasično kirurški ili endoskopski, čime se opstrukcija može pretvoriti u refluks, kojeg onda treba operirati (17, 18).

3. NAKAZNOSTI MOKRAĆNOG MJEHURA

3. 1. *Cistoureteralni refluks* (CUR) - je povrat (regurgitacija, refluks) mokraće iz mokraćnog mjehura u gornje djelove mokraćnog sustava. Drži se da je učestalost CUR-a oko 1-2% u dječjoj

populaciji. Na CUR otpada 30% svih uroloških bolesnika u dječjoj dobi i jedan od najčešćih uzroka pijelonefritisa, koji može dovesti do "refluksne nefropatije", odnosno skvrčenog i afunkcionalnog bubrega (19). Svaki CUR je posljedica insuficijentnog ureterovezikalnog spoja.

CUR dijelimo ga na *primarni* i *sekundarni*. Primarni nastaje kao prirodni poremećaj ureterovezikalnog spoja, dok je sekundarni nastao zbog povećanog intravezikalnog tlaka, bez obzira na uzrok. Glavni je uzrok primarnog CUR-a kratak submukozni tok uretera, odnosno slab ventilni mehanizam. Paquin je 1959. godine utvrdio da odnos submukoznog toka uretera naprama njegovoj širini mora biti najmanje 4:1 da bi spoj bio kompetentan (20). Nadalje, u patogenezi CUR-a spominje se tzv. Belov mišić (produžetak longitudinalne muskulature uretera prema vratu mjehura kao dio superficijalnog trigonuma) i slabost stijenke u području hijatusa uretera. Kod dvostrukog uretera, gornji ima kratak submukozni tok, zbog čega je gotovo uvijek refluksan.

Klinička slika CUR-a odgovara slici uroinfekcija različitog inteziteta (od gotovo asimptomatskih do kliničke slike teškog pijelonefritisa). Dijagnoza se postavlja prvenstveno pomoću MCUG, ali i pomoću radionuklidne cistografije koja je osjetljivija i manje štetna od MCUG jer manje zrači (21). CUR može biti pasivan i aktivan, obzirom na fazu aktivnosti mokraćnog mjehura u kojoj se pojavljuje CUR. Ukoliko se CUR pojavljuje već pri punjenju mjehura, nazivamo ga pasivnim, a ukoliko se pojavljuje pri mokrenju, nazivamo ga aktivnim. CUR također može biti i intermitentan, ukoliko se samo povremeno javlja tijekom pretrage. Po IRSC podjeli refluksi se dijele na 5 stupnjeva:

I. stupanj: djelomično ispunjeni nedilimirani ureter;

II. stupanj: ispunjen ureter i pijeloni s čašicama, bez dilatacije;

III. stupanj: dilatirane čašice, ali oštrih rubova;

IV. stupanj: jača dilatacija zatupljenih čašica;

V. stupanj: izrazita hidronefroza s tortuoznim ureterom.

Uz navedenu dijagnostiku, cistoskopija nam može dati važne podatke o izgledu i smještaju ušća, UZ nam govori o veličini i morfologiji bubrega te kanalnih sustava, a statička scintigrafija bubrega o postojanju parenhimnih ožiljaka u bubregu. Dinamička scintigrafija bubrega govori nam o funkciji bubrega. Čini se da za IVU ima sve manje mjesta u dijagnostici CUR i njegovih posljedica.

Liječenje je CUR-a: za nedilimirajuće CUR-e (I i II stupanj) preporuča se konzervativno liječenje, dok se za III, IV i V stupanj preporuča operacijsko liječenje. Konzervativnim načinom liječenja suzbijamo uroinfekciju te stvaramo uvjete za eventualnu maturaciju ureterovezikalnog spoja. Kod lakših stupnjeva CUR-a, u zadnje vrijeme se produžava submukozni tok uretera injektiranjem teflona ili bovinog kolagena s promjenjivim uspjehom. U nekim zemljama postoji suzdržanost nekih autora glede endoskopskog liječenja CUR-a, primjerice u USA gdje FDA ne dopušta uporabu ovih supstancija u navedenu svrhu. Indikacije za operacijske postupke su osim težine stupnja CUR-a i različite anatomske anomalije primjerice: dvostrukost uretera, divertikuli, ektopija ušća uretera na vrat ili uretru, ureterocela, zatim ekstrofija mjehura, AMD sindrom itd. Svi operacijski postupci, a ima ih više od 30, nastoje produžiti submukozni tok uretera. Postoji intravezikalni i ekstravezikalni kirurški pristup. Od intravezikalnih operacijskih postupaka najpoznatije su metode po Leadbetter-Politanu i Choenu, dok su od ekstravezikalnih, najpoznatija metoda po Lich-Gregoiru i Bradiću-Pasiniju (14). Ekstravezikalni pristup je kirurški razvidniji, te brojni autori za nedilimirane refluksne uretere rabe metodu po Lich-Gregoiru, dok u težim oblicima s dilatiranim megareterima, mi preferiramo metodu po Bradiću i Pasiniju, koja ima najmanje recidiva.

3. 2. *Ekstrofija mokraćnog mjehura* - zajedno s epispadijom, uzrokuje je nesraštanje lateralnih mezodermalnih elemenata koji čine genitalne tuberkule, prednji dio uretre i mjehura, simfize i infraumbilikalnog dijela trbušnog zida. Uz klasičnu ekstrofiju mokraćnog mjehura, postoji i tzv. kompleksna ekstrofija u koju su uključene i druge nakaznosti,

primjerice imperforirani anus, ekstrofija kloake, gornja fistula mjehura itd. Ekstrofiju dijelimo na četiri stupnja:

I. stupanj: vidi se epispadija i mali dio sluznice mjehura, dijastaza simfize i mala dijastaza mm. rektusa.

II. stupanj: vidi se kompletna epispadija, ekstrofija sluznice i trigonuma s vidljivim ušćima uretera, veća dijastaza rektusa i simfize.

III. stupanj: vidi se kompletno otvorena uretra i mjehur, jaka dijastaza rektusa i simfize

IV. stupanj: kao III. samo još jače izražen.

Karakteristika ove bolesti su promjene na otvorenoj sluznici: upale, granulacije, hiperemija, bolnost na dodir, ciste, polipi, metaplazije i ulcera, zatim ascenzija infekcije, stenozе, hidroureter, hidronefroza maligna alteracija itd.

