

**Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”
București
Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Maria Skłodowska Curie”
Clinica de Chirurgie Pediatrică**

TEZA DE DOCTORAT

**Contribuții la diagnosticul și tratamentul chirurgical
al valvelor de uretră posterioară la copil**

- rezumat -

Conducător științific: **Profesor Doctor Alexandru Pesamosca**

Doctorand: **Simion Cătălin Țîrlea**

CUPRINS

Cuvânt introductiv	3
Definiție	3
Istoric	3
Incidență	4
Etiologie și embriologie	5
Elemente de anatomie	6
Clasificare	7
Fiziopatologia obstrucției congenitale uretrale	7
Semne și simptome	14
Investigații paraclinice	16
Tratament inițial	19
Tratamentul ulterior	25
Complicații	29
Prognosticul	30
Concluzii	32
Bibliografie	32

Cuvânt introductiv

Anomaliile uretrale la nou-născut și copil includ atât leziunile congenitale cât și pe cele secundare. Cea mai comună leziune congenitală uretrală este reprezentată de hipospadias. Obstrucția uretrală este de cele mai multe ori o afecțiune a sexului masculin, având drept sursă etiopatogenică valve ale uretrei posterioare, polipi, valve ale uretrei anterioare, stricturi. Leziunile uretrale au tendința de a genera o simptomatologie nespecifică ce include disurie, frecvență micțională crescută, scăderea jetului urinar, incontinență, hematurie terminală. Cea mai importantă modalitate de diagnostic rămâne cistografia micțională și uretrografia retrogradă. În ultima vreme, ecografia a prezentat rezultate din ce în ce mai promițătoare, iar dezvoltarea continuă și miniaturizarea endoscoapelor de uz pediatric permit la ora actuală vizualizarea în bune condiții a tractului urinar inferior în toate cazurile, mai puțin la nou-născuții prematuri, cu greutate foarte mică la naștere.

Definiție

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

Istoric

Înainte de 1960, cei mai mulți dintre pacienții cu valve uretrale posterioare prezentau un prognostic foarte prost. Plasarea unui tub de cistostomie în vezica urinară era adeseori asociată cu infecție. Starea septica se instala relativ rapid, iar terapia de bază o constituiau procedeele de derivare

a fluxului urinar la nivel supravezical. Ablația valvelor era limitată în principal de nivelul tehnic al instrumentelor accesibile în acea perioadă. Tehnica preferată era abordarea chirurgicală deschisă. În 1966, Johnson a descris uretostomia perineală cu vizualizarea directă și ablația valvelor folosind un otoscop.

La începutul anilor '70, miniaturizarea endoscoapelor a luat amploare și a apărut un nou sistem optic dezvoltat de Hopkins-Storz. Pentru prima dată, rezecția endoscopică a valvelor s-a dovedit fezabilă, chiar și în cazul nou-născuților.

În 1980, în Toronto, Krueger și colab. au concluzionat că, pe termen lung, derivațiile urinare înalte reduc riscul apariției insuficienței renale și cresc rata de creștere somatică.

În 1982 Marshall a pus în discuție efectul disfuncționalității vezicii urinare asupra rezultatelor finale ale transplantului renal la pacienții cu valve de uretră posterioară. În opinia sa, disfuncționalitatea vezicală nu crea repercusiuni negative semnificative. În 1988, Churchill și Reinberg și-au exprimat dezacordul asupra teoriei de mai sus. Grahame H. Smith și John W. Duckett, după soluționarea terapeutică a peste 200 de pacienți cu valve de uretră posterioară, au concluzionat că foarte puțini dintre aceștia prezentau disfuncții persistente severe ale vezicii urinare.

Incidență

Valvele de uretră posterioară reprezintă cea mai comună cauză structurală de obstrucție a fluxului urinar în populația pediatrică (Atwell, 1983). De asemenea, afecțiunea reprezintă cel mai comun tip de uropatie obstructivă cu potențial de determinare a insuficienței renale la copil (Warshaw, 1980). Incidența valvelor de uretră posterioară se estimează a fi de 1:5000 – 8000 de nou-născuți de sex masculin (King, 1985) și constituie aproximativ 10% din hidronefrozele diagnosticate prenatal (Brown și colaboratorii, 1987).

Etiologie și embriologie

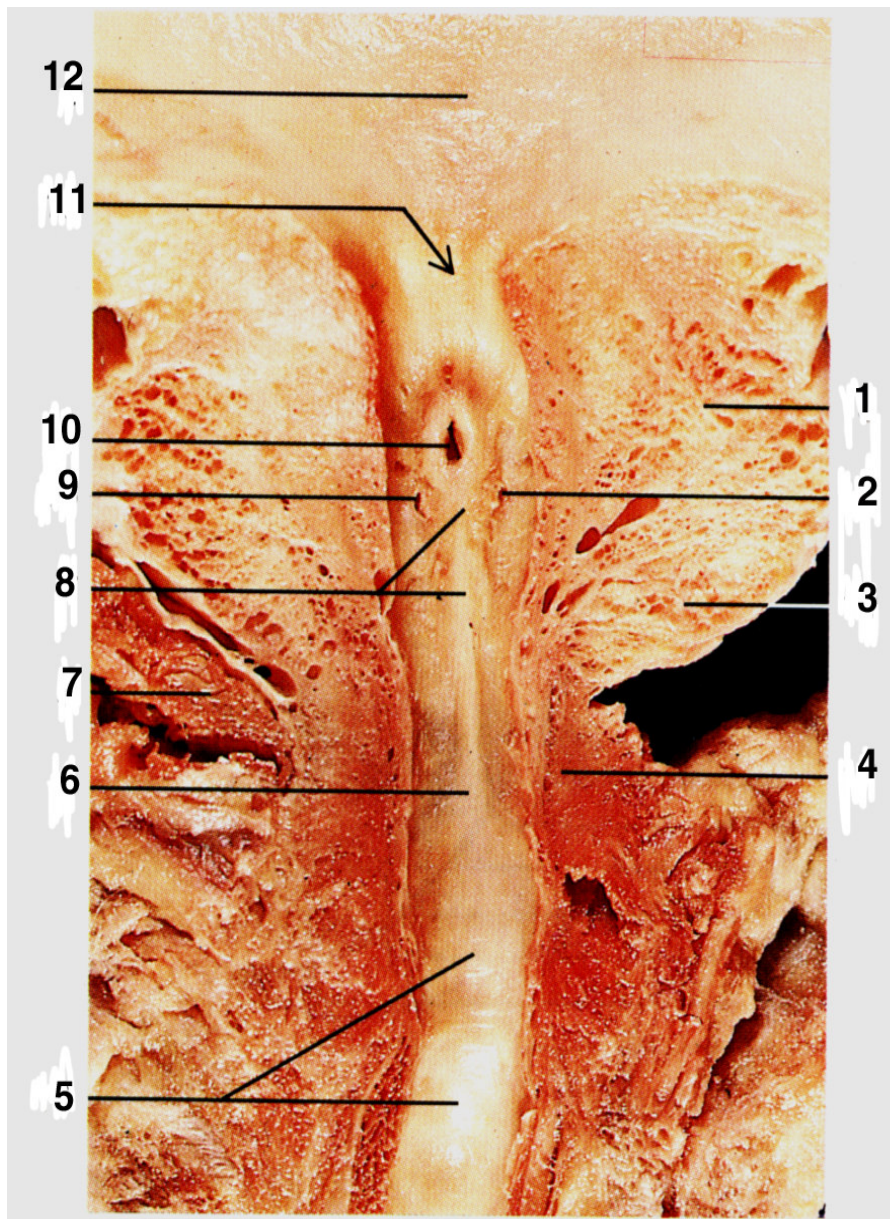
Etiologia propriu-zisă a valvelor de uretră posterioară rămâne neclară, întrucât nu este accesibil studiul acestora *in situ* în diferite stadii de dezvoltare. Rolul factorilor genetici în geneza valvelor uretrale este mai puțin înțeles.

În 1870 Tolmatschew a scris că valvele uretrale nu reprezintă altceva decât îngroșări ale faldurilor mucoasei uretrale. Bazy (1903), credea ca sunt rămășițe ale membranelor urogenitale incomplet resorbite. Lowsley (1914), a descris formarea valvelor ca o dezvoltare defectuoasă a ductelor lui Müller și Wolf.

În 1955, Stephen a prezentat o teorie similară cu cea a lui Lowsley, ulterior explicând apariția valvelor la nivelul uretrei posterioare în momentul în care ductele mezonefrice pătrund în cloacă mai anterior decât în mod normal.

Bradford Young a descris în 1972 ceea ce a crezut a fi cea mai plauzibilă explicație pentru formarea tipului I de valve uretrale. Conform teoriei sale, faldurile inferioare ale crestei uretrale se dezvoltă din faldurile uretrovaginale ale sinusului urogenital.

