

Poláris ér okozta pyeloureteralis stenosis kezelése

Dr. Rieth Anna klinikai orvos¹, Tóth Máté orvostanhallgató, Dr. Bereczki Csaba egyetemi docens², Dr. Kovács Tamás egyetemi adjunktus¹

rieth.anna@med.u-szeged.hu

¹ Szegedi Tudományegyetem, Gyermekklinika, Gyermeksebészeti Osztály

² Szegedi Tudományegyetem, Gyermekklinika

Intézetvezető: Dr. Bereczki Csaba

Osztályvezető: Dr. Kovács Tamás

6725 Szeged, Korányi fasor 14-15.

Összefoglaló

Célkitűzés: Klinikánkon poláris ér miatt kialakult pyeloureteralis szűkülettel operált gyerekek adatait, diagnosztikus és operatív ellátását elemeztük összehasonlítva azokéval, akiknél a szűkületet nem poláris ér okozta.

Betegek és módszerek: Retrospektíven vizsgáltuk a klinikánkon 2013-2019 között operált betegeket.

Eredmények: 70 beteget operáltunk, ebből 12 esetben igazolódott poláris ér. Az átlagos életkor 1,91 év volt, míg poláris ér esetén 10,46 év. A poláris ér miatt operáltak átlagosan 2,5 napot töltöttek kórházban, míg a többiek 7,0 napot.

Következtetések: Döntően későbbi életkorban diagnosztizálódnak, ekkor már tünettel járhatnak. Preoperatív ultrahanggal mutathatjuk ki a poláris ér jelenlétét. Kezelésük minimál invazív, laparoscopos eljárást igényel, a kórházi bentfekvés rövidebb.

Kulcsszavak: poláris ér, pyeloureteralis stenosis, vascular hitch, hydronephrosis

Bevezetés

Pyeloureteralis átmenet (PUJ) obstrukciója az egyik leggyakoribb veleszületett uropathia. Az organikus okokra visszavezethető szűkületet okozhatja külső leszorítás is, mely a vese alsó pólusához futó poláris ér miatt alakul ki. Az ér ráfekszik az ureterre a pyeloureteralis átmenetnél, ezzel obstrukciót okozva. A testhelyzet változtatásakor az obstrukció átmenetileg megoldódhat, ezzel intermittáló pyelontágulatot okozva. Ezek miatt jellemzően idősebb életkorban kerülnek felfedezésre. A kezelésük elsősorban műtéti, de lényegesen kisebb megterhelést és egyszerűbb beavatkozást igényelnek, mint az intramuralis pyeloureteralis (PU) obstrukciók. Ezek a betegek minimál invazív, laparoscopos technikával operálhatóak. Tanulmányunkban a klinikánkon olyan pyelontágulat miatt kezelt gyermekeket vizsgáltunk, akiknél poláris ér igazolódott.

Betegek és módszerek

A klinikánkon 2013-2019 között kezelt olyan betegeket vizsgáltunk retrospektíven, akiknél pyeloureteralis szűkület miatt műtéti kezelés történt. Ebben az időszakban 70 beteget operáltunk, melyek között 12 betegnél (17,1%) poláris eret találtunk a műtét során. Ezeket a betegeket összehasonlítottuk életkor, diagnosztika és műtéti eljárás szerint azokkal a betegekkkel, akiknél a pyelon tágulatot nem egy aberráns ér leszorítása okozta.

Eredmények

2013-2019 között 70 beteget operáltunk PU stenosis miatt. Ebből 12 betegnél (17,1%) poláris ér okozta a szűkületet. Az aberráns ér miatt operáltak között 7 fiú és 5 lány, 8 jobb oldali és 4 bal oldali eset szerepelt. 12 esetből 1 alkalommal már intrauterin ultrahangon láthatóvá vált a hydronephrosis, melyet nagyjából fél éves korban operáltuk meg. A többi gyereknél ennél később került felfedezésre a PU-obstrukció, az átlagos életkor a diagnosztizáláskor 9,88 év (0-17,5 év között) volt. Egy gyermeknél (5 évesnél) mellékleletként derült ki a pyelon tágulata, 2 gyermeknél intermittáló hydronephrosis miatt történt műtét, míg 7 gyermek esetében pedig már tüneteket okozó hydronephrosisról volt szó (fájdalom, visszatérő pyelonephritis). Minden esetben végeztünk ultrahang vizsgálatot poláris ér után kutatva, de egy esetben MR uro- és angiographia is történt. A 12 gyerekből 6 alkalommal került preoperatív felismerésre a

leszorító poláris ér, míg 6 esetben csupán intraoperatív derült ki a jelenléte. A 6 esetből 5 gyereknél Doppler ultrahangon vált láthatóvá az ér, egy gyereknél pedig MR vizsgálat igazolta. A betegek életkora a műtét időpontjában átlagosan 10,46 év volt, míg a nem poláris ér miatt műtött 58 gyerek esetében 1,91 év (0-16,11 év között).

