

# Zalecenia Polskiego Towarzystwa Urologii Dziecięcej

## dotyczące postępowania u dzieci z neurogenną dysfunkcją dolnych dróg moczowych

Grupa Ekspertów powołana przez Prezesa PTUD, dr. med. **Piotra Gastoła**

### AUTORZY:

dr hab. **Rafał Chrzan**, prof. UJ (koordynator)

Klinika Urologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum  
ORCID: 0000 0001 8620 1898

dr hab. **Tomasz Koszutski**, prof. ŚUM (współkoordynator)

Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, Śląski Uniwersytet Medyczny  
ORCID 0000-0001-6110-6640

prof. dr hab. **Wojciech Apoznański**

Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu  
ORCID: 0000-0002-0203-0460

pielęgniarka **Aneta Cygan**

Klinika Urologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum

dr med. **Lidia Skobejko-Włodarska**

Klinika Urologii Dziecięcej, Centrum Zdrowia Dziecka

### CEL OPRACOWANIA

Niniejsze opracowanie zawiera zasady postępowania urologicznego u dzieci z neurogenną dysfunkcją dolnych dróg moczowych (NDDDM), a jego celem jest wyznaczenie standardów opieki w tej grupie pacjentów. Dokument ten stanowi konsensus wypracowany przez grupę ekspertów PTUD i zawiera praktyczne wskazówki zarówno dla opiekunów, jak i szeroko pojętej grupy profesjonalistów zajmujących się problematyką NDDDM. Integralną częścią tego opracowania są załączniki, w których zawarto bardziej szczegółowe informacje.

Zalecenia powstały w oparciu o międzynarodowe rekomendacje oraz doświadczenia członków powołanej grupy, uwzględniając specyfikę lokalnych warunków, w jakich sprawowana jest opieka w różnych ośrodkach.

### SPIS TREŚCI

1. Wprowadzenie
2. Zaburzenia czynności przewodu pokarmowego
3. Diagnostyka urologiczna
4. Postępowanie urologiczne
  - a. Uroterapia standardowa
  - b. Czyste przerywane cewnikowanie
  - c. Leczenie farmakologiczne
  - d. Leczenie chirurgiczne
5. Wyzwania
  - a. Opieka koordynowana
  - b. Centra referencyjne i opieka w rejonie
  - c. Kontynuacja opieki po 18. r.ż.
  - d. Współpraca z innymi organizacjami

## 1. WPROWADZENIE

Neurogenna dysfunkcja dolnych dróg moczowych (NDDDM) to wrodzone lub nabyte zaburzenia ich czynności będące skutkiem uszkodzenia układu nerwowego. Najczęstszą przyczyną u dzieci są wady dysraficzne, potocznie zwane rozszczepem kręgosłupa, występujące na całym świecie z częstością 0,3–4,5 na 1000 urodzeń. Czynnikiem ryzyka wystąpienia tych wad jest niski poziom kwasu foliowego we krwi przyszłej matki. Ryzyko wzrasta również w przypadku kolejnej ciąży po urodzeniu dziecka z wadą dysraficzną. Obraz kliniczny dysfunkcji zależy od stopnia uszkodzenia układu nerwowego, jego charakteru oraz lokalizacji. Ocenia się, że nawet 25% wszystkich problemów klinicznych w zakresie urologii dziecięcej wynika z dysfunkcji dolnych dróg moczowych. Nieleczona lub nieprawidłowo leczona NDDDM w przebiegu wady dysraficznej prowadzi do postępującego uszkodzenia czynności nerek już w pierwszych 3 latach życia u 58% pacjentów. Postępowanie z dziećmi dotkniętymi NDDDM uległo radykalnej zmianie wraz z prowadzeniem do diagnostyki urologicznej badań urodynamicznych oraz procedury czystego przerywanego cewnikowania. Umożliwiło bowiem zrozumienie istoty schorzenia oraz sposobu jego leczenia. Jednocześnie rozpoczęto drogę do opracowania optymalnych algorytmów postępowania uwzględniających również aspekt socjalny – trzymanie moczu. Pomimo olbrzymiego postępu NDDDM nadal pozostaje ogromnym wyzwaniem medycznym. Oakeshott i Hunt podają, iż jeszcze pod koniec XX wieku, do 30% dzieci z tym schorzeniem umierało do 5. roku życia, a kolejne 25% – do 40. roku życia. Niemniej, ostatnie dane wskazują, iż > 90% pacjentów osiąga dorosłość.

### Przyczyny NDDDM u dzieci

#### Wady wrodzone:

- ▶ przepuklina oponowo-rdzeniowa (*myelomenigocele* – MMC),
- ▶ przepuklina oponowa,
- ▶ tłuszczak okolicy lędźwiowo-krzyżowej,
- ▶ zespół zakotwiczenia struny grzbietowej,
- ▶ mózgowo porażenie dziecięce,
- ▶ brak kości krzyżowej,
- ▶ diastematomyelia,
- ▶ wady rozwojowe dolnej części układu pokarmowego (wrodzone zarośnięcie odbytu i odbytnicy).

#### Schorzenia nabyte:

- ▶ jatrogenne uszkodzenie układu nerwowego (centralnego lub obwodowego),

- ▶ polineuropatie (np. w przebiegu cukrzycy),
- ▶ zapalenia, urazy, guzy mózgu lub rdzenia kręgowego,
- ▶ choroby demielinizacyjne wieku dziecięcego.

Przepuklinie oponowo-rdzeniowej mogą towarzyszyć wady mózgu – zespół Arnolda-Chiariego i inne malformacje rozwojowe mózgowia, których konsekwencją jest wodogłowie.

Od wielu lat toczą się prace nad stworzeniem klasyfikacji NDDDM, co pozwoliłoby zaplanować i przeprowadzić właściwe postępowanie terapeutyczne. Jednak z uwagi na złożoną etiopatogenezę wypracowanie jednolitego schematu jest bardzo trudne.

Z punktu widzenia urologa najbardziej czytelny i praktyczny jest podział według skutków czynnościowych w zakresie dolnych dróg moczowych wynikających z uszkodzenia układu nerwowego (niezależnie od przyczyny i wysokości uszkodzenia).

Podział ten (urodynamiczny) opiera się więc na ocenie czynności dwóch elementów: wypieracza i układu zwieraczowego. Nadczynność układu zwieraczowego prowadzi do czynnościowej przeszkody podpęcherzowej, która w przypadku zaburzeń neurogennych określana jest dyssynergią wypieraczowo-zwieraczową (*detrusor-sphincter dyssynergy* – DSD).

Wśród typów pęcherza neurogennego w oparciu o badanie urodynamiczne wyróżniamy:

- ▶ wypieracz niedoczynny (o dobrej podatności) oraz zwieracz nadczynny,
- ▶ wypieracz nadczynny (i mało podatny) oraz zwieracz nadczynny,
- ▶ wypieracz nadczynny (i mało podatny) oraz zwieracz niedoczynny,
- ▶ wypieracz niedoczynny (o dobrej podatności) oraz zwieracz niedoczynny.

Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne oparte jest na ww. podziale, jednak należy pamiętać, iż typ zaburzeń może ulec zmianie w trakcie życia pacjenta, zwłaszcza do 5. r.ż., a następnie w okresie dojrzewania.

## KONSEKWENCJE DLA UKŁADÓW I NARZĄDÓW

Wady i schorzenia prowadzące do NDDDM w populacji pediatrycznej wymieniono powyżej. Najczęstszą przyczyną NDDDM u dzieci jest przepuklina oponowo-rdzeniowa. Poza problemami urologicznymi, w tej grupie pacjentów można się spodziewać:

- ▶ problemów ze strony centralnego i obwodowego układu nerwowego (wodogłowie, zakotwiczenie rdzenia i jego konsekwencje),
- ▶ dysfunkcji narządu ruchu,
- ▶ zaburzeń funkcji układu pokarmowego,
- ▶ opóźnienia rozwoju psychofizycznego.

Pacjenci będą więc wymagali wielodyscyplinarnej i skoordynowanej opieki medycznej ukierunkowanej na zminimalizowanie stopnia niepełnosprawności.

## 2. ZABURZENIA CZYNNOŚCI UKŁADU POKARMOWEGO

Jedną z konsekwencji przepukliny oponowo-rdzeniowej jest neurogenna dysfunkcja jelita grubego, której objawami są zaparcia i nietrzymanie stolca. Unerwienie autonomiczne i somatyczne esicy i odbytnicy ma swoje ośrodki w części lędźwiowej i krzyżowej rdzenia kręgowego, dlatego zaburzenia funkcji kanału odbytu są również częste jak zaburzenia funkcji dolnych dróg moczowych.

Systematyczne opróżnianie jelita grubego poprawia trzymanie stolca oraz ma wpływ na funkcję pęcherza, co znacząco podnosi jakość życia pacjentów.

Rodzice pacjentów leczonych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej często skupiają się na objawach ze strony układu moczowego i nie wiążą ich z dysfunkcją odbytnicy. Zagadnienie jest bagatelizowane aż do momentu, gdy staje się problemem socjalnym. Dlatego bardzo ważne jest uświadomienie opiekunom związku między (dys)funkcją jelita grubego a NDDDM, aby od najwcześniejszego okresu życia dziecka mogli kontrolować sytuację.