Liječenje je prvenstveno operacijsko, međutim, potrebna je prije svega detaljna evaluacija stanja svih, eventualno pridruženih nakaznosti. Jedan od najvažnijih problema je postizanje kontinencije, što je vrlo često neuspješno. Pri operacijskom zahvatu mora se voditi računa o rekonstrukciji zdjelice, odnosno distanci pubičnih kostiju, zbog čega je potrebna bilateralna posteriorna osteotomija zdjelice u području ilijačnih kostiju, oko 1-2 cm od sakroilijačnih zglobova uz približavanje stidnih kostiju žičanom svezom. Rekonstrukciju otežava skraćena udaljenost od pupka do anusa, a vrlo je važno i određivanje spola djeteta. Naime, ukoliko u dječaka nikako nije moguće rekonstruirati penis radi se, nakon timske odluke, konverzija spola.

Kirurški se zahvat može učiniti u jednom ili dva postupka (kod "two-stage" se pripremi zdjelčni obruč, a kasnije se radi ostala rekonstrukcija), a može ići i u dva smjera (25). Prvi smjer je rekonstrukcija mjehura i postizanje kontinencije. Kontinenciju držimo uspješnom ako je dijete suho najmanje 3 sata, što se eventualno postiže unutar jedne godine iza operacije. Ukoliko to nije moguće, operacijski zahvat ide u drugom smjeru, tj. odstranjenju mjehura i kreiranju jedne od unutarnjih ili rjeđe vanjskih derivacija. Od iznimne je važnosti čuvanje gornjeg dijela mokraćnog sustava, odno-

sno bubrežnog parenhima zbog kojeg odabiremo najprikladniju metodu kirurškog liječenja, u ovom slučaju derivacije.

Operacijski zahvati ove teške nakaznosti imaju brojne poslijeoperacijske komplikacije, a često se rekonstrukcija mjehura mora ponoviti gotovo u cijelosti. Ipak su suvremenom kirurškom tehnikom, anestezijom, uporabom suvremenih materijala i poslijeoperacijskom njegom, danas uspješni bolji nego prijašnjih godina.

3. 3. *Neurogeni mjehur* (NM) - je posljedica oštećenja inervacije mokraćnog mjehura. Klinička slika ovisi o tome da li se radi o poremećaju inervacije detrusora (n. pelvici) ili dna male zdjelice (n. vanjskog sfinktera (n. pudendi) ili što je najčešće, kombinaciji oštećenja (1, 26).

Zahvaljujući modernim načelima liječenja, danas najveći broj djece rođene s jednom od nakaznosti medule spinalis u lumbosakralnom dijelu, živi duže nego ranijih godina. Ovakva djeca nisu više samo neurokirurški, nego i urološki problem, koji zahtjeva već od najranijih dana odgovarajuće urološko liječenje, zbog razvitka neurogenog mjehura. U dječjoj dobi su najčešći uzrok NM gore navedeni razlozi, ali i sakralni teratom, poliomijelitis, tumori medule, operacijska trauma prilikom operacije megakolona itd. Postoji tri glavna tipa NM:

a) *Automatski* NM - oštećen gornji motorni neuron (iznad Th XII), najčešće posljedica kompletno presječene m. spinalis. Izrazito rijetko u dječjoj dobi. Očituje se automatizmom u pražnjenju napunjenog mokraćnog mjehura, tj spontane kontrakcije detrusora, što se naziva još i spontana inkontinencija.

b) *Autonomni* NM - posljedica je oštećenja mikcijskog centra S 2-4. Najčešće se nalazi u kongenitalnih anomalija (meningomijelocela, aplazija sakruma itd.), a rjeđe kao posljedica traume. Ovakav mjehur ima samo autonomnu intramuralnu inervaciju, pa su kontrakcije detrusora nekoordinirane i slabe. Oštećena je i inervacija dna male zdjelice, što je također dodatni razlog inkontinenciji. Postoje dva tipa ovakvog NM: mlohavi i spastički. Između tih ekstrema postoji čitav niz podtipova.

Čisti mlohavi (atonički, flacidni) NM ima tanku stijenku, bez trabekulacija, a volumen mu ovisi o tonusu mišića dna male zdjelice. Ako je otpor malen, mjehur je stalno prazan (inkontinencija!), a kod kašljanja i smjeha se razvija tzv. stresna inkontinencija. Spastični tip ima hipertrofičnu, hipertoničnu, trabekuliranu s pseudodivertikuloznu stijenku. Kapacitet mjehura je malen, pražnjenje je otežano i uvijek ima rezidualnog urina.

c) *Atonički* NM - posljedica je izoliranog oštećenja senzoričnih živčanih vlakana, koji prenose podražaj iz mokraćnog mjehura u medulu spinalis. Rezultat toga je atonija i hiperdistenzija mokraćnog mjehura (1, 27, 28).

Dijagnoza: postavlja se temeljem kliničke slike, standardnim laboratorijskim i radiološkim ispitivanjima, a tipovi NM čitavom specifičnom lepezom pretraga zvanom urodinamička studija (1, 26, 29, 30).

Liječenje: Zavisi o starosti djeteta i osobito o tipu neurogenog mjehura. U ranom djetinstvu, najvažnije je spriječiti stvaranje rezid. urina (ne smije prijeći 20% kapaciteta m. mjehura). Savjetuje se majci manualno pražnjenje (Credeov hvat). U drugim slučajevima (inkontinencija) stavljan je penis stezaljke. Tzv. čista kateterizacija m. mjehura, koju je 1972. preporučio Lapides, je metoda izbora i prilično socijalno prikladna (1, 31, 32). Nadalje implantiraju se različite vrste umjetnog sfinktera (33), a pokušava se (ne s puno uspjeha), sfinkter poboljšati s transuretralnom ili periuretralnom injekcijom Teflona ili kolagena. Kada se ne uspije postići prihvatljiva kontinencija mjehura, brojni su autori radili različite vrste operacijskih zahvata; na vratu mjehura, sfinkteru, odstranjenje mjehura uz vanjske ili unutarnje derivacije itd. Čini se da je ipak najuspješnija čista kateterizacija mjehura.

4. AMD SINDROM

Ovaj sindrom u kome na prvi pogled dominira smežurana koža trbuha (zbog nedostatka ili atrofije trbušnih mišića), 1901. je William Osler nazvao "Prune-belly" sindrom ili sindrom "suhe šljive". Ovo je kompleksna nakaznost, koja obvezatno zahvaća i mokraćni sustav, tj. sadrži opstruktivnu uropatiju (34). U

95% slučajeva oboljevaju dječaci. Uzrok nije poznat. Sindrom je karakteriziran trijasom:

a) hipoplazija mišića trbuha (Abdominal Muscle Deficiency);

b) opstruktivna uropatija (98% valvula stražnje uretre);

c) kriptorhizam.

U ekstremnim slučajevima novorođenčad umire unutar nekoliko tjedana, u umjerenim se kirurški intervenira a u lakših bolesnika duljina života može biti normalna. Uz navedene, mogu biti pridružene i druge nakaznosti (ortopedske, malrotacija, atrezije crijeva, megacista, otvoreni urahus, divertikul mjehura, hidronefroza itd.).

