

Współpraca interdyscyplinarna w postnatalnej diagnostyce wad wrodzonych układu moczowego.

Część I. Wady z poszerzeniem dróg moczowych

Wady wrodzone układu moczowego stanowią jedną z najczęstszych przyczyn przewlekłej choroby nerek w okresie rozwojowym. Szczególne znaczenie mają przede wszystkim w pierwszych miesiącach i latach życia dziecka. W przypadku wad zaporowych wczesne wykrycie wady wrodzonej i zastosowanie celowanego leczenia lub profilaktyki postępu choroby pozwala na utrzymanie prawidłowej lub spowolnienie postępu niewydolności nerek. Takie działanie wymaga ścisłej współpracy interdyscyplinarnej oraz wypracowania schematów postępowania lekarzy kilku specjalności oraz spójnego systemu opieki zdrowotnej ze sprawnym przepływem informacji oraz właściwą dostępnością usług medycznych w szczególności wysokiej jakości badań ultrasonograficznych. Jedynie ścisła kooperacja ginekologa-położnika, specjalisty neonatologa, pediatry, radiologa a w następnym etapie nefrologa i urologa może prowadzić do zapewnienia odpowiedniej jakości opieki medycznej i w ostatecznym rachunku zmniejszenia kosztów takiej opieki poprzez przyspieszenie procesu diagnostycznego, redukcję zbędnych badań oraz ograniczenie powikłań wady.

(NEFROL. DIAL. POL. 2010, 14, 127-133)

Interdisciplinary cooperation in postnatal diagnosis of congenital abnormalities of kidney and urinary tract Part I. Urinary tract dilatation

Congenital abnormalities of kidney and urinary (CAKUT) tract become one of the most frequent diseases leading to chronic kidney disease (CKD) in childhood. Detection of these abnormalities is of primary importance in the neonates and infants. Early detection and treatment of CAKUT with urinary tract dilatation or introduction of relevant nephroprotection enables preservation of kidney function or slowing renal failure progression. Success in this field requires interdisciplinary care, algorithms for different specialists and adequate medical care system with smooth information transmission and relevant availability of high quality ultrasound equipment. Close cooperation of obstetricians, neonatologists, paediatricians together with nephrologists and urologist should lead to sufficient medical care and finally with subsequent decrease of costs due to shortening time of diagnosis. Moreover, this should reduce the number of unnecessary investigations and the number of complications in these patients.

(NEPHROL. DIAL. POL. 2010, 14, 127-133)

Artykuł powstał na podstawie "Zaleceń Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej dotyczących postępowania z noworodkiem i niemowlęciem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego" za zgodą Zarządu Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej, które jest posiadaczem praw autorskich i sponsorem ich wydania. Pełny tekst zaleceń dostępny jest na stronie Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej: www.ptnfd.pl.

Wstęp

Wady wrodzone układu moczowego są drugimi (zaraz za wadami układu krążenia), co do częstości wadami wykrywanymi w

prenatalnym badaniu płodu. Według Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkoza-
stępczo, uropatie zaporowe stanowiły 29%,
hipo lub dysplazje nerek 11%, a torbielowa-

Marcin TKACZYK¹
Emeryk SAMOLEWICZ²
Piotr KACZMAREK³
Piotr CZARNIAK⁴
w imieniu Grupy Roboczej
Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej
Członkowie Grupy Roboczej:
Dr n. med. Piotr Adamczyk (Zabrze),
Dr n. med. Michał Brzewski (Warszawa),
Dr n. med. Anna Cieślak-Puchalska (Szczecin),
Dr n. med. Piotr Czarniak (Gdańsk),
Dr hab. n. med. Lidia Hyla-Klekot (Chorzów),
Dr n. med. Piotr Gastoł (Warszawa),
Dr n. med. Andrzej Gołębiowski (Gdańsk),
Dr hab. n. med. Piotr Kaczmarek (Łódź),
Dr hab. n. med. Katarzyna Kiliś-Pstrusińska (Wrocław),
Dr n. med. Tomasz Koszowski (Katowice),
Dr n. med. Paweł Kroll (Poznań),
Dr n. med. Iwona Ogarek (Kraków),
Prof. dr. hab. n. med. Maria Roszkowska-Blaim (Warszawa),
Dr n. med. Emeryk Samolewicz (Łódź),
Dr n. med. Przemysław Sikora (Lublin),
Dr hab. n. med. Marcin Tkaczyk (Łódź),
Dr n. med. Stanisław Warchoń (Warszawa),
Dr hab. n. med. Anna Wasilewska (Białystok),
Dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska (Gdańsk).

¹Pododdział Nefrologii, Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
Kierownik Kliniki:

prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

²Klinika Chirurgii i Urologii Dziecięcej i Noworodkowej, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi

prof. dr hab. n. med. Andrzej Chilarski

³Zakład Ultrasonografii Ginekologicznej, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
doc. dr hab. n. med. Piotr Kaczmarek

⁴Klinika Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego Dzieci i Młodzieży,

Gdański Uniwersytet Medyczny

Kierownik: dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska

Afiliacja główna:

Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej
Al. Dzieci Polskich 20, Warszawa

Słowa kluczowe:

- wady wrodzone
- układ moczowy
- diagnostyka
- współpraca

Key words:

- urinary tract malformations
- diagnosis
- cooperation between different medical specialists

Adres do korespondencji:

Dr hab. n. med. Marcin Tkaczyk
Pododdział Nefrologii, Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii, Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
93-338 Łódź, ul. Rzgowska 281/289
Tel: 042 2712003, Fax: 042 2711091
e-mail: mtkaczyk@uni.lodz.pl

tość nerek 10% wszystkich rozpoznań u ponad 700 dzieci dializowanych w Polsce od 2000 roku. Częstość występowania nieprawidłowych objawów ultrasonograficznych płodu sięga nawet 0,7/100 badanych pacjentek [17].