W okresie noworodkowym powinno się ocenić stan odbytu i zwieracza zewnętrznego: zięjący („niedoczynny”), zamknięty („nadczynny”), reagujący lub nie na drażnienie (odruch dźwigaczowy).

Całokształt działań likwidujących zaparcia i nietrzymania stolca obejmuje:

- ▶ adekwatne spożywanie płynów,
- ▶ dietę odpowiednią do wieku (urozmaiconą, bogatą w błonnik),
- ▶ środki na bazie makrogoli zmiękczające stolec (czopki i laktuloza nie są skuteczne),
- ▶ wlewów doodbytniczych wykonywanych przez opiekunów.

W okresie niemowlęcym przy problemach z defekacją można prowokować oddanie stolca za pomocą miękkiej sondy doodbytniczej lub rozpocząć wlewów doodbytniczych. Po 2. roku życia, gdy dieta pacjenta jest zróżnicowana, stolec powinien być oddawany minimum 4 razy w tygodniu.

Dzieci szkolne powinny być wdrażane do samodzielności, dlatego podobnie jak prowadzi się naukę samodzielnego cewnikowania, należy uczyć opróżniania jelita grubego. Alternatywą dla wlewów wstępujących są wlewy zstępujące, przez przetokę kątniczo-skórną. Skuteczność obu metod jest porównywalna, szczególnie gdy do wlewu przez odbyt używa się odpowiednich systemów irygacyjnych (np. Peristeen®). Niemniej jednak, wlew przez przetokę jest łatwiejszy do prawidłowego wykonania, szczególnie dla pacjentów na wózkach, często z dużą masą ciała. Procedura zwana MACE (Malone Antegrade Continence Enema) została wprowadzona w 1990 roku. Wszystkie wyrostka w kątnicę z wytworzeniem mechanizmu przeciwoptywowego zabezpiecza przed wypływem treści kałowej i uwalnianiem się gazów. Wytworzenie przetoki kątniczo-skórnej można połączyć z jednoczesnym wytworzeniem szczelnej przetoki pęcherzowo-skórnej.

## 3. DIAGNOSTYKA UROLOGICZNA (ZAŁĄCZNIK 1):

Pacjenci z NDDDM wymagają regularnych badań czynności dróg moczowych oraz nerek.

### Urodynamiczna

Termin ten obejmuje wszystkie testy, które dostarczają informacji na temat czynności dolnych dróg moczowych. Badania urodynamiczne dzielimy na nieinwazyjne i inwazyjne.

Badania nieinwazyjne:

- ▶ dzienniczek mikcji i defekacji,
- ▶ uroflowmetria z zaleganiem moczu – bardzo istotny element oceny czynności dolnych dróg moczowych DDM, ale w przypadku pacjentów z NDDDM z reguły niemożliwe do wykonania (brak mikcji) lub ich interpretacja może być bardzo trudna. Należy jednak pamiętać, iż prawidłowo zebrany wywiad jest podstawą stwierdzenia potencjalnych zagrożeń (np. pojawienie się nietrzymania moczu pomiędzy cewnikowaniem u pacjenta, który był „suchy”, może świadczyć o „nowej” dysfunkcji wypieracza lub zwieracza w przebiegu zakotwiczenia rdzenia).

### Badania inwazyjne:

- ▶ Czynnościowa diagnostyka inwazyjna obejmuje cystometrię, potocznie zwaną badaniem urodynamicznym lub urodynamiką. Według ścisłej definicji cystometria dotyczy jedynie fazy wypełniania pęcherza, ale powyższa terminologia jest ogólnie przyjęta i stosowana zamiennie. Cystometrię wyko-

nuje się w regularnych odstępach czasowych oraz zawsze, gdy jest podejrzenie pogorszenia funkcji DDM i/lub planowane leczenie operacyjne.

- ▶ U pacjentów z poszerzeniem górnych dróg moczowych oraz nawracającymi infekcjami z objawami ogólnymi powinno się wykonać badanie wideourodynamiczne. W przypadku braku możliwości wykonania takiego badania należy przed cystometrią wykonać urethrocytografię mikcyjną.

#### Laboratoryjna

- ▶ Okresowo należy oceniać funkcję nerek (poziom kreatyniny w surowicy, cystatyna w surowicy u starszych dzieci i ewentualnie oznaczenie GFR).
- ▶ Badania ogólne oraz posiew moczu wykonuje się według ustalonego schematu lub doraźnie w przypadku objawów zakażenia układu moczowego.
- ▶ U pacjentów po zabiegach augmentacji pęcherza z wykorzystaniem fragmentu jelita należy dodatkowo kontrolować i korygować zaburzenia metaboliczne.

#### Obrazowa

- ▶ Ultrasonografia układu moczowego wykonywana jest regularnie celem oceny anatomii nerek i dróg moczowych. W chwili obecnej w badaniu USG można stwierdzić zmiany pozapalne w postaci blizn.
- ▶ Scyntyografię dynamiczną lub statyczną wykonuje się w zależności od wskazań.

W załączniku 1 przedstawiono wytyczne dotyczące badań diagnostycznych.

## 4. POSTĘPOWANIE UROLOGICZNE

### Cele postępowania

Nadrzędnym celem postępowania urologicznego jest ochrona górnych dróg moczowych i nerek przed ich uszkodzeniem wynikającym z dysfunkcji pęcherza oraz mechanizmu zwieraczowego. Biorąc pod uwagę, iż nieleczona NDDDM może w krótkim czasie i bardzo podstępnie prowadzić do wzrostu ciśnienia w górnych drogach moczowych, postępowanie musi mieć charakter aktywny. Konieczne są więc wczesne wdrożenie czystego przerywanego cewnikowania (CPC) oraz leczenia farmakologicznego, a także regularna kontrola czynności DDM i modyfikacja postępowania w zależności od wyników badań. Bardzo ważnym elementem jest zapobieganie zakażeniom układu moczowego.

Celem drugorzędym, ale niemniej ważnym, jest zapewnienie odpowiedniej jakości życia pacjentom

w aspekcie trzymania moczu i stolca. Regularne cewnikowanie pęcherza o adekwatnej pojemności pozwala na uzyskanie kilkugodzinnych okresów bez wycieku moczu. W przypadku pacjentów poruszających się na wózku alternatywne metody odprowadzenia moczu (tzw. szczelne przetoki pęcherzowo-skinne) mogą poprawić ich samodzielność.

Wszyscy pacjenci z NDDDM wymagają stałej i regularnej opieki wielospecjalistycznej. W trakcie wizyty urologicznej oceniane są wszystkie elementy wdrożonego postępowania. Przykładową kartę kontroli stanowi załącznik nr 2.

#### a. Uroterapia standardowa

Uroterapia to całość działań (niefarmakologicznych i niechirurgicznych) ukierunkowanych na poprawę czynności dolnych dróg moczowych.

Uroterapia standardowa obejmuje edukację, zmianę nieprawidłowych oraz utrwalanie prawidłowych nawyków związanych ze spożywaniem płynów i oddawaniem moczu. Samodzielne oddawanie moczu u pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową jest rzadkością – alternatywę stanowi czyste przerywane cewnikowanie. Opóźnienie leczenia lub nieprawidłowe postępowanie jest olbrzymim zagrożeniem dla funkcji nerek. Stąd ogromne znaczenie odpowiedniej edukacji w zakresie zapobiegania zakażeniom układu moczowego oraz dysfunkcjom pęcherza i zwieraczy i ich leczenia. Dotyczy to opiekunów, samego pacjenta oraz personelu medycznego sprawującego nad nimi bezpośrednią opiekę.

#### b. Czyste przerywane cewnikowanie

Szczegóły dotyczące techniki CPC znajdują się w załączniku nr 3.

#### Wstęp

Czyste przerywane cewnikowanie jest elementem uroterapii (tzw. interwencji dodatkowych). Nauka CPC dotyczy zarówno dziecka, jak i jego rodziny, jest to proces długi, nierzadko wieloetapowy i wymagający znacznego zaangażowania personelu pielęgniarskiego i lekarskiego. Przed rozpoczęciem nauki CPC należy zdobyć zaufanie dziecka i jego opiekunów. Akceptacja i zrozumienie procesu pomagają zniwelować strach i dają poczucie bezpieczeństwa. Naukę CPC rozpoczyna się od dokładnego omówienia przyczyn choroby, czynności dróg moczowych, korzyści z systematycznego opróżniania pęcherza oraz możliwych powikłań. Nauka samocewnikowania (SCPC) jest poprzedzona poznaniem psychicznego i emocjonalnego rozwoju

dziecka oraz jego gotowości do wykonywania CPC bez pomocy. Ćwiczenie techniki cewnikowania pod nadzorem oraz samodzielnie, kontrola i dokumentowanie przeprowadzonych czynności stanowią ostatnie kroki prawidłowemu opanowaniu procedury. Jednocześnie należy omówić rodzaj dostępnego sprzętu, jego odpowiedni dobór i możliwości pozyskania.

