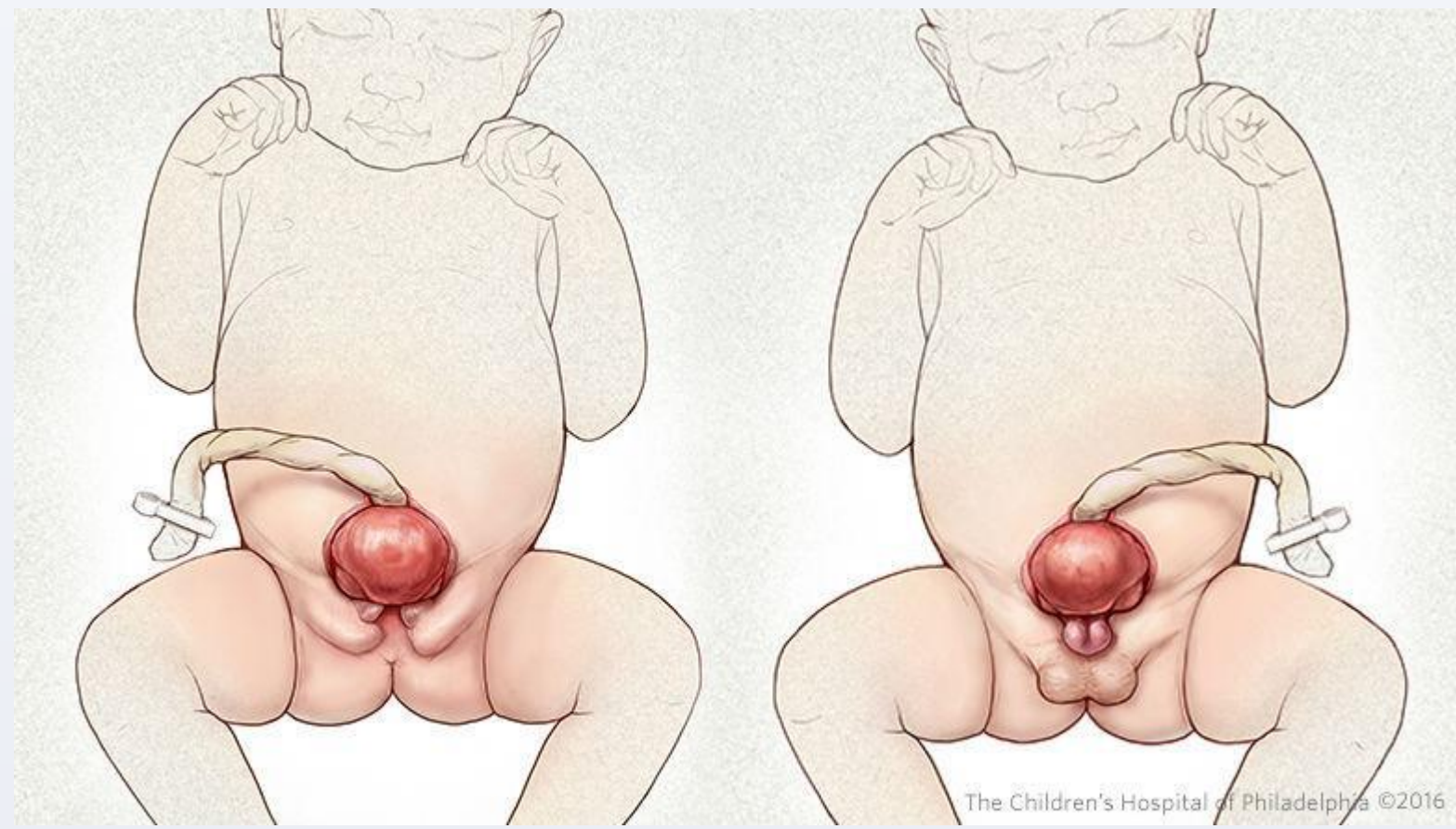


# Manažment pacientov s exstrofiou močového mechúra

Demetrová K., Slobodníková K., Breza J.

