

Přínos ultrazvukových vyšetření při diagnostice VVV u novorozenců

MUDR. TAMARA PAVLÍKOVÁ, MUDR. ZDEŇKA RÁČILOVÁ,
MUDR. IVANA ČERVINKOVÁ

ODR KRNM BRNO

Vrozené vývojové vady

- ▶ jsou odchylky od normálního prenatálního vývoje plodu, které překračují míru variability běžné populace a mohou být pro svého nositele patologické
- ▶ narušení může být na strukturální i funkční úrovni
- ▶ faktory mohou být genetické nebo vnější prostředí ev. multifaktoriální příčina

Dělení podle orgánových soustav

- ▶ VV nervové soustavy
- ▶ VV dýchací soustavy
- ▶ Vrozené srdeční vady
- ▶ VV gastrointestinálního traktu
- ▶ VV urogenitálního traktu
- ▶ VV končetin
- ▶ Rozštěpové vady obličeje a neurální trubice

Dělení podle orgánových soustav

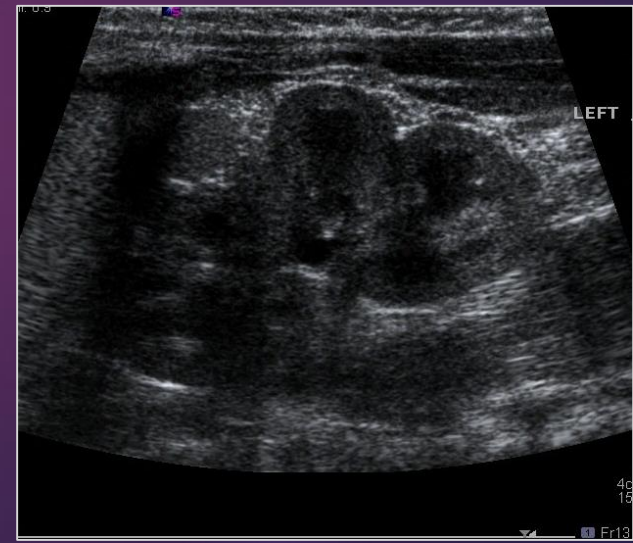
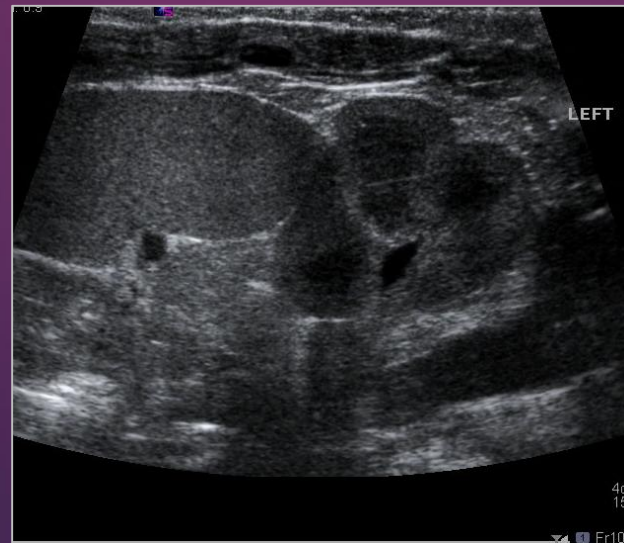
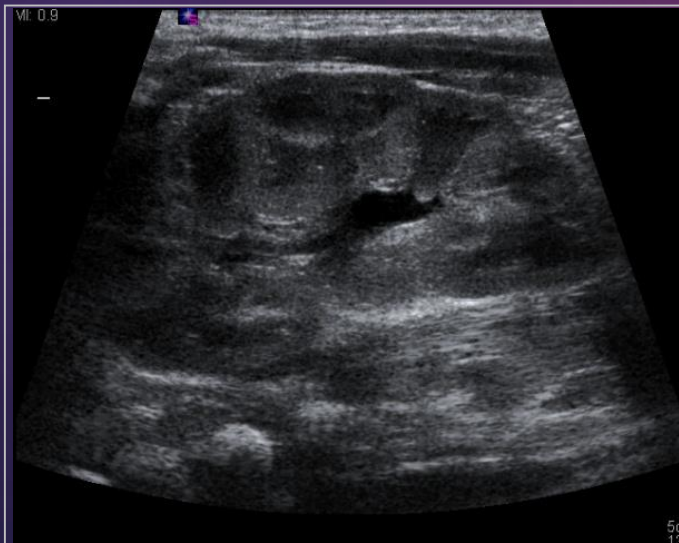
- ▶ Rozštěpové vady (obličej nebo neurální trubice)
- ▶ VV nervové soustavy
- ▶ VV dýchací soustavy
- ▶ **Vrozené srdeční vady**
- ▶ **VV gastrointestinálního traktu**
- ▶ **VV urogenitálního traktu**
- ▶ VV končetin

Dělení podle orgánových soustav

- ▶ Rozštěpové vady (obličej nebo neurální trubice)
- ▶ VV nervové soustavy
- ▶ VV dýchací soustavy
- ▶ **Vrozené srdeční vady**
- ▶ **VV gastrointestinálního traktu**
- ▶ **VV urogenitálního traktu**
- ▶ VV končetin

VVV urogenitálního traktu

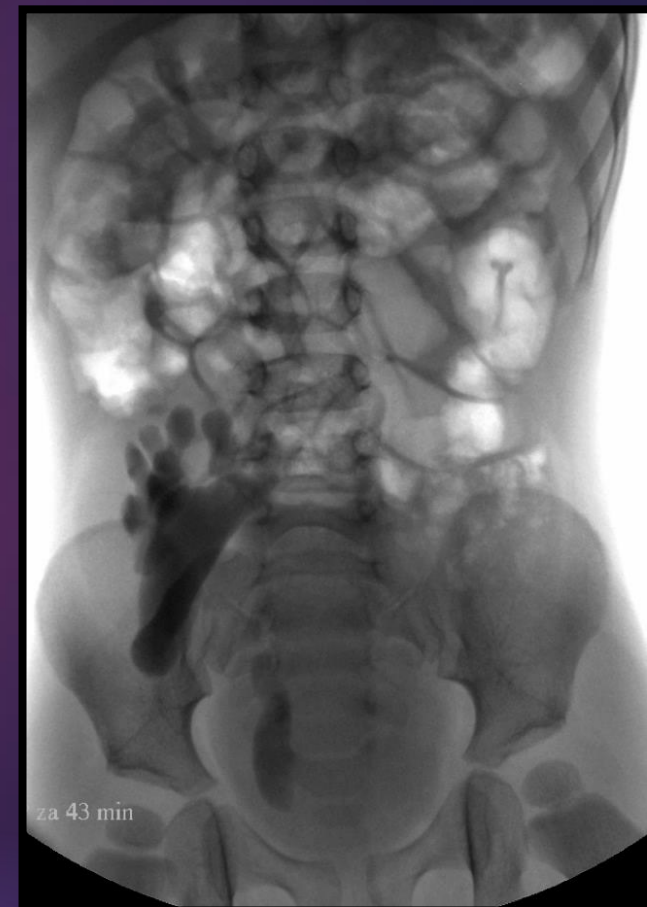
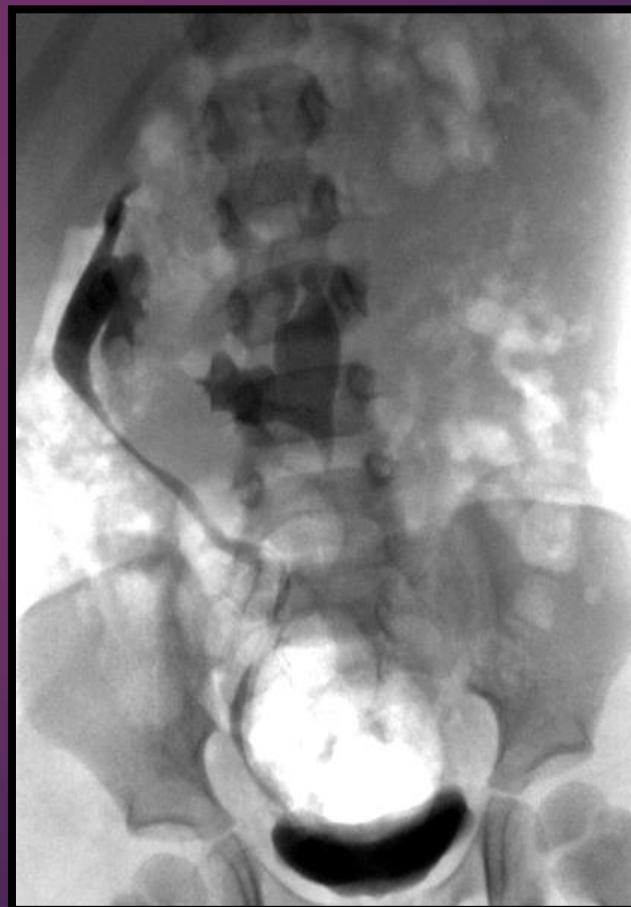
- ▶ Echogenita kůry ledvin vyšší než jater
- ▶ Pyramidy dřeně více hypo/anechogenní (zaměnitelné za dilataci DS)
- ▶ Minimální množství tukové tkáně v renálním sinu – centrální
- ▶ Přetrvávání fetální renkulizace



Anomálie polohy a počtu ledvin

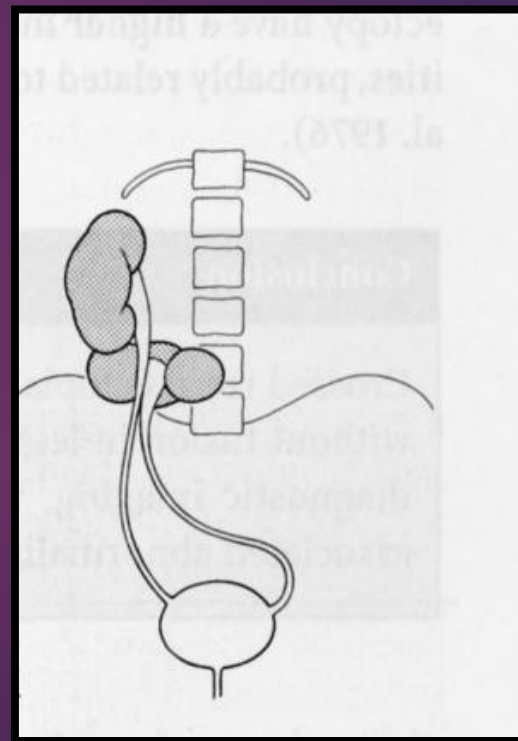
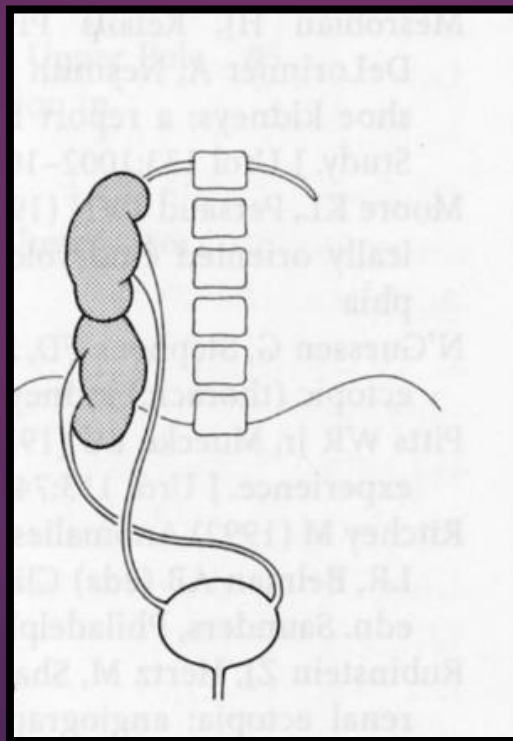
1) Anomálie polohy ledvin:

- renální dystopie – ledvina uložena mimo renální fossu, případně rotována
- nejčastěji **lumbální** či **sakrální** dystopie



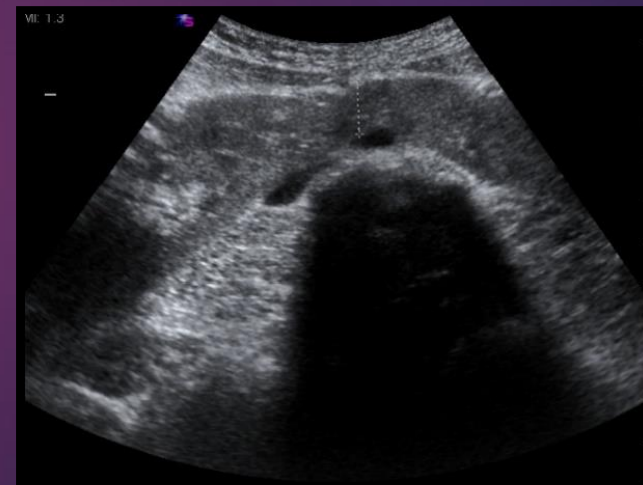
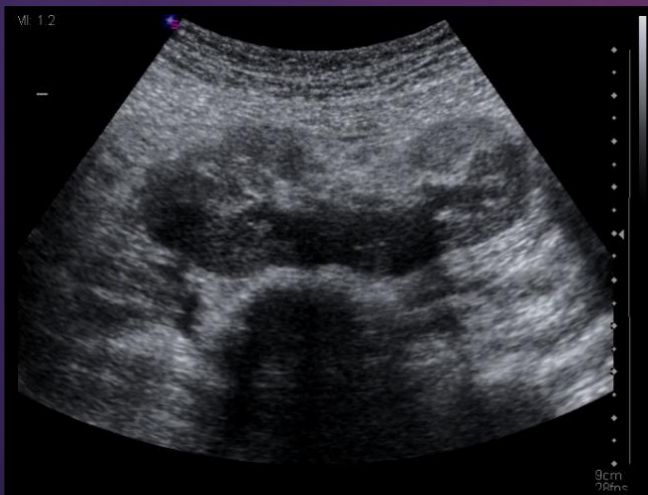
- zkřížená dystopie – dystopická ledvina uložena pod normální, uretery ústí v m.m. na správném místě