Liječenje je uglavnom kirurško, tj. rekonstrukcija mokraćnospolnog sustava, već prema opsegu i vrsti nakaznosti. Rabi se čitava lepeza operacijskih postupaka (rekonstrukcije, derivacije, subderivacije i sl.), kako bi se rekonstruirali obostrani megaureteri i hidronefroze, odnosno valvula stražnje uretre (35). Izvjesni uspjeh se postiže i u rekonstrukciji abdominalnog zida koji je toliko tanak da se naziru dilatirane vjuge crijeva i megauretera (36).

5. DERIVACIJE MOKRAĆE

Derivacije su operacijske ili "polu-operacijske" metode odvođenja mokraćne zbog distalne opstrukcije odnosno, nakaznosti zbog koje je poremećen sustav normalne evakuacije mokraćne sa svrhom očuvanja bubrežnog parenhima. Uz derivacije, postoje i tzv. subderivacije, koje se rade nakon učinjenih i slabo uspješnih derivacija urina.

Problem izbora derivacije mokraćne iz kanalnog sustava bubrega, aktualan je od polovice devetnaestog stoljeća. Oduševljenja za pojedine metode, njihovo napuštanje, ponovno prihvaćanje te velik broj, kako unutarnjih tako i vanjskih derivacija, ukazuje da niti jedna sasvim ne zadovoljava.

Idealna derivacija mokraćne trebala bi maksimalno sačuvati bubrežni parenhim, omogućiti njegov oporavak, i kao privremena mjera, što prije omogućiti definitivni korektivni zahvat, a kao trajna metoda, osigurati što normalniji i duži život bolesnika.

Zadnjih godina derivacije nisu više tako popularne, kao prije dvadesetak godina. Danas se preferiraju korektivni zahvati, a izbjegavaju derivacije kao neprirodni put odvoda mokraće (37-39). Ipak još uvijek postoji nekoliko indikacija, koje zaslužuju privremenu ili trajnu derivaciju mokraće. Privremene derivacije se relativno često rabe, upravo zato jer su privremenog karaktera i jer znatno doprinose uspjehu definitivnog zahvata. Međutim, trajne derivacije su još uvijek rezervirane za liječenje neuspješno konstruiranih ekstrofija mjehura, nekih tipova neurogenog mjehura, neuspješnih rekonstrukcija mokraćnog sustava te kod zloćudnih tumora u području distalnog dijela kanalnog sustava, što je u djece prava rijetkost. Derivacije urina mogu biti:

- a) privremene i trajne;
- b) intubirane i neintubirane;
- c) vanjske i unutarnje.

Ad a) Brojne nakaznosti koje uzrokuju opstrukciju u drenaži mokraće, uzrokom su infekcije koja može dovesti do jake proksimalne dilatacije odvodnog sustava bubrega s gnojnom upalom i teškim općim stanjem. Definitivna kirurška rekonstrukcija nakaznosti, koja je uzrokovala ovakvo stanje, ne dolazi u obzir u takvom stanju, jer se može kompromitirati operacijski zahvat, pa i ugroziti život bolesnika. Stoga se kao priprema definitivnom zahvatu, ali i u svrhu poboljšanja općeg stanja, radi privremena derivacija urina, proksimalno od mjesta opstrukcije. Nakon što se dekompezirani kanalni sustav oporavi, pristupa se definitivnom rekonstrukcijskom zahvatu. Najčešće derivacije ovakve vrste su pijelonefrostome, različite ureterokutanostome itd. Trajne derivacije, kako smo već naveli se izbjegavaju kada je god to moguće, a najčešće odnose na neku vrstu unutarnje derivacije s uporabom crijeva, međutim i na neke vrste vanjskih derivacija s uporabom crijevnog segmenta, tzv. kontinentalnih stoma.

Ad b) Intubirane derivacije podrazumijevaju uporabu katetera. Većina vanjskih derivacija je intubirana katetrom, kako bi se osigurala bolja evakuacija urina (perkutana nefrostoma, intubirana ureterokutana stoma itd.). Međutim, uporaba katetera, osobito kod trajnih

metoda ili dugotrajnih privremenih, ima svoje nedostatke (40). Wosnitzer i Latimer su na kliničkim ispitivanjima 72 bolesnika s intubiranim i neintubiranim vanjskim trajnim derivacijama dali izrazitu prednost neintubiranim. Naime, kateter kao strano tijelo potiče upalu, mehanički nadražuje tkivo, potiče stvaranje kamenaca te mogu biti različiti incidenti prilikom promjene katetera (41). Naravno, prilikom kratkotrajnih privremenih derivacija, ovakve komplikacije nisu jako izražene. Osobito je popularna perkutana nefrostoma, kao kratkotrajna privremena derivacija za pripremu definitivnog rekonstrukcijskog operacijskog zahvata.

Ad c) Vanjske derivacije podrazumijevaju izlazak mokraće iz organizma na neprirodnom mjestu, najčešće na stijenci trbuha ili slabina. One mogu biti kreirane tako da pijelon, ureteri ili mjehur, izlaze izravno na kožu (intubirane ili neintubirane), kao što su pijelokutanostome, ureterokutanostome (na nekoliko načina), cistostome ili posredno preko crijevnog segmenta, kao što su ileal conduit - "Brickerov mjehur", anti-refluksni kolon conduit, ileocekalni conduit itd (42-45). U ovakvim derivacijama, bolesnik mora kontinuirano nositi vrećicu za sakupljanje mokraće (osim u nekim vrstama tzv. kontinentalnih stoma). Unutarnje derivacije mokraće se kreiraju najčešće pomoću debelog crijeva, kada se ureteri implantiraju u segment debelog crijeva, što je za bolesnika prihvatljivije u socijalnom smislu, ali donosi niz drugih komplikacija. Već je 1852. godine Sym uveo metodu ureterosigmoidostomije, koju je 1921. usavršio Coffey (46). Kasnije je ova metoda usavršena od brojnih autora (Nesbit, Cordonnier, Nicolai, Leadbetter, Goodwin itd).

Nabrojiti ćemo neke najčešće vrste vanjskih derivacija koje se koriste u dječjoj urologiji a koje mogu biti intubirane i neintubirane: Perkutana cistostostoma, suprapubična cistostoma, pijelonefrostoma, "Loop" i "U tube" nefrostoma, perkutana nefrostoma, "Loop" kutana ureterostomija, "Y" (Soberova) ureterokutanostomija, visoka kutana ureterokutanostomija ("Dimnjak"), "Ring" (Williamsova) ureterokutanostomija, terminalna kutana ureterostomija itd. Nadalje, u posljednje vrijeme su vrlo

popularne tzv. kutane stome s uporabom crijevnog segmenta: Kock Pouch, Indiana Pouch, Mainz Pouch, Mitrofanoff Stoma, različite slične kombinacije itd. (47-51).

