

# Utredning och basprogram för uppföljande kontroller vid neurogen blåsfunktionsstörning

*K Abrahamsson, R Sixt, E Stokland*

- Basprogrammet ska i princip följas och eventuella avsteg dokumenteras.
- Programmet måste individualiseras för att passa till varje enskild patient

## Basprogram

Målsättningen är att lära känna blåsan, identifiera riskfaktorer och förebygga njurskada. Tabellen [Basprogram](#) visar förslag till utredning och uppföljning av barn med neurogen blåsfunktionsstörning.

Basprogrammet beskriver fyra vårdtillfällen under de första 2 levnadsåren med cystometri som återkommande undersökning. I nyföddhetsperioden görs bedömning av njurar och blåsa med ultraljudsundersökning (USG) och kartläggning av blåsfunktionen med 4 timmars miktionsobservation, en undersökning som sedan upprepas vid nästföljande fyra vårdtillfällen under de första 2 levnadsåren. USG av njurarna används för anatomisk kartläggning av njurarna, speciellt för påvisande/uteslutande av dilatation av övre urinvägar som kan antyda högt blåstryck och därmed problem med avflödet från njurarna. Vid dilatation av övre urinvägar kompletteras utredningen med en miktionsuretrocystografi (MUCG) för påvisande/uteslutande av reflux. För att så mycket som möjligt reducera effekten av spinala chocken postoperativt görs första cystometrin vid 3–4 månader, förutsatt att regelbunden RIK etablerats, och att USG av njurarna visat normalfynd. Andra kompletterande undersökningar är de som tidigt kan påvisa njurskada i form av en ändrad sidofördelning av njurfunktionen eller fokala upptagsdefekter (DMSA-scintigrafi, MAG3-renografi) alternativt värdera totala njurfunktionen (S-kreatinin alternativt S-Cystatin C, GFR-bestämning).

För kontrollerna från 2 års ålder har vi valt att årligen följa blåsfunktionen med 4-timmars miktionsobservation, cystometri, residualurinmätning, S-kreatinin alternativt S-Cystatin C, urinsticka samt urinodling, kontroll av blodtryck och RIK-regim av uroterapeut. Blåsfunktionen följs årligen med miktionslista, som görs i hemmet, och läckagetest alltefter om barnet blåstränats eller är föremål för kontinensbefrämjande insatser.

Vid stabila förhållanden kontrolleras urinvägarna med ultraljud vartannat år fram till den ”psykiska” puberteten, frigörelseprocessen. Eftersom RIK-regimen då riskerar att försummas, rekommenderas under denna period årlig ultraljudskontroll av urinvägarna.

Vid 6-7, 11-12, och 16-18 års ålder rekommenderas MAG3-renografi och bedömning av njurfunktionen med clearancemätning (Cr-51 EDTA, Iohexol). Dessa undersökningar kan göras vid samma undersökningstillfälle och med samma perifera venkateter (PVK). Både när det gäller S-kreatinin och S-Cystatin C är förändringen den viktigaste upplysningen. S-kreatinin är beroende av individens muskelmassa och S-Cystatin C visar inte patologiska värden vid mild njurfunktionsnedsättning mätt med Chrom-EDTA clearance på barn med spinal dysrafism (*Abrahamsson et al 2008*).

De faktorer som framförallt orsakar njurskada är högt intrapelvint tryck och urinvägsinfektion som engagerar njurparenkymet. Risken för sådan infektion ökar med graden av reflux. Med föreslaget basprogram uppnår vi en fast grund att utgå ifrån med ett rimligt antal undersökningstillfällen. Självklart måste programmet individualiseras för att passa till varje enskild patient, särskilt gäller det de uppföljande kontrollerna, som kan göras tätare eller glesare beroende på behovet.

Förändring av miktionsmönster, infektioner mm kräver analys av bakomliggande orsak och möjlighet till fastställande av nytillkommen njurskada, d.v.s. individuell komplettering/uppföljning med MUCG, DMSA-scintigrafi m.m.

Efter kontinenshöjande operativa ingrepp rekommenderas kontroll av övre urinvägar med ultraljud en gång/år.