Ledvina tvaru **L** nebo **S**

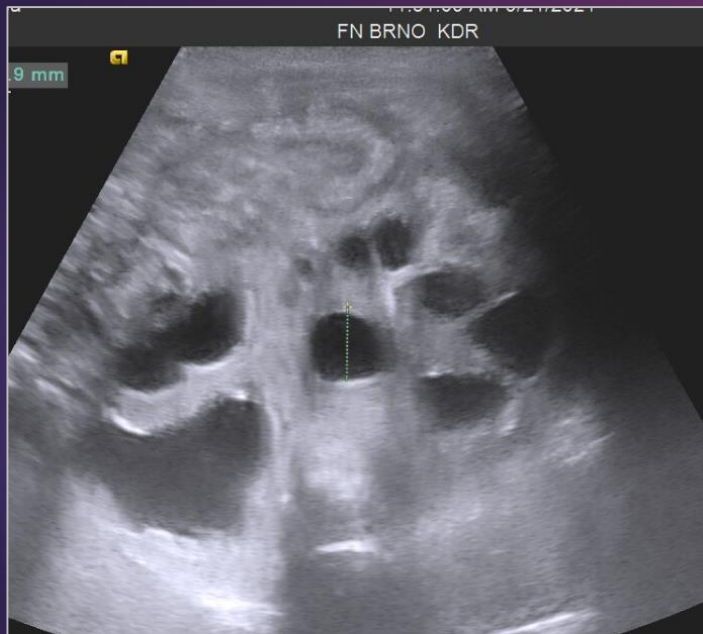


2) Anomálie tvaru ledvin:

- podkovovitá ledvina (**ren arcuatus**) – fúze kaudálních pólů obou ledvin ve střední čáře, obě ledviny malrotované
- koláčovitá ledvina - (**ren fungiformis**) – srůst obou dystopických ledvin v široké ploše, lokalizace nízko nad promontoriem nebo v malé pánvi



Ren arcuatus



3) Anomálie počtu ledvin:

Oboustranná renál. ageneze (syndrom Potterové)

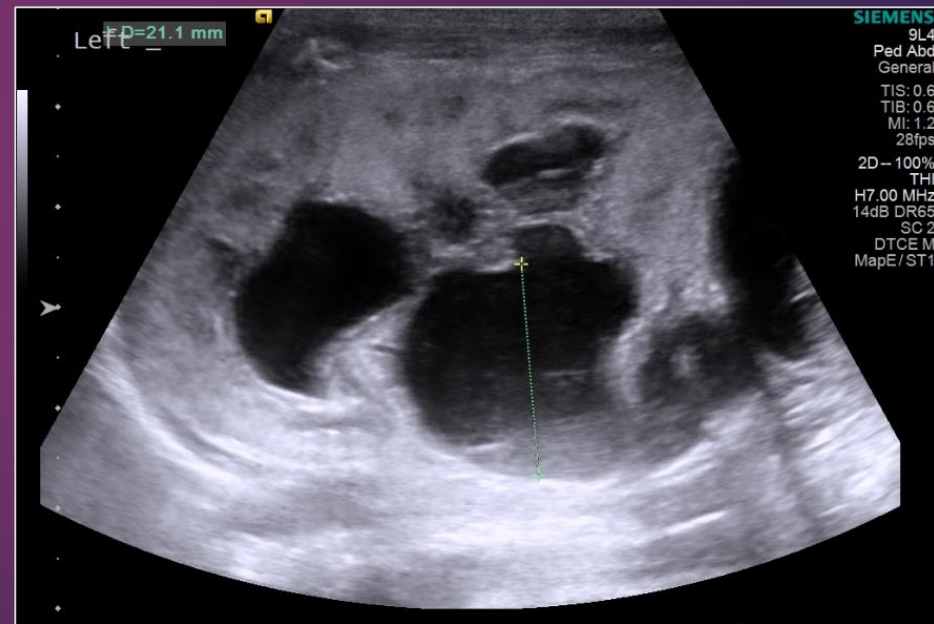
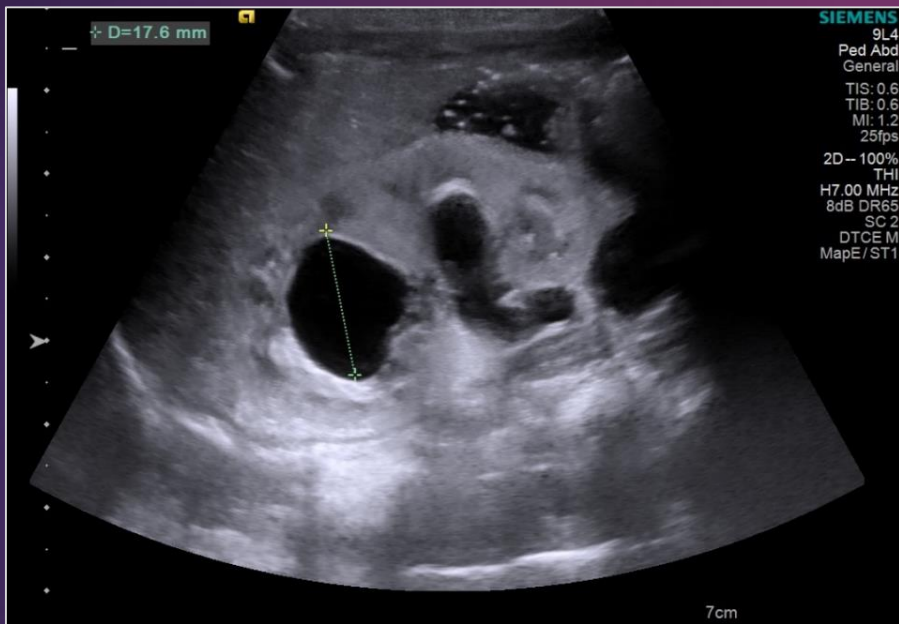
- neslučitelná se životem
- propadlé břicho, oligohydramnion
- hypoplázie plic, anomálie DKK

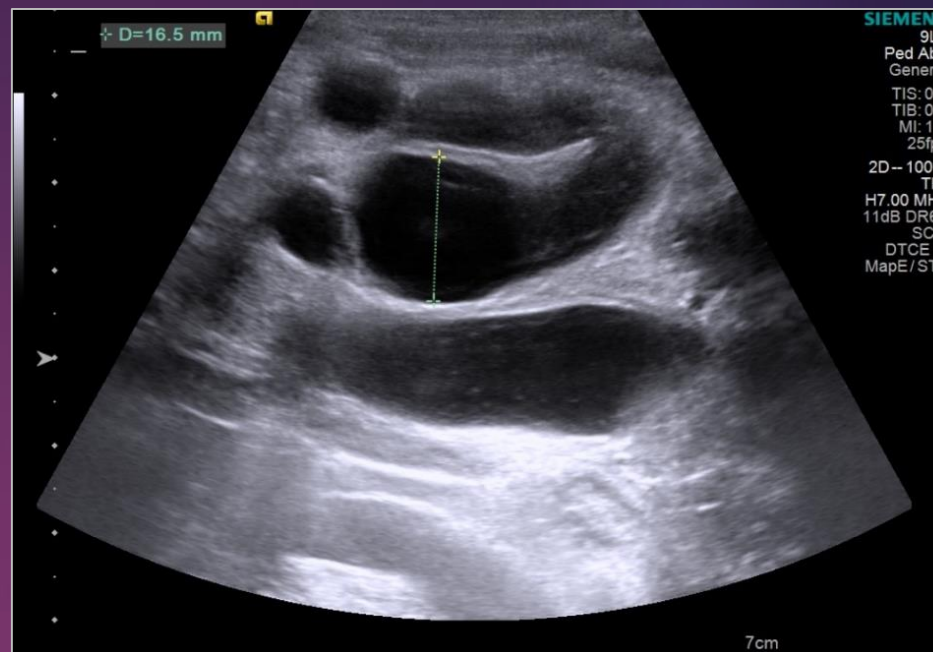
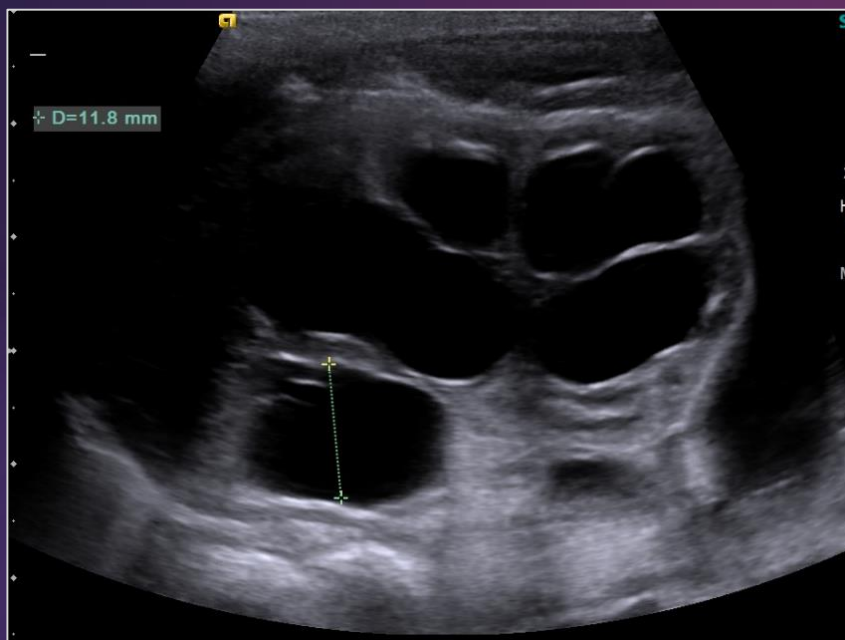
Jednostranná renální ageneze

- chybí také odvodné močové cesty
- došetřit, **zda není přítomnost dystopické ledviny**
- **solitární** ledvina hypertofuje – **kompensatorní hypertrofie**

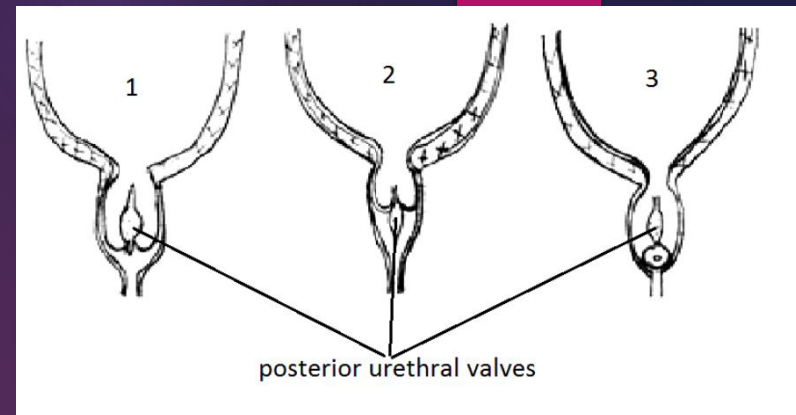
Dilatace DS ledvin i/nebo ureterů

- **Jednostranně** nebo **oboustranně** – APIR, APER

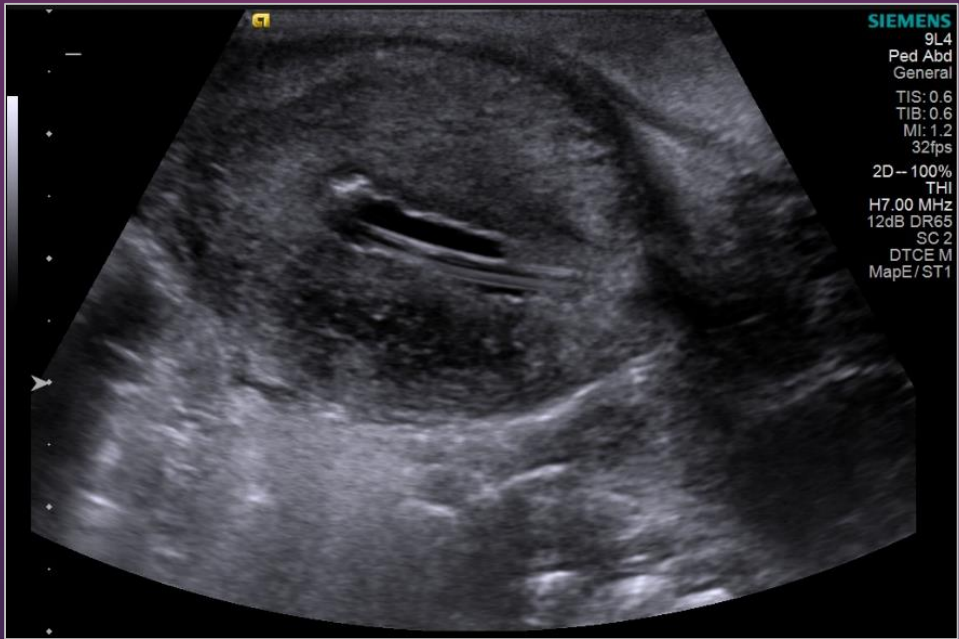
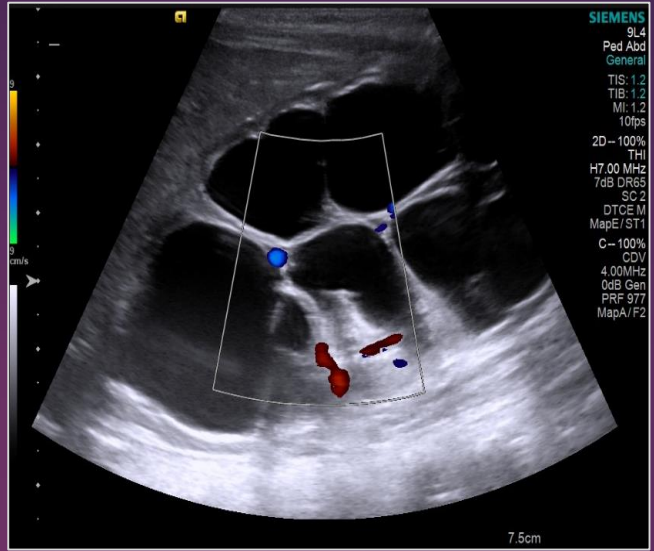
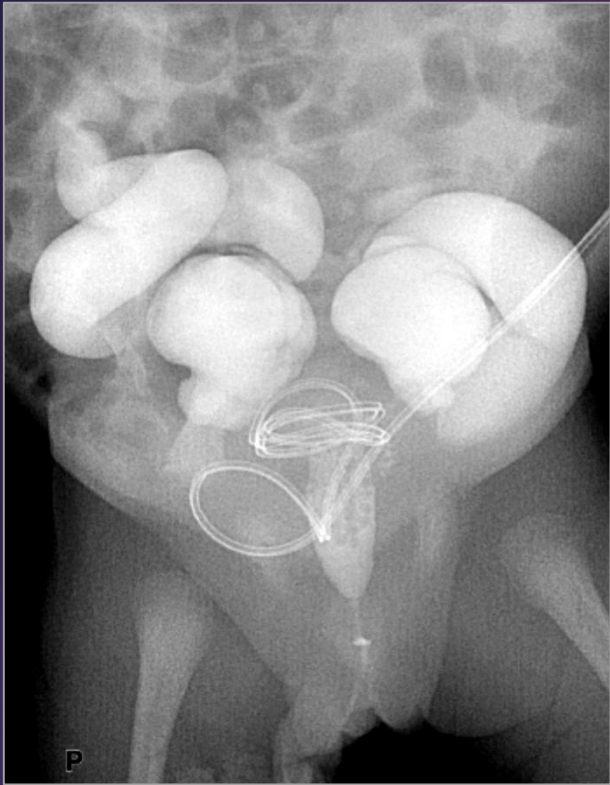