O ile w przypadku poważnych wad układu krążenia matka trafia od razu pod opiekę specjalistycznego referencyjnego ośrodka perinatologicznego i ciąża jest pod ścisłym nadzorem do porodu włącznie, to większość nieprawidłowych obrazów dotyczących układu moczowego nie powoduje takiego transferu opieki [2,28,17]. Jedynie w przypadku towarzyszącego małowodzia lub bezwodzia oraz wybitnie charakterystycznego obrazu układu moczowego płodu decyzja prowadzącego ciążę jest jednoznaczna. Kontynuacja diagnostyki pourodzeniowej znajduje się w rękach lekarzy opiekujących się dzieckiem w pierwszych miesiącach życia [5,18].

Właściwe wykorzystanie szansy rozwoju diagnostyki prenatalnej spoczywa w rękach wielospecjalistycznego zespołu lekarzy, składającego się z ginekologa położnika, neonatologa, pediatry i lekarza rodzinnego oraz współpracującymi z nimi specjalistami w dziedzinie nefrologii oraz urologii dziecięcej (rycina 1). Rola tych dwóch ostatnich specjalistów polega na konsultacjach na każdym z etapów diagnostyki prenatalnej i tuż po narodzinach oraz na przejęciu opieki nad noworodkiem i niemowlęciem w zależności od wskazań na początku lub w trakcie procesu diagnostycznego. Rolą specjalistów jest przygotowanie schematów działania dla całego zespołu wielodyscyplinarnego w oparciu o aktualne dane dotyczące skuteczności sposobów leczenia oraz rokowania w poszczególnych jednostkach chorobowych. Schematy takie, przygotowane o analizie oparte na faktach lub opinie ekspertów mają za zadanie usprawnić opiekę nad pacjentami, skrócić czas do postawienia właściwej diagnozy ale także ograniczyć niepotrzebną diagnostykę. Warto jest promować współpracę interdyscyplinarną, powstawanie rekomendacji adresowanych do grup specjalności lekarskich. W odpowiedzi na takie zapotrzebowanie Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej (PTND) przygotowało zalecenia co do postępowania z noworodkiem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego, które zostały skonsultowane przez specjalistów z urologii, diagnostyki obrazowej oraz ginekologii i położnictwa.

Zasady wykonywania ultrasonograficznych badań prenatalnych

Polskie Towarzystwo Ginekologiczne opublikowało i stale aktualizuje zalecenia dotyczące diagnostyki (obrazowej i biochemicznej) prawidłowo przebiegającej ciąży. Diagnostyka ultrasonograficzna płodu jest kluczowym badaniem począwszy od potwierdzenia obecności żywego płodu, prawidłowości jego rozwoju do wykrycia wad wrodzonych dotyczących pojedynczych układów lub narządów. Należy przyjąć, że w przypadku wad układu moczowego każde z zalecanych badań (począwszy od 11 do 34 tygodnia ciąży) niesie znaczące informacje kliniczne przedstawione na rycinie

2. Poszerzenie dróg odprowadzających mocz najczęściej opisywane jest jako poszerzenie miedniczki nerkowych (rycina 3). Szczególnie ważne jest by objawy alarmujące poważnej wady wrodzonej zostały odnalezione i właściwie wykorzystane w postępowaniu przed i pourodzeniowym (tabela I). Wady przebiegające z przeszkodą pęcherzową (zastawki cewki tylnej, atreza cewki) są wykrywane zwykle w II badaniu usg w ciąży i wtedy istnieje możliwość skutecznej interwencji prenatalnej polegającej na odbarczeniu pęcherza moczowego i ew. infuzji wód płodowych, które służyć mają poprawieniu rokowania ciąży i noworodka.

Organizacja opieki okołoporodowej

Większość ciąż, w których podejrzewa się obecność wady wrodzonej układu moczowego przebiega prawidłowo i rozwiązanie następuje zgodnie z terminem. Rzadko podejrzenie wady wrodzonej układu moczowego z zastojem moczu jest wskazaniami do wcześniejszego ukończenia ciąży. Większość noworodków przychodzi na świat w ośrodkach I i II stopnia referencyjności. Czas pobytu na oddziale noworodkowym warunkowany jest techniką rozwiązania ciąży (7 dni po cięciu cesarskim, 2-3 dni po porodzie siłami natury) oraz stanem ogólnym dziecka. W większości jedynie właściwie przekazana wiadomość od ginekologa powoduje wykonanie badania ultrasonograficznego jamy brzusznej w czasie pobytu w szpitalu. Dzieci klinicznie zdrowe oddawane są pod opiekę lekarza rodzinnego i położnej. Jest niezwykle ważne, by ci specjaliści byli świadomi konieczności kontynuowania diagnostyki (zalecenie, karta wypisowa, informacja dla rodziców). Dzieci z powikłaniami okołoporodowymi a mające w wywiadzie prenatalnym sugestię wady wrodzonej układu moczowego zwykle mają wykonywane usg i ocenianą czynność nerek i badanie moczu w czasie pobytu w szpitalu.

Zasady wykonania badania ultrasonograficznego po porodzie

Ultrasonografia (USG) jest podstawową metodą w rozpoznawaniu wad wrodzonych układu moczowego, w tym wodonercza wrodzonego (ww) u dzieci, tak w diagnostyce prenatalnej, jak i monitorowaniu wady postnatalnie. Podstawowymi zaletami metody w rozpoznaniu wad z poszerzeniem układu kielichowo-miedniczkowego (UKM) należą [3,20,22]:

1. Brak szkodliwego wpływu ultradźwięków w zakresie diagnostycznym na pacjenta w tym także na płód i noworodka.
2. Możliwość zobrazowania układu moczowego, w tym nerek w każdym warunkach klinicznych.
3. Blisko 100% czułość w rozpoznawaniu poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego nerek (UKM).
4. Brak użycia promieniowania jonizującego i dożylnych środków kontrastowych.
5. Możliwość powtarzania badań USG w zależności od potrzeb.