Unutarnje metode s uporabom crijevnog segmenta, su brojne. Do sada je objavljeno više od 400 postupaka ureteroileosigmoidostomija. Sve derivacije s uporabom crijeva imaju neke nedostatke, od kojih su najvažniji: elektrolitski disbalans organizma koji se očituje prvenstveno kao hiperkloremička acidoza i hipokalijemija (zbog kontakta urina s crijevnom sluznicom koja absorbira sastojke iz mokraće). Zbog navedenog nedostatka, postoje eksperimentalni radovi odstranjenja crijevne sluznice i transplantacije sluznice mokraćnog sustava na mukokladirani segment crijeva, kao rezervoara mokraće, čime se izbjegava elektrolitski disbalans (52, 53). Elektrolitski disbalans se odnosi također i na one vanjske derivacije urina, koje sadržavaju crijevni segment, kao conduit ali još više kod kontinentalnih stoma. Od ostalih, ne manje značajnih komplikacija možemo nabrojiti pojavu karcinoma na anastomozi sluznice uretera i crijeva, stenozu anastomoze, pojavu kamenca na anastomozi, ascendentnu infekciju mokraćnog sustava i upalu sluznice crijeva. Postoji još jedan nedostatak unutarnjih derivacija, kojima mokraća izlazi iz organizma zajedno s fecesom kroz anus, a to je slaba kontrola analnog sfinktera. Naime, u dječjoj urologiji najčešće indikacije, kao neurogeni mjehur i ekstrofija mjehura, imaju veći ili manji poremećaj funkcije oba sfinktera, pa je kontrola sfinkternog mehanizma često upitna. Navest ćemo nekoliko najčešćih postupaka unutarnjih derivacija s uporabom crijeva:

1. Direktna (mokraća dolazi izravno na sluznicu crijeva) - različite vrste ureterosigmoidostomija, zatim ureteroileosigmoidostomija, te vezikoileosigmoidostomija.

2. Djelomične (pokušaj odvajanja mokraćnog od probavnog sustava) - prednja (Gersuny) i stražnja (Heitz-Boyer) perinealna kolostomija itd.

3. Derivacije s proksimalnom kolostomijom - Rektum-mjehur (Pyrah), Boyce-Vestov postupak.

4. Privremeno vanjske i definitivno unutarnje derivacije - Hendrenova operacija u dva akta (54).

Svaka derivacija je nužda, budući da ne funkcionira prirodna drenaža mokraće pa ima niz nedostataka, među kojima je najvažnija infekcija i elektrolitski disbalans (kod unutarnjih i kontinentnih vanjskih s uporabom crijeva) a nije zamjenjiva upala sluznice debelog crijeva i pojava karcinoma (nakon više godina) na mjestu "susreta" sluznica uretera i crijeva.

7. VALVULA STRAŽNJE URETRE

Valvula stražnjeg dijela uretre je najčešći oblik opstruktivne uropatije u novorođenčeta koji dovodi do insuficijencije bubrega. Radi se o naboru sluznice koji opstruira anterogradni protok mokraće, što ima za posljedicu dilataciju dijelova mokraćnog sustava smještenih proksimalno od opstrukcije (mjehur, ureteri, kanalni sustav bubrega) (55). Nastaje vjerojatno zbog nepotpune resorpcije urogenitalne membrane. Danas je moguće utvrditi ovu nakaznost i intrauterino (56, 57). UZ pretragom se može vidjeti oligohidramnion i veliki trabekulirani mokraćni mjehur, koji se slabo prazni.

Postoje 3 tipa valvule stražnje uretre: *tip I* (najčešći), kod kojeg su nabori membrane smješteni distalno od veromontanuma, *tip II*, kod kojeg su isti smješteni proksimalno od veromontanuma i *tip III*, u kojeg postoji centralno perforirana dijafragma, bez obzira na smještaj.

Kako bubrezi djeteta već od trećeg mjeseca intrauterinog života luče mokraću, to se učinak opstrukcije javlja rano pa su već pri rođenju promjene na proksimalnim dijelovima mokraćnog sustava uznepredovale. U kliničkoj slici dominira slika opstruktivne uropatije, tj. slab mokraćni mlaz (isprekidano mokrenje, ischuria paradoxa), uremija, sepsa, urinomi, ascites itd. Za ovo stanje je karakteristično da se kateter može postaviti u mokraćni mjehur bez zapreke (osim kod tipa III), ali postoji zapreka anterogradnoj (normalnoj) struji mokraće.

Sumnja na valvulu stražnje uretre postavlja se kliničkom slikom i UZ na-

lazom, a dijagnosticira se endoskopski (valvula razapeta poput jedra, mjehur je proširen, trabekuliran s pseudodivertikulima itd). MCUG i IVU su tipičnog izgleda (58).

Kirurško liječenje ovisi o opsežnosti posljedica valvule. Zbog teške dilatacije proksimalnog dijela kanalnog sustava, refluksa, ureterohidronefroze i sl. Često su potrebne privremene intervencije, poput prevremenih derivacija (kateter u mokraćnom mjehuru, vezikostoma nefrostome, ureterokutane stome i sl.), liječenja sepse općeg teškog stanja organizma, i na koncu transuretralne resekcije valvule (59).

Odstranjenje valvule mora se učiniti u stabilnoj situaciji, čak i u novorođenčeta, a može se izvesti: *transuretralnim putem* (bužiranjem, držanjem i izvlačenjem Foleyevog katetera, elektroresekcijom ili elektrokoagulacijom) i *operacijom* (transvezikalnom i transpubičnom ekscizijom) (60).

Prognoza u ovih bolesnika ovisi o veličini nastale štete na mokraćnom sustavu do uklanjanja opstrukcije pa varira od relativno dobre do stanja u kojem su potrebni naknadni brojni operacijski zahvati, sve do transplantacije bubrega (61).

8. PRIROĐENE NAKAZNOSTI MUŠKIH SPOLNIH ORGANA

8. 1. *Hipospadija* - nakaznost koja je određena smještajem vanjskog ušće uretre s ventralne strane na prostoru od vrha glansa do perineuma u medijalnoj crti. Ukoliko se ova nakaznost ne korigira može ostaviti ozbiljne psihološke posljedice, ali i smetnje koitusa i fertiliteta (62). Relativno je česta nakaznost (1:160-500 rođene djece) i udružena s ostalnim nakaznostima, prvenstveno nespuštenim testisom i preponskom kilmom (63). U djevojčica je rijetka. U tim slučajevima otvor mokraćne cijevi nalazi se na prednjem zidu vagine. Uzrok nije jasan. Uočena je i nasljednost.

