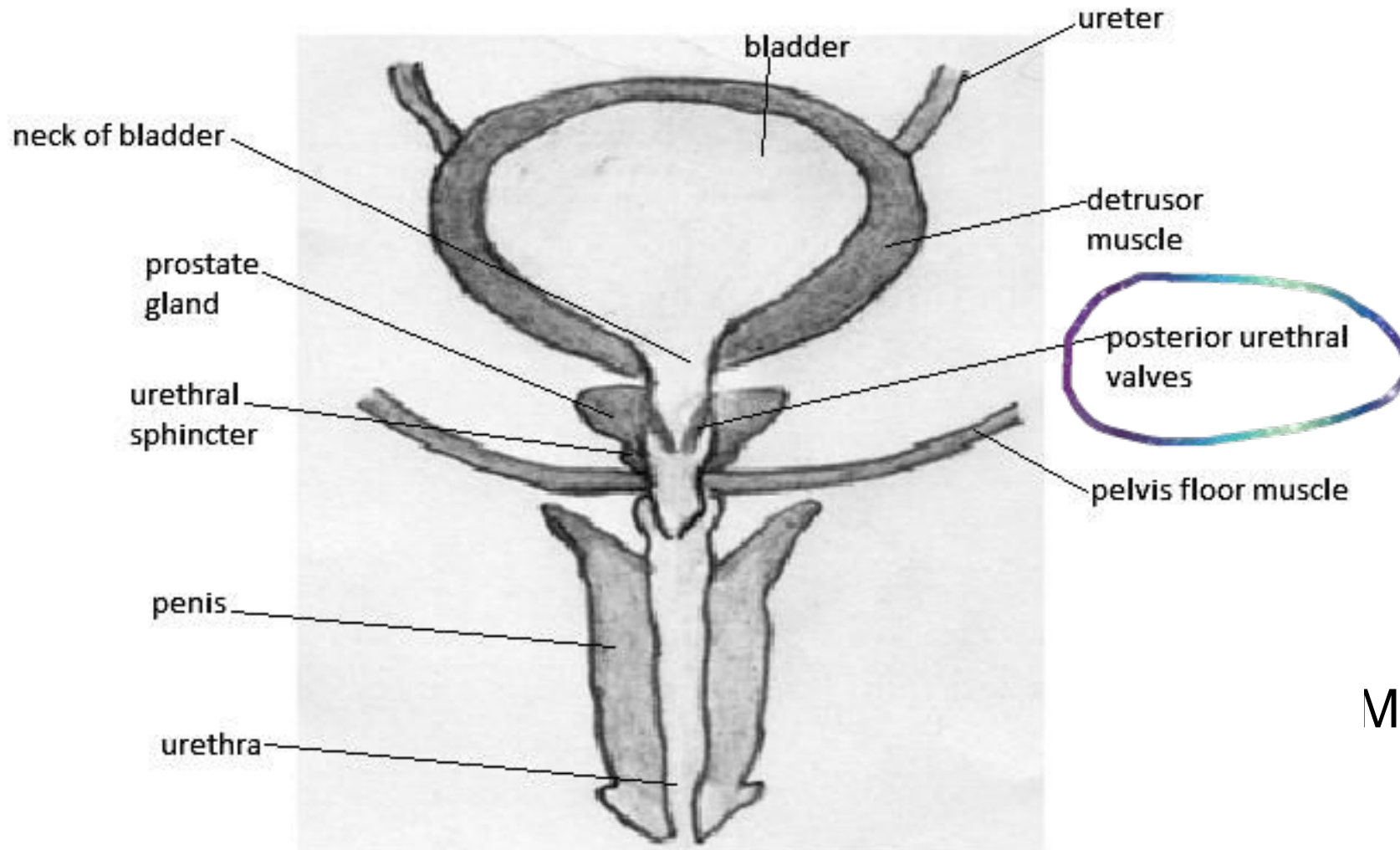
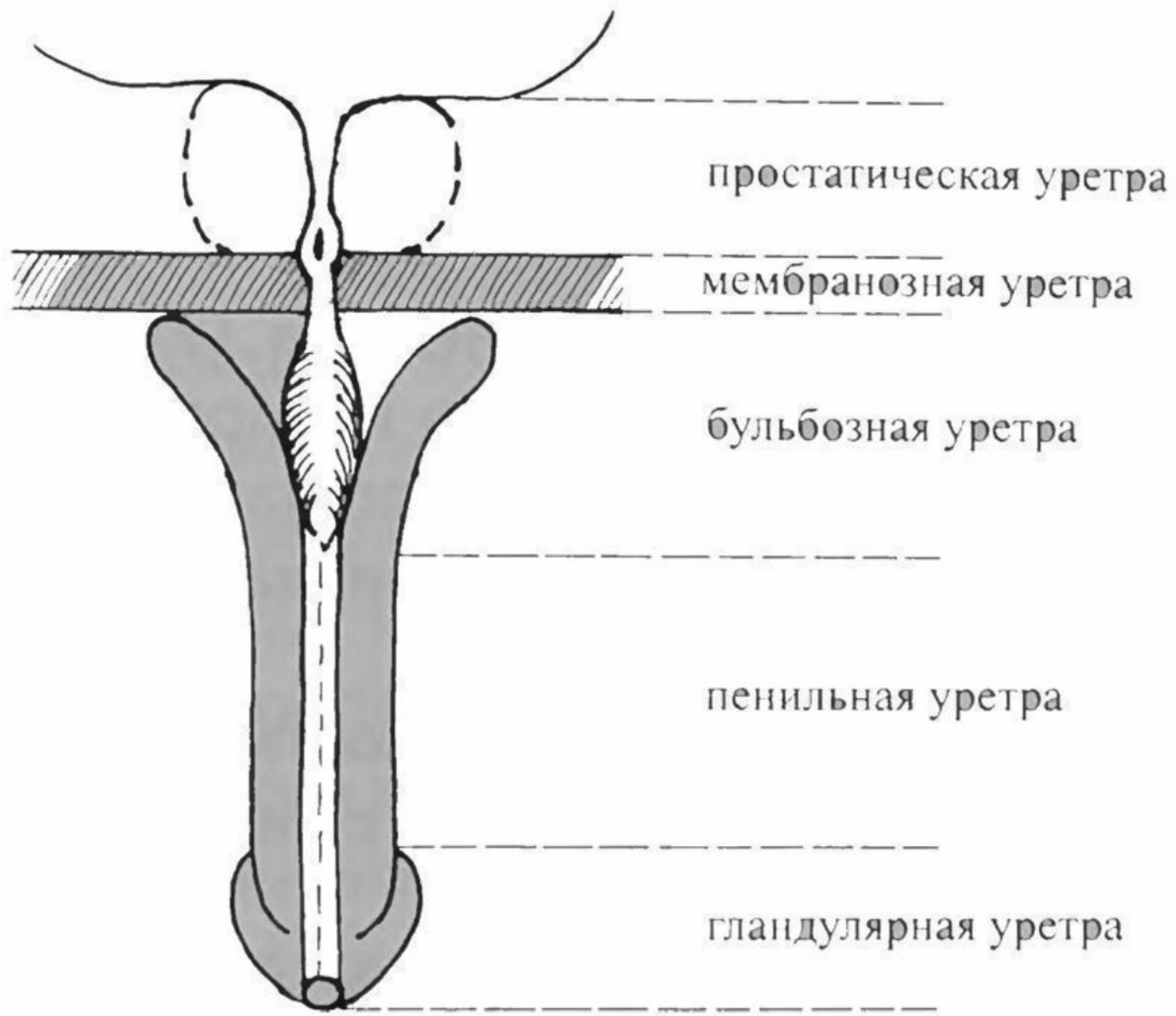


Клапаны заднеи уретры



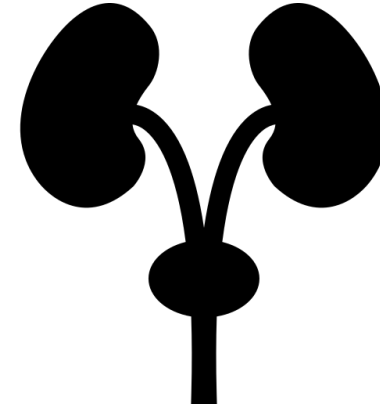
Чудин Владимир
МГМСУ им. А.И. Евдокимова

Москва, 2019



История вопроса

- Приводит к ПН в 35% случаев
- УЗИ-скрининг (1 случай на 1250 детей)
- Частота развития (1 случай на 5 000-12 500 новорожденных)