Chlopeň zadní urethry

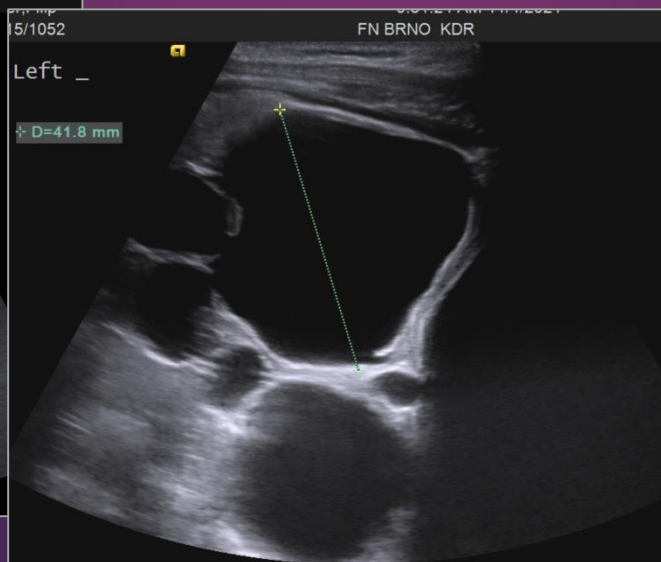
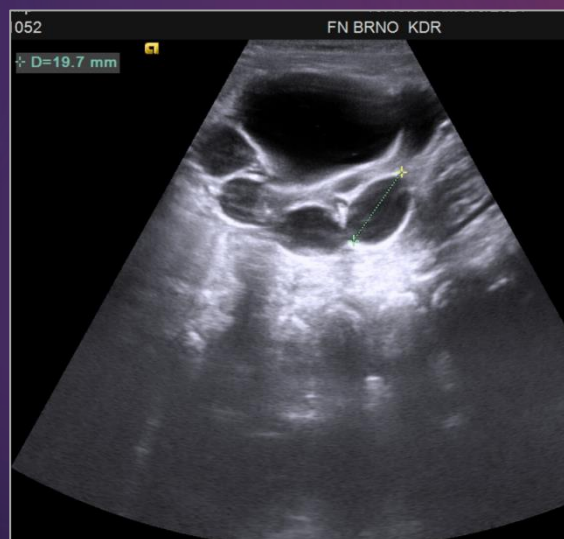
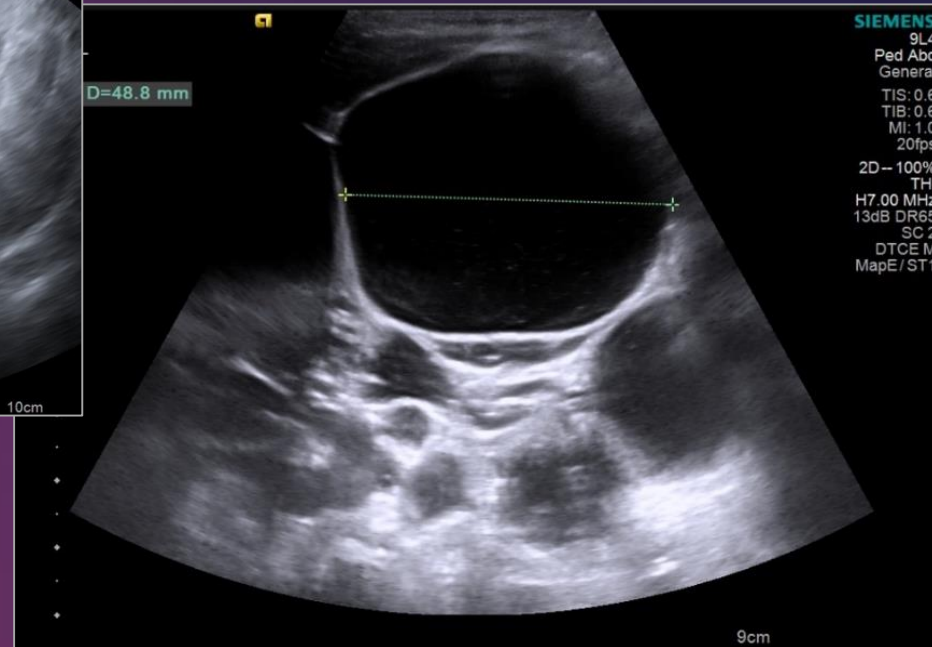
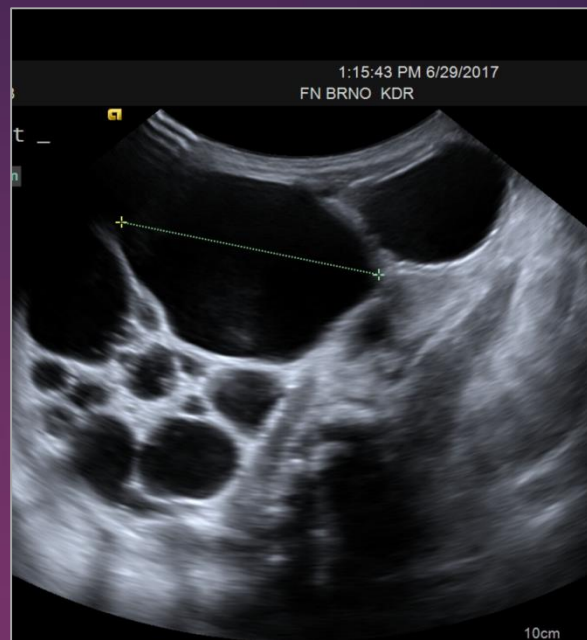
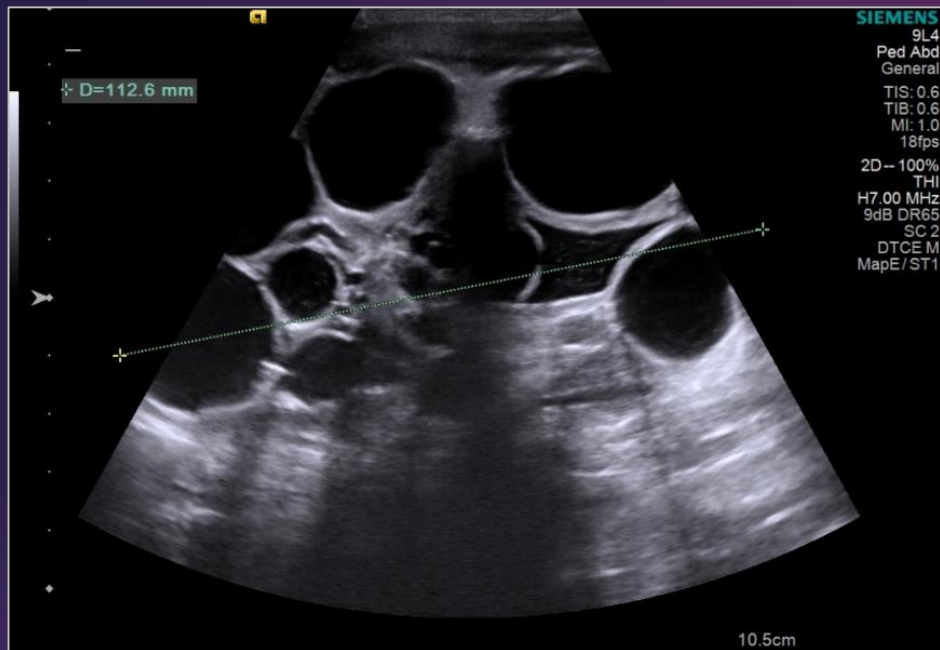


- ▶ Incidence 1:10 000–25 000 živě narozených
- ▶ Výskyt sporadický, možná asociace s jinými vadami (atrézie GIT, Downův sy)
- ▶ **Kongenitální řasa v obl. verumontanum** (prostatická uretra)
- ▶ Klinické příznaky závisí na tíži obstrukce – Youngova klasifikace
- ▶ Prenatálně oligohydramnion
- ▶ **UZ – zesílení stěny moč. měchýře, oboustranná dilatace DS, VUR, dilatace zadní uretry (obraz klíčové dírky)**



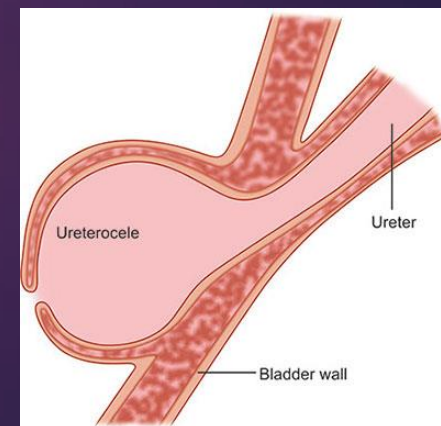
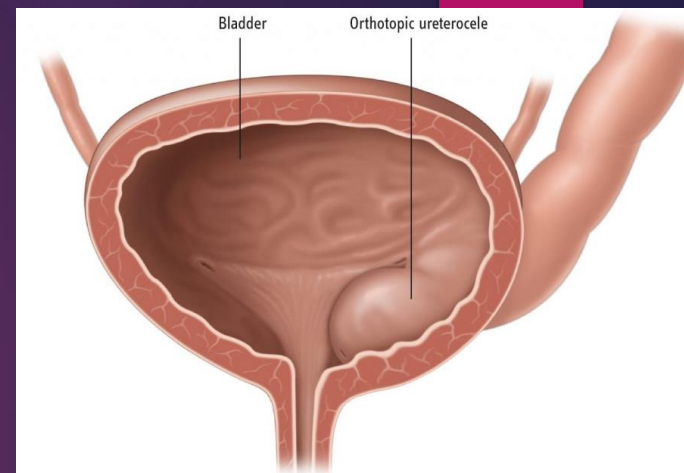
Multicystická dysplázie

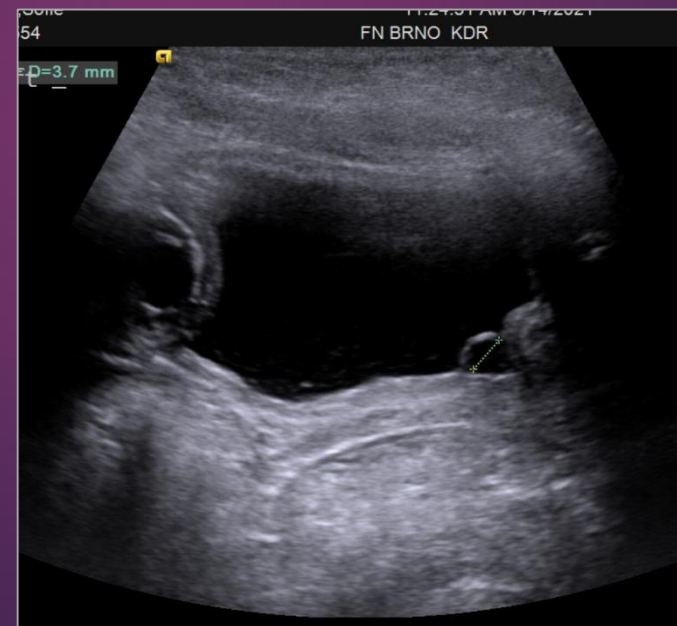
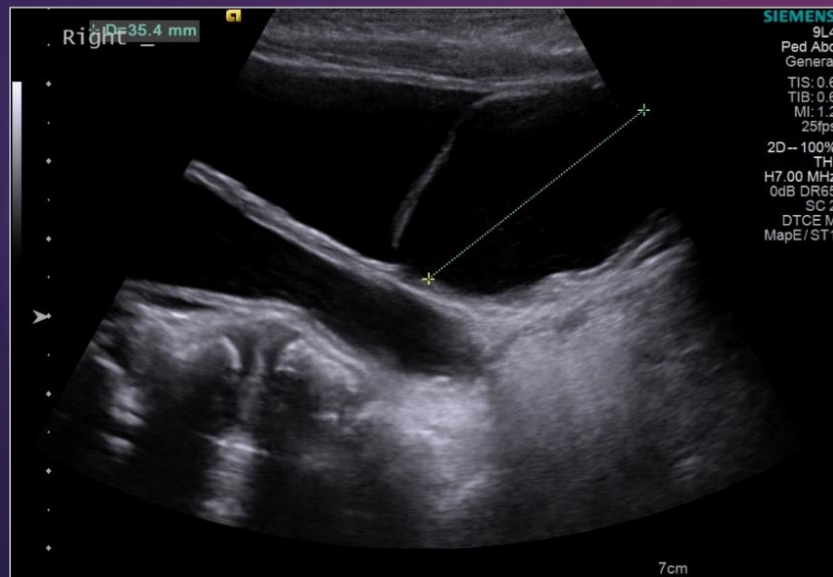
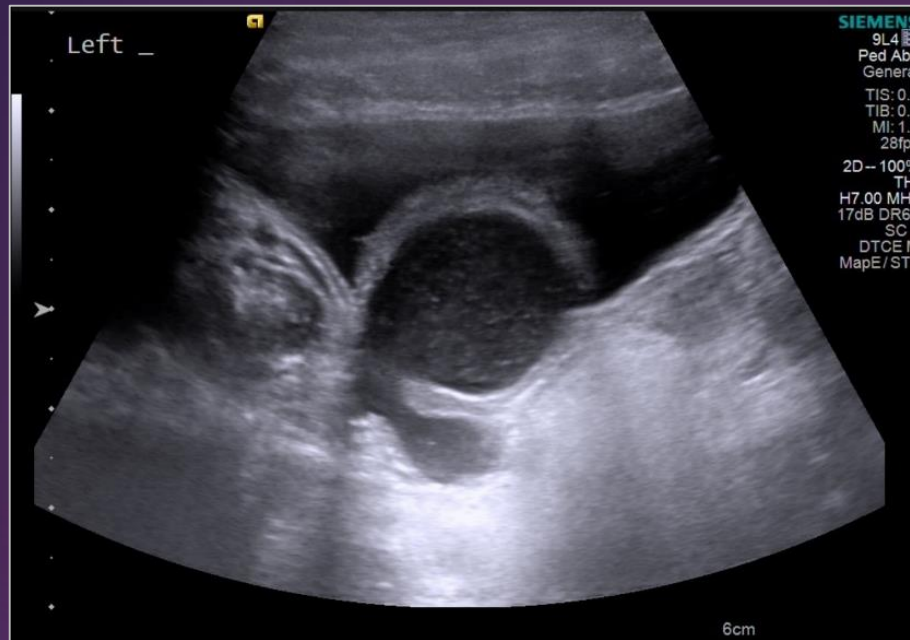
- ▶ Incidence 1:2500-4000
- ▶ Vrozené, nedědičné onemocnění, příčina nejasná
- ▶ Lehce častěji u mužů, více vlevo
- ▶ Postižená ledvina tvořena **konglomerátem cyst**, vzájemně nekomunikující, **bez funkčního parenchymu**, ureter je atretický
- ▶ Často spojena s dalšími VVV urotraktu (VUR, ureterokéla, kryptorchismus, ektopie ureteru) či syndromy
- ▶ Tendence ke spontánní involuci spíše než k progresi
- ▶ Komplikace – mass efekt – operace



