



AWMF-Register Nr.

043/047

Klasse:

S2k

Diagnostik und Therapie der neurogenen Blasenfunktionsstörungen bei Patienten mit Meningomyelocele

Personen

Raimund Stein¹, Claudia Assion², Rolf Beetz^{1,6},
Maria Bürst², Reinhold Cremer^{3,6}, August
Ermert³, Mark Goepel^{1,4}, Eberhard Kuwertz-
Bröking⁶, Barbara Ludwikowski², Theodor
Michael⁵, Jürgen Pannek⁴, Helmut Peters³,
Dorothea Rohrmann¹, Iris Rübber¹, Annette
Schröder¹, Regina Trollmann⁵, Joachim W.
Thüroff¹, Wolfgang Wagner⁷

Gesellschaften

Arbeitskreis Kinder- und Jugendurologie der deutschen
Gesellschaft für Urologie

Arbeitsgemeinschaft Kinderurologie der Deutschen
Gesellschaft für Kinderchirurgie

Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus
(ASbH)

Arbeitskreis Urologische Funktionsdiagnostik und
Urologie der Frau der deutschen Gesellschaft für
Urologie

Gesellschaft für Neuropädiatrie

Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie

Sektion Pädiatrische Neurochirurgie der Deutschen
Gesellschaft für Neurochirurgie

Zeitlicher Verlauf

Anmeldung bei der AMWF: April 2012

1. Delphiekonferenz (Email + Post): ab 10.05.2012
2. Delphiekonferenz (Email + Post): ab 20.01.2013
3. Delphiekonferenz (Email + Post): ab 17.04.2013
4. Delphiekonferenz (Email + Post): ab 26.06.2013

Zustimmung der deutschen Gesellschaft für Urologie am 16.7.2013

Zustimmung der Gesellschaft für Neuropädiatrie am 17.7.2013

Zustimmung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie 1.8.2013

Zustimmung der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus (ASbH) am 12.8.2013

Zustimmung der Sektion Pädiatrische Neurochirurgie der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie am 8.10.2013

Zustimmung Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie am 11.11.2013

AMWF: Erstellungsdatum: 12/2013

Nächste Überprüfung geplant: 01/2017

Leitlinie Wikipedia

Systematisch entwickelte Feststellungen, um die Entscheidungen von Ärzten, Zahnärzten, Angehörigen anderer Gesundheitsberufe und Patienten über angemessene Gesundheitsversorgung für spezifische klinische Umstände zu unterstützen und unterliegen einem systematischen und transparenten Entwicklungsprozess.

Leitlinie

Sie sind wissenschaftlich fundierte, praxisorientierte Handlungsempfehlungen. multidisziplinärer Expertengruppen zu bestimmten Vorgehensweisen in der Medizin unter expliziter Berücksichtigung der besten verfügbaren Evidenz. Ihre Grundlage ist die systematische Recherche und Analyse der wissenschaftlichen „Evidenz“ aus Klinik und Praxis und deren Einteilung in 3 Evidenzklassen.

S2k Leitlinie 043/047

- 1 Definitionen und Klassifikationen**
- 2 Untersuchungsparameter und –zeitpunkte**
- 3 Managementstrategien**
 - 3.1 Management Hochdruckblase**
 - 3.2 Management Niederdruckblase**
 - 3.3 Management Sphinkterinkompetenz**
 - 3.4 Management vesikorenaler Reflux**
- 4 Harnwegsinfektion**

MMC

Urologische Probleme



Bis zu 60 – 80% entwickeln urologische Probleme während der ersten zwei Lebensjahre

MMC

Urologische Probleme



Inkontinenz

Detrusor-Sphinkter-
Dyskoordination

Reflux

Harnstau

Steine

Infektionen

Niereninsuffizienz

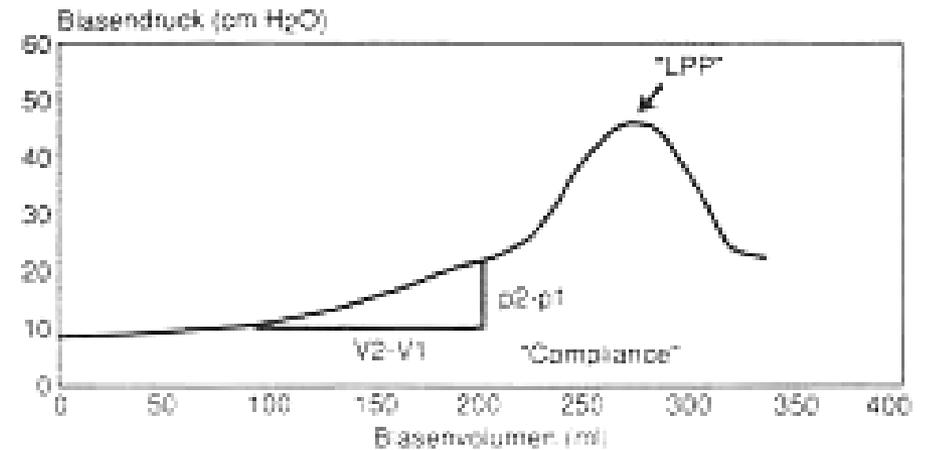
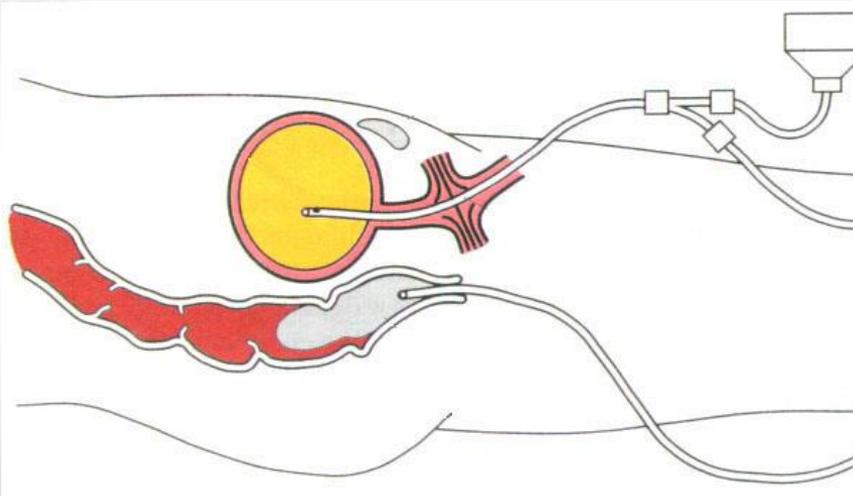
S2k Leitlinie 043/047

Empfohlene Untersuchungszeitpunkte

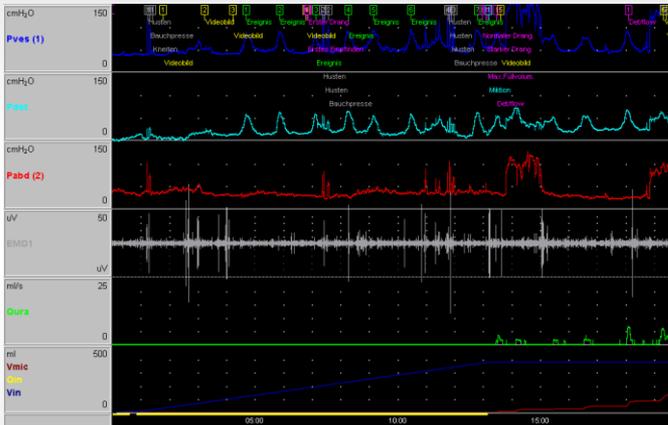
	Neugeborene	Im Alter von 6-12 Wochen	Im Alter von 6 Monate	Im Alter von 9 Monate	Im Alter von 12 Monate	Danach 6-monatlich bis Einschulung	Nach der Einschulung jährlich
Urol. Anamnese		X	X	X	X	X	X
Urinstatus	X	X	X	X	X	X	X
Sonographie (Nieren, Blase, Restharn)	X	X	X	(X)	X	X	X
Labor (Kreatinin., Cystatin C, GFR)		X			X		X
Orientierende Zystomanometrie*		X	X		X		X
Videourodynamik incl. MCU*		X			(X*)		(X*)
Blutdruck				X		X	X
Szintigramm (MAG III/DMSA)	Optional bei V.a. Hamtransportstörung / Nierenparenchymschädigung						

S2k Leitlinie 043/047

Urodynamik



S2k Leitlinie 043/047



Überaktiver Detrusor



Low Compliance Blase

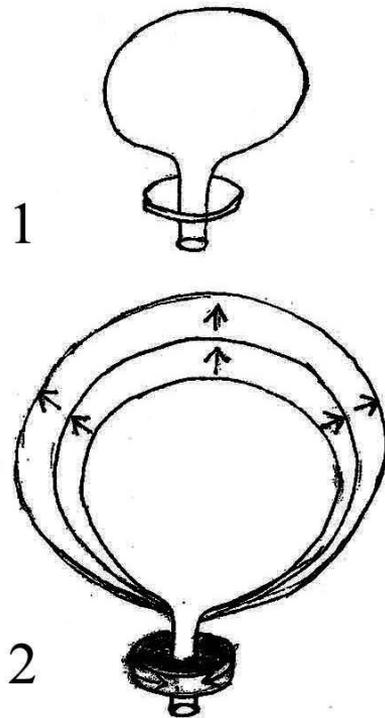
S2k Leitlinie 043/047

Detrusor

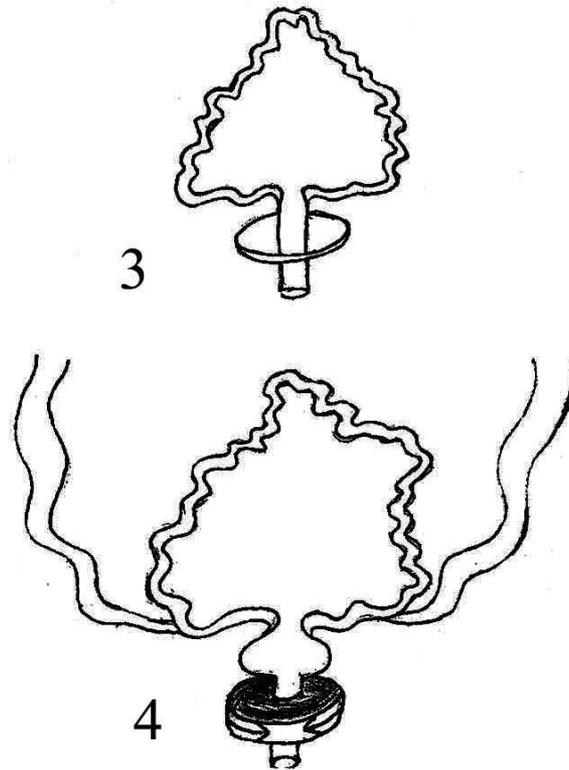
Sphinkter

überaktiv unteraktiv

unteraktiv



überaktiv



S2k Leitlinie 043/047

Parameter zur Beurteilung des Risikos für den oberen Harntrakt

- Detrusor-Leak-Point-Pressure:
>40 cm H₂O bis zu 80 % Nierenfunktion ↓↓↓
- Blasencompliance (Maß für die Dehnbarkeit der Blase):
<20 ml/cm H₂O Nierenfunktion ↓↓↓
- Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie (DSD)
Bei zu 72% der Patienten Nierenfunktion ↓↓↓
- Detrusordruck & Kapazität:
früher Anstieg des Druckes / autonome Kontraktionen