Obecnie diagnostykę ultrasonograficzną wady przeprowadza się w czasie życia płodowego. Natomiast celem badania wykonywanego po porodzie jest weryfikacja wady, ocena stopnia poszerzenia UKM przy

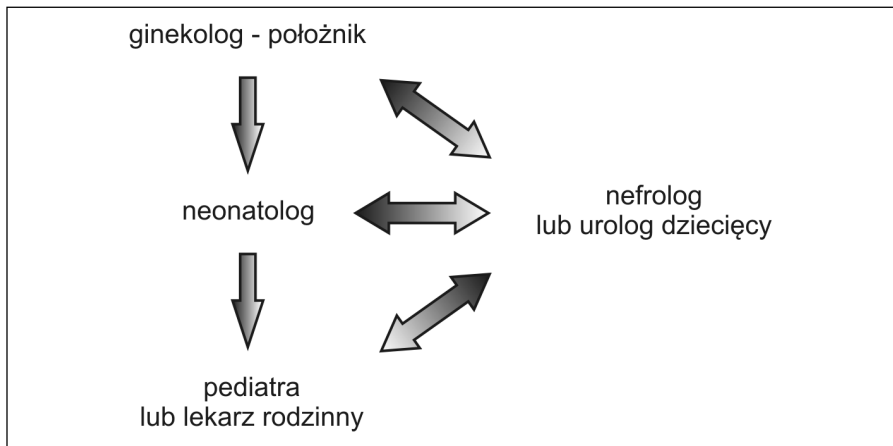
zwiększającej się funkcji filtracyjnej nerek w życiu pozapłodowym [8]. Pierwsze badanie postnatalne powinno być wykonane w oddziałach neonatologicznych. Czas wykonania badania uzależnia się od stanu klinicznego dziecka oraz rodzaju wady. W przypadku wad z poszerzeniem UKM badanie wykonuje się jak najpóźniej w czasie pobytu w ośrodku neonatologicznym, a więc w 3-7 dobie życia. Dzięki takiemu postępowaniu USG daje możliwość oceny adekwatnego poszerzenia dróg odprowadzających mocz, jednocześnie zmniejszając liczbę badań fałszywie ujemnych.

Badanie powinno być wykonywane aparatem nowej generacji zaopatrzonego w sondy wysokiej rozdzielczości o częstotliwości powyżej 7 MHz [6]. Sondy o częstotliwości 5 MHz i niżej nie spełniają warunków prawidłowego badania w diagnostyce USG w neonatologii.

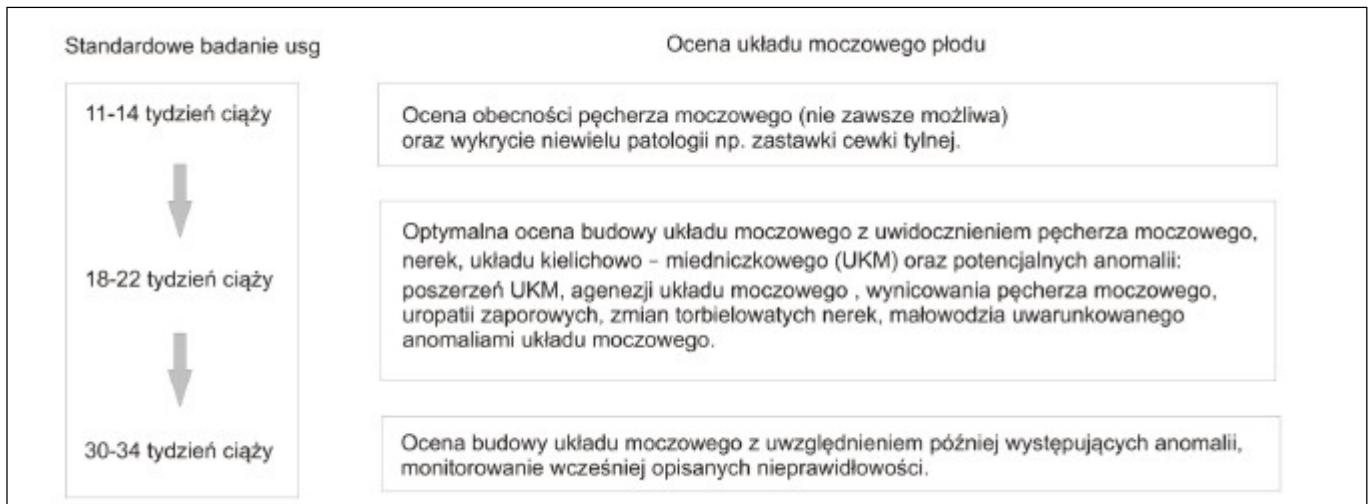
Ocena USG układu moczowego

Technika wykonania badania USG noworodka z podejrzeniem wady z poszerzeniem drogi odpływu moczu nie różni się w sposób istotny od badań u noworodków z innymi przyczyn klinicznych. Jednak istotne jest adekwatne nawodnienie dziecka przed badaniem, a więc USG wykonuje się po nakarmieniu dziecka. W określonych przypadkach, aby ocenić przyrost poszerzenia UKM w zależności od diurezy, dokonuje się pomiarów podczas dwóch badań, przed, a następnie w 20-30 min po karmieniu. Najistotniejszą częścią badania ultrasonograficznego jest dokonanie pomiarów UKM, a następnie prawidłowe zinterpretowanie stopnia jego poszerzenia. Istnieje wiele sposobów opisanych przez różnych autorów oceny stopnia szerokości UKM, w większości są to zapożyczenia klasyfikacji z USG prenatalnego. Część klasyfikacji wykorzystuje pomiar szerokości miedniczki w osi przednio-tyłnej (*antero-posterior diameter*) [12]. Wymiar miedniczki powyżej 5-7 mm w badaniu po II dobie życia przyjmuje się jako nieprawidłowy. Klasyfikacja ta nie bierze pod uwagę stopnia poszerzenia kielichów, ani moczowodów, a jedynie matematyczny pomiar szerokości miedniczki. Innym podziałem stopni poszerzenia UKM jest schemat zaproponowany przez *Society for Fetal Urology* (SFU) [10]. W tej klasyfikacji ocenia się jakościowo stopień poszerzenia miedniczki i kielichów, bez dokonania pomiarów i przypisuje się do jednego z czterech stopni wg kryteriów opisanych w tabeli II.