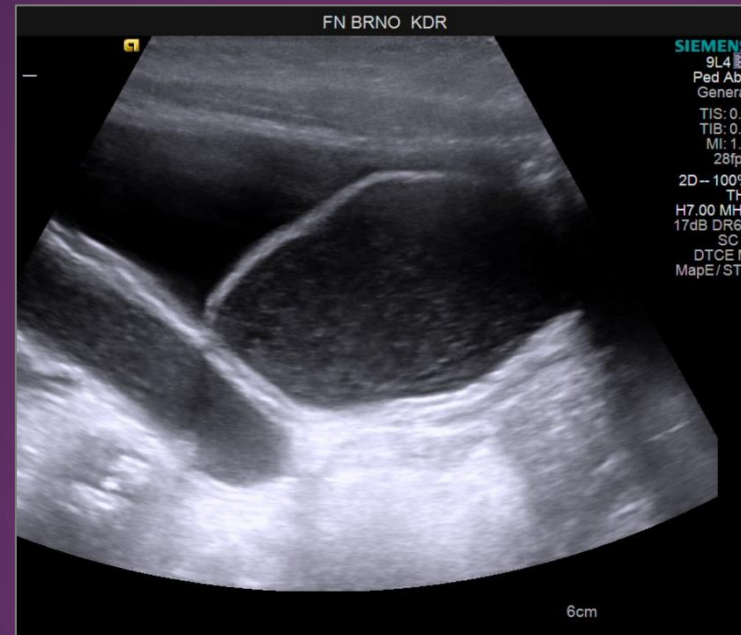
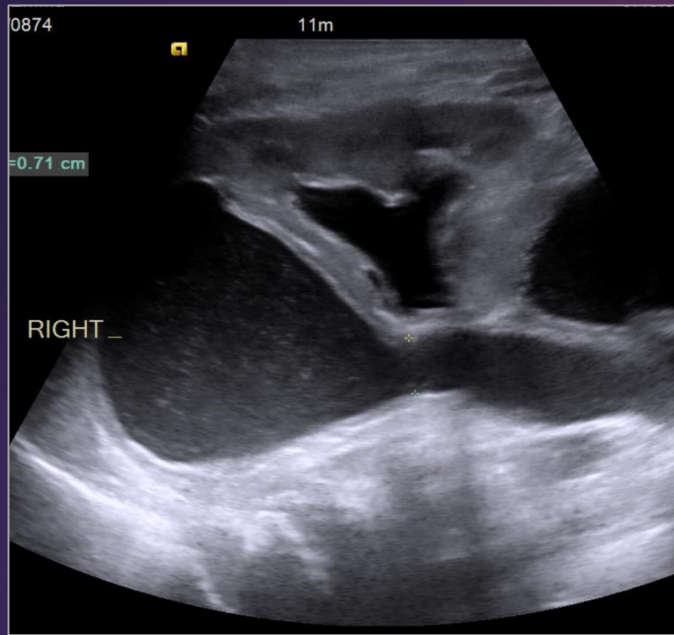
Ureterokéla

- ▶ Incidence 1:5 000 –12 000
- ▶ **Cystická dilatace intravesikální porce ureteru**
- ▶ Častěji u žen
- ▶ Možná asociace s **ren duplex** – častěji postižen **kraniální** pól ledviny, ústí ureteru horního DS – ektopicky mediokaudálně od ústí dolního systému (Weigertovo-Meyerovo pravidlo)
- ▶ UZ – cystoidní struktura prominující do lumen moč. měchýře
- ▶ Th – endodiscize uretrokély při cystoskopii

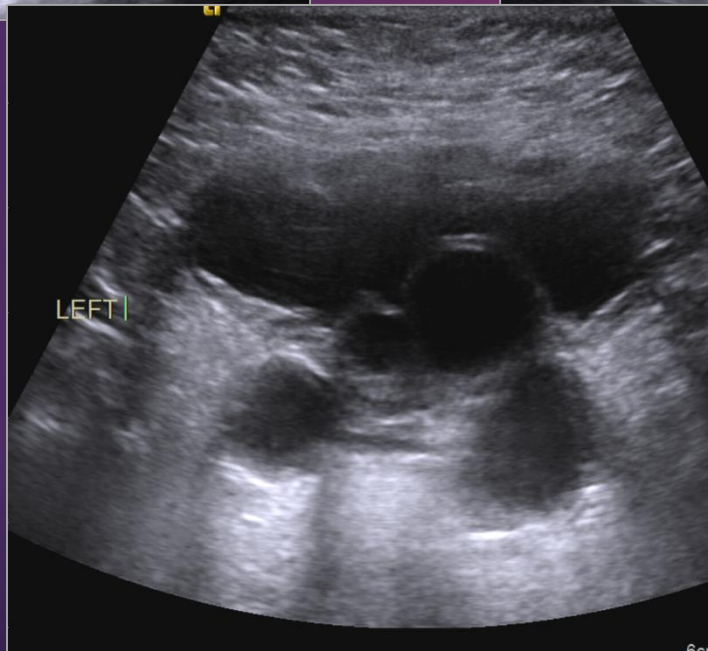
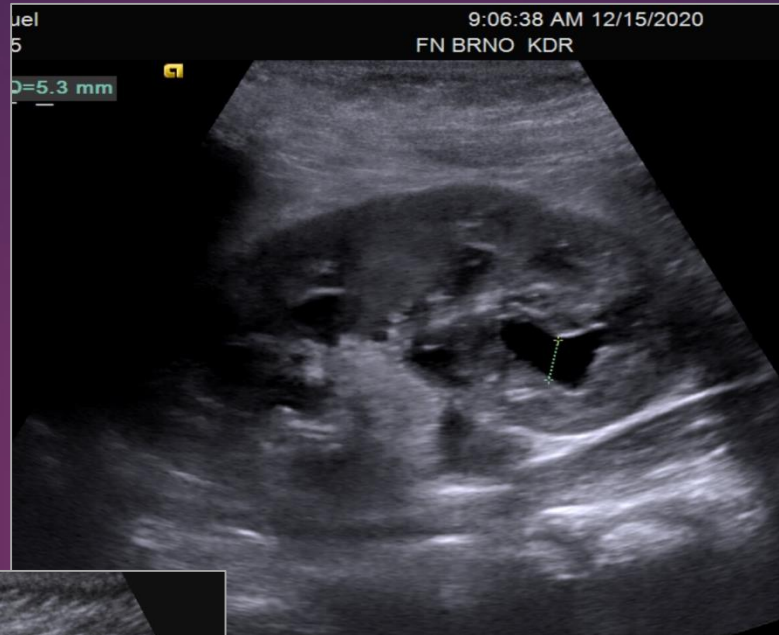
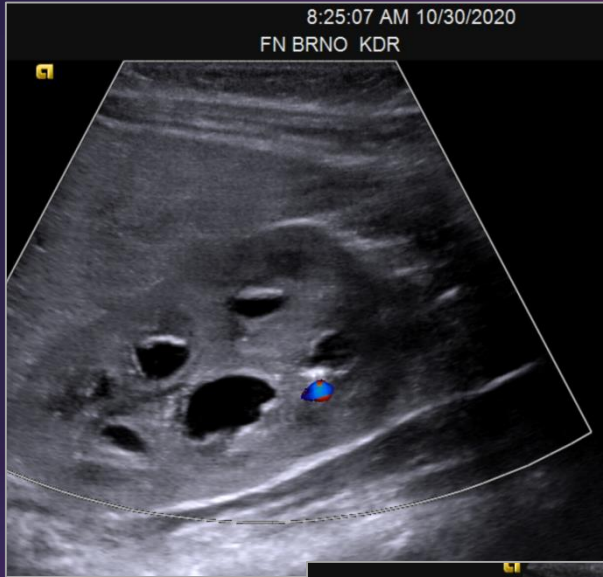




Po endodiscizi ureterokély



Oboustranný nález



Extrofie močového měchýře

= extrophia vesicae

Herniace moč. měchýře defektem přední stěny břišní
(defekt může zasahovat až do uretry)

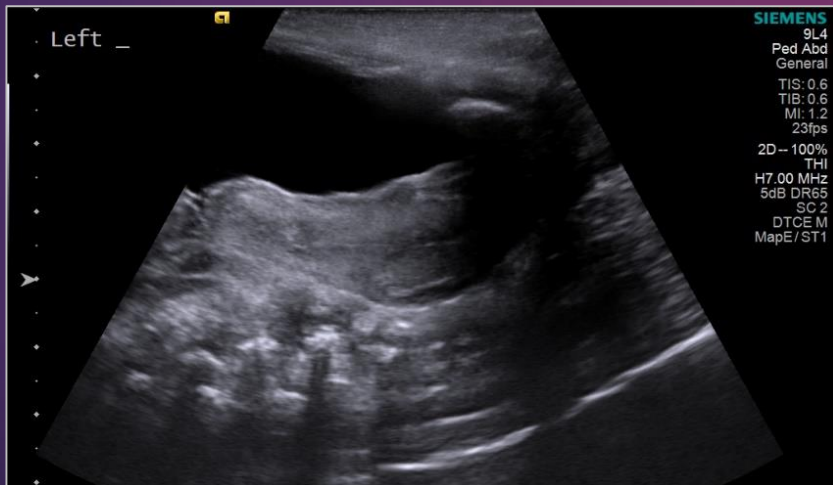
Často spojen s epispadií, kryptorchismem, vaginální
duplikaturou... možná dilatace DS ledvin.

Diastáza symfýzy – obraz **manta ray sign** na rtg. snímku



VV dělohy

- ▶ Vlivem estrogenů matky žlázy v endometriu produkují hlen, ovaria obsahují folikuly v různém stupni zralosti
- ▶ Poševní žlázy tvoří hlen
- ▶ **Novorozenci** – poměr cervix: tělo dělohy **2:1**
(vel. dělohy 2,3-4,6 x 0,8-2,1 cm)
- ▶ **V dětském věku** – poměr cervix: tělo dělohy **1:1**

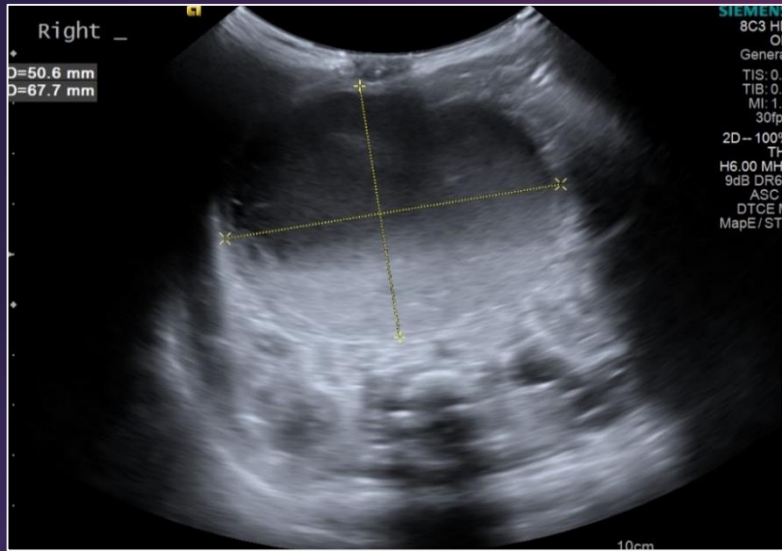


Hemato/mukokolpometra

- ▶ Přítomnost mechanické překážky při odtoku krve nebo sekretu
- ▶ **Příčinou:**
- ▶ Neperforovaný hymen, transversální vaginální septum, atrézie/hypoplázie vaginy
- ▶ Možná asociace s dalšími VVV