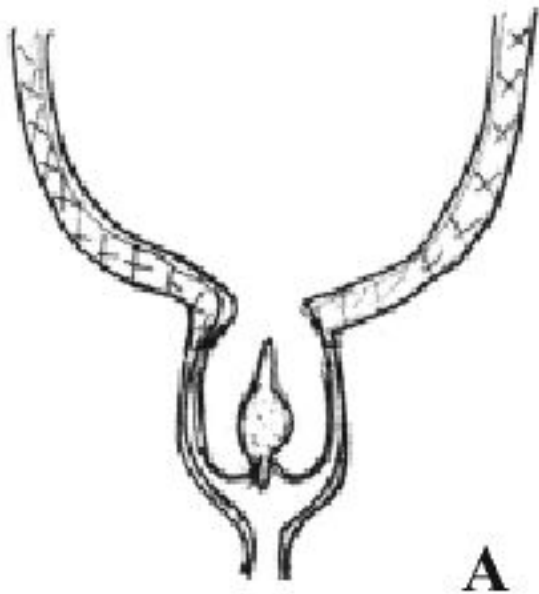


Cromie WJ, Lee K, Houde K, Holmes L. Implications of prenatal ultrasound screening in the incidence of major genitourinary malformations. *J Urol* 2001;165(5):1677–80.



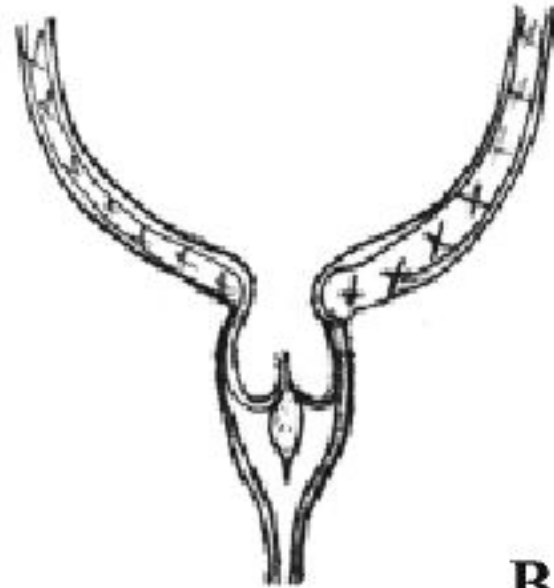
46% плодов с КЗУ погибли до
рождения

Классификация Hugh H. Young



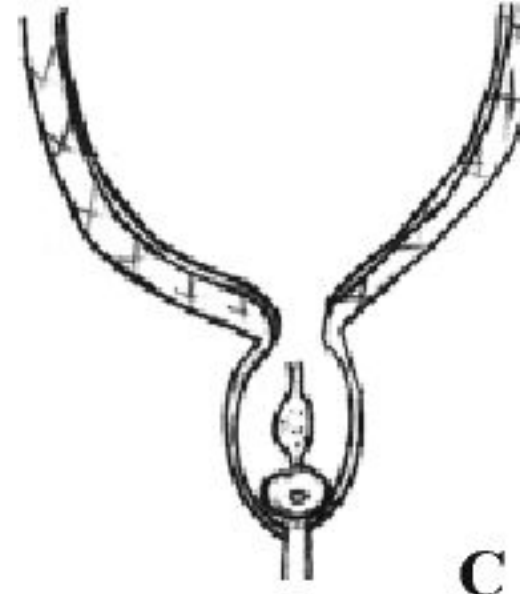
A

Тип I (95% случаев)



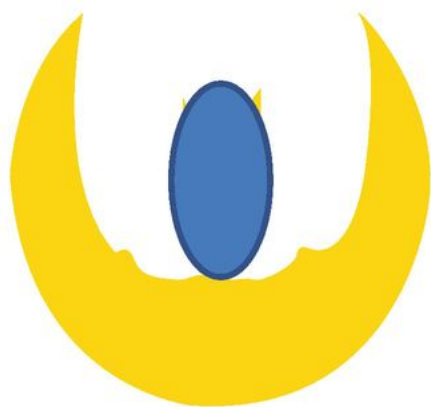
B

Тип II (уже не клапан)

