

# Kirurgisk behandling vid neurogen blåsfunktionsstörning

*Kate Abrahamsson*

- Samarbetet mellan dedikerad uroterapeut och barnurolog är grunden och framgångsfaktorn för all typ av kirurgisk behandling, såväl före som efter kirurgi.
- Man kan aldrig nog påpeka vikten av engagerade och kloka föräldrars betydelse för ett lyckat långtidsresultat.
- Man måste ta i beaktande individens egen kognitiva förmåga att komma ihåg och att initiera de rutiner i skötsel av urinvägarna som krävs för ett lyckat långtidsresultat.
- En livshotande komplikation är perforation av urinreservoaren, varför akuta buksmärter alltid ska utredas med datortomografi.
- En stor utmaning är uppföljning i vuxenvården där det ofta inte finns resurser att följa patienterna preventivt. Detta ställer stora krav på individen som själv får ta stort ansvar för uppföljning.
- Den viktigaste uppföljningen sker av uroterapeut som genomför basal utredning (u-odling, residualurinmätning, cystometri) årligen. Vidare bör blodprover avseende standardbikarbonat och B12 också kontrolleras varje år.
- Med en sådan uppföljning med gott resultatet, räcker det att man träffar urolog för värdering av övre urinvägar med 3 till 5 års mellanrum.
- Även om risken för blåsmalignitet är låg efter blåsförstoring med ileum, bör symptom som upprepade urinvägsinfektioner, smärter och hematuri föranleda subakut cystoskopi.

## Indikation för kirurgi

Hotande njurpåverkan på grund av *höga blåstryck* är numera en absolut indikation för kirurgi, som dock blivit mindre frekvent med hjälp av dagens potenta antikolinerga behandling. En vanligare men relativ indikation är den *urininkontinens* som uppstår på grund av en svag uretrasfinkterfunktion och som därmed inte svarat på konservativ behandling (se ”[Läkemedelsterapi vid neurogen blåsfunktionsstörning](#)”). Vid behov av ökad *självständighet* vid RIK har den alternativa kateteriseringskanalen blivit mycket uppskattad bland individer som har svårt att nå ner till uretra (Horowitz 1995). Att slippa lyftas ur och i rullstolen vid varje tömningstillfälle ökar livskvaliteten även för dem med svåra funktionsnedsättningar.

## Val av tidpunkt för kirurgi

Vid höga blåstryck med hotande njurfunktion är den medicinska indikationen styrande för när barnet skall opereras. Vid inkontinens eller behov av ökad självständighet kan man dock friare välja tidpunkt.

Det optimala är en motiverad individ som själv fattat beslutet att opereras. Tidigare utfördes ingreppet nästan uteslutande i övre tonåren, men av flera orsaker väljer vi nu att operera i yngre åldrar. I studier från Indianapolis har man visat att livskvaliteten är sänkt vid urininkontinens redan från 8 års ålder (Szymanski 2018). En störande inkontinens långt upp i tonåren kan medföra ett utanförskap som är svårt att häva (VuMinh-Arnell 2019) Dessutom medför puberteten anatomiskt ett ”djupare” bäcken och ofta en besvärande viktuppgång. Hos pojkar innebär puberteten dessutom ökad kärlförsörjning i blåshalsnivå. Dessa faktorer försvårar tekniskt genomförandet av kirurgin framför allt vid blåshalsplastik. Det postoperativa förloppet är dessutom betydligt mera riskfyllt vid stor övervikt.

## Förutsättningar för ett gott långtidsresultat av kirurgi

Viktigt är att inför ingreppet ha en *välinformerad familj* (Woodhouse 1992). Det är essentiellt att både barn och föräldrar förstår vad den kirurgiska åtgärden innebär rent tekniskt, att den är oåterkallelig, dess postoperativa komplikationer på kort och lång sikt och att en försummad skötsel av reservoar och RIK-rutiner kan få fatala konsekvenser (Husmann 2016). Det är således nödvändigt att barnet har en *fungerande RIK-regim* lång tid före det kirurgiska ingreppet, eftersom RIK är en förutsättning för alla gängse metoder. Vi anser vidare att alla barn och ungdomar skall vara *neuropsykologiskt bedömda* så att man så långt som möjligt kan kartlägga deras kognitiva förmåga, d.v.s. deras möjlighet att hantera sin reservoar. Flertalet barn med ryggmärgsbräck kommer hela livet att behöva daglig påminnelse om och kontroll av att regimen blivit utförd eftersom det ofta är just minnet och initiativförmågan som brister. Har man en strikt medicinsk indikation att sänka trycken eller en uretra som inte tillåter RIK är den bästa lösningen på barn under 6–7 år att anlägga en vesicostomi. Detta kan vara en god lösning för även äldre barn om familjen inte är välfungerande (Karafin 1996, Roth 2018).

## Utredning

Vid kirurgi där indikationen är inkontinens utgör 24 timmars *läckagetest* med 3-timmars intervall i hemmet en metod för att kartlägga läckagets omfattning avseende såväl mängd, frekvens som tidpunkt under dygnet och i förhållande till individens normala aktivitet (Hellström 1986). Nästa steg är att ta reda på om läckagen beror enbart på att blåsan är en högtrycksreservoar eller enbart på en svaghet i sfinkterfunktionen eller om orsaken är en kombination.

För att kunna välja rätt kirurgisk metod måste därför *blåsans funktion* kartläggas med bestämning av kapacitet, basaltryck och överaktivitet. Vid höga tryck och liten kapacitet trots behandling med antikolinergikum måste en lågtrycksreservoar skapas genom blåsförstoring (blåsaugmentation).