Ovisno o mjestu lokacije vanjskog meatusa, razlikujemo: *glandularne, penilne, penoskrotalne, skrotalne i perinealne hipospadije*. Za hipospadiju je karakteristična je ventralna zakrivljenost penisa (distalno od meatusa) i nedostatak prepucija sprijeda, te suvišak straga.

Kod proksimalnijih oblika hipospadija često se nađe i stenoza meatusa. Proksimalni oblici hipospadije mogu podsjećati na dvosmisleno spolovilo.

Liječenje je operacijsko. Općenito se drži da je optimalno vrijeme operacije iza treće godine života, ali se po potrebi radi meatotomija, čim se uoči stenoza, kako bi se izbjegla opstrukcija mokrenja. Također se u zadnje vrijeme preferiraju metode rješavanja hipospadije jednim postupkom (ukoliko je to moguće). Inače je uobičajeno ovu nakaznost splovlila riješavati u nekoliko puta (meatotomija, kordektomija, rekonstruktivni postupci). Danas je poznato oko 250 operacijskih postupaka, koje se uglavnom nazivaju po svojim autorima, a brojnost tih operacijskih postupaka ukazuje da ni jedna nije superiorna. Za kreiranje mokraćne cijevi, koriste se različite vrste vlastitog tkiva. Najprikladnija je koža prepucija, koju koristi najveći broj autora, u jednom ili više postupaka (64). Kožu oko meatusa koristi se pri tzv. "one stage" operacijama (65, 66). Zatim se koristi slobodni kožni transplantat pune debljine kože, transplantat sluznice mjehura, čak i slobodni transplantat bukalne sluznice, itd (67-71). Preduvjet dobre rekonstrukcije je ispravljanje penisa, tj. dobra kordektomija. Bez obzira koju ćemo metodu odabrati, te u koliko operacijskih postupaka, dijete do polaska u školu treba imati penis izgledom poput penisa u drugih dječaka.

Od velikog broja operacijskih postupaka, izdvojiti ću neke najpoznatije, kao metode po Denis-Browneu, Cecilu, Ombredaneu, Nesbit, Duckettu, Poljunganu, Mathieu, Kingu itd.

8. 2. *Epispadija* - je dorzalni (prirođeni) rascjep uretre u dječaka i djevojčica. Izrazito rijetka nakaznost (1:30000 rođene djece). Ovisno o mjestu vanjskog meatusa, može biti: *glandularna, penilna i penopubična* kod koje se vidi i sluznica mjehura. U djevojčica je najčešći treći tip (s inkontinencijom). Liječenje je operacijsko i radi se iza četvrte godine života, a sastoji se od meatotomije, kordektomije i plastike uretre. Kirurško liječenje zapravo ovisi najviše o tipu epispadije. Ukoliko je epispadija s inkontinencijom, može se započeti kirurško liječenje već iza druge godine života. Kod kratkih kavernoznih tijela, mora se prije rekonstrukcije mokraćne

cijevi izvršiti mobilizacija kavernoza tijela od pubične kosti kako bismo postigli dužinu. Svakako je preduvjet dobrog operacijskog rezultata, dobra korektomija. Žensku epispadiju ne liječimo, ukoliko nije tip III s inkontinencijom (plastika vrata mokraćnog mjehura i uretre, te plastika klitorisa i malih usana, kako je preporučio Hendren). Inače postoji više vrsta operacijskih zahvata za ovu nakaznost spolovila. Često se rabi metoda po Williamsu, ali i drugim autorima: Young, Arap, Leadbetter itd (72-74). Kod trećeg tipa epispadije veliki problem predstavlja inkontinencija pa se radi plastika vrata mjehura s rekonstrukcijom sfinktera s prognozom sličnom kao u ekstrofiji mjehura.

8. 3. *Fimoza i parafimoza* - pod fimozom podrazumijevamo suženi otvor prepucija. Rijetko je fimoza prirodna pojava (jako hipertrofičan uski prepucij), a češće je stečena bolest zbog upala glansa i prepucija (balanoposthitis) te ožiljnog skvrčavanja otvora prepucija. Ako se preko glansa prevuče suženi i ožiljno promijenjeni prepucij, nastaje parafimoza, koja strangulira glans i u zapuštenim slučajevima može dovesti do nekroze glansa. Prepucij se ne smije prevlačiti preko glansa dok se ne dogodi spontano ljuštenje prepucija od glansa, jer prepucij štiti glans od iritirajućeg djelovanja mokraće. Nakon rođenja, samo u 4% djece se prepucij može prevući preko glansa (75). Nije preporučljivo nasilno odljuštiti prepucij od glansa, osim u iznimnim slučajevima (upale, gnoj), iz prije navedenih razloga.

Fimoza može uzrokovati (najdistalniju) opstrukciju struji mokraće s posljedicama na proksimalne dijelove mokraćnog sustava, zbog čega je indicirano operacijsko liječenje. Indikacije za cirkumciziju trebaju biti prava fimoza, koja opstruira mokrenje i koja ne dopušta prevlačenje prepucija preko glansa. Međutim postoje i druge indikacije, ali uglavnom paramedicinske (vjerski razlozi). Brojni autori prikazuju obrezivanje kao koristan zahvat, u smislu smanjenja infekcije mokraćnog sustava, smanjenja spolno prenosivih bolesti, smanjenja pojave karcinoma penisa, dok drugi autori te tvrdnje ne drže potpuno utemeljenima (76-80). Neki navode i smanjenje karcinoma cerviksa u žena (kod židovske populacije), dok ih skan-

dinavski autori (gdje su rijetke cirkumcizije) opovrgavaju. Izgleda da je jedino istina, nakon svih ustrajavanja na opravdanost preventivne cirkumcizije, smanjena mogućnost ozljeda prepucija patentom hlača ("zipper injury") i pojave parafimoze (81).

Liječenje fimoze je dakle, operacijsko (cirkumcizija) a parafimoze, najprije repozicija a ukoliko nije moguća, dorzalna incizija.

8. 4. *Ostale prirodne nakaznosti penisa: agenezija* (izrazito rijetka), *mikropenis* (kombiniran s anorhijom ili kriptorhizmom), *megalopenis* (obično s kongenitalnim nedostatkom corpora cavernosa), *penis duplex* (u raznim varijantama), *torzija penisa* i *penis s opnom* ("virga palmata")

8. 5. *Kriptorhizam* - podrazumijeva sve oblike nespuštenog testisa, iako je taj naziv, rezerviran samo za intraabdominalno (retroperitonealno) smješteni testis. S obzirom na mjesto zastoja u spuštanju testisa od područja bubrega do dna skrotuma, dijelimo ga na: *kriptorhizam*, *ingvinalnu retenciju*, *migrirajući testis* i *ektopiju*. Ektopični testis može biti smješten uz pubis, bedreno područje, perineum i sl. Migrirajući testis se drži normalnim testisom koji se povremeno ne nalazi u skrotumu. Najčešća je ingvinalna retencija. Učestalost je retencije oko 2% sve djece, češća je desno (45%), lijevo (30%) i obostrano (25%).