Hos individer med kraftig skolios (> 40°) och lordos/kyfos (> 60°) och/eller kraftig övervikt är bedömning av njurstorlek och dilatation med hjälp av ultraljud möjlig i 25–50 % av fallen (Abrahamsson et al 2006). Vid misstanke om dilatation/avflödes hinder som behöver åtgärdas rekommenderas datortomografi. En ryggfelställning under utveckling kan också resultera i vilseledande sidofördelning av funktionen eftersom avståndet mellan njure och hudyta, ”njurdjupet”, förändras. DMSA-scintigrafi med bilder tagna både fram- och bakifrån vara kan i dessa fall vara en bättre metod för sidofördelningsberäkning än MAG3-renografi.

Följande *exempel på avsteg från basprogrammet* kan tjäna som vägledning:

*Tätare kontroller genomförs vid*

Tidig (första levnadsåret) och/eller recidiverande pyelonefrit (MUCG + cystometri)

Förändring av RIK-rutiner

Förändring av miktionsmönstret

Förändrad medikamentell behandling

Högriskblåsa (basaltrycksstegring >40 cm H<sub>2</sub>O och/eller överaktivitet >60 cm H<sub>2</sub>O)

*Glesare kontroller kan genomföras vid*

Okomplicerat förlopp

Inkontinens med låga läckage tryck

Hur *övergången till vuxensjukvården* skall ske får diskuteras lokalt. Vid vissa enheter önskar vuxenkliniken själva genomföra en kartläggning vid övertagandet av tonåringen och vid andra enheter görs kontrollundersökningarna alternerande på barnklinik och vuxenklirik under en övergångsfas. På en del orter överremitteras en färdigutredd tonåring till vuxensjukvården.

## Synpunkter på de morfologiska undersökningsmetoderna

En översikt över aktuella röntgenologiska och klinisk-fysiologiska undersökningsmetoder finns i kapitlet [Undersökningsmetoder](#).

*Ultraljudsundersökning* är en noninvasiv metod, som kan användas i alla åldrar och framför allt är lämplig för att påvisa dilaterade övre urinvägar som tecken på avflödes hinder, högtrycksblåsa och/eller reflux. Observera att dilatationsgraden är beroende av de aktuella tryckförhållandena i undersökningssituationen. Njurarnas storlek kan bedömas och bör relateras till nomogram i förhållande till ålder eller kroppslängd (Rosenbaum et al. 1984; Han et al. 1985, Sutherland et al 1997). Ultraljud är inte tillförlitligt vad gäller njurskadebedömning på denna patientgrupp

(Abrahamsson 2006). För att inte få falskt positiva fynd vid ultraljud bör bedömning av övre urinvägar göras med tom urinblåsa.

*Miktionsuretroscystografi (MUCG)* görs vid första vårdtillfället (neonatalt) eller under första levnadsåren endast om det föreligger en dilatation av övre urinvägar noterade med ultraljud och då framförallt vid vidgade uretärer. Om det senare under livet förekommer upprepade pyelonefriter föreligger indikation för undersökningen. En grov vesicoureteral reflux kan dölja en svår blåsdysfunktion vid cystometri pga den ”pop-off mekanism” som den vesicoureterala refluxen utgör. MUCG påvisar/utesluter vesicoureteral reflux (VUR) men också blåsväggens tjocklek, trabekulering, förekomst av blåsdivertiklar och ureterocele men utförs även för bedömning av urethra, framför allt för att påvisa urethralvalv (hos pojkar) eller annan anatomisk avvikelse som eventuellt kan försvåra kateterisering vid RIK.

*Radionuklidcystografi* med indirekt teknik kan göras som ”bonus”-undersökning vid *MAG3-renografi*. Den radioaktiva urin som ansamlas i blåsan under renografin används för att försöka påvisa reflux i samband med miktions eller spontan blåskontraktion. Denna undersökningsteknik kan vara ett alternativ för barn som har ovilja mot blåskateterisering, eftersom man inte behöver för in en kateter. Erfarenheten av undersökningsmetodiken är emellertid begränsad på landets avdelningar för klinisk fysiologi.