*Sfinkterfunktionen* kan bedömas dels utifrån läckagetryck vid cystometriundersökning eller som en uretratrickprofil. Man kan dock bli missledd av att sfinktern retas av uretrakatetern med risk för övervärdering av sfinkterfunktionen (Decter 1992). En annan metod att mäta sfinktertonus är att fylla blåsan till en trycknivå av 40 cmH<sub>2</sub>O, eller till förväntad

blåskapacitet vid lägre tryck. Därefter dras katetern och barnet får röra sig så som det brukar. Om läckage då uppstår kan man konstatera att sfinkterfunktionen är otillräcklig för individens behov av fysisk aktivitet.

Vid stora läckage på grund av dålig sfinkterfunktion kan blåsan trots god initial kapacitet svara med höga tryck postoperativt (Bauer 1986). Nitton patienter i ett material från Göteborg som initialt hade låga blåstryck (<20 cm H<sub>2</sub>O) och god kapacitet (>90% blåskapacitet av förväntat för åldern) blev föremål för utflödesmotståndshöjande kirurgi utan samtidig blåsförstoring. Strax efter kirurgi uppstod en högtryckssituation i tretton av dessa fall, vilket sågs redan kort tid efter kirurgi. Eftersom antikolinerg behandling inte gav tillräcklig tryckdämpande effekt krävdes blåsförstoring.

Enligt mångas erfarenhet kan man med preoperativ utredning således inte avgöra vilka blåsor som kräver förstoring som ett resultat av ökat utflödesmotstånd (Kronner 1998, Dave 1996, Whittam 2014, Grimsby 2016). Om sfinkterfunktionen kräver kirurgisk åtgärd, blåshalsplastik, för att öka utflödesmotståndet är indikationen starkare att samtidigt göra en blåsförstoring. Många kirurger har valt att vid kontinenshöjande kirurgi göra blåshalsplastik som första seans. Vid normal blåskapacitet och låga detrusortryck utan samtidigt behov av antikolinergikabehandling får det betraktas som försvarbart att göra blåsförstoring som ett andra steg. Dock behövs oerhört tät uppföljning med cystometri och ultraljud njurar, helst varje månad i det initiala skedet så att en blåsförstoring hinner utföras innan blåshalsplastiken rupturerar och svår vesicoureteral reflux uppstår. Vid konstaterat hotande blåstryck rekommenderas en kvarliggande kateter i väntan på blåsförstoring.

## Val av material och metod vid blåsförstoring.

### Ställningstaganden inför val av metod

Målet med blåsförstoring är att skapa en lågtrycksreservoar med god kapacitet utan benägenhet för kontraktioner. Vidare skall njurfunktionen bevaras och urinen lagras så att kontinens möjliggörs. Sedan RIK introducerats via en alternativ kanal har kirurgen kunnat erbjuda olika operationsmetoder som alla har sina för- och nackdelar.

### Principer och metoder

För att kunna välja rätt kirurgisk metod måste förekomst av medicinska tillstånd som eventuell njurinsufficiens, hög respektive låg diures, metabolisk acidosis/alkolos eller kort tarm utredas. Segment från olika delar av mag-tarmkanalen kan användas, med delvis olika hög risk för komplikationer.

	Ileum	Colon	Ventrikel
Elektrolytrubbning	+	+	+
Hematuri, dysuri			+++
B12-brist	++		
Mucus	++	+++	+
Sten	+++	++	+
Infektion	++	+++	+
Kontraktion	+	++	+++
Perforation	+	+++	++
Ileus	+	+	+++

Tabell. Gastrointestinala segment och dess komplikationer

*Metabola komplikationer* vid ileo- och colocystoplastik orsakas av att klorid-, ammonium- och vätejoner samt organiska syror absorberas från urinen och att bikarbonatjoner secernerats genom tarmväggen (Koch 1985). Resultatet blir hyperkloremisk metabolisk acidosis som kan vara kronisk och då kräva långtidsbehandling. Graden av metabol förändring påverkas av hur stort det tarmsegment är som är i kontakt med urinen och under hur lång tid urinen ligger i blåsan (dvs tappningsintervall) (Abd el Gawad 1999).

Vid normal njurfunktion sker ingen allvarlig derangering av elektrolytbalansen när man använder ileum som blåsförstoring (Adams 2010). En långvarig systemisk acidosis kan leda till bendemineralisering (Gros 2000, Mingin 2004, Boylu 2006.). Rekommenderat är att följa standardbikarbonat årligen.

När ventrikel är inkorporerad i urinvägarna sker istället en secernering av väte- och kloridjoner genom mucosan vilket resulterar i en hypokloremisk metabolisk alkalos (Piser 1987). Patienter med njurinsufficiens skulle teoretiskt vara betjänta av en förstoring med ventrikel istället för tarm (Adams 1988). Dock föreligger en överhängande risk för *hematuridysuri* syndrom efter gastrocystoplastik med en rapporterad incidens på mellan 9 och 70 % (Plaire 2000). Syndromet karakteriseras av symtom såsom blödning, blåskramper, dysuri, suprapubiska och uretrasmärtor samt hudirritation i perineum. Är man dessutom inkontinent försvåras hudproblemen ytterligare. Det föreligger också en klart ökad risk för aggressiv cancer i urinblåsan. Mot bakgrund av allvarliga komplikationer betraktas blåsförstoring med ventrikel numera som helt kontraindicerat (Castellan 2012).