Cave bei Säuglingen und Kleinkindern sind genau und reproduzierbare Messungen schwierig und das Risiko muss im Verlauf beurteilt werden

S2k Leitlinie 043/047

Risiko-Score

Parameter \ Score	0	1	2
Reflux	0	I. – II.°	≥III.°
Max. funktionelle Blasenkapazität (ml) (als % der Altersnorm)	>80%	50 - 80 %	<50%
Spitzendruck bei autonomer Kontraktion (cm H ₂ O)	<15	15 - 40	>40
DLPP (cm H ₂ O)	<25	25 - 40	>40
Sphinkter bei Detrusorkontraktion	relaxiert	nicht relaxiert	dyssynerg

S2k Leitlinie 043/047

Typ	Störung der Blasenentleerung	Inkontinenztyp	Risiko für eine Verschlechterung der Nierenfunktion
1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	+/-	Belastungsinkontinenz	0
2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	+++	Überlaufinkontinenz	++
3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	+/-	Reflexinkontinenz Belastungsinkontinenz	++
4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	+++	Reflexinkontinenz Überlaufinkontinenz	+++

MMC

< 10% werden spontan kontinent

Inkontinenz häufigster Grund für
die soziale Ausgrenzung

S2k Leitlinie 043/047

Managementstrategien

Typ	Primärstrategie(n)	Sekundärstrategie(n)
Typ 1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	Blasentleerung ↑	Auslasswiderstand ↑
Typ 2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	Blasentleerung ↑	
Typ 3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	Blasendruck ↓	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑ Auslasswiderstand ↑
Typ 4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	Blasendruck ↓ Blasentleerung ↑	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑

S2k Leitlinie 043/047

Typ	Primärstrategie	Primärtherapie	Sekundärstrategie	Sekundärtherapie / Therapieeskalation
Typ 1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	Blasentleerung ↑	IC	Auslasswiderstand ↑	Duloxetin bei Erwachsenen? Bulking agents? FZP, AUS +/- kontinente Vesikostomie / Mitrofanoff- Stoma
Typ 2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	Blasentleerung ↑	IC		
Typ 3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	Blasendruck ↓	Antimuskarinika	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑ Auslasswiderstand ↑	Botulinum-A-Toxin- Detrusor Blasenaugmentation +/- FZP / AUS Harnableitung
Typ 4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	Blasendruck ↓ Blasentleerung ↑	Antimuskarinika IC	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑	Botulinum-A-Toxin- Detrusor/ Blasenaugmentation s.- Sphinkter/ Sphinkterotomie Harnableitung

Behandlungsoptionen Detrusor unteraktiv & Sphinkter unteraktiv

Primäre Therapie

Blasentleerung
CIC

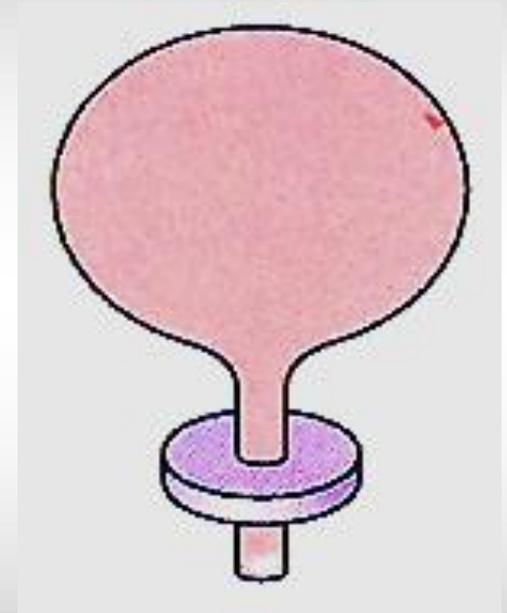
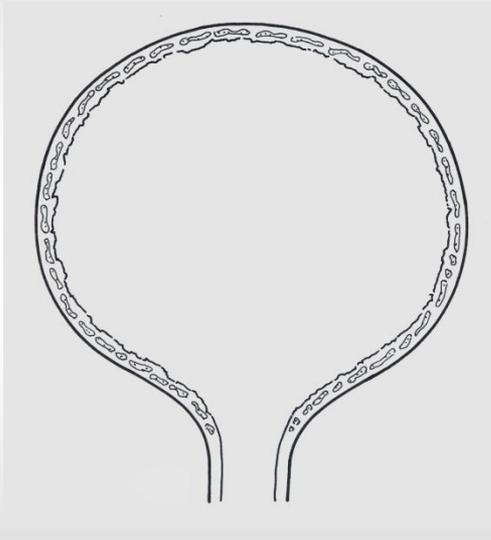


Sekundäre Therapie

Blasenauslass
Bulking agents??



FZP, Bänder, Blasenhalplatik, AUS
± Mitrofanoff Stoma



Behandlungsoptionen

Detrusor unteraktiv & Sphinkter überaktiv

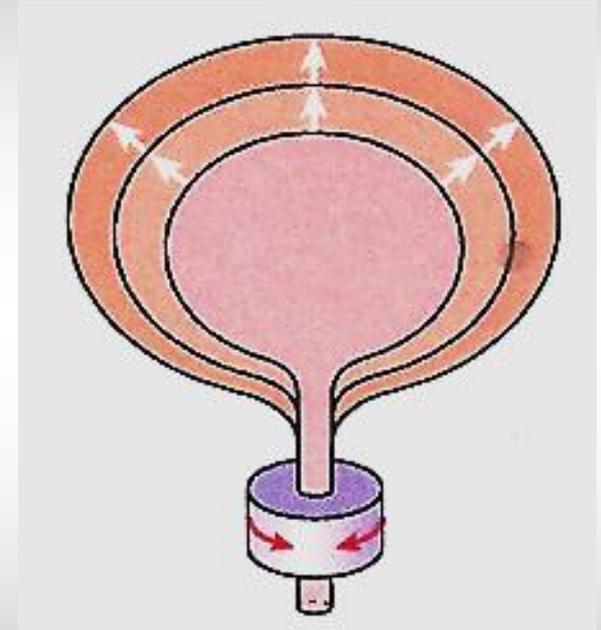
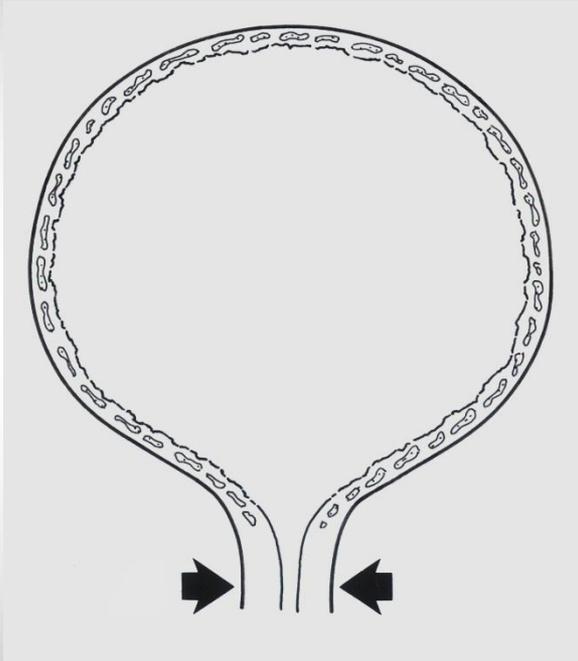
Primäre Therapie

Blasenentleerung 
CIC

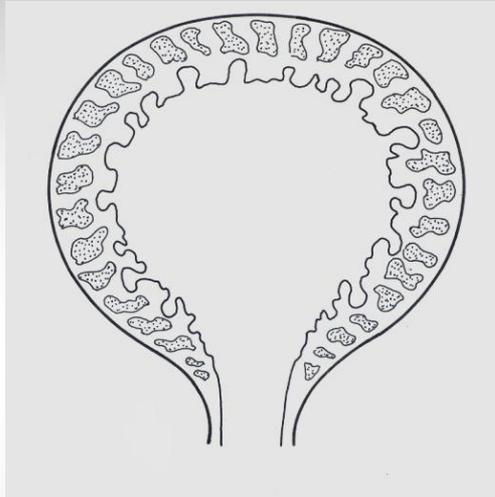
=

Sekundäre Therapie

Blasenentleerung 
CIC



Behandlungsoptionen Detrusor überaktiv & Sphinkter unteraktiv



Primäre Therapie

Blasendruck ↓
Anticholinergika

Sekundäre Therapie

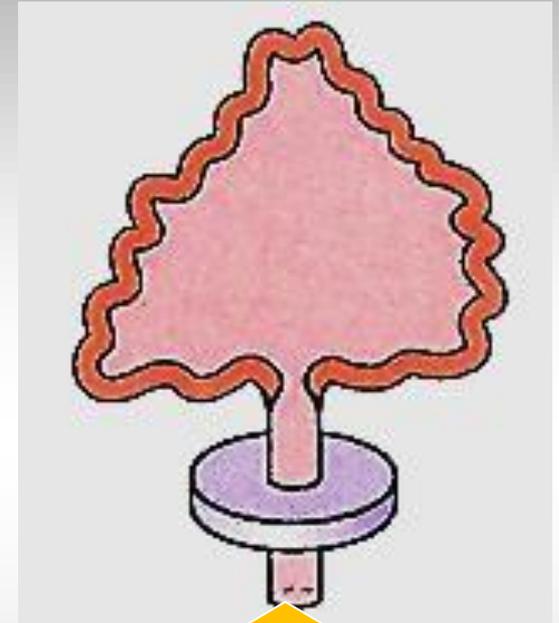
Blasenauslass & -kapazität & -compliance