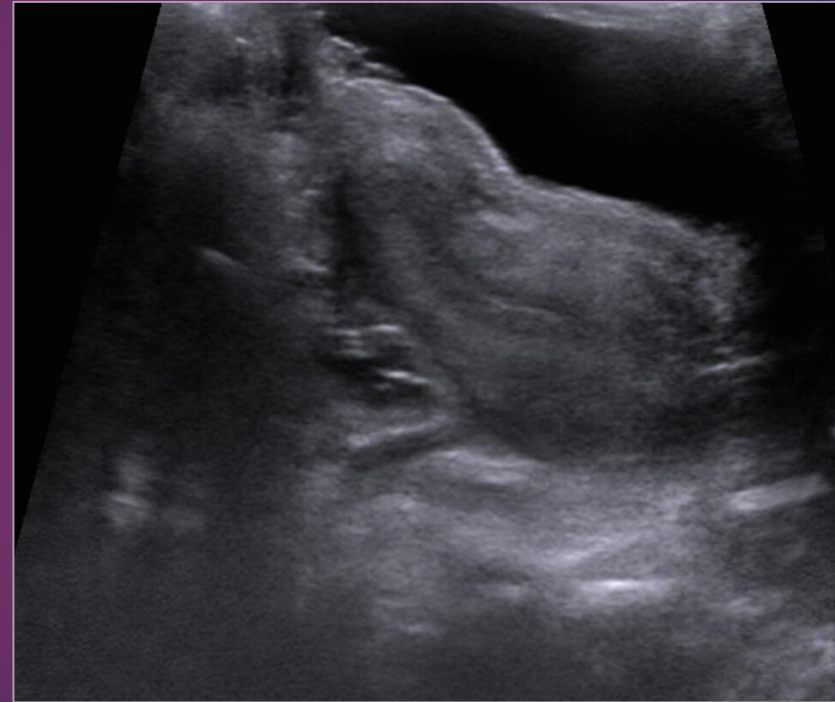
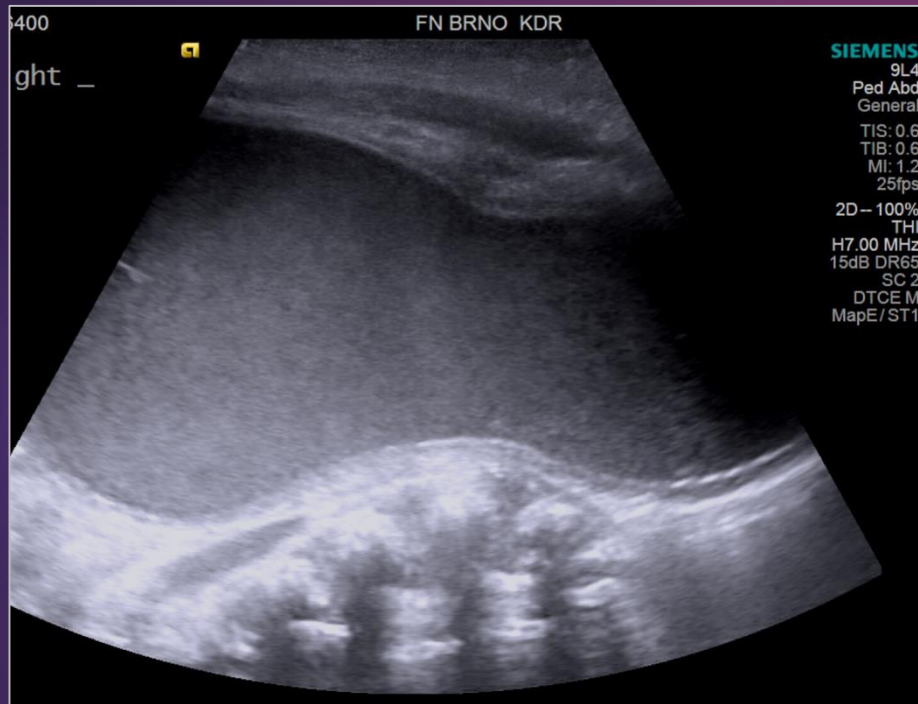
- ▶ **UZ – cystoidní útvar dorzálně za močovým měchýřem vyplněný zahuštěnou tekutinou**
- ▶ DD – ovariální cysta/tumor

Donošený novorozenec s nálezem cystického útvaru v DB (vaginální atrézie prox. porce)

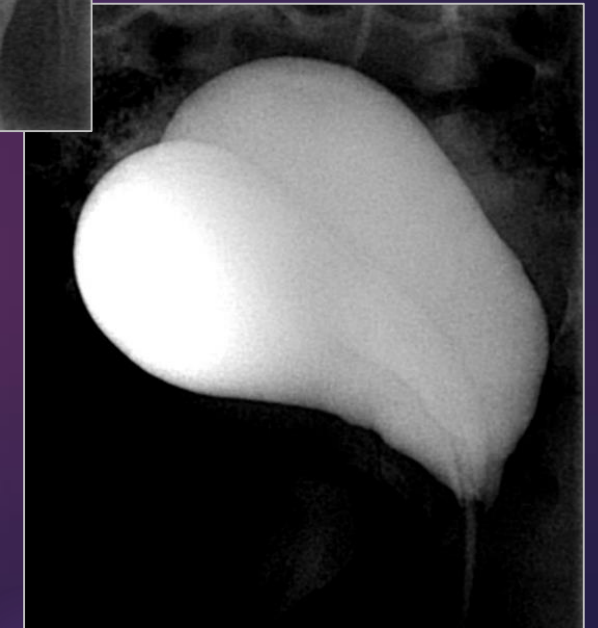
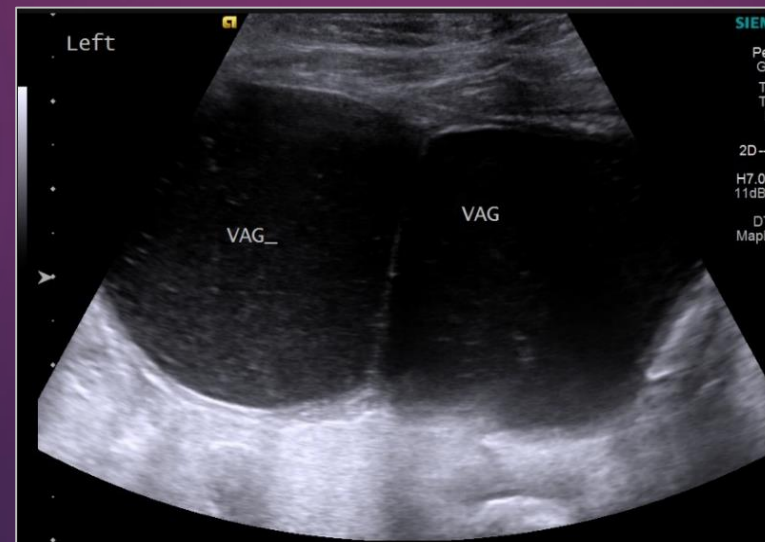
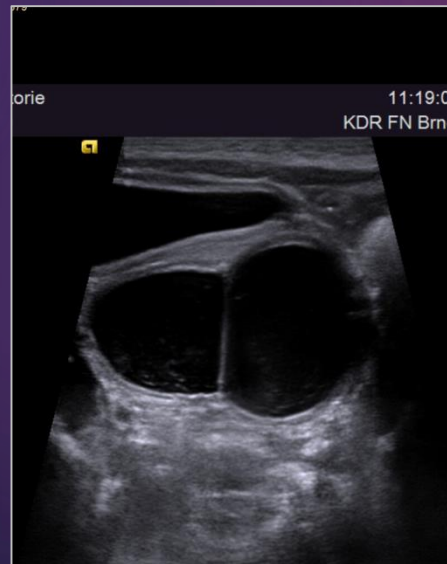
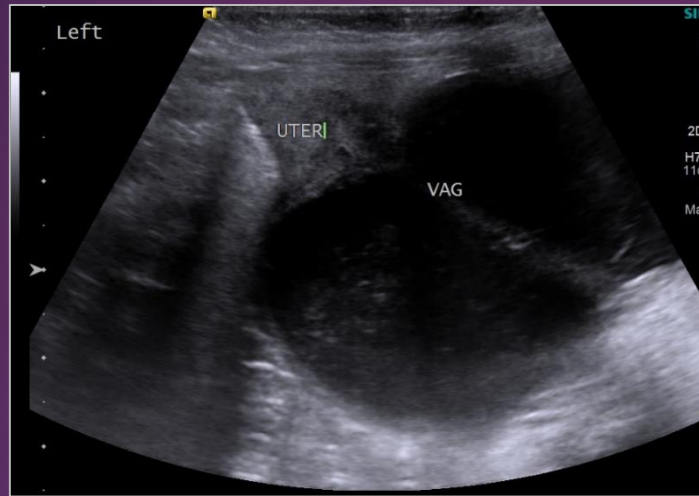
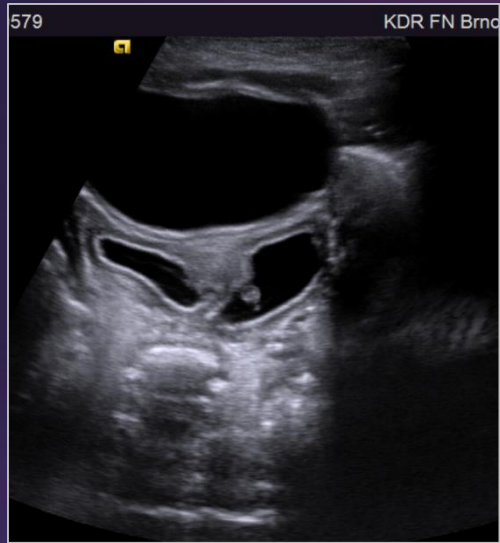


Mukokolpometra při atrézii hymenu

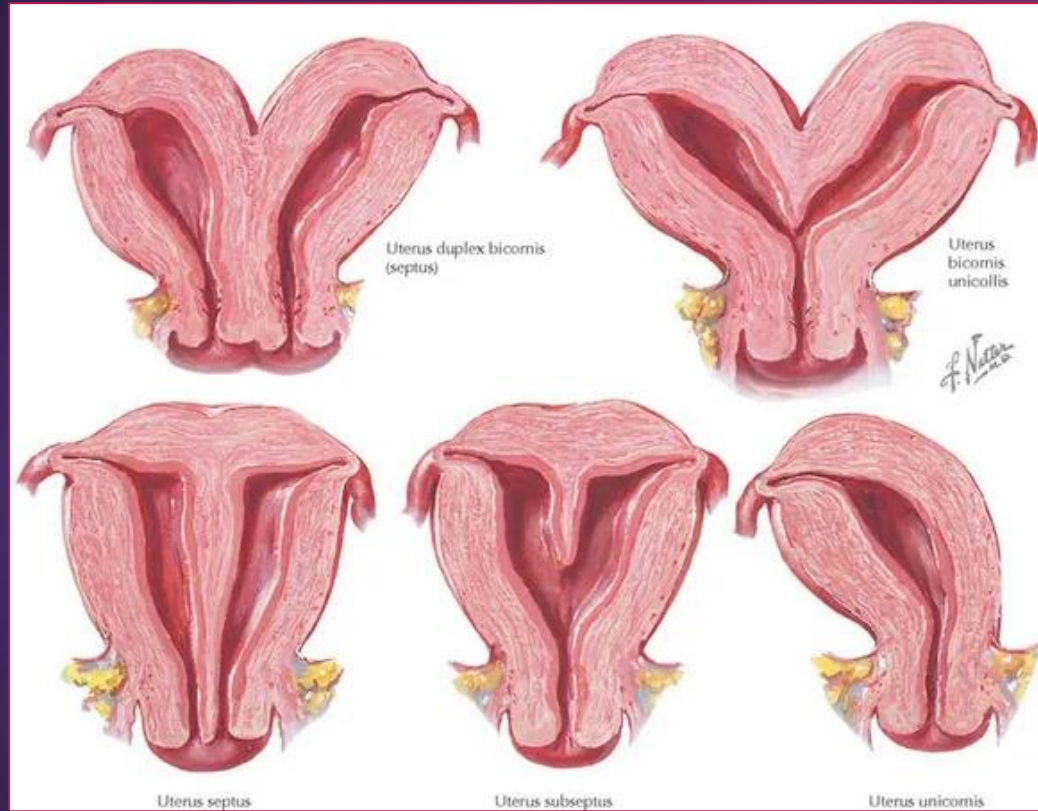
- po perforaci hymenu



Vagina duplex



Uterus uni/bicornis, duplex (didelphys)



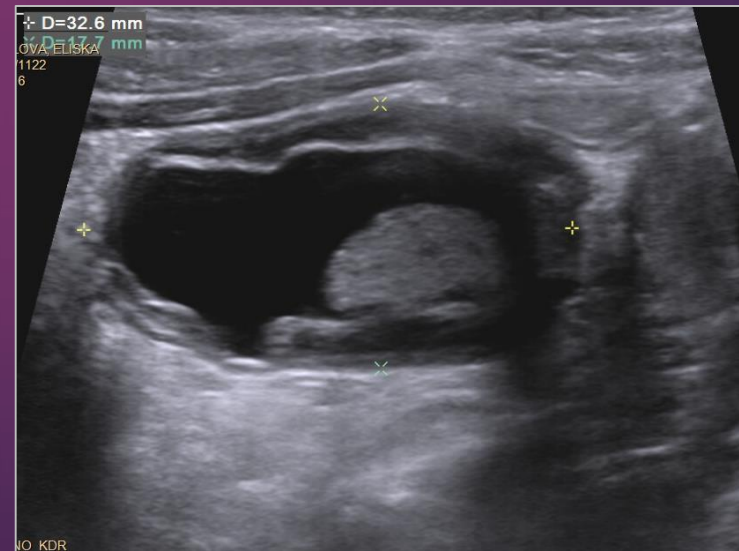
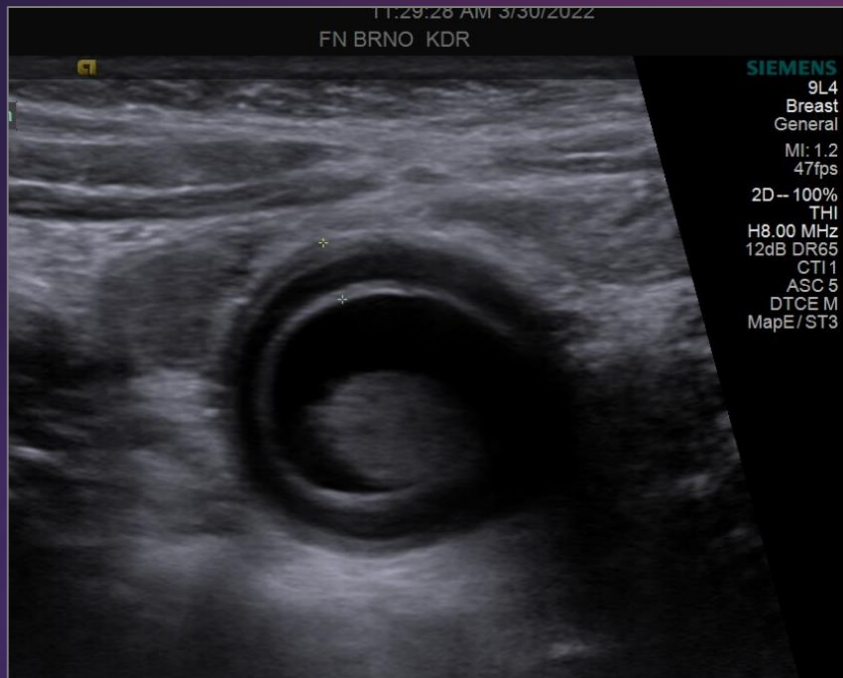
Duplikatura GIT