Förekomsten av malabsorption med *B12-brist* ökar med ökande uppföljningstid efter förstoring med ileum, även om man lämnar kvar den mest distala delen. Vitaminsubstitut skall ges och B12 nivåerna kontrolleras årligen. (Rosenbaum 2008, Keenan 2015).

*Mucus*produktionen kvarstår för alltid efter att tarmsegmenten är inkorporerade i urinvägarna. (Murray 1987). Mucus i reservoaren leder till försvårad tömning och därmed urinvägsinfektion och stenbildning. Man rekommenderar daglig blåssköljning med minst halva blåsvolymer, upprepat tills klart utbyte (Roth 2018).

Flera faktorer såsom lågfrekvent tömning, abnormt pH, bakteriuri, mucus och förekomsten av främmande kroppar (Staples) stimulerar bildandet av *sten* efter förstoring. Den bästa preventionen är noggrann daglig sköljning av reservoaren och RIK med fullständig tömning (Palmer 1993, Roth 2018). Stenar kan extraheras med endoskopi eller öppen operation. Det är problem att få ut alltför stora konkrement genom en appendicovesicostomi eller ileovesicostomi, dessutom är det stor risk att kanalen skadas. En liten öppning i blåsan kan många gånger vara den lindrigaste och snabbaste proceduren för patienten. ESWL (extracorporeal shockwave lithotripsy) har inte alltid varit framgångsrik efter förstoring. Skopi och laserbehandling av konkrement ger sällan total stenfrihet peroperativt.

Lågfrekvent och ofullständig tömning samt mucusbildning predisponerar för *urinvägsinfektion*. Vid RIK är det ovanligt att urinen är steril (Hendren 1999). Behandling är endast indicerad vid febril infektion, symtomgivande bakteriuri (hematuri, ökad inkontinens, smärta, lukt och ökad mukusbildning) och vid växt av ureas-spjälkande bakterier.

Den inneboende tarmaktiviteten efter blåsförstoring kan skapa *tryckvågor*. Ileum är den del av gastrointestinalkanalen som ger den effektivaste trycksänkningen (Rink 1994).

Detubularisering och dubbelvikning av tarmen reducerar ytterligare denna aktivitet, men enstaka gånger kan en hyperaktivitet i den kvarlämnade blåsresten ge problem och kräva behandling i form av reoperation eller farmaka. För att undvika detta kan man reseuera ”överflödig” detrusor och fortsätta att dela blåsan i medellinjen även i bakväggen.

*Spontan blåsp perforation* förekommer i 6–13% efter förstoring och ses då i det intestinala segmentet vanligtvis 1 cm från den gamla enterovesikala anastomosen (Rink 1999). Orsaken är oklar men ischemi, trauma, sammanväxningar, hyperreflexi, kronisk övertänjning och infektion har föreslagits som predisponerande faktorer. Tidigare rupturer predisponerar också för framtida rupturer (Pope 1999). I ett material från Indiana University skedde spontanperforation hos 7 % av patienterna med blåsförstoring (Metcalf 2006). Störst risk hade colon följd av ileum och ventrikel. Tillståndet är livshotande. På vida indikationer skall CT göras eftersom falskt negativa blåsröntgenundersökningar ses i 33 % av fallen. Om explorativ laparotomi med sutur av perforationen inte sker snabbt utvecklas en livshotande peritonit med sepsis. Vid måttligt extravasation av urin i fri bukhåla kan en effektiv dränering utan laparotomi vara tillräckligt.

Utveckling av adenocarcinom vid ureterointestinala anastomosen är en komplikation efter ureterosigmoideostomi (Eraklus 1978). Medellatensen för tumörutveckling var 26 år och risken var 7000 gånger högre än för en åldersmatchad kontrollgrupp.

De moderna blåsförstoringmetoderna har inte använts så länge att man till fullo kan överblicka *malignitetsrisken*. I ett arbete från 2004 (Soergel 2004) noteras vid spina bifida och blåsförstoring en malignitetsutveckling av transitional cell cancer på 1,2 % (3/260) efter i genomsnitt 19 år. I alla de 3 fallen var också colon inkorporerad. Husmann 2008, presenterar vidare 2 fall av malignitet i patienter med myelomeningocele 52, resp 53 år efter blåsförstoring med ileum. Båda dessa individer var storrökare. Ytterligare 2 patienter med myelomeningocele och blåsförstoring med ileum är rapporterade ha fått blåsmalignitet 8 och 11 år efter blåsförstoringen (Barrington 1997, Austin 2008). Några detaljer kring patienterna är inte givna. Vid gastrocystoplastik är malignitetsrisken högre (Castellan 2012)

Risken för malignitet är låg hos patienter med spina bifida och blåsförstoring med ileum och egentligen inte ökad jämfört med malignitetsrisken vid RIK utan blåsförstoring (Higuchi 2010). Årlig cystoskopi är ingen trygg sceningmetod eftersom chansen att upptäcka tumören i behandlingsbart skick är låg (Higuchi 2011) Enligt rådande rekommendationer skall cystoskopi göras subakut vid 4 eller fler symtomatiska urinvägsinfektioner per år, makroskopisk hematuri, vid urinsticka +3 för röda blodkroppar, kronisk smärta i perineum, lilla bäckenet eller i blåsa (Higuchi 2011, Husmann 2016).