Klasyfikacja SFU jest stosunkowo prostym podziałem, jednak ma również swoje słabe strony, gdyż nie analizuje stopnia poszerzenia moczowodu, nie interpretuje wielkości liczbowych pomiarów miedniczki, które ułatwiałyby rozgraniczanie między poszczególnymi stopniami, a także nie bierze pod uwagę stopnia zaniku warstwy mięśniowej nerki oraz obecności zmian dysplastycznych. Trzeba jednak stwierdzić, że wszystkie dodatkowo wymienione elementy oceny układu moczowego są konieczne na etapie badań w ośrodkach specjalistycznych. *Riccabona* i wsp. w 2007 roku zaproponowali połączenie skali SFU i wymiarów AP miedniczki [21]. Według tej klasyfikacji poszerzenie UKM podzielono na 6 stopni (tabela III). Podział wg *ESPR Work Group* jest



Rycina 1
Współpraca interdyscyplinarna w opiece nad dzieckiem z wadą układu moczowego podejrzaną prenatalnie.
Interdisciplinary cooperation in diagnosis of congenital urinary tract malformations.



Rycina 2
Diagnostyka prenatalna wad układu moczowego w odniesieniu do standardów diagnostyki prawidłowej ciąży wg Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego.
Prenatal diagnosis of urinary tract malformations according to standards of Polish Society of Gynecologists.

Tabela I
Obraz ultrasonograficzny przy podejrzeniu przeszkody podpęcherzowej.
Ultrasound diagnosis of posterior urethral valves.

Możliwość rozpoznania zastawek cewki tylnej	Wynik badania ultrasonograficznego
podejrzenie	obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych (obustronna hydroureronefroza) powiększony pęcherz moczowy u płodu
duże prawdopodobieństwo	obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych powiększony, grubościenny pęcherz moczowy poszerzona cewka tylna (objaw "dziurki od klucza")
bardzo duże prawdopodobieństwo ZCT	obustronne poszerzenie górnych dróg moczowych powiększony, grubościenny pęcherz moczowy poszerzona cewka tylna (objaw "dziurki od klucza") małowodzie wzmożona echogeniczność mięszu nerek

Tabela II
Klasyfikacja poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego wg Society for Fetal Urology
Renal pelvis dilatation by Society for Fetal Urology classification.

Stopień poszerzenia UKM	Cechy charakterystyczne poszerzenia UKM
I ^o	nieznacznie poszerzona miedniczka, bez poszerzenia kielichów
II ^o	miernie poszerzona miedniczka z nieznacznym poszerzeniem kielichów
III ^o	duża miedniczka, poszerzone kielichy, ale szerokość warstwy mięszowej – prawidłowa
IV ^o	bardzo duża miedniczka, duże kielichy, zwężona warstwa mięszowa nerek

bardzo przydatny w ośrodkach specjalistycznych w ocenie stopnia rozległości wady, jak również w ocenie prognostycznej co do funkcji nerki.

Natomiast zastosowanie do badania głowic wysokich częstotliwości powyżej 12 MHz oraz nowych opcji obrazowania umożliwi ocenę zmian wtórnych, dysplastycznych,

drobnych torbielowatych oraz ich rozległości w mięszu całej nerki. Tak dokładna ocena ultrasonograficzna jest konieczna na poziomie diagnostyki specjalistycznej nefrourologicznej. Z tego wynika wniosek, że pacjent z wadą z poszerzeniem UKM wymaga kilkustopniowej diagnostyki specjalistycznej (rycina 4)

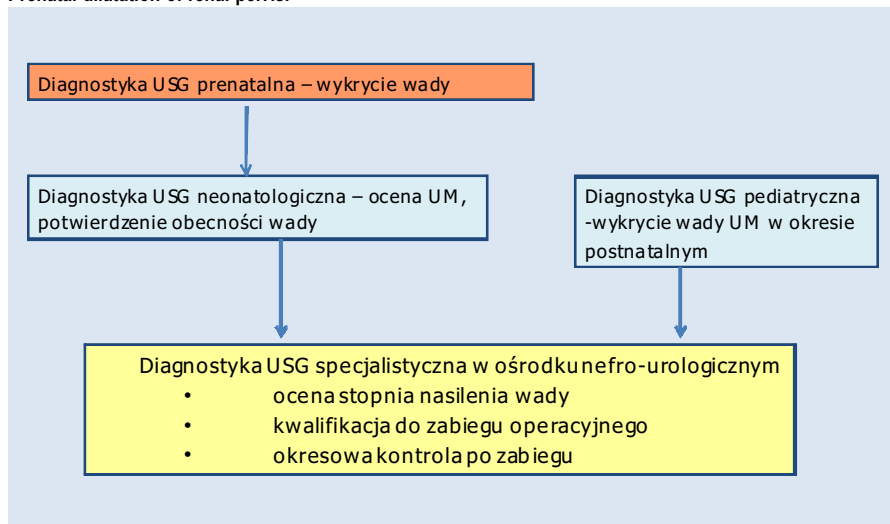
Interpretacja USG w ośrodku specjalistycznym powinna opierać się na analizie wszystkich badań obrazowych, w tym scyntygraficznych celem oceny czy poszerzenie jest związane z blokiem odpływu moczu. Gdyż na podstawie samego badania USG ocenia się jedynie stopień poszerzenia dróg wyprowadzających mocz, ale nie można odpowiedzieć na pytanie czy jest obecna przeszkoda istotna hydrodynamicznie w odpływie moczu.

