

後尿道瓣膜

台大醫院泌尿部 陳世乾醫師

病理機轉

後尿道瓣膜，是男嬰先天性下泌尿道阻塞常見的原因之一。在後段尿道部位的瓣膜所造成的阻塞，會引起不同程度的膀胱傷害，上部尿路逆流、尿路感染症，以及腎臟的發育不全。通常來說，尿液由腎臟製造，流經輸尿管，儲存在膀胱中，再經由尿道排出體外。後尿道瓣膜乃尿道前列腺段的基底黏膜形成絢襞，由於它們有阻塞作用，將引起尿道前列腺段擴張，膀胱的逼尿肌肥大，膀胱憩室，以及膀胱三角肌的肥大。再來會引起輸尿管膀胱內段功能性阻塞的傾向，因此往後將會發生輸尿管腎盂積水的現象。在病變進行時，可能會發生膀胱輸尿管逆流的情形。尿路感染也時常發生，但因正常尿道的近端為無菌狀態，故感染通常在後期才發生。有些新生兒的病例，甚至報告有腎臟損傷，尿液溢出，而形成尿液腹水症。

至於後尿道瓣膜的發生率，大約在五千個到八千個男嬰之中，會有一個病例發生。對於後尿道瓣膜的病因，目前尚無確定的原因。有些學者認為，是在形成尿生殖竇時的不正常發育所引起的。因為有些偶發的家族病發的病例，也有人認為可能是起源於中腎管的發育障礙。另外，也有些人提議，在某些病例的起源，可能是隨意突變而產生的結果。後尿道瓣膜所引起的阻塞程度，差異很大。程度輕微者，甚至沒有感覺它的存在。而阻塞嚴重者，則會危及生命，故需要緊急的處理。

臨床探討

關於後尿道瓣膜的歷史，可追溯到西元一九一九年，楊格等人分析臨床及屍體解剖的發現，並依照解剖時所呈現的形態，將後尿道瓣膜分成三種類型。

【第一型】是由兩邊精阜遠側端向尿道前旁側延伸的粘膜皺襞。此兩個尖瓣通常在前端融合，形成有橢圓開口，卵形的斜隔膜。第一型是最常見的後尿道瓣膜，超過百分之九十以上是第一型。

【第二型】是由精阜向近側端的膀胱頸延伸的皺襞。對於第二型瓣膜的阻塞性仍有爭論，不過大多認為此型式的皺襞不會造成阻塞。

【第三型】也是位於精阜遠側端，有小中央孔的隔膜，很少見到。不過現在經過仔細的觀察之後，有人認為這只是第一型的不同變化而已。

胎兒在出生以前，因為超音波掃描常被廣泛地用來做懷孕婦女的產前檢查，許多泌尿系統的先天性異常，常在胎兒期就被診斷出來。後尿道瓣膜，就像輸尿管腎盂接合處阻塞引起的腎水腫，以及原發阻塞性巨大輸尿管症一樣，都是屬於先天尿路系統的不正常。後尿道瓣膜，如果嚴重阻塞尿道，可能會造成兩側腎水腫及腎實質的破壞，因此，後尿道瓣膜的診斷是非常重要的。利用子宮內的膀胱造影術，曾被用以確定後尿道瓣膜的診斷。如果在懷孕過程中，呈現進展性的腎水腫，

而且伴有嚴重的羊水過少時，就應該考慮出生前的處理。在出生前如果沒有診斷出來，在出生後由一些症候及病徵，仍可早期的加以診斷。此時的新生兒，可能會因為急性的尿液貯留，而呈現膨脹的膀胱，並且伴隨有尿液滴流，或用力排尿的情形。因為膀胱是一個由肌肉構成的器官，能夠經由肌肉的肥大，可以有某種程度的提高壓力，來克服嚴重的阻塞以排空尿液，所以並不是所有的病人都會有尿流不好及餘尿的情況。這些嬰孩在接受身體檢查時，有時經由觸診會發現腹部腫塊，這可能是脹大的膀胱，水腫的腎臟或者是尿液腹水。如果沒有早期加以診斷治療，可能會因感染呈現尿路敗血症，而出現嘔吐現象以及生長衰竭的情形。許多後尿道瓣膜的嬰兒，在確定診斷前會因嘔吐及生長衰竭而接受腸胃方面的放射線檢查。因此，仔細的加以檢查，儘快的確定診斷，才能夠加以適當的治療。