### Częstość cewnikowania

CPC wykonuje się co 3–4 godz. z przerwą nocną ok. 8 godz. (czyli 5–6 razy na dobę). Częstość CPC zależy od wieku dziecka i wielkości pęcherza. Niemowlęta powinno się cewnikować co 3 godz. w ciągu dnia, a przerwa nocna powinna trwać 6–8 godz. CPC w tej grupie można połączyć z momentami karmienia.

### Sprzęt

Po uzyskaniu wniosku na cewniki na podstawie zaświadczenia sprzęt można nabyć w aptekach i sklepach medycznych. Cewniki podlegają (częściowej) refundacji.

Cewniki do CPC dostępne są w różnych rodzajach, rozmiarach (średnicy) i długościach. Do CPC używa się cewników jednorazowych (sterylnych).

Ich rozmiar i długość zależą od wieku i płci. Doboru dokonuje personel medyczny wraz z pacjentem i opiekunem. Opracowano międzynarodowe standardy wielkości cewników stosowanych u dzieci.

### Technika

Czyste przerywane cewnikowanie wykonywane przez stałego opiekuna lub samocewnikowanie nie wymagają używania rękawiczek ani środków dezynfekcyjnych. Personel medyczny cewnikuje zawsze w rękawiczkach (niesterylnych!).

### UWAGI

- ▶ CPC należy rozpocząć od razu po urodzeniu.
- ▶ Częstość CPC zależy od wieku dziecka i wielkości pęcherza.
- ▶ CPC zmniejsza liczbę zakażeń układu moczowego.
- ▶ CPC ochrania górne drogi moczowe i nerki przed uszkodzeniem.
- ▶ CPC poprawia jakość życia.

### c. Leczenie farmakologiczne

Wysokie ciśnienie śródpecherzowe związane z nadczynnością wypieracza i/lub obniżoną podatnością ściany stanowi zagrożenie dla czynności nerek. Farmakologiczne obniżenie ciśnienia w pęcherzu uzyskuje się poprzez działanie na receptory cholinergiczne/muskary-

nowe (blokowanie) lub beta3-adrenergiczne (pobudzenie). Nie wszystkie preparaty zarejestrowane są do użycia u dzieci i nie ma jednego schematu ich stosowania. Należy dążyć do uzyskania oczekiwanego efektu przy minimalizacji ryzyka wystąpienia objawów ubocznych. Zmiana dawkowania odbywa się w oparciu o nieinwazyjne (pomiar pojemności pęcherza, obserwacja stopnia wycieku moczu, pomiar ciśnienia śródpecherzowego w warunkach domowych) oraz inwazyjne (cystometria) metody skuteczności leczenia.

### Leki modulujące czynność wypieracza

- ▶ Oxybutynina (*p.o.*) w dawce 0,4 mg/kg/dobę. Lek podaje się w 3 dawkach. Farmakokinetyka leku wskazuje, iż czas działania to 6–8 godzin. W wybranych przypadkach warto rozważyć podaż leku co 6 godzin. Istnieje możliwość podania leku bezpośrednio do pęcherza (taka forma nie występuje w Polsce).
- ▶ Solifenacyna (*p.o.*) w dawce 0,1–0,4 mg/kg/dobę do maksymalnie 10 mg/dobę. Zalecaną dawkę dobową należy podawać 1 raz/d. W zależności od masy ciała, dawka początkowa wynosi: 9–15 kg mc. 2 mg/d, 15–45 kg mc. 3 mg/d, 45–60 kg mc. 4 mg/d, > 60 kg mc. 5 mg/d. Następnie dawkę można zwiększyć do najmniejszej dawki skutecznej. Dawka maks.: 9–15 kg mc. 4 mg/d, 15–30 kg mc. 5 mg/d, 30–45 kg mc. 6 mg/d, 45–60 kg mc. 8 mg/d, > 60 kg mc. 10 mg/d.
- ▶ Mirabegron ( $\beta_3$ -mimetyk) nie jest zarejestrowany do stosowania u dzieci. Stosowany u starszych pacjentów po uzyskaniu odpowiedniej zgody w dawce 25–50 mg (1 raz na dobę).
- ▶ Toksyna botulinowa typu A – Onabotulina typu A (Botox®). Toksyna botulinowa nie jest zarejestrowana w Polsce w ww. wskazaniach. Stosowana u starszych pacjentów po uzyskaniu odpowiedniej zgody. Lek podawany jest bezpośrednio do ściany pęcherza w trakcie cystoskopii. Botox® podaje się w dawce 10 IU/kg do maksymalnej dawki 300 IU. Podanie leku należy powtarzać co 6–9 miesięcy w zależności od efektu. Pęcherz o obniżonej podatności i pojemności, bez nadaktywności prawdopodobnie nie reaguje na toksynę botulinową.

### Leczenie odkażające

Zapobieganie zakażeniom układu moczowego jest istotnym elementem postępowania urologicznego. Regularne opróżnianie jelit (oddawanie stolca), odpowiednia podaż płynów oraz właściwe cewnikowanie mogą przyczynić się do zmniejszenia częstości występowania zakażeń układu moczowego (ZUM). Należy jednak pamiętać,

iz u pacjentów wykonujących przerywane cewnikowanie okresowo stwierdza się bakteriurię, która nie wymaga leczenia, jeśli nie towarzyszą jej objawy i/lub znamienne leukocyturia. Z drugiej strony, pacjenci z NDDDM mogą pozostawać długo bezobjawowi (z powodu zaburzeń czucia) pomimo toczącej się infekcji.

Nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących profilaktyki antybakteryjnej. Stosuje się nitrofurantoinę, firazydynę, trimetoprim oraz trimetoprim/sulfametoksazol jednorazowo na noc (1/3 dawki terapeutycznej).

W leczeniu objawowych ZUM stosuje się odpowiednie standardy w zależności od wieku oraz stanu klinicznego.

#### Proponowane schematy postępowania terapeutycznego

Okres noworodkowy/niemowlęcy:

- ▶ Opcja 1 (rekomendowana przez zespół): leki antymuskarynowe (oxybutynina 3 x dziennie w należytnej dawce) wdraża się od razu po urodzeniu wraz z rozpoczęciem CPC. Dodatkowo do rozważenia profilaktyka przeciwbakteryjna. Takie rozwiązanie zabezpiecza wszystkich pacjentów, również w przypadku zmiany typu zaburzeń w pierwszych miesiącach życia w efekcie szoku rdzeniowego.
- ▶ Opcja 2: CPC wdraża się od razu po urodzeniu, a leki antymuskarynowe w zależności od wyniku pierwszego badania urodynamicznego. Należy zaznaczyć, iż w tym przypadku pacjent może przez kilka miesięcy być narażony na działanie wysokiego ciśnienia śródpełcherzowego.

Po zakończeniu okresu niemowlęcego: leczenie ustala się na podstawie wyników badań urodynamicznych w zależności do typu NDDDM (punkt 1a strona 3) oraz przebiegu klinicznego:

- ▶ Typ 1 – wymaga tylko zastosowania CPC i monitorowania.
- ▶ Typ 2 – wymaga CPC i leków antymuskarynowych/beta-mimetycznych/innych metod inwazyjnych obniżenia ciśnienia.
- ▶ Typ 3 – leki antymuskarynowe/beta-mimetyczne/inne metody inwazyjne obniżenia ciśnienia i CPC (wprowadzenie CPC jest warunkiem bezwzględnym przed zabiegiem zwiększenia oporu cewkowego).
- ▶ Typ 4 – nie powoduje uszkodzenia górnych dróg moczowych (o ile nie zmieni się typ uszkodzenia w trakcie obserwacji), ponieważ charakteryzuje się stałym wyciekaniem moczu. Wymaga natomiast

w późniejszym okresie podjęcia działań w celu osiągnięcia trzymania moczu (moment zabiegu ustala się indywidualnie z dzieckiem i opiekunami).

Pomimo braku dowodów opartych na wiarygodnych badaniach klinicznych, u pacjentów bez poprawy czynności pęcherza przy zastosowaniu monoterapii dopuszcza się politerapię:

- ▶ 2 leki antymuskarynowe (oxybutynina + solifenecyna),
- ▶ 1 lek antymuskarynowy i mirabegron,
- ▶ 2 leki antymuskarynowe + mirabegron,
- ▶ toksyna botulinowa (i w razie konieczności dodatkowo lek antymuskarynowy).

Zgodę pacjenta i opiekunów na takie postępowanie należy odnotować w dokumentacji medycznej.

#### d. Postępowanie chirurgiczne

Szczegóły dotyczące stosowanych procedur znajdują się w załączniku nr 4.

Utrzymywanie w standardzie leczenia NDDDM u dzieci i młodzieży wczesnego rozpoznania i rozpoczęcia odpowiedniego postępowania zachowawczego nastawionego na zabezpieczenie górnych dróg moczowych przed uszkodzeniem w połączeniu ze zmianą wysokociśnieniowego pęcherza na niskociśnieniowy zbiornik o odpowiedniej pojemności umożliwia zachowanie prawidłowej czynności nerek przez możliwie długi okres życia. Czasami jednak nawet prawidłowo prowadzone leczenie zachowawcze nie zabezpiecza przed rozwojem mało podatnego lub nadczynnego wypieracza oraz nadczynnego zwieracza.