Zalecenia wstępne

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 podejrzananej wady (badanie pilne w 1.-2. dobie, a badanie planowe w 3.-7. dobie). Do ustalenia postępowania zalecane jest kolejne badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej, które powinno zostać wykonane w terminie 4.-6. tygodni od pierwszego [1].



Rycina 3
Obraz prenatalny poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego.
Prenatal dilatation of renal pelvis.



Rycina 4
Stopnie diagnostyki ultrasonograficznej pacjenta z wrodzoną wadą układu moczowego.
Stages of ultrasound imaging of a patient with congenital urinary tract malformation.

Tabela III
Stopnie poszerzenia UKM wg ESPR Work Group.
Classification of renal pelvis dilatation by ESPR Work Group

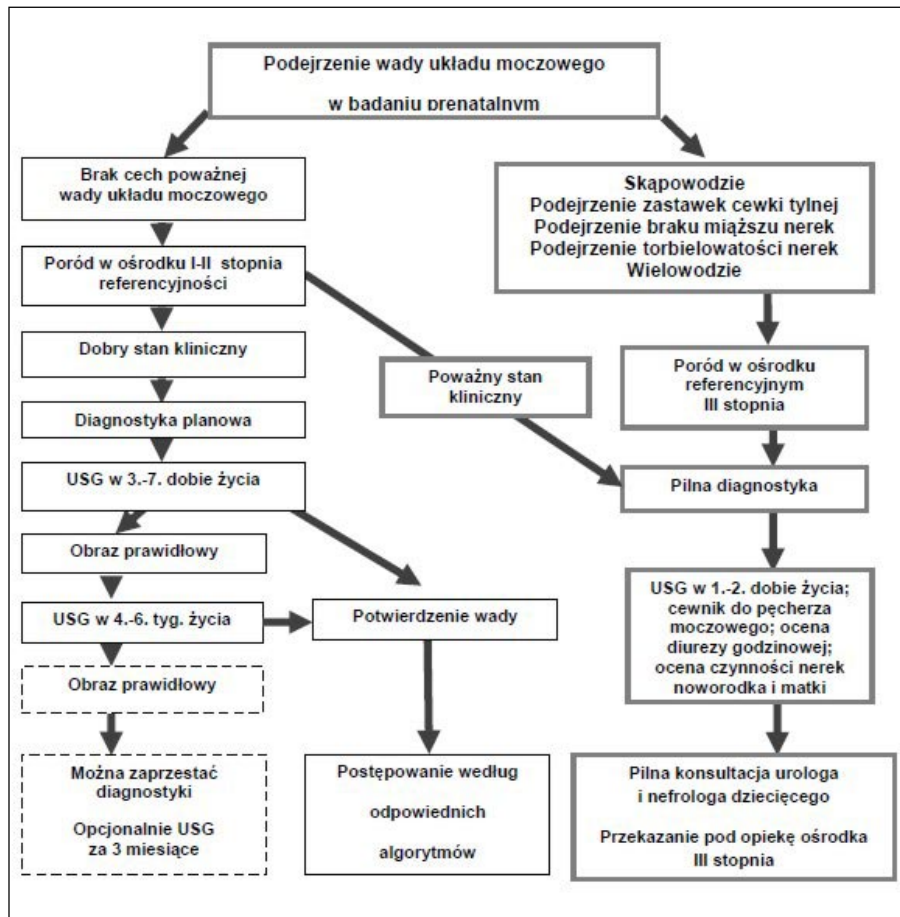
Stopień poszerzenia układu kielichowo miedniczkowego	Cechy charakterystyczne
0 ^o	UKM niewidoczny, lub zaznaczony
I ^o	Widoczna miedniczka, wymiar AP poniżej 5-7mm
II ^o	Miedniczka o wymiarze 5/7-10 mm, kielichy widoczne z prawidłowym zarysem sklepień i brodawek
III ^o	Miedniczka poszerzona powyżej 10mm, kielichy z zatarciem różnicowania granic między sklepieniem kielichów i brodawek (wyokrąglenie zarysów sklepień), bez zwężenia warstwy mięśniowej nerki
IV ^o	Znacznego stopnia poszerzenie UKM, ze zwężeniem warstwy mięśniowej nerki
V ^o	Bardzo znaczne poszerzenie całego UKM, warstwa mięśniowa widoczna jako wąski pasek homogennej tkanki dookoła UKM

W pierwszym etapie diagnostyki pourodzeniowej uczestniczą lekarze neonatologów (rycina 5). Ich zadaniem jest weryfikacja rozpoznania prenatalnego oraz podjęcie decyzji co do dalszego postępowania. Przede wszystkim zobowiązani są do ustalenia wskazań do pilnej interwencji specjalistycznej i zabezpieczenia stanu noworodka do ośrodka wyższej rangi. Z drugiej strony rolą neonatologa a potem lekarza rodzinnego jest również informowanie rodziców dziecka o zaawansowaniu wady i zmniejszenie stresu wywołanego wynikiem badania prenatalnego, jeśli po urodzeniu się nie potwierdza.

