

ZALECENIA
DOTYCZĄCE POSTĘPOWANIA
Z NOWORODKIEM I NIEMOWLĘCIEM
Z PRENATALNYM PODEJRZENIEM
WADY WRODZONEJ UKŁADU
MOCZOWEGO



Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej

2009

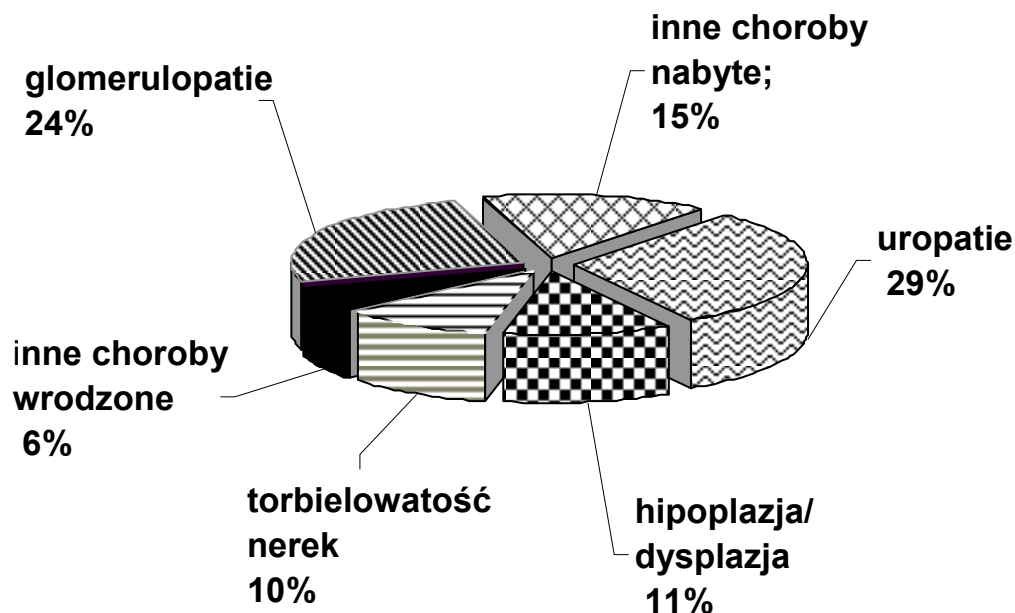
Spis treści

Spis treści.....	1
Wstęp	3
Ocena układu moczowego w badaniu prenatalnym u płodu.....	6
Założenia diagnostyki ultrasonograficznej układu moczowego u pacjentów z wadą wrodzoną układu moczowego.	9
Postępowanie z noworodkiem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego w pierwszych dniach życia.....	13
Pilna diagnostyka pourodzeniowa	14
Planowa diagnostyka pourodzeniowa.....	14
Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego nerki (jednostronne i obustronne).	17
Megaureter – szeroki moczowód.....	21
Przeszkoda podpęcherzowa – zastawki cewki tylnej	25
Zaburzenia echostruktury mięszu nerek w okresie prenatalnym.....	28
Brak mięszu obu nerek.....	32
Brak mięszu jednej nerki.....	35
Dysplazja torbielowata nerek.....	40
Izolowane torbiele nerki.....	43
Profilaktyka zakażeń układu moczowego i postępu choroby nerek.	46
Profilaktyka zakażeń układu moczowego.....	46
Profilaktyka postępu choroby nerek.	48
Odstępstwa od proponowanych zaleceń.	51
Skład Grupy Roboczej.....	52

Wstęp

Aleksandra Żurowska

Wrodzone schorzenia układu moczowego stanowią poważną przyczynę chorobowości, a także śmiertelności w wieku rozwojowym. Odpowiadają one za około 60% wszystkich przypadków schyłkowej niewydolności nerek u dzieci. Według Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo uropatie zaporowe stanowiły 29%, hipo/dysplazje nerek 11%, a torbielowatość nerek 10% wszystkich rozpoznań u ponad 700 dzieci dializowanych w Polsce od 2000 roku (Rysunek 1).



Rysunek 1. Udział wrodzonych schorzeń układu moczowego w rozwoju schyłkowej niewydolności nerek u dzieci. Dane z Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo 2006-2007.

Znaczna część wrodzonych anomalii układu moczowego - CAKUT (Congenital Anomalies Kidney and Urinary Tract) występuje spontanicznie jako zaburzenie embriogenezy, chociaż rośnie lista anomalii o podłożu genetycznym. Niektóre nieprawidłowości nerek i dróg moczowych są wynikiem znanych zaburzeń lub zespołów genetycznych (wielotorbielowatość nerek dominująca i recesywna, zespół Bardet-Biedl'a, zespół Beckwith-Wiedemann'a).

Wprowadzenie w latach 80-tych powszechnych badań ultrasonograficznych płodu zmieniło w sposób spektakularny diagnostykę wrodzonych anomalii układu moczowego. Okazało się, że są one stosunkowo łatwo rozpoznawalne u płodu i stanowią prawie 50% wszystkich stwierdzanych zaburzeń. W ciągu ostatnich 20 lat odsetek płodów z prenatalnym podejrzeniem nieprawidłowości układu moczowego zwiększył się do 1% całej populacji badanych. W krajach, w których stosuje się rutynowe badanie ultrasonograficzne kobiety ciężarnej coraz większy odsetek nieprawidłowości układu moczowego - AUTA (Antenatally Detected Urinary Tract Abnormalities) jest wykrywany przed wystąpieniem jakichkolwiek objawów klinicznych. Dzięki temu śmiertelność noworodków np. z zastawkami cewki tylnej znacznie się zmniejszyła. Nagromadzone doświadczenie przyczyniło się do ograniczenia wskazań do prenatalnych interwencji chirurgicznych oraz nauczyło nas większej ostrożności zarówno w interpretowaniu stwierdzanych badaniem prenatalnym nieprawidłowości jak też prognozowaniu przyszłej funkcji nerek.

Efektom wprowadzenia rutynowej ultrasonografii płodu jest pojawienie się grupy noworodków zdrowych, które są kierowane do dalszej diagnostyki nefro-urologicznej. Mając na uwadze konieczność ochrony najmłodszych pacjentów z banalnymi nieprawidłowościami przed ewentualnym niepotrzebnym napromieniowaniem zaistniała potrzeba ponownego określenia wskazań do diagnostyki radiologicznej. Szczególnie dyskusyjną grupą stanowią obecnie noworodki z prenatalnie rozpoznany wodonerczem. Algorytmy postępowania u noworodków z wrodzoną przeszkodą podmiędniczkową, przepęcherzową, czy też wstecznym odpływem pęcherzowo-moczowodowym są bardzo różne. Obserwuje się jednak wyraźną tendencję do coraz bardziej zachowawczego postępowania.

Wczesna diagnostyka noworodków z zaburzeniami rozwojowymi układu moczowego zmieniła podejście nefrologów do wielu obserwowanych schorzeń. Historia naturalna między innymi wstecznego odpływu pęcherzowo-moczowodowego, wrodzonego wodonercza, zastawek cewki tylnej, czy dysplazji wielotorbielowatej nerek jest pisana od nowa. Proces ten wymaga ponownego określenia wskazań do wykonywania badań diagnostycznych oraz leczenia chirurgicznego i zachowawczego.

Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej podjęło wyzwanie wywołane zaistniałą rewolucją w diagnostyce i leczeniu wrodzonych wad dróg moczowych. Wspólnie

z przedstawicielami położników, neonatologów i urologów dziecięcych opracowano poniżej przedstawione zalecenia.

Autorzy zaleceń mają nadzieję, że pomogą one neonatologom, pediatrom oraz nefrologom i urologom dziecięcym w uporządkowaniu postępowania z tą coraz liczniejszą grupą noworodków, ułatwią podejmowanie decyzji co do kontynuacji lub zaniechania dalszych badań diagnostycznych, przyspieszą rozpoznanie u noworodków wymagających szybkiej interwencji chirurgicznej, a jednocześnie ochronią zdrowe dzieci przed nadmierną diagnostyką radiologiczną.

Należy jednak zdawać sobie sprawę, że przedstawione zalecenia są jedynie wskazówkami wynikającymi z opinii ekspertów oraz istniejącego piśmiennictwa naukowego. Nie zastąpią one wiedzy i zdrowego rozsądku lekarza prowadzącego dane dziecko. Zalecenia te będą zmieniać się w sposób dynamiczny wraz z gromadzeniem zarówno wiedzy i doświadczenia przez ośrodki nefrologiczne i urologiczne, jak i publikacją wyników rozlegle prowadzonych badań genetycznych.

Ocena układu moczowego w badaniu prenatalnym u płodu.

Piotr Kaczmarek

Zgodnie z Rekomendacjami Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego, kobieta ciężarna powinna mieć wykonane obligatoryjnie trzy skринingowe badania ultrasonograficzne płodu:

11. – 14. tydzień ciąży

18. – 22. tydzień ciąży

30. – 34. tydzień ciąży

W aspekcie oceny układu moczowego u płodu:

- Badanie w 11. – 14. tygodniu ciąży umożliwia ocenę obecności pęcherza moczowego, (która nie jest obligatoryjna) oraz wykrycie niewielu patologii np. zastawki cewki tylnej.
- Badanie w 18. – 22. tygodniu ciąży umożliwia optymalną ocenę budowy układu moczowego z uwidocznieniem pęcherza moczowego, nerek, układu kielichowo – miedniczkowego (UKM) oraz ocenę potencjalnych anomalii: poszerzeń UKM, agenezji układu moczowego (całkowitej, częściowej), wycięcia pęcherza moczowego, uropatii zaporowych, zmian torbielowatych nerek, małowodzia uwarunkowanego anomaliami układu moczowego.
- Badanie w 30. – 34. tygodniu ciąży umożliwia ocenę budowy układu moczowego z uwzględnieniem później występujących anomalii, monitorowanie wcześniej opisanych nieprawidłowości.

Najczęściej występujące anomalie układu moczowego u płodu – diagnostyka, postępowanie prenatalne (zarys).

1. Poszerzenie miedniczek nerkowych (jednostronne, obustronne):

- < 24. tygodnia ciąży szerokość przednio – tylna (A - P) miedniczki nie powinna przekraczać 5mm, wartość większa obliguje do kontrolnej oceny układu moczowego płodu w 3. trymestrze ciąży (po 28. tygodniu).
- > 28. tygodnia ciąży szerokość przednio – tylna (A - P) miedniczki nie powinna przekraczać 8mm, wartość większa obliguje do kontrolnej oceny układu moczowego u noworodka w 3.-5. dobie życia i w 4.-6. tygodniu życia.

- Szerokość miedniczki ponad 10mm w każdym czasie trwania ciąży obliguje do kontrolnej oceny układu moczowego u noworodka w 1.-5. dobie życia i/lub w 2.-4. tygodniu życia oraz pogłębienia diagnostyki pourodzeniowej zgodnie z zaleceniami urologa / nefrologa dziecięcego.
- Poszerzenie kielichów ponad 4mm ze współistniejącym poszerzeniem miedniczki ponad 5mm – jak powyżej.

2. Agenezja nerek obustronna:

- Zwykle skojarzona z bezwodziem po 20. tygodniu ciąży, rokowanie złe.
- Zalecana amniotomografia diagnostyczna z następową oceną dopplerowską obecności tętnic nerkowych i obecności pęcherza moczowego między tętnicami pępkowymi (ośrodek referencyjny).
- Jednostronna agenezja nerki zwykle nie kojarzy się ze zmniejszeniem objętości płynu owodniowego, jej rozpoznanie jest trudne (potwierdzenie - ośrodek referencyjny), rokowanie dobre.

3. Uropatie zaporowe:

- Najczęściej występujące to: miedniczkowo – moczowodowa (możliwe poszerzenie moczowodów / moczowodu) oraz zastawka cewki tylnej (możliwa diagnoza już w 1. trymestrze).
- W wybranych przypadkach (obustronnej masywnej uropatii, zastawki cewki tylnej) po uzyskaniu prawidłowych czynników rokowniczych możliwa terapia wewnątrzmaciczna w niektórych ośrodkach referencyjnych („shunt doowodniowy”).
- Uropatie jednostronne z prawidłową funkcją nerki przeciwnej nie powinny być wskazaniem do terapii wewnątrzmacicznej.
- Rokowanie różne.

4. Zmiany torbielowate nerek:

- Najczęściej występujące: wielotorbielowatość nerek o dziedziczeniu autosomalnie recesywnym, wielotorbielowatość nerek o dziedziczeniu autosomalnie dominującym, dysplazje torbielowate, torbiele nerek towarzyszące uropatiom zaporowym.
- Mogą współistnieć z innymi anomaliami (zespoły genetyczne) – konieczność poszerzenia diagnostyki w ośrodku referencyjnym (m.in. amniotomografia diagnostyczna, echokardiografia płodowa, badanie cytogenetyczne).

- Ograniczona możliwość terapii wewnątrzmacicznej.
- Rokowanie złe / różne.

5. Małowodzie:

- Różnorodna etiologia (najczęściej: anomalie nerek, przedwczesne odplynięcie płynu owodniowego, niewydolność łożyska).
- Wskaźnik objętości płynu owodniowego (AFI) < 5cm..
- Diagnostyka w ośrodku referencyjnym (amnioinfuzja diagnostyczno – terapeutyczna, echokardiografia płodowa).
- W przypadku masywnego odpływania płynu owodniowego brak wskazań do ciągłej amnioinfuzji.
- Głównym powikłaniem małowodzia dla noworodka jest hipoplazja płuc.
- Rokowanie różne /złe.