Elemente de anatomie



- | | |
|--|---|
| 1. Prostata | 8. Uretra prostatică, coliculul seminal, creasta uretrală |
| 2. Ductul ejaculator | 9. Ductul ejaculator |
| 3. Prostata | 10. Utricula prostatică |
| 4. Sfincterul uretral | 11. Orificiul uretral intern |
| 5. Uretra spongioasă | 12. Trigonul vezical |
| 6. Uretra membranoasă | |
| 7. Mușchiul transvers perineal profund | |

Clasificare

Cu toate că Hugh Young a descris în 1919 trei tipuri diferite de valve uretrale din punct de vedere morfologic, o mare parte din clasificarea originală este pusă acum sub semnul întrebării. Tipul I de valve uretrale este reprezentat de o pereche de valve orientate inferior și lateral de la marginea inferioară a *veru montanum*. Valvele uretrale de tip Young II nu sunt obstructive iar tipul III este reprezentat de o membrană congenitală uretrală cu un orificiu punctiform, situată superior sau inferior de verumontanum. Young nu a descris valve atașate de verumontanum. În 1983 Stephens a adăugat tipul IV.

Dewan a propus ulterior o nouă denumire pentru valvele de uretră posterioară – membrană uretrală posterioară obstructivă congenitală (COPUM – congenital obstructing posterior urethral membrane).

În 1971, Hendren a introdus conceptul de obstrucție graduală prin valve uretrale și a descris prezența a patru grade de obstrucție bazându-se în special pe gradul refluxului vezicoureteral asociat.

Duckett și colaboratorii nu acceptă clasificarea bazată pe grade de reflux, în accepțiunea lor, gravitatea simptomelor clinice se corelează cel mai bine cu grosimea și gradul în care valva proemină în lumenul uretral la nivelul *orei 12*.

Privind cele 30 de cazuri, câte numără seria noastră și care constituie obiectul de studiu al acestei teze, prin prisma clasificării clasice a lui Hugh Young, constatăm că 24 dintre pacienți, adică 80%, au prezentat valve de tip I, iar restul de 6, adică 20% au avut valve de tip III.

Fiziopatologia obstrucției congenitale uretrale

Obstrucția uretrală congenitală se dezvoltă devreme în cursul celui de al doilea trimestru gestațional. Tractul urinar situat în

amonte de uretra membranoasă se dilată ulterior încercând să facă față unei presiuni intraluminale ce crește progresiv. În final, întregul arbore urinar va fi afectat, incluzând uretra posterioară, vezica urinară, ureterele și rinichii. Gradul de obstrucție uretrală determină apariția unei mari varietăți de manifestări clinice. Eliminarea de urină fetală în lichidul amniotic este esențială pentru dezvoltarea normală a pulmonului. În prezența unei obstrucții severe, lipsa eliminării de urină în cavitatea amniotică va conduce la apariția de oligohidramnios, care va determina în consecință apariția hipoplaziei pulmonare.

În același context, poate fi serios afectată și dezvoltarea renală. Lezarea tubulară renală poate determina dispariția capacității de concentrare a urinei; injuria glomerulară determină în consecință scăderea ratei de filtrare glomerulară. Lezarea vezicii urinare determină scăderea complianței acesteia conducând la micșorarea capacității de stocare a urinei și întârziind apariția continenței urinare voluntare.

Displazia renală

Valvele uretrale sunt uneori asociate cu displazia parenchimatoasă renală. Cu toate că acest diagnostic poate fi suspectat la ecografie, el este în esență un diagnostic histologic, stabilit după un examen microscopic.

Displazia este caracterizată de prezența de ducte primitive căptușite de țesut mezenchimal în moderată dezorganizare și zone de țesut cartilaginos. Apariția sa se consideră a fi secundară regimului presional înalt prezent în cursul nefrogenezei.

S-a observat că în cadrul sindromului VURD (valve uretrale, reflux unilateral și displazie renală), rinichiul ipsilateral este displastic în timp ce rinichiul contralateral nu prezintă modificări de acest fel. Rittenberg și colaboratorii au postulat în 1988 că refluxul unilateral acționează ca o supapă, protejând rinichiul contralateral.

Haeckel FM și colab. ridică o problemă importantă în cadru unui articol publicat în literatură în martie 2002. Întrebarea care se pune este următoarea: displazia renală prezentă la copii ce suferă de valve de uretră posterioară reprezintă o malformație primară sau secundară? Aceste aspecte ar trebui să aibă consecințe importante asupra terapiei cât și asupra momentului aplicării diverselor metode terapeutice.

Reducerea funcției tubulare

În obstrucția experimentală a unui rinichi matur, medulara renală răspunde prima la stres, leziunile tubulare precedând leziunile la nivelul glomerulului. Leziunile tubulare se exprimă paraclinic prin reducerea capacității de concentrare a urinei, reducerea capacității de acidifiere a urinei și prin pierderea crescută de sodiu urinar. Efectul obstrucției prin valve uretrale posterioare asupra rinichiului fetal nu a putut fi studiat în detaliu, dar cel mai probabil că prezintă aspecte similare cu cele descrise mai sus.

Insuficiența renală

Nu există o definiție exactă a noțiunii de insuficiență renală cronică (IRC). La copil este în general acceptată o creștere peste normal cu două deviații standard a creatininei serice. Boala renală în stadiu terminal este definită ca fiind afecțiunea ce necesită ca și terapie dializa, transplantul renal sau cazul în care se stabilește decesul ca urmare a insuficienței renale.

În prezent, nu există un consens în ceea ce privește cauza progresiei afecțiunii renale terminale la pacienții cu valve de uretră posterioară. Cel mai probabil este vorba de o etiologie multifactorială. Afectarea ulterioară renală poate fi prevenită prin tratament, dar, după eliminarea obstrucției, recuperarea funcțională renală precum și recuperarea ritmului

normal de creștere somatică se situează între anumite limite și nu se mai poate realiza în totalitate.

Afectarea terminală renală este prezentă într-un procent de 25 până la 40% în cadrul pacienților cu valve ale uretrei posterioare, grupați în două categorii distincte în funcție de vârstă.

La copilul sănătos, pe măsură ce acesta crește, funcția renală crește și ea respectând proporționalitatea.

La copiii cu valve de uretră posterioară, creșterea funcției renale tinde să rămână oarecum în urmă; acest fapt devine evident la apariția pubertății. În acest moment, creșterea somatică suprasolicită rezervele renale, iar pacienții încep să prezinte elementele de simptomatologie specifice bolii terminale renale.

Solicitarea din ce în ce mai mare a rinichiului pe măsură ce copilul crește este influențată de 4 factori: infecția, obstrucția, refluxul presional și hiperfiltrarea. Tratamentul actual permite controlul eficient al infecției și al obstrucției care în final nu vor avea un impact semnificativ asupra prognosticului final. Pe de altă parte, infecția, netratată, va distruge rapid rezervele renale, în special dacă se asociază cu obstrucția. Prezența refluxului în absența unei funcționări anormale a vezicii urinare sau a infecției este probabil benignă.

În ciuda unei rezolvări chirurgicale timpurii a obstrucției uretrale, pacienții cu valve de uretră posterioară prezintă încă un risc semnificativ de dezvoltare a insuficienței renale (MacRae Deli K și colab. 2000).

Infecția și obstrucția

Episoadele recurente de pielonefrită vor cauza în final deteriorarea funcției renale, iar infecția, în special în prezența obstrucției sau a refluxului, va avea un rezultat și mai rapid asupra funcționalității renale. Nu este neapărat necesar ca obstrucția să aibă un substrat anatomic. Spre exemplu, o vezică urinară ce funcționează anormal poate determina apariția unei presiuni mari restante intravezicale care

obstruează ureterul la nivelul joncțiunii pieloureterale. (McGuire și colab., 1981).

Hiperfiltrarea

Când masa funcțională renală este redusă, se pune în evidență o creștere compensatorie a ratei de filtrare glomerulară nefronală la nivelul nefronilor neafecțați restanți. Numărul nefronilor rămâne neschimbat. Studii efectuate pe șobolani au arătat că la o reducere critică a masei funcționale renale creșterea progresivă a ratei de filtrare glomerulară determină în final apariția glomerulosclerozei segmentare. Acest fenomen a fost pus de curând în evidență și la oameni. Studii conduse în rândul donatorilor de rinichi, urmăriți timp de 15 ani, nu au evidențiat leziuni la nivelul rinichiului contralateral (Suki, Velosa) și au condus la ideea că deteriorarea renală nu ar trebui atribuită leziunilor determinate de hiperfiltrare decât după ce au fost excluse drept cauze infecția și obstrucția.