Klinika pediatrickej urológie DFNSP Bratislava

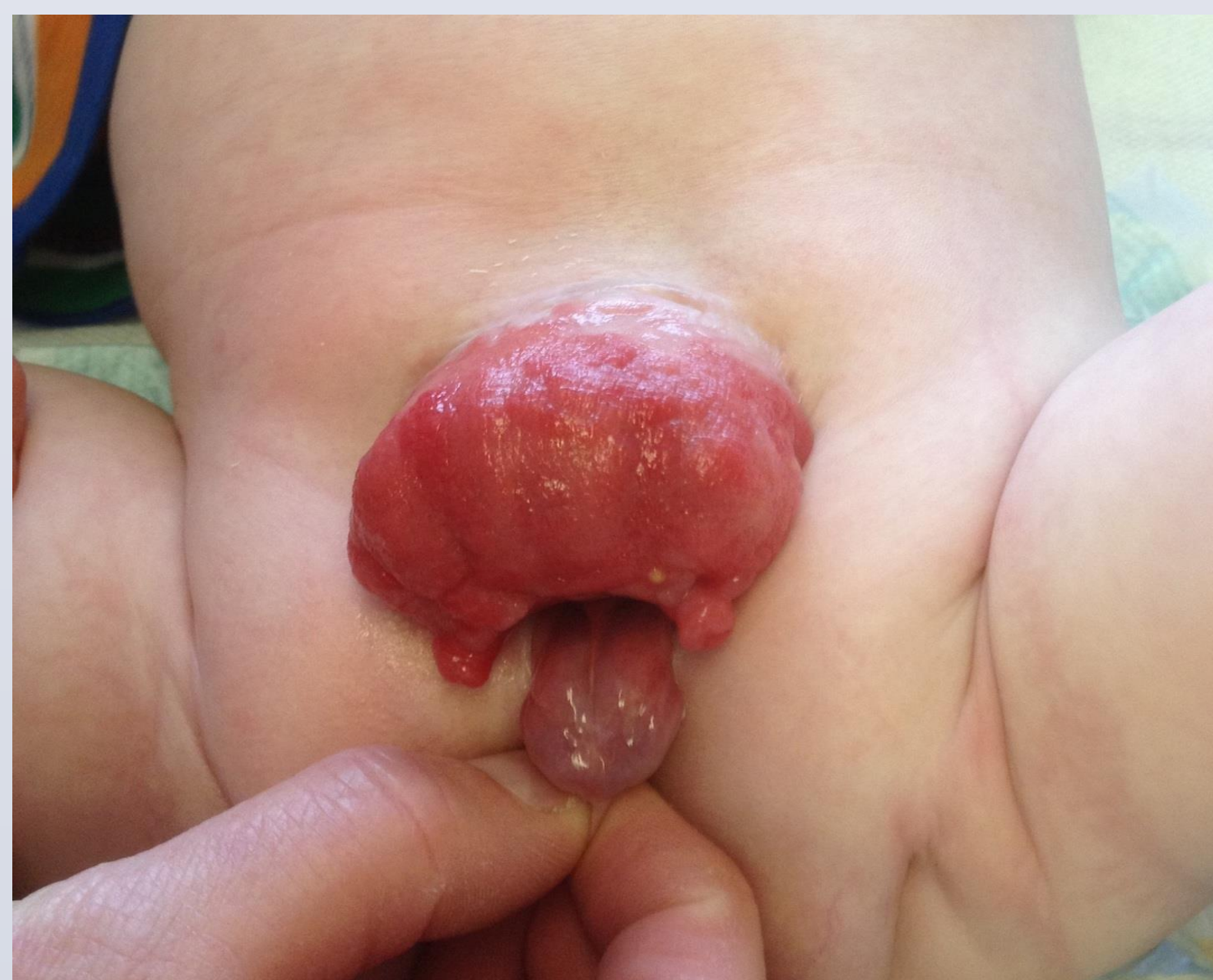
## Exstrofia močového mechúra



- Exstrofia m.m. je veľmi závažný kompletný defekt urogenitálneho sínu a skeletu pri neúplne dokončenom vývoji prednej brušnej steny
- Výskyt: 1: 10 000 – 50 000
- Častejšie chlapci 3-6:1