Piśmiennictwo:

- 1) Boyer O, Gagnadoux MF, Guest G et al. Prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease diagnosed in utero or at birth. *Pediatr Nephrol.* 2007; 22:380–388
- 2) Cohen-Overbeek TE, Wijngaard-Boom P, Ursem NT et al. Mild renal pyelectasis in the second trimester: determination of cut-off levels for postnatal referral. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;25:378-83.
- 3) Gramellini D, Fieni S, Caforio E et al. Diagnostic accuracy of fetal renal pelvis anteroposterior diameter as a predictor of significant postnatal nephrouropathy: second versus third trimester of pregnancy. *J Obstet Gynecol.* 2006;194:167-73.
- 4) Klaassen I, Neuhaus T, Mueller-Wiefel D et al. Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22: 432–439.
- 5) Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23:897–904.
- 6) Morris RK, Khan KS, Kilby MD. Vesicoamniotic shunting for fetal lower urinary tract obstruction: an overview. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2007;92:166-168.
- 7) Odibo AO, Raab E, Elovitz M et al. Prenatal mild pyelectasis: evaluating the thresholds of renal pelvic diameter associated with normal postnatal renal function. *J Ultrasound Med.* 2004; 23:513-7.
- 8) Yiee J, Wilcox D. Management of fetal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23:347–353.

Założenia diagnostyki ultrasonograficznej układu moczowego u pacjentów z wadą wrodzoną układu moczowego.

Piotr Czarniak

Zalecenie 1. Ultrasonografia (USG) jest podstawową metodą rozpoznawania wad wrodzonych układu moczowego u dzieci, tak w diagnostyce prenatalnej, jak i postnatalnej.

Zalecenie 2. Badanie ultrasonograficzne noworodka lub niemowlęcia z podejrzeniem wady układu moczowego powinno być wykonywane przez przeszkolonych specjalistów, w odpowiednich warunkach.

Ultrasonografia (USG) jest podstawową metodą rozpoznawania wad wrodzonych układu moczowego u dzieci. Badanie to pozwala uwidocznić wszystkie elementy układu moczowego, tak w diagnostyce prenatalnej, jak i u dziecka po porodzie. U noworodków jak i u starszych dzieci ultrasonografia daje możliwość zobrazowania układu moczowego, w tym nerek, w każdych warunkach klinicznych. Do głównych zalet metody należy brak szkodliwego wpływu ultradźwięków w zakresie diagnostycznym na pacjenta, w tym także na płód i noworodka, co umożliwia powtarzanie badań USG w zależności od potrzeb klinicznych.

Badanie USG noworodka lub niemowlęcia z podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego powinno być wykonywane przez przeszkolonych specjalistów, w odpowiednich warunkach. Należy bezwzględnie przestrzegać, aby:

- badanie wykonane było aparatem USG nowej generacji wyposażonym w sondy szerokopasmowe, wysokiej rozdzielczości typu convex i liniowe.
- badanie wykonywane było przy użyciu sondy co najmniej 7 MHz. Jeżeli badanie przeprowadzane jest sondą convex 5 MHz, konieczne jest wykonanie dodatkowych przekrojów sondą liniową o częstotliwości 7 MHz lub wyższej. Obrazowanie sondą liniową wysokiej częstotliwości umożliwia dokładną ocenę szerokości warstwy mięsistej, struktury korowo-rdzeniowej nerek, UKM oraz moczowodów.
- badanie było wykonywane w ciepłym pomieszczeniu, tak aby rozebranemu dziecku zapewnić komfortowe warunki. Czas badania USG dziecka z wrodzoną wadą układu moczowego jest dłuższy w porównaniu do badania standardowego.

- badanie USG u dzieci z zaburzeniami adaptacji do życia pozałonowego lub u wcześniaków wymagających intensywnego nadzoru powinno odbywać się w inkubatorze.

- badanie USG u noworodków i niemowląt, odmiennie niż u dorosłych i starszych dzieci, wykonuje się bez specjalnego przygotowania. Zaleca się, aby badać po karmieniu. Adekwatne nawodnienie dziecka pozwoli w prawidłowy sposób ocenić stopień poszerzenia UKM.

- terminy, w których powinny być wykonywane badania ultrasonograficzne w diagnostyce dziecka z wrodzoną wadą układu moczowego są uzależnione od rozpoznania prenatalnego, stanu dziecka po porodzie oraz, w przypadku uropatii zaporowych, stopnia nasilenia wady.

W przypadku, gdy potrzebne jest wczesne podjęcie interwencji urologicznej celem przywrócenia drogi odpływu moczu, np. w obustronnym skrajnym wodonerczu, wodonerczu dotyczącym pojedynczej nerki czy w przypadku zastawek cewki tylnej, USG należy wykonać w pierwszych 24 godzinach. W przypadku innych wad terminy, w których powinny być wykonywane badania ultrasonograficzne zostały przedstawione w dalszej części zaleceń

Prawidłowy obraz USG układu moczowego wyklucza obecność wrodzonej wady układu moczowego, poza odpływem pęcherzowo-moczowodowym i wielotorbielowatością nerek o dziedziczeniu autosomalnie dominującym. Wszelkie odchylenia od prawidłowego obrazu USG układu moczowego w badaniu u noworodka mogą świadczyć o obecności wrodzonej wady układu moczowego.

Prawidłowy obraz USG układu moczowego obejmuje następujące elementy:

- 1) nerki o prawidłowej wielkości w stosunku do wieku i wzrostu, o zachowanej echostrukturze korowo-rdzeniowej, prawidłowej echogeniczności kory.
- 2) UKM nieposzerzony – kielichy niewidoczne, miedniczka o wielkości nieprzekraczającej 4mm w wymiarze A-P.
- 3) moczowody – widoczne lub niewidoczne (jeśli widoczne należy podać wymiar).
- 4) pęcherz moczowy o gładkich zarysach ściany, z grubością nie przekraczającą 2-3mm (przy wypełnionym pęcherzu).

Parametrem oceniającym wielkość nerek najczęściej jest ich długość, rzadziej podaje się ich szerokość i grubość, czy oblicza objętość. Do tej pory nie ma dużych badań oceniających wielkość nerek w populacji noworodków i niemowląt w Polsce. W tabeli poniżej podano wielkości nerek opisane w piśmiennictwie. (Tabela 1)

Lp	Wiek dziecka	Wielkość nerek	Autor
1	Noworodki urodzone o czasie z prawidłową masą urodzeniową	Oceniono długość i grubość: - długość nerki prawej 4.21cm \pm 0.45 - długość nerki lewej 4.31cm \pm 0.46 - grubość nerki prawej 2.23cm \pm 0.27 - grubość nerki lewej 2.14cm \pm 0.23	Scott JES, Hunter EW, i wsp Archives of Disease in Childhood 1990; 65: 361-364
2	Noworodki urodzone o czasie z prawidłową masą urodzeniową	Oceniono długość i objętość nerek: - długość nerki 3.4 - 5cm - objętość nerki 5.7-14.3 cm ³	Dinkel E, Ertel M i wsp. Pediatri Radiol 1985; 15:38.
3	Noworodki urodzone o czasie z prawidłową masą urodzeniową	Oceniono długość nerek: - długość nerki prawej – 5cm (zakres 4 – 5.8cm) - długość nerki lewej – 5cm (4.2 -5.9cm)	Soyupak S, Narh N i wsp. Eur J Radiol 2000; 43: 73-78
4	Noworodki urodzone przedwcześnie	Oceniono długość nerek: - długość nerki prawej – 4cm (zakres 3 – 4.9cm) - długość nerki lewej – 4cm (zakres 3 – 4.7cm)	Soyupak S, Narh N i wsp. Eur J Radiol 2002; 43: 73-78
5	Niemowlęta	Oceniono długość nerek: -długość nerki prawej– 5.3cm(zakres 5 – 6.4cm) -długość nerki lewej–5.6cm (zakres 4.7 – 6.4cm)	Soyupak S, Narh N i wsp. Eur J Radiol 2000; 43: 73-78
6	Niemowlęta 1 – 3 miesiąc życia	Oceniono długość nerek: -długość nerki prawej – 5cm \pm 0.58 -długość nerki lewej –5cm \pm 0.55	Konus O, Ozdemir A, i wsp. Am J Roentgenol 1998;171: 1693-1698

W wadach wrodzonych układu moczowego przebiegających z poszerzeniem układów kielichowo-miedniczkowych ważne jest dokonanie pomiaru miedniczki w wymiarze przednio-tylnym (A-P). Za poszerzenie wymagające dalszej weryfikacji

przyjmuje się wymiar A-P miedniczki 6mm i powyżej. W ocenie stopnia poszerzenia UKM pomocna może być także czterostopniowa klasyfikacja wg. Society for Fetal Urology lub skala Gringona. W szczególnych przypadkach UKM może być miernie poszerzony, bez obecności cech uropatii zaporowej (Tabela 2).

-
- 1) Warianty anatomiczne
 - a) olbrzymie kielichy (megacalyces)
 - b) wiotka miedniczka zewnątrznerkowa
 - c) moczowód olbrzymi (megaureter)
 - d) olbrzymi pęcherz (megacytis, megacytis-megaureter syndrom)
 - 2) Odpływy pęcherzowo-moczowodowe
 - 3) ZUM z poszerzeniem moczowodu i UKM
 - 4) Wielomocz
 - a) moczówka prosta i nerkopochodna
 - b) hipokalemia
-

Tabela 2. Przyczyny poszerzenia układu moczowego przy braku przeszkody w odpływie moczu.

Podsumowanie:

Najważniejszym badaniem obrazowym w diagnostyce postnatalnej wrodzonych wad układu moczowego jest ultrasonografia. Badanie powinno być wykonane po karmieniu, aby dziecko było prawidłowo nawodnione. W czasie wykonywania USG konieczna jest szczegółowa ocena wszystkich części układu moczowego. W przypadku stwierdzenia wady wrodzonej układu moczowego konieczna jest weryfikacja wady w ośrodku specjalistycznym.

Postępowanie z noworodkiem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego w pierwszych dniach życia.

Marcin Tkaczyk

Zalecenie 3. Poród dziecka, u którego podejrzewa się poważną wadę wrodzoną układu moczowego powinien odbywać się w ośrodku referencyjnym III stopnia, zapewniającym możliwość konsultacji urologa i nefrologa dziecięcego.

Zalecenie 4. Zaleca się, by wszystkie dzieci z podejrzeniem prenatalnym wady układu moczowego miały wykonane badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej w pierwszych dobach życia (doba 1.-7.). O terminie badania decyduje stan dziecka i rodzaj podejrzewanej wady (badanie pilne w 1.-2. dobie, a badanie planowe w 3.-7. dobie).

Zalecenie 5. Do ustalenia postępowanie zalecane jest kolejne badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej, które powinno zostać wykonane w terminie 4.-6. tygodni od pierwszego.

Nieprawidłowy obraz nerek płodu w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym jest objawem częstym, stwierdzanym nawet u 1% badanych. Poszerzenie miedniczki nerkowej płodu opisywane jest najczęściej, ale dane ultrasonograficzne mogą dawać podstawy do podejrzeń przeszkody podpęcherzowej, wstecznego odpływu pęcherzowo-moczowodowego lub zaburzeń struktury miąższu nerek (hipoplazja, dysplazja, torbiele). Noworodek z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego powinien w pierwszych dobach po urodzeniu zostać poddany diagnostyce w kierunku jej potwierdzenia bądź wykluczenia. Zakres tej diagnostyki i czas jej wykonania zależy od obrazu wady podejrzewanej prenatalnie oraz od stanu w okresie okołoporodowym.

Do ustalenia właściwego postępowania z noworodkiem lekarz neonatolog powinien mieć możliwość analizy: ilości wód płodowych, prenatalnej oceny wielkości nerek i układu moczowego, stanu klinicznego noworodka (skala Apgar) i wielkości diurezy po porodzie.

Zgodnie z obecnie obowiązującymi standardami poród dziecka, u którego podejrzewa się poważną wadę wrodzoną układu moczowego powinien odbywać się w ośrodku referencyjnym zapewniającym intensywną opiekę okołoporodową z możliwością pilnej diagnostyki w pierwszych godzinach życia. Takie postępowanie powinno dotyczyć ciąż/płodów ze: skąpowodziem i bezwodziem, prenatalnym podejrzeniem braku miąższu obu nerek lub zmianami typu torbielowatości oraz obrazem sugerującym obecność zastawek cewki tylnej (wodonercze i powiększony pęcherz moczowy).

