



# Παιδοουρολογία

## Ημερήσια Συμπτώματα του Κατώτερου Ουροποιητικού

Επιμέλεια μετάφρασης: Α. ΚΑΡΑΤΖΑΣ

## Μονοσυμπτωματική ενούρηση

Επιμέλεια μετάφρασης: Γ. ΖΟΥΠΑΝΟΣ

## Αντιμετώπιση της νευρογενούς κύστης

Επιμέλεια μετάφρασης: Β. ΣΗΜΑΙΟΦΟΡΙΔΗΣ

### ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

<b>1</b>	<b>ΗΜΕΡΗΣΙΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΟΥ ΚΑΤΩΤΕΡΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ</b>	<b>2</b>
1.1	Επιδημιολογία, αιτιολογία και παθοφυσιολογία	2
1.2	Συστήματα ταξινόμησης	2
1.3	Διαγνωστική εκτίμηση	2
1.4	Αντιμετώπιση	3
1.5	Σύνοψη των αποδεικτικών στοιχείων και συστάσεις για τη διαχείριση των ημερησίων καταστάσεων του κατώτερου ουροποιητικού	4
<b>2</b>	<b>ΜΟΝΟΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗ ΕΝΟΥΡΗΣΗ</b>	<b>5</b>
2.1	Επιδημιολογία, αιτιολογία και παθοφυσιολογία	5
2.2	Συστήματα κατηγοριοποίησης	5
2.3	Διαγνωστική εκτίμηση	5
2.4	Χειρισμός	5
2.5	Περίληψη των αποδείξεων και συστάσεων για την διαχείριση της μονοσυμπτωματικής ενούρησης	7
<b>3</b>	<b>ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΕΥΡΟΓΕΝΟΥΣ ΚΥΣΤΗΣ</b>	<b>8</b>
3.1	Επιδημιολογία, αιτιολογία και παθοφυσιολογία	8
3.2	Συστήματα ταξινόμησης	8
3.3	Διαγνωστική προσέγγιση	9
3.4	Αντιμετώπιση	10
3.5	Follow-up	13
3.6	Περίληψη της τεκμηρίωσης και των συστάσεων για τη αντιμετώπιση της νευρογενούς κύστης	14

# ΗΜΕΡΗΣΙΑ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΟΥ ΚΑΤΩΤΕΡΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ

## 1.1 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η ημερήσια συμπτωματολογία του κατώτερου ουροποιητικού (LUTS) περιλαμβάνει συμπτώματα, όπως επιτακτικότητα, επιτακτική ακράτεια, αδύναμη ροή, δυσκολία στην έναρξη της ούρησης και ουρολοιμώξεις, χωρίς φανερά ουροπάθεια ή νευροπάθεια. Σύμφωνα με την International Children's Continence Society (ICCS), ο νέος όρος που χρησιμοποιείται για τα λειτουργικά προβλήματα ούρησης στα παιδιά είναι «Ημερήσια Συμπτώματα του Κατώτερου Ουροποιητικού» [427]. Μετά τον αποκλεισμό οποιασδήποτε πιθανής υποκείμενης ουροπάθειας ή νευροπάθειας, η ημερήσια ακράτεια στα παιδιά εντάσσεται στην κατηγορία «Ημερήσια Συμπτώματα του Κατώτερου Ουροποιητικού». Η νυκτερινή ακράτεια ούρων είναι γνωστή ως «ενοούρηση».

Λόγω της ανατομικής σχέσης της ουροδόχου κύστης με το έντερο, οι ταυτόχρονες διαταραχές κύστης και εντέρου χαρακτηρίζονται ως δυσλειτουργία κύστης-εντέρου (BBD). Η χρήση των όρων δυσλειτουργικό σύνδρομο εξάλειψης (DES) ή δυσλειτουργία ούρησης δε συνιστώνται. Η δυσλειτουργία κύστης-εντέρου (BBD) περιλαμβάνει στην ουσία, τόσο την δυσλειτουργία του κατώτερου ουροποιητικού, όσο και την δυσλειτουργία του εντέρου.

Παρόλο που ακριβείς πληροφορίες δεν είναι διαθέσιμες, είναι ξεκάθαρο ότι η επίπτωση των ημερησίων συμπτωμάτων του κατώτερου ουροποιητικού αυξάνεται. Η επίγνωση και η καλύτερη πρόσβαση σε εξειδικευμένη ιατρική περίθαλψη μπορεί να είναι μερικοί από τους λόγους για αυτή την παρατήρηση. Ο επιπολασμός κυμαίνεται από 2% έως 20% [428-432]. Αυτή η μεγάλη απόκλιση μπορεί να αντικατοπτρίζει την ποικιλία στη χρήση των ορισμών. Σε πρόσφατες μελέτες, η δυσλειτουργία του εντέρου παρατηρείται σε >50% των παιδιών που πάσχουν από δυσλειτουργία του κατώτερου ουροποιητικού [433,434].

## 1.2 ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

Διάφορες λειτουργικές διαταραχές του συμπλέγματος εξωστήρα – σφιγκτήρα μπορεί να εμφανιστούν κατά την πρώιμη ανάπτυξη των φυσιολογικών μηχανισμών του ελέγχου της ούρησης. Η συμπτωματολογία του κατώτερου ουροποιητικού γι' αυτό θεωρείται ότι είναι η έκφραση της ανεπαρκούς ή καθυστερημένης ωρίμανσης του συμπλέγματος εξωστήρα – σφιγκτήρα. Ο φυσιολογικός ημερήσιος έλεγχος της λειτουργίας της ουροδόχου κύστης αποκτάται μεταξύ της ηλικίας των δύο και τριών ετών, ενώ ο νυκτερινός έλεγχος φυσιολογικά επιτυγχάνεται μεταξύ τριών και επτά ετών [428]. Υπάρχουν δύο κύριες κατηγορίες δυσλειτουργιών του κατώτερου ουροποιητικού, οι δυσλειτουργίες της φάσης πλήρωσης και οι δυσλειτουργίες της φάσης κένωσης. Σε σύγκριση με το γενικό πληθυσμό, τα συμπτώματα του κατώτερου ουροποιητικού στα παιδιά παρουσιάζουν αυξημένη συσχέτιση με συνοδά νοσήματα, όπως το Σύνδρομο Ελλειμματικής Προσοχής και Υπερκινητικότητας (ADHD) [435,436].

### 1.2.1 Δυσλειτουργίες της φάσης πλήρωσης

Στις δυσλειτουργίες της φάσης πλήρωσης, ο εξωστήρας μας μπορεί να είναι υπερδραστήριος, όπως στην υπερδραστήρια κύστη (OAB), ή υπολειτουργικός, όπως στην υπολειτουργική κύστη (UAB).

### 1.2.2 Δυσλειτουργίες της φάσης κένωσης

Στις δυσλειτουργίες της φάσης κένωσης, η ταυτόχρονη σύσπαση του σφιγκτήρα και του πυελικού εδάφους κατά τη σύσπαση του εξωστήρα είναι η κύρια δυσλειτουργία. Ο γενικότερος όρος γι' αυτή την κατάσταση είναι δυσλειτουργική ούρηση. Περιγράφονται διαφορετικοί βαθμοί δυσλειτουργίας, ανάλογα με το μέγεθος της συμμετοχής του σφιγκτήρα και του πυελικού εδάφους, από κοφτή ούρηση (staccato), έως δυσκολία στην έναρξη και διακοπτόμενη ούρηση, λόγω της αδυναμίας χάλασης του σφιγκτήρα κατά την κένωση.

## 1.3 ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ

Η διαγνωστική προσέγγιση περιλαμβάνει καταγραφή ιστορικού, κλινική εξέταση, ουρομετρία, υπέρηχο και ημερολόγιο ούρησης [436]. Στα παιδιά, όπου το ιστορικό λαμβάνεται από τους γονείς και το παιδί μαζί, συστήνεται μια δομημένη προσέγγιση με τη χρήση ερωτηματολογίου. Πολλά σημεία και συμπτώματα σχετικά με την κένωση και το βρέξιμο θα είναι άγνωστα στους γονείς και εκεί θα πρέπει να εστιάζεται το ερωτηματολόγιο. Το Ημερολόγιο Ούρησης είναι υποχρεωτικό για να εκτιμηθεί η συχνότητα των ουρήσεων και ο όγκος των ούρων του παιδιού σε σχέση με την καθημερινή κατανάλωση υγρών. Η λήψη ιστορικού θα πρέπει επίσης να περιέχει εκτίμηση της λειτουργίας του εντέρου. Πρόσφατα μάλιστα, τα πρώτα εργαλεία για την βαθμονόμηση της δυσλειτουργικής ούρησης στα παιδιά εμφανίστηκαν στην βιβλιογραφία [437,438]. Αντίστοιχα, για την εκτίμηση της λειτουργίας του εντέρου στα παιδιά, το Bristol Stool Scale αποτελεί το πιο συχνά χρησιμοποιούμενο εργαλείο [439,440].



Κατά την κλινική εξέταση, είναι απαραίτητη η επισκόπηση της γεννητικής περιοχής και της σφυοειδούς μοίρας της σπονδυλικής στήλης και των κάτω άκρων, για να αποκλειστούν πιθανές παθήσεις, όπως ουροπάθεια και νευροπάθεια. Η ουρομετρία με μέτρηση του υπολοίπου μετά την κένωση εκτιμά την ικανότητα κένωσης, ενώ ένας υπέρηχος ανώτερου ουροποιητικού αναδεικνύει δευτερεύουσες ανατομικές παραλλαγές. Το ημερολόγιο ούρησης προσφέρει πληροφορίες για την πλήρωση της κύστης και τη συχνότητα της ακράτειας, ενώ το τεστ της πάνας (pad tests) βοηθάει στην ποσοτικοποίηση της απώλειας ούρων.

Στην περίπτωση αντίστασης στην αρχική θεραπεία, ή στην περίπτωση προηγούμενης αποτυχημένης θεραπείας, επιβάλλεται επανεκτίμηση, με περαιτέρω βίντεο-ουροδυναμικές μελέτες (VUD). Κάποιες φορές υπάρχουν μικρές, υποκείμενες ουρολογικές ή νευρολογικές διαταραχές, οι οποίες μπορούν να διαγνωστούν μόνο με VUD. Σ' αυτές τις περιπτώσεις, πρέπει να προστίθενται δομημένες ψυχολογικές συνεντεύξεις προκειμένου να εκτιμηθεί το άγχος του ασθενή [441] (LE: 1b, GR: A).