## Charakteristika

- Zadná stena moč.mechúra je zápalovo zmenená, nachádza sa na úrovni prednej brušnej steny
- Ústia močovodov môžu byť lateralizované
- Moč vyteká priamo z ústí močovodov a maceruje okolitú kožu
- Epispádia uretry
- Výrazný rozostup symfýzy
- Krátke perineum, anus je posunutý dopredu
- Inguinálna hernia u 80% chlapcov, 10% dievčat



Chlapčenský genitál:

- Penis je krátky, dorzálné angulovaný
- Glans je malformovaný, rozštiepený
- Široký odstup oboch kvernóznych telies
- Častá prítomnosť retencie testes

Dievčenský genitál:

- Vagina je kratšia s normálnym priemerom
- Stenotický introitus, kt. je posunutý dopredu
- Mons pubis chýba
- Rozštiepený klitoris a labia minora

## Diagnostika



USG Prenatálna – je možná aj pred 20 gtt.

- Absentujúci moč.mechúr
- Protrúzia v dolnej časti brucha
- Nízko nasadajúci pupočník
- Široká panva
- Menší penis u chlapčenského plodu

Postnatálna - inšpekciou

## Terapia

### Primárne ciele chirurg. terapie:

- Kontinencia moču
- Vôľové močenie
- Moč.mechúr ako nízkotlakový rezervoár
- Zachovanie renálnych funkcií
- Funkčný a kozmeticky prijateľný vonkajší genitál

### Sekundárne ciele:

- Predchádzanie IMC a litiázy
- Zachovanie integrity prednej brušnej steny a panového dna

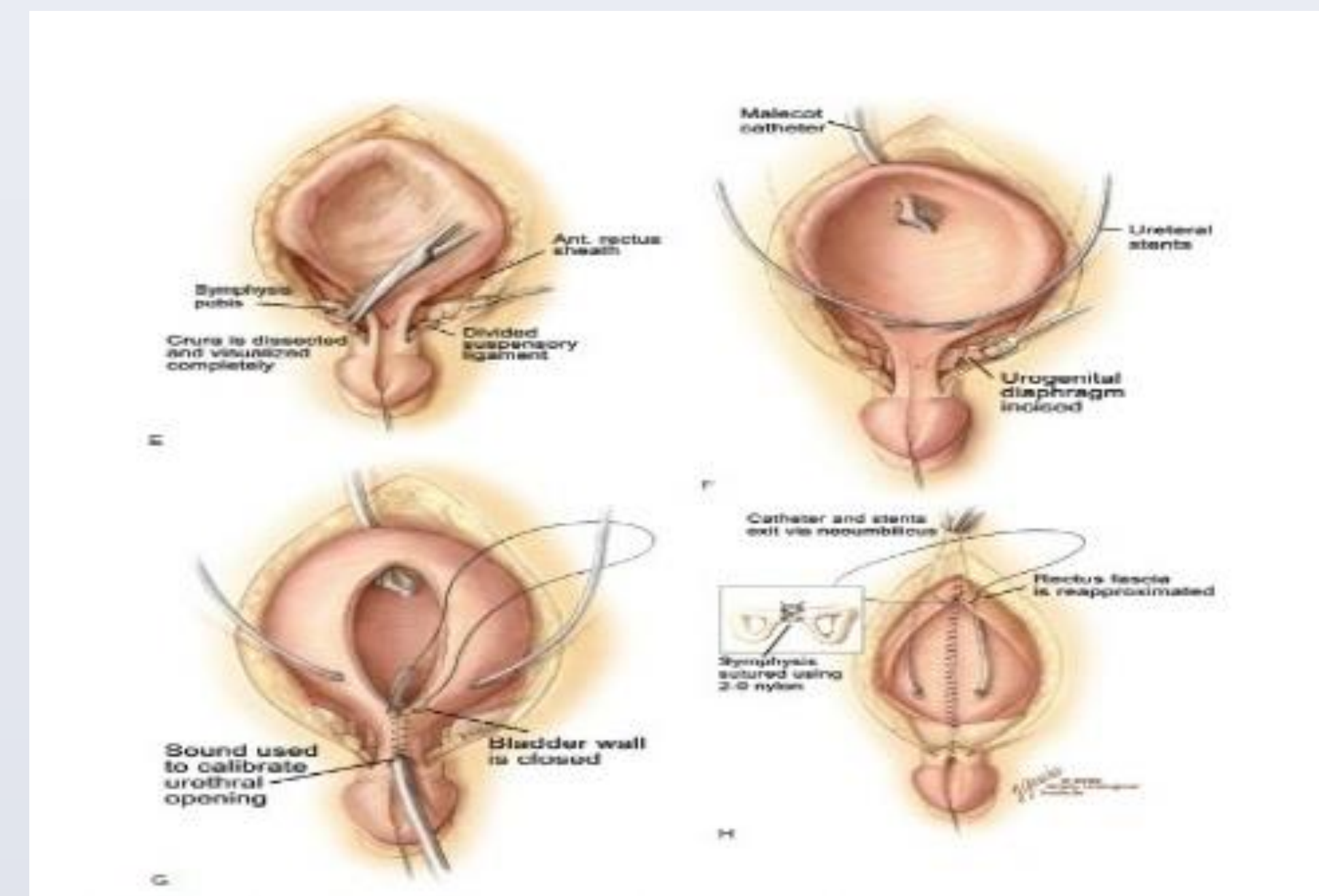
### Complete Primary Repair of Exstrophy (CRPE)