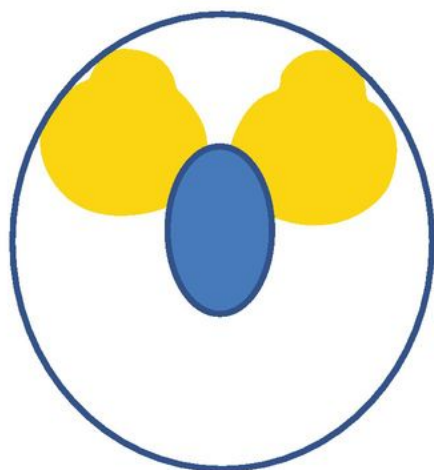


C

Тип III



Type 1

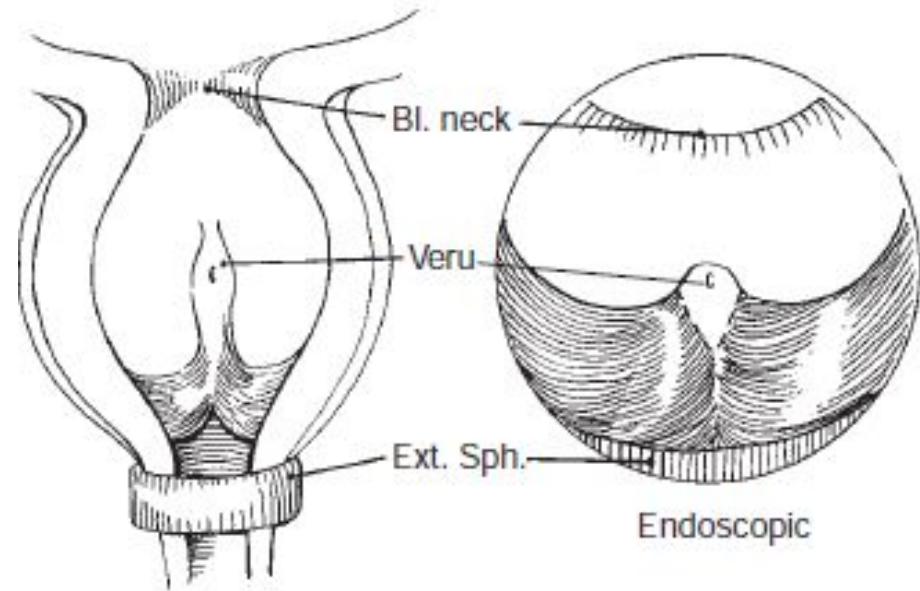


Type 2

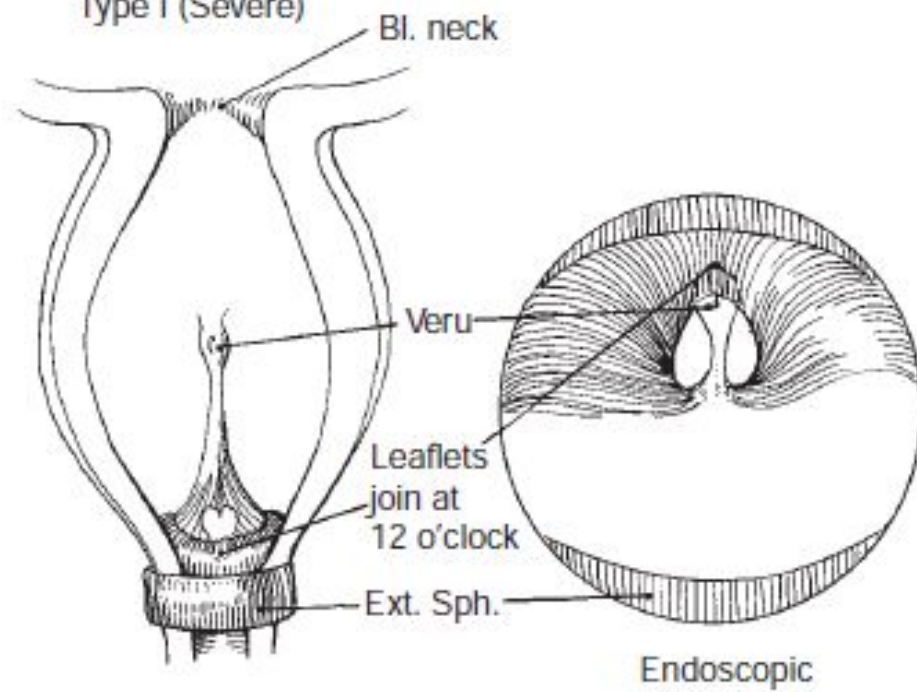


Type 3

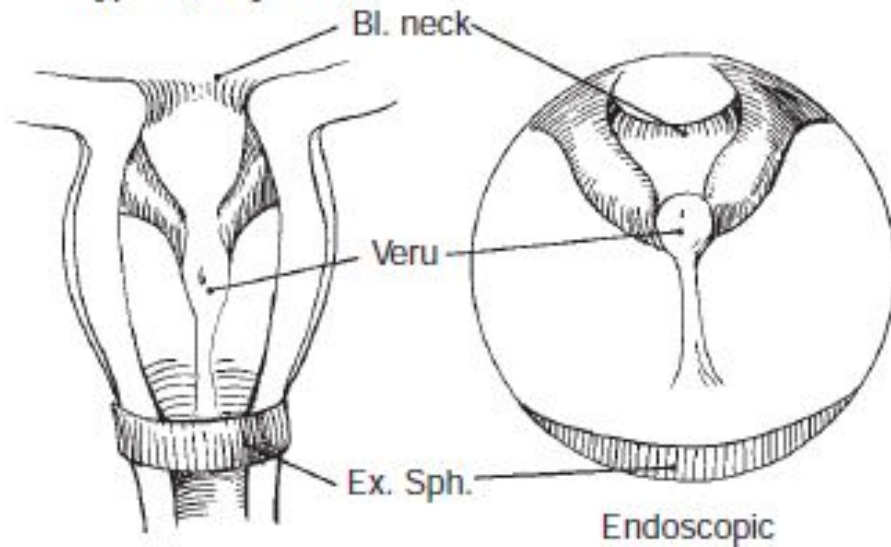
Type I (Mild)



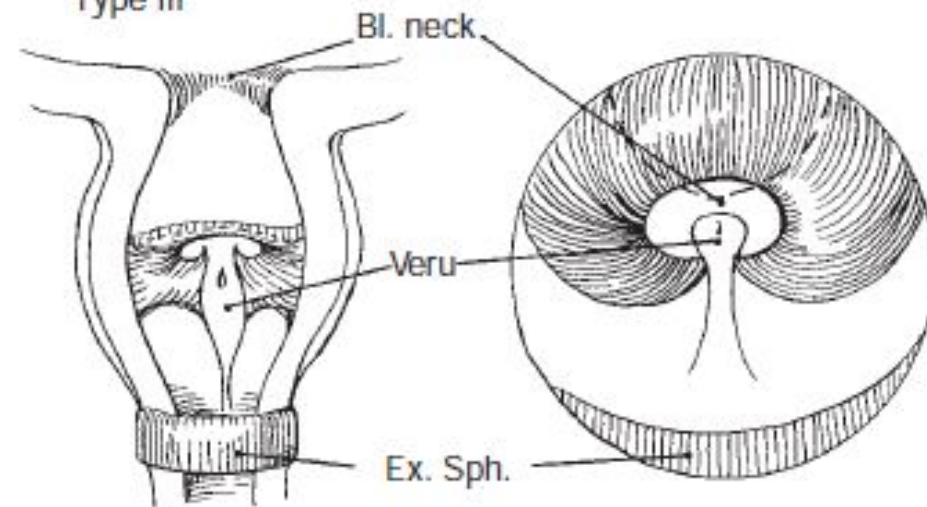
Type I (Severe)

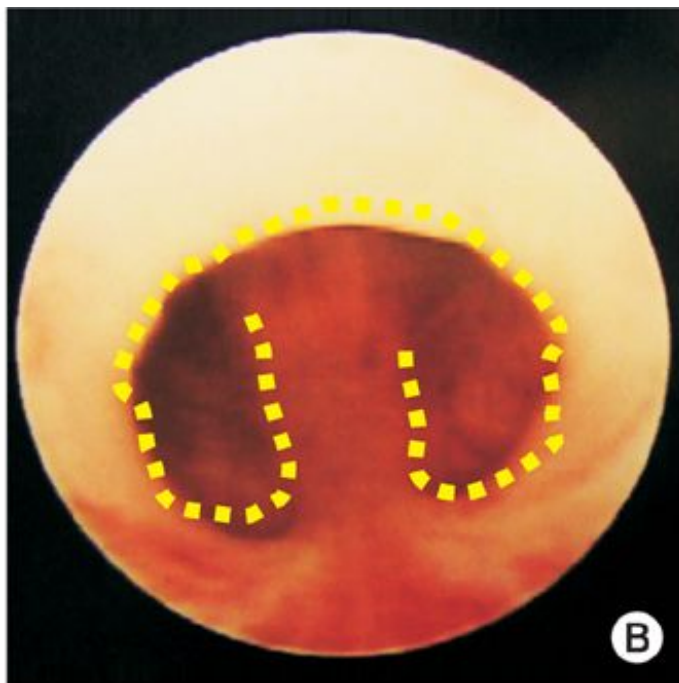
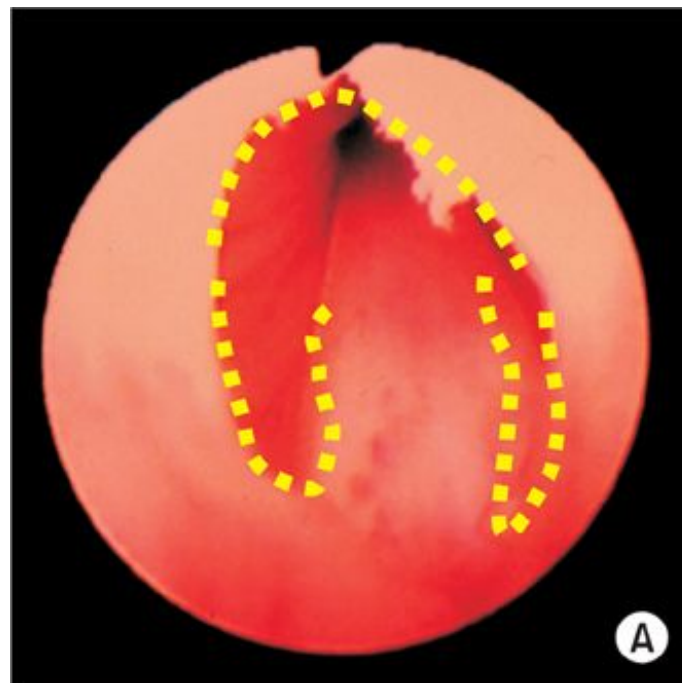
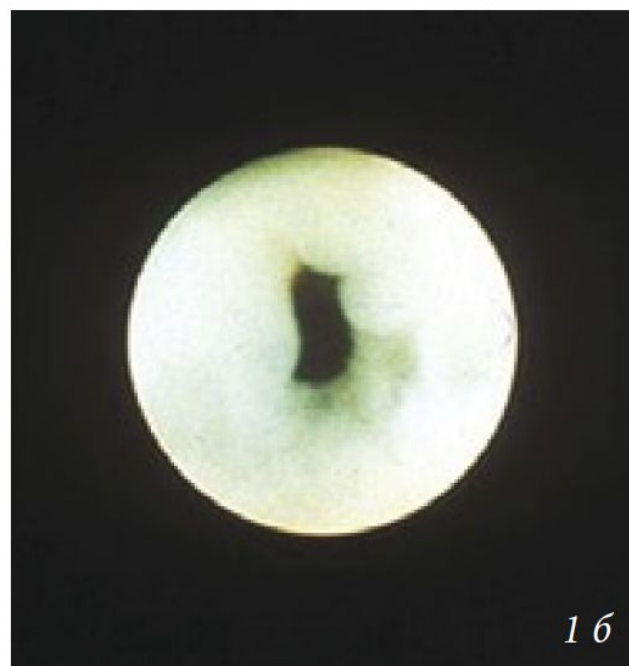
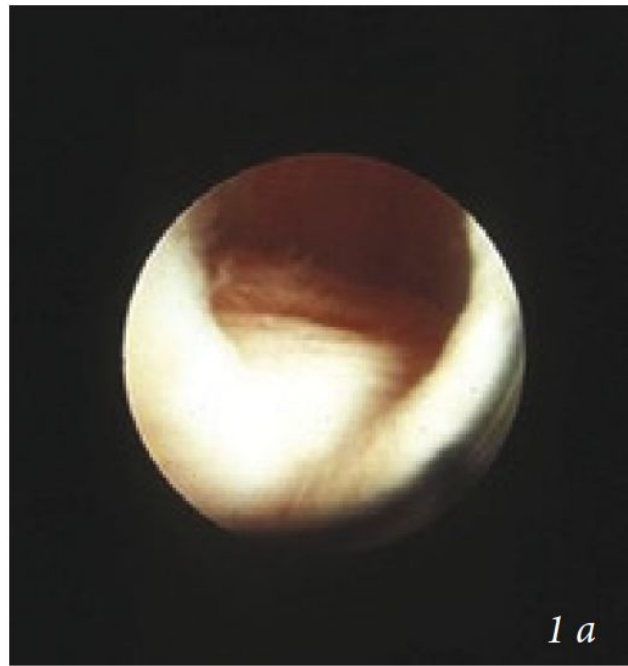