檢查與診斷

後尿道瓣膜的胎兒，由於阻塞的程度不同，所引起的症狀也有很大的差異。在實驗室的檢查方面，所需要的檢查主要是針對尿路阻塞所引起的腎功能受損的程度。例如在生化血液方面，要評估血液尿素氮、肌酸酐、尿蛋白、血尿、膿尿及貧血的情況。有時，血液氣體分析也可了解病人新陳代謝的情況。在身體理學檢查方面，嬰兒可摸到腹部腫塊，或者有生長衰竭，尿路敗血症，及尿液腹水的情形。

在影像學的檢查方面，如果在出生前的超音波掃描時，發現有腎臟輸尿管水腫，脹大的膀胱及變長且擴張的後尿道，就要特別注意，出生後必須再施行超音波檢查，以確定診斷。

腎臟超音波除了可以觀察腎盂及腎盞的擴張情況外，由腎皮質及髓質接合處的顯影狀況，也可大略了解腎功能變化的情形。此外，在恥骨上方或會陰部的超音波掃描，可能會發現後尿道擴張，而有助於病情的診斷。

一旦懷疑有後尿道瓣膜時，必需施行排出性膀胱尿道攝影術，來幫助診斷。這時可能看到變厚且有小樑形成的膀胱壁，膀胱容積不一定會變得很大。事實上，膀胱容積有時還會變小。主要是攝護腺尿道部位，會變長而且有很明顯的擴張，而阻塞處遠側端的尿流，則會變得很細小。有時候，尿道瓣膜可能可以看得見。另外，有些會有膀胱輸尿管逆流的情形。靜脈腎盂攝影及核子造影的檢查，則可以知道腎輸尿管水腫及腎功能的情形。

治療原則

當後尿道瓣膜的診斷一旦被考慮到時，首要之務即是先把急性病情穩定下來，儘可能把內科的病情控制好，再加以泌尿科的評估。在治療急性病情時，應先注意下列因素，例如呼吸窘迫，全身性敗血症、脫水，以及電解質不平衡的問題。因為此種疾病的原因是在尿道阻塞，尿液不通。故要設法使尿液暫時引流出來，通常可用嬰兒餵食所用的鼻胃管，暫時當做導尿管，由尿道輕輕的插入，進入膀胱，即可將膀胱的尿液引流出來，連帶的也使上面腎臟所製造的尿液，也跟著慢慢的流出。至於平常所用的佛利氏導尿管，由於管徑較粗，並不適用。

在放射線方面，最標準的就是排尿時的膀胱尿道攝影術，可以看到後尿道瓣膜所引起擴張的變化。小兒膀胱鏡則可用來觀察膀胱及尿道的情形。在放射線方面，大約有三分之一到一半的病例，可看到膀胱輸尿管逆流的變化。有時單側逆流，甚至會引起一邊腎發育不良，而失去功能。另外，可看到巨大的膀胱憩室，或是尿液由腎臟溢出所引起的尿液腹水。

診斷確立後，治療原則就是要想辦法把尿道阻塞去除。如果小孩的尿道夠大，又有很細的小兒膀胱尿道切除鏡，則可以試著用切除鏡，將阻塞的瓣膜用電刀切開，使其不再發生阻塞。但是對於早產的嬰兒，尿道很細很脆弱，內視鏡反而傷害到尿道，引起尿道結疤及阻塞。

嬰兒的尿道不適合切除鏡插入時，則要想辦法將尿液經由腹部的肚皮，從膀胱引流出來。這時可實施膀胱造瘻術，尿液不經過尿道，直接由膀胱流出。等到小孩慢慢長大，再使用內視鏡，加以手術治療。

在某些情況下，如果引流的效果不佳，嬰兒的情況並沒有改善，可能需要使用輸尿管皮膚造瘻術，使腎臟的尿液，直接經由輸尿管，再由皮膚出來。

通常，後尿道瓣膜的小孩，都需要長期的評估與治療。據估計，大約有三分之一的病例，會有下段尿路功能不良的情形，最常見的便是尿失禁。因此，評估的重點在使膀胱有良好的功能，不會尿失禁，腎臟功能繼續運作，以及避免感染的發生。

預後

後尿道瓣膜的發生，可說是新生兒泌尿科方面的一種急症。嬰兒能否存活下來，端看早期的評估是否適當，對於急性的電解質不平衡是否處理得當，而使情況穩定下來。經過長期的追蹤研究之後顯示，最後的結果主要是與當初診斷時的腎臟功能障礙有直接的關係。

在尿道阻塞去除之後，再繼續觀察，仍可看到尿路功能不良的情形。因此，利用尿路動態功能的研究，仔細的加以評估膀胱的功能，是維持良好預後的一個很重要的因素。由於產前的超音波掃描的廣泛使用，使後尿道瓣膜的胎兒，在出生之前，即可檢查出來，而加以早期治療，因此有了更好的未來。