## Synpunkter på olika njurfunktionstest

*S-kreatinin* ska bestämmas med enzymatisk metod hos barn. Notera att vid sänkt muskelmassa kan S-kreatinin kraftigt överskatta njurfunktionen. Vid vår enhet hade tonåringarna med ryggmärgsbräck en ”range” mellan 14 och 76  $\mu\text{mol/L}$  (Abrahamsson et al 2009). Som en alternativ njurfunktionsindikator har *S-Cystatin C* föreslagits (Bökenkamp et al.1998) men med vårt referensintervall (0,55 - 1,15 mg/L) identifieras inte de individer som med Cr-51 EDTA clearance har en mild-måttlig njurfunktionsnedsättning (Abrahamsson 2008).

*En GFR-bestämning* görs lämpligen efter 1 års ålder. Före 1 år är njurarna under snabb utveckling och först under andra levnadsåret stabiliseras njurfunktionen motsvarande vuxenkapacitet (uttryckt i ml/min  $\times$  1.73  $\text{m}^2$  kroppsytta). Tas ett S-kreatinin samtidigt med att GFR bestäms kan man sedan lättare värdera patientens kreatininvärden, eftersom S-kreatinin är väsentligen omvänt proportionellt mot GFR.

Referensvärden avseende GFR mätt som *clearance av Cr-51 EDTA eller Iohexol* finns för barn från 2 års ålder. För att erhålla ett ”riktvärde” för barn under 2 år kan Winbergs ekvation (1959), som egentligen gäller 24-timmars endogent kreatininclearance, användas ( $\log \text{clearance} = 0.209 \times \log (\text{ålder i dagar}) + 1.44$ ).

Ibland kan det vara svårt att göra en adekvat kroppsytteberäkning och då är det bättre att följa patientens okorrigerade clearancevärden. I pediatrika sammanhang brukar en beräkning av kroppsytta (BSA) enligt Haycock et al. (1978) anses vara den bästa ( $\text{BSA} = \text{L}^{0.3964} \times \text{V}^{0.5378} \times 0,024265$ , där L är kroppslängd i cm och V är vikt i kg). Dubois kroppsytteformel, som ofta används för vuxna, förefaller undervärdera BSA hos små barn med upp till 7 %. Observera att den clearanceberäkningsmetod för vuxna som föreslagits av Bröchner-Mortensen INTE kan användas för barn (Bröchner-Mortensen et al., 1972).

Reproducerbarheten eller dag-till-dag variationen för Cr-51 EDTA clearance hos barn i åldern 1-5 beräknas till drygt 7 %.

## DMSA-scintigrafi eller MAG3-renografi?

Båda undersökningsmetoderna har hög tillförlitlighet och mycket god reproducerbarhet för bestämning av relativa njurfunktionen, dvs sidofördelningen (split function) och är sannolikt de kvantitativa metoder som tidigast kan påvisa en njurskada. *DMSA-scintigrafi* ger dessutom en möjlighet att bildmässigt framställa skador på njurarna såsom pyelonefritärr i form av reducerat upptag eller svullnad vid akut inflammation (se nedan) dock på bekostnad av högre stråldos än *MAG3-renografi*.

*MAG3-renografi* som indikator ger istället en möjlighet att bedöma avflödesförhållanden hos respektive njure och skilja mellan organiskt betingat avflödeshinder i övre urinvägarna och funktionellt hinder på grund av i första hand högt blåstryck. Dilaterade övre urinvägar utan avflödeshinder ger dock också långsam eliminering av indikatorn, vilket kan skapa problem vid bedömningen av avflödet.

Ovan nämnda metoder för påvisande av njurskada i form av fokala upptagsdefekter och förändrad sidofördelning av njurfunktionen är vid ensidig skada känsligare än de metoder som mäter sammanlagda njurarnas funktion (clearancemätningar).