- duplikatura GIT nejčastěji postihuje ileum, jícen, tlusté střevo,
- žaludek je nejméně častý – duplikatury žaludku jsou vzácné, nacházíme je v blízkosti především velké křivatury žaludku, sdílí svalovinu a cévní zásobení, ev. sliznici.
- **UZ obraz** duplikatury střeva – cystoidní útvar v DB (již prenatálně)
- **Diff.dg.** mesenteriální cysta, omentální cysta, lymfangiom

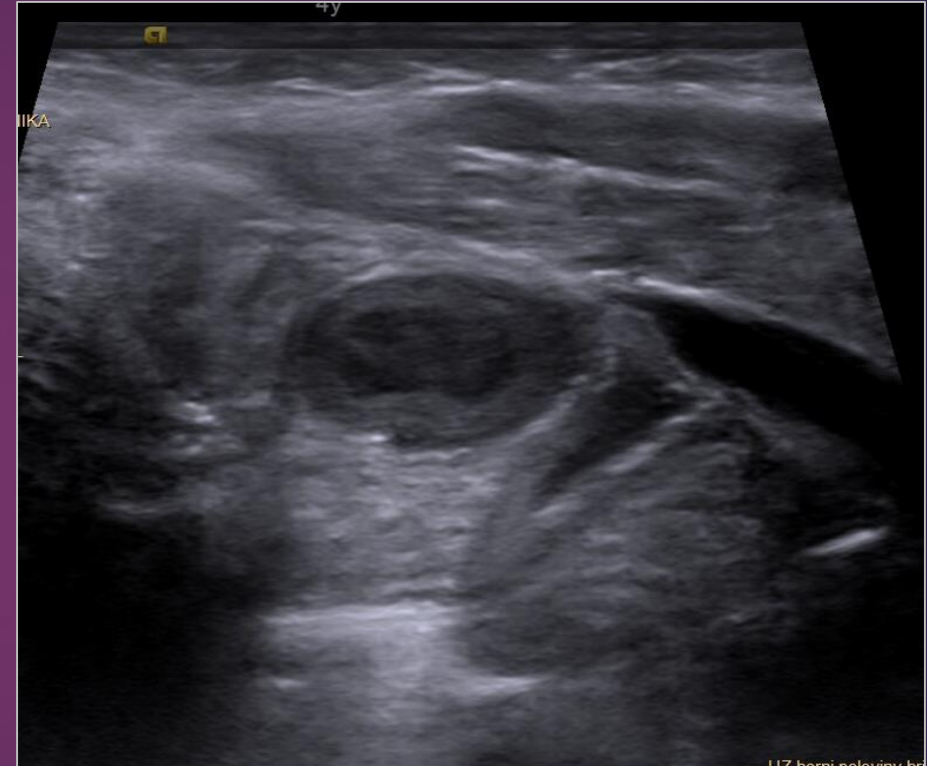
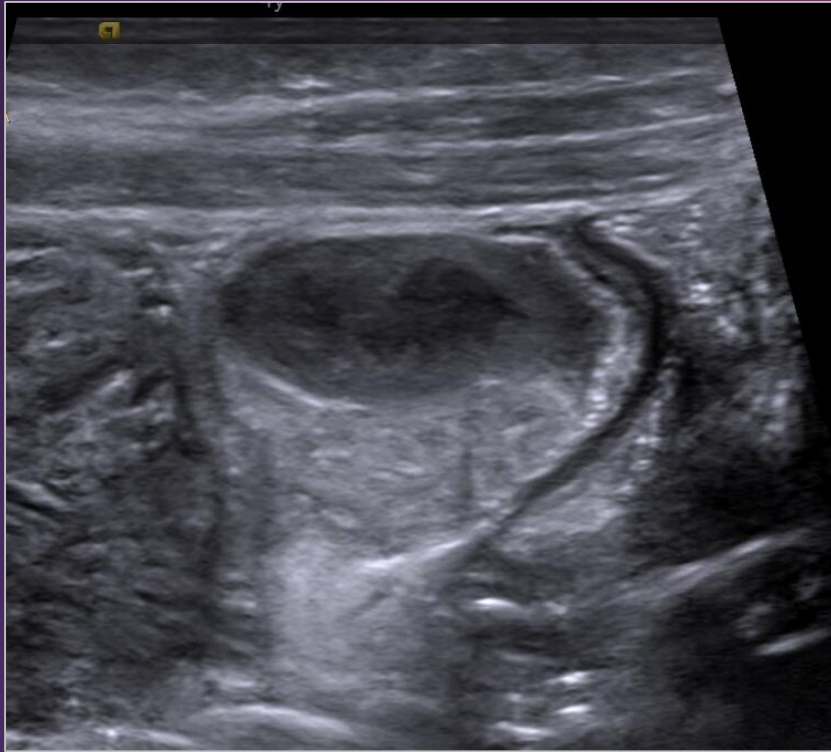
Duplikatura žaludku



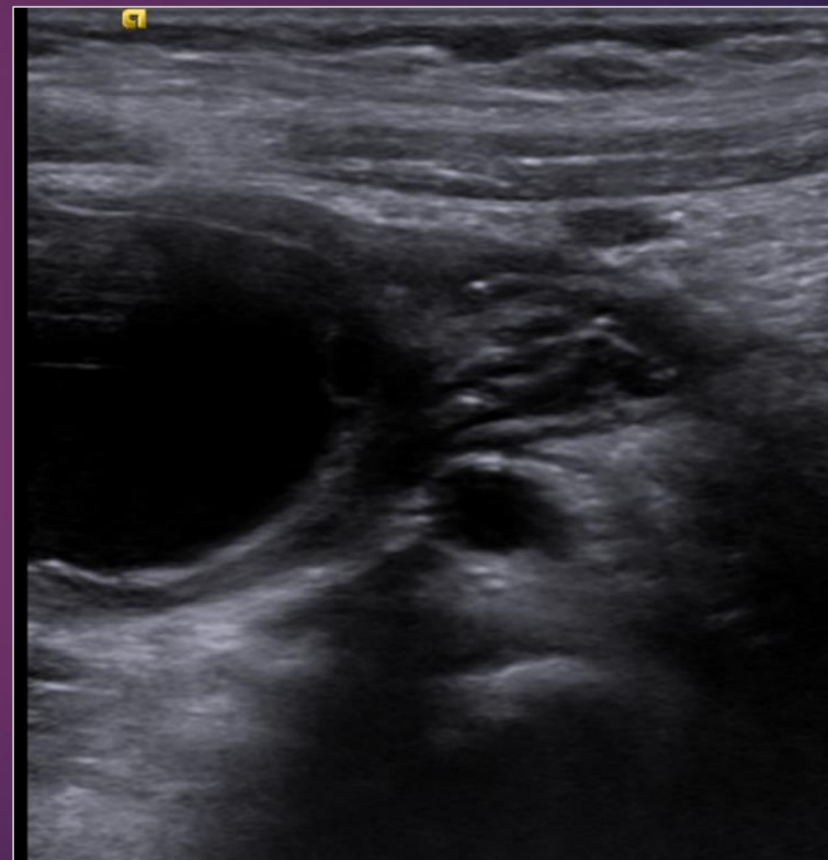
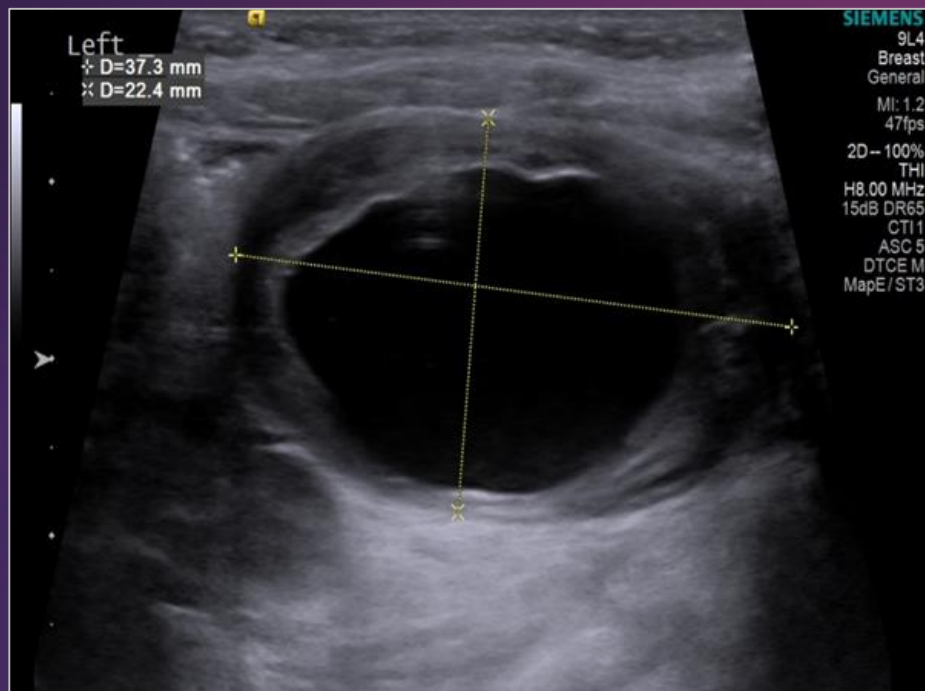
Duplikatura jejunu



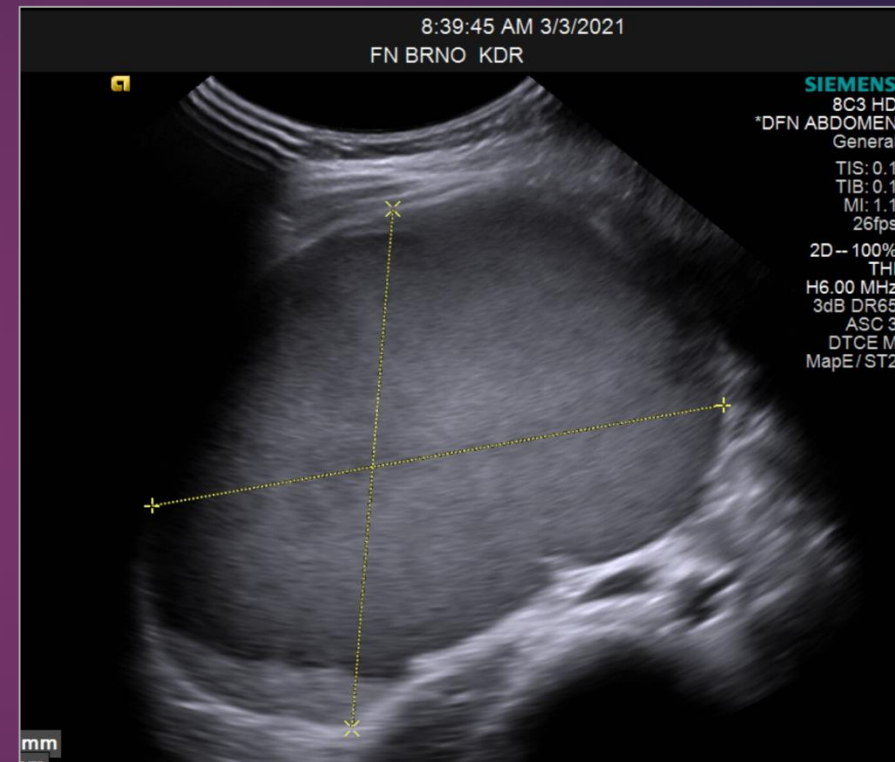
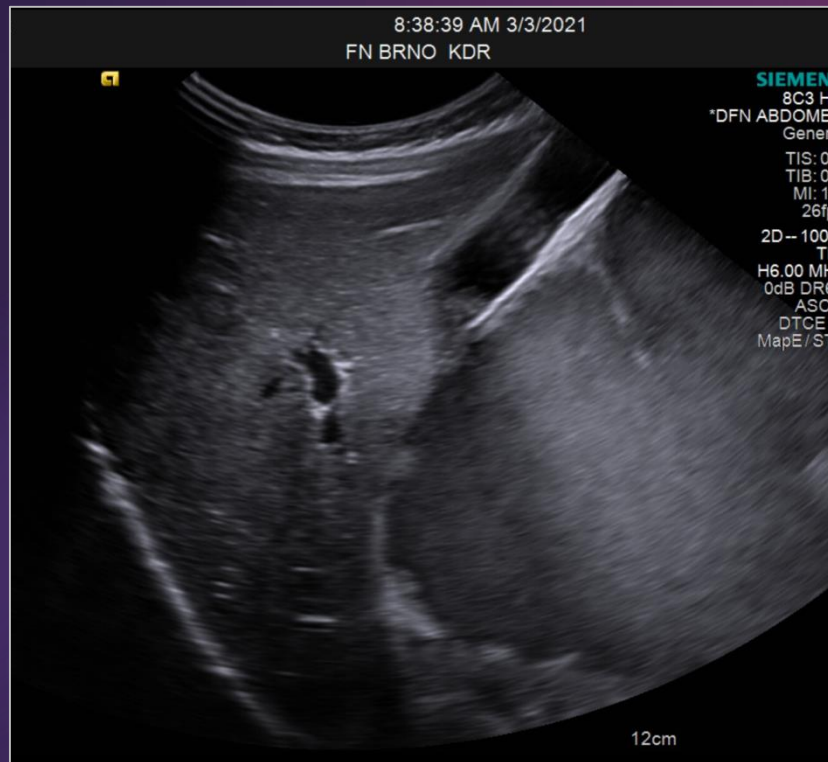
Duplikatura jejuna