*Ileus* är en välkänd komplikation efter stor bukkirurgi. Vid blåsförstoring med tarm är risken ca 3 % medan motsvarande siffra är 10 % vid gastrocystoplastik (Mitchell 1987). Att stänga mesenterieluckor, förebygga möjligheter för herniering och ett försiktigt handhavande av vävnaden minskar dock risken.

## Alternativ till gastrointestinocystoplastik som blåsförstoring

### Ureterocystoplastik

Finns det tillgång till en vid uretär är den det bästa materialet för en förstoring även med avseende på tryckavlastning (Landau 1994). Ureterocystoplastik sägs vara mest framgångsrik

då det inte förelegat vesicoureteral reflux och då uretärvidden överstiger 1,5 cm och den nativa blåsan inte är alltför stel. (Husmann 2004).

### Autoaugmentation

Genom att reseccera detrusormuskeln och lämna mucosan som en divertikel har målet varit att erhålla en lågtrycksreservoar med god kapacitet (Cartwright 1989). Fördelen jämfört med intestinocystoplastik är att man undviker elektrolytstörning, mucusproduktion, risk för sten och tumör. Nackdelen är stor risk för fibrosomvandling av divertikeln och perforation (MacNeily 2003, Gonzalez 2013).

### Seromuskulär intestinocystoplastik med autoaugmentation

En autoaugmenterad uroteldivertikel täcks med ett colon- eller ventrikel-segment där mucosan är borttagen (Gonzales 1994). Fördelen är att man undviker intestinal vävnad i urinvägarna medan nackdelen är lång operationstid, stor blodförlust och ökad incidens av reoperationer. Metoden kan inte användas om man samtidigt har gjort blåshalsplastik eller appendicovesicostomi (MacNeily 2003, Gonzalez 2013).

### Tissue engineering

Från blåssköljvätska kan individens egna celler skördas och utodlas till en urinblåsa med 3 lager (Yoo 1998). Dessa kan sedan sys mot den nativa blåsan såsom vid blåsförstoring. Tekniken är attraktiv men man har i kliniska studier sett flera komplikationer, bland annat perforationer (Yoo 2011, Joseph 2014).

### Vesicostomi

För små barn med höga tryck och sjunkande njurfunktion är vesicostomin fortfarande ett tryckavlastande alternativ när konservativ behandling inte är tillräcklig. Nackdelen är dock att det kan vara svårt att undvika urinläckage då det inte är lätt att adaptera bandagen på ett acceptabelt sätt. Hudirritation med svampinfektion kan vara ett problem. Eftersom blåsan aldrig behöver expandera blir den ofta liten och oeftergivlig. När man skall stänga vesicostomin krävs förstoring.

### Behandling med botulinumtoxin

Botulinumtoxin (Botox ®) i detrusorn har en effektivt relaxerande effekt. Behandlingen lämpar sig bäst vid överaktiv detrusor (Gamé 2009) men ej vid fibrotisk vägg med stel blåsa och därmed liten kapacitet. Botulinumtoxin ökar heller inte kontinensen vid låg sfinktertonus. Nackdelar med metoden är att behandlingen kräver narkos, framför allt för de yngre barnen och att behandlingen måste upprepas i medeltal var 4-7:e månad och att effekten kan minska efterhand ( Riccabona 2014, Chonan 2015 Khan 2016). Man får ha i åtanke att behandling med botulinumtoxin inte försenar en nödvändig kirurgisk tryckavlastning av blåsan (Roth 2018).

### Neuromodulering

Genom att skapa en artificiell somatisk autonom reflexbana kan en intakt L5 dorsaltot kirurgiskt sammanföras med den ventrala motornerven som innerverar urinblåsan. Genom att skrapa på låret kan en blåskontraktion och miktion startas med uppnådd kontinens i 85 % av fallen (Xiao 2005). Dock kunde man inte återskapa det goda resultatet vid motsvarande studier i USA. De flesta patienter var kvarstående inkontinenta efter 3 år (Peters 2014). Även om vissa studier ter sig optimistiska avseende sakral neuromodulering och perkutan tibianervstimulering hos individer med neurogen blåsfunktionsstörning är studierna få med liten studiepopulation, icke standardiserad metodologi, och ett heterogent och dåligt beskrivet

patientmaterial. Ytterligare forskning behövs innan metoden kan rekommenderas för kliniskt bruk (Sanford 2016).

## Kirurgiska principer och metoder för att förstärka sfinkterfunktionen

### Ställningstaganden inför val av metod

Vid ett läckagettryck  $\leq 40$  cm H<sub>2</sub>O, krävs ofta någon form av operativ åtgärd i blåshalsnivå för att uppnå kontinens (Rink 1998). Har individen dessutom stora krav såsom vid idrottsutövning i rullstol eller är gående behöver utflödesmotståndet ökas ytterligare.

Könet är också av betydelse för val av metod. Pojkar är kirurgiskt svårare att göra kontinenta.

Ett etiskt dilemma är vidare att avgöra hur kontinent en blåshalsplastik ska göras utifrån en bedömning av patientens kognitiva förmåga, det vill säga möjlighet att komma ihåg och ta initiativ till RIK. Försummelse ger oundviklig njurpåverkan. Läckage vid överfylld blåsa kan vara en hälsosam påminnelse om att reservoaren behöver tömmas.

### Principer och metoder

#### Uretraförlängning

Vid blåshalsplastik enligt *Young Dees* (Leadbetter 1964) används nedre delen av slemhinnan i blåsans bakvägg. Denna omvandlas till ett rör som blir förlängningen av uretra. Motsvarande muskulatur knäpps däröver.