Testis se razvija od medijalnih rubova urogenitalnih nabora. To su mase stanica, koje se protežu sa svake strane medijalne crte, od dijafragme do pelvisa. Testis se razvija iz proksimalnih dijelova ovih nabora. Veći dio embrionalnog života ostaje u abdomenu. Prije formiranja trbušnog zida, formiraju se stanice koje sežu od testisa i epididimisa do dna skrotuma, čineći tzv. gubernakulum. Ako ovaj ne seže do dna skrotuma, nego do penilne regije ili bedra, nastaje ektopija. U sedmom lunarnom mjesecu testis putuje (pod utjecajem testosterona) iz abdomena, kroz ingvinalni kanal u dno skrotuma (82, 83). Pravi mehanizam skraćivanja gubernakuluma je nepoznat. Retinirani testis nikada ne prođe vanjski ingvinalni prsten. Uz nespušteni testis mogu biti vezane nepravilnosti u samoj građi testisa te drugim abnormalnostima: primarna disgenezija testisa, odvojenost

epididimisa od testisa, atrezija ductus deferensa, atrezija nekih krvnih žila funikulusa, otvoren procesus vaginalis peritonei itd. (84, 85).

Glavni problemi vezani uz retinirani testis su: potencijalna opasnost steriliteta i maligniteta, vulnerabilnost kod ozljeda i psihički poremećaji.

a) *Sterilitet*: Jedan dio retiniranih testisa je primarno oštećen (disgenetični testisi) i nikakvo liječenje ne pomaže. Veći dio nespuštenih testisa može biti zdrav i treba ih spustiti u skrotum, bilo hormonalno, bilo kirurški. Danas se drži da je descensus potrebno učiniti najdalje do početka treće godine života, što je argumentirano radovima Mengela koji je ustvrdio da nakon početka treće godine života, broj spermatogonija u nespuštenog, za razliku od spušenog testisa, pada kontinuirano (normalno je 50-150 spermatogonija na 50 tubula, a u nespuštenog, 30 spermatogonija na 50 tubula i dalje pada s godinama) (86). Isti je autor također utvrdio da se promjer tubula smanjuje u nespuštenih testisa, nakon druge godine života (normalni promjer je 45-65 mikrona, a u nespuštenih testisa se smanjuje i ostaje na 40 mikrona nakon 2. godine života). Hađiselimović je našao patološke promjene u tunici propriji seminiferne tubule testisa, nakon druge godine života (87, 88).

b) *Malignitet*: Učestalost maligne alteracije u nespuštenih testisa je i do pedest puta veća u odnosu na normalni testis (89, 90). Descensusom testisa, ne smanjuje se mogućnost nastanka zloćudnog tumora, ali je testis pristupačniji ranoj dijagnostici te je smješten u hladniji okoliš (za oko 2°C).

c) *Ozljede*: Kako je testis u ingvinalnom kanalu praktički fiksiran, ne može "pobjeći" pri traumi tog područja (za razliku od smještaja u klatećem skrotumu), pa je često podložan ozljedi (91). Također je podložniji i torziji.

d) *Psihički čimbenik*: mora se ozbiljno uzeti u obzir, kako u smislu spoznaje o nedostatku jednog ili oba testisa u skrotumu, tako i u smislu kasnijih posljedica.

Liječenje može biti konzervativno i operacijsko. U svakom slučaju je potrebno obaviti descensus do kraja druge godine života. Engle je 1932. godine

započeo liječenje gonadotropnim hormonima. Hormonalno liječenje se zasniva na pretpostavci o insuficijentnoj hipotalamo-pituitarно-gonadalnoj osovini a osobito je indicirano kod različitih sindroma, u sklopu kojih je i kriptorhizam, te obvezatno treba pokušati kod obostranog kriptorhizma (92). Ukoliko nije moguće napraviti descensus na taj način, indicirana je kirurška terapija, osobito kod jednostranih retencija tim više što u 95% slučajave nalazimo otvoreni procesus vaginalis peritonei, tj. preponsku kilu, koja je često uz priraslice, uzrok nemogućnosti prirodnog descensusa.

Kirurško liječenje treba poduzeti na vrijeme (do kraja druge godine života), kako ne bi došlo do degenerativnih promjena uzrokovanih i povišenom temperaturom, a najpoznatija metoda je po Shoemakeru, no postoje i druge metode, koje nisu široko prihvaćene (93).