Type II (Very Rare)

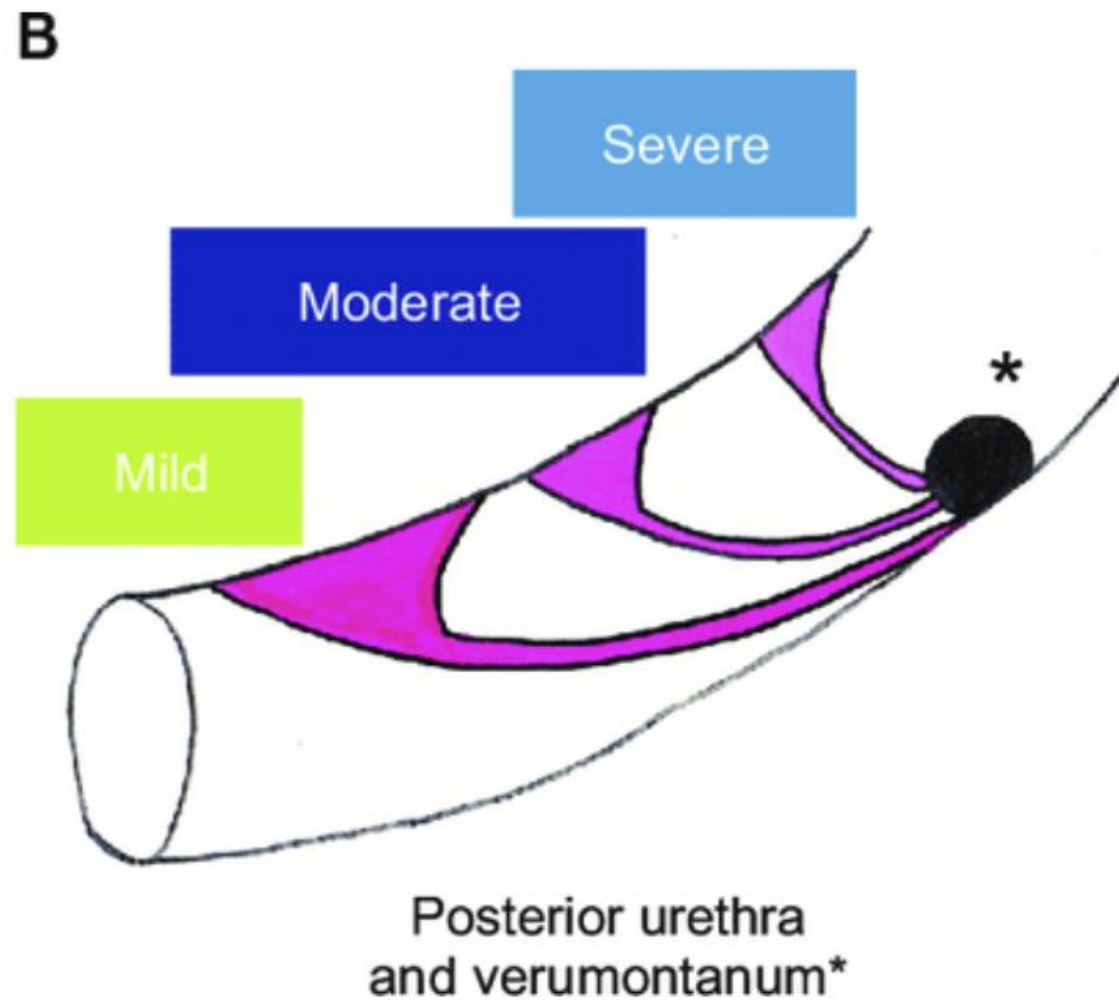
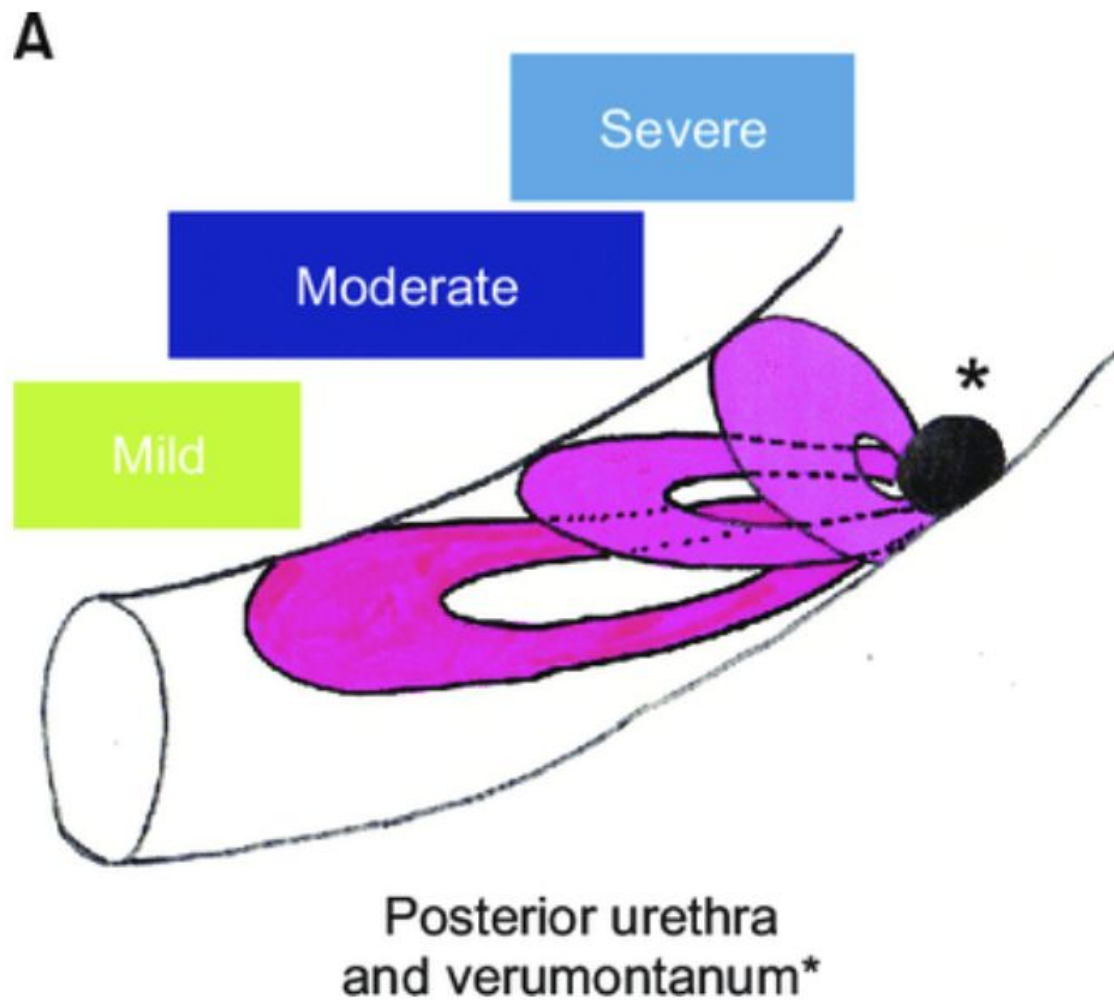