Botox / Augmentation

FZP, Bänder, Blasenhaloplastik, AUS

± Mitrofanoff Stoma

Harnableitung



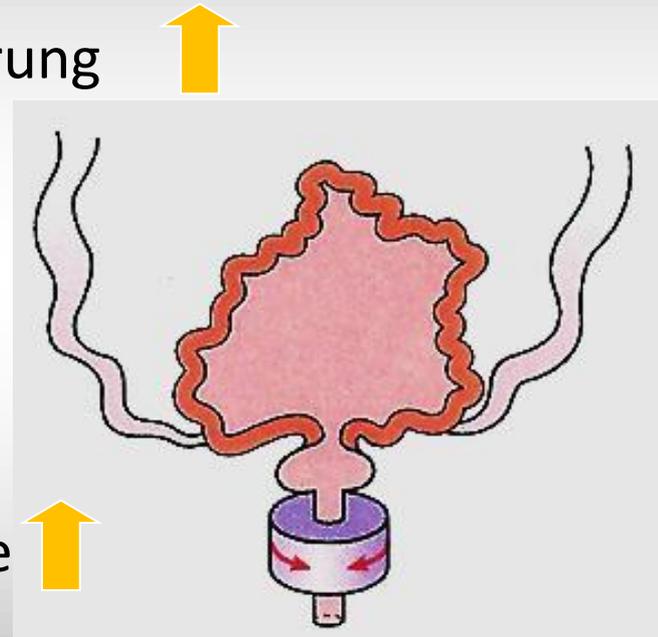
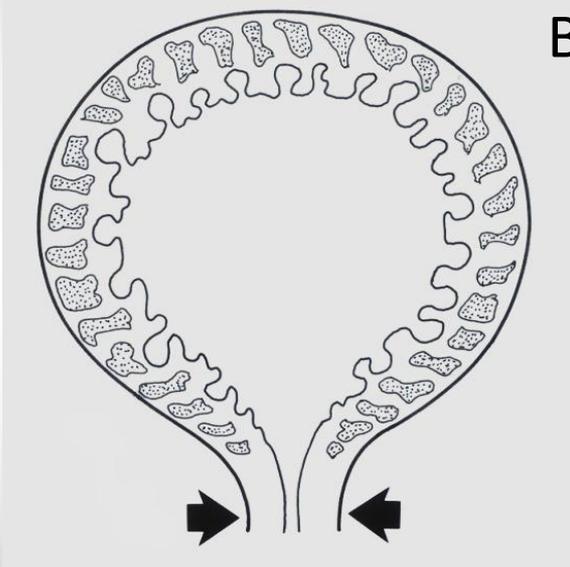
Behandlungsoptionen Detrusor überaktiv & Sphinkter überaktiv

Primäre Therapie

Blasendruck, ↓ Entleerung ↑
Anticholinergika, CIC

Sekundäre Therapie

Kapazität & Compliance ↑
Botox / Augmentation
± Mitrofanoff Stoma
Harnableitung



S2k Leitlinie 043/047

Medikamentöse Therapie

Hygienischer intermittierender Katheterismus

(Antibiotische Prophylaxe)

Botulinum Toxin A

(Elektrostimulation)

Antimuskarinika

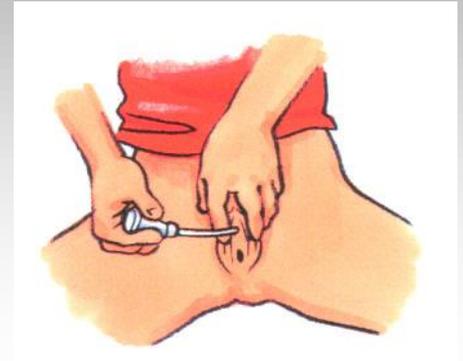
- Oxybutynin
 - oral, transdermal, intravesikal
- Propiverin
- Trospiumchlorid
- Tolterodine
- Darifenacine
- Solifenacine
- Fesoterodine

β 3-Agonisten ???

Hygienischer intermittierender Katheterismus

Asymptomatische Bakteriurie	≤85%
Fieberhafter HWI	≤35%
Epididymitis	0.1 - 10%
Urethrastriktur	0 - 5%

Keinen negativen psychosozialen Effekt



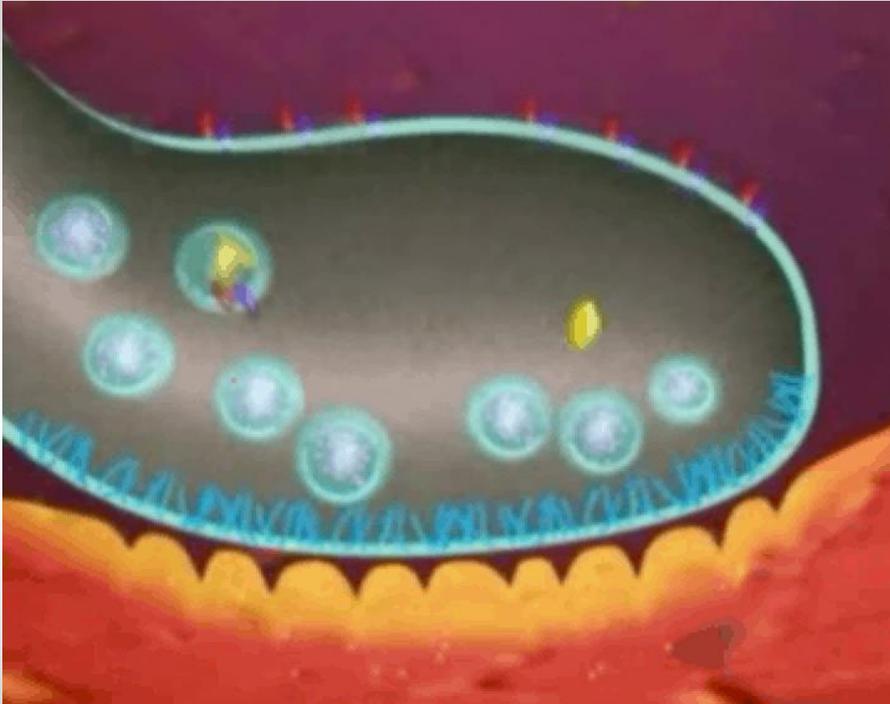
C.I.C. & Antimuskarinika

Frühzeitiger Beginn (erste Lebenswochen)

n	144 (286 renale Einheiten)
Follow-up	82 Monate (5-162)
Parenchymnarben	6/286
Antimuskarinika	94/144
C.I.C.	122/144

Frühzeitiger Einsatz steigert die Akzeptanz

Botulinum Toxin A

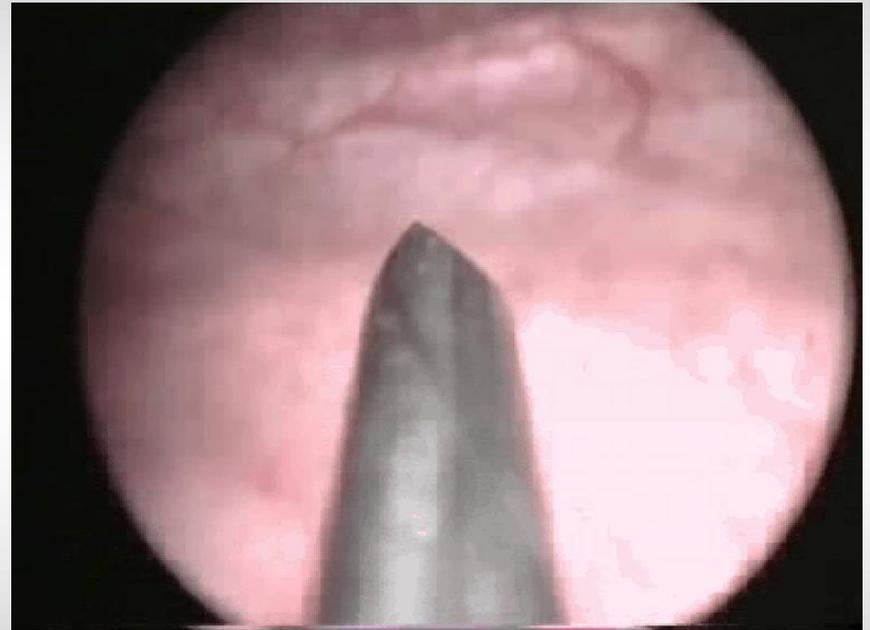


- Reduktion der Freisetzung von Acetylcholin
- Irreversible Inaktivierung der präsynaptischen Nervenendigungen
- Nerve-Sprouting führt zur Reinnervation (\approx 5 -16 Monate)

MMC

Botulinum Toxin A

- Keine Anticholinergika 16-22%
- Dosis ↓ 16-33%
- Kontinenz ↑ 40-79%
- Funkt. Blasenkapazität ↑ 56%



Neurogene Blase

Erfolge der konservativen Therapie

- C.I.C. (frühzeitig)
- Antimuskarinika (oral, transdermal, intravesikal)
- Infektionsprophylaxe
- **Botulinum Toxin A**

Notwendigkeit zur Rekonstruktion
des Harntraktes im Kindesalter



S2k Leitlinie 043/047

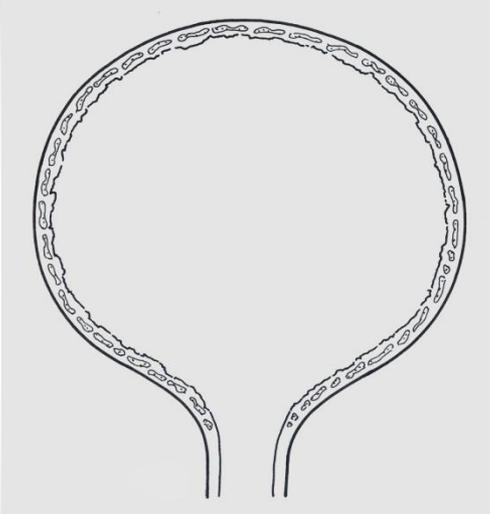
Operative Therapie

Erhöhung des Auslasswiderstandes

Erweiterung der Blase

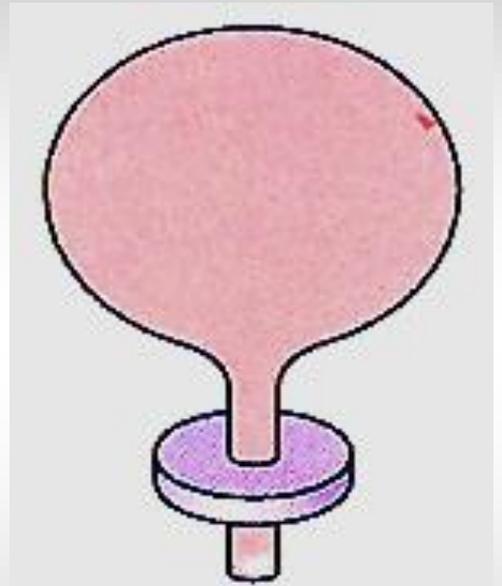
Ersatz der Blase / Harnableitung

Insuffizienter Schließmuskel Stressinkontinenz



Primär keine
kinderurologischen
Probleme,

aber inkontinent



Erhöhung des Auslasswiderstandes

Erhöhung des Auslasswiderstandes

Urethral lengthening
(enge und lange Urethra)

Flap-valve Mechanismus
(Widerstandserhöhung bei zunehmender Füllung)

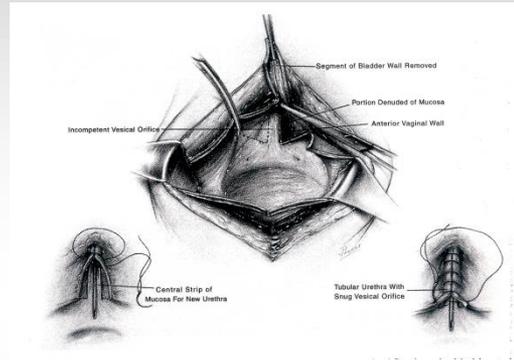
Suspension & externe Kompression der Urethra
(Schlingen/ AUS)

Periurethral Injektion
(„bulking agents“)

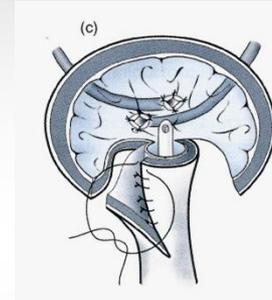
Blasenhalsplastik / Urethral Lengthening