LITERATURA

1. Bradić I. Kirurgija dječje dobi. Zagreb, Medicinski fakultet; 1991.
2. Chung BH, Chung KH, Lee JH, Choi JY. Hydronephrosis secondary to congenital pelvic arteriovenous malformation: a case report J Urol 1992; 148 (6): 1877-9.
3. Psihranis KE. Ureteral obstruction by a rare anomaly: a case report. J Urol 1987; 138 (1): 130-2.
4. Macksood MJ, Roth DR, Chang CH. Benign fibroepithelial polyps as a cause of intermittent ureteropelvic junction obstruction in a child: a case report and review of the literature. J Urol 1985; 134 (5): 951-2.
5. Bernstein GT, Mandell J, Lebowitz RL, Bauer SB, Colodny AH, Retik AB. Ureteropelvic junction obstruction in the neonate. J Urol 1988; 140 (5 Pt 2): 1216-21.
6. Hanna MK. The case for early intervention. Dial Pediatr Urol 1991; 14: 2-5.
7. Diamond DA, Peters CA. Perinatal urology. U Barrat TM, Avner ED, Harmon WE, Ur. Pediatric nephrology. Lippincott Williams and Wilkins, Baltimore 1999; 897-912.
8. Nicolini U, Rodeck CH. Fetal urinary diversion. In Chervenak FA, Isaacson GC, Campbell S, Ur. Ultrasound in obstetrics and gynecology. Little Brown, Boston 1993; 368-404.
9. Nicolini U, Rodeck CH, Fisk NM. Shunt treatment for fetal obstructive uropathy. Lancet, 1987; 2: 1338-41.
10. Zincke H, Kelalis PP, Culp OS. Ureteropelvic obstruction in children. Surg Gynecol Obstet 1974; 139 (6): 873-8.
11. Wise WR, Snow BW. The versatility of the posterior lumbotomy approach in infants. J Urol 1989; 141: 1148-52.
12. Hanna MK, Jeffs RD. Primary obstructive mega-ureter in children. Urology 1975; 6: 419-23.
13. Hendren WH. Operative repair of megaureter in children. J Urol 1969; 101: 491-5.
14. Bradić I, Passini M, Vlatković G. Antireflux ureterocystostomy at the vertex of the bladder. Brit J Urology 1975; 47: 525-8.
15. Kelalis PP, Malek RS, Segura JW. Observations on renal ectopia and fusion in children. J Urol 1973; 110 (5): 588-92.
16. Stephens FD. Caecoureterocele and concepts on the embryology and aetiology of ureteroceles. Aust NZJ Surg 1971; 40: 239-43.
17. Blyth B, Passerini-Glazel G, Camuffo C, Snyder HM 3rd, Duckett JW. Endoscopic incision of ureteroceles: intravesical versus ectopic. J Urol 1993; 149 (3): 556-9.
18. Copen DE, Duckett JW. The modern approach to ureteroceles. J Urol 1995; 153: 166-70.
19. Hodson CJ, Kincaid-Smith P. Reflux nephropathy. New York: Masson Publishing Comp, 1979.
20. Paquin, AJ Jr. Ureterovesical anastomosis: The description and evaluation of a technique. J Urol 1959; 82: 573-6.
21. Saraga M, Stančić A, Marković V. The role of direct radionuclide cystography in evaluation of vesicoureteral reflux. Scand J Urol Nephrol 1996; 30: 367-71.
22. Arap S, Girona De Goes GM. Complete reconstruction of bladder extrophy Urology 1976; 7: 413-6.
23. Boyce WH: A new concept concerning treatment of extrophy of the bladder: 20 years later. J Urol 1972; 107: 476-9.
24. Chisholm TC, Mc Parland FA. Extrophy of the urinary bladder. U Rawitch MM et al, editors: Pediatric Surgery, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1982.
25. Conner JP et al. Primary bladder closure of bladder extrophy: long term functional results in 137 patients. J Pediatr Surg 1988; 23: 1102-7.
26. van Gool JD, van Gool AB. A short history of spina bifida. U van Gool JD, Ur: spina bifida and neurogenic bladder dysfunction: a urodynamic study, Utrecht, 1986.
27. Bauer SB, Labib KB, Dieppa RA, Retik AB. Urodynamic evaluation in a boy with myelodysplasia and incontinence. Urology 1997; 10 (4): 354-62.
28. Mc Guire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. The prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. J Urol 1981; 126 (2): 205-9.
29. Dator DP, Hatchett L, Dyro FM, Shefner JM, Bauer SB. Urodynamic dysfunction in Walking myelodysplastic children. J Urol 1992; 148 (2 Pt 1): 362-5.
30. Borzyskowski M, Mundyar E. The management of the neuropathic bladder in childhood. Pediatr Nephrol 1988; 2: 56-9.
31. Lapedes J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean intermittent self-catheterisation in the treatment of urinary tract disease. J Urol 1972; 107 (3): 458-61.
32. van Gool JD, de Jonge GA. Urge syndrome and urge incontinence. Arch Dis Child 1989; 64: 1629-33.
33. Light JK. The artificial urinary sphincter in children. Urol Clin North Am 1985; 12: 103-7.
34. Williams DI, Burkholder GV. The prune belly syndrome. J Urol 1967; 98: 244-8.
35. Palmer JM, Teluk H. Ureteral pathology in the prune belly syndrome. J Urol 1974; 111: 701-5.
36. Erlich RM, Lesavoy MA. Umbilicus preservation with total abdominal wall reconstruction in prune belly syndrome. Urology 1995; 41: 231-6.
37. Hendren WH. A new approach to infants with severe uropathy: early complete reconstruction. J Pediatr Surg 1970; 5: 184-9.
38. Hendren WH. Some alternatives to urinary diversion in children. J Urol 1978; 119: 652-7.
39. Sheldon CA. Urinary reconstruction (rather than diversion) for continence in difficult pediatric urology disorders. Semin Pediatr Surg 1996; 5: 8-11.
40. Biočić M. Oštećenje bubrežnog parenhima nakon pijelonefrostomije. Zagreb: Sveučilište u Zagrebu: Postdiplomski studij prirodnih znanosti; Magistarski rad 1983.
41. Wosnitzer M and Lattimer JK. Comparison of permanent nephrostomy and permanent cutaneous ureterostomy. J Urol 1960; 83: 553-9.
42. Bricker EM. Bladder substitution after pelvic evisceration. Surg Clin North Am 1950; 30: 1511-8.
43. Althausen AF, Cook KH, Hendren WH. Non-refluxing colon conduit: experience with 70 cases. J Urol 1978; 120: 35-8.