Do leczenia chirurgicznego kwalifikujemy pacjentów z NDDDM, u których mimo wykorzystania wszystkich możliwości leczenia zachowawczego/farmakologicznego nie uzyskano:

- ▶ obniżenia ciśnienia wypieracza,
- ▶ zwiększenia pojemności pęcherza,
- ▶ zmniejszenia niekorzystnych zmian (poszerzenia) w górnych drogach moczowych,
- ▶ „trzymania” moczu,
- ▶ poprawy opróżniania jelit (zaparcia/nietrzymanie stolca).

Leczenie chirurgiczne obejmuje również operacje mające na celu usamodzielnienie pacjenta lub ułatwienie opiekunowi jego pielęgnacji. Ponadto leczenie chirurgiczne może być etapem przygotowania pęcherza do transplantacji nerki.

Wybór metody leczenia chirurgicznego jest zależny od stanu górnych dróg moczowych, pojemności pęcherza, wysokości ciśnienia wypieracza, stopnia zniekształceń kostnych, rozległości jatrogennego uszkodzenia cewki, a także rozwoju intelektualnego dziecka i opiekuńcza, co warunkuje odpowiednią współpracę.

### **Czasowe nieszczelne odprowadzenie moczu**

Przetoka pęcherzowo-skróna (vesicostomia sp. Block-soma) to prosty i szybki sposób obniżenia wysokiego ciśnienia wypieracza u noworodków, niemowląt i małych dzieci. Wskazania są jednak bardzo ograniczone. Vesicostomię stosuje się przy braku współpracy ze strony rodziców, odmowie wdrożenia CPC, niemożności wprowadzenia cewnika z powodów anatomicznych i obecności masywnych odpływów pęcherzowo-moczowodowych, wodonercza z moczowodem olbrzymim oraz nawracających ciężkich zakażeń układu moczowego. W niektórych przypadkach to odprowadzenie moczu staje się odprowadzeniem stałym u dzieci nawet starszych ze znacznym uszkodzeniem rozwoju psychoruchowego i leżących.

### **Stale nieszczelne odprowadzenie moczu**

Przetoki niezapewniające trzymania moczu to przetoki, w których odprowadzenie moczu z moczowodów następuje przez izolowany fragment jelita cienkiego lub grubego bądź połączenia dróg moczowych ze skórą (uretero lub pyelotranswersocutaneostomia). Ten rodzaj odprowadzenia moczu może być rozważany u pacjentów z wysokim ciśnieniem wypieracza i nadczynnym zwieraczem, którzy nie są zdolni do wykonywania cewnikowania lub są niechętni do podjęcia i prowadzenia samocewnikowania bądź u pacjentów, u których wskutek poprzedniego leczenia operacyjnego doszło do uszkodzenia moczowodów.

### **Augmentacja (powiększenie) pęcherza**

Augmentacja pęcherza znajduje zastosowanie u pacjentów z pęcherzem neurogennym, którzy nie uzyskali przy zastosowaniu metody farmakologicznej obniżenia ciśnienia wypieracza, powiększenia pojemności pęcherza, socjalnie akceptowalnego trzymania moczu.

Do chirurgicznego powiększenia pęcherza wykorzystuje się różne fragmenty przewodu pokarmowego lub moczowód. W wybranych przypadkach można zastosować metodę bezwstawkową (autoaugmentacja/detrusorektomia). Przed wykonaniem augmentacji należy rozważyć zastosowanie toksyny botulinowej. Każda

z wstawek jelitowych używanych do enterocystoplastyki ma swoje wady i zalety. Pacjenci z pęcherzem neurogennym po leczeniu chirurgicznym z zastosowaniem enterocystoplastyki wymagają długotrwałej kontroli z regularnie wykonywaną cystologią i cystoskopią, po 5–10 latach od augmentacji.

Autoaugmentacja pęcherza może być z powodzeniem zastosowana w ściśle wyselekcjonowanych przypadkach, ze względu na stosunkowo niewielkie powiększenie pojemności pęcherza. Pacjent kwalifikowany do tej metody powinien posiadać relatywnie dużą pojemność pęcherza stanowiącą 75–80% oczekiwanej objętości.

### **Leczenie niewydolności układu zwieraczowego**

Oslabiony lub niewydolny układ zwieraczowy u pacjentów z neurogenną dysfunkcją pęcherzowo-cewkową jest niekomfortową sytuacją prowadzącą do poważnych problemów socjalnych z powodu nietrzymania moczu, natomiast wyjątkowo bezpieczną dla górnych dróg moczowych. W związku z nietrzymaniem moczu i brakiem leczenia farmakologicznego zwiększającego napięcie i opór szyi pęcherza leczenie chirurgiczne stanowi wyzwanie dla dziecięcych urologów.

Istnieje kilka metod zwiększania oporu szyi pęcherza i/lub cewki:

- ▶ podśluzówkowe ostrzyknięcie okolicy szyi pęcherza (*buking agent injection*),
- ▶ podwieszenie szyi pęcherza (materiał autologiczny lub sztuczny),
- ▶ zastosowanie sztucznego zwieracza,
- ▶ plastyka szyi pęcherza,
- ▶ zamknięcie szyi pęcherza z jednoczasowym wyłonieniem przetoki pęcherzowo-skrónnej.

Zarówno zachowawcze, jak i chirurgiczne leczenie niewydolności układu zwieraczowego powinno być dostosowywane do indywidualnego przypadku.

### **Neuromodulacja**

Wewnątrzpęcherzowa stymulacja, stymulacja nerwu krzyżowego i przezskórna neuromodulacja są nadal metodą eksperymentalną u dzieci z pęcherzem neurogennym i nie mogą być rekomendowane dla populacji pediatrycznej.

### **Szczelne przetoki moczowe do cewnikowania pęcherza**

Wytworzenie szczelnej przetoki moczowej u pacjenta z przepukliną oponowo-rdzeniową pozwala osiągnąć

samodzielność i niezależność od otoczenia. Wskazaniem do ich wykonania są trudności prowadzenia CPC drogą naturalną przez cewkę wskutek zniekształceń kostnych, paraplegii, przykurczów, zwężenia cewki jatrogennej lub urazowego oraz otyłe osoby na wózku lub z ograniczoną sprawnością rąk.

Materiałem używanym do wytworzenia szczelnej przetoki moczowej może być wyrostek robaczkowy, uszypułowany fragment jelita cienkiego lub grubego oraz płat pęcherzowy („szczelna vesicostomia”). Pozostały po usunięciu nerki kikut moczowodu również może zostać użyty do wytworzenia przetoki do cewnikowania pęcherza.

Najczęściej występującymi powikłaniami są zwężenia ujścia przetoki oraz urazy mogące powstać wskutek np. niestosowania żelu przy cewnikowaniu. Sporadycznie zdarzają się także perforacje przetoki podczas nieudanej próby cewnikowania przepelnionego zbiornika/pęcherza.

#### Podsumowanie

Dzieci i młodzież, u których do rekonstrukcji pęcherza użyto wstawek jelitowych, należy dokładnie i regularnie badać, oceniając:

- ▶ czynność nerek,
- ▶ gospodarkę kwasowo-zasadową, poziom witaminy B<sub>12</sub>, a w dalszym okresie również gospodarkę wapniową z powodu zagrożenia osteoporozą,
- ▶ drogi moczowe w kierunku kamicy pęcherza/zbiornika w przypadku podejrzenia niewypłukiwania śluzu/nawracających zakażeń.

Ze względu na wzrost ryzyka wtórnego nowotworzenia u pacjentów z augmentacją pęcherza wstawką jelitową, po upływie 10–15 lat powinno się rozważyć cystoskopię powtarzaną cyklicznie przynajmniej 1 raz w roku. Każdy pacjent przed augmentacją pęcherza z użyciem wstawki jelitowej powinien być poinformowany o ryzyku pojawienia się nowotworu. Ryzyko nowotworzenia jest jednak niższe niż dotychczas uważano.

Zastosowanie wstawek jelitowych w leczeniu neurogennej dysfunkcji pęcherza powinno być ograniczone tylko do pacjentów opornych na leczenie zachowawcze nadczynności wypieracza, zmniejszonej podatności, małej pojemności pęcherza, u których dochodzi do uszkodzenia górnych dróg moczowych i nietrzymania moczu.

U pacjentów z nietrzymaniem moczu spowodowanym niewydolnością zwieraczy powinno się wdrożyć procedury zwiększające opór cewkowy. Z obawy przed

rozwojem wysokiego ciśnienia wypieracza pooperacyjnie pacjenci powinni być pod ścisłą kontrolą urologiczną z wdrożeniem od razu odpowiedniego leczenia farmakologicznego lub w skrajnych przypadkach zastosowania enterocystoplastyki. Procedury zwiększające opór cewkowy powinny być stosowane dopiero po zakończeniu okresu dojrzwania.