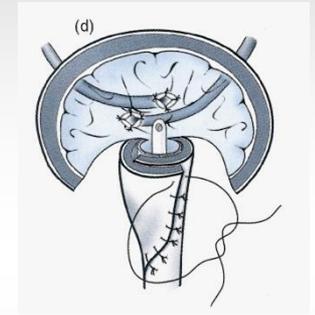
Young



Dees



Leadbetter

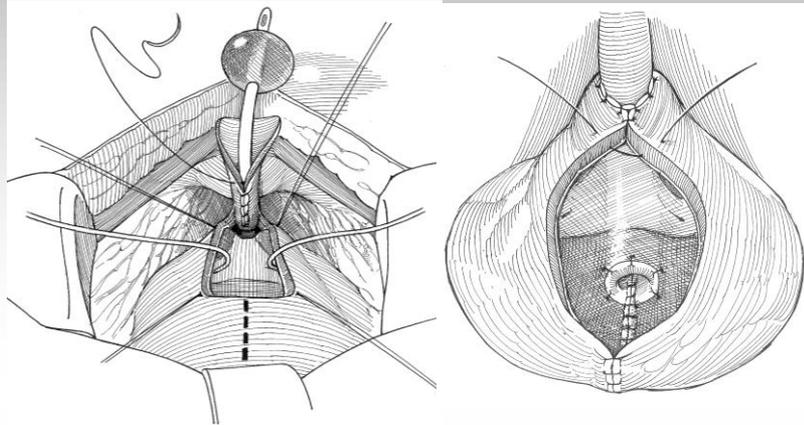


Blasenhalsplastik / Urethral Lengthening

Neurogenen Blase

	n	kontinent
Rink / Mitchell	28	57%
Donnahoo/Rink	38	79%
Sidi	11	55%
Johnson	12	57%
Koyle	??	82%

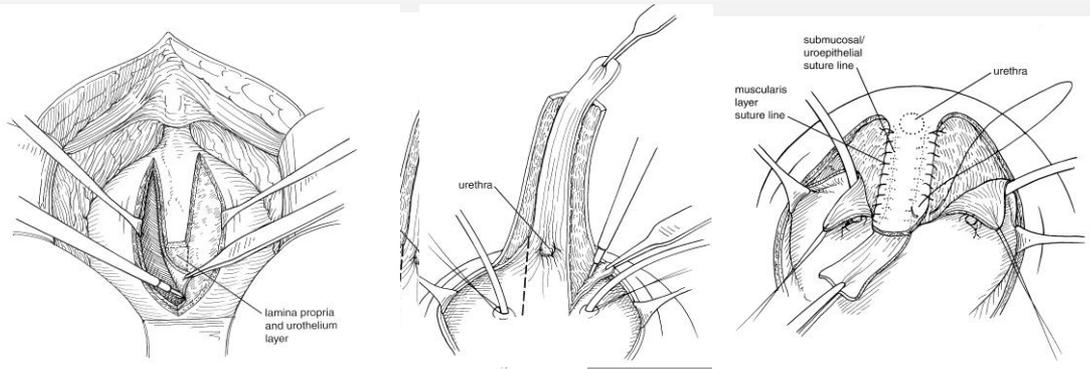
Blasenhalsplastik / Flap Valve Mechanismus



Kropp



Koyle



Pippi Salle

Blasenhalsplastik / Flap Valve Mechanismus

	Kropp
Re-Operation	20%
Kontinenz	80%
CIC-Probleme	28 – 44%%

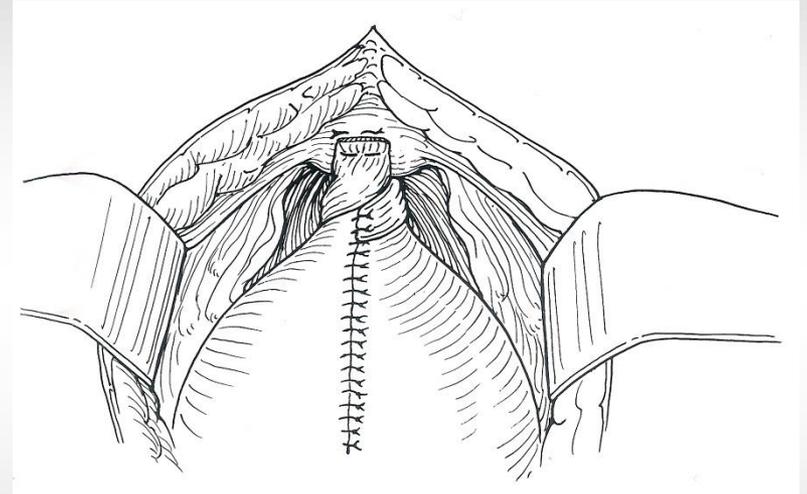
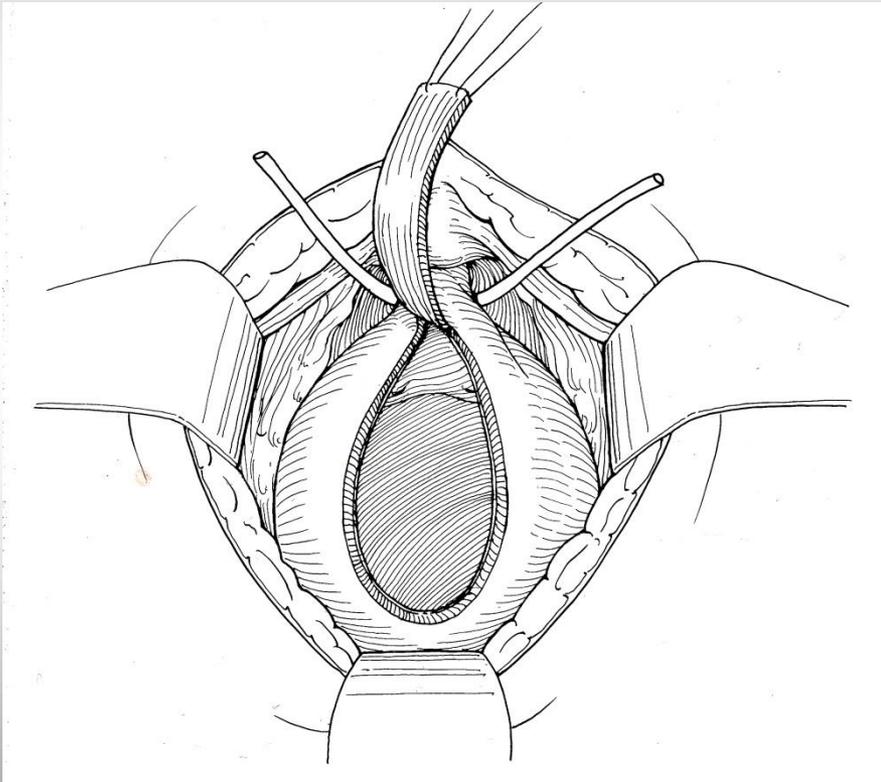
Pippi Salle Procedure

	Mollard
Kontinenz	81%
CIC-Probleme	0%

Kontinenz	72-94%
CIC-Probleme	0 – 29%

	Snodgrass
Kontinenz	81%
CIC-Probleme	18%

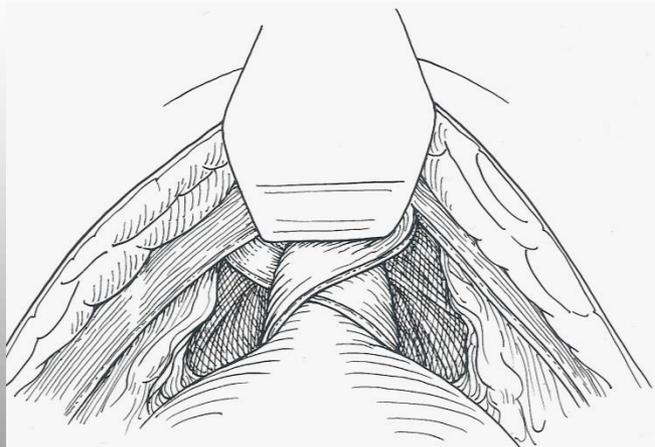
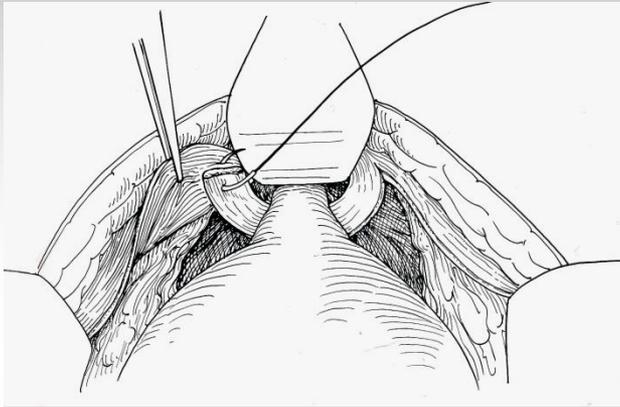
Detrusorsteifen



Kontinent

Follow-up
19/24

Freie Faszienzügelplastik



Follow-up > 36 Monate (≈ 58) 15

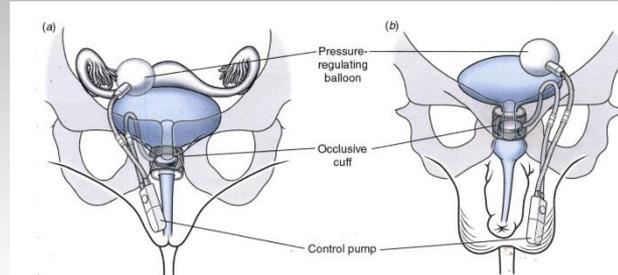
Kontinent 11/15

CIC-Probleme 2/15

Gestiehlte Faszienzügelplastik

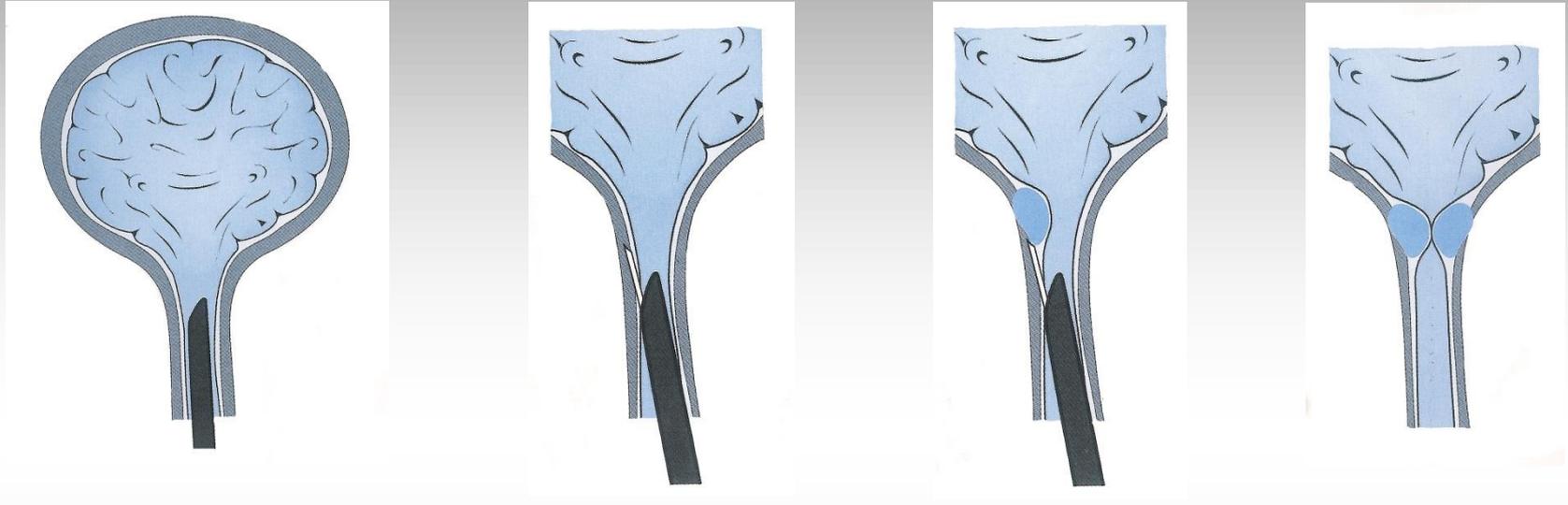
Kontinent	40 - 100%
CIC	90 - 100%
Augmentation	55 - 100%
Re-operation	< 15%