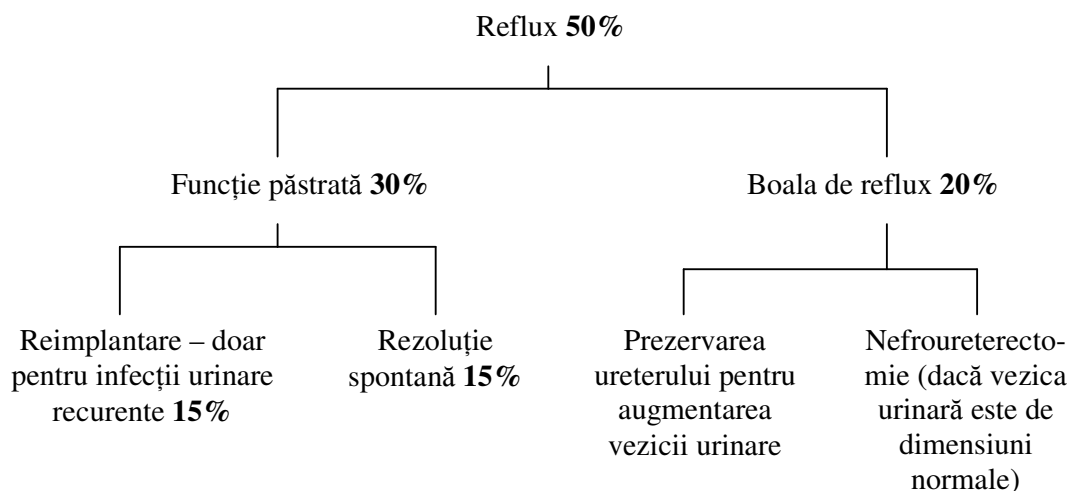
Pseudohipoaldosteronism secundar

Pseudohipoaldosteronismul intermitent – rezistența tubulară renală la aldosteron – reflectă cel mai probabil gradul de afectare renală. Bulchmann și colab., 2001, în urma revizuirii cazuisticii prezentate în literatura medicală, notează apariția acestei complicații la un număr de 62 de pacienți cu valve de uretră posterioară. De multe ori, copilul se prezintă cu semne clinice nespecifice (vărsături și deshidratare) ceea ce conduce eronat către suspiciunea unei stenoze de pilor sau a altei afecțiuni în sfera digestivă. Analizele de laborator și ecografia spațiului retroperitoneal pot duce la stabilirea diagnosticului.

Refluxul vezicoureteral

Refluxul vezicoureteral poate fi primar, datorat plasării laterale a ureterului, sau secundar, determinat de o disfuncție a vezicii urinare și consecutiv a presiunii intravezicale

crescute. De cele mai multe ori diferențierea dintre cele două se face cu dificultate. Unii autori cred că refluxul ureteral are semnificație prognostică. Cu toate acestea, există studii care infirmă această teorie.



Ascitele urinare și urinoamele

Presiunea crescută în interiorul arborelui renal conduce la inversarea sensului fluxului urinar și în final la rupturi la nivelul calicelor renale. Urina se revarsă în sinusul renal și este menținută în interiorul capsulei renale, conducând la formarea unui urinom subcapsular. Presiunea poate determina ruperea capsulei renale cu formarea unui urinom perirenal, sau poate perfora fascia lui Gerota ajungând astfel în interiorul cavității peritoneale, ducând la formarea ascitei urinare. În prezent, se consideră că urinomul reprezintă un mecanism de supapă, care eliberează presiunea ce acționează la nivelul rinichiului afectat (Rittenberg și colab., 1988).

O evoluție mai puțin obișnuită a urinoamelor perirenale decelate *in utero* a fost descrisă de Balcom și colab în 1999: urinoamele decelabile *in utero* asociate cu valvele de uretră posterioară se pot rezolva spontan, cu prezervarea ulterioară a funcționalității renale.

Disfuncția detrusorului

Împiedicarea eliminării urinei din vezica urinară induce hiperplazia și hipertrofia fibrelor musculare vezicale precum și a fibrelor de collagen (Ewalt și colab., 1992). Aceste fenomene determină scăderea complianței și dezvoltarea unei vezici cu o capacitate scăzută dar cu o presiune intravezicală crescută, ceea ce duce la schimbări în concentrația receptorilor pentru neurotransmițători, conducând la vezica hiperreflexă.

De îndată ce obstrucția a fost îndepărtată, vezica cu pereți îngroșați are tendința de a-și relua funcția normală, cu redobândirea presiunilor scăzute mictionale și golire completă. Scăderea grosimii pereților vezicali durează de obicei câțiva ani.

În cazul prezenței cistitei active, intervenția chirurgicală prin derivare supravezicală a fluxului urinar determină în final o revenire mai greoaie la parametrii funcționali normali. De asemenea, de multe ori este necesară și o intervenție pentru augmentarea vezicii urinare. Când derivarea de urină este necesară, se preferă vezicostomia. Aceasta are un rol important în menținerea golirii ciclice a vezicii la presiune joasă prin stoma abdominală (De Gennaro M și colab., 2000)

Dezvoltarea pulmonară

Dezvoltarea normală pulmonară depinde atât de factori mecanici cât și de factori chimici eliberați de rinichiul fetal (Colodny, 1987). Ramurile proximale ale arborelui respirator se dezvoltă până în săptămâna a 16-a de gestație, înainte ca urina să contribuie la formarea lichidului amniotic. Pe de altă parte, oligohidramniosul apărut mai târziu în viața gestațională interferă cu dezvoltarea normală a alveolelor pulmonare și conduce la o incidență crescută a mortalității infantile secundare insuficienței respiratorii. O parte din cazuri au putut fi tratate folosind oxigenarea prin membrană extracorporeală.

Semne și simptome

Diagnosticul antenatal

Ecografia prenatală a schimbat în totalitate modul de depistare a valvelor uretrale. Cea mai mare parte din nou-născuții cu valve de uretră posterioară sunt acum identificați cu hidronefroza bilaterală *in utero* și diagnosticați prompt după naștere folosind cistografia micțională.

Între afecțiunile urologice diagnosticate antenatal, valvele de uretră posterioară dețin locul al treilea în ordinea frecvenței, după obstrucția joncțiunii ureteropelvice și megaureter. Din nefericire, este dificil de diferențiat ureterohidronefroza bilaterală datorată prezenței valvelor uretrale de ureterohidronefroza de altă etiologie.

Deși inițial s-a crezut că detectarea antenatală a VUP cu ajutorul ecografiei de sarcină va îmbunătăți spectaculos prognosticul, studii recente (Ylinen E. Și colab., 2004) au demonstrat că evoluția pacienților depistați antenatal nu diferă semnificativ de cea a pacienților diagnosticați postnatal, după apariția simptomatologiei.

Din acest punct de vedere, numărul foarte redus de pacienți din statistica noastră, diagnosticați in utero, doar doi din totalul de treizeci, nu pare să întunece prea mult prognosticul celor pe care i-am îngrijit cât ne-am priceput mai bine, cu mijloacele avute la dispoziție.

Diagnosticul în perioada neonatală

Dacă diagnosticul nu este suspionat în urma efectuării ecografiei antenatale, nou-născutul poate prezenta o mare varietate de semne și simptome clinice. Hipoplazia pulmonară poate determina apariția sindromului de detresă respiratorie la scurt timp după naștere. De cele mai multe ori, în aceste cazuri, nou-născuții nu vor putea fi diagnosticați corect deoarece severitatea afectării pulmonare va determina în scurt timp decesul lor. Eliminarea urinei din vezică poate avea

loc uneori după mai mult de 24 de ore după naștere. Se poate pune în evidență uneori un glob vezical, mase tumorale renale determinate de prezența hidronefrozei sau distensie abdominală dată de prezența ascitei. De cele mai multe ori, jetul urinar al nou-născutului este de intensitate mică. Pe de altă parte, un jet normal nu exclude prezența valvelor uretrale. Infecția supraadăugată poate induce apariția stării septice la nou-născut care ulterior determină de cele mai multe ori o deteriorare rapidă a stării generale.

Din totalul de 28 pacienți diagnosticați cu VUP după naștere, 17 au fost depistați în primul an de viață, iar dintre aceștia doar 5 în prima lună de la naștere.

De remarcat că în perioada 1987-1995 seria noastră nu cuprinde nici un pacient diagnosticat în prima lună de viață, toate cele 5 cazuri amintite fiind luate în evidență după 1996.

Diagnosticul în copilărie

Pentru stabilirea diagnosticului la această vârstă, este necesar ca medicul să aibă un mare indice de suspiciune. Pacienții cu obstrucție de nivel mediu pot prezenta enurezis nocturn precum și instalarea mai târzie a continenței urinare. În cursul evoluției bolii, odată cu apariția afectării renale, apar tulburări ale creșterii copilului și osteodistrofie renală.

Cistouretrografia micțională ar trebui efectuată la toți băieții mai mari de 5 ani care prezintă o simptomatologie micțională, în special dacă este asociată cu enurezis diurn sau infecții ale tractului urinar. Cu cât vârsta stabilirii diagnosticului este mai mare, cu atât crește riscul apariției insuficienței renale.

Seria noastră de studiu cuprinde un număr de 11 copii (din totalul de 30) diagnosticați cu VUP după vârsta de 1 an.

VÂRSTA	NUMĂR PACIENȚI	%
1 - 2 ani	2	18%
2 - 3 ani	8	73%
7 ani	1	9%
> 7 ani	-	-

Investigații paraclinice

Ecografia

Ecografia prenatală – poate identifica cu certitudine *in utero* pacienții cu hidronefroză bilaterală. Această investigație a revoluționat stabilirea diagnosticului de valve de uretră posterioară și a schimbat considerabil prezentarea clinică a pacienților.

Dacă în cursul gestației se efectuează o singură ecografie, între săptămânile 17 și 19, majoritatea uropatiilor non-letale nu vor putea fi diagnosticate. Dacă afecțiunea este detectabilă înainte de săptămâna 24 prognosticul este sumbru.

Din păcate, trebuie să recunoaștem că suntem încă departe de standardele europene și nord americane în ceea ce privește depistarea de rutină a malformațiilor urinare și nu numai, cu ajutorul ecografiei antenatale. Așa cum am menționat deja, doar doi dintre pacienții noștri au fost depistați *in utero* ca având hidronefroză bilaterală.