A poláris ér miatt műtöttek között 11 laparoscopos beavatkozást végeztünk, míg 1 nyitott műtét történt egy fél éves csecsemőnél. Szintén ennél a csecsemőnél, tehát egyedül egy gyereknél (8,3%) találtunk társuló vesefejlődési rendellenességet, nála az azonos oldalon paraureteralis diverticulum és UV stenosis volt jelen.

Azoknál a gyerekeknél, akiknél nem történt pyelonasztika, hanem csupán a poláris ér okozta leszorítást kellett oldani (12 gyerek), a bentfekvés ideje átlagosan 2,5 nap volt (1-5 nap között), míg akiknél pyelonasztika és emiatt transzanasztomotikus sínezés volt szükséges a bentfekvés ideje 3-13 nap között változott, átlagosan 7,0 nap.

Megbeszélés

A pyeloureteralis átmenet veleszületett vagy szerzett szűkülete az egyik leggyakoribb gyermekkori elváltozás. A különböző mértékű stenosis a vese üregrendszeri tágulatát okozza. Az intrauterin és születés után végzett ultrahangos szűréseknek köszönhetően leggyakrabban már a perinatalis időszakban diagnosztizálhatóak ezek az elváltozások, de legkésőbb 1 éves korig a gyerekek legnagyobb részénél felismerésre kerül. Későbbi életkorra jellemző, hogy a már kifejlődött tünetek hívhatják fel rá a figyelmet. A PUJ szűkület hátterében számos okot találhatunk, ezeket két nagyobb csoportra, funkcionális vagy organikus okokra oszthatjuk fel (1). Az organikus okok között elkülöníthetünk intrinsic és extrinsic okokat. Intrinsic (primer) szűkületről beszélhetünk többek között, ha az ureter kezdeti szakaszán fibrosis található, ha a kanyargós ureter megtörik, ha az ureter a pyelon felső pontjáról ered (magas insertio) és emiatt megtöretik, okozhatja még PU határba ékelődő kő, iatrogén ártalom, illetve intraluminalis polyp vagy nyálkahártya billentyű is. Az extrinsic (secunder) okok között a leggyakoribb az uretert leszorító poláris ér. A poláris ér a vese (általában) alsó pólusához futó végartéria, mely a vese embrionális fejlődése során marad meg (2). Eredhet az a. renalisból vagy közvetlenül az aortából is. A vese érellátása számos anatómiai variációt mutathat, egyénenként eltérő lehet, és a poláris ér jelenléte igen gyakori. Felnőtteken végzett megfigyelések alapján a PUJ obstrukció hátterében 38-70%-ban poláris ér áll, míg normális vese esetén 20%-ban figyelték meg a jelenlétüket (3,4). A mi esetünkben ez csupán 17,1%

volt a pyelontágulat miatt operáltak között. Ez alacsonyabb, mint amit a felnőttek körében leírtak, hiszen gyermekkorban a PU szűkületek döntő többségét intrinsic szűkület okozza. Emellett a szakirodalomban bal oldali túlsúllyal jellemzik a poláris ér előfordulását (60,1%) (5). ~~amitől a mi kisebb esetszámunk szignifikánsan nem tér el (50-50%).~~ Szerintem ezt csak simán kihagyom, mert nálunk 8 jobb oldali van, nem hiszem, hogy ez lényeges

A vese alsó pólusához futó aberráns ér a PU átmenetre feküdve a vizelet útját akadályozhatja. Míg a korai életkorban a PUJ az ér közvetlen nyomása miatt szűkül be, addig a későbbiekben az állandó irritáció hatására periureteralis hegek, és az ureter fibrosisa alakulhat ki, melyek ekkor már az extrinsic obstrukció mellett intrinsic stenosiszt is létrehozhatnak.