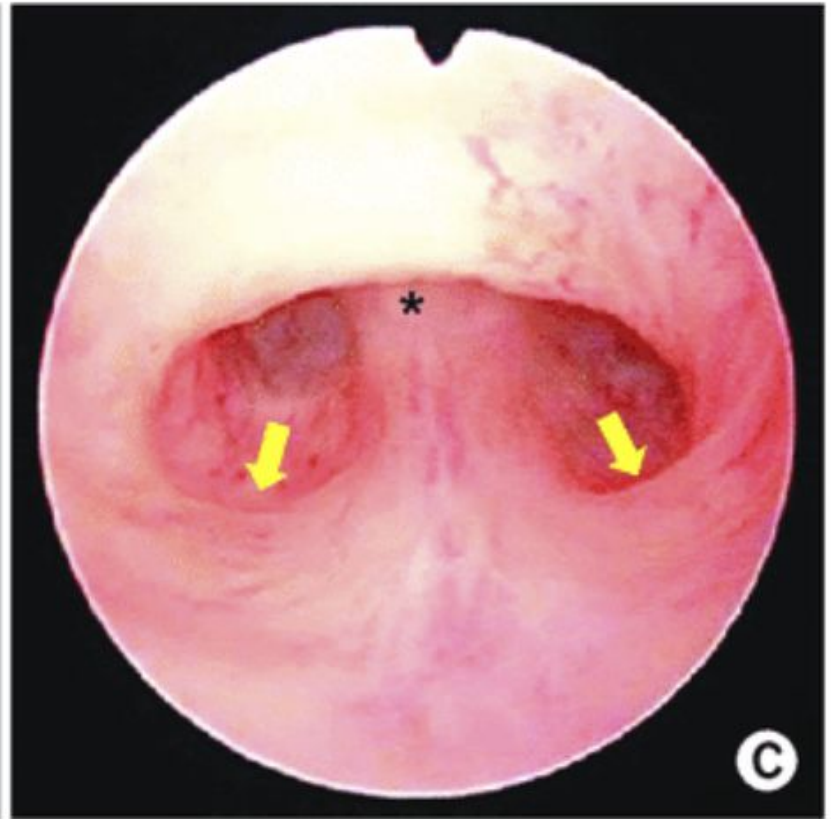
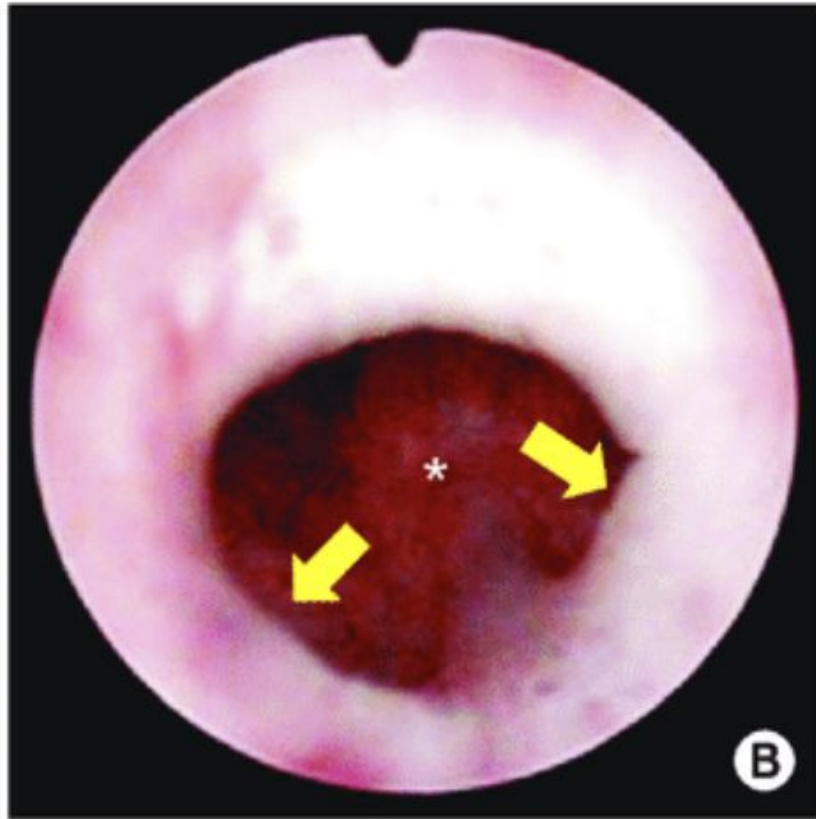
Type III





Тип I по степеням тяжести





Патофизиология

Поражение мочевого тракта выше уровня обструкции

- Гипертрофия и гиперплазия детрузора
- Шейка мочевого пузыря ригидна и гипертрофирована
- Плохая сократимость мочеточников (невозможность коаптации и выведения мочи)

•



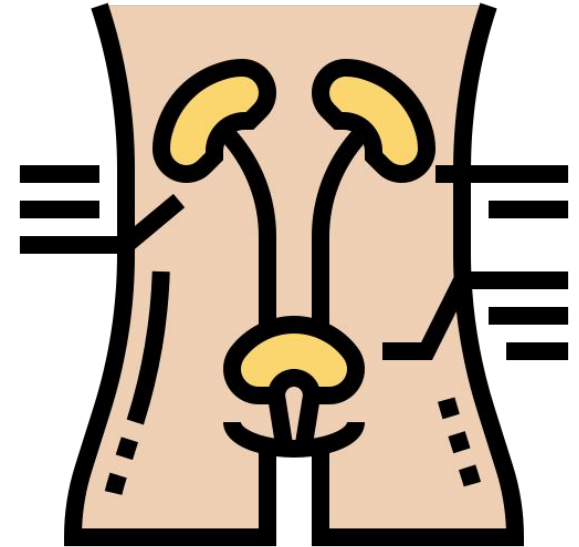
Повреждения почек



Обструктивная уропатия

(гломерулярное и тубулярное повреждение)