Duplikatura ilea



Dif.dg. lymfangiom



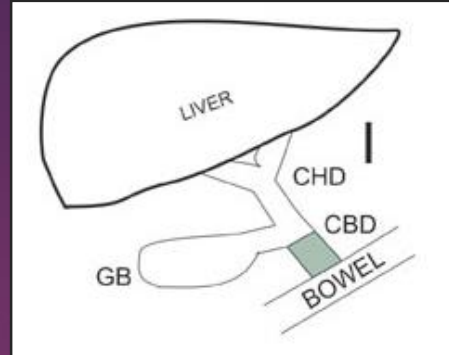
Atrézie žlučových cest

- ▶ Klinika: progredující konjugovaná hyperbilirubinémie novorozence
- ▶ Etiologie nejasná – nejspíše obecná odpověď jater a žl. cest na spektrum faktorů pre a perinatálně
- ▶ Jde o **progredující fibrózní obliteraci** intrahepatálních i extrahepatálních žl. cest, reziduum žl. cest vykazuje známky chronického zánětu
- ▶ Časná diagnostika je zásadní (cirhóza) – Kasai operace ev. transplantace
- ▶ Intrahepatálně jsou žl. cesty postižené vždy, jsou bez dilatace
- ▶ Extrahepatálně – rozsah viz. **klasifikace dle Kassaie**
- ▶ **Normální UZ nález nevylučuje diagnózu atrézie**
- ▶ **Dilatace IH žl. cesty vylučuje diagnózu atrézie**

Klasifikace dle Kassaie:

TYP I

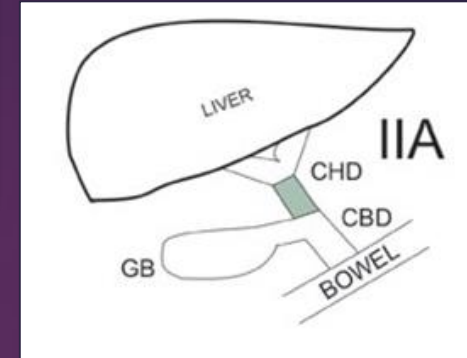
Obliterace d. choledochu



TYP II a

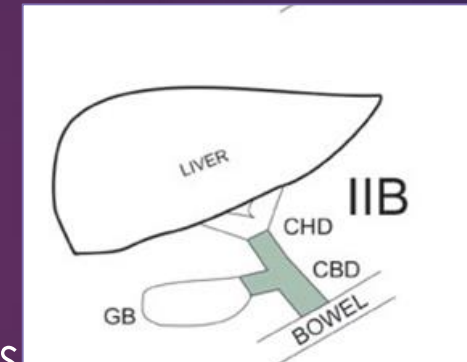
Obliterace d. hepaticus comm.

Někdy cysta v jaterním hilu



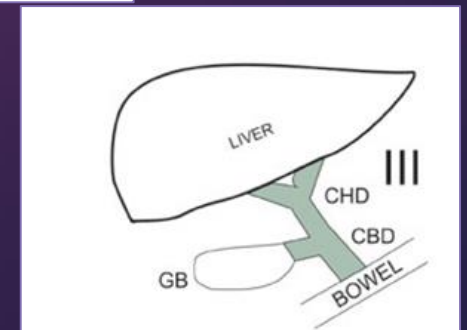
TYP II b

Obliterace d. hepaticus comm., d. cysticus, d. choledochus



TYP III

Obliterace i d. hepaticus dx. et sin. v jaterním hilu



UZ nález při atrézii žl.cest

Triangular cord sign

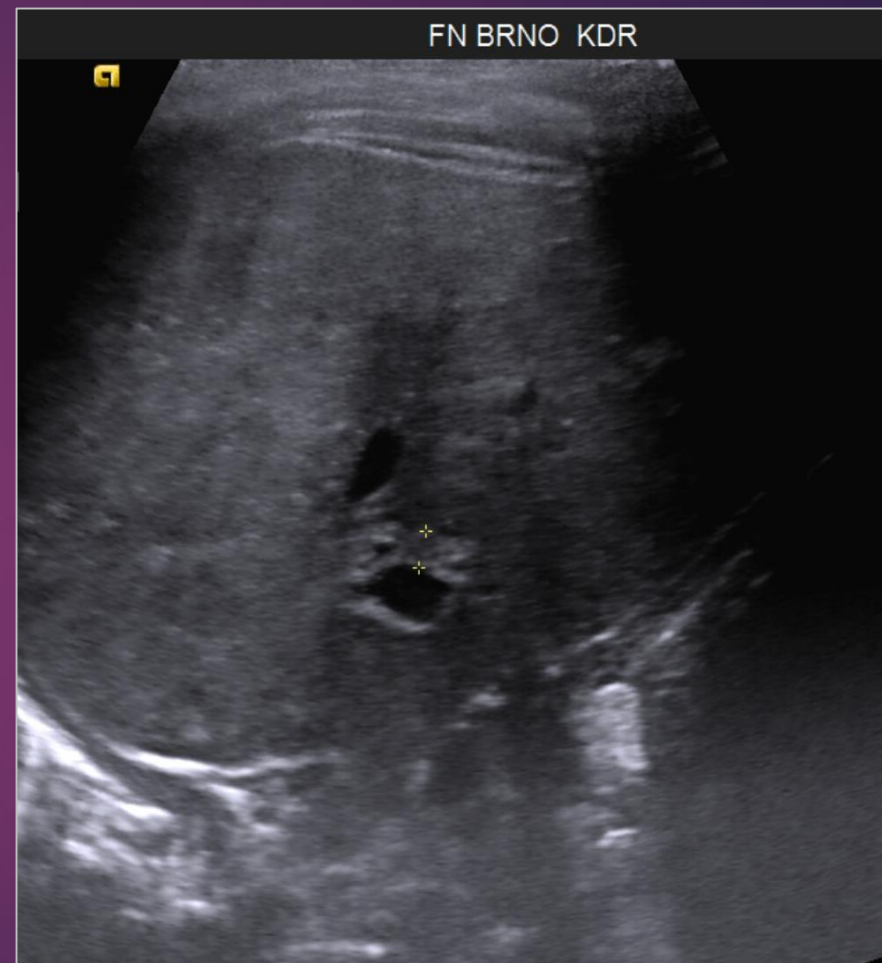
- svazek hyperechogenní vazivové tkáně představující obliterované extrahep. žl. cesty ventrálně při větvení porty
- přední stěna pravé větve porty je echogenní, šíře více než 4mm



Gallbladder ghost sign

- Délka pod 15mm
- Drobný, lobulované kontury
- V 70 % žlučník může chybět
- Nutno provádět před dávkou





Diferenciální diagnóza:

- ▶ Cysta v hilu jater **bez dilatace IH** žl. cest svědčí spíše pro atrézii než cystu choledochu
- ▶ Podezření na atrézii zvyšuje **anomálie sleziny** – polysplenie, kardiologické vady
- ▶ V diff. dg. je i **novorozenecký zánět jater** (toxoplazmóza, hep. A, B, CMV)
- ▶ **HIDA**: hepatobiliární scintigrafie Tc-99 derivát kyseliny iminodiotové
- ▶ **MRCP** není pro novorozence vhodná – žl. cesty se nemusí zobrazit
- ▶ **Peroperační cholecysto/cholangiografie**

Atrézie žlučníku

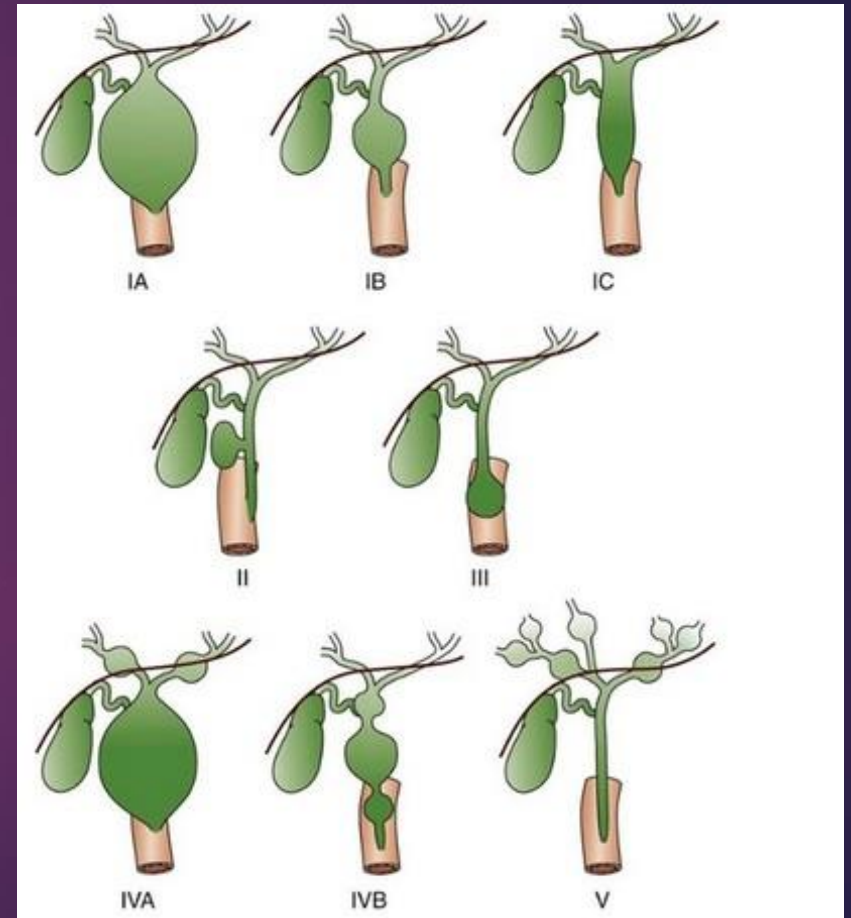
- ▶ žlučník není dohledatelný
- ▶ izolovaně tato vada relativně vzácná
- ▶ často spojena s rektovaginální píštělí, neperforovaným análním ústím, hypoplazií lopatky a radia
- ▶ **Hypoplázie žlučníku** – může být při **cystické fibróze**
- ▶ Ektopie, duplikace, podélná nebo příčná **septa**

Cysty choledochu

- ▶ cysty mohou být spojeny s jinými anomáliemi
- ▶ na UZ cystický útvar v P hypogastriu
- ▶ intrahepatická dilatace žl. cest – 16 %
- ▶ prokazatelné i prenatálně
- ▶ Dif. dg.: cysta mesenteria, omenta, jater, pankreatu, ovaria

Klasifikace Todani

- typ V – Caroliho choroba



Anorektální malformace

- ▶ Vrozené anomálie s různou závažností postižení anu a rekta
- ▶ Velmi časté jsou další malformace zejm. urogenitálního systému a skeletu nebo míchy
- ▶ **Vyšetření klinické** – chybí normální anus, je patrná píštěl, kloaka...
- ▶ **UZ abdominálně i perineálně** – vzdálenost pahýlu rekta od perinea, přidružené anomálie, přítomnost a délky píštěle, u dívek s kloakou přítomnost hydrokolpos, expanze dorsálně od rekta
- ▶ **Vysoko uložené anomálie** – pahýl končí **nad** úrovní m. levator ani, vzdálenost od perinea je větší než **15mm**
- ▶ **Nízko uložené anomálie** – pahýl končí **pod** úrovní m. levator ani, vzdálenost od perinea je menší než **15mm**
- ▶ **MR** – poloha pahýlu rekta vůči ostatním strukturám pánve
stav svalů pánevního dna, další anomálie