Ecografia postnatală – în această perioadă, ecografia este utilizată în special pentru a evalua efectul valvelor uretrale asupra arborelui urinar decât pentru a diagnostica afecțiunea. Tipic, ecografic se depistează o uretră prostatică largă, o vezică urinară cu pereți îngroșați și dilatații variabile ale tractului urinar superior (Cremin, 1986).

Ecogenicitatea crescută la nivelul parenchimului renal sugerează compromiterea rinichiului (Sanders și colab., 1988).

Diversi autori au demonstrat că, la nou-născut, singura modificare ultrasonografică ce se corelează cu evoluția ulterioară a funcției renale este aspectul joncțiunii corticomedulare.

Cu toate că ecografia, în special cea antenatală, reprezintă un mare pas înainte în diagnosticul uropatiilor obstruative, această metodă este departe de a fi infailibilă, reprezentând însă o metodă de screening valoroasă în cazul

pacienților de sex masculin unde se suspicionează o astfel de patologie.

Cistouretrografia micțională

Cistouretrografia micțională reprezintă cea mai bună metodă de diagnostic a valvei de uretră posterioară. Manevra trebuie amânată în caz de prezență a infecției în care caz se va începe prin sterilizarea urinei cu antibiotice. Tipic, investigația pune în evidență o uretră posterioară elongată și dilatată. Prolabarea valvei cu punct de inserție la nivelul verumontanum-ului se poate vizualiza prin folosirea unei substanțe de contrast diluată. De asemenea, în mod uzual apare hipertrofia colului vezical însoțită de prezența unei supradenivelări interureterice; vezica urinară are pereții îngroșați și poate prezenta pseudodiverticuli. Se poate decela refluxul substanței de contrast în veziculele seminale, iar refluxul ureteral este prezent în 50% din pacienți (Mohammed, 1988).

Dacă cistouretrografia micțională este normală, atunci diagnosticul de valve de uretră posterioară este exclus. De asemenea, trebuie făcută diferențierea atentă între valvele de uretră și sindromul prune belly.

Cistouretroecografia – reprezintă o modalitate de investigație imagistică ce are drept avantaj evitarea expunerii la raze X în cursul depistării refluxului vezicoureteral.

Investigațiile urodinamice ale tractului superior

Ureterul cu traiect sinuos și sever dilatat, caracteristic valvei de uretră posterioară, prezintă de asemenea deficiențe funcționale ale eliminării urinei în vezică la nivelul joncțiunii ureterovezicale. De cele mai multe ori, obstrucțiile anatomice au fost excluse în urma efectuării de renografii anterograde sau studii urografice retrograde. În cazurile dificile Whitaker (1973) a drenat vezica și a înregistrat presiunile uretrale în sistemul urinar dilatat supus unei infuzii constante de soluție salină de 10 ml pe minut. Concluzia lui a

fost că doar rareori ureterele au prezentat obstrucții anatomice.

Glassberg a efectuat studii presionale similare pe uretere cu dilatații persistente și le-a clasificat în 3 tipuri(1982):

1. drenaj eficient cu vezica plină sau goală
2. drenaj eficient cu vezica goală dar obstrucționat cu vezica plină
3. drenaj obstrucționat cu vezica goală sau plină

Investigațiile radioizotopice

După înlocuirea testului perfuzional invaziv al lui Whitaker cu investigații radioizotopice, de cele mai multe ori se folosesc substanțe de tipul DTPA sau MAG-3 cu Lasix care permit excluderea obstrucției. În afară de excluderea obstrucției, investigațiile radioizotopice pot evalua funcționalitatea fiecărui rinichi în parte. S-a demonstrat că factorul de extracție este proporțional cu rata de filtrare glomerulară și permite monitorizarea individuală a funcției renale (Heyman și Duckett, 1988).

Cu toate dificultățile pricinuite de inconstanța aprovizionării serviciilor de medicină nucleară, cu care am colaborat, cu DTPA, am reușit, nu fără dificultate, obținerea scintigrafiilor renale în cazurile mai deosebite, cu evoluție dificilă.

Creatinina serică

Imediat după naștere, creatinina serică a nou-născutului reflectă mai degrabă nivelul creatininei materne decât funcția renală a nou-născutului. În decursul următoarelor 96 de ore, nivelul creatininei se stabilizează.

Creatinina serică este considerată ca fiind cea mai practică metodă de determinare a funcției renale (RFG) la pacienții cu valve de uretră posterioară. Apariția afectării terminale renale poate fi prognosticată prin trasarea unui grafic în care pe abscisă este înscrisă vârsta iar pe ordonată

inversul valorii creatininei serice (1/Cr). Mai mult, dacă nivelul creatininei scade sub valoarea de 0,8 mg/dl, insuficiența cronică renală este improbabil să apară (Huebert și Duckett, 1992).

Tratamentul inițial

Prenatal

Intervențiile antenatale pentru valvele de uretră posterioară sunt considerate și în prezent controversate și având mai mult un caracter experimental (Elder și Duckett, 1987). Principala piedică în stabilirea unei conduite terapeutice în perioada prenatală este faptul că diagnosticul de valve de uretră posterioară nu poate fi diferențiat în mod clar de alte cauze de hidronefroză bilaterală cum ar fi sindromul prune belly. În consecință, rezolvarea terapeutică a obstrucției în perioada antenatală este rezervată pentru hidronefroza bilaterală progresivă asociată cu oligohidramnios. Intervenția este mai degrabă menită să îmbunătățească funcția pulmonară, decât să o rezolve pe cea renală. În principiu, manevra ar trebui efectuată la un centru dotat corespunzător pentru cercetare în domeniul tratamentului fetal și presupune o strânsă colaborare între obstetrician, neonatolog și urolog. Prima intervenție chirurgicală fetală având drept scop tratamentul unei uropatii obstructive a fost efectuată în 1981 la University of California, în San Francisco. Indicația pentru tratament a reprezent-o hidronefroza bilaterală cu oligohidramnios.

Concluziile care se impun în legătură cu acest gen de intervenții terapeutice sunt: intervențiile intrauterine pentru valvele de uretră posterioară sunt grevate de prezența unui risc considerabil, cu o rată de mortalitate fetală de aproximativ 43%. Prognosticul ulterior pe termen lung nu se schimbă în mod semnificativ; de asemenea, acest prognostic nu este factor predictiv eficient al unor eventuale ulterioare derivații urinare înalte. Chirurgia fetală adresată uropatiilor obstructive trebuie aplicată asupra unor pacienți selectați cu

deosebită atenție, în prezența oligohidramniosului în asociere cu rinichi "în aparență" normali.

Neonatal

De îndată ce este suspionat diagnosticul, tratamentul constă în stabilizarea stării generale a nou-născutului și drenarea imediată a vezicii urinare. Starea septică, acidoza, modificarea concentrațiilor electroliților, deshidratarea necesită modalități mai agresive de tratament. În absența rezolvării obstrucției riscul de sepsis crește vertiginos. Drenajul urinar poate fi efectuat folosind o sondă nazo-gastrică 8 F sau prin cistostomie suprapubiană. Cateterul Foley nu asigură întotdeauna un drenaj eficient (Jordan și Hoover, 1985). De cele mai multe ori pacienții sunt cateterizați cu dificultate; cateterul se poate încolăci la nivelul uretrei prostatice datorită hipertrofiei proeminente a colului vezical cu toate că, aparent, urina este drenată. Problemele legate de cateterizarea vezicii pot fi depășite folosind un cateter cu mandren, prin îndreptarea uretrei după tracțiunea blândă a penisului și prin ridicarea uretrei prostatice cu un deget introdus în rect. Alternativa constă în folosirea, cu mare atenție, a unui fir metalic de sutură drept ghid pentru cateter (Redman, 1993).