Στην περίπτωση ανατομικών ανωμαλιών, όπως βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας, συριγγοκήλες, συγγενής αποφρακτική μεμβράνη οπίσθιας ουρήθρας (COPUM) ή ο δακτύλιος Moormann, μπορεί να είναι απαραίτητη περαιτέρω κυστεοσκόπηση με θεραπεία. Εάν υπάρχει υποψία νευροπαθητικής νόσου, η μαγνητική τομογραφία της σφυοειδούς μοίρας της σπονδυλικής στήλης και του μυελού μπορεί να βοηθήσει στον αποκλεισμό καθήλωσης νωτιαίου μυελού, λιπώματος ή άλλης σπάνιας διαταραχής.

## 1.4 ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η θεραπεία της δυσλειτουργίας του κατώτερου ουροποιητικού (LUTD) συνιστά την αποκατάσταση του κατώτερου ουροποιητικού, γνωστή και ως ουροθεραπεία, (μη-χειρουργική, μη-φαρμακολογική θεραπεία της δυσλειτουργίας του κατώτερου ουροποιητικού). Είναι ένα πολύ ευρύ φάσμα θεραπειών, ενσωματώνοντας πολλές θεραπείες, τόσο από ουρολόγους, όσο και άλλους επαγγελματίες υγείας [442]. Στην περίπτωση συννοσηρότητας λόγω προβλημάτων του εντέρου συνιστάται το έντερο να θεραπεύεται πρώτα, μιας και τα εντερικά προβλήματα μπορεί να συντηρούν τυχόν προβλήματα της κύστης [439]. Η ουροθεραπεία μπορεί να χωριστεί σε πρότυπη θεραπεία και σε συγκεκριμένες παρεμβάσεις. Προτείνεται να μη χρησιμοποιούνται όροι, όπως «πρότυπη θεραπεία» ή «θεραπεία συντήρησης» χωρίς να ορίζεται πρώτα ο σχεδιασμός αυτών των θεραπειών.

### 1.4.1 Πρότυπη θεραπεία

Σε περίπτωση συνδυασμένης δυσλειτουργίας κύστης και εντέρου, προτείνεται να θεραπεύεται πρώτα η δυσλειτουργία του εντέρου [434], καθώς τα συμπτώματα του κατώτερου ουροποιητικού μπορεί να εξαφανιστούν μετά την επιτυχή αντιμετώπιση της εντερικής δυσλειτουργίας. Η πρότυπη ουροθεραπεία προσδιορίζεται ως η μη-χειρουργική, μη-φαρμακολογική θεραπεία των δυσλειτουργιών του κατώτερου ουροποιητικού. Μπορεί να περιλαμβάνει τις παρακάτω συνιστώσες:

Επίγνωση και πληροφόρηση, που περιλαμβάνουν εξήγηση της φυσιολογικής λειτουργίας του κατώτερου ουροποιητικού και πώς το κάθε παιδί αποκλίνει από τη φυσιολογική λειτουργία.

Οδηγίες αντιμετώπισης του προβλήματος, όπως συνήθειες ούρησης, σωστή στάση ούρησης, αποφυγή χειρισμών αναστολής της ούρησης, κλπ.

Συμβουλές αλλαγής τρόπου ζωής, όσον αφορά την πρόσληψη υγρών, την αποφυγή δυσκοιλιότητας κλπ.

Καταγραφή των συμπτωμάτων και των συνηθειών ούρησης, χρησιμοποιώντας ημερολόγια ή γραφήματα συχνότητας-όγκου.

Υποστήριξη και παρότρυνση μέσω τακτικής παρακολούθησης από επαγγελματίες υγείας.

Έχει καταγραφεί ποσοστό επιτυχίας 80% για τα προγράμματα ουροθεραπείας, ανεξάρτητα από τις συνιστώσες του προγράμματος. Ωστόσο, το επίπεδο των αποδεικτικών στοιχείων είναι χαμηλό καθώς οι περισσότερες μελέτες προγραμμάτων ουροθεραπείας είναι αναδρομικές και μη ελεγχόμενες. Μια πρόσφατα δημοσιευμένη πολυκεντρική μελέτη ελέγχου γνωστικής θεραπείας, εικονικού φαρμάκου, οξυβουτινίνης και εκγύμνασης κύστης και πνευλικού εδάφους δεν απέδωσε καλύτερα αποτελέσματα με οξυβουτινίνη και εκγύμναση πνευλικού εδάφους συγκρινόμενες με την πρότυπη θεραπεία [441] (LE: 1b, GR:A).

### 1.4.2 Συγκεκριμένες παρεμβάσεις

Εκτός από την ουροθεραπεία, υπάρχουν και συγκεκριμένες παρεμβάσεις, που περιλαμβάνουν φυσιοθεραπεία (π.χ. ασκήσεις πνευλικού εδάφους), βιοανάδραση, χρήση ξυπντηριού και νευροδιέγερση. Αν και έχουν αναφερθεί καλά αποτελέσματα με αυτές τις θεραπείες, το επίπεδο των αποδεικτικών στοιχείων παραμένει χαμηλό, καθώς μόνο λίγες τυχαίοποιημένες μελέτες ελέγχου έχουν δημοσιευθεί. [442-448]. Δύο τυχαίοποιημένες μελέτες για υπολειπόμενη κύστη χωρίς νευροπαθητική πάθηση δημοσιεύθηκαν πρόσφατα. Η διαδερμική ηλεκτρική διέγερση και η βιοανάδραση με κινούμενα σχέδια σε συνδυασμό με ασκήσεις πνευλικού εδάφους έχουν δείξει να έχουν αποτέλεσμα [449,450]. Σε μερικές περιπτώσεις, μπορεί να προστεθεί φαρμακοθεραπεία. Σπασμολυτικά και αντιχολινεργικά φάρμακα δείχνουν να είναι αποτελεσματικά, ωστόσο το επίπεδο των αποδεικτικών στοιχείων είναι χαμηλό. Μερικές μελέτες με ορθοσυμπαθητικομιμητικά έχουν δημοσιευθεί με χαμηλό αποδεικτικό επίπεδο [451].

Μερικές τυχαίοποιημένες μελέτες ελέγχου έχουν δημοσιευθεί. Μία με τοϊτεροδίνη έδειξε ασφάλεια αλλή όχι αποτελεσματικότητα [452], ενώ μία άλλη με προπιβερίνη έδειξε και ασφάλεια και αποτελεσματικότητα [453] (LE: 1). Η διαφορά στα αποτελέσματα οφείλεται μάλλον στο σχεδιασμό των μελετών. Παρά το χαμηλό αποδεικτικό επίπεδο για τη χρήση αντιχολινεργικών και αντιμουσκαρινικών, η χρήση τους συστήνεται (GR: B) λόγω ενός μεγάλου αριθμού μελετών που δείχνουν θετικό αποτέλεσμα στα συμπτώματα υπερδραστικής κύστης. Παρόλο που οι α-αναστολείς χρησιμοποιούνται περιστασιακά, μια τυχαίοποιημένη μελέτη ελέγχου δεν έδειξε όφελος [454]. Η έγχυση τοξίνης της αλλαντίασης (Botox) εμφανίζεται υποσχόμενη, αλλή δεν έχει πάρει έγκριση για την χρήση της [455]. Άλλες νέες θεραπευτικές μέθοδοι, όπως η διέγερση του ιερού νεύρου περιγράφονται μόνο σε μεμονωμένες σειρές και δεν υπάρχει ένδειξη για τη χρησιμότητά τους. Αυτές οι νέες θεραπευτικές επιλογές συστήνονται μόνο για περιπτώσεις ανθεκτικές στην πρότυπη θεραπεία [456]. Πρόσφατα δημοσιεύτηκε από την ICCS άρθρο για τη θεραπεία της ημερήσιας ακράτειας, το οποίο δίνει μια εξαιρετική σύνοψη των θεραπευτικών προσεγγίσεων [435].



## 1.5 ΣΥΝΟΨΗ ΤΩΝ ΑΠΟΔΕΙΚΤΙΚΩΝ ΣΤΟΙΧΕΙΩΝ ΚΑΙ ΣΥΣΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΤΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΤΩΝ ΗΜΕΡΗΣΙΩΝ ΚΑΤΑΣΤΑΣΕΩΝ ΤΟΥ ΚΑΤΩΤΕΡΟΥ ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟΥ

Σύνοψη των αποδεικτικών στοιχείων	LE
Ο όρος «δυσλειτουργία κύστης-εντέρου» πρέπει να χρησιμοποιείται, παρά το «δυσλειτουργικό σύνδρομο εξόλειψης και δυσλειτουργία ούρησης»	4
Τα ημερήσια συμπτώματα από το κατώτερο ουροποιητικό έχουν υψηλό επιπολασμό (2% - 20%)	2

Συστάσεις	LE	GR
Χρησιμοποιείτε σταδιακή προσέγγιση, ξεκινώντας με τη λιγότερο επεμβατική θεραπεία στην αντιμετώπιση των ημερησίων δυσλειτουργιών του κατώτερου ουροποιητικού στα παιδιά.	4	B
Αρχικά προσφέρετε ουροθεραπεία: μη επεμβατική εκπαίδευση και επιμόρφωση και μη επεμβατική νευροδιέγερση.	2	B
Αν είναι παρούσα, θεραπεύστε πρώτα τη δυσλειτουργία του εντέρου	2	B
Χρησιμοποιείτε φαρμακοθεραπεία (κυρίως σπασμολυτικά και αντιχολινεργικά) σαν θεραπεία 2ης γραμμής	1	C
Επανεκτιμήστε σε περίπτωση αντοχής στη θεραπεία: αυτό μπορεί να περιλαμβάνει βιντεοουροδυναμική μελέτη και MRI της σφυοϊερής μοίρας της σπονδυλικής στήλης, οδηγώντας σε εκτός ενδείξεων θεραπεία (π.χ. κάποια από τα μη εγκεκριμένα φάρμακα στα παιδιά, εγχύσεις αλλαντικής τοξίνης και διέγερση του ιερού νεύρου). Τέτοια θεραπεία πρέπει να προσφέρεται μόνο σε κέντρα αναφοράς.	3	C

## 2.1 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η ενούρηση είναι συνώνυμη της διαλείπουσας νυκτερινής ακράτειας. Είναι ένα συχνό σύμπτωμα στα παιδιά. Με μια συχνότητα 5-10% στα παιδιά επτά ετών, είναι μια από τις συχνότερες παθολογικές καταστάσεις στα παιδιά. Με ένα αυθόρμητο ετήσιο ποσοστό αυτοίσασης της τάξης του 15%, θεωρείται σχετικά καλοήθης κατάσταση [375,376]. Η νυκτερινή ενούρηση θεωρείται πρωτοπαθής όταν ένα παιδί δεν έχει ήδη παρουσιάσει μια παρατεταμένη περίοδο στεγνών νυκτών. Ο όρος «δευτερογενής νυκτερινή ενούρηση» χρησιμοποιείται όταν ένα παιδί ή ενήλικας ξεκινά να βρέχεται ξανά την νύκτα αφού έχει παραμείνει στεγνός τουλάχιστον για μια περίοδο 6 μηνών.