Wytworzenie szczelnej przetoki moczowej do opróżniania pęcherza jest wykonywane tylko u pacjentów niezdolnych do cewnikowania przez cewkę.

## 5. WYZWANIA

### a. Opieka koordynowana

Przepuklina oponowo-rdzeniowa jest wadą, której konsekwencje wymagają opieki interdyscyplinarnej trwającej z różnym nasileniem przez całe życie.

Po operacji zamknięcia przepukliny oponowo-rdzeniowej, przeprowadzanej w zależności od ośrodka przez chirurga dziecięcego lub neurochirurga, dalsze leczenie powinno być prowadzone w ramach zespołu wielodyscyplinarnego. Zespół powinien wyłonić koordynatora (medycznego oraz ds. organizacyjnych). W skład zespołu powinni wchodzić:

- ▶ pediatra lub specjalista rehabilitacji,
- ▶ urolog dziecięcy,
- ▶ pielęgniarka/fizjoterapeuta/uroterapeuta – nauka cewnikowania, nauka płukania jelita grubego, w optymalnej sytuacji opieka całościowa nad pacjentem – „osoba pierwszego kontaktu”,
- ▶ neurolog i/lub neurochirurg – ocena wyjściowa w okresie niemowlęcym, następnie kontrole według schematu i doraźnie,
- ▶ ortopeda w zależności od stopnia deformacji kręgosłupa i kończyn dolnych – ocena wyjściowa w okresie niemowlęcym, następnie kontrole według schematu i doraźnie,
- ▶ fizjoterapeuta,
- ▶ psycholog w zależności od potrzeb.

### b. Centra referencyjne i opieka w rejonie

Powinno się dążyć do stworzenia sieci skoordynowanej opieki dla pacjentów z NDDDM. Trzonem takiej sieci powinny być centra referencyjne ściśle współpracujące z ośrodkami położonymi blisko miejsca zamieszkania.

Centra referencyjne powinny funkcjonować w ośrodkach posiadających dostęp do wyżej wymienionych specjalistów (zespołów wielodyscyplinarnych) oraz wyposażonych w pracownię badań urodynamicznych. W ośrodkach tych powinno się przeprowadzać



diagnostykę i ustalać plan postępowania. Doraźna opieka nad pacjentem powinna być zapewniona przez lekarza rodzinnego/pediatrę w miejscu zamieszkania dziecka.

### c. Kontynuacja opieki po ukończeniu 18. r.ż.

Przejście pacjentów z ośrodków medycyny pediatrycznej do ośrodków „medycyny dorosłych” powinno opierać się na ścisłym kontakcie ośrodków leczących, pełnej świadomości pacjentów dotyczącej ich problemów i ewentualnych oczekiwań od lekarzy innych specjalności (np. seksuologa). Przygotowanie „tranzytacji” jest procesem długotrwałym, który powinien być koordynowany przez zespół wielodyscyplinarny w ścisłej współpracy z pacjentem oraz opiekunem. Do pracy zespołu, w zależności od wieku i stopnia rozwoju chorego, powinien zostać włączony koordynator przejmujący opiekę nad pełnoletnim podopiecznym. Pełna informacja dotycząca przebiegu leczenia w okresie dziecięcym jest podstawą właściwego przekazania opieki.

W szczególnych sytuacjach istnieje możliwość prowadzenia pacjentów po 18. roku życia w ośrodku pediatrycznym.

### d. Współpraca z innymi organizacjami

Organizacje pacjentów odgrywają olbrzymią rolę w integracji środowiska, organizowaniu edukacji i wymiany doświadczeń, zwłaszcza w przypadku chorób rzadkich. Personel medyczny różnego szczebla może dodatkowo wspomagać te grupy w podejmowanych działaniach dotyczących różnych aspektów życia. W przypadku pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową bardzo ważną jest możliwość pełnej integracji w społeczeństwie.

## PIŚMIENNICTWO

- Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh Y et al.: International children's continence society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn* 2012; 31(5): 610-614.
- Chertin B: Surgical and nonsurgical treatment options for pediatric neurogenic bladder. *Therapy* 2009; 6(2): 157-164.
- Danacioglu YO, Keser F, Ersoz C et al.: Factors predicting the success of intradetrusor onabotulinum toxin-A treatment in children with neurogenic bladders due to myelomeningocele: The outcomes of a large cohort. *J Pediatr Urol* 2021 (cited 2021 Jun 7).
- Drzewiecki BA, Bauer SB: Urodynamic testing in children: indications, technique, interpretation and significance. *J Urol* 2011; 186(4): 1190-1197.
- Grimsby GM, Menon V, Schlomer BJ, Baker LA, Adams R et al.: Long-Term Outcomes of Bladder Neck Reconstruction without Augmentation Cystoplasty in Children. *J Urol* 2015 (cited 2015 Nov 8).
- de Jong TPVM, Chrzan R, Klijn AJ, Dik P: Treatment of the neurogenic bladder in spina bifida. *Pediatr Nephrol* 2008 Jun; 23(6): 889-896.
- Lapides J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS: Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. *Trans Am Assoc Genitourin Surg* 1971; 63: 92-96.
- MacLellan DL: Management of pediatric neurogenic bladder. *Curr Opin Urol* 2009; 19(4): 407-411.
- Mosiello G, Safder S, Marshall D et al.: Neurogenic Bowel Dysfunction in Children and Adolescents. *J Clin Med* 2021; 10(8): 1669.
- Oakeshott P, Hunt GM: Long-term outcome in open spina bifida. *Br J Gen Pract* 2003; 53(493): 632-636.
- Rawashdeh YF, Austin P, Siggaard C et al.: International children's continence society's recommendations for therapeutic intervention in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn* 2012; 31(5): 615-620.
- Snodgrass W, Barber T: Comparison of bladder outlet procedures without augmentation in children with neurogenic incontinence. *J Urol* 2010; 184(4 suppl.): 1775-1780.
- Snow BW, Cartwright PC: Bladder autoaugmentation. *Urol Clin North Am* 1996; 23(2): 323-331.
- Spinoit A-E, Decalf V, Ragolle I et al.: Urodynamic studies in children: Standardized transurethral video-urodynamic evaluation. *J Pediatr Urol* 2016; 12(1): 67-68.
- Stein R, Schröder A, Thüroff JW: Bladder augmentation and urinary diversion in patients with neurogenic bladder: surgical considerations. *J Pediatr Urol* 2012; 8(2): 153-161.
- Thorup J, Biering-Sorensen F, Cortes D: Urological outcome after myelomeningocele: 20 years of follow-up. *BJU Int* 2011; 107(6): 994-999.
- Veenboer PW, de Kort LMO, Chrzan RJ, de Jong TPVM: Urinary considerations for adult patients with spinal dysraphism. *Nat Rev Urol* 2015; 12(6): 331-339.

ZAŁĄCZNIK 1  
**SCHEMAT KONTROLI PACJENTA Z NDDDDM**

Wiek	Wizyta lekarska	Kreatynina w surowicy	RR	Badanie moczu (posiew i ogólne)***	USG układu moczowego	URD/ V-URD	Scyntygrafia	GFR
Noworodek	x	x	x	x	x			
3.-6. m.ż.	x	x	x	x	x	x		
9.-12. m.ż.	x	x	x	x	x	x*	x**	
12.-24. m.ż.	co 6 miesięcy	x	x	x	co 6 miesięcy	x*		
Do 12. r.ż.	1 x w roku	1 x w roku	1 x w roku	1 x w roku	1 x w roku	co drugi rok		po między 6.-12. r.ż.**
Do 18. r.ż.	1 x w roku	1 x w roku	1 x w roku	1 x w roku	co drugi rok	co drugi rok		w 18. r.ż.**

\* Do rozważania: 3 dni przed badaniem odstawić leki antymuskarynowe. Rodzaj badania urodynamicznego (URD/video-URD) w zależności od wyniku ostatniego badania USG oraz przebiegu klinicznego. W razie poszerzenia górnych dróg moczowych i/lub nawracających ZUM z gorączką utrzymać leki antymuskarynowe i wykonać badanie V-URD.

\*\* Rodzaj badania (DMSA/MAG3) oraz moment jego wykonania w zależności od stanu klinicznego pacjenta.

\*\*\* Badanie moczu należy wykonać również przy podejrzeniu ZUM oraz przed planowanymi badaniami inwazyjnymi.

## ZAŁĄCZNIK 2

**KARTA KONTROLI PACJENTA Z NDDDM**

Data wizyty: .....

Imię i nazwisko: .....

Data urodzenia: .....

Nr dokumentacji medycznej: .....

Rozpoznanie: .....

ZUM: tak/nie (z gorączką/bez gorączki)

Badanie ogólne moczu: .....

Posiew moczu: .....

Defekacja: .....

Leki: .....

USG (data): .....

URD (data): .....

Podaż płynów: .....