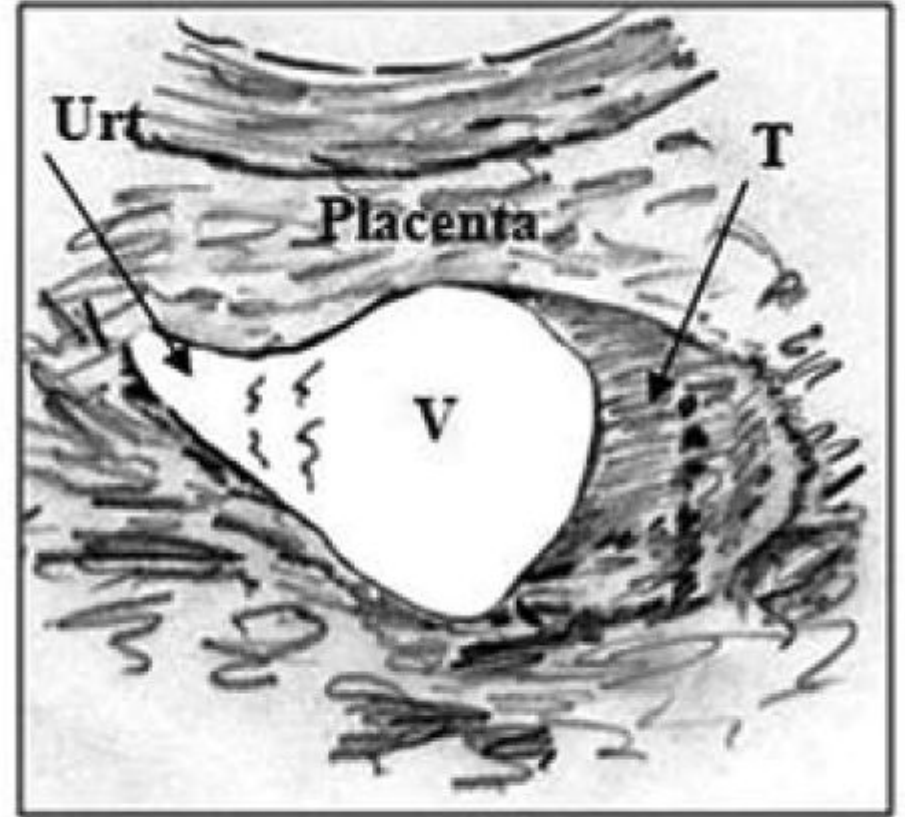
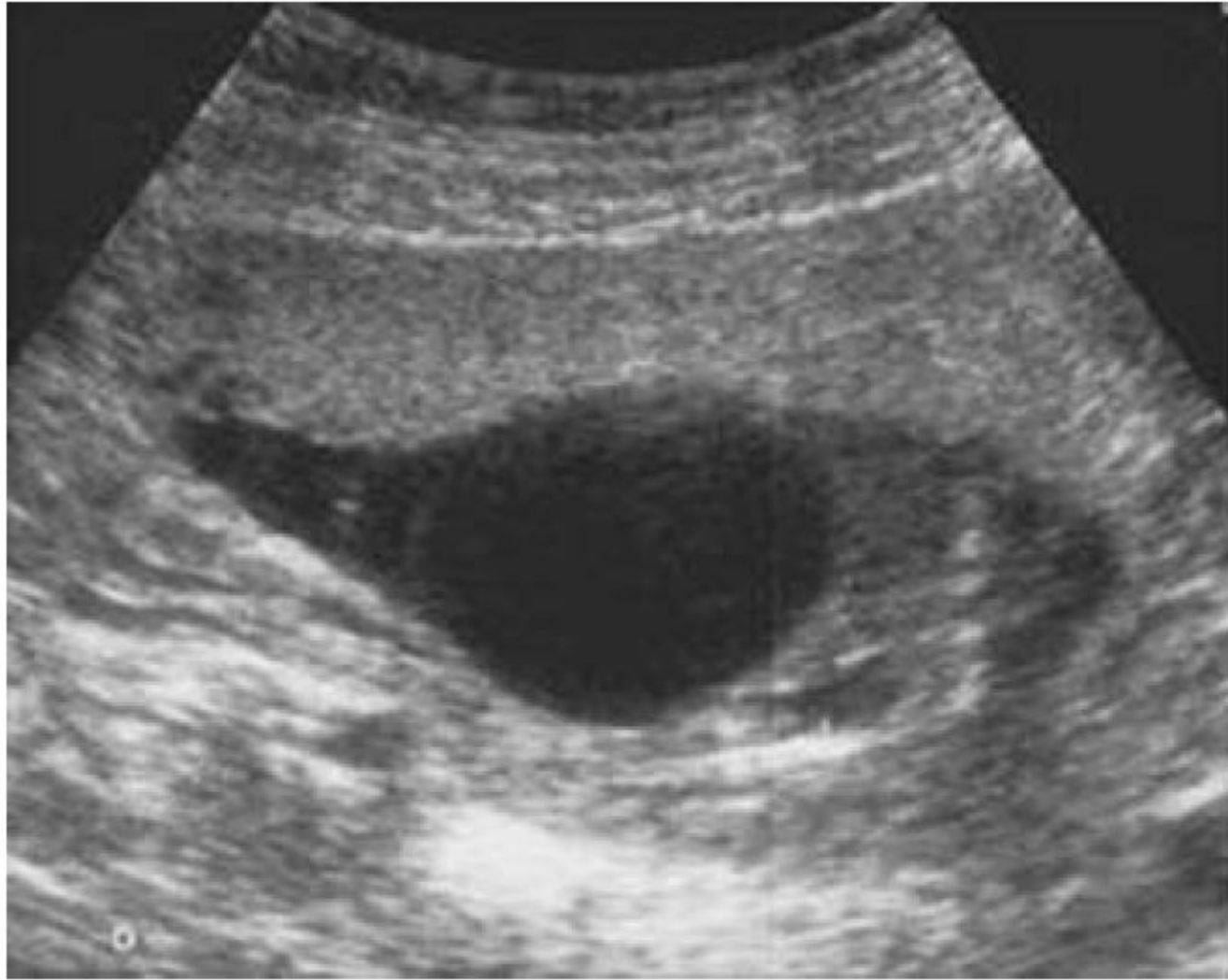
Дисплазия почек



Диагностика

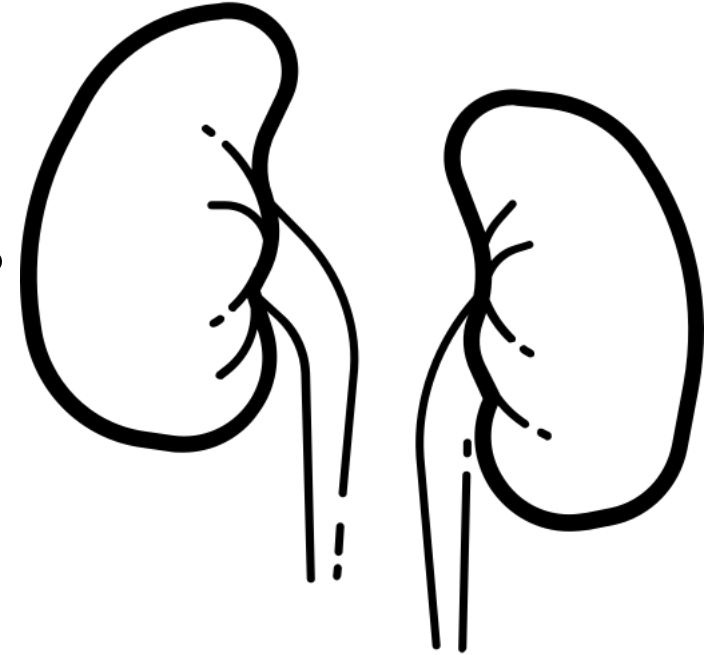
Аntenатальный период

- Двусторонний гидронефроз (растянутый и утолщенный мочевой пузырь)
- Расширение простатической уретры
- Гипертрофия шейки мочевого пузыря (признак замочной скважины – keyhole)
- Дивертикулы мочевого пузыря
- Расширение ВМП
- Олигогидрамнион
- Повышенная эхогенность почки



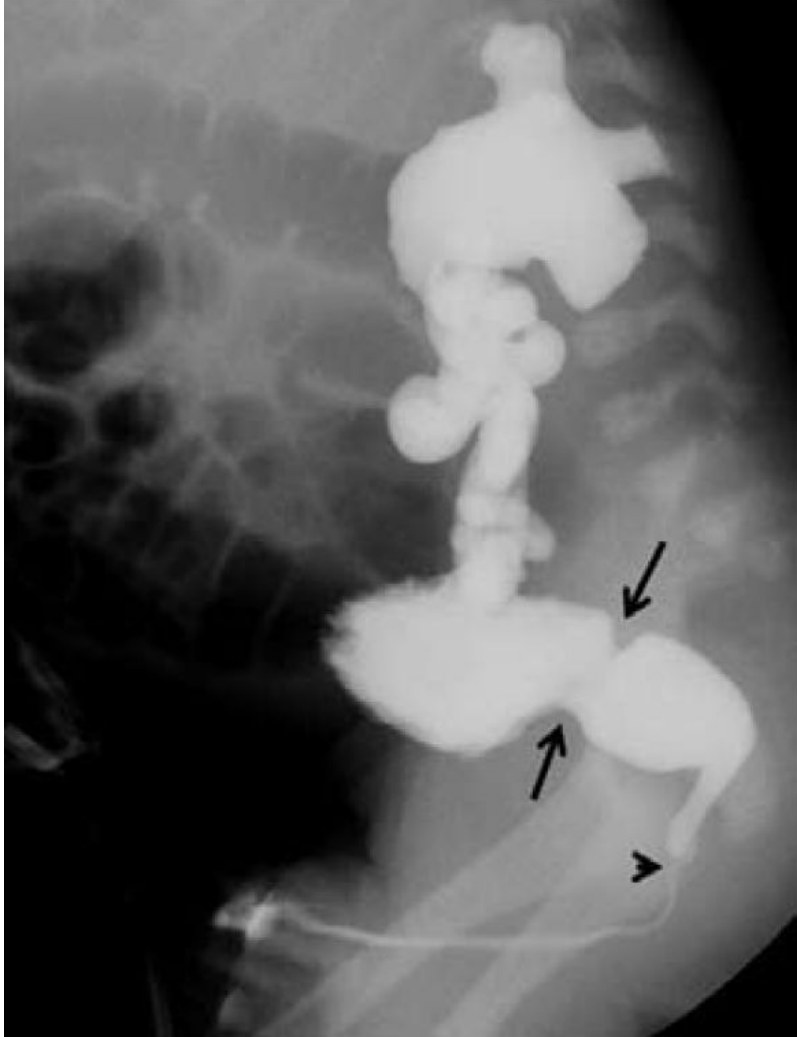
Постнатальный период

- Пальпируемый расширенный мочевой пузырь
- Асцит
- Респираторный дистресс-синдром
- Сепсис
- Инфекция мочевых путей
- Нарушения опорожнения мочевого пузыря
- Недержание мочи



Диагностика

Микционная цистоуретрография



Представление об анатомии и общем функционировании мочевого пузыря, его шейки и уретры

Изотопная ренография с отдельной оценкой функции почек

Контроль уровня креатинина, азота мочевины крови и электролитов

Креатинин=80 ммоль/л – благоприятный прогноз

Лечение в антенатальном периоде

Цель - обеспечение адекватного объема амниотической жидкости, которая улучшит как функцию почек и мочевого пузыря, так и развитие легочной ткани.