Metod enligt *Kropp* (Kropp 1986) bygger på att man använder en flapp av blåsans framvägg. Denna formas till ett rör och implanteras mellan slemhinna och detrusor i blåsans bakvägg. Vid *Pippi-Salle* (Salle 1997) faller man ner flappen i en preformerad slemhinneplatta i bakväggen. Kontinensen bygger på samma princip; ju mer blåsan fylls desto effektivare blir kontinensmekanismen. Metoderna kräver dock problemfri läkning.

*Fördelen* är att vid rätt använd teknik ger dessa metoder god kontinens. *Young Dees* behöver oftast kombineras med slyngplastik. *Nackdelen* är att vid alla dessa metoder tas vävnad från urinblåsan vilket ökar behovet av samtidig blåsförstoring. Vid uretraförlängning krävs vidare en alternativ RIK-kanal (Mitrofanoff eller Monti). RIK via neouretra är svår att genomföra eftersom kanalen ofta inte blir helt rak och att den för att ge kontinens behöver göras trängre än motsvarande 10 till 12 Ch vilket är förutsättningen för fullgod tömning.

#### Extern obstruktion av uretra

Vid *slyngplastik* använder man ett band av rectusfascia (Barthold 1999) eller gristarm (SIS<sup>®</sup>) som omsluter uretra i blåshalsnivå varvid utflödesmotståndet ökas. Dessutom syr man upp bandet emot rectusfascian strax kranialt om symfyssen för att därmed skapa vinkel i blåshalsen och ge ytterligare förutsättning för kontinens.

*Fördelen* är att det ofta är en enkel metod som inte kräver vävnad från urinblåsan. *Nackdelen* är att slyngplastik ensam ofta är otillräcklig för att skapa kontinens hos barn och ungdomar med neurogen blåsfunktionsstörning. Dessutom kan den lossna eller erodera in i uretra.

Den *artificiella uretrasfinktern (AUS)*, *Scottprotesen* (Myers 2016) är uppbyggd av ett vävnadsvänligt plastmaterial och består av tre huvudkomponenter. En kuff med en ballong knäpps runt blåshalsen eller bulbära uretra. En tryckreglerande ballong läggs vid sidan av blåsan, oftast intraperitonealt, samt en pump som placeras i scrotum. Delarna är förbundna med varandra med slangar och systemet är fyllt med vätska. I vila kommer den tryckreglerande ballongen att hålla kuffen fylld med ett tryck på cirka 60-70 cm vatten. Då blåsan skall tömmas trycker patienten ett par ggr på pumpen. Genom en hydraulisk mekanism förflyttas vätskan i kuffen till ballongen och uretra står öppen. Efter några minuter kommer kuffen att långsamt återfyllas från ballongen och patienten blir ånyo kontinent.

*Fördelen* är att patienten skall kunna tömma blåsan utan RIK om ingen blåsförstoring gjorts och om detrusorn kan kontrahera sig fullständigt vilket är ovanligt. *Nackdelen* är att systemet är en mekanisk konstruktion som förr eller senare går sönder och måste bytas ut genom ytterligare kirurgi. Dessutom eroderar det främmande materialet lätt in i uretra. (Kryger 1999).

#### Intern obstruktion av uretra

*Injektionsbehandling* (Guys 1999) innebär att man injicerar en inert substans (Macropastic, Deflux) i lagom mängd i blåshalsnivå. *Fördelen* är att det är en mycket enkel metod som görs via cystoskopi. Den kan vara ett alternativ som förstärkning till en icke hel kontinent blåshalsplastik. *Nackdelen* är att man har problem att uppnå tillräckligt motstånd i en slapp bäckenbotten och därmed få substansen att stanna kvar på plats. Även om man initialt har ett gott resultat avtar det oftast efter den första månaden.

#### Blåshalsslutning

Vid blåshalsslutning delas blåsa och uretra i blåshalsnivå. Metoden används då blåshalsplastik fallerat. *Fördelen* är att patienten blir kontinent. *Nackdelen* är att man saknar ”reservutgång”.

### Alternativ RIK-kanal

#### Indikationer

Att ha en alternativ ingång i blåsan har väsentligt ökat möjligheten att göra inkontinenta personer torra eftersom man kan göra blåshalsplastiken på ett sådant sätt att den ger kontinens utan att behöva bekymra sig över att blåshalsplastiken skall kunna släppa igenom en kateter. Dessutom är det lättare för många att RIKa sig via en alternativ kanal än via uretra även om den möjligheten fortfarande finns kvar. De flesta personer med ryggmärgsbräck upplever en väsentligt ökad självständighet med denna metod.

Även för dem med svåra funktionsnedsättningar som behöver assistans för att tömma blåsan ger den ökade integriteten en förhöjd livskvalitet. Dock har vi noterat att såväl Mitrofanoff-som Montikanalen förstörs om flera olika individer RIKar. Man lär sig inte känna vägen och skapar på så sätt ”divertiklar” i kanalen eller rent av perforation. Optimalt är att individen själv alltid för in katetern i kanalen.

#### Metoder

Den vanligaste metoden är *appendicovesicostomin*, även kallad *Mitrofanoff* (Mitrofanoff 1980, Duckett 1986) där man använder appendix som förbindelse mellan hud och blåsa. *Fördelen* med appendix är att den är lätt tillgänglig, har en stabil vägg med liten risk för fickbildning och sällan ger läckage genom att den tunneleras i blåsväggen. *Nackdelen* är dock



att den har ett litet lumen, varför det är nästan omöjligt att extrahera blåskonkrement den vägen.