Παρόλα αυτά, επτά στα 100 παιδιά που βρέχουν το κρεβάτι τους στην ηλικία των επτά ετών, θα συνεχίσουν αυτήν την κατάσταση και στην ενηλικίωση. Επειδή είναι μια στρεσογόνος κατάσταση, που προσθέτει ένα υψηλό ψυχολογικό βάρος στο παιδί με αποτέλεσμα τον χαμηλό αυτοσεβασμό, η θεραπεία προτείνεται από την ηλικία των έξι-επτά ετών και μετά. Η θεραπεία είναι ανώφελη στα μικρότερα παιδιά, στα οποία η αυτόματη βελτίωση είναι πιθανή. Η πνευματική κατάσταση του παιδιού, οι οικογενειακές προσδοκίες, κοινωνικά θέματα και το πολιτισμικό πλαίσιο, πρέπει να ληφθούν υπόψη πριν ξεκινήσει η θεραπεία.

Γενικά, η ενούρηση είναι μια πολύπλοκη και ετερογενής δυσλειτουργία. Πιθανή αιτιολογία έχει περιγραφεί στα χρωμοσώματα 12, 13 και 22 [377].

**Τρεις παράγοντες παίζουν ένα σημαντικό παθολογοφυσιολογικό ρόλο:**

- υψηλή νυκτερινή παραγωγή ούρων
- νυκτερινή χαμηλή χωρητικότητα της κύστης ή αυξημένη δραστηριότητα του εξωστήρα μυ
- Διαταραχή αφύπνισης

Λόγω της ανισορροπίας μεταξύ νυκτερινής παραγωγής ούρων και νυκτερινής χωρητικότητας κύστης η κύστη μπορεί να πληρωθεί εύκολα την νύκτα και το παιδί είτε θα ξυπνήσει για να την αδειάσει την κύστη είτε θα ουρήσει στον ύπνο του, εάν υπάρχει έλλειψη αφύπνισης. Τελευταία, έχει δοθεί προσοχή στην χρονοβιολογία της ούρησης στην οποία υπάρχει παρουσία του κιρκάδικου ρυθμού των νεφρών, εγκεφάλου και της κύστης.

## 2.2 ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΚΑΤΗΓΟΡΙΟΠΟΙΗΣΗΣ

Η ενούρηση είναι μια κατάσταση που περιγράφει το σύμπτωμα της ακράτειας κατά την διάρκεια της νύκτας. Κάθε βρέξιμο κατά την διάρκεια του ύπνου μετά την ηλικία των 5 ετών είναι ενούρηση. Παρόλα αυτά, το σημαντικότερο είναι ότι υπάρχει ένα μοναδικό σύμπτωμα. Τα παιδιά με άλλα συμπτώματα κατώτερου ουροποιητικού συστήματος και ενούρηση λέγεται ότι έχουν μη-μονοσυμπτωματική ενούρηση [375]. Κατά την διάρκεια της λήψης του ιστορικού, η εξαίρεση κάθε άλλου ημερήσιου συμπτώματος, είναι υποχρεωτική πριν την διάγνωση μονοσυμπτωματικής ενούρησης. Κάθε συνυπάρχων ημερήσιο σύμπτωμα του ουροποιητικού συστήματος, αλλάζει την παθολογία σε «ημερήσια συμπτώματα κατώτερου ουροποιητικού» και διαφοροποιεί την αξιολόγηση [377]. Η κατάσταση περιγράφεται ως «πρωτοπαθής» όταν το σύμπτωμα υπάρχει από πάντα και ο ασθενής δεν έχει στεγνώσει για μια περίοδο μεγαλύτερη των έξι μηνών. Η κατάσταση περιγράφεται ως «δευτεροπαθής» όταν έχει μεσολαβήσει μια εξάμηνη περίοδος χωρίς συμπτώματα.

## 2.3 ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΕΚΤΙΜΗΣΗ

Η διάγνωση γίνεται με την λήψη ιστορικού. Σε έναν ασθενή με μονοσυμπτωματική ενούρηση, δεν χρειάζεται περαιτέρω διερεύνηση. Ένα ημερολόγιο ουρήσεων, με καταχωρήσεις ημερήσιας λειτουργίας της κύστης και νυκτερινής παραγωγής ούρων, θα βοηθήσει στην κατεύθυνση της θεραπείας. Ένας υπολογισμός της νυκτερινής παραγωγής ούρων μπορεί να επιτευχθεί ζυγίζοντας τις πάνες το πρωί και προσθέτοντας τον όγκο της πρωινής ούρησης. Μετρώντας την ημερήσια χωρητικότητα της κύστης, δίνεται ένας υπολογισμός της χωρητικότητας της κύστης σε σύγκριση με τις κανονικές τιμές για την ηλικία [379]. Το υπερηχογράφημα του ουροποιητικού συστήματος δεν προτείνεται αλλά, όταν είναι εύκαιρο, μπορεί να είναι χρήσιμο για τον αποκλεισμό υποθάλπουσας παθολογίας. Στα περισσότερα παιδιά, το βρέξιμο του κρεβατιού είναι ένα κληρονομικό πρόβλημα, με τα περισσότερα προσβεβλημένα παιδιά να έχουν θετικό οικογενειακό ιστορικό. Ένα stick μέτρησης του ειδικού βάρους των ούρων μπορεί να βοηθήσει στο διαχωρισμό μεταξύ πραγματικής ενούρησης και ενούρησης που προέρχεται από πολυουρία και οφείλεται σε άποιο διαβήτη.

## 2.4 ΧΕΙΡΙΣΜΟΣ

Πριν χρησιμοποιήσουμε θεραπεία συναγερμού ή φάρμακα, πρέπει να γίνει μια απλή θεραπευτική παρέμβαση.

### 2.4.1 Υποστηρικτικά μέτρα θεραπείας

Εξηγώντας την κατάσταση στο παιδί και τους γονείς βοηθάμε στην απομυθοποίηση του προβλήματος. Οι διατροφικές και ενυδατικές συνήθειες πρέπει να επαναπροσδιοριστούν δίνοντας αρκετά υγρά κατά την διάρκεια της ημέρας και μειώνοντας την πρόσληψη υγρών τις ώρες πριν τον ύπνο. Η τήρηση ενός διαγράμματος μέτρησης των υγρών και στεγνών νυκτιών έχει αποδειχθεί επιτυχημένο μέτρο. Συμβουλευτική, παροχή πληροφοριών, θετική ενίσχυση και υποστηρικτική παροχή κινήτρων στο παιδί πρέπει να συστηθούν πρώτα. Μια πρόσφατη μελέτη δείχνει ότι απλές παρεμβάσεις στην συμπεριφορά μπορεί να είναι αποτελεσματικές. Όμως άλλες δοκιμασμένες θεραπείες όπως ο συναγερμός ενούρησης και τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά είναι πιο αποτελεσματικά. [380] (LE: 1α; GR: A).

### 2.4.2 Θεραπεία συναγερμού

Η θεραπεία συναγερμού είναι η καλύτερη αντιμετώπιση για την διαταραχή αφύπνισης (LE: 1; GR: A). Το αρχικό ποσοστό επιτυχίας του 80% είναι ρεαλιστικό, με χαμηλά ποσοστά υποτροπής, ειδικά εάν η νυκτερινή διούρηση δεν είναι πολύ υψηλή και η χωρητικότητα της κύστης δεν είναι πολύ χαμηλή.

### 2.4.3 Φαρμακευτική αγωγή

Στην περίπτωση της υψηλής νυκτερινής διούρησης, το ποσοστό επιτυχίας του 70% μπορεί να επιτευχθεί με desmopressin (DDAVP), είτε σε μορφή χαπιού (200-400 µg), είτε ως υπογλώσσιο DDAVP από του στόματος lyophilisate (120-240 µg). Το ρινικό σπρέι δεν προτείνεται πλέον λόγω του ότι υπάρχει αυξημένο ποσοστό υπερδοσολογίας [382,383] (LE: 1; GR: A). Τα ποσοστά υποτροπής είναι υψηλά μετά από διακοπή της DDAVP [379] παρότι πρόσφατα, η σταδιακή απόσυρση έχει δείξει χαμηλότερα ποσοστά υποτροπής [384] (LE: 1; GR: A).

Στην περίπτωση χαμηλής πληρότητας κύστης, η θεραπεία με αντισπασμωδικά ή αντιχολινεργικά είναι εφικτή [379]. Όμως, όταν αυτά τα φάρμακα είναι απαραίτητα, η κατάσταση δεν θεωρείται πλέον μονοσυμπτωματική. Η Imipramine, που ήταν αρκετά δημοφιλής για την θεραπεία της ενούρησης, πετυχαίνει μόνο ένα μέτριο ποσοστό ανταπόκρισης της τάξης του 50% και έχει υψηλά ποσοστά υποτροπής. Επιπλέον, η καρδιοτοξικότητα και ο θάνατος από υπερβολική δόση, έχουν περιγραφεί, συνεπώς η χρήση της πρέπει να αποθαρρύνεται ως θεραπεία πρώτης γραμμής (LE: 1; GR: C).

Η εικόνα 5 παρουσιάζει σταδιακή αξιολόγηση και διαχειριστικές επιλογές για την νυκτερινή ενούρηση.