44. Hendren WH. Nonrefluxing colon conduit for temporary or permanent urinary diversion in children. *J Pediatr Surg* 1975; 10: 381-6.
45. Zinman L, Libertino JA. Ileocecal conduit for temporary a permanent diversion. *J Urol* 1975; 113: 317-21.
46. Coffey RC. Transplantation of the ureters into large intestine in the absence of a functioning urinary bladder. *Surg Gynecol Obstet* 1921; 32:383-9.
47. Kock NG et al. Urinary diversion via a continent ileal reservoir: a clinical results in 12 patients. *J Urol* 1982; 128: 469-53.
48. Rushton HG, Woodard JR, Parrott TS, Jeffs RD, Gearhart JP. Delayed bladder rupture after augmentations enterocystoplasty. *J Urol* 1988; 140 (2): 344-6.
49. Thurhoff JW, Alken P, Reidmiller H, Jacobi GH, Hohenfellner R. 100 cases of Mainz pouch: continuing experience and evolution. *J Urol* 1988; 140 (2): 283-8.
50. Mitrofanoff P. Cystostomie continent trans-ependiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. *Chir Pediatr* 1980; 21: 297-301.
51. King LR, Stone AR, Webster GD, Ur: Bladder reconstruction and continent urinary diversion. 2nd ed. St Louis: Mosby-Year Book; 1991.
52. Gilbert MG, Pace W, Izant RG Jr. Uroepithelium transplantation to intestinal segments: an experimental study. *J Urol* 1959; 81: 237-45.
53. Biočić M. Transplantacija sluznice mokraćnog mjehura u crijevo. Zagreb: Sveučilište u Zagrebu: Medicinski fakultet; Doktorska disertacija 1988.
54. Hendren WH. Extrophy of the bladder - an alternative method of management. *J Urol* 1976; 115: 195-9.
55. Hendren WH. Posterior urethral valves in boys, a broad clinical spectrum. *J Urol* 1969; 101: 491-5.
56. Cotten HL et al. Posterior urethral valve: transperineal ultrasound for imaging and diagnosis in male infants. *Radiology* 1994; 192: 261-4.
57. Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172: 479-83.
58. Ditchfield MR, Grattan-Smith JD, de Campo JF, Hutson JM. Voiding cystourethrography in boys: does the presence of the catheter obscure the diagnosis of the posterior urethral valves? (see comments). *AJR* 1995; 164 (5): 1233-5.
59. Duckett JW Jr. Cutaneous vesicostomy in childhood: the Blockson technique. *Urol Clin North Am* 1974; 1: 485-9.
60. Hendren WH. Posterior urethral valves. U: Ashcraft KW, Ur: Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders Company; 1990; 418-92.
61. Ross JH et al. Long-term results of renal transplantation into the valve bladder. *J Urol* 1994; 151: 1500-5.
62. Kelami A. Classification of congenital and acquired penile deviation. *Urol Int* 1983; 38: 229-33.
63. Khuri F, Hardy B, Chrchill B. Urologic anomalies associated with hypospadias. *Urol Clin North Am* 1981; 8: 565-8.
64. Duckett J. Transverse preputial island flap technique for repair of severe hypospadias. *Urol Clin North Am* 1980; 7: 423-7.
65. Broadbent T, Woolf R, Toksu E. Hypospadias one stage repair. *Plast Reconstr Surg* 1961; 27: 154-8.
66. Des Prez J, Persky L, Kiehn C. A one stage repair of hypospadias by island-flap technique. *Plast Reconstr Surg* 1961; 28: 405-9.
67. Young F, Benjamin W. Preschool age repair of hypospadias with free inlay skin grafts. *Surgery* 1949; 26: 384-7.
68. Devine C Jr. Chordee and hypospadias. U: Glenn J, Boyce LJ, ur. Urologic surgery. Philadelphia: J. B. Lippincott 1983; 532-41.
69. Memmelar J. Use of bladder mucosa in a one-stage repair of hypospadias. *J Urol* 1947; 58: 68-9.
70. Burger RA, Muller SC, Ael Damanhoury H, Tschakaloff A, Riedmiller H, Hohenfellner R. The buccal mucosal graft for urethral reconstruction: a preliminary report. *J Urol* 1992; 147 (3): 662-4.
71. Morey AF, McAninch JW. Technique of harvesting buccal mucosa for urethral reconstruction. *J Urol* 1996; 155 (5): 1696-7.
72. Williams DI, Klauber GT. Epispadias with incontinence. *J Urol* 1974; 111: 110-13.
73. Young HH. An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. *J Urol* 1922; 7: 1-3.
74. Arap S, Nahas WC, Giron AM, Bruschini H, Mitre AI. Incontinent epispadias: Surgical treatment of 38 cases. *J Urol* 1988; 140 (3): 577-81.
75. Gairdner D. The fate of the foreskin: a study of circumcision. *Br Med J* 1949; 2: 1433-6.
76. Ginsburg CM, Mc Crachen GH Jr. Urinary tract infection in young infants. *Pediatrics* 1982; 69: 400-3.
77. Spach DH, Stapleton AE, Stamm WE. Lack of circumcision increases the risk of urinary tract infection in young men. *JAMA* 1992; 267: 679-82.
78. Cook LS, Kotski LA, Holmes KK. Circumcision sexually transmitted diseases. *Am J Public Health* 1994; 84: 197-9.
79. Donovan B, Bassett I, Boodsworth NJ. Male circumcision and common sexually transmitted diseases in a developed national setting. *Genitourin Med* 1994; 7: 317-20.
80. Maden C, Sherman KJ, Beckmann AM, Hislop TG, Teh CZ, Ashley RL, Daling JR. et al. History of circumcision medical conditions and sexual activity and risk of penile cancer. *J Natl Cancer* (see comments). *Inst* 1993; 85 (1): 19-24.
81. Lafferty PM, Mac Gregor FB, Scobie WG. The management of foreskin problems. *Arch Dis Child* 1991; 66: 696-8.
82. Backhouse KM. Embryology of testicular descent and maldescent. *Urol Clin North Am* 1982; 9: 315-8.
83. Wilson JD, George FW, Griffin JE. The hormonal control of sexual development. *Science* 1981; 211: 1278-82.
84. Fowler R, Stephens FD. The role of testicular vascular anatomy in the salvage of high undescended testes. *Aust NZJ Surg* 1959; 29: 92-5.
85. Elder JS. Epididymal anomalies associated with hydrocele/hernia and cryptorchidism implications regarding testicular descent. *J Urol* 1992; 148: 624-7.
86. Mengel W, Hienz HA, Sippe WG 2nd, Hecker WC. Studies on cryptorchidism: a comparison of histological findings in the germinative epithelium before and after second year of life. *J Pediatr Surg* 1974; 9 (4): 445-50.
87. Hadziselimovic F. Cryptorchidism-histology, fertility and treatment. *Prog Reprod Biol Med* 1984; 10: 1-5.
88. Hadziselimovic F. Im Kindesalter erkeinnbare ursachen der manulichen sterilitat. *Schweiz Rundschau Med (Praxis)* 1983; 72: 316-9.
89. Whitaker RH. Neoplasia in cryptorchid men. *Semin Urol* 1988; 6: 107-9.
90. Whitaker RH. Undescended testis - the need for a standard classification. *Br J Urol* 1992; 70: 1-4.
91. Fonkalstrud EW, Mengel W. The undescended testis. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1981.
92. Hadziselimovic F. Fertility and cryptorchidism. *Am J Dis Child* 1985; 139: 963-7.
93. Zorinotti AW. Temperature and environmental effect on the testis. *Adv Exp Med Biol* 1991; 286: 199-203.

Summary

SURGICAL TREATMENT OF UROGENITAL ANOMALIES IN CHILDREN

M. Biočić, M. Saraga, D. Budimir, J. Todorčić

Congenital malformations of urogenital tract are relatively frequent. External malformations could be straightly noticed, while internal ones could be diagnosed only after congenital malformations produce obstructive disorders with consequences, like infection or urinary calculi. In this paper, the most frequent anomalies as well as those which appear rarely are presented. The basic data and the basic principles of surgical treatment are also discussed. Minimal invasive procedures and reconstruction at any costs, must be used wherever it is possible in order to preserve a valuable tissue of kidney parenchyma. An endoscopic inserting of "double J" prothesis is in attempt to solve the problem of hydronephrosis. The surgical procedure must include the reconstruction in order to preserve the rest of kidney parenchyma which is precious for future life of child. Today there is tendency to resolve the most urinary calculus by using non operative procedures. In genital malformations it is advisable, due to psychological consequences, to perform surgical procedure at the most convenient for child and contemporary medical postulates.

Descriptors: ANOMALIES OF UROGENITAL SYSTEM; DIAGNOSIS OF UROGENITAL ANOMALIES; TREATMENT OF UROGENITAL ANOMALIES