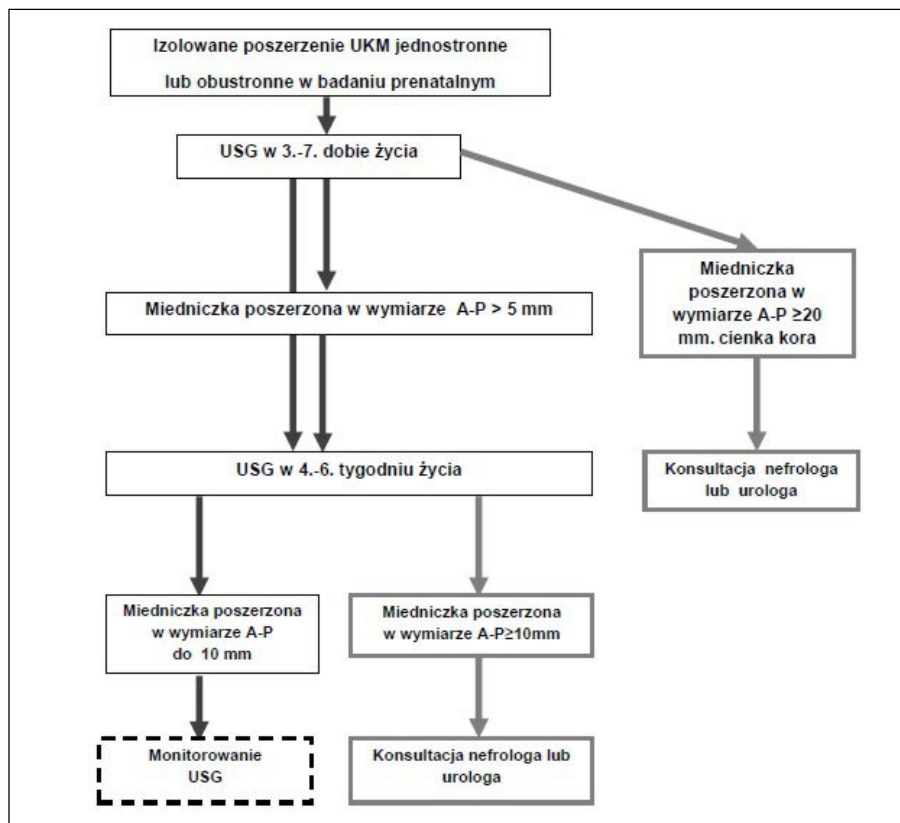
Ustalono, że planowa diagnostyka u noworodka w dobrym stanie ogólnym obejmuje badanie ultrasonograficzne w 3.-7. dobie po urodzeniu (tuż przed wypisaniem z oddziału noworodkowego). Wykonując badanie w tym okresie można uniknąć wyników fałszywie ujemnych spowodowanych przejściowym fizjologicznym gorszym nawodnieniem dziecka w 1.-2. dobie życia. Dalsza diagnostyka może odbywać się w trybie ambulatoryjnym (poradnia POZ lub poradnia specjalistyczna).

Poród dziecka z podejrzeniem poważnej wady wrodzonej układu moczowego (skąpowodzie, podejrzenie braku mięszu obu nerek lub zastawek cewki tylnej) powinien odbywać się w ośrodku referencyjnym zapewniającym intensywną opiekę okołoporodową. Badanie usg powinno odbyć się w pierwszej dobie życia. Należy monitorować diurezę poprzez założenie cewnika do pęcherza moczowego oraz podać profilaktykę zakażeń układu moczowego – antybiotyk (w przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej lub znacznego poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych). Należy ocenić czynność nerek noworodka poprzez pomiar diurezy godzinowej oraz pomiar stężenia mocznika i kreatyniny w surowicy (z uwzględnieniem wartości tych wskaźników u matki). Konsultacja urologa i nefrologa powinna odbyć się w pilnym trybie [2,9, 17,26].

Wady wrodzone układu moczowego przebiegające z poszerzeniem dróg moczowych są najczęstsze. Ta grupa wad wymaga kooperacji lekarza opieki podstawowej i specjalisty urologa i nieco rzadziej nefrologa. Wady dające obraz poszerzenia dróg moczowych to zwężenie podmiedniczkowe moczowodu, zwężenie przepęcherzowe moczowodu, moczowód olbrzymi, wsteczny odpływ pęcherzowo-moczowodowy oraz przeszkoda podpęcherzowa (zastawki cewki tylnej u chłopców). Liczne analizy retrospektywne i prospektywne wykazały, że poszerzenie miedniczki nerkowej w badaniu prenatalnym (najczęstsza nieprawidłowość) w znaczącej liczbie przypadków ma charakter łagodny i nie potwierdza się obecności wady po urodzeniu. Nawet w przypadku potwierdzenia wady pod postacią zwężenia moczowodu lub wstecznego odpływu pęcherzowo-moczowodowego wobec wyników ostatnich badań i opinii ekspertów sugerują jak najbardziej zachowawcze postępowanie. Szczególnym przypadkiem wymagającym natychmiastowej interwencji jest podejrzenie obecności zastawek cewki tylnej, wady uszkadzającej najbardziej układ moczowy i czynność nerek, prowadząc do ich niewydolności.



Rycina 5
 Algorytm wstępnego postępowania diagnostycznego u noworodka i niemowlęcia z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego.
 Initial diagnosis in neonate and infant with prenatally suspected congenital urinary tract malformation.



Rycina 6
 Postępowanie po urodzeniu w przypadku prenatalnie stwierdzonego poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego.
 Diagnostic algorithm in case of prenatal renal pelvis dilatation.

Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego

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. Za istotne poszerzenie UKM, wymagające monitorowania, uznaje się poszerzenie miedniczki nerkowej w projekcji A-P powyżej 5 mm w 3.-7. dobie życia i 10 mm w 4.-6. tygodniu lub później. W przypadku izolowanego, niepowikłanego, jedno- lub obustronnego poszerzenia UKM nie ma wskazań do wykonania cystografii mikcyjnej.