## 2.5 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΤΩΝ ΑΠΟΔΕΙΞΕΩΝ ΚΑΙ ΣΥΣΤΑΣΕΩΝ ΓΙΑ ΤΗΝ ΔΙΑΧΕΙΡΗΣΗ ΤΗΣ ΜΟΝΟΣΥΜΠΤΩΜΑΤΙΚΗΣ ΕΝΟΥΡΗΣΗΣ

Περίληψη	LE
Χρονοβιολογία της ούρησης κατά την οποία η ύπαρξη ενός κίρκαδικού ρολογιού έχει αποδειχθεί σε νεφρούς, εγκέφαλο και ουροδόχο κύστη και η διαταραχή σε αυτήν την χρονοβιολογία παίζει σημαντικό ρόλο στην παθοφυσιολογία της ενούρησης	1

Συστάσεις	LE	GR
Μην αναλαμβάνεται παιδιά μικρότερα των 5 ετών στα οποία η αυτόματη θεραπεία είναι πιθανή	2	A
Χρησιμοποιήστε ημερολόγια ούρησης ή ερωτηματολόγια για τον αποκλεισμό ημερήσιων συμπτωμάτων.	2	A
Κάνετε ένα τεστ ούρων για τον αποκλεισμό ύπαρξης λοίμωξης ή πιθανών αιτιών όπως ο άποιος διαβήτης.	2	B
Προσφέρετε υποστηρικτικά μέτρα σε συνδυασμό με άλλες θεραπείας, από τις οποίες η φαρμακευτική και η θεραπεία ρολογιού είναι οι δύο πιο σημαντικές.	1	A
Προσφέρετε θεραπεία συναγερμού για την διαταραχή αφύπνισης με χαμηλά ποσοστά υποτροπής. Μπορεί να υπάρξουν οικογενειακά προβλήματα συμμόρφωσης.	1	A
Προσφέρετε δεσμοπρεσίνη για την θεραπεία της νυκτερινής διούρησης. Το ποσοστό ανταπόκρισης είναι υψηλό, γύρω στο 70%, τα ποσοστά υποτροπής είναι υψηλά.	1	A
Εφαρμόστε σταδιακά απόσυρση της δεσμοπρεσίνης για να βελτιώσετε τα ποσοστά υποτροπής.	1	A
Βεβαιωθείτε ότι οι γονείς είναι καλά ενημέρωτοι για το πρόβλημα. Τα πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα της κάθε μιας από τις δύο θεραπείες θα πρέπει να έχουν εξηγηθεί. Η επιλογή της θεραπείας μπορεί να γίνει κατά την διάρκεια γονικής συμβουλευτικής.	4	B

### 3.1 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ, ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η νευρογενής δυσλειτουργία σφιγκτήρα-εξωστήρα (ΝΔΣΕ) μπορεί να εμφανιστεί μετά από βλάβη σε οποιοδήποτε επίπεδο του νευρικού συστήματος. Η κατάσταση αυτή συμβάλλει στην εμφάνιση διαφόρων τύπων δυσλειτουργίας του κατώτερου ουροποιητικού, οι οποίοι μπορούν να οδηγήσουν σε ακράτεια, λοιμώξεις ουροποιητικού, κυστεορητηρική παλινδρόμηση και δημιουργία νεφρικών ουλών. Η χειρουργική αντιμετώπιση απαιτείται προκειμένου να εξασφαλιστεί επαρκής χωρητικότητα της κύστης και παροχέτευση των ούρων. Αν δεν αντιμετωπιστεί αναλόγως, η ΝΔΣΕ μπορεί να προκαλέσει νεφρική ανεπάρκεια, απαιτώντας διάλυση ή μεταμόσχευση. Οι κύριοι στόχοι της θεραπείας είναι η πρόληψη της επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας και η επίτευξη της εγκράτειας στην κατάλληλη ηλικία.

Η αντιμετώπιση της ΝΔΣΕ έχει αλλάξει κατά πολύ στα χρόνια. Αν και οι πάνες, οι μόνιμοι ουροκαθετήρες, οι εξωτερικές εφαρμογές, η κίνηση Crede και διάφορες μορφές εκτροπής ούρων έχουν αποτελέσει επιτυχημένες πρακτικές, αυτές πλέον αφορούν σε μικρό ποσοστό ανθεκτικών στη θεραπεία ασθενών. Η εισαγωγή στην κλινική πράξη των διαλειπόντων καθετηριασμών έφερε επανάσταση στην αντιμετώπιση παιδιών με νευρογενή κύστη. Όχι μόνο κατέστησε τη συντηρητική αντιμετώπιση μια πολύ επιτυχημένη θεραπευτική επιλογή, αλλά επέτρεψε επιπλέον την αυξητική κυστεοπλαστική με ικανοποιητικά αποτελέσματα όσον αφορά στην ποιότητα ζωής και στην προστασία της νεφρικής λειτουργίας [386-388].

Η νευρογενής κύστη σε παιδιά με μυελοδυσπλασία εμφανίζεται με ποικίλες μορφές δυσλειτουργίας εξωστήρα-σφιγκτήρα σε ένα ευρύ φάσμα βαρύτητας. Περί το 15% των νεογνών με μυελοδυσπλασία δεν εμφανίζει κανένα σημείο νευρο-ουρολογικής δυσλειτουργίας κατά τη γέννηση. Ωστόσο, είναι αυξημένη η πιθανότητα προοδευτικής επιδείνωσης των νευρολογικών βλαβών με την πρόοδο των ετών. Ακόμη και παιδιά με φυσιολογική νευρο-ουρολογική λειτουργία έχουν μία στις τρεις πιθανότητες να εμφανίσουν είτε δυσσυνέργεια εξωστήρα-σφιγκτήρα είτε απονείρωση της ουροδόχου κύστης μέχρι να φτάσουν στην εφηβεία. Κατά τη γέννηση, η πλειοψηφία των ασθενών έχουν φυσιολογικό το ανώτερο ουροποιητικό, όμως το 60% περίπου αυτών εμφανίζει επιδείνωση της λειτουργίας του ανώτερου ουροποιητικού στη μετέπειτα ζωή εξαιτίας λοιμώξεων, μεταβολών στη λειτουργία της κύστης ή παλινδρόμησης ούρων [389-392].

Η πλέον συχνή παρουσίαση κατά τη γέννηση είναι η μυελοδυσπλασία. Ο όρος μυελοδυσπλασία περιλαμβάνει μια ομάδα αναπτυξιακών διαταραχών οφειλόμενες σε ελλιπή σύγκλιση του νωτιαίου σωλήνα. Οι βλάβες μπορούν να περιλαμβάνουν τη λανθάνουσα δισχιδή ράχη, τη μνιγγοκήλη, τη λιπομυελομνιγγοκήλη ή τη μυελομνιγγοκήλη. Η μυελομνιγγοκήλη είναι μακράν η συχνότερη διαταραχή και η πλέον επιβλαβής. Τραυματικές και νεοπλασματικές βλάβες του νωτιαίου μυελού είναι λιγότερο συχνές στα παιδιά. Επιπρόσθετα, διαφορές στον ρυθμό ανάπτυξης μεταξύ των σπονδυλικών σωμάτων και η επιμήκυνση του νωτιαίου μυελού μπορούν να προσθέσουν ένα δυναμικό παράγοντα στην υπάρχουσα βλάβη. Ο ουλώδης ιστός πέριξ του μυελού στο σημείο της μνιγγοκήλης μπορεί να καθυλώσει τον μυελό κατά την ανάπτυξη του παιδιού.

Στη λανθάνουσα μυελοδυσπλασία, οι βλάβες δεν είναι εμφανείς και συχνά δεν παρουσιάζονται σημεία νευρολογικής βλάβης. Στο 90% των ασθενών ωστόσο, εμφανίζεται δερματική διαταραχή στην κατώτερη μοίρα του μυελού και η κατάσταση μπορεί εύκολα να διαγνωστεί με απλή επισκόπηση της κατώτερης μοίρας της ράχης [393].

Η πλήρης ή μερική αγενεσία του ιερού οστού είναι σπάνια συγγενής ανωμαλία που αφορά στη μερική ή πλήρη απουσία ενός ή περισσότερων ιερών σπονδύλων. Η ανωμαλία αυτή μπορεί να είναι μέρος του συνδρόμου της ουραίας παλινδρόμησης και πρέπει να λαμβάνεται υπόψη σε κάθε παιδί με ορθοπρωκτική δυσπλασία. Ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση μπορούν να εμφανίσουν ποικίλου βαθμού διαταραχές της ούρησης, κυρίως με τη μορφή ακούσιων συσπάσεων της κύστης (συχνά εξαιτίας σπαστικότητας του πυελικού εδάφους και του σφιγκτηριακού μηχανισμού) και ακράτειας.

Η δυσσυνέργεια σφιγκτήρα-εξωστήρα συσχετίζεται ασθενώς με τον τύπο και το επίπεδο της νωτιαίας βλάβης.

### 3.2 ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

Σκοπός κάθε συστήματος ταξινόμησης είναι η διευκόλυνση της κατανόησης και της αντιμετώπισης της υποκείμενης παθολογίας. Υπάρχουν διάφορα συστήματα ταξινόμησης της νευρογενούς κύστης.

Τα περισσότερα συστήματα ταξινόμησης δημιουργήθηκαν πρωτίστως για να περιγράψουν τους τύπους της δυσλειτουργίας αναλόγως της νευρολογικής νόσου ή του τραύματος. Τέτοια συστήματα βασίζονται στην εντόπιση της νευρολογικής βλάβης και στα ευρήματα της νευρο-ουρολογικής εξέτασης. Οι ταξινομήσεις αυτές ήταν χρησιμότερες στους ενήλικες, στους οποίους οι νευρολογικές βλάβες οφείλονται συνήθως σε τραύμα και είναι ευκολότερα διακριτές.

Στα παιδιά, το επίπεδο και η έκταση της συγγενούς νωτιαίας βλάβης σχετίζονται ασθενώς με την κλινική εικόνα.

Ουροδυναμικές και λειτουργικές ταξινομήσεις υπήρξαν επομένως χρησιμότερες για τον καθορισμό της έκτασης της βλάβης και του σχεδιασμού του θεραπευτικού πλάνου στα παιδιά.