Csecsemőkorban a legtöbb eset tünetmentesen, rutin szűrővizsgálatok során kerül felfedezésre. Nagyobb gyerekeknél is előfordulhat véletlen leletként (más okból végzett UH vizsgálat), de gyakran a tünetek miatt fedezik fel. A pangó vizelet befertőződése esetén gennyvizezés és láz jelentkezhethet (3). Kisdededknél és nagyobb gyerekeknél jellemző a hasi- vagy derékfájdalom. Ritkán, tapintható hasi terime vagy magas vérnyomás hívhatja fel a hydronephrosist a figyelmet. A megnagyobbodott vese könnyebben sérül, ezért nagy ritkán banális trauma kapcsán kialakult vesesérülésnél találkozhatunk vele. Hosszabb ideje fennálló hydronephrosishoz akár vesekövesség, pyonephrosis, urosepsis társulhat (1,3).

A poláris ér miatt létrejött PUJ obstrukció testhelyzet változtatásra spontán megoldódhat, amennyiben a gyermek olyan pozíciót vesz fel, ahol az ér elemelkedik az átmenetről, azonban később bármikor újból bekövetkezhethet az obstrukció. Emiatt intermittáló hydronephrosis alakul ki, ami visszatérő fájdalommal jár, ezt hányás, hányinger kísérheti (3). Legtöbbször a gyermekek ösztönösen olyan pozíciót vesznek fel, ahol a vizelet könnyebben le tud ürülni (pl. lefeksznek). A tünetek általában fél-egy óra alatt megszűnnek, és legközelebb akár néhány hónap múlva ismétlődnek csak. Ameddig a helyzet spontán oldódik, a diagnózis késhet, a gyermeket nem ritkán már csak a tünetek és vesemedence tágulat megszűntével látjuk. Évek alatt azonban ez a szűkület fixálódhat, az extrinsic leszorításból fokozatosan intrinsic szűkület alakulhat ki. Ezzel a hydronephrosis is állandósulhat, és rohamosan romlani kezd. Ezért lehetséges az, hogy ezeknél a gyermekeknél csak idősebb korban (akár felnőtt korban) derül ki a betegségük. Látható, hogy a klinikánkon kezelt esetek között is az átlag életkor 10,46 év volt (0-18 év között), és a betegek több mint felénél a már kifejlődött panaszok miatt derült fény a pyelontágulatra. Ezzel ellentétben az intrinsic szűkület miatt kezelt betegeknél fiatalabb korban diagnosztizálták a hydronephrosist, az átlagos életkor klinikánkon 1,91 év volt.