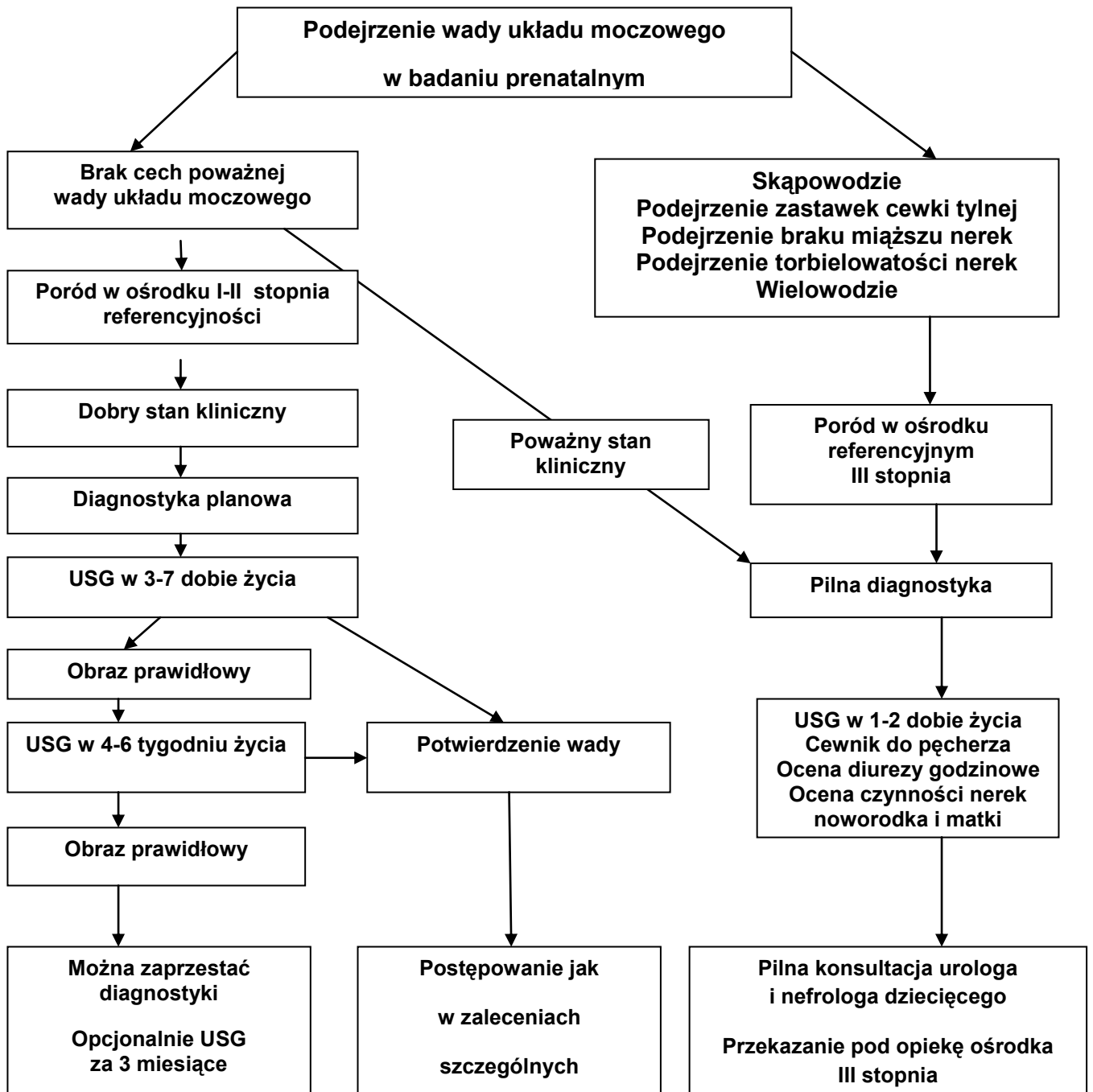
Pilna diagnostyka pourodzeniowa

Noworodek z podejrzeniem poważnej wady wrodzonej układu moczowego (zastawki cewki tylnej, znaczne poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych, brak miąższu nerek, duże hiperechogeniczne nerki), z towarzyszącym ciężkim stanem ogólnym powinien mieć wykonane badanie USG jamy brzusznej w pierwszej dobie życia. Należy monitorować diurezę poprzez założenie cewnika do pęcherza moczowego oraz włączyć profilaktykę zakażeń układu moczowego – antybiotyk (w przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej, znacznego poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych). Należy ocenić u niego czynność nerek poprzez pomiar diurezy godzinowej oraz pomiar stężenia mocznika i kreatyniny w surowicy (z uwzględnieniem wartości tych wskaźników u matki). Noworodek, u którego potwierdzi się podejrzenie wady w USG powinien zostać przekazany do ośrodka referencyjnego dysponującego możliwością diagnostyki urologicznej oraz leczenia nerkozastępczego dla dzieci (III stopień referencyjności). Konsultacja urologiczna i nefrologiczna powinna odbyć się w trybie pilnym.

Planowa diagnostyka pourodzeniowa

Noworodki z podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego nie spełniające kryterium pilnej diagnostyki powinny zostać poddane planowym badaniom ultrasonograficznym w 3.-7. dobie po urodzeniu (tuż przed wypisaniem z oddziału noworodkowego). Wykonując badanie w tym okresie można uniknąć wyników fałszywie ujemnych spowodowanych przejściowym fizjologicznym gorszym nawodnieniem dziecka w 1.-2. dobie życia. Pozytywny wynik badania USG determinuje dalsze postępowanie (patrz część szczegółowa). Jeśli wynik postnatalny nie potwierdza podejrzenia wady, wskazane jest powtórne badanie USG po 4.-6.

tygodniach od wypisania ze szpitala (4.-6. tydzień życia lub później). Wg obecnie obowiązujących opinii ekspertów nie ma konieczności stosowania rutynowej profilaktyki zakażeń układu moczowego w przypadku planowej diagnostyki.



Rysunek 2. Algorytm postępowania z noworodkiem z podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego w pierwszych dniach życia.

Piśmiennictwo:

- 1) Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23:897–904.
- 2) Kerecuk L, Schreuder MF, Woolf AS. Renal tract malformations: perspectives for nephrologists. *Nature Clinical Practice Nephrology.* 2008; 4:312-325.

Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego nerki (jednostronne i obustronne).

Emeryk Samolewicz

Zalecenie 6. Jeśli w prenatalnym badaniu USG rozpoznano izolowane jedno- lub obustronne poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego (UKM), nie istnieje podejrzenie obecności wady złożonej. Poród dziecka i wstępna postnatalna weryfikacja wady może mieć miejsce w szpitalu rejonowym.

Zalecenie 7. Za istotne poszerzenie UKM, wymagające monitorowania, uznaje się poszerzenie miedniczki nerkowej w projekcji A-P powyżej 5mm w 3.-7. dobie życia i 10mm w 4.-6. tygodniu lub później.

Zalecenie 8. W przypadku izolowanego, niepowikłanego, jedno- lub obustronnego poszerzenia UKM nie ma wskazań do wykonania cystografii mikcyjnej.

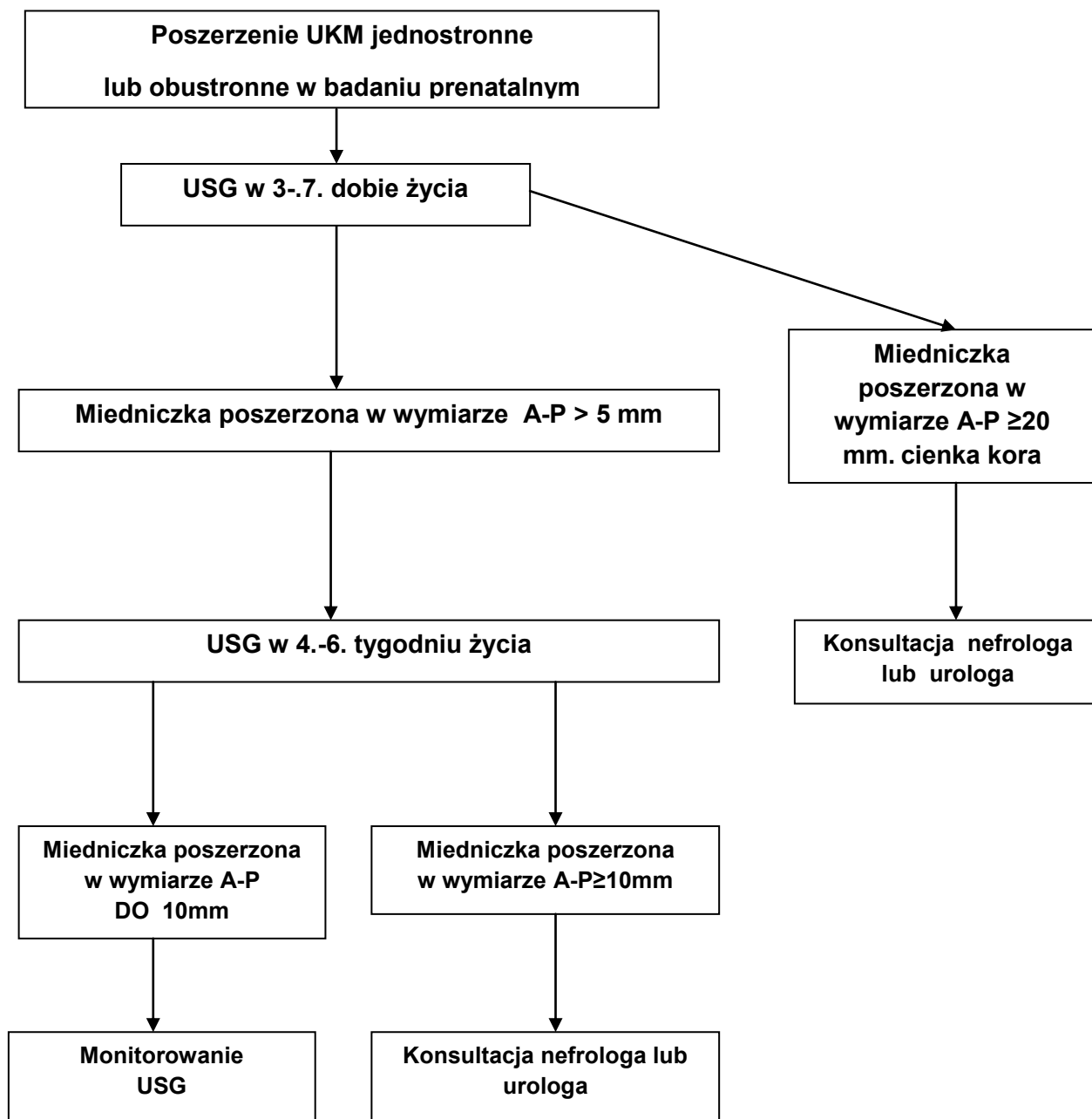
Synonimem poszerzenia UKM, używanym popularnie w piśmiennictwie, jest wodonercze. Przyczyną wrodzonego, izolowanego poszerzenia UKM jest przeszkoda zlokalizowana na wysokości połączenia miedniczkowo-moczowodowego. Dzieci z wrodzonym wodonerczem stanowią bardzo niejednorodną grupę pacjentów różniących się stopniem poszerzenia UKM, zwykle skorelowany z nasileniem uropatii.

Wśród wad układu moczowego wykrywanych prenatalnie najczęściej rozpoznawane jest wodonercze jednostronne. Przyczyną poszerzenia UKM u płodu jest najczęściej przeszkoda zlokalizowana na wysokości połączenia miedniczkowo-moczowodowego. Poszerzenie UKM może być także jedynym widocznym objawem choroby dotyczącej niższych pięter układu moczowego, takich jak przeszkoda w obrębie połączenia moczowodowo-pęcherzowego, odpływ pęcherzowo-moczowodowy, ureterocele czy przeszkoda podpęcherzowa.

USG wykonane w okresie postnatalnym ma na celu dokładną ocenę wszystkich struktur układu moczowego i pozwala sprecyzować rozpoznanie. W przypadku stwierdzenia u noworodka izolowanego poszerzenia UKM, dalsze postępowanie diagnostyczne ma na celu wyodrębnienie tych dzieci, u których przyczyną

wodonercza jest przeszkoda zagrażająca prawidłowemu funkcjonowaniu nerki, które to przypadki wymagają leczenia operacyjnego.

Za istotne poszerzenie UKM, wymagające monitorowania, uznaje się poszerzenie miedniczki nerkowej w projekcji A-P powyżej 5mm w 3.-7. dobie życia i minimum 10mm w 4.-6. tygodniu lub później. Standardem w diagnostyce wodonercza jest badanie renoscyntygraficzne, którego wynik decyduje o dalszych losach chorej nerki. Ze względu na dojrzewanie czynnościowe nerek w pierwszych tygodniach po urodzeniu, wskazane jest wykonanie badania izotopowego po 6.-8. tygodniu życia dziecka. Mniejsze niż w/w poszerzenia UKM monitorowane są okresowo wykonywanymi badaniami USG. W skrajnych postaciach wodonercza, w których znaczne poszerzenie UKM doprowadziło do zaniku mięszu nerki wymagana jest konsultacja urologiczna i nefrologiczna już po pierwszym badaniu USG.



Rysunek 3. Poszerzenie UKM – schemat postępowania.

Piśmiennictwo:

- 1) Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. *Brit J Urol Inter* 1998; 81: 39-44.
- 2) Dremsek PA, Gindl K, Voitl P et al. Renal pyelectasis in fetuses and neonates: diagnostic value of renal pelvis diameter in pre- and postnatal sonographic screening. *Am J Roentgenol*. 1997; 168: 1017-1019.
- 3) Gordon I. Diuretic renography in infants with prenatal unilateral hydronephrosis: an explanation for the controversy about poor drainage. *Brit J Urol Inter*. 2001; 87: 551-555.
- 4) Kim YS, Do SH, Hong CH, Kim MJ, Choi SK, Han SW. Does every patient with ureteropelvic junction obstruction need voiding cystourethrography? *J Urol*. 2001; 165: 2305–2307.
- 5) Koff SA, Binkovitz L, Coley B, Jayanthi VR: Renal pelvis volume during diuresis in children with hydronephrosis: implication for diagnosing obstruction with diuretic renography. *J Urol*. 2005; 174: 303-307.
- 6) Mandell J, Blyth BR, Peters CA et al. Structural genitourinary defects detected in utero. *Radiology*. 1991; 178:193-196.
- 7) Ransley P, Dhillon H, Gordon I et al. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol*. 1990; 144: 584-587.
- 8) Wiener JS, O'Hara SM: Optimal timing of initial postnatal ultrasonography in newborns with prenatal hydronephrosis. *J Urol*. 2002; 168: 1826-1829.
- 9) Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *Brit J Urol Inter*. 2002; 89:149-156.

Megaureter – szeroki moczowód

Piotr Gastoń

Zalecenie 9. Po potwierdzeniu rozpoznania szerokiego moczowodu, należy noworodka przelać do oddziału urologii lub nefrologii dziecięcej celem dalszej diagnostyki.

Zalecenie 10. Rozpoznanie megaureteru w USG wykonywanym postnatalnie u dziecka, u którego prenatalnie nie stwierdzano poszerzenia moczowodu, jest również wskazaniem do przekazania pacjenta do dalszej diagnostyki specjalistycznej.

Zalecenie 11. Dalsza diagnostyka to: cystografia celem rozpoznania etiologii: moczowód odpływowy/przeszkodowy i renoscyntygrafia celem określenia funkcji nerki.