**CPC:**

- ▶ samodzielne/rodzice/pielęgniarka szkolna,
- ▶ rozmiar cewnika .....,
- ▶ cewka/przetoka,
- ▶ co ..... godziny, przerwa nocna ..... godzin,
- ▶ pierwsze cewnikowanie – godzina : ....., ostatnie cewnikowanie – ..... godzina
- ▶ nietrzymanie moczu: pomiędzy cewnikowaniami: nie/po 1 godzinie/2 godzinach/przy pełnym pęcherzu
- ▶ nietrzymanie moczu w nocy: tak/nie

Badanie fizykalne: .....

.....  
.....  
.....

Zalecenia: .....

.....  
.....  
.....

## ZAŁĄCZNIK 3

### CZYSZTE PRZERYWANE CEWNIKOWANIE (CPC)

#### Wstęp

Czyste przerywane cewnikowanie (CPC) jest elementem uroterapii (tzw. interwencji dodatkowych). Nauka CPC dotyczy zarówno dziecka, jak i jego rodziny, jest to proces długi, nierzadko wieloetapowy i wymagający znacznego zaangażowania personelu pielęgniarskiego i lekarskiego. Przed rozpoczęciem nauki CPC należy zdobyć zaufanie dziecka i jego opiekunów. Akceptacja i zrozumienie procesu pomagają zniwelować strach i dają poczucie bezpieczeństwa. Wsparcie, cierpliwość oraz poszanowanie intymności są bardzo istotne. Rozmowa z dzieckiem i rodzicami (opiekunami prawnymi) na temat konieczności prowadzenia CPC oraz ocena możliwości manualnych pacjenta i jego (opiekuna) są początkiem procesu edukacyjnego. Naukę CPC rozpoczyna się od dokładnego omówienia przyczyn choroby, czynności dróg moczowych, korzyści z systematycznego opróżniania pęcherza oraz możliwych powikłań.

Nauka samocewnikowania (SCPC) jest poprzedzona poznaniem psychicznego i emocjonalnego rozwoju dziecka oraz jego gotowości do wykonywania CPC bez pomocy. Moment rozpoczęcia SCPC jest bardzo indywidualny. Powinno się rozważyć SCPC u dziecka przed rozpoczęciem nauki w szkole (5.–6. rok życia). Kolejny etap to szczegółowe przedstawienie techniki cewnikowania, do którego wykorzystuje się modele ćwiczeniowe, broszury oraz inne materiały edukacyjne. Ćwiczenie techniki cewnikowania pod nadzorem oraz samodzielnie, kontrola i dokumentowanie przeprowadzonych czynności stanowią ostatnie kroki ku prawidłowemu opanowaniu procedury. Jednocześnie należy omówić rodzaj dostępnego sprzętu, jego odpowiedni dobór i możliwości pozyskania.

#### Częstość cewnikowania

CPC wykonuje się co 3–4 godz. z przerwą nocną ok. 8 godz. (czyli 5–6 razy na dobę). Niemowlęta powinny się cewnikować co 3 godz. w ciągu dnia, a przerwa nocna powinna trwać 6–8 godz. CPC w tej grupie można połączyć z momentami karmienia.

#### Sprzęt

Po uzyskaniu wniosku na cewniki na podstawie zaświadczenia sprzęt można nabyć w aptekach i skle-

pach medycznych. Cewniki podlegają (częściowej) refundacji.

Cewniki do CPC dostępne są w różnych rodzajach, rozmiarach (średnicy) i długościach. Do CPC używa się cewników jednorazowych (sterylnych).

Typowy cewnik ma zaokrąglony koniec i boczny otwór (typ Nelaton). Istnieją też cewniki z końcem lekko zgiętym (Tiemann) oraz cewniki z elastycznym zakończeniem. Podstawowy cewnik ma suchą powierzchnię i wymaga stosowania żelu celem zminimalizowania uszkodzenia cewki. Dostępne są także cewniki fabrycznie powlekane hydrofilną warstwą, która zapewnia gładkie wprowadzenie do pęcherza, oraz cewniki z powłoką, która ulega aktywowaniu przed użyciem pod wpływem wody.

#### Rozmiary i długości cewników

Wszystkie cewniki posiadają międzynarodowy barwny kod nasadek, odpowiadający rozmiarowi cewnika. Rozmiary te podawane są w numeracji Charrier (Ch).

Pediatryczne cewniki mają długość 20–25 cm, cewniki dla kobiet to 15–18 cm, a dla mężczyzn 40 cm.

Rozmiar i długość zależą od wieku i płci. Doboru dokonuje personel medyczny wraz z pacjentem i opiekunem. Opracowano międzynarodowe standardy wielkości cewników stosowanych u dzieci (tab. 1).

#### ◀ Tabela 1.

Rozmiar cewnika w zależności od wieku w populacji pediatrycznej

WIEK	ROZMIAR
0–1 rok	Ch 6–8
1–8 lat	Ch 8–10
8–12 lat	Ch 10–12
12 lat lub więcej	Ch 12–16

#### Technika

Czyste przerywane cewnikowanie wykonywane przez stałego opiekuna lub samocewnikowanie nie wyma-

gają używania rękawiczek ani środków dezynfekcyjnych. Personel medyczny cewnikuje zawsze w rękawiczkach (niesterylnych!).

Kolejne etapy CPC:

1. Umyj ręce (woda, woda z mydłem, chusteczki nawilżone).
2. Przygotuj potrzebny sprzęt.
3. Umyj ręce.
4. Zdejmij bieliznę i przyjmij wygodną pozycję.
5. Umyj okolice cewki moczowej (woda, woda z mydłem, chusteczki nawilżone); dziewczynki – od przodu do tyłu, chłopcy – odprowadzić napletek.
6. Rozchyl wargi sromowe lub odprowadź napletek.
7. Wyjmij cewnik z opakowania (oraz żel, jeśli jest potrzebny).
8. Wprowadź cewnik do cewki (jeśli stwierdzasz opór podczas wprowadzania cewnika do cewki, zmień pozycję, zakasłaj).
9. Po uzyskaniu moczu podepchnij ok. 1–2 cm.

10. Poczekać, aż mocz przestanie wyciekać i stopniowo wysuń cewnik.

11. Posprzątaj zużyty materiał.

12. Umyj ręce.

### Powikłania

Powikłania występują stosunkowo rzadko i są łatwe do rozwiązania. Do najczęstszych powikłań CPC zaliczamy: ryzyko wprowadzenia bakterii do pęcherza moczowego (mogące prowadzić do zapalenia pęcherza, zapalenia najądrza) oraz urazy cewki (zwiężenia cewki jako odległe następstwo). Jeśli stwierdzamy uraz cewki (objawiający się krwawieniem), to należy pozostawić cewnik w pęcherzu oraz skonsultować się z personelem medycznym.

### UWAGI

- ▶ CPC należy rozpocząć od razu po urodzeniu.
- ▶ Częstość CPC zależy od wieku dziecka i wielkości pęcherza (częściej u małych dzieci).
- ▶ CPC zmniejsza liczbę zakażeń układu moczowego.

## ZAŁĄCZNIK 4

### POSTĘPOWANIE CHIRURGICZNE

Do leczenia chirurgicznego kwalifikujemy pacjentów z NDDDM, u których mimo wykorzystania wszystkich możliwości leczenia zachowawczego/farmakologicznego nie uzyskano:

- ▶ obniżenia ciśnienia wypieracza,
- ▶ zwiększenia pojemności pęcherza,
- ▶ zmniejszenia niekorzystnych zmian (poszerzenia) w górnych drogach moczowych,
- ▶ „trzymania” moczu,
- ▶ poprawy opróżniania jelit (zaparcia/nietrzymanie stolca).

Leczenie chirurgiczne obejmuje również operacje mające na celu usamodzielnienie pacjenta lub ułatwienie opiekunowi jego pielęgnacji. Ponadto leczenie chirurgiczne może być etapem przygotowania pęcherza do transplantacji nerki.

Wybór metody leczenia chirurgicznego jest zależny od stanu górnych dróg moczowych, pojemności pęcherza, wysokości ciśnienia wypieracza, stopnia znie-

kształceń kostnych, rozległości jatrogennego uszkodzenia cewki, a także rozwoju intelektualnego dziecka i opiekuna, co warunkuje odpowiednią współpracę.

### Czasowe nieszczelne odprowadzenie moczu

Przetoka pęcherzowo-skórna (vesicostomia sp. Block-soma) to prosty i szybki sposób obniżenia wysokiego ciśnienia wypieracza u noworodków, niemowląt i małych dzieci. Wskazania są jednak bardzo ograniczone. Vesicostomię stosuje się przy braku współpracy ze strony rodziców, odmowie wdrożenia CPC, niemożności wprowadzenia cewnika z powodów anatomicznych i obecności maszynnych odpływów pęcherzowo-moczowodowych, wodonercza z moczowodem olbrzymim oraz nawracających ciężkich zakażeń układu moczowego. W niektórych przypadkach to odprowadzenie moczu staje się odprowadzeniem stałym u dzieci nawet starszych ze znacznym uszkodzeniem rozwoju psychoruchowego i leżących.

Powikłania to: wycisowywanie się błony śluzowej pęcherza przez otwór przetoki, zwężenie przetoki, niekiedy powstawanie złożeń w pęcherzu oraz stan zapalny skóry wokół przetoki. Są one stosunkowo łatwo rozwiązywalne.