A tünetek alapján kért ultrahang vizsgálat diagnosztizálhatja a vesemedence tágulatot, de előfordulhat, hogy intermittáló hydronephrosis esetén a vizelet leürült, és csak a pyelonfal megvastagodását láthatjuk. Radioizotópos vizsgálatokkal is tájékozódhatunk a vesék állapotáról, és a PUJ obstrukció jelenlétéről (MAG-3, DTPA). PUJ szűkület esetén fontos tisztázni, hogy intrinsic vagy extrinsic okról van-e szó, vagyis jelen van-e poláris ér. Régebben ennek diagnosztizálására MR uro-angiographiát végeztünk, ahol a pyelon-ureter átmenetnél jól láthatóvá vált a keresztező aberráns ér (Kép 1.). Az MR uro-angiographia szenzitivitása 85%, specificitása pedig 80% Ritter et al. által végzett vizsgálatok alapján (6). Akár natív MR vizsgálat is ki tudja mutatni az 1 mm átmérőnél nagyobb ereket, mégis a kontrasztanyag MR angiographia (MRA) sokkal megbízhatóbb vizsgálat (6). CT angiographia szintén jó diagnosztikus eszköz, melyet a sugárzás miatt gyerekeknél nem alkalmazunk, de felnőtteknél 97%-os szenzitivitást és 92%-os specificitást írtak le (6). Újabban, tapasztalt gyermekradiológusainknak köszönhetően Doppler UH vizsgálatokkal az alsó pólushoz futó poláris ér egyszerűen kimutatható (Kép 2.). A szakirodalomban ennek szenzitivitása 92.8%, míg specificitása 76.5% (6). Fontos a preoperatív diagnózis, mivel poláris ér esetén a műtéti ellátás jelentősen egyszerűbb. Egy intrinsic PU-obstrukció során a pyelont meg kell nyitni, a szűkült szakaszt resecálni kell, majd ezt követően alakítunk ki anasztomózist (Andersen-Hynes-féle pyelonplastica). Ilyenkor egy transzanasztomotikus draint vagy dupla J katétert hagyunk bent az anasztomózis sínezésére, melyet 1 hét vagy dupla J katéter esetén 4-6 nap után távolítunk el. Ez idő alatt azonban nem feltétlenül kell a gyermeknek végig kórházban tartózkodnia. A pyelonplastica kis csecsemők esetén nyitottan, nagyobb gyermekeknél laparoscoposan végezhető. Ezzel ellentétben, poláris ér esetén – mivel általában idősebb gyerekekről, és technikailag egyszerűbb beavatkozásról van szó, - mindig a laparoscopia (minimál invazív beavatkozás) a választandó megoldás. Ennek során az eret leválasztjuk a PU átmenetről, majd az ereket cranialis irányba helyezve a kitágult pyelonból csatornát képzünk, és ebbe „belecsomagoljuk” az ereket néhány csomós, nem felszívódó öltéssel. Így ebben az új pozícióban már nem tudják az erek a PU határt leszorítani. Tehát ebben az esetben nem kell megnyitni a húgyutakat, nem kell resecálni a PU átmenetet. Ez az ún. „vascular hitch” eljárás. Ezt követően nincs szükség drainre vagy katéterre, és a betegek többsége akár másnap hazamehetnek. Jól látható, hogy az általunk poláris ér miatt kezelt betegek átlag 2,5 nap után hazamehettek, míg a pyelonplasztikával kezelt esetekben az átlagos kórházban töltött idő 7,0 nap volt.

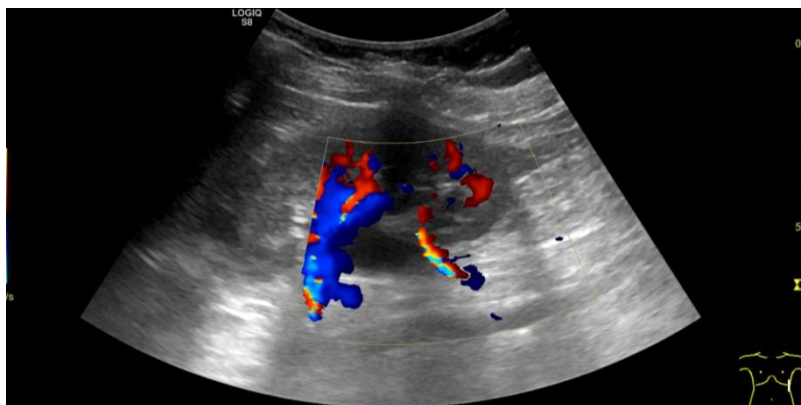
Fontos annak az eldöntése, hogy az ér leszorítása mellett intrinsic szűkület is jelen van-e. Ezt intraoperatív módon kell kideríteni, és ha szükséges, a kezelést pyelonasztikával kell kiegészíteni. Műtét során a poláris eret leemelve a PU átmenetről láthatjuk, ahogy a vizelet leürül. Furosemidet és bólus folyadékot adva megfigyelhetjük, hogy a pyelon újból feltágul-e vagy akadálytalanul ürül-e a vizelet. Legutolsó sorban akár intraoperatív retrográd kontrasztanyag feltöltést is végezhetünk. Az ureterbe juttatott kontrasztanyag képerősítő alatt mutathatja a poláris ér mobilizálását követően továbbra is jelenlévő szűkületet. Ebben az esetben el kell végezni a PUJ resectióját, és az ér előtt az anasztomózisát. A posztoperatív szakban vascular hitch után elég a veseüregrendszeri tágulat csökkenésének ultrahangos utánkövetése. A klinikánkon kezelték kontroll ultrahangos vizsgálataik során (átlag 2 év utánkövetés során) mindenkinél megszűnt az üregrendszeri tágulat, és panaszmentessé váltak.