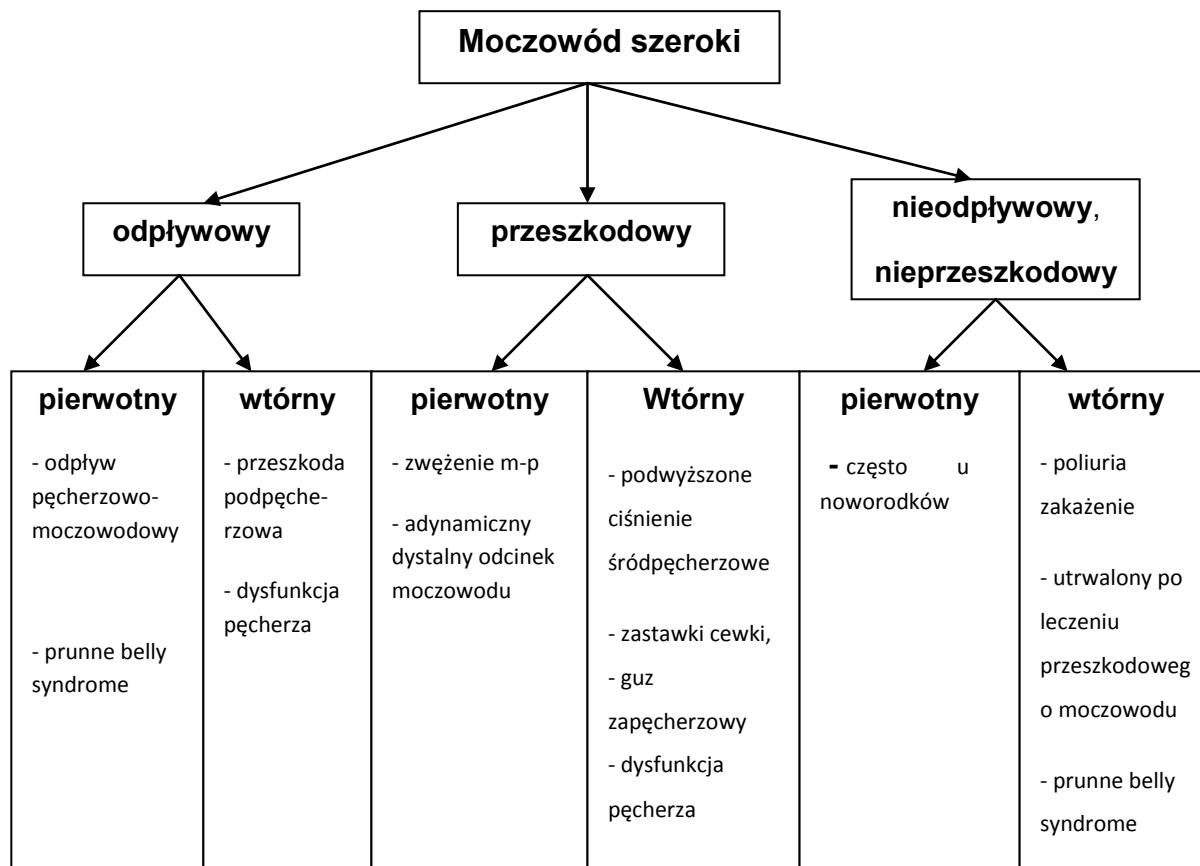
Szeroki moczowód. Prawidłowa szerokość moczowodu u dzieci rzadko przekracza 5mm, natomiast moczowód o średnicy powyżej 7mm określa się terminem megaureter - moczowód olbrzymi. Definicja ta przedstawia stan anatomiczny, bez uwzględnienia przyczyny powstania patologii. Stąd w 1977 ustalono międzynarodową klasyfikację szerokiego moczowodu, która usystematyzowała podział na trzy główne kategorie w zależności od etiologii, z następnym podziałem na moczowód szeroki pierwotny i wtórny (Rysunek 5). Moczowód szeroki jako taki, jest objawem, a nie rozpoznaniem. Poszerzony moczowód może być wtórny do przeszkody, odpływu lub nie mieć uchwytnej przyczyny (idiopatyczny – nieprzeszkodowy i nieodpływowy). Postępowanie diagnostyczno - terapeutyczne zależy od znalezionej przyczyny i powinno być wykonywane w ośrodku wyspecjalizowanym.

Obraz prenatalny. Prenatalne rozpoznanie szerokiego moczowodu jest trudne. Najczęściej prenatalny obraz opisywany jest jako "folded sausage" – objaw zagiętej parówki (Rysunek 4). Obraz taki jest jednak rzadko rejestrowany, stąd prenatalne rozpoznanie szerokiego moczowodu jest rzadko stawiane. Częściej moczowód

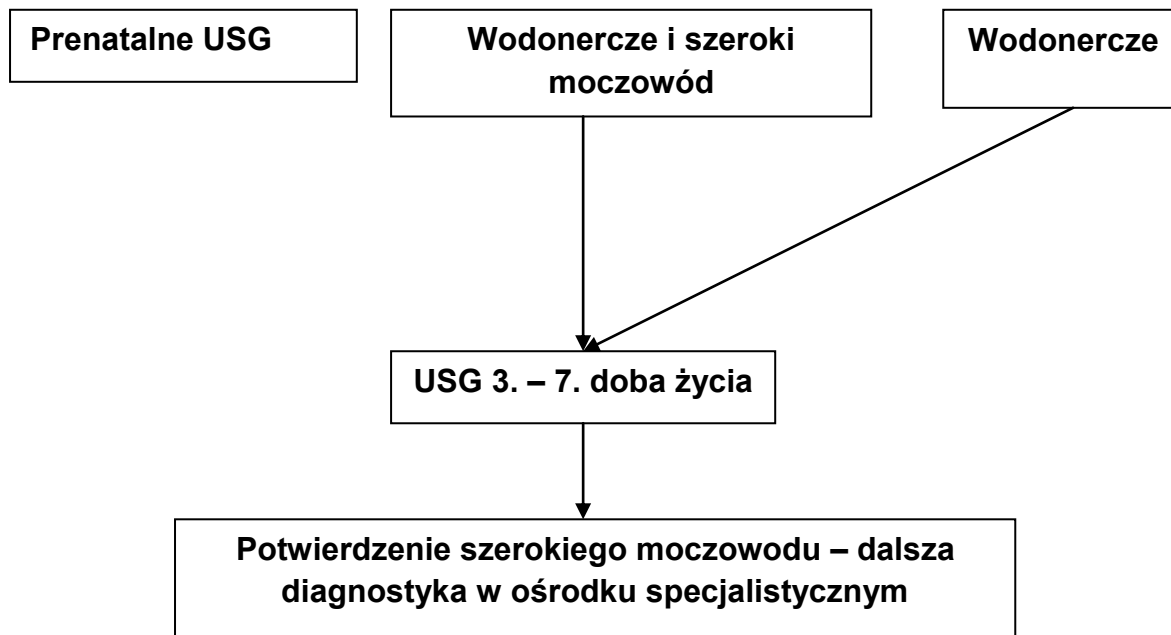
szeroki rozpoznawany jest w czasie diagnostyki postnatalnej, będącej następstwem stwierdzenia poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego w czasie ciąży.



Rysunek 4. Prenatalny objaw szerokiego moczowodu – objaw „folded sausage”.



Rysunek 5. Trzy główne kategorie szerokiego moczowodu, z podziałem na pierwotny i wtórny oraz kliniczne przykłady.



Rysunek 6. Schemat postępowania z noworodkiem z prenatalnie rozpoznany moczowodem olbrzymim.

Piśmiennictwo:

- 1) Preston A, Lebowitz RL: What's new in pediatric uroradiology? Urol Radiol 1989;11:217.
- 2) Smith ED: Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. In Bergsman D, Duckett JW (eds): Birth Defects Original Articles Series, 1977; 13(5), 3–8.
- 3) Szymkiewicz Cz.: Olbrzymi moczowód. w Chirurgia dziecięca pod red. J. Czernika, Warszawa, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2005, 688-698

Przeszkoda podpęcherzowa – zastawki cewki tylnej

Stanisław Warchoł

Zalecenie 12. *W przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej lub przeszkody podpęcherzowej konieczne jest założenie cewnika do pęcherza moczowego (cewnik Nelatona, Tiemana, typu „feeding tube”) – celem odbarwienia układu moczowego, pobrania moczu do badań (badanie ogólne, posiew).*

Zalecenie 13. *Badanie ultrasonograficzne musi być wykonane w trybie pilnym (w 1. dobie życia) – celem oceny układu moczowego.*

Zalecenie 14. *Obowiązuje podanie profilaktycznej antybiotykoterapii oraz wyrównywanie stwierdzanych zaburzeń wodno-elektrolitowych, gazometrycznych.*

Zalecenie 15. *Zalecane jest przekazanie noworodka do ośrodka specjalistycznego urologii lub nefrologii dziecięcej celem dalszej diagnostyki i leczenia. Opcjonalnie (przed przekazaniem do ośrodka specjalistycznego): ocena funkcji nerek (po 2. dobie życia).*

Zastawki cewki tylnej (ZCT) są najczęstszą wrodzoną wadą przeszkodową układu moczowego u chłopców. Częstość występowania ZCT oceniana jest na 1:5000 do 1:12500 przypadków wśród żywo urodzonych chłopców. Wada ta należy do najbardziej uszkadzających układ moczowy, a nasilenie zmian w dolnych i górnych drogach moczowych zależy od stopnia przeszkody. ZCT są także jedną z nielicznych wad wrodzonych układu moczowego stanowiących bezpośrednio zagrożenie życia w okresie noworodkowym. Klasyczny typ zastawek, spotykany w 90-95% przypadków (typ I wg klasyfikacji Younga), tworzą fałdy odchodzące od dystalnego bieguna wzgórka nasiennego ku bocznym ścianom cewki tylnej, dające żaglowatą przeszkodę w odpływie moczu z pęcherza. ZCT stanowią coraz częściej rozpoznawaną prenatalnie wadę układu moczowego, stwierdzaną w 1:1250 ultrasonograficznych skriningowych badań prenatalnych. Obecnie 40–60% przypadków zastawek rozpoznawanych jest prenatalnie. ZCT są jedyną wadą układu moczowego, gdzie w wybranych przypadkach, po spełnieniu kryteriów kwalifikacyjnych, istnieje możliwość zastosowania działań terapeutycznych u płodu w postaci wytworzenia przecieku pęcherzowo-owodniowego.

Rozpoznanie u płodu ZCT w oparciu o charakterystyczny obraz ultrasonograficzny wady (Tabela 3), powinno skutkować skierowaniem ciężarnej kobiety do ośrodka referencyjnego celem dalszego prowadzenia ciąży i porodu w w/w ośrodku oraz przekazaniem noworodka po porodzie bezpośrednio od ośrodka specjalistycznego (urologicznego lub nefrologicznego).

Tabela 3. Prenatalne rozpoznanie ZCT - wg Guidelines on Paediatric Urology.

Możliwość rozpoznania ZCT	Wynik badania ultrasonograficznego
podejrzanie ZCT	<ul style="list-style-type: none"> · obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych (obustronna hydroureteronefroza) · powiększony pęcherz moczowy u płodu
duże prawdopodobieństwo ZCT	<ul style="list-style-type: none"> · obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych · powiększony, grubościenny pęcherz moczowy · poszerzona cewka tylna (objaw „dziurki od klucza”)
bardzo duże prawdopodobieństwo ZCT = rozpoznanie ZCT	<ul style="list-style-type: none"> · obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych · powiększony, grubościenny pęcherz moczowy · poszerzona cewka tylna (objaw „dziurki od klucza”) · małowodzie · wzmożona echogeniczność mięszu nerek

Piśmiennictwo:

- 1) Atwell JD. Posterior urethral valves in the British Isles: a multicenter BAPS review. *J Pediatr Surg.* 1983; 18:70-74
- 2) Casale AJ. Early ureteral surgery for posterior urethral valves. *Urol Clin North Am.* 1990; 17:361-372
- 3) Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: *Campbell-Walsh Urology.* (ed) Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. 9th ed. Saunders Elsevier. Philadelphia. 2007. 122:3583-3603
- 4) Dinneen MD, Dhillon HK, Ward HC, Duffy PG, Ransley PG. Antenatal diagnosis of posterior urethral valves. *Br J Urol.* 1993; 72:364-369
- 5) Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1995; 172:479-486
- 6) Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz E, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, Radmayr Chr, Stein R. Posterior urethral valves. In: *Guidelines on Paediatric Urology.* 2008;18:72-77
<http://www.uroweb.org/nc/professional-resources/guidelines/online>

Zaburzenia echostruktury mięszu nerek w okresie prenatalnym

Przemysław Sikora

Zalecenie 16. Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym.

Zalecenie 17. Noworodek z izolowanymi zaburzeniami echostruktury nerek wymaga oceny funkcji nerek (stężenie kreatyniny w surowicy) i wykonania badania ultrasonograficznego pomiędzy 3.-5. dobą życia.

Zalecenie 18. Niemowlęta z prawidłowymi wynikami badań kontrolnych wykonanych pomiędzy 4.-6. tygodniem życia (USG nerek, ocena funkcji nerek) prawdopodobnie nie wymagają dalszej diagnostyki.

Zaburzenia struktury mięszu nerek płodu mogą wynikać z obecności torbieli, poszerzenia cewek nerkowych, zmian o charakterze dysplazji, śródmięszowych nacieków komórkowych, zwłóknień, czy zmian naczyniowych. W praktyce zmiany te objawiają się w prenatalnie wykonanym USG nerek jako wzmożona echogeniczność tych narządów. Hiperechogeniczność nerek rozpoznaje się wówczas, gdy echo nerek płodu po 17. tygodniu trwania ciąży przewyższa echogeniczność wątroby lub śledziony. Jakkolwiek epidemiologia objawu nie jest znana, wydaje się, że występuje on bardzo rzadko. Zaburzenie może dotyczyć jednej lub obu nerek. Zwykle wzmożona echogeniczność obejmuje całą nerkę, rzadziej dotyczy poszczególnych jej struktur, osobno kory lub rdzenia, co jest powodem nieprawidłowego zróżnicowania korowo-rdzeniowego. Wielkość nerek hiperechogenicznych może być prawidłowa, zwiększona lub rzadziej zmniejszona. Niekiedy mogą one występować w skojarzeniu z innymi patologiami w ramach zespołów wad. Podwyższonej echogeniczności nerek może towarzyszyć prawidłowa lub obniżona objętość płynu owodniowego (małowodzie).