- Uzavretie moč.mechúra s rekonštrukciou hrdla m.m. s rekonštrukciou epispádie s/bez osteotomie v jednom sedení hneď po narodení
- Údajne lepší rozvoj kapacity a funkcie m.m.
- Riziko poškodenia obličiek kvôli vysokému tlaku v moč.cestách – rozvoj VUR, dilatácie obličiek, pyelonefritída...

## Modern Staged Reconstruction of Exstrophy (MSRE)

- spolupráca KPU s Great Ormond Street Hospital v Londýne, Dr. Imran Mushtaq – od februára 2016 súbor 5 pacientov

- 1. uzatvorenie m.m., brušnej steny s ponechaním epispadickej inkontinentnej uretry, s priblížením oboch kostí symfýzy (s/bez zadnej osteotomie) tesne po narodení (do 72h) – chráni pred poškodzovaním obličiek, stimulácia zvyšovania kapacity m.m.
- príliš malý hypoplastický moč.mechúr, event. vysoký stupeň bilaterálnej hydronefrózy vylučuje skorú primárnu intervenciu



- 2. rekonštrukcia epispádie s rekonštrukciou hrdla m.m. (Kellyho plastika, podľa Young-Dees-Laetbetter) s/ bez reimplantácie močovodov (v závislosti od polohy a tvaru ústí) vo veku 18 mesiacov

- príliš malá kapacita m.m. (< 80 ml) – augmentácia m.m. s vytvorením katetrizovateľného kanála (Mitrofanov) a uzatvorenie hrdla m.m. - ak pacient nedosiahne dostatočnú úroveň kontinencie