Összefoglalásként elmondható, hogy a poláris ér okozta PU szűkület és következményes hydronephrosis az esetek többségében nehezen diagnosztizálható, és akkor kerül felismerésre, mikor már tüneteket okoz. Észben kell tartanunk, hogy idősebb gyerekeken diagnosztizált pyelontágulat háttérében ez is állhat, különösképpen, ha intermittáló hydronephrosisról van szó. Fontos a preoperatív Doppler UH vizsgálat, ami során a poláris ér jelenlétét igazolhatjuk. Ennek minimál invazív, laparoscopos műtéti megoldása a beteg számára kisebb teher és lényegesen egyszerűbb beavatkozás, mely után a beteg hamarabb otthonába bocsátható.

A képek az Affidea Kft. jóvoltából kerültek publikálásra.



Kép. 1. MR angiographián láthatóvá vált poláris ér (nyíl). *(csak ilyen méretben fogadják el a képeket 83x170 mm, hiába néz ki így furán)*



Kép 2. Doppler ultrahang során azonosított poláris ér.

Management of ureteropelvic junction stenosis caused by crossing renal artery

Summary

Aim: In our retrospective study we examined those children, their ureteropelvic junction stenosis caused by polar renal artery were treated in our hospital.

Methods: We operated 70 children with ureteropelvic stenosis between 2013-2019.

Main results: We found 12 crossing artery. Mean age was 10,46 years, while those who had no polar vessel - 1,91 years. Those who had polar artery stayed in hospital an average 2,5 days, while the others 7,0 days.

Conclusions: Ureteropelvic stenosis caused by crossing artery is mostly diagnosed in later years, when it may have symptoms. Preoperative Doppler ultrasound is able to detect polar artery. The treatment is minimally invasive, can be operated with laparoscopic technique, and the hospital stay is relatively short.

Author: Anna Rieth

University of Szeged, Department of Pediatrics, Division of Pediatric Surgery

Keywords: polar artery, ureteropelvic junction stenosis, pyeloureteral stenosis, vascular hitch, hydronephrosis

Irodalomjegyzék

- (1) Merksz M. Veszületett húgyszervi obstrukciók. In: Merksz M, editor. Gyermekurologia, Budapest: Semmelweis Kiadó, 2007. P. 101-109.
- (2) Park BS, Jeong TK, Ma SK, et al. Hydronephrosis by an Aberrant Renal Artery: A Case Report. Korean J Intern Med. 2003 Mar;18(1):57–60.
- (3) Thomas D FM. Upper tract obstruction. In: Thomas D FM, Duffy P G, Rickwood A M, editors. Essentials of Pediatric Urology 2nd ed. UK: Informa Healthcare, 2008. P. 73-87.

(4) Szydelko T, Apoznanski W, Koleda P, et al. Laparoscopic pyeloplasty with cephalad translocation of the crossing vessel – a new approach to the Hellström technique. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 2015 Apr;10(1):25–9.

(5) Panthier F, Lareyre F, Audouin M, et al. Pelvi-ureteric junction obstruction related to crossing vessels: vascular anatomic variations and implication for surgical approaches. *Int Urol Nephrol*. 2018 Mar;50(3):385–94.

(6) Ritter L, Götz G, Sorge I, et al. Significance of MR angiography in the diagnosis of aberrant renal arteries as the cause of ureteropelvic junction obstruction in children. *Rofo*. 2015 0;187(1):42–8.

Útravaló tudnivaló

- A poláris ér okozta pyeloureteralis szűkület intermittáló pyelontágulathoz vezethet.
- Preoperatív Doppler ultrahang vizsgálat során igazolhatjuk a leszorító poláris ér jelenlétét.
- Műtéti megoldása a beteg számára kisebb teher és lényegesen egyszerűbb beavatkozás, mint az intramuralis pyeloureteralis obstrukciók esetén.
- A minimál invazív, laparoscopos beavatkozást követően a beteg hamar, akár másnap otthonába bocsátható.

Tesztkérdések

2 db választós tesztkérdés, 5 db lehetséges válasz

1. Mik tartoznak a pyeloureteralis stenosis extrinsic okai közé?

a, kanyargós ureter megtöretése

b, intraluminalis polip

c, magas insertio

d, poláris ér okozta leszorítás

e, beékelődött kő

2. A pyeloureteralis szűkület háttérében milyen képalkotóval igazolható a legkevésbé invazívan poláris ér jelenléte?

a, Doppler UH

b, CT angiographia

c, MR angiographia

d, MR urographia

e, Izotóp vizsgálat