Η ουροδόχος κύστη και ο σφιγκτήρας είναι δυο μονάδες που λειτουργούν αρμονικά ως μια λειτουργική μονάδα.

Κατά την αρχική προσέγγιση οφείλει να εκτιμηθεί η κατάσταση της κάθε μονάδας και να καθορισθεί το πρότυπο της





δυσλειτουργικής κύστης. Σύμφωνα με τη φύση του νευρολογικού ελλείμματος, η κύστη και ο σφιγκτήρας μπορούν να βρίσκονται σε υπερδραστήρια ή υποδραστήρια κατάσταση:

- Η κύστη μπορεί να είναι υπερδραστήρια με αυξημένη συσταλτικότητα και χαμηλή χωρητικότητα και ευενδετότητα, ή αδρανής χωρίς αποτελεσματικές συσπάσεις.
- Η ουρήθρα και ο σφιγκτήρας μπορεί να είναι ανεξάρτητα υπερδραστήριοι προκαλώντας λειτουργική απόφραξη, ή παράλυτοι χωρίς αντίσταση στη ροή των ούρων.
- Οι καταστάσεις αυτές μπορούν να εμφανιστούν σε διάφορους συνδυασμούς.

Η ταξινόμηση αυτή βασίζεται στα ουροδυναμικά ευρήματα. Η κατανόηση της παθοφυσιολογίας των διαταραχών είναι βασική, ώστε να σχεδιαστεί ορθολογικό θεραπευτικό πλάνο για κάθε ασθενή. Στη μηνιγγοκήλη οι περισσότεροι ασθενείς εμφανίζουν υπερ-αντακλαστικό εξωστήρα και δυσσυνεργικό σφιγκτήρα, που αποτελεί επικίνδυνο συνδυασμό διότι αυξάνονται οι πιέσεις και απειλείται το ανώτερο ουροποιητικό.

### 3.3 ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

#### 3.3.1 Ουροδυναμικές μελέτες

Από τη στιγμή που το θεραπευτικό πλάνο εξαρτάται από την καλή κατανόηση της υποκείμενης παθολογίας του κατώτερου ουροποιητικού, μια καλά εκτελεσμένη ουροδυναμική μελέτη είναι αναγκαία για την αξιολόγηση κάθε παιδιού με νευρογενή κύστη.

Καθώς το οστικό επίπεδο συχνά δεν ανταποκρίνεται στη νευρολογική βλάβη και το αποτέλεσμα της βλάβης στη λειτουργία της κύστης δεν μπορεί να καθοριστεί πλήρως μέσω του απεικονιστικού ελέγχου ή της κλινικής εξέτασης, οι πληροφορίες που παρέχονται από την ουροδυναμική μελέτη είναι σημαντικές. Η ουροδυναμική μελέτη επίσης παρέχει πληροφορίες σχετικά με την απόκριση της κύστης και της ουρήθρας στη θεραπεία ως βελτίωση ή επιδείνωση των ευρημάτων κατά τον επανέλεγχο.

Είναι σημαντικό να καθοριστούν διάφορες ουροδυναμικές παράμετροι, όπως:

- Η χωρητικότητα της κύστης
- Η ενδοκυστική πίεση πλήρωσης
- Η ενδοκυστική πίεση κατά τη στιγμή της ουρηθρικής διαφυγής
- Η παρουσία ή η απουσία αντακλαστικού εξωστήρα
- Η επάρκεια του έσω και του έξω σφιγκτηριακού μηχανισμού
- Ο βαθμός συντονισμού του εξωστηριακού και σφιγκτηριακού μηχανισμού
- Το πρότυπο ούρησης
- Ο υπολειπόμενος μετά ούρηση όγκος ούρων

##### 3.3.1.1 Μέθοδος της ουροδυναμικής μελέτης

Υπάρχουν πολύ λίγα συγκριτικά δεδομένα που να εκτιμούν την πολυπλοκότητα και την επεμβατικότητα του ουροδυναμικού ελέγχου σε παιδιά με νευρογενή κύστη.

##### 3.3.1.1 Ουροροομετρία

Η ουροροομετρία μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως αρχικό διαγνωστικό εργαλείο μιας και είναι η πλέον ελάχιστη επεμβατική ουροδυναμική μελέτη. Παρέχει έναν αντικειμενικό τρόπο αξιολόγησης της ούρησης και σε συνδυασμό με την υπερηχοτομογραφική μελέτη, μπορεί να εκτιμηθεί ο υπολειπόμενος μετά ούρηση όγκος ούρων. Σε αντίθεση με τα παιδιά με μη νευρογενή διαταραχή της ούρησης, η ουροροομετρία σπάνια χρησιμοποιείται ως το μοναδικό διαγνωστικό εργαλείο σε παιδιά με νευρογενή διαταραχή της ούρησης μιας και δεν παρέχει πληροφορίες για τη φάση πλήρωσης. Ωστόσο, μπορεί να φανεί χρήσιμη στον έλεγχο της κένωσης της κύστης κατά τον επανέλεγχο. Ο κύριος περιορισμός κάθε ουροδυναμικής μελέτης έγκειται στο ότι το παιδί πρέπει να είναι αρκετά μεγάλο, ώστε να μπορεί να ακολουθεί εντολές και να ουρεί κατά παραγγελία.

Η καταγραφή της δραστηριότητας του πυελικού εδάφους κατά την ουροροομετρία μπορεί να χρησιμοποιηθεί, ώστε να εκτιμηθεί ο συντονισμός μεταξύ εξωστήρα και σφιγκτήρα. Ως μη επεμβατικό τεστ, ο συνδυασμός ουροροομετρίας και καταγραφής της δραστηριότητας του πυελικού εδάφους μπορεί να είναι ιδιαίτερα χρήσιμη στην εκτίμηση της δραστηριότητας του σφιγκτήρα κατά την ούρηση [394-397] (LE: 3; GR: C).

#### 3.3.2 Κυστομετρία

Αν και μετρίως επεμβατική και εξαρτώμενη από τη συνεργασία του παιδιού, η κυστομετρία στα παιδιά παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τη συσταλτικότητα και ευενδετότητα της κύστης.

Είναι σημαντικό το να λαμβάνονται υπόψη οι μεταβολές της εξωστηριακής πίεσης κατά την πλήρωση και την κένωση ενώ μεταβάλλονται οι ρυθμοί έγχυσης κατά την κυστομετρία. Η κυστομετρία αργής πλήρωσης (ρυθμός πλήρωσης <10 ml/min) συνιστάται από την ICCS στα παιδιά [398]. Ωστόσο, έχει προταθεί ο ρυθμός έγχυσης να ορίζεται ανάλογα με την εκτιμώμενη χωρητικότητα με βάση την ηλικία και διαιρούμενος με το 10 ή το 20 [376].

Αρκετές κλινικές μελέτες που χρησιμοποίησαν συμβατική τεχνητή πλήρωση της κύστης για την εκτίμηση της

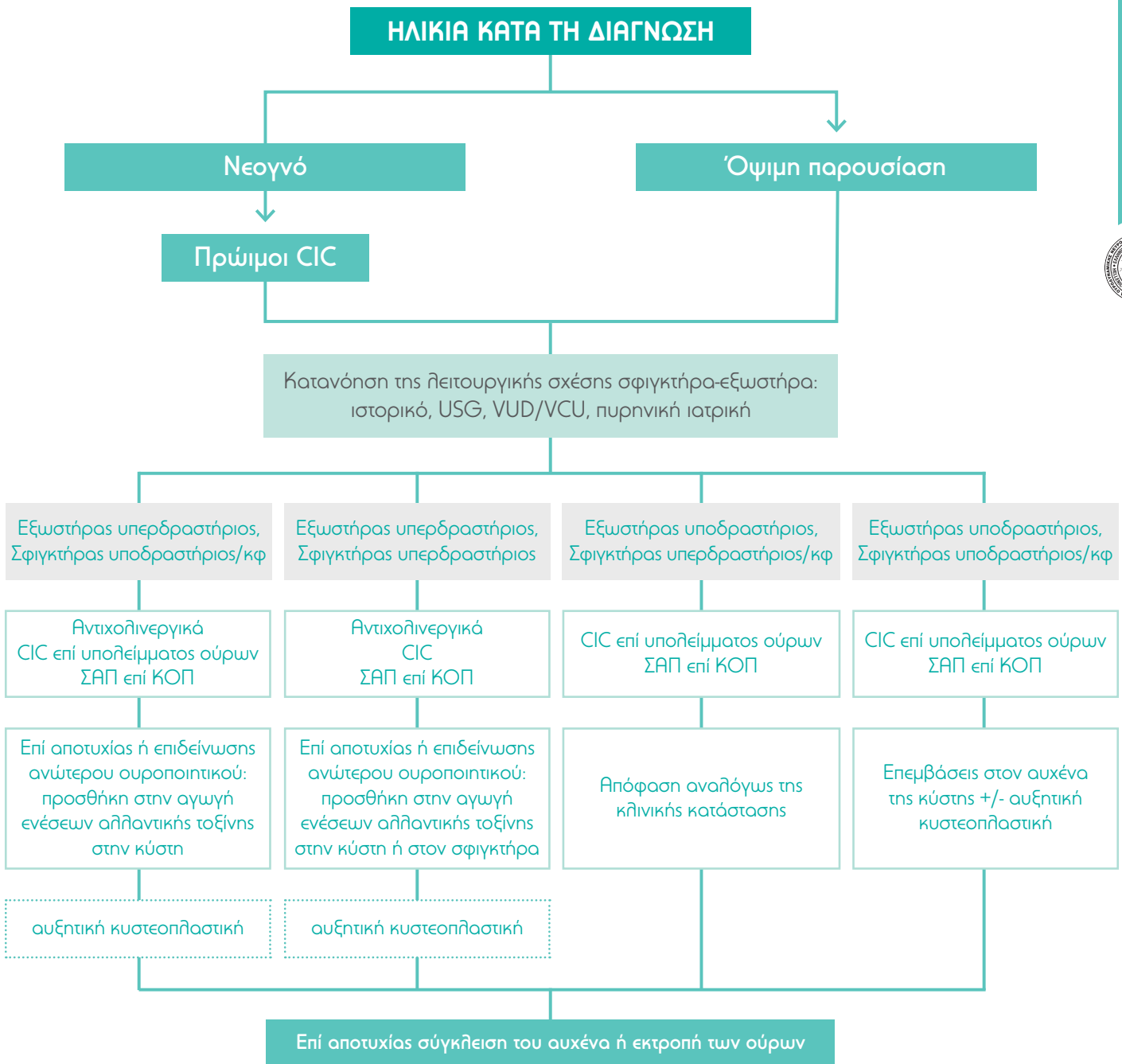
νευρογενούς κύστης ανάφεραν ότι η συμβατική κυστεομετρία παρέχει χρήσιμες πληροφορίες για τη διάγνωση και το follow-up παιδιών με νευρογενή κύστη [399-404]. Όλες οι μελέτες ήταν αναδρομικές σειρές και έλλειπε η σύγκριση με κυστεομετρία φυσιολογικής πλήρωσης και έτσι ο βαθμός σύστασης της κυστεομετρίας τεχνητής πλήρωσης δεν είναι υψηλός (LE: 4).