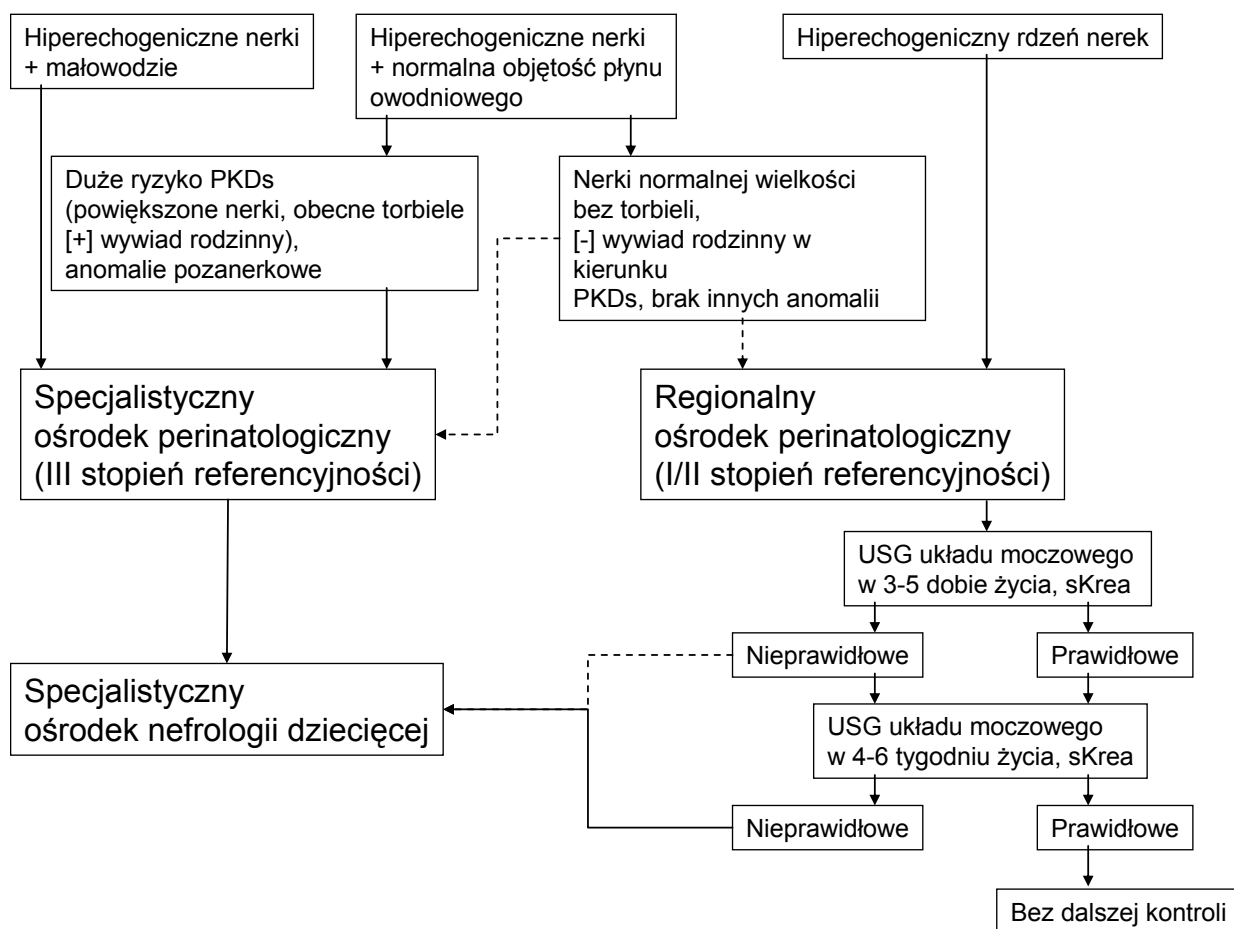
Etiologia zaburzeń echostruktury mięszu nerek jest różnorodna. W praktyce obejmuje grupę torbielowatych chorób nerek, w tym wielotorbielowatość nerek o dziedziczeniu autosomalnym recesywnym bądź dominującym (ARPKD- autosomal

recessive polycystic kidney disease, ADPKD- autosomal dominant polycystic kidney disease), torbielowatości nerek towarzyszące rzadkim zespołom wad, jak również patologię nerek nie przebiegające z torbielami. Wśród tych ostatnich znaczenie ma przede wszystkim hiperechogeniczność rdzenia nerek w przebiegu stanu przedrzucawkowego (preeklampsji) lub wewnątrzmacicznego zaburzenia wzrastania płodu (IUGR), rozpoznawana po 24. tygodniu trwania ciąży.

Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym (III stopień referencyjności), mającym dostęp do intensywnej terapii dla noworodków i do leczenia nerkozastępczego. W wybranych przypadkach (brak towarzyszącego małowodzia, prawidłowa wielkość nerek bez widocznych torbieli, ujemny wywiad rodzinny w kierunku torbielowatych chorób nerek, brak anomalii pozanerkowych, izolowana hiperechogeniczność rdzenia nerek) można rozważyć poród w regionalnym ośrodku perinatologicznym (I/II stopień referencyjności).

Rokowanie w pierwszym roku życia zależy głównie od przyczyn zaburzeń echostrukturalnych nerek. Za korzystne rokowniczo można uznać stany, które bądź samoistnie ustępują bez pozostawiania następstw lub też, jeśli się utrzymują, nie prowadzą do niewydolności nerek w pierwszym okresie życia. Należą do nich: hiperechogeniczność rdzenia nerek w przebiegu preeklampsji lub IUGR, hiperechogeniczność nerek o nieznannej etiologii z zachowanym rysunkiem piramid bez obecności torbieli, będąca jedyną anomalią w badaniu USG oraz ADPKD, nawet przy prenatalnie stwierdzonych torbielach. Z kolei niewątpliwie czynnikiem złego rokowania jest obecność małowodzia i bardzo dużych nerek niezależnie od przyczyny. Ma to związek z rozwojem hipoplazji płuc, zespołu Potter i pourodzeniową niewydolnością nerek. Dodatkowym czynnikiem obciążającym jest obecność innych ciężkich wad rozwojowych w ramach określonych zespołów chorobowych. Rokowanie w ADPKD zależy od wydolności układu oddechowego, ponieważ sama niewydolność nerek jest rzadko przyczyną umieralności okołoporodowej w tej jednostce chorobowej.

Postępowanie postnatalne powinno wynikać z oceny stopnia ryzyka dla noworodka i niemowlęcia oszacowanego na podstawie wywiadu rodzinnego, obrazu USG płodu, a także przebiegu ciąży.



(PKD- *polycystic kidney diseases*, sKrea- poziom kreatyniny w surowicy)

Rysunek 7. Schemat postępowania w przypadku rozpoznania zaburzeń echostruktury nerek płodu.

Piśmiennictwo

- 1) Avni FE, Garel L, Hall M, Rypens F Perinatal approach to anomalies of the urinary tract, adrenal and genital system. In Perinatal imaging from ultrasound to MRI imaging, Avni FE (ed). Springer, Berlin, 2002: 153-196
- 2) Avni FE, Guissard G, Hall M, Janssen F, DeMaertelaer V, Rypens F. Hereditary polycystic kidney diseases in children: changing sonographic patterns through childhood. *Pediatr Radiol.* 2002; 32: 169-174
- 3) Carr MC, Benacerraf BR, Estroff JA, Mandell J. Prenatally diagnosed bilateral hyperechoic kidneys with normal amniotic fluid: postnatal outcome. *J Urol.* 1995; 153: 442-444

- 4) Chapman AB. dominant polycystic kidney disease: time for a change. *J Am Soc Nephrol.* 2007; 18: 1399-1407
- 5) Chaumoitre K, Brun M, Cessart M, Maugey-Laulom B, Eurin D, Didier F, Avni EF. Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract anomalies: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28: 911-917
- 6) Decramer S, Parant O, Beauvilis S, Clauin S, Guillou C, Kessler S, Aziza J, Bandin F, Schanstra JP, Bellanne-Chantelot C. Anomalies of the TCF2 gene are the main cause of fetal bilateral hyperechogenic kidneys. *J Am Soc Nephrol.* 2006; 18: 923-933
- 7) Estroff JA, Mandell J, Benacerraf BR. Increased renal parenchymal echogenicity in the fetus: Importance and clinical outcome. *Radiology.* 1991; 181: 135-139
- 8) Li H, Liu T, Liu C, Shang T. Prenatal diagnosis and clinical prognosis of fetal hyperechogenic kidneys. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi.* 2007; 42: 236-238
- 9) Mashiach R, Davidovits M, Eisenstein B, Kidron D, Kovo M, Shalev J, Merlob P, Vardimon D, Efrat Z, Meizner I. Fetal hyperechogenic kidney with normal amniotic fluid volume: a diagnostic dilemma. *Prenat Diagn.* 2005; 25: 553-558
- 10) Suranyi A, Retz C, Rigo J, Schaaps JP, Foidart JM. Fetal renal hyperechogenicity in intrauterine growth retardation: importance and outcome. *Pediatr Nephrol.* 2001; 16: 575-580
- 11) Suranyi A, Streitman K, Pal A, Nyari T, Retz C, Foidart JM, Schaaps JP, Kovacs L. Fetal renal artery flow and renal echogenicity in the chronically hypoxic state. *Pediatr Nephrol.* 2000; 14: 393-399
- 12) Tsatsaris V, Gagnadoux MF, Aubry MC, Gubler MC, Dumez Y, Dommergues M. Prenatal diagnosis of bilateral isolated hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome?. *BJOG.* 2002; 109: 1388-1393
- 13) Woodford-Guay LM, Desmond R. Autosomal recessive polycystic kidney disease: The clinical experience in North America. *Pediatrics.* 2003; 111: 1072-1080

Brak mięszu obu nerek

Piotr Adamczyk

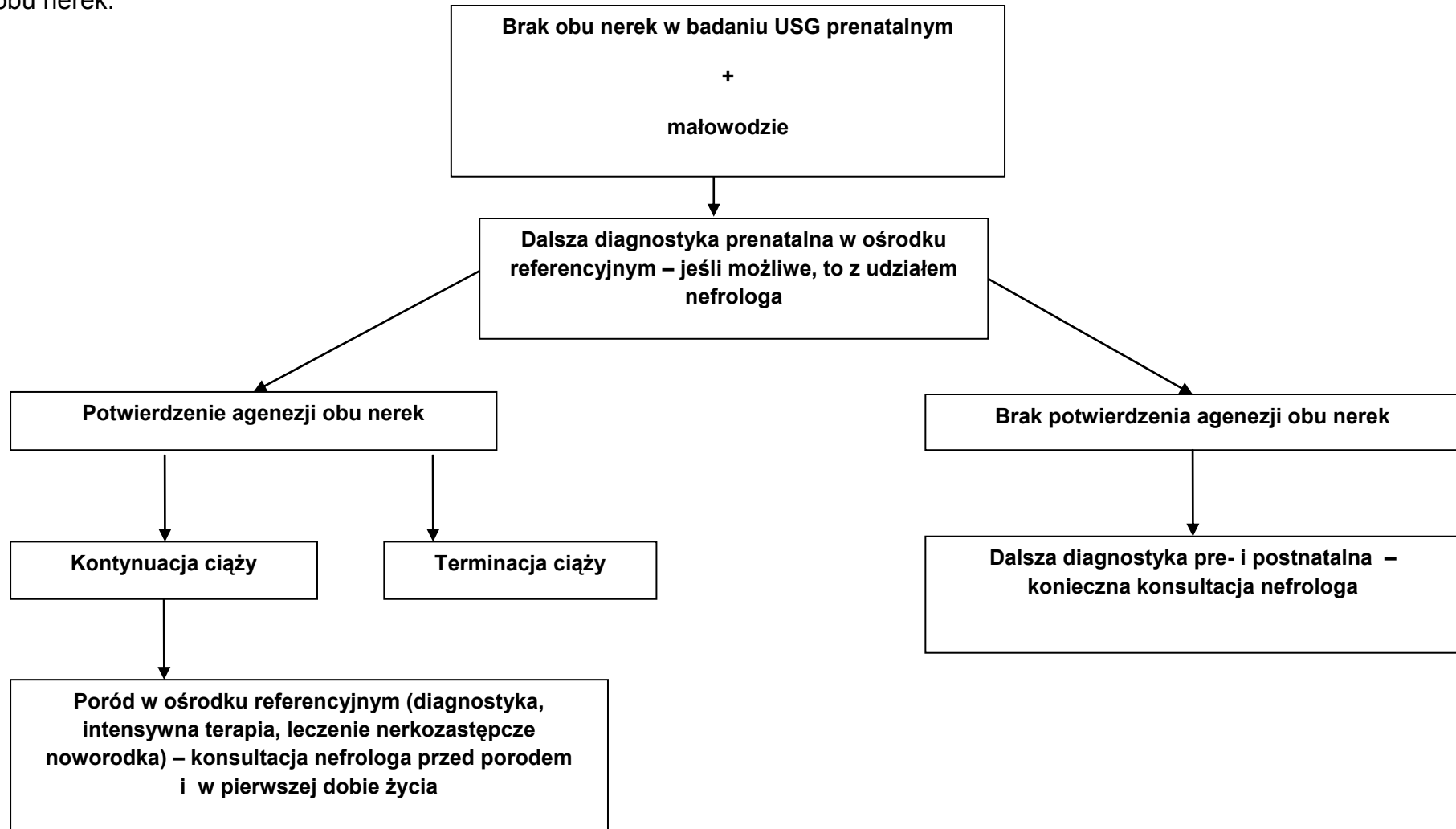
Zalecenie 19. Podejrzenie obustronnej agenezji nerek, jako podejrzenie letalnej wady rozwojowej, wymaga pilnej weryfikacji w ośrodku posiadającym odpowiednie możliwości techniczne i duże doświadczenie w diagnostyce prenatalnej.