### Stałe nieszczelne odprowadzenie moczu

Wskazania do wytworzenia zastępczego pęcherza jelitowego u dzieci i młodzieży z pęcherzem neurogenym po zamknięciu przepukliny oponowo-rdzeniowej są niezwykle rzadkie, ale mogą być konieczne u niektórych dorosłych z powodu utraty pęcherza związanego z wtórnym procesem nowotworowym lub z powodu powikłań wcześniejszego leczenia chirurgicznego.

Przetoki niezapewniające trzymania moczu to przetoki, w których odprowadzenie moczu z moczowodów następuje przez izolowany fragment jelita cienkiego (ureteroileocutaneostomia sposobem Brackera 1950) lub grubego (ureterosigmoidocutaneostomia sposobem Mogga 1967), a także dróg moczowych (uretero lub pyelotransversocutaneostomia sposobem Moralesa 1975). Ten rodzaj odprowadzenia moczu powinien być rozważany u pacjentów z wysokim ciśnieniem wypieracza i nadczynnym zwieraczem, którzy nie są zdolni do wykonywania cewnikowania lub są niechętni do podjęcia i prowadzenia samocewnikowania bądź u pacjentów, u których wskutek poprzedniego leczenia operacyjnego doszło do uszkodzenia moczowodów. Odprowadzenie moczu wykorzystujące jelito grube wykazuje mniejszą liczbę powikłań w porównaniu z metodą Brackera u dzieci i młodzieży.

### Onabotulinum toxin A

Jedną z mniej inwazyjnych metod chirurgicznych u pacjentów opornych na leczenie farmakologiczne jest podanie w mięsień wypieracza toksyny botulinowej. Jest to następny, po farmakoterapii, krok w uzyskaniu niskociśnieniowego i o odpowiedniej objętości pęcherza. Onabotulinum toxin A (10 IU/kg do maksymalnie 300 IU wstrzykiwane w 20–30 różnych miejscach wypieracza) wydaje się najbardziej skuteczna w nadczynności wypieracza, podczas gdy mało podatny pęcherz o niskiej pojemności z reguły nie odpowiada na ten rodzaj leczenia. Ogranicza to zastosowanie metody tylko do przypadków z nadczynnością wypieracza.

Wadą metody jest krótki czas utrzymywania się korzystnych zmian wypieracza, co wymaga powtarzania zabiegu w znieczuleniu ogólnym i nie jest metodą

w pełni akceptowalną przez rodziców i samych pacjentów, którzy są wielokrotnie operowani ortopedycznie i neurochirurgicznie.

### Chirurgiczne metody augmentacji pęcherza

Do chirurgicznego powiększenia pęcherza wykorzystuje się różne fragmenty przewodu pokarmowego lub moczowód. W wybranych przypadkach można zastosować metodę bezwstawkową (autoaugmentacja/detrusorektomia).

Każda z wstawek jelitowych używanych do enterocystoplastyki ma swoje wady i zalety.

W tej metodzie wykorzystuje się 15–25 cm detubularyzowanego jelita cienkiego (najczęściej krętego) oraz grubego (najczęściej esicy) zeszywanego w kształcie litery „U” lub „W” w celu dezorganizacji czynności perystaltycznej tworzonego płata jelitowego. Zalety wstawki z jelita cienkiego obejmują jej bardzo dobrą podatność i związaną z tym rozciągliwość, co umożliwia uzyskiwanie mniejszego ciśnienia i większej pojemności w krótszym czasie w augmentowanym pęcherzu. Wadą jest duża odległość od pęcherza, co ma znaczenie u pacjentów po operacji przepukliny oponowo-rdzeniowej z dużymi zniekształceniami kostnymi, oraz zachowanie funkcji absorpcyjnej i wydzielniczej typowej dla jelita pomimo jego przemieszczenia do pęcherza. Powoduje to po dłuższym czasie powstanie poważnych powikłań, takich jak zaburzenia gospodarki kwasowo-zasadowej z rozwojem kwasicy hyperchloremicznej i związaną z nią demineralizacją kości, niedobór witaminy B<sub>12</sub>, utratę kwasów żółciowych (biegunka). Wstawka z jelita grubego (esicy) jest położona w pobliżu pęcherza, ma większą średnicę, dzięki czemu uzyskuje się płat o większej powierzchni. Wstawka jest mniej rozciągliwa i łatwiej ulega perforacji (6–13% operowanych) przy przepełnieniu augmentowanego pęcherza moczem. Podobnie jak wstawka z jelita cienkiego, powoduje powstanie zaburzeń gospodarki kwasowo-zasadowej. Wadą obu wstawek jest produkcja śluzu, przy czym wstawka z jelita grubego produkuje go więcej, co może spowodować niedrożność cewnika podczas cewnikowania z powodu zatkania go śluzem i niepełne opróżnienie pęcherza. Wydzielany śluz powinien być systematycznie wypłukiwany solą fizjologiczną, co zabezpieczy przed formowaniem się złożeń (15%) w pęcherzu lub szczerlnym zbiorniku. U 0,6% pacjentów po zastosowaniu enterocystoplastyki dochodzi do rozwoju nowotworu w augmentowanym pęcherzu.

Wstawka pobrana z żołądka wskutek sekrecji kwasu solnego powoduje rozwój zaburzeń określanych mianem *hematuria-dysuria syndrome* oraz zasadowicy. Częstość pojawiania się nowotworzenia po 13–14 latach po gastrocystoplastyce została oceniona na 3%.

Pacjenci z pęcherzem neurogennym po leczeniu chirurgicznym z zastosowaniem enterocystoplastyki wymagają długotrwałej kontroli z regularnie wykonywaną cystologią i cystoskopia, po 5–10 latach po augmentacji.

### Zastosowanie wstawki z moczowodu własnego

Użycie moczowodu własnego jako wstawki jest ograniczone do pacjentów z poszerzonymi moczowodami (przeszkodowymi lub reflusującymi) oraz ze znacznym uszkodzeniem jednej z nerek, z jej afunkcją lub hypofunkcją (< 10%). Metoda została wprowadzona w 1993 roku i po usunięciu nerki do konstrukcji płata zbudowanego z moczowodu jest wykorzystywany moczowód wraz z poszerzoną miedniczką. Do głównych zalet wstawki z moczowodu własnego należą zewnątrztrzewnowy dostęp, uniknięcie wszystkich wczesnych i późnych powikłań związanych z resekcją oraz przemieszczeniem jelita do układu moczowego. Jednak największą zaletą używania moczowodu jako wstawki jest to, że posiada on nabłonek urotelialny charakterystyczny dla całego układu moczowego. Niewątpliwą wadą jest to, że pacjent traci nerkę z powodu albo późnego rozpoznania, albo złego leczenia pęcherza neurogennego, oraz że metoda ogranicza się tylko do poszerzonych moczowodów.

### Autoaugmentacja pęcherza

Autoaugmentacja zawierająca w technice wprowadzonej w 1989 roku (Cartwright, Snow) częściową detrusotomię lub detrusomyotomię polega na wytworzeniu dużego uchylka z nieuszkodzonej błony śluzowej pęcherza po rozcięciu i odpreparowaniu od niej mięśnia wypieracza z zastosowaniem obustronnego manewru „psoas hitch”. Zaletami metody są: prosta technika, krótki czas operacji, krótki pobyt w szpitalu, uniknięcie powikłań związanych ze wstawką jelitową, zewnątrztrzewnowy dostęp, a także to, że jej zastosowanie nie wyklucza innych metod augmentacji pęcherza.

Autoaugmentacja pęcherza może być z powodzeniem zastosowana w ściśle wyselekcjonowanych przypadkach, ze względu na stosunkowo niewielkie

powiększenie pojemności pęcherza. Pacjent kwalifikowany do tej metody powinien posiadać relatywnie dużą pojemność pęcherza stanowiącą 75–80% oczekiwanej objętości. Najlepiej do tej metody nadają się pęcherze z nawet dużym przerostem mięśnia wypieracza, ale bez obecności mnogich pseudouchyłków.

### Leczenie niewydolności układu zwieraczowego

Niewydolny układ zwieraczowy u pacjentów z neurogeną dysfunkcją pęcherzowo-cewkową jest niekomfortową sytuacją prowadzącą do poważnych problemów socjalnych z powodu nietrzymania moczu, natomiast wyjątkowo bezpieczną dla górnych dróg moczowych. W związku z nietrzymaniem moczu i brakiem leczenia farmakologicznego zwiększającego napięcie i opór szyi pęcherza leczenie chirurgiczne stanowi wyzwanie dla dziecięcych urologów.

Istnieje kilka metod zwiększania oporu szyi pęcherza i/lub cewki:

- ▶ podśluzówkowe ostrzyknięcie okolicy szyi pęcherza (*buking agent injection*),
- ▶ podwieszenie szyi pęcherza (materiał autologiczny lub sztuczny),
- ▶ zastosowanie sztucznego zwieracza,
- ▶ plastyka szyi pęcherza,
- ▶ zamknięcie szyi pęcherza z jednoczasowym wyłonieniem przetoki pęcherzowo-skrónej.