Určení typu ARM podle **Krickenbecké klasifikace**

Krackenbecká klasifikace

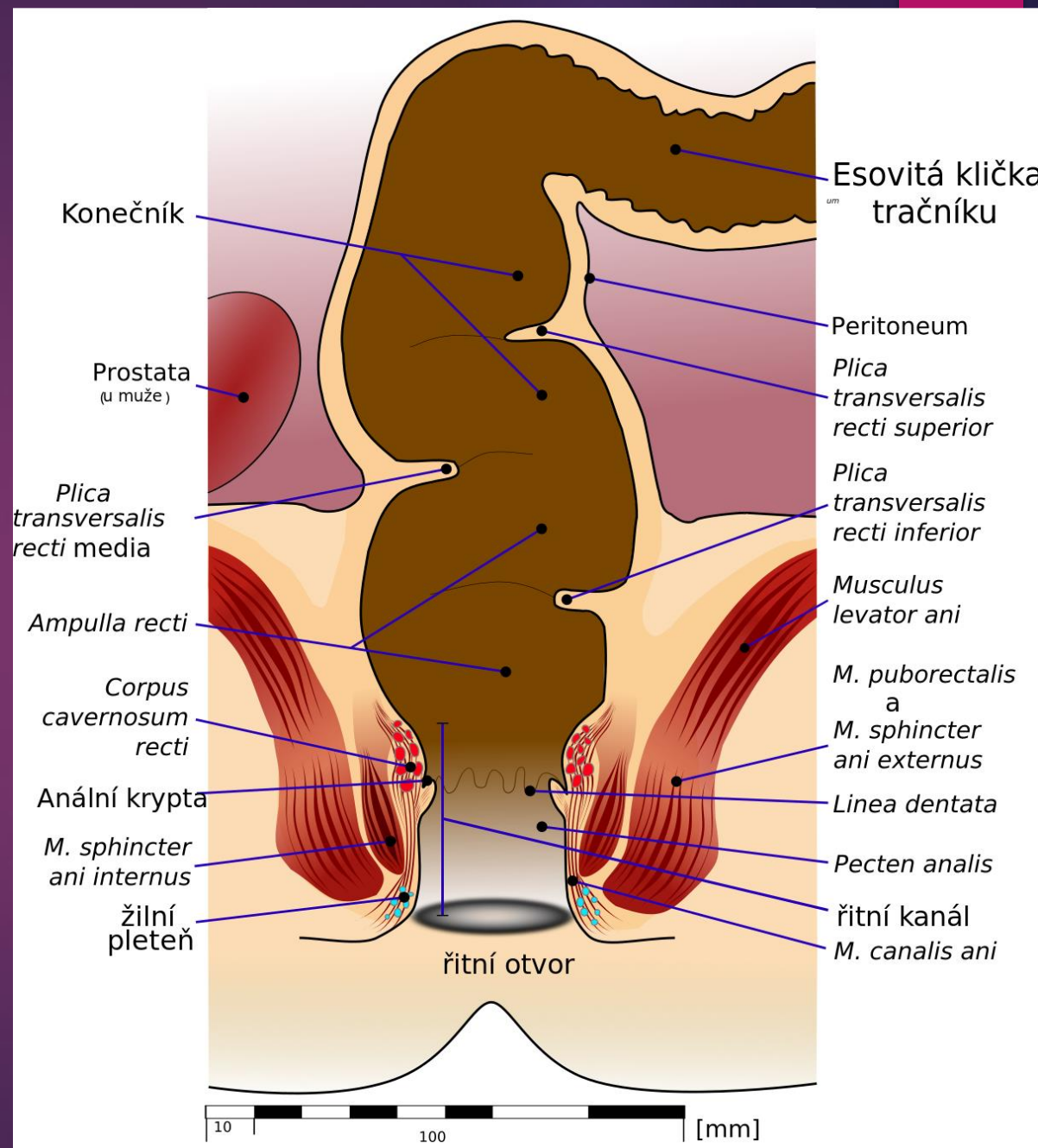
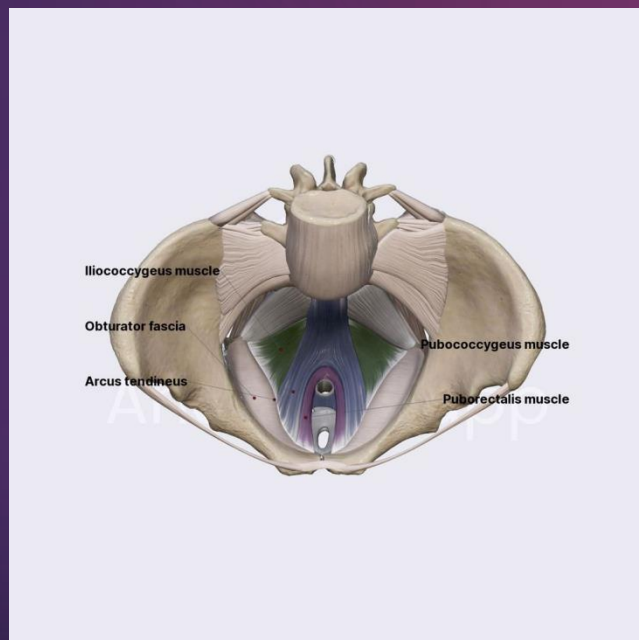
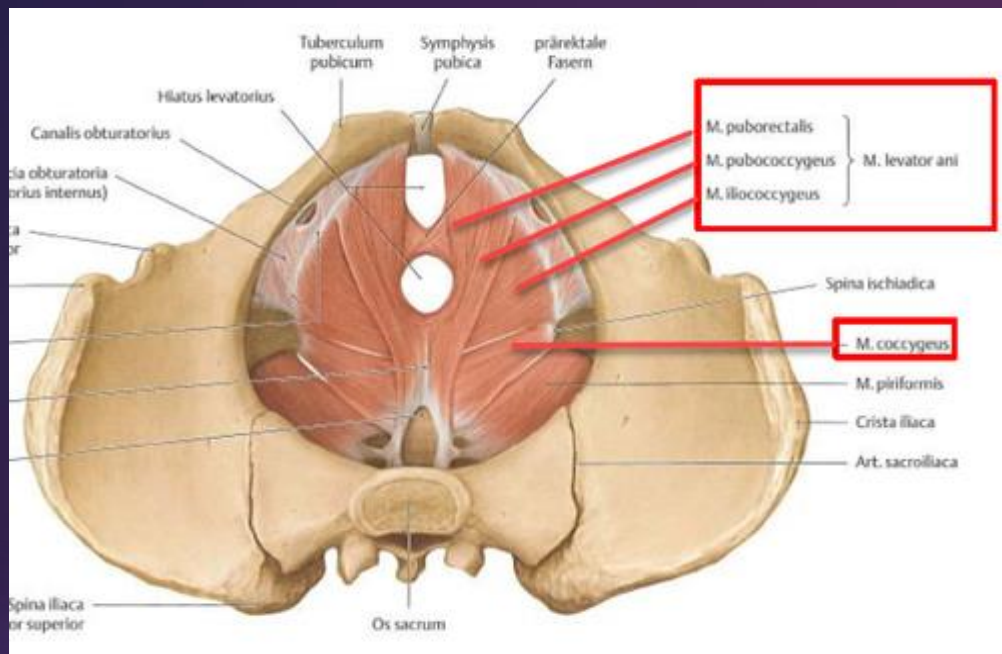
► Hlavní skupiny

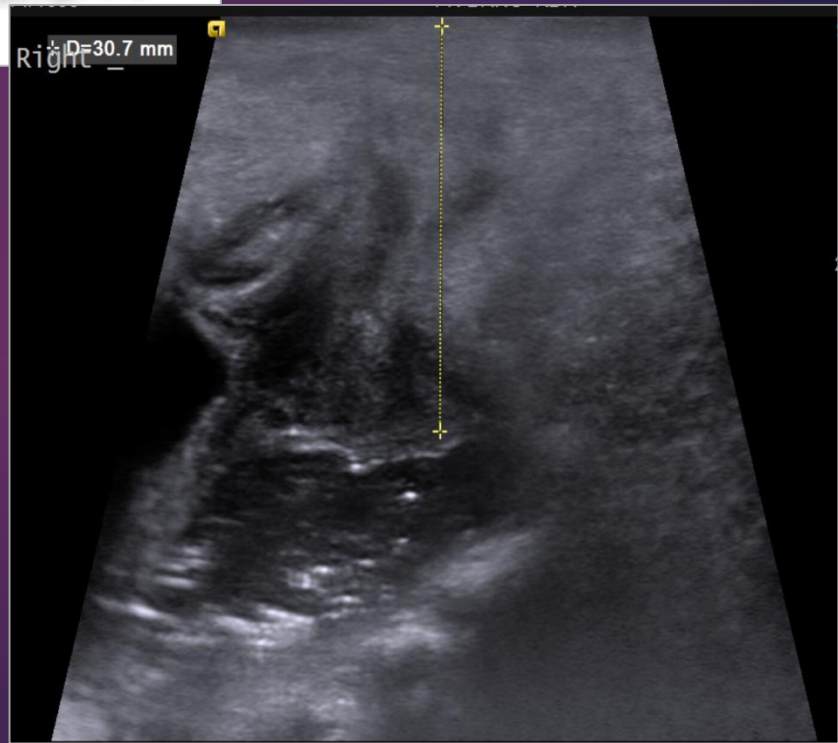
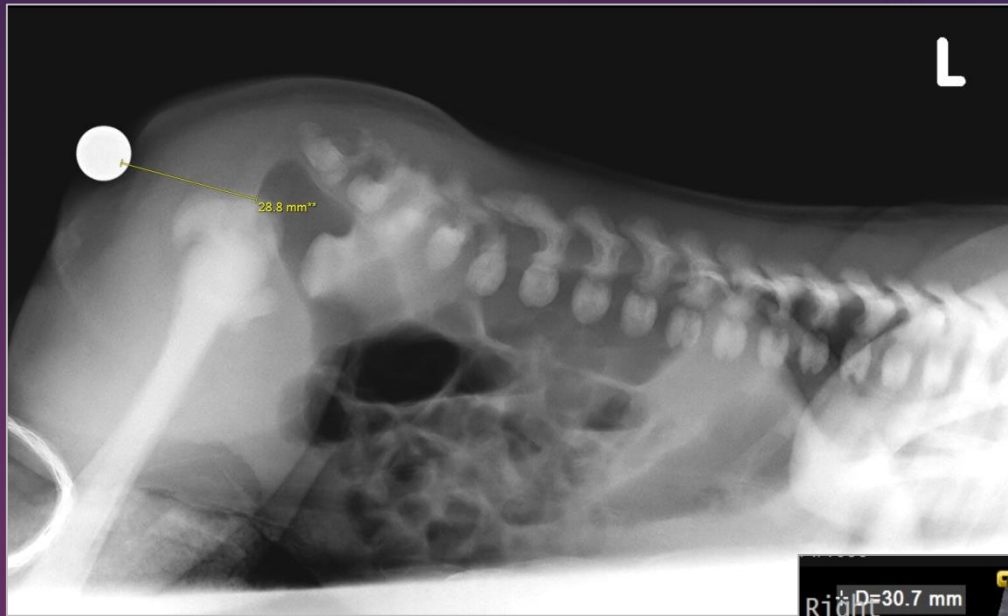
- perineální píštěl
- rektouretrální píštěl (prostatická, bulbární)
- rektovezikální píštěl
- vestibulární píštěl
- kloaka
- bez píštěle
- stenóza anu

► Vzácné varianty

- stenóza rektu, pouch kolon
- rektovaginální píštěl

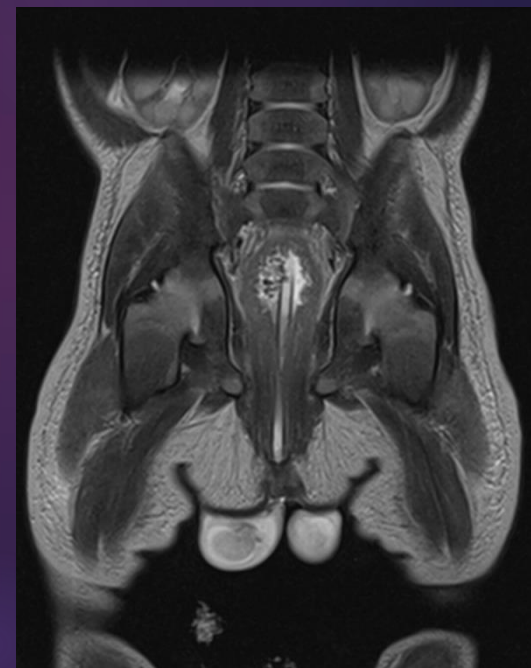
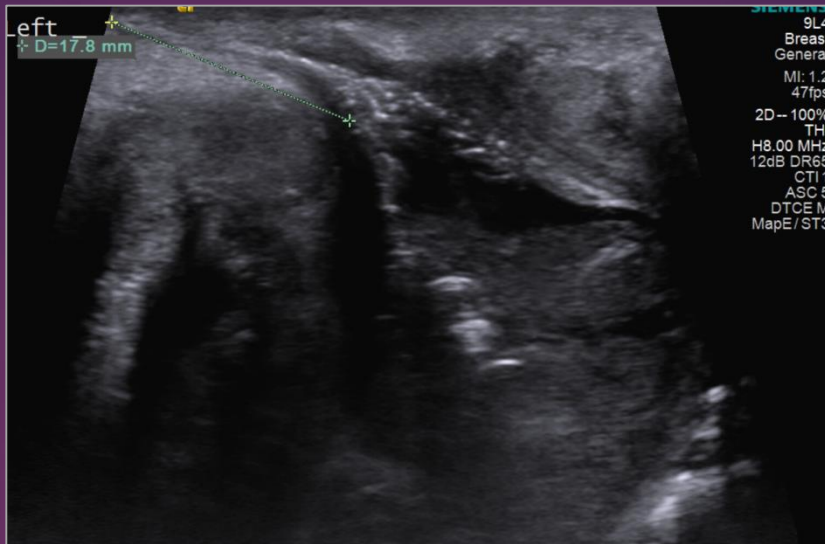


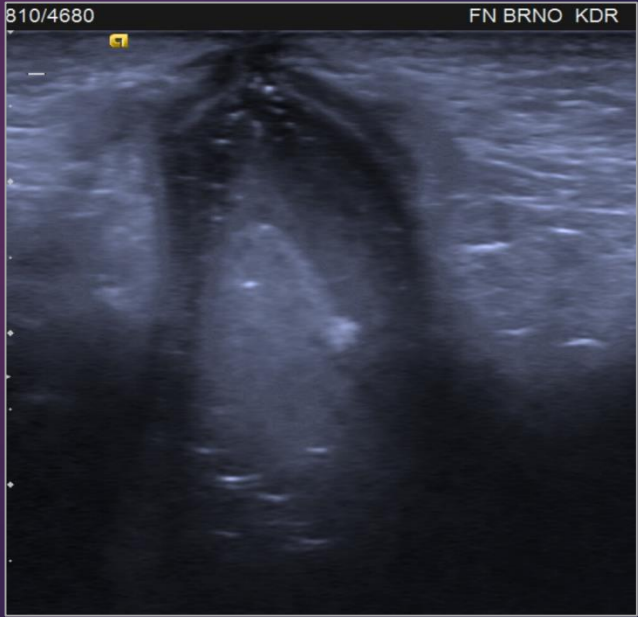
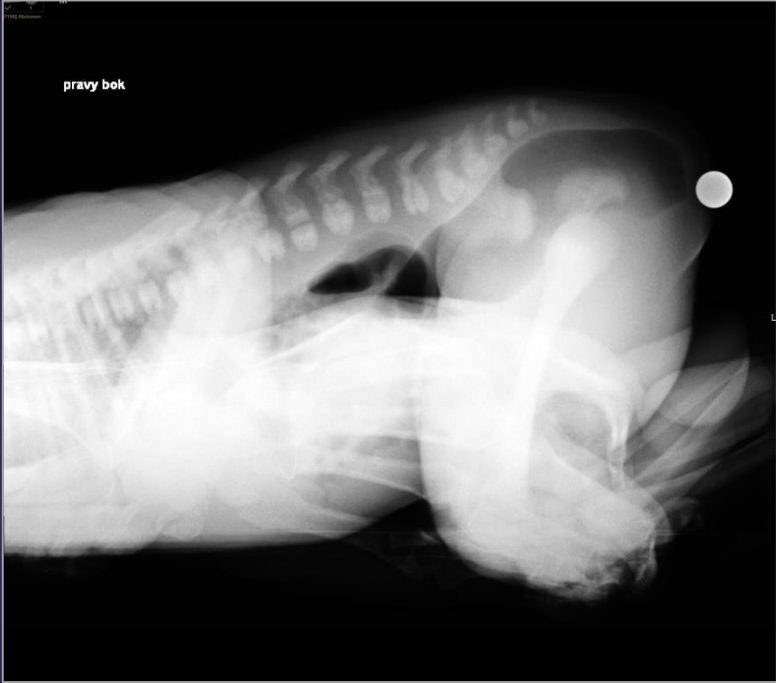






rozštěp scrota, perineoscrotální píštěl
při vysoké atrezii rekta
Levator ani i zevní sfinktery v normě





Děkuji za Vaši
pozornost!