Επιπρόσθετα, υπάρχει τεκμηρίωση που αναφέρει ότι η φυσιολογική συμπεριφορά της κύστης μεταβάλλεται κατά τη διάρκεια της τεχνητής κυστεομετρίας [405-408]. Η συμβατική κυστεομετρία σε βρέφη είναι χρήσιμη, ώστε να προβλεφθεί μελλοντική επιδείνωση. Ουροδυναμικές παράμετροι, όπως χαμηλή χωρητικότητα, ευενδετότητα και υψηλές πιέσεις διαφυγής, είναι πτωχοί προγνωστικοί παράγοντες μελλοντικής επιδείνωσης. Η λύση της κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης είναι λιγότερο πιθανή σε τέτοιες κύστεις [399, 403, 405] (LE: 4). Παρά το γεγονός ότι υπάρχουν λίγες μελέτες σχετικά με τη κυστεομετρία φυσικής πλήρωσης, τα αποτελέσματα αναφέρουν νέα ευρήματα συγκρινόμενες με τη συμβατική κυστεογραφία [406] (LE: 3). Ωστόσο, η σύγκριση μεταξύ κυστεομετρίας φυσικής και τεχνητής πλήρωσης δεν έχει γίνει απέναντι σε ένα gold standard, καθιστώντας δύσκολη την επιλογή της μεθόδου που αντανακλά τη φυσιολογική συμπεριφορά της κύστης. Ευρήματα σε μη-νευρογενή ενήλικο πληθυσμό αμφισβήτησαν την αξιοπιστία της κυστεομετρίας φυσικής πλήρωσης μιας και εμφανίστηκε υψηλή συχνότητα υπερ-δραστηριότητας σε φυσιολογικούς ασυμπτωματικούς εθελοντές [409]. Το κύριο μειονέκτημα της κυστεομετρίας φυσικής πλήρωσης είναι ότι είναι χρονοβόρα και απαιτεί εντατική εργασία. Επιπρόσθετα, εξαιτίας του διουρηθρικού καθετήρα που χρησιμοποιείται, ψευδώς θετικά αποτελέσματα είναι πιθανά. Ειδικά σε παιδιά, η καταγραφή των γεγονότων είναι δύσκολη και υπάρχει αυξημένος κίνδυνος artefacts, γεγονός που κάνει την ερμηνεία του τεράστιου ποσού δεδομένων ακόμη πιο δύσκολη. Η κυστεομετρία φυσικής πλήρωσης παραμένει νέα τεχνική στον παιδιατρικό πληθυσμό. Περισσότερα δεδομένα πρέπει να συγκεντρωθούν προτού γίνει ευρέως αποδεκτή [397]. Η χρονική στιγμή της πρώτης ουροδυναμικής μελέτης δεν είναι σαφής. Ωστόσο, επαναλαμβανόμενες μετρήσεις πρέπει να γίνονται σε παιδιά με νευρογενή κύστη που δεν ανταποκρίνονται στην αρχική θεραπεία ή σε αυτά όπου επίκειται αλλαγή στη αγωγή ή κάποια επέμβαση.

### 3.4 ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Η ιατρική φροντίδα των παιδιών με μυελοδυσπλασία και νευρογενή κύστη απαιτεί διαρκή παρακολούθηση και προσαρμογή σε νέα προβλήματα. Στα πρώτα χρόνια της ζωής οι νεφροί είναι ιδιαίτερα επιρρεπείς σε παλινδρόμηση και λοίμωξη. Σε αυτή την περίοδο έμφαση δίνεται στην τεκμηρίωση του πρότυπου της ΝΔΣΕ και στην αξιολόγηση της πιθανής λειτουργικής απόφραξης και κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης. Η πρώιμη μελέτη και θεραπεία των ασθενών είναι βασική για τη μείωση της νεφρικής δυσλειτουργίας, μειώνοντας την ανάγκη χειρουργικής επέμβασης βελτιώνοντας τις πιθανότητες εγκράτειας [410].

Ένας απλός αλγόριθμος μπορεί να χρησιμοποιηθεί στη διαχείριση αυτών των ασθενών (Εικόνα 6).



CIC: διαλείποντες καθετηριασμοί / ΣΑΠ: συνεχής αντιβιοτική προφύλαξη / ΚΟΠ: κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση

### 3.4.1 Διερεύνηση

Το υπερηχογράφημα κοιλίας μετά τη γέννηση θα διαπιστώσει υδρονέφρωση ή άλλη παθολογία του ανώτερου ουροποιητικού. Στη συνέχεια, η κυστεοουρηθρογραφία και κατά προτίμηση βιντεοουροδυναμική μελέτη πρέπει να πραγματοποιηθεί, για να εκτιμηθεί το κατώτερο ουροποιητικό. Η μέτρηση του υπολειπόμενου όγκου ούρων μετά ούρηση πρέπει να γίνεται τόσο κατά τον υπερηχογραφικό έλεγχο όσο και κατά την κυστεογραφία. Οι μελέτες αυτές παρέχουν μια βάση για την εμφάνιση του ανώτερου και κατώτερου ουροποιητικού, μπορούν να διευκολύνουν τη διάγνωση υδρονέφρωσης ή κυστεοουρητηρικής παλινδρόμησης και επίσης να βοηθήσουν στον εντοπισμό παιδιών με κίνδυνο επιδείνωσης της νεφρικής λειτουργίας και της λειτουργίας του ανώτερου ουροποιητικού. Η ουροδυναμική μελέτη μπορεί να γίνει μετά λίγες εβδομάδες και είναι αναγκαίο να επαναλαμβάνεται σε τακτά χρονικά διαστήματα σε συνδυασμό με εκτίμηση του ανώτερου ουροποιητικού [411-413] (LE: 3; GR: B).

### 3.4.2 Πρώιμη αντιμετώπιση με διαλείποντες καθετηριασμούς

Η εμπειρία που αποκτήθηκε κατά τη διάρκεια των ετών σχετικά με την πρώιμη αντιμετώπιση της νευρογενούς κύστης σε βρέφη οδήγησε στην κοινή πεποίθηση ότι δεν επιδεινώνεται η λειτουργία του ανώτερου ουροποιητικού στα παιδιά που αντιμετωπίζονται πρώιμα με διαλείποντες καθετηριασμούς και αντιχολινεργική αγωγή. Οι διαλείποντες καθετηριασμοί πρέπει να αρχίσουν σύντομα μετά τη γέννηση σε όλα τα νεογνά και ειδικά σε εκείνα με πιθανή απόφραξη της ροής των ούρων [319,411,414-421] (LE: 2; GR: B). Σε νεογνά χωρίς εμφανή σημεία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού

οι διαλείποντες καθετηριασμοί μπορούν να καθυστερήσουν αλλά αυτά τα παιδιά πρέπει να ελέγχονται για πιθανή ουρολοίμωξη και μεταβολές του ανώτερου ουροποιητικού.

Η πρώιμη έναρξη των διαλειπόντων καθετηριασμών κατά τη νεογνική περίοδο καθιστά ευκολότερη για τους γονείς την εκμάθηση της διαδικασίας και για τα παιδιά την αποδοχή καθώς θα μεγαλώνουν [422,423].

Η πρώιμη αντιμετώπιση έχει ως αποτέλεσμα λιγότερες μεταβολές του ανώτερου ουροποιητικού καθώς επίσης καλύτερη προστασία της ουροδόχου κύστης και χαμηλότερο ποσοστό ακράτειας. Έχει προταθεί ότι οι αυξημένες ενδοκυστικές πιέσεις λόγω δυσσυνέργειας σφιγκτήρα-εξωστήρα προκαλούν δευτερογενείς μεταβολές του τοιχώματος της κύστης. Αυτές οι ινοβλαστικές μεταβολές στο τοίχωμα της κύστης μπορούν να προκαλέσουν περαιτέρω απώλεια της ελαστικότητας και της ευενδετότητας, οδηγώντας σε μικρή χωρητικότητα μη-ευένδοτες κύστες με προοδευτική αύξηση των ενδοκυστικών πιέσεων.

Η πρώιμη εφαρμογή διαλειπόντων καθετηριασμών και αντιχολινεργικών μπορεί να αποτρέψει την εξέλιξη αυτή σε κάποιους ασθενείς [388,421,424] (LE: 3). Η αναδρομική αξιολόγηση ασθενών επίσης έδειξε ότι λιγότερες αυξητικές κυστεοπλαστικές απαιτήθηκαν εξαιτίας της πρώιμης έναρξης διαλειπόντων καθετηριασμών [415,420] (LE: 4).

### 3.4.3 Φαρμακευτική θεραπεία

Επί του παρόντος, η οξυβουτινίνη, η τολτεροδίνη, το τρόσπιουμ και η προπιβερίνη είναι οι πλέον χρησιμοποιούμενες φαρμακευτικές ουσίες, με την οξυβουτινίνη να είναι η πλέον μελετημένη. Η δοσολογία για την οξυβουτινίνη είναι 0.1-0.3 mg/kg διαιρεμένη σε τρεις δόσεις ημερησίως. Στην περίπτωση εμφάνισης ανεπιθύμητων ενεργειών μπορεί να γίνει ενδοκυστική έγχυση.