När appendix inte kan användas eller redan använts för caecostomi finns andra metoder. Det bästa alternativet är *Montikanalen (ileovesicostomi)* (Monti 1997) där ett 3–4 cm långt segment av ileum omformas till ett rör där ena ändan tunneleras i blåsväggen och andra ändan läggs ut i huden. *Fördelen* är att kärlen ofta ger stor frihet att lägga stomat där man önskar och att det sällan sker läckage, medan *nackdelen* är dess tunnare och svagare vägg med ökad risk för divertikelbildning och perforation.

## Stoma

### Stomats anläggningsmetod

Man kan välja mellan att begrava tarmslemhinnan fullständigt (VQZ-teknik) (Mor 1997) eller låta den bli partiellt synlig med endast en V-plastik (Fitzgerald 1997). Fördelen med en helt dold teknik är kosmetisk medan strikturrisken i hudplanet av vissa författare anses vara större än då slemhinnan delvis är synlig. Striktureringsbenägenheten i huden kan kvarstå ända upp till 18 månader. En ACE-stopper, dvs ett litet plaströr som förs in i yttre delen av kanalen mellan RIKningarna har visat sig vara till stor hjälp för att hålla hudstomat öppet (Mickelson 2009). Dock är risken för perforation och divertikelbildning ökad med en ACE-stopper.

### Stomats läge

Principiellt skall man försöka ha så kort kanal mellan reservoaren och bukväggen som möjligt för att minska risken för knickbildning. Ofta är det dock appendixkärlens längd som avgör var stomat anläggs eller patientens handfunktion och habitus. Kan man välja läge skall man dock ha i åtanke att ju längre ner emot symfyssen man kan anlägga sitt stoma desto effektivare kan man tömma reservoar eller blåsa med avseende på mucus och urin. Det är kosmetiskt tilltalande att lägga stomat i naveln, men möjligheten för patienten att med katetern nå till botten av reservoaren där mucus ligger är mindre än då stomat ligger mera kaudalt.

### Komplikationsrisk

Komplikationerna avseende appendicovesicostomi (Mitrofanoff) och ileovesicostomi (**Monti**) är stomastenos, divertikelbildning och perforation. Den högsta reoperationsfrekvensen föreligger för spiralmonti, dvs lång kanal av tunntarm just pga divertikelbildning subfasciellt. Reoperationsrisken (ca 10%) sammantaget är störst de första 5 åren och risken för stomastenos första året (Szymansky 2015).

## Referenser

Abd-El-Gawad G, Abrahamsson K, Hanson E et al. Early and late metabolic alterations in children and adolescents with a kock urinary reservoir. *BJU Int.* 1999; 83:285-9.

Adams MC, Mitchell ME, Rink RC. Gastrocystoplasty: An alternative solution to the problem of urological reconstruction in the severely compromised patient. *J Urol* 1988; 140:1152-6.

Adams RC, Vachha B, Samuelson ML et al. Incidence of new onset metabolic acidosis following enteroplasty for myelomeningocele. *J Urol* 2010; 183:302-5.

Atala A. Bioengineered tissues for urogenital repair in children. *Pediatr Res* 2008; 63:569-75.

Austin JC. Long-term risks of bladder augmentation in pediatric patients. *Curr Opin Urol* 2008;18:408-12.

- Barthold JS, Rodriguez E, Freedman AL et al. Results of the rectus fascial sling and wrap procedures for the treatment of neurogenic sphincteric incontinence. *J Urol* 1999; 161:272-4.
- Barrington J, Jones A, James D, Smith S et al. Antioxidant deficiency following clam enterocystoplasty. *Br J Urol Int* 1997; 80:238-42.
- Bauer SB, Reda EF, Colodny AH, et al. Detrusor instability: A delayed complication in association with the artificial sphincter. *J Urol* 1986; 135:1212-5.
- Boylu U, Horasanli K, Tanriverdi O, et al. Evaluation of bone mineral density after ileocystoplasty in children with and without myelomeningocele. *Pediatr Surg Int*. 2006; 22:375-9.
- Cartwright PC, Snow BW. Bladder augmentation: Partial detrusor excision to augment the bladder without use of bowel. *J Urol* 1989; 142:1050-3.
- Castellan M, Gosalbez R, Bar-Yosef Y, et al. Complications after use of gastric segments for lower urinary tract reconstruction. *J Urol* 2012; 187:1823-7.
- Chohan N, Hilton P, Brown K, et al. Efficacy and duration of response to botulinum neurotoxin A (onabotulinumA) as a treatment for detrusor overactivity in women. *Int Urogynecol J* 2015; 26:1605-12.
- Dave S, Pippi Salle JL, Lorenzo AJ, et al. Is longterm bladder deterioration inevitable following successful isolated bladder outlet procedures in children with neuropathic bladder dysfunction? *J Urol* 2008; 179: 1991-6.
- Decter RM, Harpser L. Pitfalls in determination of the leak point pressure. *J Urol* 1992; 148:588-91.
- Duckett JW, Snyder HM III. Use of the Mitrofanoff principle in urinary reconstruction. *Urol Clin North Am* 1986; 13:271-4.
- Eraklis AJ, Folkman MJ. Adenocarcinoma at the site of ureterosigmoidostomies for exstrophy of the bladder. *J Pediatr Surg* 1978; 13:730-4.
- Fitzgerald J, Malone MJ, Gaerner RA, Zinman LN. Stomal construction, complications, and reconstruction. *Urol Clin North Am* 1997; 24:729-33.
- Gamé X, Mouracade P, Chartier-Kastler E, et al. Botulinum toxin-A (Botox) intradetrusor injections in children with neurogenic detrusor overactivity/neurogenic overactive bladder: a systematic literature review. *J Pediatr Urol*. 2009; 5:156-64.
- Gonzales R, Buson H, Reid C, et al. Seromuscular colcystoplasty lined with urothelium: Experience with 16 patients. *Urology* 1994; 45: 124-9.
- Gonzalez R, Ludwikowski BM. Alternatives to Conventional Enterocystoplasty in Children: A Critical Review of Urodynamic Outcomes. *Front Pediatr*. 2013; 1:25. doi: 10.3389/fped.2013.00025.
- Grimsby GM, Menon V, Schlomer BJ, et al. Longterm outcomes of bladder neck reconstruction without augmentation cystoplasty in children. *J Urol* 2016; 195:155-61.
- Gros D-AC, Dodson JL, Lopatin UA, et al. Decreased linear growth associated with intestinal bladder augmentation in children with bladder exstrophy. *J Urol* 2000; 164:917-20.
- Guys JM, Louis-Borrione C, Battagliola D, et al. Use of polydimethylsiloxane in the endoscopic treatment of urinary incontinence of neurologic origin in children. *Ann Urol* 1999; 33:351-5.
- Hellström AL, Andersen K, Hjälmås K, et al. Pad test in children with incontinence. *Scand J Urol* 1986; 20:47-50.
- Hendren WH, Hendren RB. Bladder augmentation: Experience with 129 cases in children and young adults. *J Urol* 1999; 144:445-53.