Zalecenie 20. Poród noworodka z podejrzeniem obustronnej agenezji nerek powinien być zaplanowany w ośrodku referencyjnym, zapewniającym możliwość: prowadzenia: intensywnej terapii noworodka, diagnostyki obrazowej z wykorzystaniem różnych technik obrazowania oraz leczenia nerkozastępczego u noworodka.

Zalecenie 21. W procesie diagnostyki prenatalnej i w podejmowaniu decyzji o możliwości leczenia nerkozastępczego noworodka powinien uczestniczyć nefrolog dziecięcy.

Brak mięszu obu nerek w prenatalnym badaniu USG w połączeniu z małowodziem nasuwa podejrzenie obustronnej agenezji nerek - wady skutkującej głębokimi zaburzeniami rozwoju płodu. Bezpośrednią konsekwencją braku czynnego mięszu nerkowego jest brak produkcji moczu płodowego, a w efekcie znaczny deficyt płynu owodniowego czyli małowodzie. Do najistotniejszych konsekwencji braku płynu owodniowego i mechanicznego ucisku mięśnia macicy na tkanki płodu należą hipoplazja płuc oraz deformacje kostne (dysmorfia, zniekształcenia kości długich kończyn). Całość zaburzeń powstających w wyniku braku czynnego mięszu nerkowego określana jest mianem zespołu Potter. Zespół Potter jest uznawany za zaburzenie letalne. Jeśli ciąża kończy się urodzeniem żywego dziecka, bezpośrednią przyczyną zgonu noworodka jest niewydolność oddechowa na tle hipoplazji płuc i niewydolność nerek. Należy jednak podkreślić, że nie w każdym przypadku braku mięszu nerkowego w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym ostatecznie rozpoznaje się agenezję nerki. W 46% przypadków obraz braku mięszu nerkowego („empty renal fossa”) w badaniu prenatalnym spowodowany jest przyczyną inną niż agenezja nerki (najczęściej ektopią lub hipodysplazją nerki). W przypadku podejrzenia obustronnej agenezji nerek istotnym czynnikiem determinującym dalszą diagnostykę i postępowanie terapeutyczne jest ocena ilości płynu owodniowego.

Rysunek 8. Algorytm postępowania z noworodkiem z podejrzeniem braku mięszu obu nerek.



Piśmiennictwo:

- 1) Bronshtein M, Amit A, Achiron R, Noy I, Blumenfeld Z. The early prenatal sonographic diagnosis of renal agenesis: techniques and possible pitfalls. *Prenat Diagn.* 1994; 14(4):291-297.
- 2) Chow JS, Benson CB, Lebowitz RL. The clinical significance of an empty renal fossa on prenatal sonography. *J Ultrasound Med.* 2005; 24(8):1049-1054.
- 3) Dayal J, Maheshwari E, Ghai PS, Bhatotia S. Antenatal ultrasound diagnosis of Potter's syndrome. *Indian J Radiol Imaging.* 2003; 13:81-83.
- 4) Klaassen I, Neuhaus TJ, Mueller-Wiefel DE, Kemper MJ. Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22(2):432-439.
- 5) Potter E. Bilateral absence of ureters and kidneys: a report of 50 cases. *Obstet Gynecol.* 1965; 25:3-12.
- 6) Scott RJ, Goodburn SF. Potter's syndrome in the second trimester--prenatal screening and pathological findings in 60 cases of oligohydramnios sequence. *Prenat Diagn.* 1995; 15(6):519-525.
- 7) Sepulveda W, Stagiannis KD, Flack NJ, Fisk NM. Accuracy of prenatal diagnosis of renal agenesis with color flow imaging in severe second-trimester oligohydramnios. *Am J Obstet Gynecol.* 1995; 173(6):1788-1792.

Brak miąższu jednej nerki

Piotr Adamczyk

Zalecenie 22. Przy braku miąższu jednej nerki stwierdzonym w badaniu prenatalnym i prawidłowej ilości płynu owodniowego nie jest konieczne poszerzanie diagnostyki ani rozważanie interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym

Zalecenie 23. W badaniu klinicznym noworodka należy zwrócić szczególną uwagę na ewentualne współistnienie zaburzeń rozwojowych w zakresie narządów płciowych.

Brak miąższu jednej nerki w badaniu prenatalnym nasuwa podejrzenie jej agenezji. Oznacza to całkowity brak zawiązka nerki, któremu towarzyszy brak moczowodu i brak części trójkąta pęcherza moczowego. Wada ta występuje z częstością od 1:500 (w badaniach USG wykonywanych postnatalnie) do 1:1000 (w badaniach autopsyjnych). W badaniach prenatalnych podejrzenie braku jednej nerki ustalane jest z mniejszą częstością. Jednostronna agenezja nerki w około 30% przypadków współistnieje z innymi anomaliami rozwojowymi.

Brak miąższu jednej nerki w badaniu prenatalnym przy prawidłowej strukturze nerki drugiej, sugeruje wadę, wiążącą się niskim ryzykiem zaburzonego rozwoju płodu oraz zwykle dobrym odległym rokowaniem. Przy prawidłowej ilości płynu owodniowego nie jest konieczne poszerzanie diagnostyki ani rozważanie interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym. Należy jednak zwrócić szczególną uwagę na ewentualne współistnienie innych anomalii rozwojowych (zwłaszcza układu krążenia). Poród może być planowany w oddziale ginekologiczno-położniczym szpitala powiatowego. Nie jest konieczne kierowanie ciężarnej do ośrodka referencyjnego. Jednostronna agenezja nerki w 30% przypadków współistnieje z odpływem pęcherzowo-moczowodowym do jedynej nerki. U dziewcząt obserwuje się zwiększoną częstość występowania anomalii narządów płciowych. Wada może być również objawem naprowadzającym na rozpoznanie zespołu Turnera.

Brak miąższu jednej nerki w badaniu prenatalnym można stwierdzić także w przypadku innych wymagających różnicowania z agenezją nerki nieprawidłowości. Wspólną ich cechą jest obecność zmienionego miąższu nerki, który ze względu na specyficzne warunki badania prenatalnego może zostać „przeoczony”.

Do anomalii tych należą:

- aplazja jednej nerki - obecność nerki szczątkowej, skrajnie małej, o zaburzonej strukturze, pozbawionej czynności lub o wybitnie obniżonej czynności,
- hipoplazja jednej nerki - obecność nerki małej, ale zachowującej prawidłową strukturę i istotny udział w funkcji wydalniczej,
- ektopia jednej nerki - obecność nerki poza typową lokalizacją; jej struktura może być prawidłowa lub częściowo zaburzona.

Celem pierwszego po urodzeniu badania USG jest w szczególności:

- potwierdzenie braku miąższu jednej nerki – potwierdzenie podejrzenia agenezji jednej nerki,
- ocena morfologii jedynej nerki – oczekiwany obraz to nerka z przerostem wyrównawczym,
- wykluczenie / stwierdzenie innych anomalii w zakresie układu moczowego (np. poszerzenie UKM) i poza układem moczowym.

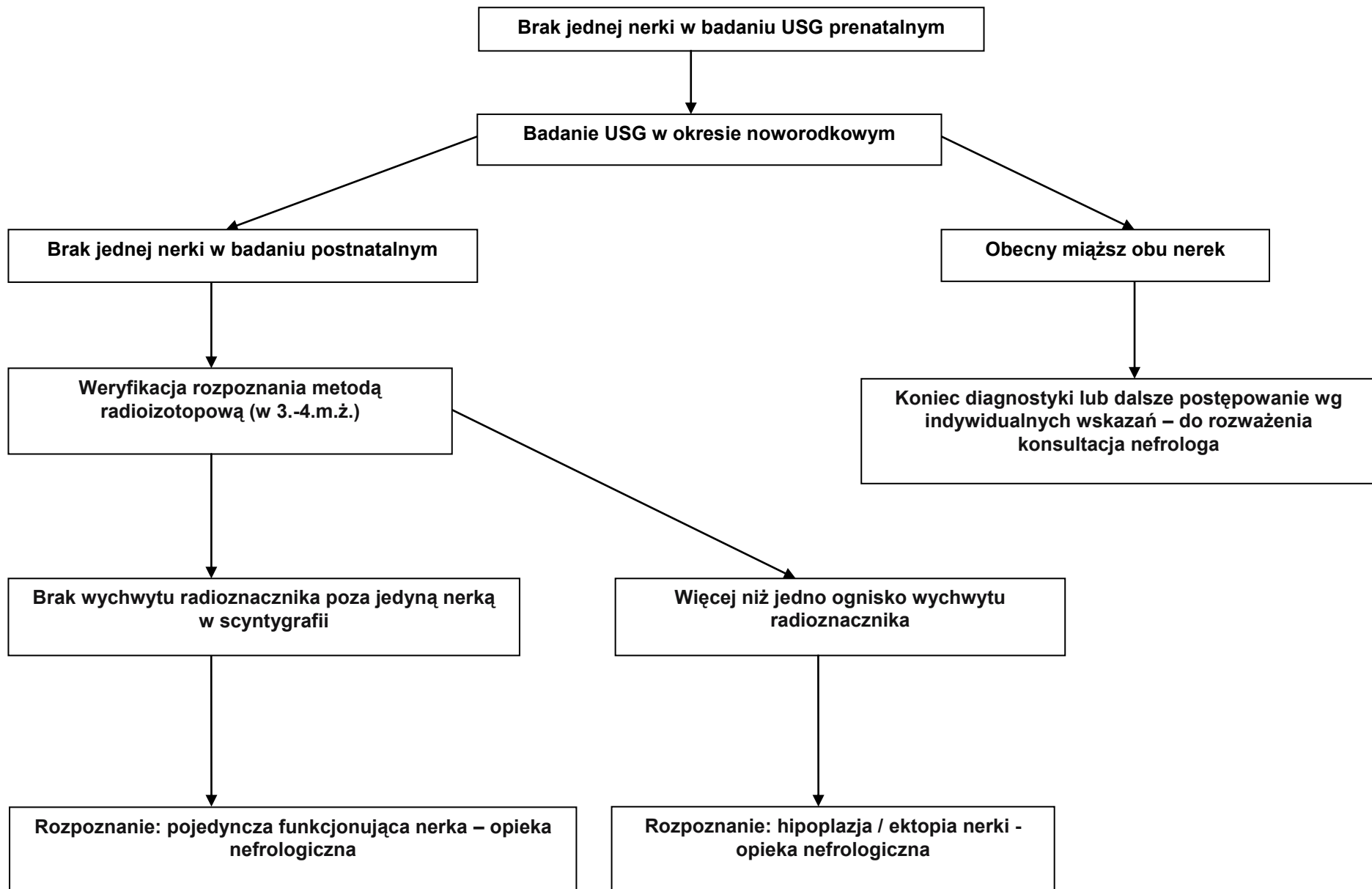
W przypadku dobrego stanu klinicznego noworodka nie jest konieczne wykonywanie innych, poza USG, badań dodatkowych. W przeciwnym razie należy rozważyć wykonanie badania ogólnego moczu, morfologii krwi obwodowej, CRP i oznaczenie stężenia kreatyniny w surowicy (w 3.dobie po porodzie lub później).

Najistotniejsze elementy dalszego postępowania obejmują:

- kontrolne badanie USG (2.m.ż.),
- weryfikacja diagnozy inną metodą obrazową – najbardziej optymalne jest wykonanie w 3. – 4.m.ż. badania scyntygraficznego, co pozwala na ostateczne ustalenie rozpoznania wg schematu: brak miąższu jednej nerki w USG + brak wychwytu radioznacznika poza jedyną nerką = pojedyncza funkcjonująca nerka (ang. solitary functioning kidney, SFK). Oznacza to agenezję lub aplazję jednej nerki; dalsze różnicowanie pomiędzy tymi stanami u pacjentów bez objawów klinicznych nie jest konieczne,
- „monitorowanie” dziecka po ustaleniu rozpoznania – w kierunku ZUM, białkomoczu, nadciśnienia tętniczego i upośledzenia funkcji wydalniczej jedynej nerki.

U dzieci z omawianym problemem nie zaleca się cewnikowania pęcherza moczowego w okresie noworodkowym, rutynowego wykonywania cystografii mikcyjnej, rutynowego wykonywania TK lub MR dla różnicowania pomiędzy agenezją i aplazją nerki ani rutynowego stosowania farmakologicznej profilaktyki ZUM. Powyższe działania mogą zostać podjęte z indywidualnych wskazań.

Rysunek 9. Algorytm postępowania z noworodkiem z podejrzeniem braku mięszu jednej nerki.



Piśmiennictwo:

- 1) Cascio S, Paran S, Puri P. Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis. *J Urol.* 1999; 162:1081-1083.
- 2) Dursun H, Bayazit AK, Büyükçelik M, Soran M, Noyan A, Anarat A. Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21:456-459.
- 3) Dursun H, Bayazit AK, Cengiz N, Seydaoglu G, Buyukcelik M, Soran M, Noyan A, Anarat A. Ambulatory blood pressure monitoring and renal functions in children with a solitary kidney. *Pediatr Nephrol.* 2007; 22:559-564.
- 4) Hegde S, Coulthard MG. Renal agenesis and unilateral nephrectomy: what are the risks of living with a single kidney? *Pediatr Nephrol* 2008 Jul 9. [Epub ahead of print].
- 5) Hill LM, Nowak A, Hartle R, Tush B. Fetal compensatory renal hypertrophy with a unilateral functioning kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000; 15:191-193.
- 6) Hiraoka M, Tsukahara H, Ohshima Y, Kasuga K, Ishihara Y, Mayumi M. Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int.* 2002; 61:1840-1844.
- 7) Kaneyama K, Yamataka A, Satake S, Yanai T, Lane GJ, Kaneko K, Yamashiro Y, Miyano T. Associated urologic anomalies in children with solitary kidney. *J Pediatr Surg.* 2004 39:85-87.
- 8) Valentini RP, Langenburg S, Imam A, Mattoo TK, Zerin JM. MRI detection of atrophic kidney in a hypertensive child with a single kidney. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20:1192-1194.
- 9) Wasilewska A, Zoch-Zwierz W, Jadeszko I, Porowski T, Biernacka A, Niewiarowska A, Korzeniecka-Kozerska A. Assessment of serum cystatin C in children with congenital solitary kidney. *Pediatr Nephrol,* 2006; 21:688-693.
- 10) Woolf AS, Hillman KA. Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives. *BJU Int.* 2007; 99:17-21.
- 11) Yen TH, Lai PC, Huang CC, Chen Y. Single kidney eliciting a search for associated genital tract anomaly. *Nephrol Dial Transplant* 2004; 19:731-732.