Δυο διαφορετικές μορφές τολτεροδίνης έχουν μελετηθεί σε παιδιά με νευρογενή κύστη. Η μορφή της παρατεταμένης αποδέσμευσης της τολτεροδίνης αποδείχθηκε το ίδιο αποτελεσματική με τη μορφή άμεσης αποδέσμευσης, έχοντας τα πλεονεκτήματα της μιας δόσης ημερησίως και του χαμηλότερου κόστους. Παρά το ότι το κλινικό αποτέλεσμα είναι ενθαρρυντικό, το επίπεδο απόδειξης είναι χαμηλό για τη θεραπεία με αντιχολινεργικά επειδή δεν υπάρχουν ελεγχόμενες μελέτες [424-431] (LE: 3; GR: B). Η χρήση φαρμάκων ώστε να διευκολυνθεί η κένωση της κύστης σε παιδιά με νευρογενή κύστη δεν έχει μελετηθεί επαρκώς στην βιβλιογραφία. Η χρήση α-αδρενεργικών αποκλειστών σε παιδιά με νευρογενή κύστη έχει αναφερθεί με καλό ποσοστό απόκρισης αλλά από τις λίγες μελέτες που υπάρχουν, λείπουν ομάδες ελέγχου ενώ απαιτείται και μακροχρόνια παρακολούθηση [432] (LE: 4; GR:C).

Ενέσεις αλλαντικής τοξίνης: Σε νευρογενείς κύστες που δεν ανταποκρίνονται στα αντιχολινεργικά, η ένεση αλλαντικής τοξίνης στον εξωστήρα μυ αποτελεί νέα εναλλακτική θεραπεία. Τα αρχικά ελπιδοφόρα αποτελέσματα σε ενήλικες οδήγησαν στη χρήση της αλλαντικής τοξίνης σε παιδιά. Έχει καταδειχτεί ότι η θεραπεία αυτή έχει ευεργετικά αποτελέσματα στις κλινικές και ουροδυναμικές παραμέτρους. Πλήρης εγκράτεια επιτεύχθηκε στο 65-87% των ασθενών, στις περισσότερες μελέτες η μέση μέγιστη εξωστηριακή πίεση μειώθηκε τουλάχιστον σε 40 cm H<sub>2</sub>O και η ευενδετότητα της κύστης αυξήθηκε σε τουλάχιστον 20 cm H<sub>2</sub>O/ΜΙ. Ωστόσο, περιορισμό αποτελούν η έλλειψη ελεγχόμενων μελετών και ο μικρός αριθμός ασθενών [373,433-437]. Η αλλαντική τοξίνη φαίνεται να είναι πιο αποτελεσματική σε κύστες με εμφανή υπερδραστικότητα του εξωστήρα, ενώ μη-ευένδοτες κύστες χωρίς εμφανείς συσπάσεις είναι λιγότερο πιθανό να ανταποκριθούν [438-443].

Η πλέον χρησιμοποιούμενη δοσολογία της αλλαντικής τοξίνης είναι οι 10 U/kg με μέγιστη δόση τις 200 U. Η ιδανική δοσολογία δεν έχει καθοριστεί μιας και δεν έχουν πραγματοποιηθεί σχετικές μελέτες. Προς το παρόν, δεν είναι σαφές πόσες φορές μπορεί η θεραπεία να επαναληφθεί, αν και η επαναλαμβανόμενη θεραπεία έχει αποδειχθεί ασφαλής σε ενήλικες [373, 444-446].

Η ένεση αλλαντικής τοξίνης σε ανθεκτικές στην φαρμακευτική αγωγή κύστες φαίνεται να είναι αποτελεσματική και ασφαλής εναλλακτική θεραπευτική επιλογή (LE: 3; GR: C). Η ένεση αλλαντικής τοξίνης Α στον σφιγκτήρα βρέθηκε αποτελεσματική στη μείωση των ουρηθρικών αντιστάσεων και στην βελτίωση της κένωσης της κύστης. Οι αποδείξεις από τη βιβλιογραφία δεν είναι επαρκείς ώστε να προταθεί η χρήση της ως ρουτίνα για τη μείωση των αντιστάσεων αλλά θα μπορούσε να είναι εναλλακτική επιλογή σε ανθεκτικές περιπτώσεις [447,448].

### 3.4.4 Αντιμετώπιση της ακράτειας κοπράνων

Τα παιδιά με νευρογενή κύστη εμφανίζουν επίσης διαταραχές της εντερικής λειτουργίας. Η ακράτεια κοπράνων σε αυτά τα παιδιά είναι συχνά απρόβλεπτη. Σχετίζεται με τον ρυθμό επιστροφής κοπρανώδους υλικού στην πρωκτική περιοχή μετά την κένωση, τον βαθμό ακεραιότητας της αισθητικής και κινητικής λειτουργίας του ιερού νωτιαίου σωλήνα καθώς και την αντανακλαστική δραστηριότητα του έξω σφιγκτήρα [449].

Η ακράτεια κοπράνων αντιμετωπίζεται κυρίως με ήπια καθαρτικά, όπως παραφινέλαιο, σε συνδυασμό με κλύσματα ώστε να διευκολυνθεί η απομάκρυνση του εντερικού περιεχομένου. Προκειμένου να διατηρηθεί η εγκράτεια κοπράνων πρέπει να χρησιμοποιηθεί τακτικό αποτελεσματικό σκεύασμα από την πολύ νεαρή ηλικία. Με ορθόδρομα ή ανάδρομα κλύσματα, τα περισσότερα παιδιά θα έχουν μικρό πρόβλημα δυσκοιλιότητας και μπορεί να φτάσουν σε κάποιο βαθμό εγκράτειας κοπράνων [450-454] (LE: 3).

Εκπαιδευτικά προγράμματα βιοανάδρασης ώστε να ενδυναμωθεί ο έξω σφιγκτήρας δεν έχουν αποδειχθεί ανώτερα της συμβατικής αντιμετώπισης ώστε να επιτευχθεί εγκράτεια κοπράνων [455]. Η ηλεκτροδιέγερση του εντέρου μπορεί επίσης να προσφέρει μεταβλητή βελτίωση σε μερικούς ασθενείς [456] (LE: 3; GR: C).

### 3.4.5 Λοίμωξη ουροποιητικού

Οι λοιμώξεις του ουροποιητικού είναι κοινές σε παιδιά με νευρογενή κύστη. Ελλείψει κυστεοурητηρικής παλινδρόμησης,



οι λοιμώξεις αυτές πρέπει να αντιμετωπίζονται συμπτωματικά. Παρά το γεγονός ότι η βακτηριουρία εμφανίζεται σε ποσοστό άνω του ημίσεως σε παιδιά υπό διαλείποντες καθετηριασμούς, σε ασυμπτωματικούς ασθενείς δεν χρειάζεται θεραπεία [457-459] (LE: 3). Ασθενείς με παλινδρόμηση πρέπει συχνά να τεθούν υπό προφυλακτική αντιβίωση για να μειωθεί η πιθανότητα πυελονεφρίτιδας, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε νεφρική βλάβη.

#### 3.4.6 Σεξουαλικότητα

Η σεξουαλικότητα, αν και δεν αποτελεί θέμα στην παιδική ηλικία, γίνεται πιο σημαντική όσο ο ασθενής μεγαλώνει. Το θέμα αυτό ιστορικά έχει παραβλεφθεί σε άτομα με μυελοδυσπλασία. Ωστόσο, οι ασθενείς με μυελοδυσπλασία έχουν σεξουαλικές συνευρέσεις. Σύμφωνα με μελέτες, τουλάχιστον 15-20% των αρρένων είναι ικανοί να αποκτήσουν παιδιά και το 70% των θηλέων μπορούν να συλλάβουν και να φέρουν εγκυμοσύνη εις πέρας. Είναι λοιπόν σημαντικό να συμβουλευτούν οι ασθενείς σχετικά με τη σεξουαλική ανάπτυξη στην πρώιμη εφηβεία.

#### 3.4.7 Αυξητική κυστεοπλαστική

Τα παιδιά με υπερδραστήριο σφιγκτήρα που αποκρίνονται στην αγωγή με αντιχολινεργικά, μπορούν να είναι εγκρατή μεταξύ των καθετηριασμών. Η ενδοκυστική πίεση και η ανάπτυξη του ανώτερου ουροποιητικού θα καθορίσει εάν χρειάζεται περαιτέρω θεραπεία. Ανθεκτική στη θεραπεία υπερδραστηριότητα του εξωστήρα, ή μικρή χωρητικότητα και χαμηλή ευενδετότητα, συνήθως χρειάζεται να αντιμετωπιστούν με αυξητική κυστεοπλαστική. Η απλή αυξητική κυστεοπλαστική με τη χρήση εντέρου μπορεί να εφαρμοσθεί αν υπάρχει ιστός της κύστης, επάρκεια του σφιγκτήρα και/ή κυστικού αυχένα και ουρήθρας που μπορεί να καθετηριαστεί.

Ο στόμαχος χρησιμοποιείται σπάνια στην αυξητική κυστεοπλαστική λόγω των σχετικών επιπλοκών [462]. Τμήματα ειλεού ή παχέος χρησιμοποιούνται συχνά για την αυξητική της κύστης, όντας εξίσου χρήσιμα. Παρά κάποια πλεονεκτήματα (π.χ. αποφυγή βλήνης, μειωμένο ποσοστό κακοήθειας και λιγότερες επιπλοκές), εναλλακτικές τεχνικές διατήρησης του ουροθηλίου δεν έχουν αποδειχθεί επιτυχημένες όσο η καθιερωμένη αυξητική κυστεοπλαστική με τη χρήση εντέρου [463,464].

#### 3.4.8 Επεμβάσεις στο κατώτερο ουροποιητικό

Στα παιδιά με υπερδραστήριο εξωστήρα και υποδραστήριους σφιγκτήρες το ανώτερο ουροποιητικό είναι καλύτερα προστατευμένο αν και θα έχουν σοβαρή ακράτεια. Η αρχική θεραπεία είναι διαλείποντες καθετηριασμοί (καθώς θα μπορούσε να μειώσει το βαθμό της ακράτειας και προσφέρει πολύ καλύτερο έλεγχο των ουρολοιμώξεων) με αντιχολινεργική αγωγή. Αργότερα, η αντίσταση στη ροή των ούρων θα αυξηθεί ώστε να καταστούν εγκρατείς. Καμία φαρμακευτική αγωγή δεν έχει εγκριθεί για την αύξηση των αντιστάσεων στη ροή των ούρων. Η διέγερση των αλφα-αδρενεργικών υποδοχέων του κυστικού αυχένα δεν έχει αποδειχθεί ιδιαίτερα αποτελεσματική [465-470].