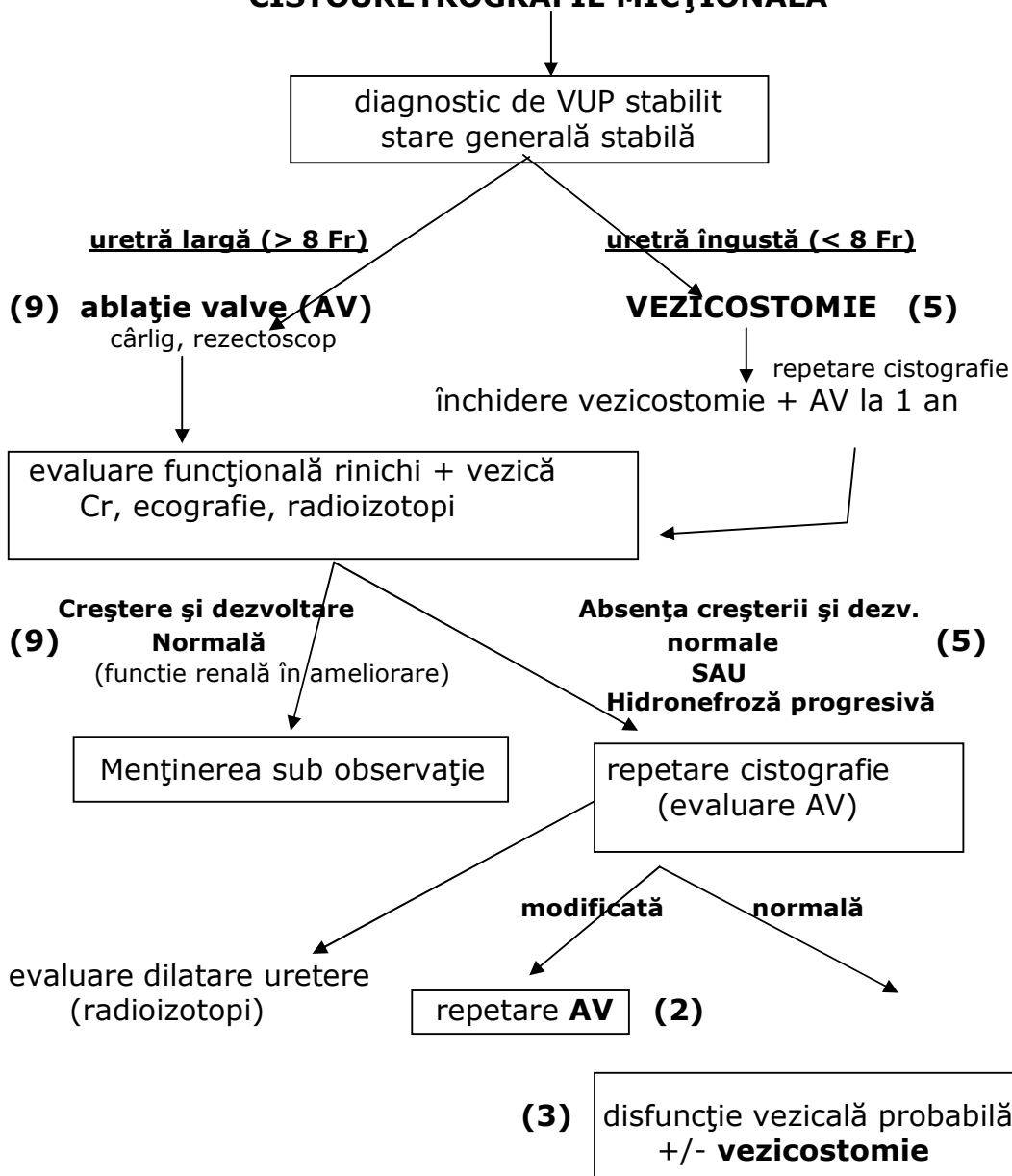
Planul pentru tratamentul valvelor de uretră este ilustrat în schema următoare:

Nou-născut (sugar) cu posibil diagnostic de valve de uretră posterioară (VUP) **(19)**

ECOGRAFIE

sonda n-g 8F / cateter suprapubian + antibiotice

CISTOURETROGRAFIE MICȚIONALĂ



Plan de tratament al VUP (modificat după G. Smith și Duckett)

- în paranteze-numărul de cazuri, din totalul de 19 , diagnosticate de noi la această vârstă

Schema originală ni s-a părut fezabilă și realistă pentru momentul în care ne aflăm din punctul de vedere al dotării cu

instrumentarul necesar endourologiei nou născutului și al competenței dobândite în endourologie pediatrică.

Ablația valvelor

După stabilizarea și eradicarea infecției și indiferent de dilatarea tractului urinar superior, se recomandă ablația primară a valvelor. Uretrocistoscopia se efectuează cu ajutorul unui endoscop de calibru adecvat 8/10 F. În cele mai multe cazuri, uretra nou-născutului poate fi traversată cu ușurință, fără pericolul de apariție a stricturilor secundare.

Foițele valvelor se secționează prin folosirea unei sonde Bugbee 3 F introdusă prin interiorul sau pe lângă cistoscop. Se utilizează impulsuri electrice scurte, împingând foița valvei înspre vezică. Alternativ, dacă lărgimea uretrei o permite, se poate folosi un rezectoscop pentru nou-născut. Valva poate fi incizată *la ora 12*, așa cum a fost descris de Williams (1973) și Parkkulainen (1977), sau *la ora 5* și *ora 7*, variantă descrisă de Hendren în 1970.

În seria noastră, dintre cei 19 pacienți la care s-a practicat ablația primară a valvelor, în 5 cazuri am reușit ablația cu ajutorul rezectoscopului (metodă pe care o preferăm), iar în restul de 4 cazuri s-a realizat fulgurarea valvei cu ajutorul sondei Bugbee 3F.

Există și alte metode de ablație a valvelor de uretră menționate în literatură. Dacă uretra este prea îngustă pentru a accepta un cistoscop 8 F, sau acest tip de cistoscop nu este la îndemână, se poate efectua o uretrotomie perineală, rezecția valvei făcându-se cu ajutorul unui otoscop (Johnson, 1966). Vezica urinară poate fi punctionată suprapubian percutan iar valva abordată într-o manieră anterogradă (Zaontz și Firlit, 1985). Valva poate fi distrusă cu ajutorul unei sonde Fogarty sub control fluoroscopic (Diamond și Ransley, 1987). De asemenea, ca și dispozitive pentru rezecție se poate folosi laserul de tip YAG (Erlich, 1987).

Într-un articol publicat în octombrie 2002, Chertin și colab. prezintă ablația valvelor uretrale cu ajutorul unei sonde Fogarty ca o alternativă eficientă a ablației primare transuretrale endoscopice.

Vezicostomia

O alternativă la ablația primară a valvelor o constituie crearea unei vezicostomii cutanate temporare (Duckett, 1974) urmând ca ulterior tratamentul să fie completat de ablația propriu-zisă. Walker a demonstrat în 1990 că din punct de vedere al eficienței, această tehnică este similară cu rezecția valvulară primară. Vezicostomia nu trebuie confundată cu drenajul suprapubian al vezicii cu tub. Utilizarea tuburilor pentru cistostomia suprapubiană este grevată de numeroase complicații, cum ar fi infecția, inflamația mucoasei vezicale precum și obstrucția continuă a joncțiunii ureterovezicale. Prin prezența vezicostomiei, vezica își menține ciclul micțional la presiuni joase, eliminând urina prin orificiul stomei.

Într-un studiu publicat în 2000, Podesta și colab. prezintă ablația primară a valvelor și vezicostomia cu ablația ulterioară a valvelor ca două metode terapeutice inițiale alternative în cazul pacienților cu valve de uretră posterioară. S-au folosit studii urodinamice care au sugerat ca ablația valvulară primară este asociată cu un prognostic mai bun în ceea ce privește funcționalitatea vezicală ulterioară în comparație cu prognosticul înregistrat în cazul vezicostomiei și a ablației secundare. Astfel, cu toate că vezicostomia percutană poate fi practică ca metodă inițială terapeutică, cea mai eficientă metodă chirurgicală rămâne ablația valvulară primară.

Am fost nevoiți să recurgem la vezicostomie pentru 5 dintre cazurile noastre, care din cauza calibrului uretral redus (<10F) nu au putut beneficia de ablația primară a valvelor. În toate cazurile ablația ulterioară a valvelor s-a realizat după un interval de 1 – 1,5 ani cu rezectoscopul pediatric 11F.

Derivațiile înalte

În mod normal, după ablația valvelor nivelul creatininei serice trebuie să prezinte o tendință promptă de a se apropia de valori normale. Lipsa acestui fenomen implică o reevaluare a pacientului. Unii autori au definit un set de criterii utilizat

pentru cuantificarea evoluției post-rezecție, cum ar fi reducerea nivelului creatininei cu 10% pe zi. Alți autori folosesc criterii mai puțin riguroase. Dacă nu se observă o îmbunătățire netă în decursul a 2 – 3 săptămâni, se efectuează o vezicostomie. Dacă evoluția stagnează, după încă 4 – 6 săptămâni se ia în considerare posibilitatea efectuării unei intervenții de derivație înaltă. Avantajul major asupra vezicostomiei simple îl constituie posibilitatea de a efectua o biopsie renală. Există autori, ca de exemplu Walker și Padron, care în 1990 și-au exprimat îndoiala cu privire la eficiența derivațiilor înalte.

În cazul unui nou-născut cu stare generală profund alterată, care nu răspunde la decompresia vezicală cu sondă nazo-gastrică și se presupune că nu este apt pentru a rezista unei anestezii generale, se poate efectua nefrostomie percutană sub ghidaj ultrasonografic.

Drenajul prin nefrostomie percutană ajută la identificarea celor ce vor avea nevoie de o intervenție chirurgicală de derivație urinară înaltă și în principiu ar trebui efectuată și menținută pentru o scurtă perioadă de timp în cazul candidaților la o astfel de intervenție.

Experiența noastră cu privire la derivațiile urinare supravezicale este relativ limitată. Am practicat în 5 cazuri ureterostomii joase (două unilateral și trei bilaterale), ca primă măsură terapeutică, la pacienți cu stare generală gravă, cu valori ale creatininei serice de peste 1,2mg/dl și stare septicemică.

Perioada de sugar și copil mic

Pacienții diagnosticați după perioada de nou-născut se prezintă de obicei cu păstrarea la un nivel acceptabil a funcției renale. În aceste cazuri, valvele de uretră posterioară pot fi incizate endoscopic fără prea mari dificultăți. Preoperator se prelevează probe de urină pentru siguranța prezenței unei urini sterile. Dacă ablația valvulară s-a produs

fără complicații, nu este necesară lăsarea unui cateter uretral.