## Njurskada

DMSA-scintigrafi är förstahandsmetod för kartläggning av pyelonefritisk njurskada. DMSA-scintigrafi kan påvisa både akuta njurförändringar och permanent skada. För att påvisa permanent skada bör dock undersökningen inte göras förrän tidigast 6 månader efter njurinfektion. För att en njurskada säkert ska ses på urografi bör man vänta 1 år. Enbart ultraljud är ej tillförlitligt för påvisande av njurskada (Stokland 1998, Veenboer 2015).

## Undersökningar av barn

För att erhålla en hög kvalitet på olika undersökningar är det viktigt att minimera och helst undvika artefakter på grund av skrik och rörelser. Detta är lika viktigt i bilddiagnostik som t.ex. vid cystometri. Man bör därför redan vid första besöket få barn/föräldrar positivt inställda till de olika undersökningarna. Detta gäller kanske speciellt barn med kroniska tillstånd, då dessa barn kommer att undersökas vid upprepade tillfällen (Ljung 1997).

## Rekommendationer vid undersökning av barn

- Barn/Förälder bör få en noggrann och saklig information om undersökningarna och varför de skall göras.
- Undersökningar av barn kan ta längre tid än motsvarande undersökning på en vuxen. Detta måste tas med i tidsplaneringen.
- Gör undersökningsrummet så barnvänligt som möjligt med roliga tavlor, leksaker, gärna video, glada färger.
- Små presenter som t ex klistermärken kan med fördel ges till barnen efter nålsättning och undersökningar.
- EMLA<sup>®</sup> kräm skall alltid användas vid nålsättning.
- Dormicum<sup>®</sup> i olika administrationsformer är lämpligt att använda till ängsliga barn och kan vid behov användas t.ex. vid nålsättning.

**Observera!** Kateterprofylax ges inte till barn som RIK-ar sig eller som har en obehandlad bakteriuri.

## Referenser

- Abrahamsson K, Jodal U, Stokland E, Arnell-Vu Minh M, Nordvall A, Sillén U. Ultrasonography to visualize the upper urinary tract in children with meningomyelocele. *BJU* 2006; 98: 858-860
- Abrahamsson K, Jodal U, Sixt R, Olsson I, Sillén U. Estimation of renal function in children and adolescents with spinal dysraphism. *J Urol* 2008; 179: 2407-2409
- Abrahamsson K, Jodal U, Sillén U. Reference interval for serum creatinine in children and adolescents with myelomeningocele. *Scand J Urol Nephrol* 2009; 43:233-235
- Bröchner-Mortensen J, Haahr J, Christoffersen J. A simple method for accurate assessment of the glomerular filtration rate in children. *Scand J Clin Lab Invest* 1974; 33:139-143
- Bökenkamp A, Domanetzki M, Zink R, Schumann G, Byrd D, Brodehl J. Cystatin C – a new marker of glomerular filtration rate in children independent of age and height. *Pediatrics* 1998; 101:875
- Han BK, Babcock DS. Sonographic measurements and appearance of normal kidneys in children. *Am J Roentgenol* 1985; 145:611-616
- Haycock G, Schwartz G, Wisotsky D. Geometric method for measuring body surface area: A height-weight formula validated in infants, children and adults. *J Pediatrics* 1978; 93:62-66
- Rosenbaum DM, Korngold E, Teele RL. Sonographic assessment of renal length in normal children. *Am J Roentgenol* 1984; 142:467-469
- Stokland E, Hellström M, Jacobsson B, Jodal U, Sixt R. Evaluation of DMSA scintigraphy and urography in assessing both acute and permanent renal damage in children. *Acta Radiol* 1998; 39:447-452
- Sutherland RW, Wiener JS, Roth DR, Gonzales ET Jr. A renal size nomogram for the patient with myelomeningocele. *J Urol* 1997; 158:1265-1267
- Veenboer PW, Hobbelink MG, Ruud Bosch LJ, Dik P, van Asbeck FW, Beek FJ, de Kort LM. *Neurourol Urodyn*. 2015; 34:513-518
- Winberg J. The 24-hour endogenous creatinine clearance in infants and children without renal disease. *Acta Paediatr Scand* 1959; 48:443-452
- Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/ [ingrid.b.olsson@vgregion.se](mailto:ingrid.b.olsson@vgregion.se) inför kommande revideringar