Artifizieller Sphinkter



Kontinent (follow-up > 5 Jahre)	76-93%
C.I.C.	63-74%
Augmentation	33-58%
Nierenfunktion↓	2-15%
Sphinktererosion	5-15%
Re-operation	19-100%

Bulking Agents



Polytetrafluoroethylen
Glutaraldehyd cross-linked Kollagen
Autologe Knorpelzellen
Polydimethylsiloxan
Dextranomer Hyaluronsäure

10-20% Längerfristigen Erfolg

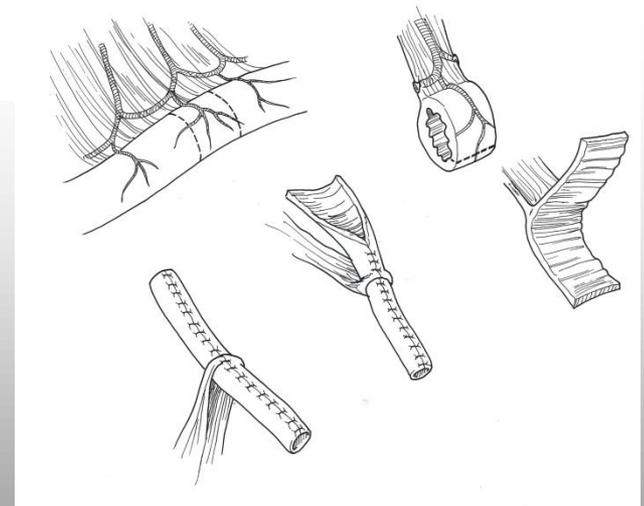
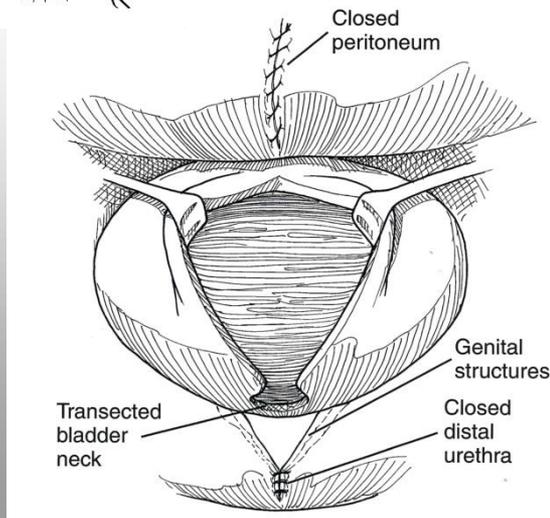
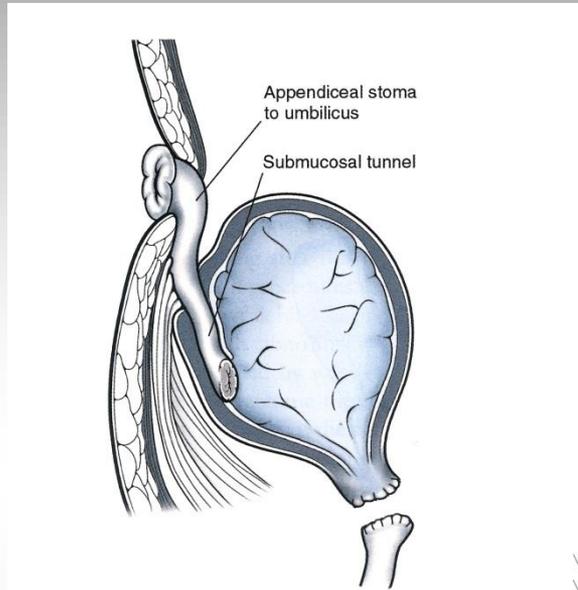
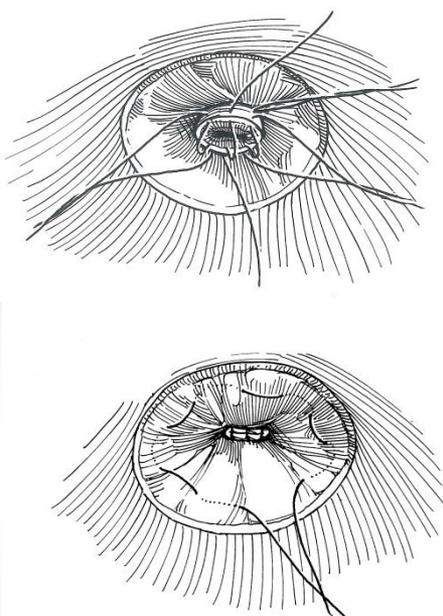
Persistierende Inkontinenz

Blasenhalsverschluss

Versus

Supravesikale Harnableitung

Blasenhalsverschluss & Stoma



S2k Leitlinie 043/047

Operative Therapie

Erhöhung des Auslasswiderstandes

Erweiterung der Blase

Ersatz der Blase / Harnableitung

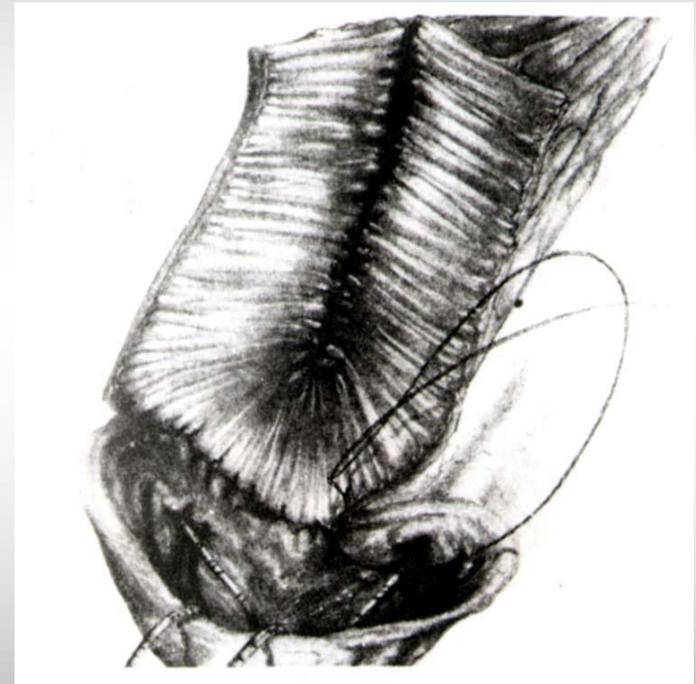
Blasenaugmentation

Indikationen

- Detrusor - Inkontinenz
(+ Sphinkterinsuffizienz: FZP, AUS)
- Low compliance Blase

Ausschlusskriterien

- Irreparabler Sphinkterdefekt
- (Transurethraler C.I.C. nicht möglich)
 - Mitrofanoff-Stoma
- (Obstruktion des oberen Harntraktes)
 - Ureterreimplantation
- (Chronische Niereninsuffizienz)
 - Vorbereitung zur Transplantation



Volumen

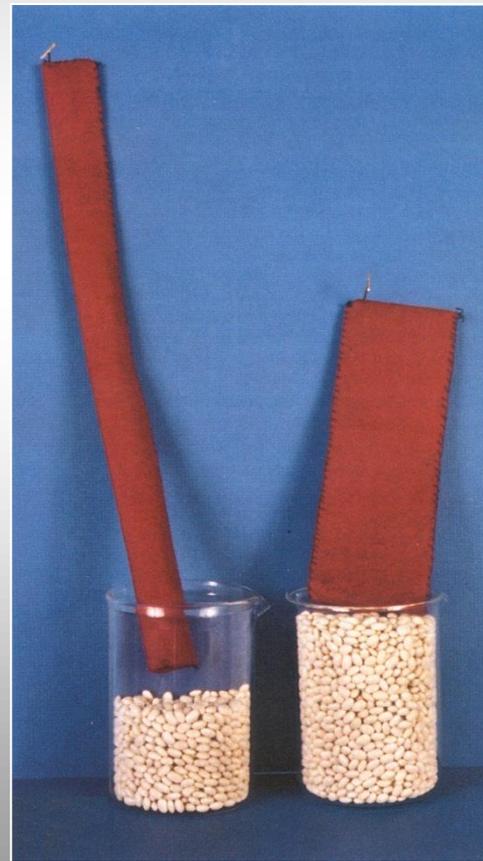
SELECTION OF INTESTINAL SEGMENTS FOR BLADDER SUBSTITUTION: PHYSICAL AND PHYSIOLOGICAL CHARACTERISTICS

FRANK HINMAN, JR.*

From the Department of Urology, University of California School of Medicine, San Francisco, California