Există totuși între cazurile noastre și câțiva pacienți, 4 dintre cei 11 diagnosticați după vârsta de 1 an, care nu au putut beneficia de aportul tratamentului endoscopic, modern pentru simplul motiv că la data prezentării lor (înainte de 1996) nu eram încă dotați cu aparatura și instrumentarul necesare unor asemenea intervenții.

Pentru aceste cazuri s-au practicat:

rezeecție oarbă cu dilatator Benique modificat- 1 caz

rezeecție chirurgicală transpubiană, transvezicală- 3 cazuri

Tratamentul ulterior

Corecția refluxului

La momentul stabilirii diagnosticului, refluxul vezicoureteral este prezent la 50% din pacienți. Tratamentul chirurgical este rareori necesar, cel puțin 20% din cazuri prezintă o rezoluție a fenomenului ulterior ablației valvulare. Hulbert și Duckett (1992) au demonstrat că refluxul vezicoureteral poate dispărea și după aproximativ 3 ani de la tratamentul inițial. În perioada în care simptomatologia de reflux este prezentă trebuie instituit un tratament profilactic cu antibiotice precum și efectuarea de controale clinice repetate. Refluxul trebuie corectat activ dacă induce apariția infecțiilor urinare masive ale tractului urinar superior. Deteriorarea renală în prezența refluxului steril reprezintă un indiciu al disfuncției vezicale care trebuie evaluată și tratată.

Doisprezece dintre cei 30 de pacienți ai noștri au prezentat și reflux vezico-ureteral unilateral (5 cazuri) sau bilateral (7 cazuri), pentru care s-a practicat reimplantarea ureterelor în vezică după procedeul Leadbetter Politano, de două ori și Cohen în restul cazurilor.

Sindromul VURD

Sindromul VURD (valve, unilateral reflux, dysplasia) se traduce prin prezența de valve uretrale, reflux unilateral și displazie renală.

Refluxul unilateral reprezintă o situație unică în cadrul afecțiunilor determinate de prezența valvelor de uretră posterioară. De multe ori, funcția renală lipsește de partea afectată. Biopsia prelevată pe această parte va demonstra prezența displaziei. În 70 până la 85 % din cazuri sindromul afectează partea stângă.

Un pacient cu valve de uretră posterioară și sindrom VURD asociat are un prognostic bun (Rittenberg și colab.,1988), aparent datorită efectului de supapă de presiune dată de rinichiul afectat.

Reconstrucția

Închiderea unei vezicostomii este o procedură chirurgicală relativ simplă de efectuat, astfel încât se produc relativ puține complicații. Vezicostomia păstrează funcționalitatea vezicii urinare deoarece este menținut ciclul micțional – umplerea și golirea ciclică a vezicii urinare. Refluxul vezicoureteral nu trebuie corectat în același timp operator în care se realizează restabilirea continuității traectului urinar prin ablația valvelor, din moment ce cea mai mare parte din vezicile deteriorate funcțional vor prezenta inițial un grad oarecare de reflux; pe de altă parte, însă, refluxul va dispărea în majoritatea cazurilor după ce funcția vezicală va atinge parametrii normali. În 1978, Hendren a notat că ureterostomia joasă este o procedură relativ simplă de executat, dar care poate fi urmată de complicații serioase în timpul reconstrucției. Unii autori consideră că ureterostomia a fost și este încă mult prea uzitată în tratamentul valvelor de uretră.

Închiderea vezicostomiilor cutanate din seria noastră (în număr de 5) s-a realizat fără probleme deosebite, cu excepția unui băiat de 1 an și 5 luni care a prezentat episoade repetate de retenție acută de urină, apărute după 48 de ore de micțiuni normale și care s-au remis spontan după 2 săptămâni de sondaje vezicale repetate sub protecție de antibiotic.

Urodynamică; disfuncția vezicală și incontinența

Studiile de urodynamică la copiii cu valve de uretră posterioară sunt dificil de efectuat din punct de vedere tehnic dar și greu de interpretat. În mod ideal, testele ar trebui efectuate folosind un cateter cu dublu lumen inserat intravezical pe cale suprapubiană, pentru a putea permite umplerea și golirea vezicii urinare cu măsurarea simultană a presiunilor (Whitaker și colaboratorii, 1972). De asemenea, este necesară măsurarea presiunii rectale, pentru a diminua erorile determinate de prezența presiunii normale intraabdominale. În principiu, studiile urodinamice sunt rezervate pacienților care prezintă incontinență urinară după vârsta de 6 ani sau celor care demonstrează deteriorări progresive ale funcției renale în ciuda unei rezecții adecvate a valvelor uretrale.

Incontinența urinară reprezintă un simptom comun chiar în lipsa unei intervenții chirurgicale la nivelul colului vezical în antecedente sau a traumatismului la nivelul complexului sfincterian extern.

O parte a autorilor consideră că derivațiile urinare înalte nu aduc nici un beneficiu notabil funcției vezicale.

Vezica urinară la un copil cu valve de uretră posterioară are de multe ori o capacitate mai mică decât în mod normal datorită grosimii pereților și concentrației crescute de fibre colagenice, aspecte care îi reduc și mai mult complianța. Nu este deloc neobișnuit ca acești pacienți să prezinte enurezis nocturn.

În majoritatea cazurilor, cea mai bună abordare terapeutică o reprezintă răbdarea și înțelegerea față de problemele copiilor și nu tratamentul medicamentos.

Din păcate, trebuie să recunoaștem că eforturile noastre de a înființa un laborator modern de urodynamică în cadrul spitalului nostru s-au soldat, cel puțin pentru etapa actuală, cu un eșec. De asemenea, pe parcursul studiului, nu am reușit să stabilim o colaborare coerentă și eficientă cu serviciile de adulți dotate cu aparatura necesară. Iată motivul pentru care, la acest capitol important pentru evaluarea corectă a rezultatelor, experiența noastră practică nu există.

Sindromul de vezică plină

În cadrul acestui sindrom (descrie la copiii de vârste mai mari de către Duckett în 1979 și Snow în 1986), dilatația la nivelul tractului urinar superior progresează în pofida ablației corecte a valvelelor uretrale. Senzația de vezică plină este marcat diminuată, iar presiunile intravezicale sunt mari chiar și la volume de umplere mici. Tipic, joncțiunea ureterovezicală se obstruează odată cu umplerea vezicii și, la un moment dat, în vezică nu mai pătrunde urina. Tractul urinar superior reține progresiv urina și inevitabil se dilată. În timpul micțiunii vezica se golește; cu toate acestea, se reumple din nou foarte rapid cu urina stocată de arborele urinar superior. Procesul este exacerb de producerea în cantități mari de urină diluată datorită defectului renal de concentrare asociat. Studiile urodinamice pot arăta o complianță scăzută și întârzierea apariției senzației de plenitudine.

Afecțiunea trebuie tratată la început prin limitarea voluntară a micțiunii la o frecvență de maximum 2 –3 ori pe zi. Dacă nu se obțin rezultate, se apelează la medicație anticolinergică. Foarte rar este necesară o intervenție chirurgicală de augmentare a vezicii

Transplantul renal

Actualmente, în literatura de specialitate, succesul transplantului renal la pacienții cu istoric de valve de uretră posterioară reprezintă o problemă foarte controversată. În 1980, Warshaw a raportat că nu a observat o reducere a duratei de supraviețuire a grefei renale la bolnavii cu uropatie obstructivă în antecedente. În 1988, însă, Churchill și colaboratorii au notat descreșterea ratei de succes a transplantului renal la pacienții cu valve uretrale posterioare (30% la 5 ani), comparativ cu un grup de pacienți care suferiseră intervenția chirurgicală pentru nefropatie de reflux, sindrom Alport și boală chistică medulară (70% la 5 ani).

Odată cu reducerea mortalității infantile la copiii cu valve de uretră posterioară și odată cu înlesnirea accesului nou-

născutului la dializă, la ora actuală există un număr relativ mai mare de tineri pacienți cu afectare terminală renală ce vor necesita în ultimă instanță transplant renal. Churchill (1992) și Sheldon (1994) au stipulat că incidența complicațiilor post-transplant, inclusiv rejecția grefei, prezintă o creștere abruptă în cazul pacienților cu vârste mici, în special în cazul celor mai mici de 2 ani. Acești pacienți vor necesita o evaluare atentă înaintea efectuării transplantului și de asemenea o supraveghere intensă după transplant.

Lopez Pereira P și colab., într-un studiu publicat în *Pediatric Transplant* în 2000, au prezentat importanța studiilor urodinamice efectuate anterior transplantului renal. Un singur pacient din seria noastră, care a depășit între timp vârsta copilăriei și pe care, pierzându-l din evidență, l-am exclus din studiu, ar fi putut fi luat în evidență în vederea unui eventual transplant.

Complicații

Afectarea renală terminală și încetinirea creșterii

Incidența afecțiunilor terminale renale variază între 24% în grupuri de pacienți urmărite pe o perioadă de 6,8 ani (Connor și Burbige, 1990) și 44% la pacienți urmăriți pe o perioadă de 9 ani (Tejani și colaboratorii, 1986). Cu cât perioada de urmărire este mai lungă și mortalitatea mai mică, cu atât va fi mai mare incidența afectărilor renale în fază terminală.