Везико-амниотическое шунтирование-?

Показания к внутриутробной декомпрессии мочевых путей
Двусторонний гидронефроз из-за инфравезикальной обструкции
Нормальный кариотип
Отсутствие системных аномалий
Олигогидрамнион до 25 недели гестации
Отсутствие кистозных почек
Благоприятные показатели мочевого обмена*

* $Na < 100$ ммоль/л, $Cl < 90$ ммоль/л, $Ca < 2$ ммоль/л, осмолярность < 200 ммоль/л, микроглобулин $B_2 < 508$ ммоль/л, и общий белок $< 0,2$ г/л

Лечение в постнатальном периоде

1) Декомпрессия мочевого пузыря с трансуретральной катетеризацией в течение 5-7 дней (зачем?)



Коррекция водно- электролитного обмена, контроль уровня сывороточного креатина и улучшения состояния ВМП (уменьшение дилатации)

Катетер Foley не рекомендуется

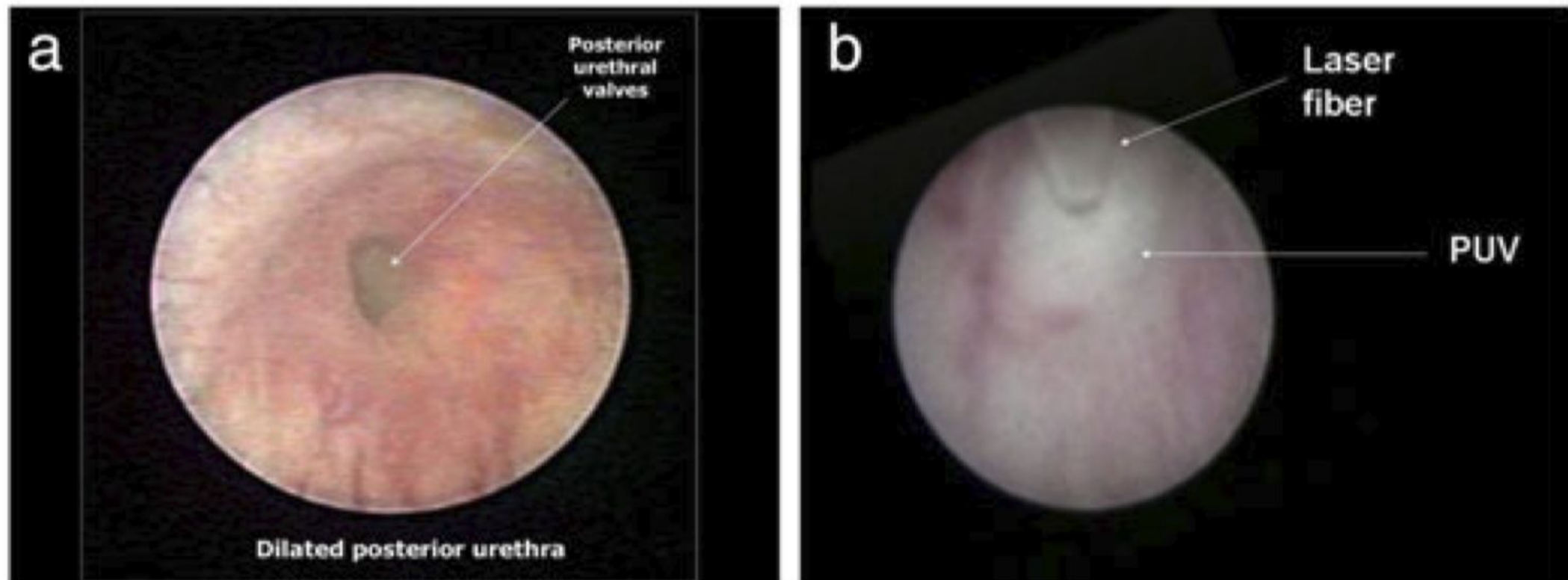
(Баллон вызывает спазм мочевого пузыря)

2) Эндоскопическая абляция клапана

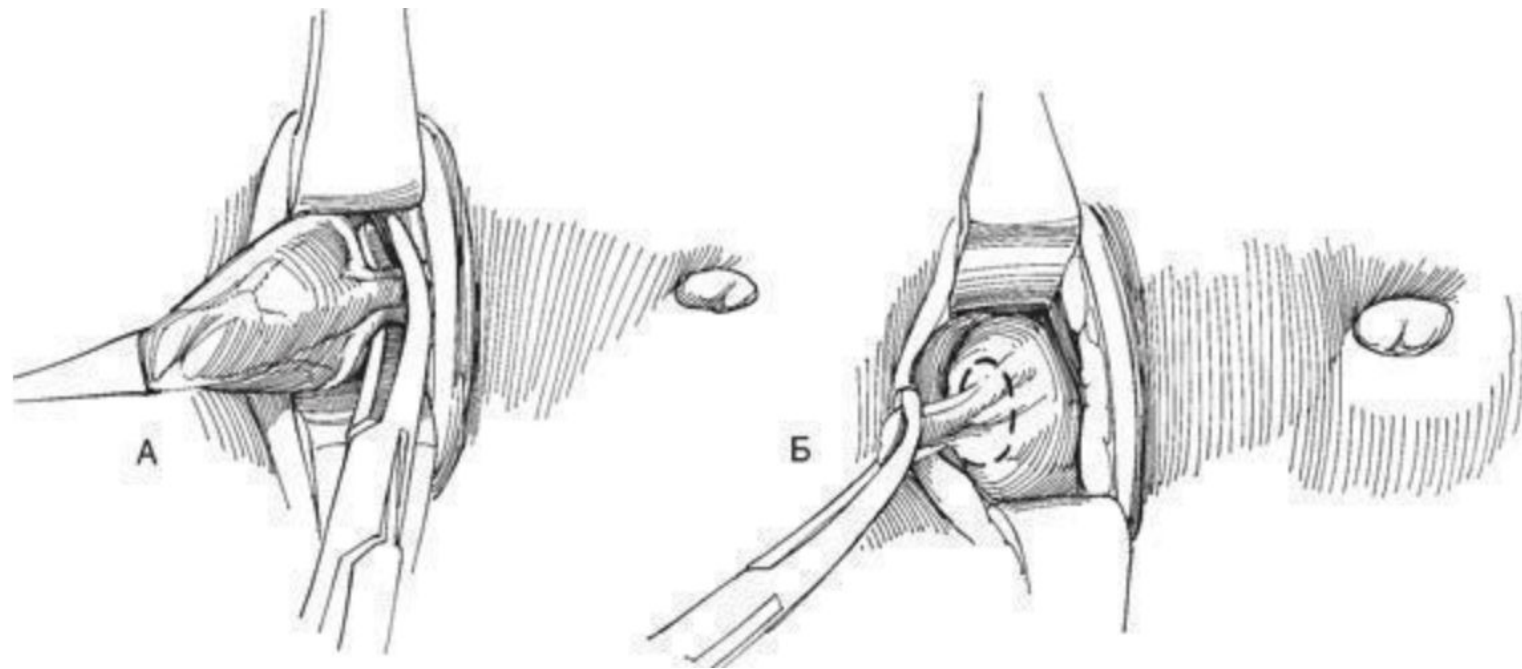
Цель процедуры - не удалить клапан, а рассечь.