- Higuchi TT, Granberg CF, Fox JA, et al. Augmentation cystoplasty and risk of neoplasia: fact, fiction and controversy. *J Urol* 2010; 184:2492-6.
- Higuchi TT, Fox JA, Husmann DA. Annual endoscopy and urine cytology for the surveillance of bladder tumors after enterocystoplasty for congenital bladder anomalies. *J Urol* 2011; 186:1791-5.
- Horowitz M, Kuhr CS, Mitchell ME. The Mitrofanoff catheterizable channel: Patient acceptance. *J Urol* 1995; 153:771-2.
- Husmann DA, Snodgrass WT, Koyle MA et al: Ureterocystoplasty: indications for a successful augmentation. *J Urol* 2004; 171:376-80.
- Husmann DA, Rathbun S. Long term follow up of enteric bladder augmentations: The risk for malignancy. *J Pediatr Urol* 2008; 4:381-5.
- Husmann DA. Long-term complications following bladder augmentations in patients with spina bifida: bladder calculi, perforation of the augmented bladder and upper tract deterioration. *Transl Androl Urol*. 2016; 5:3-11.
- Joseph DB, Borer JG, De Filippo RE et al: Autologous cell seeded biodegradable scaffold for augmentation cystoplasty: phase II study in children and adolescents with spina bifida. *J Urol* 2014; 191:1389-95.
- Karafin L, Kendall AR. Vesicostomy in the management of neurogenic bladder disease secondary to meningomyelocele in children. *J Urol* 1966; 96:723-8.
- Keenan A, Whittam B, Rink R, et al. Vitamin B12 deficiency in patients after enterocystoplasty. *J Pediatr Urol* 2015; 11:273. e1-5. doi: 10.1016/j.jpuro.2015.04.026.
- Khan MK, VanderBrink BA, DeFoor WR, et al. Botulinum toxin injection in the pediatric population with medically refractory neuropathic bladder. *J Pediatr Urol* 2016; 12:104. e1-6. doi: 10.1016/j.jpuro.2015.08.018.
- Koch MO, McDougal WS. The pathophysiology of hyperchloremic metabolic acidosis after urinary diversion through intestinal segments. *Surgery* 1985; 98:61-70.
- Kronner KM, Rink RC, Simmons G et al. Artificial urinary sphincter in the treatment of urinary incontinence: Preoperative urodynamics do not predict the need for future bladder augmentation. *J Urol* 1998; 160:1093-5.
- Kropp KA, Angwafo FF. Urethral lengthening and reimplantation for neurogenic incontinence in children. *J Urol* 1986; 135:533-6.
- Kryger JV, Spencer BJ, Fleming P, et al. Long term outcomes of children with artificial urinary sphincters and 15 years average follow-up. *BJU Int* 1999; 83:1026-31.
- Landau EH, Jayanthi VR, Khoury AE, et al. Bladder augmentation: Ureterocystoplasty versus ileocystoplasty. *J Urol* 1994; 152:716-9.
- Leadbetter GW. Surgical correction of total urinary incontinence. *J Urol* 1964; 91:261-6.
- MacNeily AE, Afshar K, Coleman GU, et al. Autoaugmentation by detrusor myotomy; its lack of effectiveness in the management of congenital neuropathic bladder. *J Urol* 2003; 170:1643-6.
- Mickelson JJ, Yerkes EB, Meyer T et al: L stent for stomal stenosis in catheterizable channels. *J Urol* 2009; 182:1786-91.
- Metcalfe PD, Casale AJ, Kaefer MA, et al. Spontaneous bladder perforations: a report of 500 augmentations in children and analysis of risk. *J Urol* 2006; 175:1466-70.
- Mingin G, Maroni P, Gerharz EW, et al. Linear growth after enterocystoplasty in children and adolescents: a review. *World J Urol* 2004; 22:196-9.