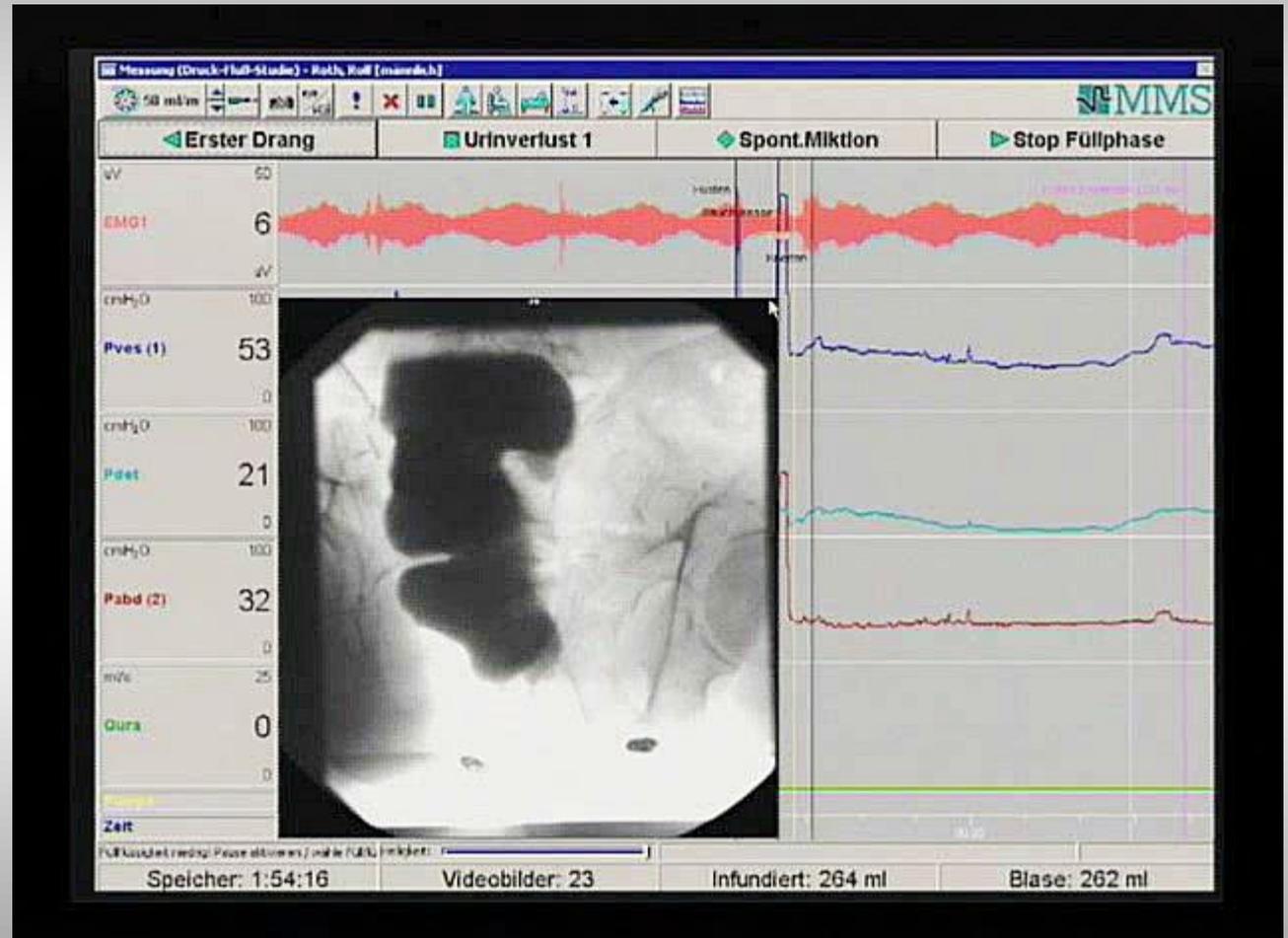
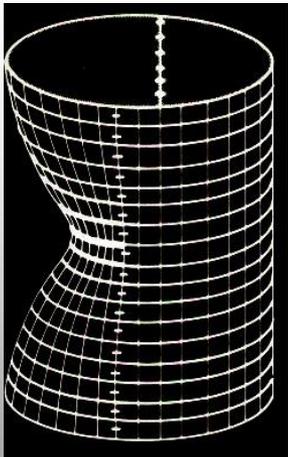
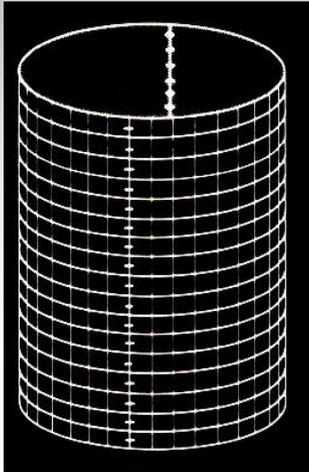


$V = 158 \text{ ml}$



$V = 316 \text{ ml}$

Darmkontraktionen



Blasenaugmentation

- Magen (1978)
- Ileum (1899)
- Zökum (1950)
- Kolon (1918)
- Ureter (1973)

Blasenkazität 

Blasendruck 

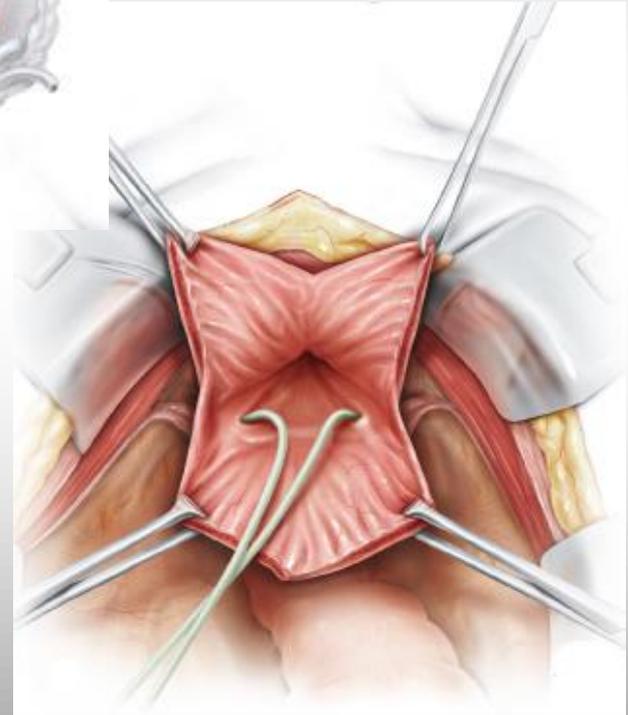
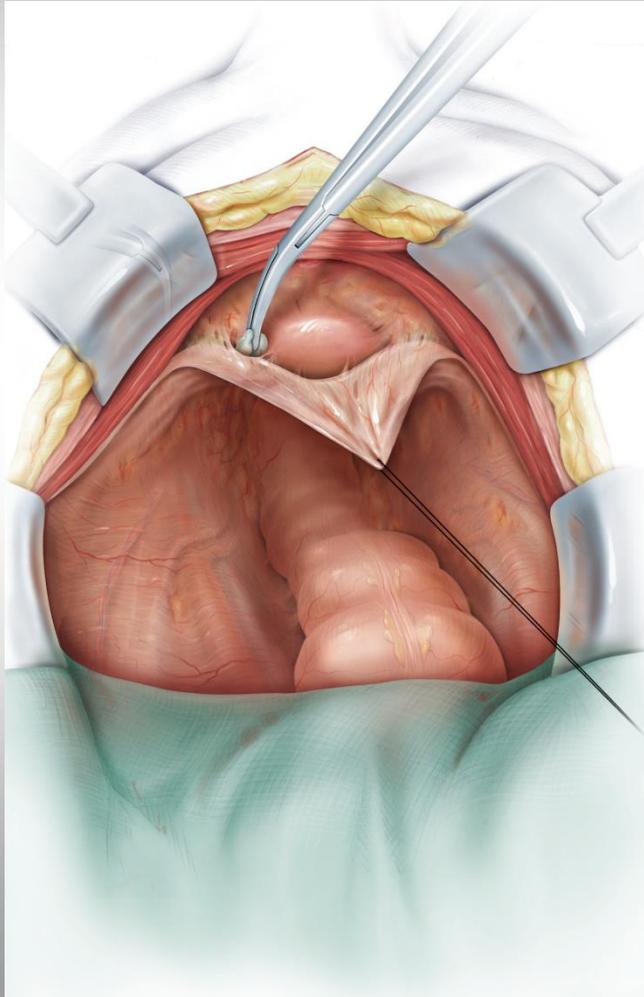
(Tissue engineering / Fremdmaterial (z.B. SIS))



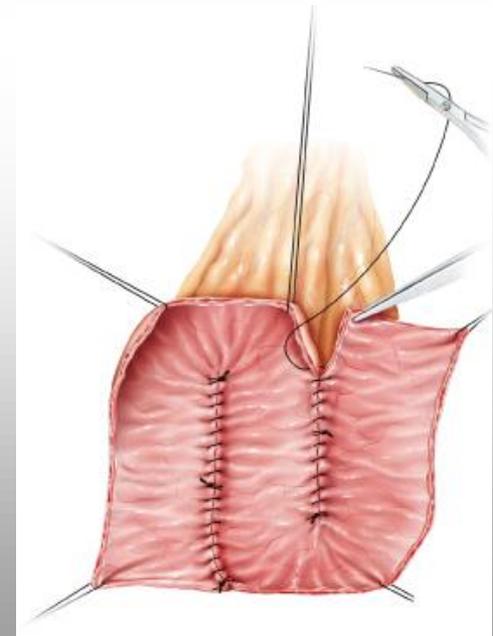
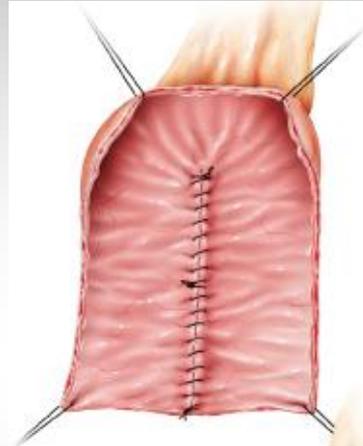
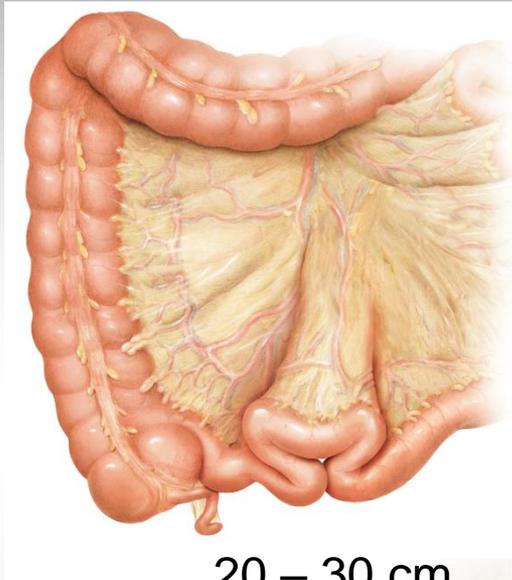
Experimentelles Stadium