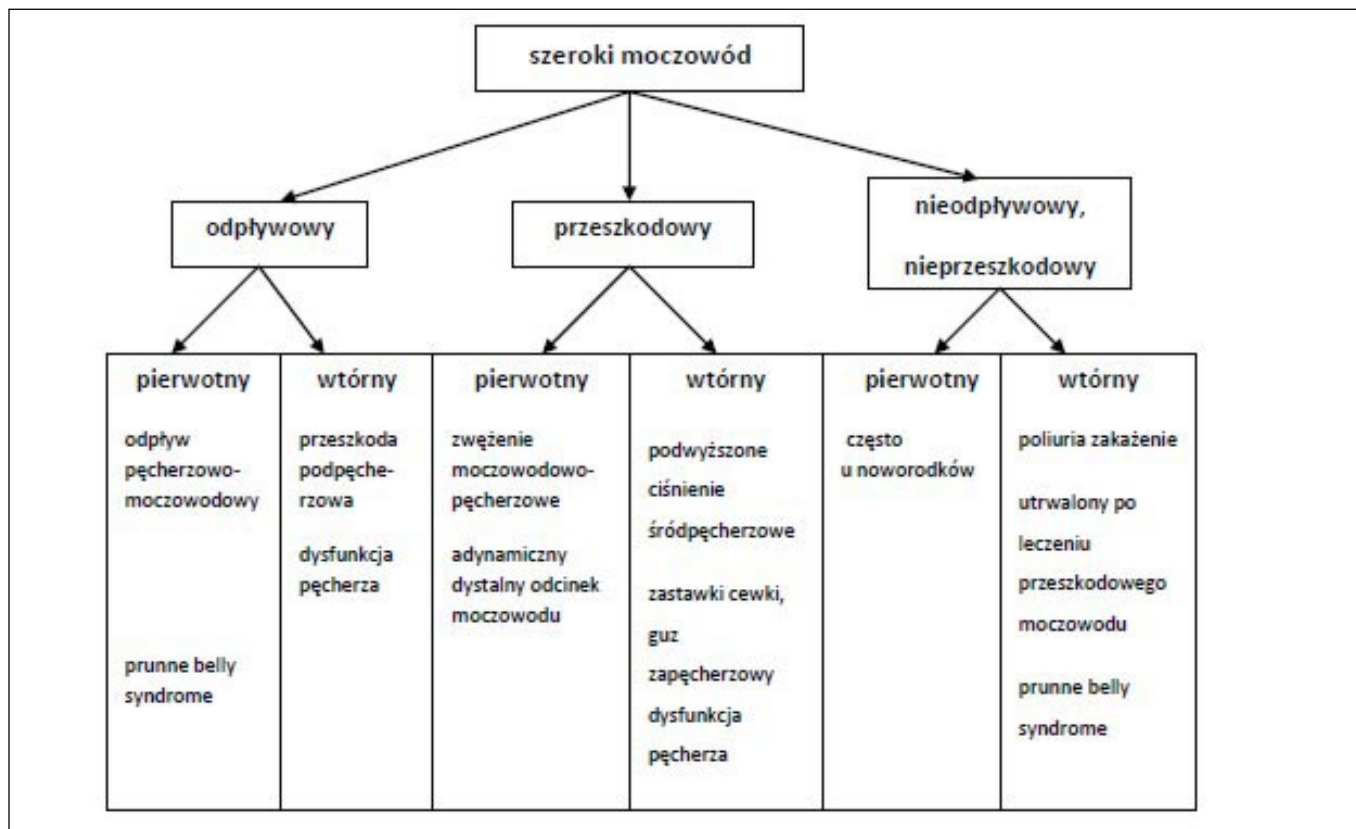
Przyczyną poszerzenia UKM u płodu jest najczęściej przeszkoda zlokalizowana na wysokości połączenia miedniczki moczowodowej. Poszerzenie UKM może być także jedynym widocznym objawem choroby dotyczącej niższych piętér układu moczowego [1,26,27]. Postępowanie diagnostyczne ma na celu wyodrębnienie tych dzieci, u których przyczyną wodonercza jest przeszkoda zagrażająca prawidłowemu funkcjonowaniu nerk, które to przypadki wymagają leczenia operacyjnego (rycina 6). 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 [11, 15,16].

Poza usg 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 najwcześniej po 6.-8. tygodniu życia dziecka [15-17].

Poszerzenie moczowodu

Po potwierdzeniu rozpoznania szerokiego moczowodu, należy noworodka prześleść do oddziału urologii lub nefrologii dziecięcej celem dalszej diagnostyki. Dalsza diagnostyka to: cystografia celem rozpoznania etiologii: moczowód odpływowy/przeszkodowy i renoscyntygrafia celem określenia funkcji nerki.

Prenatalne rozpoznanie szerokiego moczowodu jest trudne. Częściej moczowód szeroki rozpoznawany jest w czasie diagnostyki postnatalnej, będącej następstwem stwierdzenia poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego w czasie ciąży [23,24]. Prawidłowa szerokość moczowodu u dzieci rzadko przekracza 5 mm, natomiast moczowód o średnicy powyżej 7 mm określa się terminem moczowód olbrzymi. Definicja ta przedstawia stan anatomiczny, bez uwzględnienia przyczyny powstania patologii. Poszerzony moczowód może być wtórny do przeszkody, odpływu lub nie mieć uchwytniej przyczyny (idiopatyczny – nieprzeszkodowy i nieodpływowy – rycina 7) [19]. Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne zależy jest znalezionej przyczyny i powinno być wykonywane w ośrodku specjalistycznym po konsultacji urologa. Nefrolog jest zaangażowany jeśli występują nawrotowe zakażenia układu



Rycina 7
Rycina przyczyny poszerzenia moczowodu w badaniu pre- i postnatalnym.
Megaurterter detected pre- and postnatally - underlying malformations.

moczowego z uszkodzeniem mięszu nerek (albuminuria, białkomocz, blizny w mięszu).

Zastawki cewki tylnej

W przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej lub przeszkody podpęcherzowej konieczne jest założenie cewnika do pęcherza moczowego celem odbarczenia układu moczowego, pobrania moczu do badań. Badanie ultrasonograficzne musi być wykonane w trybie pilnym (w 1. dobie życia) – celem oceny układu moczowego.