Zwiększenie oporu cewkowego można też uzyskać poprzez wstrzyknięcie pod błonę śluzową w okolicę niewydolnego zwieracza (cewka lub szyja pęcherza) kolagenu, macropastique, polytetrafluoroetyleny lub pochodnych kwasu hialuronowego. Metoda w większości przypadków daje czasową poprawę trzymania moczu i charakteryzuje się niskim wskaźnikiem skuteczności (10–40%).

Podwieszenie szyi i/lub cewki – metody opierają się na zastosowaniu materiałów autologicznych (powięziowych) lub taśm z materiałów sztucznych. Wzrost oporu szyi pęcherza lub cewki w celu trzymania moczu oceniany jest na 40–100%. U mężczyzn procedury te są mniej skuteczne aniżeli u kobiet. Procedura podwieszenia szyi lub cewki może być połączona z augmentacją pęcherza. Jednak cewnikowanie przez podwieszoną szyję lub cewkę może być utrudnione i z tego powodu dodatkowo metoda ta jest łączona z wytworzeniem szczelnej przetoki moczowej dla stworzenia warunków bezproblemowego cewnikowania.

Sztuczny zwieracz (AUS) – został wprowadzony przez Scotta w 1973 roku. Według danych z literatury trzymanie moczu uzyskano u 70–85% ściśle wyselekcjonowanych pacjentów. Wielu chirurgów było niechętnych do wszczepiania zwieracza ze względu na konieczność częstej rewizji i usuwania zwieracza z niebezpieczeństwem uszkodzenia czynności pęcherza i towarzyszącym temu pogorszeniem drenażu górnych dróg moczowych. Dopiero po poprawie w nowszych modelach wytrzymałości zwieracza do 8 lat częstość jego rewizji stała się wyraźnie mniejsza. Pacjent posiadający zwieracz dodatkowo może wymagać cewnikowania przez cewkę. Idealnym pacjentem do założenia sztucznego zwieracza jest pacjent po okresie dojrzewania oddający moczu porcjami z pełnym opróżnieniem pęcherza po mikcji. Powikłania charakterystyczne dla sztucznego zwieracza obejmują zmianę podatności i pogorszenie nadreaktywności wypieracza. To wpływa na konieczność augmentacji pęcherza u blisko 50% osób posiadających sztuczny zwieracz. Usunięcie sztucznego zwieracza z powodu erozji cewki z powstaniem przetok cewkowo-skrótnych, zakażenia lub usterki zwieracza występuje u blisko 20%. Nadżerki z perforacją cewki powstają u tych pacjentów, którzy mają zaburzenia czucia, zwłaszcza bólu, w okolicy kroczka oraz narządów płciowych, i nieregularnie opróżniają pęcherz, z wydłużeniem przerw pomiędzy oddawaniem moczu.

Rekonstrukcja szyi pęcherza metodą Young-Dees-Leadbetter (lub innymi), głównie wykorzystywaną w leczeniu nietrzymania moczu u pacjentów po operacji wynicowanego pęcherza, jest mniej korzystna dla pacjentów z pęcherzem neurogennym. U większości chorych z powodu pojawienia się trudności z cewnikowaniem przez cewkę, konieczne jest wytworzenie szczelnej przetoki moczowej do opróżniania pęcherza. Połączenie metody stosującej podwieszenie szyi pęcherza lub cewki z metodami wydłużania cewki lub rekonstrukcją szyi pęcherza może wpłynąć na uzyskanie lepszego trzymania moczu.

Chirurgiczne zamknięcie szyi pęcherza pozwala uzyskać pełne trzymanie moczu z utworzeniem szczelnego zbiornika na mocz, z równoczesnym wytworzeniem szczelnej przetoki moczowej jako jedynej drogi dostępu do niego. Powikłania mogą pojawić się u 33% operowanych, a z powstaniem przetoki pęcherzowo-cewkowej lub przetoki pęcherzowo-pochwowej mogą wystąpić u 15% pacjentów.

Zabiegi chirurgiczne zwiększające opór cewkowy powinny być wykonywane po okresie pokwitania ze

względu na samoistne, spontaniczne rozwiązanie problemu.

Zarówno zachowawcze, jak i chirurgiczne leczenie powinno być dostosowywane do indywidualnego przypadku.

### Neuromodulacja

Wewnątrzpęcherzowa stymulacja, stymulacja nerwu krzyżowego i przezskórna neuromodulacja są nadal metodą eksperymentalną u dzieci z pęcherzem neurogennym i nie mogą być rekomendowane dla populacji pediatrycznej.

### Szczelne przetoki moczowe do cewnikowania pęcherza

Wytworzenie szczelnej przetoki moczowej u pacjenta z przepukliną oponowo-rdzeniową pozwala osiągnąć samodzielność i niezależność od otoczenia. Wskazaniem do ich wykonania są trudności prowadzenia CPC drogą naturalną przez cewkę wskutek zniekształceń kostnych, paraplegii, przykurczów, zwężenia cewki jatrogennej lub urazowego oraz otyłe osoby na wózku lub z ograniczoną sprawnością rąk.

Materiałem używanym do wytworzenia szczelnej przetoki moczowej może być wyrostek robaczkowy, uszypułowany fragment jelita cienkiego lub grubego oraz płat pęcherzowy (szczelna vesicostomia). Najczęściej do wytworzenia przetoki wykorzystywany jest wyrostek robaczkowy, który po „przeciwodpływowym” wszyciu do zbiornika, zgodnie z zasadą Mitrofanoffa, ma wyższe ciśnienie spoczynkowe aniżeli przetoki wytwarzane innymi metodami. Wyrostek może też zostać podzielony na dwie części i służyć do wytworzenia zarówno szczelnej przetoki moczowej, jak i kałowej.

Godną polecenia jest metoda konstrukcji szczelnej przetoki moczowej z płata pęcherzowego (szczelna vesicostomia) ze względu na ograniczenie operacji tylko do pęcherza oraz do przestrzeni zewnątrzotrzewnowej. Ten rodzaj przetoki jest adresowany szczególnie do pacjentów ze znacznymi zniekształceniami kostnymi powodującymi przemieszczenie zawartości jamy brzusznej pod kopułę przepony i dodatkowo z obecnością zastawki komorowo-otrzewnowej.

U pacjentów po augmentacji pęcherza wstawką jelitową szczelna przetoka może zostać skonstruowana z uszypułowanego płata pobranego ze wstawki. To również pozwala ograniczyć operację tylko do pęcherza i umożliwia uzyskanie przetoki o odpowiedniej długości.



Pozostały po usunięciu nerki kikut moczowodu również może zostać użyty do wytworzenia przetoki do cewnikowania pęcherza.

Ujście szczelnej przetoki moczowej, niezależnie od materiału, z którego jest wykonana, powinno być umiejscowione w pępku dla łatwiejszego zlokalizowania otworu przetoki pacjentom ze znacznymi zniekształceniami kostnymi.

Najczęściej występującymi powikłaniami są zwężenie ujścia przetoki oraz urazy mogące powstać wskutek np. niestosowania żelu przy cewnikowaniu. Zdarzają się także perforacje przetoki podczas próby cewnikowania przepełnionego zbiornika/pęcherza.

Pacjent powinien być szczegółowo poinformowany o możliwości różnych powikłań, które mogą się pojawić, oraz postępowaniu w ich zapobieganiu i leczeniu.

### Szczelne przetoki kałowe do czyszczenia jelita

Procedura MACE (Malone Antegrade Continence Enema) wprowadzona przez Malona w 1990 roku polega na wytworzeniu szczelnej przetoki wyrostkowo-kątniczej zabezpieczającej przed wypływem treści kałowej i uwalnianiem się gazów. Koniec wyrostek wszywa się w prawym dole biodrowym.

Wskazaniem do wytworzenia szczelnej przetoki kałowej są niepoddające się leczeniu zaparcia oraz nietrzymanie stolca.

W ten sposób uzyskuje się możliwość wykonania przez przetokę wlewów dojelitowych oczyszczających całe jelito grube z zalegających mas kałowych i uzyskania dzięki temu czystości.

Najlepszym materiałem do wytworzenia szczelnej przetoki kałowej jest wyrostek robaczkowy. Przy braku wyrostka można wytworzyć przetokę, używając uszywanego segmentu jelita cienkiego lub grubego bądź płata pełnej grubości pobranego z kątnicy.

Wlewy dojelitowe czyszczące jelito z zalegających mas kałowych mogą być wykonywane co drugi dzień, ale przyczyną powikłań, które w końcu mogą doprowadzić do utraty przetoki, jest wydłużanie przerwy pomiędzy czyszczeniami oraz brak wykonywania kalibracji przetoki pomiędzy wlewami.

Dobór pacjentów do wytworzenia szczelnej przetoki moczowej i/lub kałowej powinien opierać się na selekcji z punktu widzenia klinicznego, rozmowie z rodziną pacjentów, z samym pacjentem w odpowiednim wieku, ocenie motywacji rodziny i pacjenta. Powinno się umożliwić spotkanie z innym pacjentem posiadającym dobrze działającą szczelną stomię.