Dysplazja torbielowata nerek

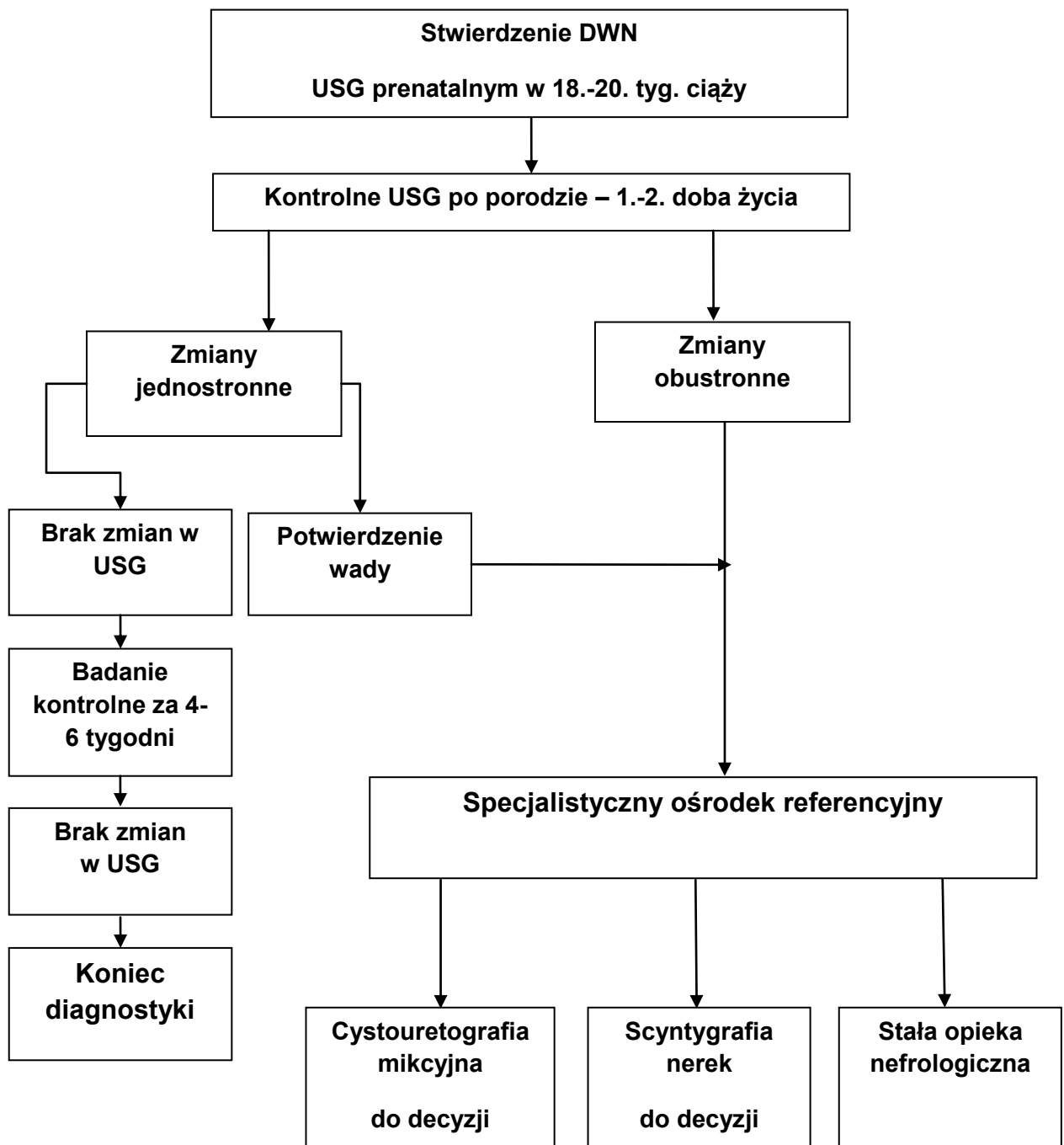
Anna Wasilewska

Zalecenie 24. Pierwsze badanie ultrasonograficzne dziecka z podejrzeniem dysplazji torbielowatej obu nerek powinno odbyć się w ciągu 24-48 godzin po porodzie.

Zalecenie 25. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka, u którego nie potwierdzono postawionego prenatalnie rozpoznania dysplazji torbielowatej nerek, celem jej ostatecznego wykluczenia powinno się odbyć w 4.-6. tygodniu życia, ze względu na duży odsetek badań fałszywie ujemnych w 1.-2. dobie życia.

Dysplazja wielotorbielowata (DWN) jest najczęściej występującą formą dysplazji nerek. Częstość DWN waha się od 1:3640 do 1:4300 żywych urodzeń. Może występować rodzinnie, jednak w większości przypadków pojawia się sporadycznie. Dotyczy zwykle jednej nerki. W przypadku zmian dotyczących obu nerek rokowanie jest zwykle niepomyślne, a zgon występuje najczęściej w okresie okołoporodowym. Noworodki z zachowaną częściowo funkcją nerek wymagają zwykle dializoterapii w 1. roku życia. DWN charakteryzuje się powiększeniem nerki z obecnością torbieli różnych rozmiarów, niekomunikujących się ze sobą, brakiem prawidłowego miąższu nerki z atrezią miedniczki i moczowodu oraz szczątkową tętnicą nerkową lub jej brakiem. W około 70% przypadków DWN jest rozpoznawana prenatalnie. Rozpoznanie można najłatwiej ustalić w 18.-20. tyg. ciąży. Mnogie zmiany torbielowate widoczne w jednej nerce płodu powinny nasuwać podejrzenie DWN. Wada wymaga weryfikacji postnatalnej oraz wykluczenia innych nieprawidłowości w zakresie dróg moczowych i pozostałych narządów w 1.-2. dobie życia. W sytuacji, kiedy nie potwierdzono wady, konieczne jest wykonanie kolejnego badania USG za 4-6 tygodni, ze względu na znaczny odsetek fałszywie ujemnych wyników badania USG w pierwszych dobach życia, spowodowanych występującą w tym okresie względną oligurią. W przypadku potwierdzenia rozpoznania po urodzeniu dziecko wymaga dalszej diagnostyki w ośrodku specjalistycznym. Scyntygrafia nerek powinna być wykonana u wszystkich pacjentów z dysplazją torbielowatą, u których w badaniu USG uwidoczniono miedniczkę nerkową, w celu wykluczenia wodonercza. Wskazaniem do wykonania cystourethrografii mikcyjnej jest nieprawidłowy obraz drugiej nerki w badaniu USG lub przebyte zakażenie układu moczowego. Dzieci z DWN nie wymagają profilaktyki przeciwbakteryjnej. W ostatnich latach odstąpiono

od rutynowej nefrektomii zmienionej torbielowato nerki. Dokładny algorytm postępowania przedstawiono na schemacie (Rysunek 10).



Rysunek 10. Schemat postępowania z noworodkiem z podejrzeniem DWN w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym.

Piśmiennictwo:

- 1) Belk RA, Thomas DF, Mueller RF, Godbole P, Markham AF, Weston MJ. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol.* 2002; 167:666–669
- 2) Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol.* 2000; 14:1098–1101
- 3) Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24:233-41
- 4) Ismaili K, Avni FE, Alexander M, Schulman C, Collier F, Hall M. Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr.* 2005; 146:759–763
- 5) James CA, Watson AR, Twining P, Rance CH. Antenatally detected urinary tract abnormalities: changing incidence and management. *Eur J Pediatr.* 1998 157:508–511
- 6) Narchi. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005; 90:921–924
- 7) Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005; 90:147–149
- 8) Rudnik-Schoneborn S, John U, Deget F, Ehrich JH, Misselwitz J, Zerres K. Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur J Pediatr.* 1998; 157:666–672
- 9) Singh I, Sharma D, Singh N, Jain BK, Minocha VR. Hydronephrotic obstructed kidney mimicking a congenital multicystic kidney: case report with review of literature. *Int Urol Nephrol.* 2002; 34:179–182
- 10) Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int.* 2002; 89:149–156

Izolowane torbiele nerki

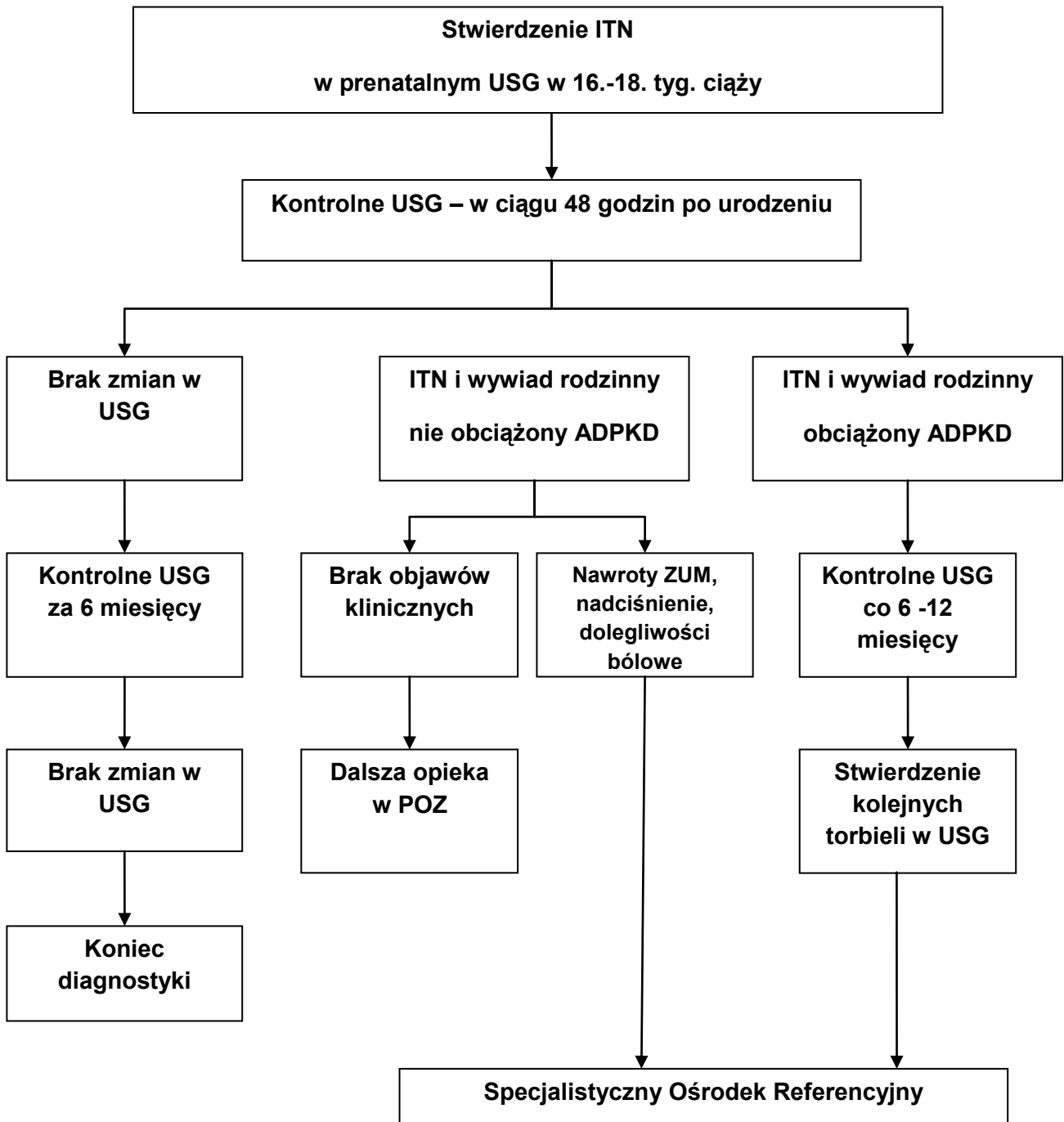
Anna Wasilewska

Zalecenie 26. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka, u którego nie potwierdzono postawionego prenatalnie rozpoznania torbieli izolowanych nerek powinno się odbyć w 6. miesiącu życia.

Zalecenie 27. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka z potwierdzonymi torbielami izolowanymi nerki i wywiadem rodzinnym obciążonym ADPKD powinno być wykonywane co 6-12 miesięcy.

Izolowane torbiele nerek (ITN) są rzadko wykrywane w prenatalnym USG i większość z nich zanika przed urodzeniem. W przypadku stwierdzenia ITN w badaniu prenatalnym zalecane jest wykonanie badania USG po urodzeniu a dalsze postępowanie jest uzależnione od uzyskanego obrazu. Izolowane torbiele nerki (ITN) należy odróżnić od rozpoznania torbielowatości nerek. ITN są stosunkowo rzadko stwierdzane w wieku dziecięcym. Częstość ich występowania szacuje się na około 0,1%-0,5% i wzrasta z wiekiem dziecka. Torbiele lokalizują się najczęściej w warstwie korowej, podtorebkowo w górnym biegunie nerki. Mają zwykle owalny lub okrągły kształt, są wypełnione przejrzystym płynem i nie łączą się z żadną częścią nefronu. Wielkość torbieli jest różna: od bardzo małych, aż do guzów macanych przez powłoki brzucha. W wieku dziecięcym wielkość torbieli rzadko przekracza 2 cm. Etiologia ITN nie jest znana. Nie stwierdzono podłoża genetycznego schorzenia. Najczęściej są stwierdzane jednostronnie, chociaż spotyka się zmiany obustronne. Izolowane torbiele zwykle nie dają żadnych objawów klinicznych i nie powodują upośledzenia funkcji nerek. W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić: dysplazje i zwyrodnienia torbielowate, nerczaka torbielowatego, hamartomę, potworniaka, wady wrodzone układu moczowego, ropień nerki oraz torbiel bąblowca. Wśród badań diagnostycznych obrazowych najszersze zastosowanie mają ultrasonografia oraz tomografia komputerowa. W przypadkach trudnych diagnostycznie pomocna może być urografia dożylna, angiografia, renoscyntygrafia i rezonans magnetyczny. Dokładny algorytm postępowania z noworodkiem

z podejrzeniem ITN w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym przedstawiono na schemacie (Rysunek 11).