C.I.C. ist obligat

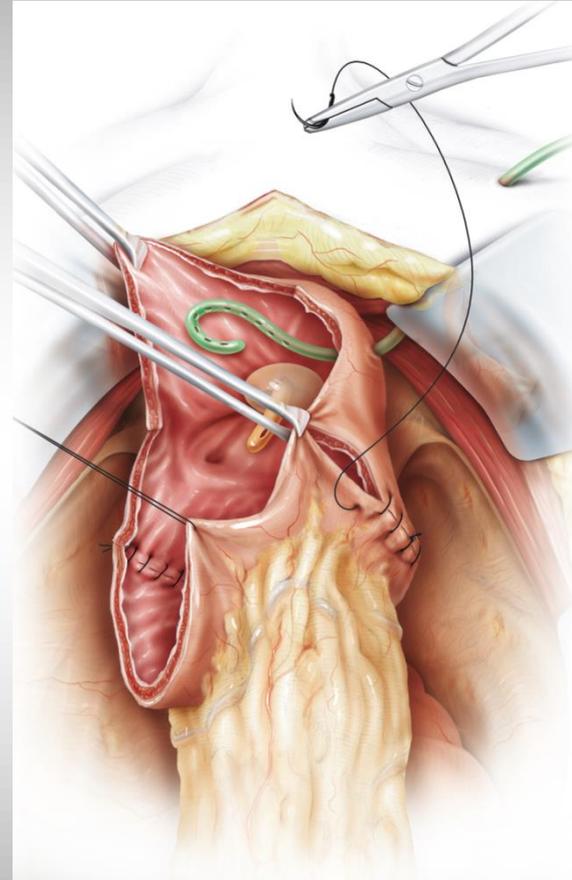
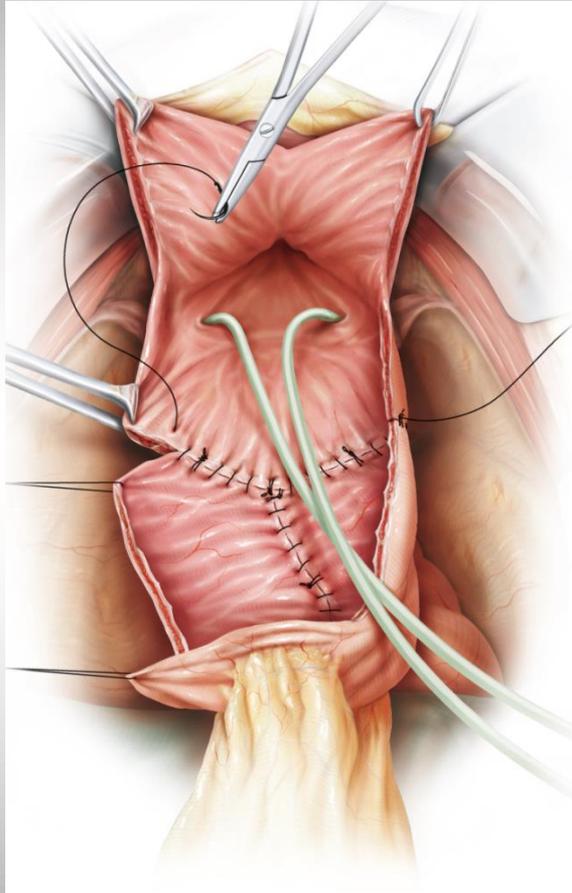
Blasenaugmentation



Blasenaugmentation Ileum

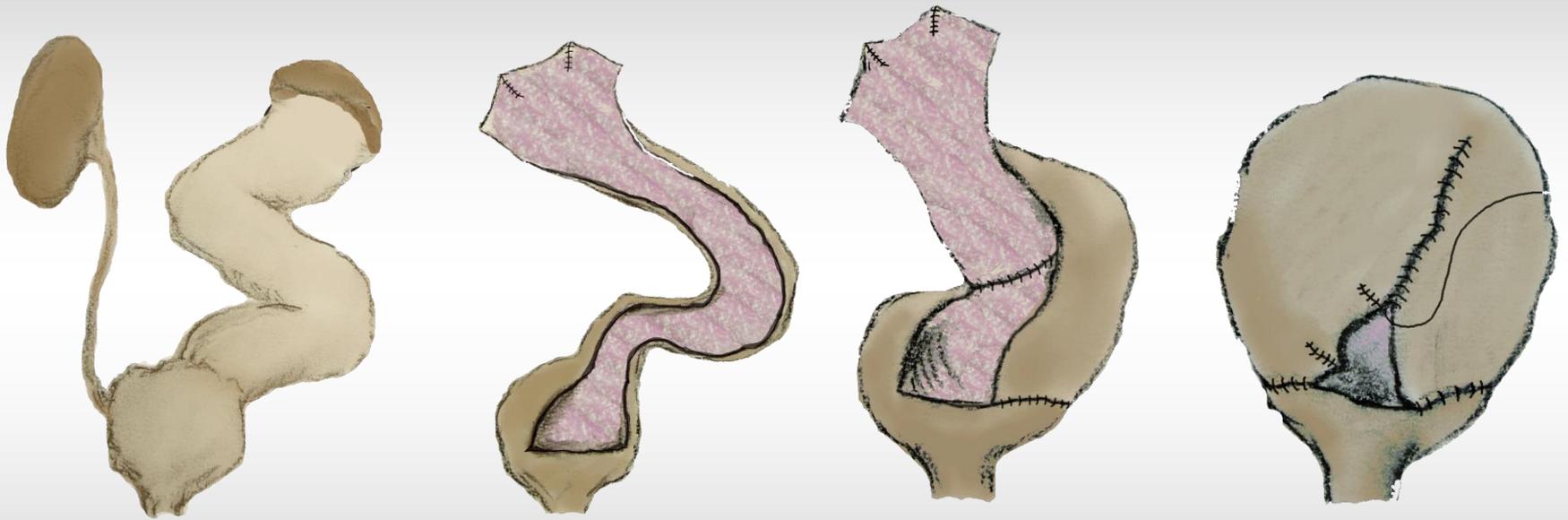


Blasenaugmentation



Revisionspflichtige Komplikationen 20 – 36%

Blasenaugmentation Ureter



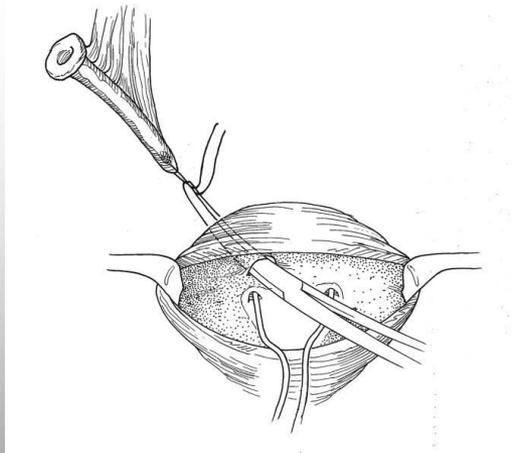
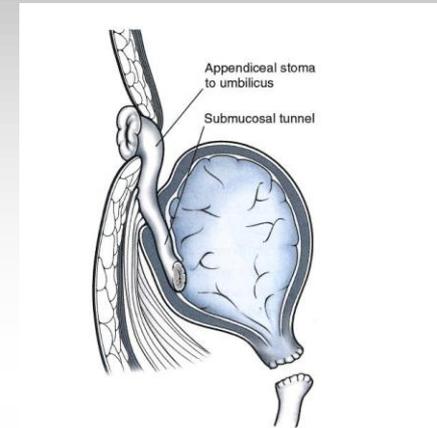
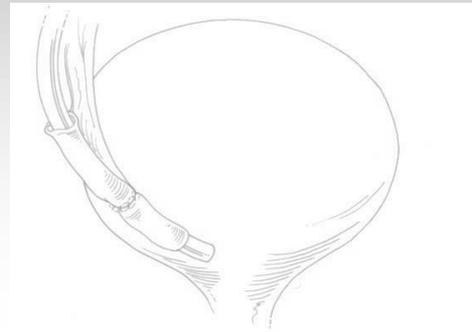
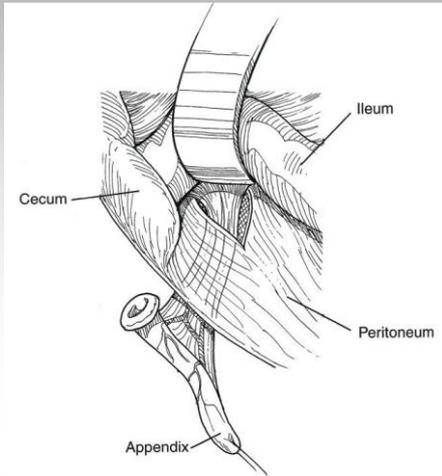
Stark dilatierter Ureter + funktionslose Niere

Blasenaugmentation

Wenn C.I.C. transurethral nicht möglich

Kontinente Vesikostomie / Mitrofanoff
Stoma

Kontinente Vesikostomie / Mitrofanoff-Stoma



S2k Leitlinie 043/047

Operative Therapie

Erhöhung des Auslasswiderstandes

Erweiterung der Blase

Ersatz der Blase / Harnableitung

Formen der Harnableitung bei neurogener Blase

kontinent

- Blasenaugmentation / -substitution
- Heterotoper Pouch

Inkontinent

- (Ureterokutaneostomie)
- Ileum Conduit (bei Kindern obsolet)
- Colon Conduit

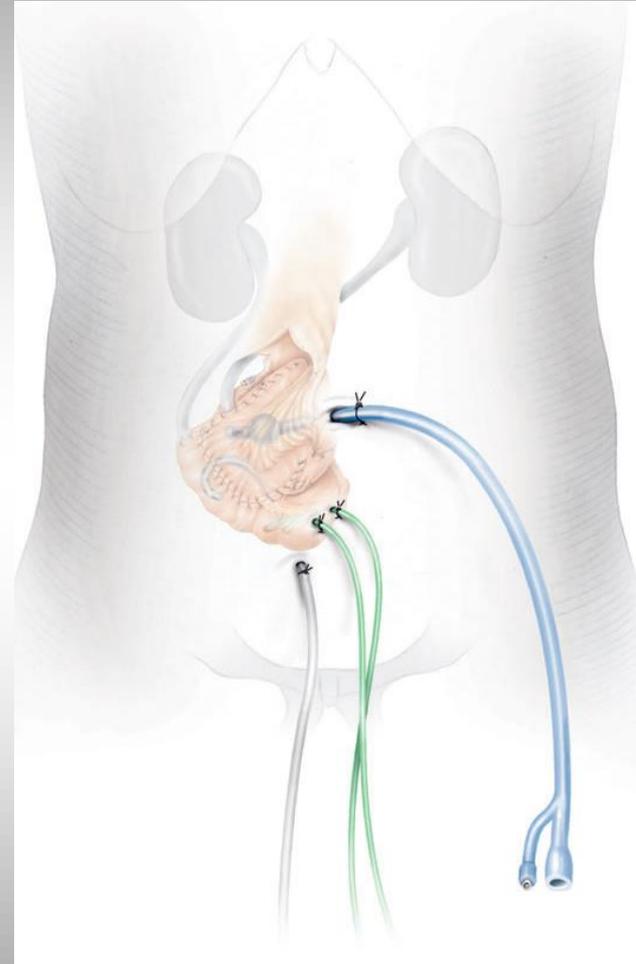
Kontinente Kutane Harnableitung

Indikationen

- Inkontinenz bei kleinkapazitärer Blase
- Irreparabler Sphinkterschaden

Ausschlusskriterien

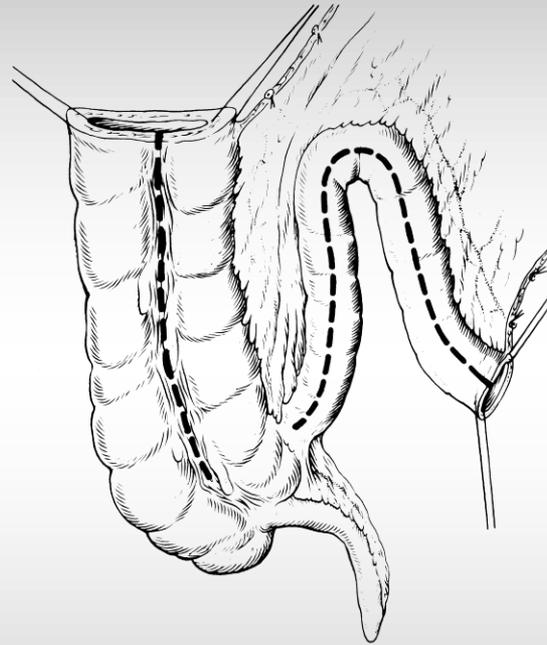
- Chronische Niereninsuffizienz
(Vorbereitung zur NTx)
- Umbilikaler CIC nicht möglich