Încetinirea creșterii somatice apare la pacienții cu insuficiență renală cronică (Reinberg, 1992). Creșterea continuă solicită din ce în ce mai mult rezervele renale. Insuficiența renală cronică mai puțin severă nu afectează semnificativ creșterea copilului decât în momentul în care acesta intră în perioada pubertății (Scott, 1985).

Deoarece rinichiul ocupă, de asemenea, un rol de pivot în reglarea metabolismului calciului, în evoluția afecțiunii renale apar deteriorări ale funcției glandei paratiroide și

tulburări de mineralizare osoasă – hiperparatiroidism secundar și osteodistrofie renală.

Funcția sexuală și fertilitatea

La pacienții cu valve de uretră posterioară pot să apară afectarea funcției sexuale și reducerea fertilității. Krueger (1980) a observat o incidență crescută a cazurilor de criptorhidism. Obstrucția la nivelul uretrei prostatice este asociată cu reflux în ductele ejaculatorii și veziculele seminale, care ulterior conduce la modificarea compoziției lichidului spermatic. Ejacularea retrogradă poate apărea și ca rezultat al unor intervenții chirurgicale efectuate la nivelul colului vezical în scopul îmbunătățirii micțiunii.

Prognosticul

Factori de prognostic bun

Mulți autori au stipulat că nivelul creatininei serice este un indicator prognostic folositor. O valoare a creatininei mai mică de 0,8 mg/dl a fost asociată cu o funcție renală normală la grupuri de pacienți ce au fost urmăriți pe o perioadă de timp de până la 8 ani (Duckett și Norris, 1989; Rittenberg, 1988; Warshaw, 1985). Connor și Burbidge (1990) au notat că o valoare a creatininei serice mai mică de 1 mg/dl la vârsta de 1 an a fost asociată cu valori normale la controalele paraclinice ulterioare. Deoarece la indivizii sănătoși creatinina serică crește gradual după vârsta de 1 an, o valoare mai mică de 0,8 mg/dl după această vârstă reflectă o funcție renală relativ neafectată. Ca o concluzie, se poate postula că o valoare a creatininei mai mică de 0,8 mg/dl după vârsta de 1 an implică drept foarte improbabilă apariția ulterioară a unei afecțiuni renale în stadiu terminal.

În 1988, Rittenberg a identificat 3 factori ce asigură constituirea unui mecanism cu rol de supapă de presiune la bolnavii cu valve de uretră posterioară: sindromul VURD, ascita urinară și diverticulii vezicali de dimensiuni mari.

Într-un articol publicat în 1999 în Journal of Urology, El-Ghoneimi și colab. au ridicat o problemă interesantă – în ce măsură influențează diagnosticul prenatal prognosticul pe termen lung în cazul pacienților cu valve de uretră posterioară?

Datele furnizate de actualele metode de diagnostic antenatal în cazul prezenței vavelor de uretră posterioară nu îmbunătățesc semnificativ prognosticul acestor pacienți.

Factori de prognostic sever

Unul dintre factorii de prognostic bine cunoscut este vârsta la care este stabilit diagnosticul. Cu cât copilul este de vârstă mai mică în momentul diagnosticului, cu atât prognosticul va fi mai prost. La început s-a crezut că ecografia prenatală va aduce unele îmbunătățiri la stabilirea indicelui prognostic (Churchill, 1990). Cu toate acestea, diagnosticul antenatal este asociat cu creșterea morbidității insuficienței renale și creșterea mortalității ca urmare a hipoplaziei pulmonare (Nakayama, 1986; Reinberg, 1992).

În mod contrar, El Sherbiny MT afirmă, într-un articol publicat în august 2002, că prognosticul este mai puțin favorabil în cazul pacienților de vârstă mai mare în raport cu cei diagnosticați înaintea vârstei de 1 an. Prognosticul a fost stabilit prin prezența sau absența dilatării arborelui urinar superior și prin determinarea gradului de alterare a funcției renale.

Hulbert și Duckett (1986), bazându-se pe experiența căpătată în urma tratării unui număr de 120 pacienți în aproximativ 14 ani, cu o durată medie de urmărire post-operatorie de 5 ani, afirmă că nu există o corelație strictă între funcția renală și prezența refluxului vezicoureteral. La aceeași concluzie ajunsese și Williams, în 1973.

Cel mai caracteristic și mai folositor indicator prognostic în ceea ce privește funcția renală la nou-născutul cu valve de uretră posterioară este prezența sau absența diferențierii corticomedulare la ecografie (Hulbert, 1992).

Parkhouse (1988) afirmă că un alt factor ce înrăutățește prognosticul îl reprezintă întârzierea stabilirii continenței

urinare după vârsta de 5 ani. Această asociere a fost de asemenea raportată de Connor și Burbige (1990).

Lopez Periera și colab. (august 2002) în urma unui studiu retrospectiv efectuat pe un grup de 59 de băieți cu valve de uretră posterioară urmăriți pe o perioadă de cel puțin 4 ani, afirmă că disfuncționalitatea vezicii urinare ar trebui considerată ca un factor important în apariția insuficienței renale.

Concluzii

În decursul ultimelor două decade, metodele de diagnostic al valvelor de uretră posterioară au suferit multe modificări, în special prin dezvoltarea tehnicilor ecografice.

În majoritatea cazurilor în prezent, diagnosticul se stabilește la vârsta de nou-născut sau sugar.

Din păcate, intervențiile chirurgicale *in utero* sau cele efectuate imediat după naștere nu au scăzut semnificativ incidența afecțiunilor renale grave, cu toate că ratele de morbiditate și mortalitate au înregistrat scăderi.

Cea mai importantă metodă de tratament rămâne ablația endoscopică a valvelor sau vezicostomia, în caz de nereușită.

Rolul derivațiilor urinare înalte în cadrul terapiei rămâne controversat.

Un număr din ce în ce mai mare de pacienți cu valve de uretră posterioară supraviețuiesc perioade îndelungate, ceea ce determină creșterea numărului de transplanturi renale. Majoritatea pacienților au o evoluție favorabilă, cu continență urinară pe termen lung și păstrarea în limite normale a fertilității.

BIBLIOGRAFIE:

Atwell ID: Posterior urethral valves in the British isles: a multicenter B.A.P.S. review., J Pediatr Surg 1983; 18:70

Barry JM: Renal transplantation. In Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, et al: Campbell's Urology ed 6, 1992, p 2503.

Bâscă I, Urologie Pediatrică, în Chirurgie Viscerală, Urologie și Ortopedie Pediatrică, Ed. Științifică, București 1996, p 274-290

- Bülchmann G**, Schuster T, Heger A, Kuhnle U, Joppich I, Schmidt H - Transient pseudohypoaldosteronism secondary to posterior urethral valves--a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2001 Aug 11:277-9
- Chesney RW**, Avioli LV: Childhood renal osteodystrophy. In Edelmann CMJ (ed): *Pediatric Kid. Disease*, ed.2. Boston: Little, Brown, 1992, p 647
- Churchill BM**, Mclorie GA, Khoury AE, et al: Emergency treatment and, long-term follow-up of posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 1990; 17:343.
- Churchill BM**, Sheldon CA, Mclorie GA, et al: Factors influencing patient and graft survival in 300 cadaveric pediatric renal transplants. *J Urol* 1988;140:1129.
- Colodny A**: Antenatal diagnosis and management of urinary abnormalities *Pediatr Clin North Am* 1987; 34:1365.
- Connor JP**, Burbige KA: Long-term urinary continence and renal function in neonates with posterior urethral valves. *J Urol* 1990; 144:1209.
- Coplen DE**, Joaniey H, Zderic S, et al: Ten year experience with antenatal in utero intervention. AAP, Dallas, Texas, 1994.
- Cremin BJ**: A review of the ultrasound appearances of posterior urethral valves and ureteroceles. *Pediatr Radiol* 1986; 16:359.
- De Gennaro M**, Capitanucci ML, Mosiello G, Caione P, Silveri M - The changing urodynamic pattern from infancy to adolescence in boys with posterior urethral valves. *BJU Int* 2000 Jun 85:1104-8
- Dewan PA**: Congenital obstructing urethral membranes(COPUM): further evidence for a common morphological diagnosis. *Pediatr Surg Int* 1992; 8:45.
- Dewan PA**, Zappala SM, Ransley PG, et al: Endoscopic reappraisal of the morphology of congenital obstruction of the posterior urethra. *Br J Urol* 1992; 70:439.
- Diamond DA**, Ransley PG: Fogarty balloon catheter ablation of neonatal posterior urethral valves. *J Urol* 1987; 137:1209.
- Dinneen MD**, Dhillon HK, Ward HC, et al: Antenatal diagnosis of posterior urethral valves. *Br J Urol* 1993; 72:364.
- Duckett J Jr**: Current management of posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 1974a; 1:471
- Duckett JW**: Cutaneous vesicostomy in infants and children. *Urol Clin North Am* 1974b; 1:484.
- Duckett JW**: Management of posterior urethral valves. *AUA Update Series* 1983;2:1
- Duckett JW**, Norris M: Management of neonatal valves with advanced hydronephrosis and azotemia. In Carlton CE (ed): *Controversies in Urology*, Chicago: Year Book Medical Publishers, 1989, p 1.
- Duckett JW**, Snow BW: Disorders of the urethra and penis. In Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, et al (eds): *Campbell's Urology*, ed5. Philadelphia: WB Saunders, 1986, p 2000.
- Ewalt DH**, Howard PS, Blyth B, et al: Is lamina propria matrix responsible for normal bladder compliance? *J Urol* 1992; 148:544
- Fichtner J**, Boineau FG, Lewy JE, et al: Congenital unilateral hydronephrosis in a rat model. *J Urol* 1994 ; 152 :652
- Gibbons MD**, Horan JJ, Dejter S Jr et al : ECMO an adjunct in the management of the neonate with severe respiratory distress and congenital urinary tract anomalies. *J Urol* 1993;150:434.
- Glynn B**, Gordon IR. Risk of infections of urinary tract as a result of micturating cystourethrography in children. *Ann Radiol (Paris)* 1970; 13:283
- Helin I**, Persson P: Prenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasound *J. Pediatr* 1986;78:879.
- Hendren WH**: A new approach to infants with severe obstructive uropathy: early complete reconstruction *J. Pediatr Surg* 1970;5:184.
- Hendren WH**: Urinary tract re-functionalization after long-term diversion. A 20-year experience with 177 patients. *Ann Surg* 1990; 212:478