Rysunek 11. Schemat postępowania z noworodkiem z podejrzeniem ITN w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym.

Piśmiennictwo:

- 1) Babka JC, Cohen MS, Sode J. Solitary Intrarenal Cyst Causing Hypertension. *N Engl J Med.* 1974; 291: 343-344
- 2) Blazer S, Zimmer EZ, Blumenfeld Z, Zelikovic I, Bronshtein M. Natural history of fetal simple renal cysts detected in early pregnancy. *J Urol.* 1999; 162:812-814
- 3) Caglioti A, Esposito C, Fuiano G, Buzio C, Postorino M, Rampino T, Conte G, Dal Canton A. Prevalence of symptoms in patients with simple renal cysts. *BMJ.* 1993; 13: 430-431
- 4) McHugh K, Stringer DA, Hebert D, Babiak CA. Simple renal cysts in children: diagnosis and follow-up with US. *Radiology.* 1991; 178: 383-385
- 5) Murthi GV, Azmy AF, Wilkinson AG. Management of simple renal cysts in children. *J R Coll Surg Edinb.* 2001; 46: 205-207

Profilaktyka zakażeń układu moczowego i postępu choroby nerek.

Katarzyna Kiliś-Pstrusińska

Profilaktyka zakażeń układu moczowego noworodków i niemowląt:

Zalecenie 28. *Farmakologiczna profilaktyka zakażeń układu moczowego (ZUM) u noworodków z prenatalnym podejrzeniem wady układu moczowego ogólnie nie jest zalecana. Należy natomiast monitorować wystąpienie ZUM do czasu zakończenia pełnej diagnostyki.*

Zalecenie 29. *Wyjątek stanowią dzieci z podejrzeniem ZCT, ze znacznym obustronnym poszerzeniem układów kielichowo-miedniczkowych, wymagające monitorowania diurezy (cewnik założony do pęcherza moczowego). W tych przypadkach należy stosować farmakologiczną profilaktykę ZUM do czasu wykonania pełnej diagnostyki układu moczowego).*

Zalecenie 30. *Cewnikowanie diagnostyczne noworodków (cystouretrografia mikcyjna, posiew moczu) powinno odbywać się pod osłoną leku przeciwbakteryjnego, podawanego do 3 dni.*

Stosowanie farmakologicznej profilaktyki zakażeń układu moczowego (ZUM) u noworodka/niemowlęcia z prenatalnym podejrzeniem wady układu moczowego budzi wiele kontrowersji. Brak jest do tej pory wystarczającej liczby badań klinicznych (randomizowanych i nierandomizowanych), oceniających efektywność takiego postępowania. Nie pozwala to na sformułowanie jednoznacznych zaleceń w tym zakresie. Propozycje podane powyżej oparte są na poglądach ekspertów i danych z piśmiennictwa.

Rozpoznane zakażenie układu moczowego winno być leczone zgodnie z obowiązującymi zasadami terapii ZUM w danej grupie wiekowej. Po wyleczeniu ZUM u tych dzieci zalecana jest profilaktyka przeciwbakteryjna do czasu zakończenia diagnostyki układu moczowego (nitrofurantoina 1-2 mg/kg/d od 2.mż. lub trimetoprim 1-2 mg/kg/d od 2 m.ż. lub cefuroksym-aksetyl 10 mg/kg/d,

amoksycylina 10 mg/kg/d w jednorazowej dawce wieczornej)*. Ponadto należy wykluczyć inne - poza wadami - czynniki sprzyjające infekcji układu moczowego.

***Podane nazwy leków i dawkowanie są najczęściej wymieniane w piśmiennictwie. Trimetoprim jest stosowany także od 1 m.ż. Niektórzy nie zalecają antybiotyków z uwagi na szerokie spektrum i gorszą absorbcję.*

W Polsce (na podstawie: Podlewski J, Chwalibogowska –Podlewska A. Leki współczesnej terapii. Wydanie XVIII, 2007) podawanie doustne:

- nitrofurantoina od 2 m.ż*
- ampicylina i amoksycylina od 2 m.ż.*
- cefuroksym-aksetyl – od 3 m.ż.*
- trimetoprim od 3 m.ż.*

Profilaktyka postępu choroby nerek.

Zalecenie 31. Podstawową rolę w zapobieganiu progresji choroby nerek odgrywa jak najwcześniejsze rozpoznanie wad układu moczowego oraz ich leczenie.

Zalecenie 32. U noworodków/niemowląt z wadą układu moczowego istotna jest ocena stopnia wydolności nerek (stężenie kreatyniny w surowicy, szacowany wskaźnik przesączania kłębuszkowego - eGFR wg wzoru Schwartz), zwłaszcza w przypadkach obustronnego poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych u chłopców.

Zalecenie 33. Szczególną uwagę należy zwrócić na: zapobieganie ZUM, wykrywanie i wczesne leczenie ZUM, monitorowanie wartości ciśnienia tętniczego i leczenie nadciśnienia tętniczego, modyfikację dawki leków zleczanych w terapii ZUM i schorzeń współistniejących, stosownie do stopnia wydolności nerek.

U noworodków z wadami układu moczowego istotne jest wczesne rozpoznanie i leczenie przewlekłej choroby nerek. W nefropatii zaporowej poprawa odpływu moczu z dróg moczowych zmniejsza nasilenie procesów zapalnych i włóknienie nerek. Dzieci z upośledzeniem wydolności nerek powinny być objęte specjalistyczną opieką nefrologiczną. Zmniejszenie postępu rozpoznanej niewydolności nerek polega na kompleksowym farmakologicznym leczeniu występujących zaburzeń biochemicznych i endokrynnych.

Brak jest danych dotyczących tzw. leczenia nefroprotekcijnego u noworodków i niemowląt. Dotychczas opublikowane wyniki farmakologicznej nefroprotekcji (leki blokujące układ renina-angiotensyna-aldosteron) dotyczą dzieci powyżej 2. roku życia. Terapia ta nie jest wolna od działań niepożądanych, może potencjalnie wpływać na morfologiczny rozwój niedojrzałych nerek, niejednokrotnie uszkodzonych w następstwie wrodzonych wad nerek i dróg moczowych.

Piśmiennictwo

- 1) Aksu N, Yavaşcan O, Kangin M, Kara OD, Aydin Y, Erdoğan H, Tuncel TC, Cetinkaya E, Ozbay E, Sandikçioğlu TG. Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20: 1253-1259
- 2) Ardissino G, Viganò S, Testa S, Daccò V, Paglialonga F, Leoni A, Belingheri M, Avolio L, Ciofani A, Claris-Appiani A, Cusi D, Edefonti A, Ammenti A, Cecconi M, Fede C, Ghio L, La Manna A, Maringhini S, Papalia T, Pela I, Pisanello L, Ratsch IM; Italkid Project. No clear evidence of ACEi efficacy on the progression of chronic kidney disease in children with hypodysplastic nephropathy--report from the Italkid Project database. *Nephrol Dial Transplant.* 2007; 22: 2525-2530
- 3) Coelho GM, Bouzada MC, Lemos GS, Pereira AK, Lima BP, Oliveira EA. Risk factors for urinary tract infection in children with prenatal renal pelvic dilatation. *J Urol.* 2008; 179: 284-289
- 4) Conway PH, Cnaan A, Zaoutis T, Henry BV, Grundmeier RW, Keren R. Recurrent urinary tract infections in children: risk factors and association with prophylactic antimicrobials. *JAMA.* 2007; 298: 179-186
- 5) de Kort EH, Bambang Oetomo S, Zegers SH. The long-term outcome of antenatal hydronephrosis up to 15 millimetres justifies a noninvasive postnatal follow-up. *Acta Paediatr.* 2008; 97: 708-713
- 6) Estrada CR Jr. Prenatal hydronephrosis: early evaluation. *Curr Opin Urol.* 2008; 18: 401-413
- 7) Kerecuk L, Schreuder MF, Woolf AS. Renal tract malformations: perspectives for nephrologists. *Nat Clin Pract Nephrol.* 2008; 4: 312-325
- 8) Lidfelt KJ, Herthelius M. Antenatal hydronephrosis: infants with minor postnatal dilatation do not need prophylaxis. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23: 2021-2024
- 9) Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23(6): 897-904
- 10) Peters CA. Perinatal urology. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA (ed) *Campbell Walsh Urology*, Saunders Elsevier, 2007, vol. 4, pp 3176 -3197.
- 11) Roussey-Kesler G, Gadjos V, Idres N, Horen B, Ichay L, Leclair MD, Raymond F, Grellier A, Hazart I, de Parscau L, Salomon R, Champion G, Leroy V,
- 12) Guignon V, Siret D, Palcoux JB, Taque S, Lemoigne A, Nguyen JM, Guyot C. Antibiotic prophylaxis for the prevention of recurrent urinary tract infection in children with low grade vesicoureteral reflux: results from a prospective randomized study. *J Urol.* 2008; 179: 674-679
- 13) Shortliffe LM. Infection and inflammation of the pediatric genitourinary tract. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA (ed) *Campbell Walsh Urology*, Saunders Elsevier, 2007, vol. 4, pp 3232-3268

- 14) Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int.* 2002; 89: 149-156
- 15) Wühl E, Schaefer F. Therapeutic strategies to slow chronic kidney disease progression. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23: 705-716
- 16) Yiee J, Wilcox D. Management of fetal hydronephrosis. *Pediatr Nephrol.* 2008; 23: 347-353

Odstępstwa od proponowanych zaleceń.

Przedstawione w opracowaniu zalecenia dotyczą noworodków i niemowląt z prenatalnym podejrzeniem wrodzonej wady układu moczowego. Jeśli nieprawidłowy obraz ultrasonograficzny układu moczowego zostanie stwierdzony z powodu dolegliwości klinicznych lub w innym (znacząco późniejszym) okresie wieku rozwojowego modyfikacja postępowania leży w gestii lekarza leczącego i konsultujących specjalistów.

Sytuacjami, w których należy rozważyć modyfikację postępowania lub zastosowanie innych zaleceń są w szczególności:

- Zakażenie układu moczowego, zwłaszcza nawrotowe.
- Dolegliwości kliniczne takie jak bóle brzucha, okolicy lędźwiowej i klinicznie ewidentne zaburzenia mikcji.
- Inne towarzyszące wady wrodzone – zespoły wad wrodzonych.

Skład Grupy Roboczej

Skład Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej ds. zaleceń „Postępowanie z noworodkiem i niemowlęciem z prenatalnym podejrzeniem wrodzonej wady układu moczowego”. Członkowie grupy wymienieni są w porządku alfabetycznym.

Dr n.med. Piotr Adamczyk, autor rozdziału
Katedra i Klinika Pediatrii w Zabrze, Oddział Nefrologii Dziecięcej. Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1; Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach

Dr n.med. Michał Brzewski
Zakład Radiologii Pediatrycznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Dr n.med. Anna Cieślak-Puchalska,
Oddział Pediatrii, Nefrologii ze Stacją Dializ i Toksykologii Samodzielny Publiczny Specjalistyczny ZOZ „Zdroje”, Szczecin

Dr n.med. Piotr Czarniak, autor rozdziału
Klinika Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego Dzieci i Młodzieży, Akademia Medyczna, Gdańsk

Dr hab.n.med. Lidia Hyla-Klekot, recenzent
Kierownik Oddziału Nefrologii Dziecięcej, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii, Chorzów

Dr n.med. Piotr Gastoł, autor rozdziału, recenzent
Klinika Urologii Dziecięcej, Instytut Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka, Warszawa

Dr n.med. Andrzej Gołębiowski
Klinika Chirurgii i Urologii Dzieci i Młodzieży, Akademia Medyczna, Gdańsk

Dr hab. n.med. Piotr Kaczmarek, autor rozdziału
Kierownik Zakładu Ultrasonografii Ginekologicznej, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Dr hab.n.med. Katarzyna Kiliś-Pstrusińska, autor rozdziału, recenzent
Katedra i Klinika Nefrologii Pediatrycznej, Akademia Medyczna, Wrocław

Dr n.med. Tomasz Koszutski
Oddział Urologii Dziecięcej, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka i Matki, Katowice

Dr n.med. Paweł Kroll
Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, Akademia Medyczna, Poznań

Dr n.med. Iwona Ogarek, redaktor
Klinika Nefrologii Dziecięcej, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego,
Kraków

Prof. dr.hab.n.med. Maria Roszkowska-Blaim, recenzent
Kierownik Katedry i Kliniki Nefrologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny,
Warszawa

Dr n.med. Emeryk Samolewicz, koordynator, autor rozdziału
Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi,
konsultant wojewódzki z zakresu urologii dziecięcej.

Dr n.med. Przemysław Sikora, autor rozdziału
Klinika Nefrologii Dziecięcej, II Katedry Pediatrii, Uniwersytet Medyczny, Lublin

Dr hab. n.med. Marcin Tkaczyk, koordynator, autor rozdziału, redaktor
p.o. Kierownika Kliniki Nefrologii i Dializoterapii, Instytut Centrum Zdrowia Matki
Polki, Łódź

Dr n.med. Stanisław Warchoła, autor rozdziału
Klinika Chirurgii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Dr hab.n.med. Anna Wasilewska, autor rozdziału
Klinika Pediatrii i Nefrologii Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

Dr hab.n.med. Aleksandra Żurowska, autor rozdziału, recenzent
Kierownik Kliniki Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego Dzieci i Młodzieży, Akademia
Medyczna, Gdańsk