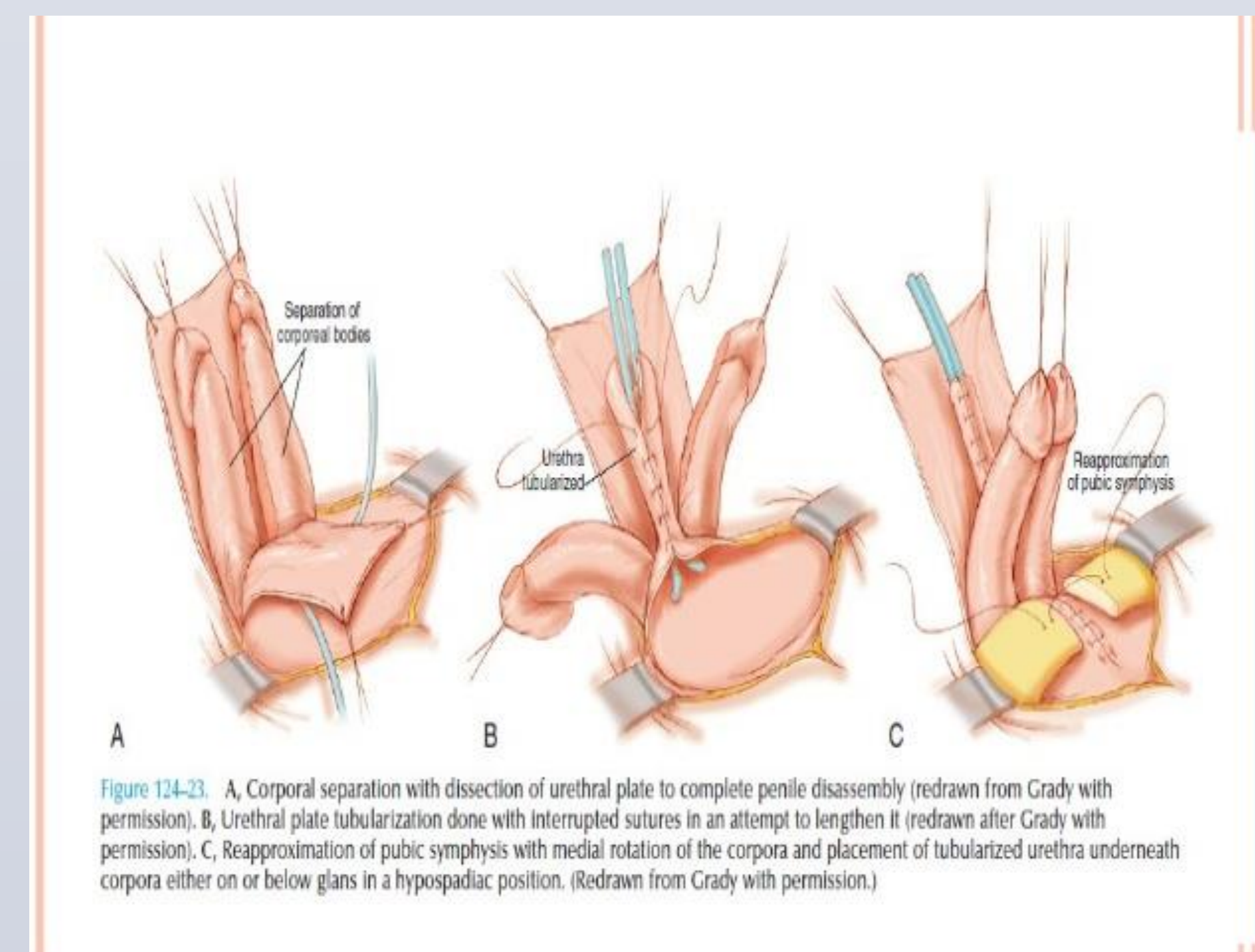
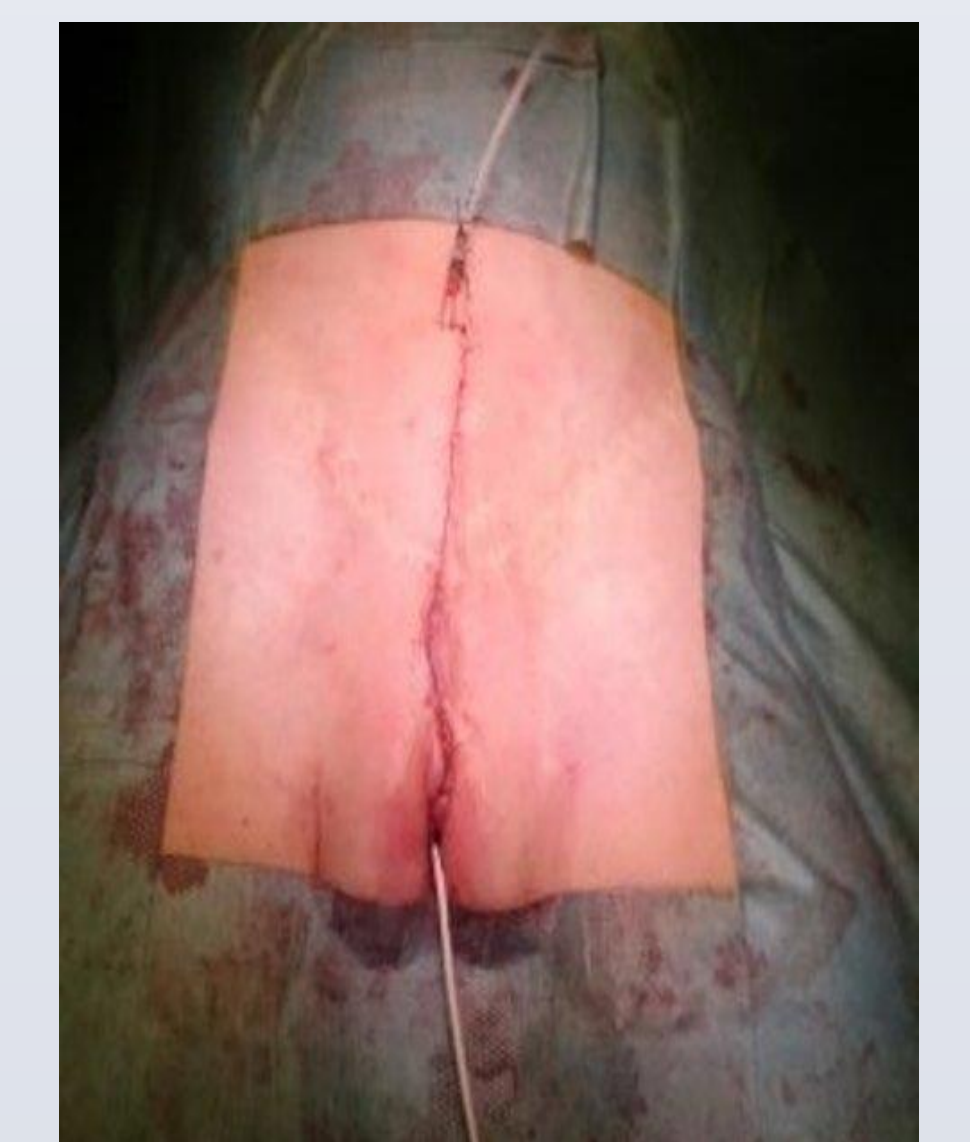


Figure 124-23. A, Corporal separation with dissection of urethral plate to complete penile disassembly (redrawn from Grady with permission). B, Urethral plate tubularization done with interrupted sutures in an attempt to lengthen it (redrawn after Grady with permission). C, Reapproximation of pubic symphysis with medial rotation of the corpora and placement of tubularized urethra underneath corpora either on or below glans in a hypospadiac position. (Redrawn from Grady with permission.)



## Potenciálne pooperačné komplikácie

- dehiscencia rany
- IMC,
- obštrukcia močových ciest
- VUR
- neúplné vyprázdňovanie m.m.
- inkontinencia moču
- skrátenie a angulácia penisu, poruchy ejakulácie
- hernie
- epididymo-orchitída
- malignita (použitie ilea pri augmentácii m.m.)
- litiáza

## Záver

- prenatálna diagnostika – zaistenie pôrodu v špecializovanom centre s možnosťou bezprostrednej primárnej chirurg.intervencie do 72 hod. od narodenia
- dôležitosť existencie špecializovaného centra