- Mitchell ME, Piser JA. Intestinocystoplasty and total bladder replacement in children and young adults: Follow up in 129 cases. *J Urol* 1987; 138:579-84.
- Mitrofanoff P. Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. In French. [Trans-appendicular continent cystostomy in the management of the neurogenic bladder]. *Chir Pediatr* 1980; 21:297-305.
- Monti PR, Lara RC, Dutra MA, et al. New techniques for construction of efferent conduits based on the Mitrofanoff principle. *Urology* 1997; 49:112-5.
- Mor Y, Quinn FMJ, Carr B, et al. Combined Mitrofanoff and antegrade continence enema procedures for urinary and fecal incontinence. *J Urol* 1997; 158:192-5.
- Murray K, Nurse D, Mundy AR. Secreto-motor function of intestinal segments used in lower urinary tract reconstruction. *Br J Urol* 1987; 60:532-5.
- Myers JB, Mayer EN, Lenherr S. Management options for sphincteric deficiency in adults with neurogenic bladder. *Transl Androl Urol* 2016; 5:145-57.
- Palmer LS, Franco I, Kogan SJ et al. Urolithiasis in children following augmentation cystoplasty. *J Urol* 1993; 150:726-9.
- Peters KM, Gilmer H, Feber K et al: US pilot study of lumbar to sacral nerve rerouting to restore voiding and bowel function in spina bifida: 3-year experience. *Adv Urol* 2014; 2014: 863209. doi: 10.1155/2014/863209
- Piser JA, Mitchell ME, Kulb TB et al. Gastrocystoplasty and colcystoplasty in canines: The metabolic consequences of acute saline and acid loading. *J Urol* 1987; 138:1009-13.
- Plaire J, Snodgrass WT, Grady RW, et al. Long-term followup of hematuria-dysuria syndrome. *J Urol* 2000; 164:921-3.
- Pope JD, Albers P, Rink RC, et al. Spontaneous rupture of the augmented bladder: From silence to chaos. Proceeding of the Annual Meeting of the European Society of Pediatric Urology, Istanbul, Turkey, April 1999
- Riccabona M, Koen M, Schindler M, et al. Botulinum-A toxin injection into the detrusor: a safe alternative in the treatment of children with melomeningocele with detrusor hyperreflexia. *J Urol* 2004; 171:845-8.
- Rink RC, McLaughlin KP. Indications for enterocystoplasty and choice of bowel segment. *Probl Urol* 1994; 89: 389-403.
- Rink RC, Adams MC. Augmentation cystoplasty. In Walsh PC, Retik AB, Vaughn ED Jr, et al (eds): *Campbell's Urology*, 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp, 3167
- Rink RC. Bladder augmentation: Options, outcomes, future. *Urol Clin North Am* 1999; 26:111-23.
- Rosenbaum DH, Cain MP, Kaefer M, et al. Ileal enterocystoplasty and B12 deficiency in pediatric patients. *J Urol* 2008; 179:1544-7.
- Roth JD, Cain MP. Neuropathic bladder and Augmentation cystoplasty. *Urol Clin N Am* 2018; 45:571-85.
- Salle JL, McLorie GA, Bägli DJ, et al. Urethral lengthening with anterior bladder flap (Pippi Salle procedure): Modifications and extended indications of the technique. *J Urol* 1997; 158:585-90.
- Sanford M, Suskin A. Neuromodulation in neurogenic bladder. *Transl androl urol* 2016; 5:117-26.
- Soergel TM, Cain MP, Misseri R, Gardner TA, Koch MO, Rink RC. Transitional cell carcinoma of the bladder following augmentation cystoplasty for the neuropathic bladder. *J Urol*. 2004;172:1649-51, discussion 1651-52.

Szymanski KM, Whittam B, Misseri R, et al. Long-term outcomes of catheterizable continent urinary channels: what do you use, where you put it, and does it matter? J Pediatr Urol 2015; 11:210. e1-7. doi: 10.1016/j.jpurol.2015.05.002

Szymanski KM, Cain MP, Whittam B, et al. Incontinence affects health-related quality of life in children and adolescents with spina bifida. J Pediatr Urol. 2018; 14:279. e1-279.e8. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.02.021

Yoo JJ, Megn J, Oberpenning F, et al. Bladder augmentation using allogenic bladder submucosa seeded with cells. Urology 1998; 51:221-5.

Yoo JJ, Olson J, Atala A, et al. Regenerative medicine strategies for treating neurogenic bladder. Int Neurourol J. 2011; 15:109-19.

Vu Minh Arnell M, Abrahamsson K. Urinary continence appears to enhance social participation and intimate relations in adolescents with myelomeningocele. J of Pediatr Urol. 2019; 15:33. e1-33.e6. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.08.008.

Whittam B, Szymanski K, Misseri R et al: Long-term fate of the bladder after isolated bladder neck procedure. J Pediatr Urol 2014; 10:886-91.

Woodhouse CRJ: Lower urinary tract reconstruction in young patients. Br J Urol 1992; 70:113-20.

Xiao CG, Du MX, Li B et al: An artificial somaticautonomic reflex pathway procedure for bladder control in children with spina bifida. J Urol 2005; 173:2112-6.

*Det ursprungliga kapitlet skrevs av Kate Abrahamsson och Ulla Sillén*

Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/  
[ingrid.b.olsson@vgregion.se](mailto:ingrid.b.olsson@vgregion.se) inför kommande revideringar.