3) Везикостомия

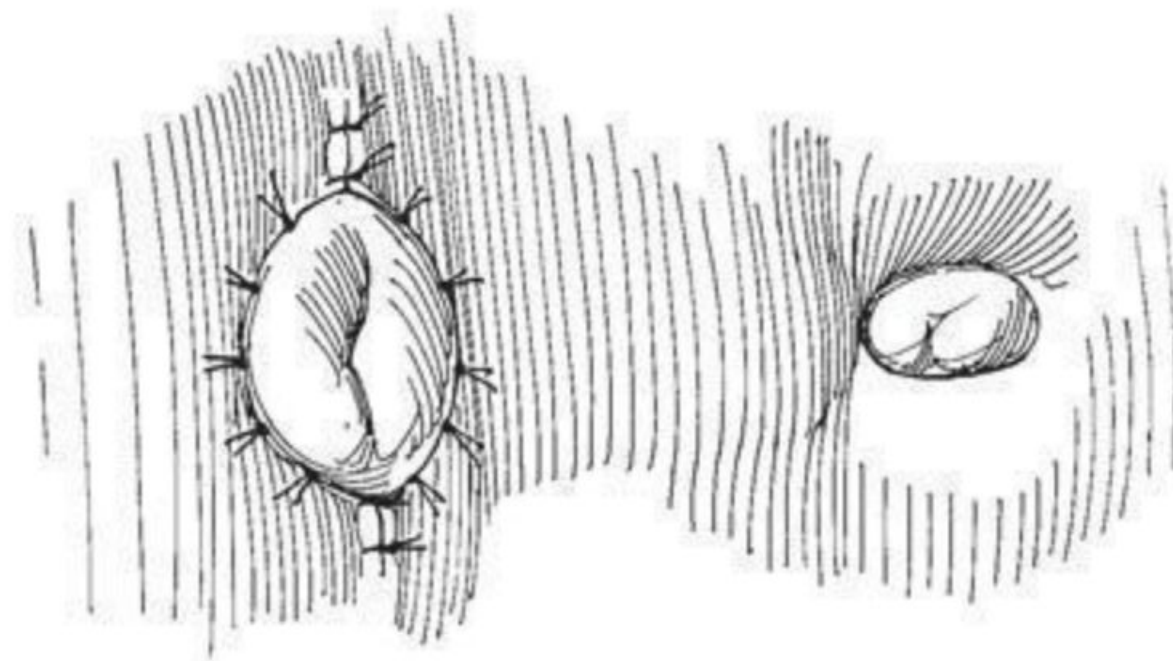
4) Уретеростомия



Уровень креатинина менее 0,8 мг/дл в течение первого года имеют хороший прогноз!



операция Блоксома



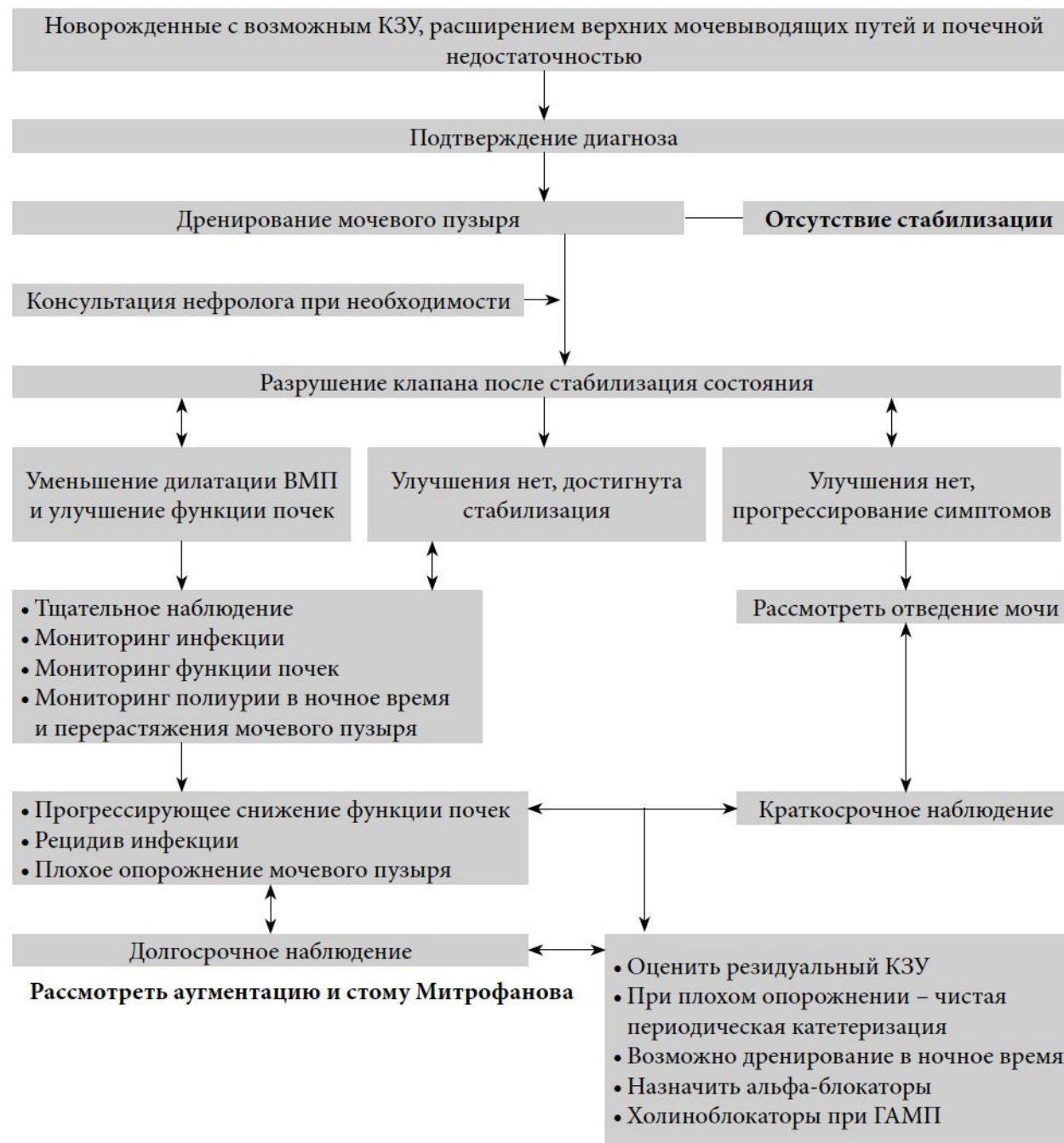


Рис. 10. Алгоритм обследования, лечения и наблюдения новорожденных с возможным КЗУ

Отдаленные результаты



ПН развивается в течение первых месяцев жизни



ПН развивается к юношескому возрасту или позже

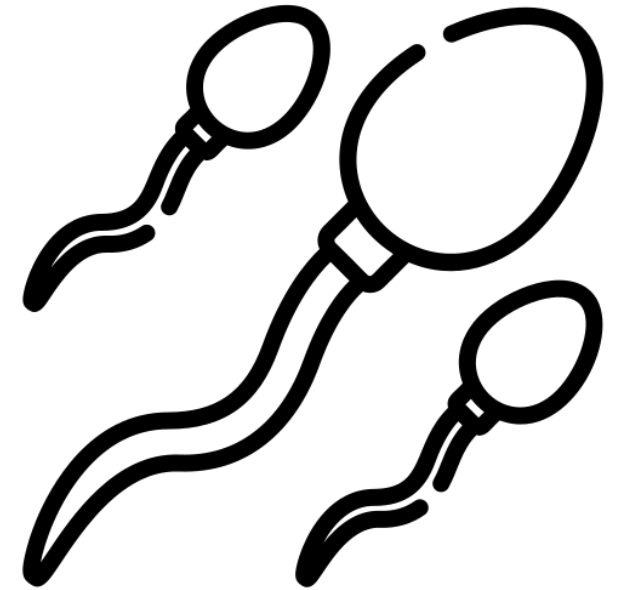
Основные проблемы:

- Дисфункция мочевого пузыря
- Пузырно-мочеточниковый рефлюкс гидронефроз
- Нарушение гиперфльтрации



Фертильность и сексуальная функция

- Почечная недостаточность – негативное влияние на либидо
- Ретроградная эякуляция или неэффективная поступательная пропульсия семенной жидкости
- Семенная жидкость имеет патологическую вязкость, не разжижается и имеет высокий pH.
- Увеличивается число наблюдений крипторхизма (12%)



Трансплантация почки

Показания

- Терминальная стадия почечной недостаточности

Противопоказания

- Дисфункция мочевого пузыря



Литература:

- Клинические рекомендации по детской урологии-андрологии. –М.: Издательство «Перо», 2015. – 240 с.
- Клинические рекомендации Европейской ассоциации урологов, 2018
- Aggressive diagnosis and treatment for posterior urethral valve as an etiology for vesicoureteral reflux or urge incontinence in children, Hideo Nakai, Taiju Hyuga, Shina Kawai, Taro Kubo and Shigeru Nakamura, 2017