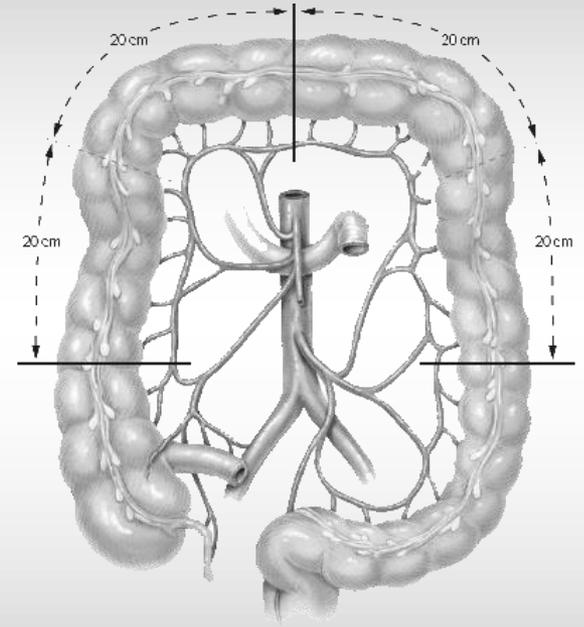
Kontinente Kutane Harnableitung



Ileum



Ileozökales Segment

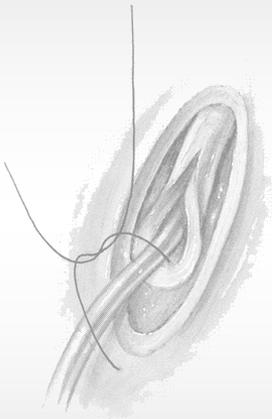


Colon

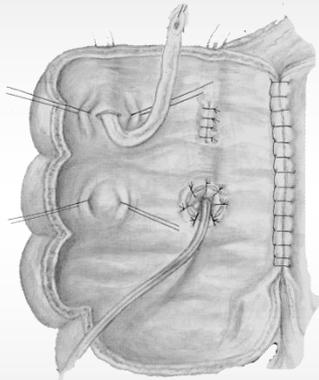
Ureter-Reimplantation

Antirefluxiv

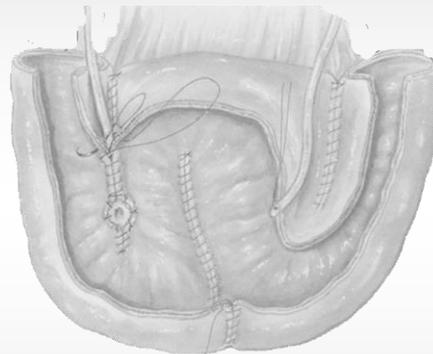
Refluxiv



Le Duc



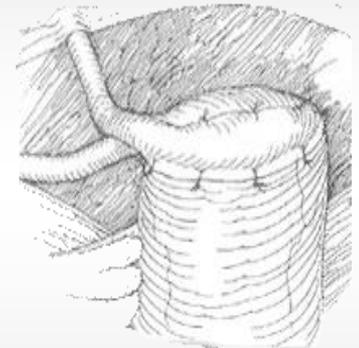
Submucosal
tunnel



Serosa lined
tunnel

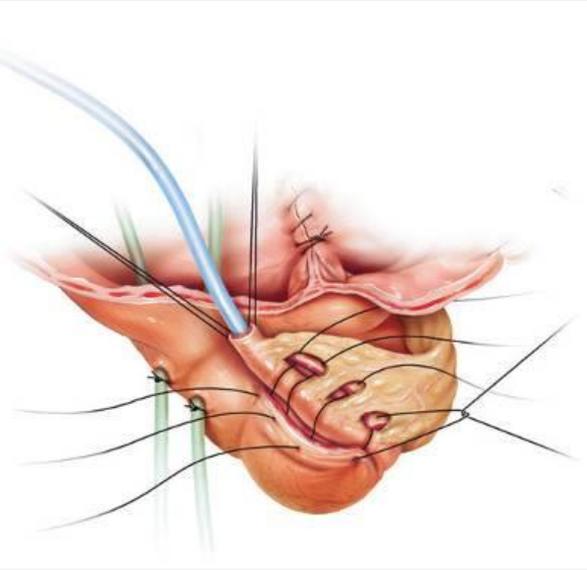


Nesbit
(end-to-side)

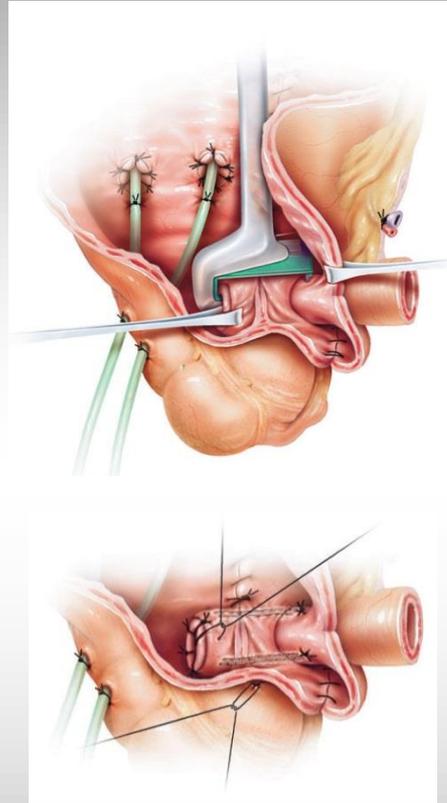


Wallace
(end-to-end)

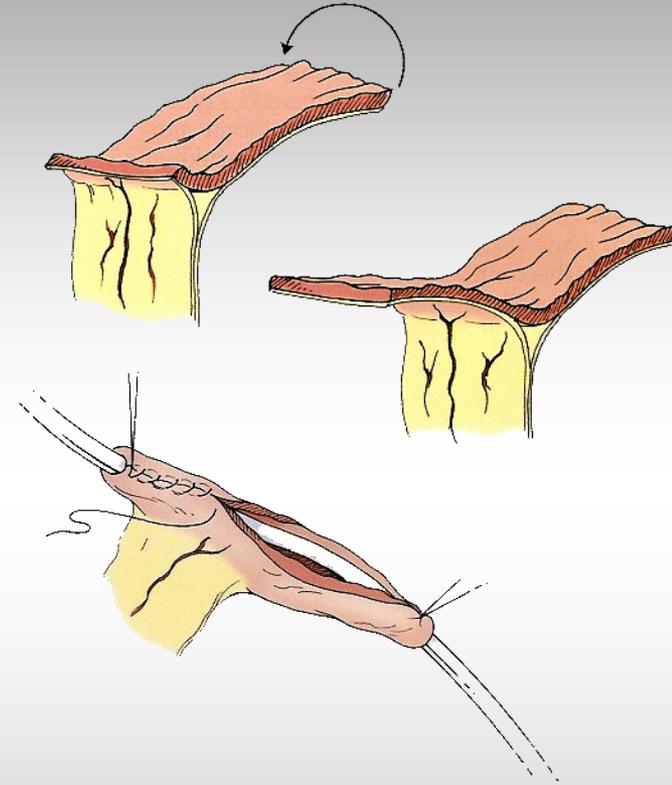
Kontinenz Mechanismus



Appendix



Ileum Nippel



Yang-Monti

Kontinente Kutane Harnableitung

Kontinenz: > 90%
Komplikationen: 30% – 40%

- Stomastenose
- Ureterointestinale Obstruktion
- Steine
- Inkontinenz

Konduit

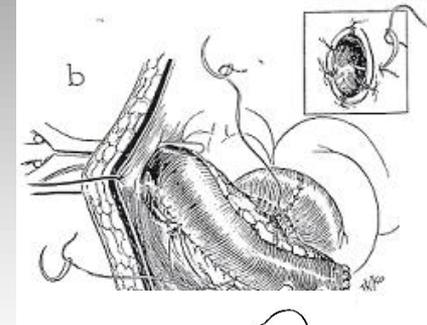
Indikationen

- Inkontinenz / kleinkapazitive Blase
- Obstruktion des oberen Harntraktes
- Transurethraler CIC nicht möglich
- Stoma - CIC nicht möglich
- Chronische Niereninsuffizienz

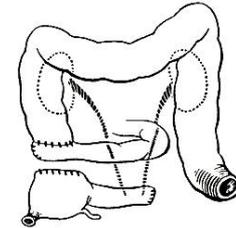


Konduit

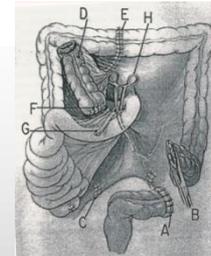
Jejunum / Ileum 1911/1950



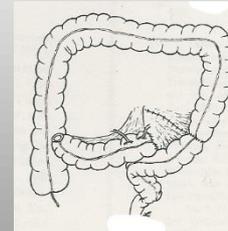
Ileozökale Segment 1950



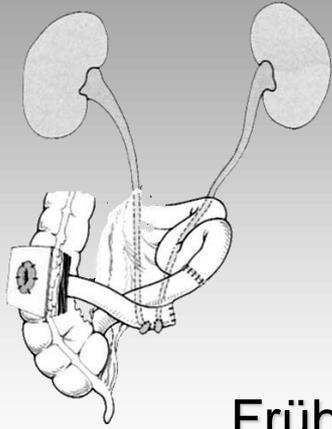
Transverum Colon 1969



Sigma 1940 /1952



Konduit



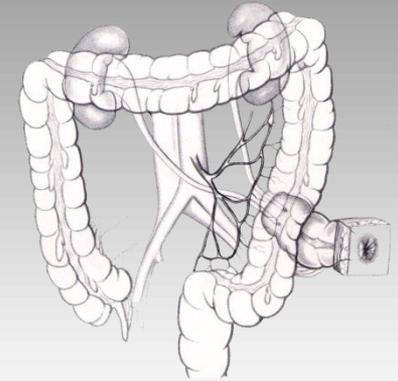
Ileum

Frühkomplikationen

Shapiro	35%
Schwarz	37%
Middleton	13%

Spätkomplikationen

Shapiro	87%
Schwarz	76%
Middleton	55%
Dunn	82%



Kolon

Arap	12%
Stein	5%

Althausen	30%
Elder	73%
Arap	46%
Hill	81%
Stein	35%

Nicht alles was möglich ist,
ist auch sinnvoll

Individuelle und
interdisziplinäre Konzepte



AWMF-Register Nr.	043/047	Klasse:	S2k
-------------------	---------	---------	-----

Diagnostik und Therapie der neurogenen
Blasenfunktionsstörungen bei Patienten mit
Meningomyelocele

<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/043-047.html>