- Hendren WH:** Urethral valves. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery, ed 2. Philadelphia WB Saunders, 1993, p 655.
- Henneberry MO, Stephens FD:** Renal hypoplasia and dysplasia in infants with posterior urethral valves. Urol 1980; 123:912.
- Heyman SH, Duckett JW:** The extraction factor: an estimate of single kidney function in children during routine radionuclide renography with 99-technetium diethylenetriamine pentaacetic acid. J Urol 1988; 140:780
- Hulbert WC, Rosenberg H K, Cartwright P C, et al:** The predictive value of ultrasonography in evaluation of infants with posterior urethral valves. J Urol 1992; 148:122.
- Hutton KA, Thornas DF, Arthur RJ, et al:** Prenatally detected posterior urethral valves: is gestational age at detection a predictor of outcome? J Urol 1994; 152:698.
- Hyacinthe LM, Khoury SE, Churchill BM et al:** Improved outcome of renal transplants in children with posterior urethral valves J. Urol 1995; 153:341A.
- Iacob O:** Malformații obstructive ale aparatului urinar inferior la copil, teză de doctorat, București 1980
- Jee LD, Rickwood A, Turnock RR:** Posterior urethral valves. Does prenatal diagnosis influence prognosis? Br J Urol 1993; 72:830
- Johnston JH:** Posterior urethral valves. In Rickham PP. a. J., J.H. (eds): Neonatal Surgery. London: Butterworth, 1969, p 532.
- Jordan GH, Hoover DL:** Inadequate decompression of the upper tracts using a Foley catheter in the valve bladder. J Urol 1985; 134:137.
- Khoury AE, Houle AM, McLorie GA, et al:** Cutaneous vesicostomy effect on bladder's eventual function. Dialog Pediatr Urol 1990; 13:2-3.
- King LR:** Posterior urethra. In Kelalis PP, King LR, Belman AB (eds): Urology, ed 2, Philadelphia: WB Saunders, 1985, p 527.
- Krahn CG, Johnson H W:** Cutaneous vesicostomy in the young child: indications and results. Urology 1993; 41:558.
- Krueger RP, Hardy BE, Churchill BM:** Cryptorchidism in boys with posterior urethral valves. J Urol 1980a; 124:101.
- Krueger RP, Hardy BE, Churchill BM:** Growth in boys and posterior urethral valves. Primary valve resection vs upper tract diversion. Urol Clin North Am 1980b; 7:265.
- Kurth KH, Alleman ER, Schroder FH:** Major and minor complications of posterior urethral valves. J Urol 1981; 126:517.
- Landau EH, Jayanthi VR, Khoury AE, et al:** Bladder augmentation: ureterocystoplasty versus ileocystoplasty. J Urol 1994; 152:716.
- Lome LG, Howat JM, Williams DI:** The temporarily defunctionalized bladder in children. J Urol 1972; 108:469.
- López Pereira P, Martinez Urrutia MJ, Jaureguizar E:** Initial and long-term management of posterior urethral valves. World Journal Of Urology [World J Urol] 2004 Dec; Vol. 22 (6), pp. 418-24.
- Lopez Pereira P, Martinez Urrutia MJ, Espinosa L, Lobato R, Navarro M, Jaureguizar E:** Bladder dysfunction as a prognostic factor in patients with posterior urethral valves. BJU Int 2002 Aug 90:308-11
- Marshall FF, Smolev JK, Spees EK, et al:** The urological evaluation and management of patients with congenital lower urinary tract anomalies prior to renal transplantation. J Urol 1982; 127:1078.
- McCory WW:** Regulation of renal functional development. Urol Clin North Am. 1980; 7:243.
- Monford G:** Posterior urethral valve management; personal communication, Society for Paediatric Urologic Surgeons meeting, Dublin, 1994.
- Nakayama DK, Harrison MR, and de Lormier A A:** Prognosis of posterior urethral valves presenting at birth. J Pediatr Surg 1986; 21:43.
- Noe HN, Jerkins G R:** Cutaneous vesicostomy experience in infants and children. J Urol 1985; 134:301.

- Parkhouse HF**, Woodhouse CR: Long-term status of patients with posterior urethral valves. *Urol Clin North Am.* 1990; 17:373.
- Proca E**, sub redacția: *Tratat de Patologie Chirurgicală*, vol. 8, Editura Medicală, București, 1984
- Proca E**, și colab. : Plastia Y-V a colului vezical. *Chirurgia* nr. 9/1974, p 757-765
- Quinn FMJ**, Zadeh K, Duft PG, et al: Augmentation cystoplasty in boys with posteriorurethral valves AAP annual meeting, Dallas, Texas, 1994
- Redman JF**: A catheter guide to obviate difficult urethral catheterization in male infants and boys. *J Urol* 1993; 151:1051.
- ReinbergY** , de CastanoI , GonzalezR : Prognosis for patients with prenatally diagnosed posterior urethral valves. *J Urol* 1992b; 148:125
- Reinberg Y**, Gonzalez R, Fryd D, et al: The outcome of renal transplantation in children with posterior urethral valves. *J Urol* 1988; 140:1491.
- Rittenberg MH**, Hulbert WC, Snyder HM 3rd et al: Protective factors in posterior urethral valves. *J Urol* 1988: 140:993.
- Rosenfeld B**, Greenffeld SP, Springate JE, et al: Type III posterior urethral valves: presentation and management. *J Pediatr Surg* 1994; 29:81
- Roth KS**; Carter WH Jr; Chan JC: Obstructive nephropathy in children: long-term progression after relief of posterior urethral valve. *Pediatrics [Pediatrics]* 2001 May; Vol. 107 (5), pp. 1004-10.
- Schulman SL**, VanGool JD: Dyssynergic voiding in PUV. 1993 (personal communication).
- Scott JE**: Management of congenital posterior urethral valves. *Br J Urol* 1985;57:71.
- Smith GH**, Duckett JW, Canning DA: Posterior urethral valves, a cohort with a 20-year follow-up *J Urol* 1994a; 151:275.
- Smith GHH, Duckett JW, (1996) Urethral lesions in infants and children. In: **Gillenwater JY**, Grayhack JT, Howards SS, Duckett JW (eds) *Adult and pediatric urology*, 3rd edn. Msby, St. Louis, Missouri, pp 2411-2444
- Smith GHH**, Canning DA, Schulman SL, et al: The long term outcome of posterior urethral valves treated by primary valve ablation and observation. *J Urol* 1996
- Snyder HM**, Kalichman MA, Charney E, et al: Vesicostomy for neurogenic bladder with spina bifida: follow-up. *J Urol* 1983; 130:724.
- Tanagho E**: Congenitally obstructed bladders: fate after prolonged defunctionalization *J. Urol* 1974; 111:102.
- Tejani A**, Butt K, Glassberg K, et al: Predictors of eventual end-stage renal disease in children with posterior urethral valves. *J Urol* 1986; 136:857.
- Tolmatschew N**: Ein Fall von semilunaren Klappen der Harrohre und von vergrosserte Vesicular prostatica. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1870;49:348
- Walker RD**, Padron M: The management of posterior urethral valves by initial vesicostomy and delayed valve ablation *J. Urol*1990; 144:1212.
- Warshaw BL**, Edelbrock HH, Ettenger RB, et al: Renal transplantation in children with obstructive uropathy. *J Urol* 1980; 123:737.
- Whitaker RH**, Sherwood T: An improved hook for destroying posterior urethral valves. *J Urol* 1986; 135:531.
- Yerkes EB**, Cain MP, Padilla LM - In utero perinephric urinoma and urinary ascites with posterior urethral valves:aparadoxical pop-off valve? *J Urol* 2001 Dec 166:2387-8
- Ylinen E**; Ala-Houhala M; Wikström S: Prognostic factors of posterior urethral valves and the role of antenatal detection. *Pediatric Nephrology (Berlin, Germany) [Pediatr Nephrol]* 2004 Aug; Vol. 19 (8), pp. 874-9.
- Young BW**: *Lower Urinary Tract Obstruction in Childhood*. Philadelphia: Lea and Febiger, 1972.
- Young HH**, Frontz RH, Baldwin TC: Congenital obstruction of the posterior urethra. *J Urol* 1919; 3:289.