Οι χειρουργικές επεμβάσεις για τη διατήρηση της εγκράτειας πρέπει να λαμβάνονται υπόψη όταν αποτυγχάνουν τα συντηρητικά μέτρα. Παρά το γεγονός ότι η απλή αυξητική κυστεοπλαστική επαρκεί για τις περισσότερες χαμηλής χωρητικότητας και υψηλών πιέσεων κύστεις, η κυστεοπλαστική με επιπλέον επέμβαση στο κατώτερο ουροποιητικό απαιτείται όταν οι κυστεοουρηθρικές αντιστάσεις ανεπαρκούν. Οι επεμβάσεις του κατώτερου ουροποιητικού αφορούν στην ανακατασκευή του κυστικού αυχένα ή σε της ουρήθρας.

#### 3.4.9 Εγκρατής στομία

Η αυξητική κυστεοπλαστική με επιπρόσθετη εγκρατή στομία χρησιμοποιείται πρωτίστως μετά αποτυχία προηγούμενου χειρουργείου. Συνιστάται επίσης όταν υπάρχει πιθανή αδυναμία καθετηριασμού της ουρήθρας. Εγκρατής στομία στο κοιλιακό τοίχωμα μπορεί να είναι ιδιαίτερα χρήσιμη σε ασθενείς με δισχιδή ράχη που βρίσκονται σε αναπηρικό αμαξίδιο, οι οποίοι συχνά αντιμετωπίζουν δυσκολία στον καθετηριασμό της ουρήθρας ή εξαρτώνται από τρίτους όσον αφορά στον καθετηριασμό. Προκειμένου να επιτευχθεί εγκράτεια μετά αυξητική κυστεοπλαστική με εγκρατή στομία στο κοιλιακό τοίχωμα, απαιτείται επάρκεια του μηχανισμού σύγκλεισης του κατώτερου ουροποιητικού.

#### 3.4.10 Ολική αντικατάσταση της κύστης

Η ολική αντικατάσταση της ουροδόχου κύστης, εν αναμονή της κανονικής ούρησης στα παιδιά είναι πολύ σπάνια, καθώς υπάρχουν σπάνια ενδείξεις για ολική κυστεκτομή, με διατήρηση του τριγώνου της ουροδόχου κύστης καθώς και επαρκούς σφιγκτήρα. Αυτός ο τύπος της επέμβασης είναι πολύ συχνότερος σε ενήλικες. Κάθε μείζον χειρουργείο της κύστης πρέπει να εκτελείται σε κέντρα με εμπειρία στην τεχνική και με πεπειραμένο υγειονομικό προσωπικό ώστε να διασφαλιστεί ο μετεχειρητικός έλεγχος.

### 3.5 FOLLOW-UP

Σε ασθενείς με νευρογενή κύστη απαιτείται δια βίου επίβλεψη και η παρακολούθηση της νεφρικής και κυστικής λειτουργίας είναι εξαιρετικά σημαντική. Περιοδικός έλεγχος του ανώτερου ουροποιητικού, της νεφρικής λειτουργίας και της λειτουργίας της κύστης είναι υποχρεωτική. Επαναλαμβανόμενες ουροδυναμικές μετρήσεις (ανά έτος) απαιτούνται συχνότερα σε μικρότερα ηλικιακά παιδιά και λιγότερο συχνά σε μεγαλύτερα παιδιά. Από ουρολογικής πλευράς, επανάληψη της ουροδυναμικής μελέτης απαιτείται όταν ο ασθενής εμφανίσει αλλαγή στη συμπτωματολογία ή υποβάλλεται σε νευροχειρουργική επέμβαση. Στην περίπτωση εμφανών αλλαγών του ανώτερου ουροποιητικού και

συμπτωμάτων από το κατώτερο ουροποιητικό, ή αλληλαγών στα νευρολογικά συμπτώματα, ενδείκνυται περαιτέρω έλεγχος με ουροδυναμική μελέτη και MRI σπονδυλικής στήλης.

Η νεφρική ανεπάρκεια πιθανόν να εμφανιστεί προοδευτικά ή να συμβεί με εκπληκτική ταχύτητα σε αυτά τα παιδιά. Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε επανορθωτικές επεμβάσεις με τη χρήση εντέρου πρέπει να παρακολουθούνται τακτικά για πιθανές επιπλοκές όπως λοιμωξη, λιθίαση, ρήξη του ρεζερβουάρ, μεταβολικές διαταραχές και ανάπτυξη κακοήθειας [472].

Ο κίνδυνος κακόηθους εξαλληγάς σε αυξητικές κυστεοπλαστικές με τη χρήση εντέρου έχει αναφερθεί να είναι υψηλότερος απ' ότι αναμενόταν και αυξάνει με το χρόνο. Κακοήθεια επισυμβαίνει στο 0.6-2.8% των ασθενών μετά μέσο follow-up 13-21 έτη [475-480]. Σε μελέτη 153 ασθενών με μέση διάρκεια follow-up 28 έτη [477], κακοήθεια βρέθηκε στο 4.5%. Η κακοήθεια φαίνεται να σχετίζεται με συνυπάρχοντα καρκινογόνα ερεθίσματα ή με τον εγγενή κίνδυνο εξαλληγάς που υπάρχει στην εκτροφή της κύστης. Παρά το γεγονός ότι υπάρχουν πτωχά δεδομένα σχετικά με το ιδανικό σχήμα του follow-up, πρέπει να λαμβάνεται υπόψη ο ετήσιος διαγνωστικός έλεγχος συμπεριλαμβανομένης της κυστεοσκόπησης.

### 3.6 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΤΗΣ ΤΕΚΜΗΡΙΩΣΗΣ ΚΑΙ ΤΩΝ ΣΥΣΤΑΣΕΩΝ ΓΙΑ ΤΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΝΕΥΡΟΓΕΝΟΥΣ ΚΥΣΤΗΣ

Περίληψη της τεκμηρίωσης	LE
Η νευρογενής δυσλειτουργία σφιγκτήρα-εξωστήρα μπορεί να οδηγήσει σε διάφορες μορφές δυσλειτουργίας του κατώτερου ουροποιητικού και τελικά σε ακράτεια, λοιμώξεις ουροποιητικού, ΚΟΠ και νεφρικές ουλές.	2a
Σε παιδιά, η πλέον συχνή αιτία ΝΔΣΕ είναι η μυελοδυσπλασία (μια ομάδα αναπτυξιακών διαταραχών οφειλόμενων σε ελαττώματα σύγκλισης του νωτιαίου σωλήνα.	2
Η δυσλειτουργία κύστεως-σφιγκτήρα σχετίζεται ασθενώς με τον τύπο και το επίπεδο της νωτιαίας βλάβης. Επομένως, ουροδυναμικές και λειτουργικές ταξινομήσεις είναι περισσότερο πρακτικές όσον αφορά στον καθορισμό της έκτασης της παθολογίας και στον σχεδιασμό του θεραπευτικού πλάνου,	2a
Τα παιδιά με νευρογενή κύστη μπορούν να έχουν διαταραχή της εντερικής λειτουργίας μαζί με διαταραχές της ούρησης και για τον λόγο αυτό απαιτείται παρακολούθηση και ένα χρειαστεί θεραπεία.	2a
Οι κύριοι στόχοι της θεραπείας είναι η πρόληψη της επιδείνωσης της λειτουργίας του ουροποιητικού και η επίτευξη εγκράτειας στην κατάλληλη ηλικία.	2a
Ενέσεις αλλαντικής τοξίνης στον εξωστήρα μυ σε παιδιά ανθεκτικά στα αντιχολινεργικά έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικές στις κλινικές και ουροδυναμικές παραμέτρους.	2a

Συστάσεις	LE	GR
Σε όλα τα νεογνά, έναρξη διαλειπόντων καθετηριασμών σύντομα από τη γέννηση, εκτός από τα νεογνά χωρίς σαφή σημεία απόφραξης του κατώτερου ουροποιητικού. Εάν οι διαλείποντες καθετηριασμοί καθυστερήσουν, απαιτείται στενή παρακολούθηση των νεογνών για λοιμωξη ουροποιητικού ή μεταβολές του ανώτερου ουροποιητικού.	2	B
Χρησιμοποιείτε αντιχολινεργικά ως αρχική θεραπεία σε παιδιά με υπερδραστήρια κύστη. Η κλινική βελτίωση είναι κοινή αλλά συνήθως ανεπαρκής.	2	B
Χρησιμοποιείτε ενέσεις αλλαντικής τοξίνης στον εξωστήρα μυ ως εναλλακτική θεραπεία σε παιδιά που ανθίστανται στη θεραπεία με αντιχολινεργικά.	2	B
Η αυξητική κυστεοπλαστική με χρήση εντέρου μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε περίπτωση ανθεκτικής στη θεραπεία υπερδραστηριότητας της κύστης ή σε κύστεις χαμηλής χωρητικότητας και χαμηλής ευενδετότητας που προκαλούν ακράτεια και βλάβη του ανώτερου ουροποιητικού.		B
Η αυξητική κυστεοπλαστική με επιπρόσθετες επεμβάσεις στο κατώτερο ουροποιητικό μπορεί να χρησιμοποιηθεί όταν η κύστη και η ουρήθρα ανεπαρκούν. Η απλή αυξητική κυστεοπλαστική είναι επαρκής στις περισσότερες χαμηλής χωρητικότητας και υψηλών πιέσεων κύστεις.	3	B
Η αυξητική κυστεοπλαστική με επιπρόσθετη εγκρατή στομία έχει θέση μετά επέμβαση στο κατώτερο ουροποιητικό και σε ασθενείς με δυσκολίες καθετηριασμού	3	B
Η παρακολούθηση των ασθενών με νευρογενή κύστη είναι εφ' όρου ζωής. Περιλαμβάνει την παρακολούθηση της νεφρικής λειτουργίας καθώς και της λειτουργίας της κύστης καθώς και τη διασφάλιση ότι τα θέματα σεξουαλικότητας και της γονιμότητας λαμβάνουν ιδιαίτερη προσοχή καθώς το παιδί μεγαλώνει και εισέρχεται στην ενήλικη ζωή.	3	B