Zastawki cewki tylnej (ZCT) stanowią także coraz częściej rozpoznawaną prenatalnie wadę układu moczowego (1:1250 skринingowych badań). 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 bezpośrednie zagrożenie życia w okresie noworodkowym.

Częstość występowania ZCT oceniana jest na 1:5000 do 1:12500 przypadków wśród żywo urodzonych chłopców [14]. Rozpoznanie u płodu podejrzenia ZCT powinno skutkować skierowaniem ciężarnej kobiety do ośrodka referencyjnego celem dalszego prowadzenia ciąży i porodu w w/w ośrodku oraz przekazaniem noworodka po porodzie bezpośrednio do ośrodka specjalistycznego (urologicznego lub nefrologicznego) [4,7, 13,25]. Noworodki z ujemnym badaniem prenatalnym ale podejrzeniem tej wady po urodzeniu powinny być także w trybie pilnym przekazywane do ośrodka referencyjnego III rzędu. Chłopcy z zastawkami cewki tylnej zwykle są pacjentami oddziałów intensyw-

nej opieki neonatologicznej. Obowiązuje podanie profilaktycznej antybiotykoterapii oraz wyrównywanie stwierdzanych zaburzeń wodno-elektrolitowych. Zalecane jest przekazanie noworodka do ośrodka specjalistycznego urologii lub nefrologii dziecięcej celem dalszej diagnostyki i leczenia. Zabieg usunięcia zastawek przeprowadzany jest metodą cystoskopii (w zależności o masy ciała dziecka). Rzadziej stosuje się przetokę nadłonową. Zwykle obserwowana niewydolność nerek ustępuje. Niekiedy dzieci wymagają leczenia nerkozastępczego, szczególnie przy współistnieniu wtórnych zmian w mięszu nerek. Długotrwałe rokowanie co do utrzymania czynności nerek jest jednak niepewne, szczególnie w wieku młodzieńczym. W takim wypadku zespół neonatologa, urologa i nefrologa powinien zostać poszerzony o psychologa i dietetyka ze względu na znacznie poszerzony zakres terapeutyczny.

Profilaktyka zakażeń układu moczowego

Farmakologiczna profilaktyka zakażeń układu moczowego (ZUM)

u noworodków z prenatalnym podejrzeniem wady układu moczowego ogólnie nie jest zalecana. Cewnikowanie diagnostyczne noworodków (cystouretrografia mikcyjna, na 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 moczowe-

go budzi wiele kontrowersji. Wyjątek stanowią dzieci z podejrzeniem zastawek cewki tylnej, 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). Brak jest do tej pory wystarczającej liczby badań klinicznych oceniających efektywność podawania profilaktyki zakażeń u wszystkich dzieci z podejrzeniem wady zaporowej układu moczowego. Jeżeli wystąpi zakażenie układu moczowego to 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. Z dostępnych obecnie preparatów można zastosować nitrofurantoinę (1-2 mg/kg/d od 2.mż.) lub trimetoprim (1-2 mg/kg/d od 2 m.ż.) lub antybiotyki (cefuroksym-aksetyl 10 mg/kg/d, amoksycylina 10 mg/kg/d) w jednorazowej dawce wieczornej.

Podsumowanie

Właściwa opieka nad ciężarną, noworodkiem i dzieckiem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego spoczywa w rękach wielodyscyplinarne-go zespołu złożonego z ginekologa położnika, neonatologa, lekarza rodzinnego oraz specjalistów urologii i nefrologii dziecięcej. Wobec konieczności udziału wielu osób kluczowym jest zapewnienie właściwego przepływu informacji o dziecku pomiędzy nimi oraz zapewnienie standardów postępowania

nia. Właściwa współpraca pomoże uczynić opiekę nad dzieckiem bardziej skuteczną, tym samym mniej kosztowną w aspekcie redukcji powikłań i zaangażowania środków w ich leczenie (np. zakażenia układu moczowego i niewydolność nerek). Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej przygotowało swoje zalecenia by stały się narzędziem w rękach neonatologów i pediatrów w ośrodkach referencyjnych I i II rzędu oraz lekarzy rodzinnych. Dla specjalistów nefrologów i urologów rekomendacje te mogą zaś stać się bazą do dyskusji oraz przygotowania badań naukowych o charakterze perspektywnym. W chwili obecnej zalecenia te nie mogą spełniać roli wytycznych co do postępowania w oddziałach specjalistycznych w szczególności co do rodzaju stosowanego leczenia zabiegowego.

Piśmiennictwo

1. **Acton C., Pahuja M., Opie G. et al.:** A 5-year audit of neonatal renal scans (part 1): perplexing pyelectasis and suggested protocol for investigation. *Austral. Radiol.* 2003, 47, 349.
2. **Becker A.M.:** Postnatal evaluation of infants with an abnormal antenatal renal sonogram. *Curr. Opin. Pediatr.* 2009, 21, 207.
3. **Belarmino J., Kogan B.:** Management of neonatal hydronephrosis. *Early. Hum. Development.* 2006, 82, 9.
4. **Casale A.J.:** Posterior urethral valves and other urethral anomalies. (ed.) Wein A.J., Kavoussi L.R., Novick A.C., Peters C.A., and Partin A.W. *Campbell-Walsh Urology* 2007, 9, 3603.
5. **Coco A.:** How often do physicians address other medical problems while providing prenatal care? *Ann. Fam. Med.* 2009, 7, 134.
6. **De Bruyn R.:** *Pediatric Ultrasound.* (ed.), Churchill Livingstone, London, 2005, 1.
7. **Dinneen M.D., Dhillon H.K., Ward H.C. et al.:** Antenatal diagnosis of posterior urethral valves. *Br. J. Urol.* 1993, 72, 364.
8. **Dudley J., Haworth J., McGraw M.:** Clinical relevance and implications of antenatal hydronephrosis. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal.* Ed. 1997, 76, F31.
9. **Estrada C.R. Jr.:** Prenatal hydronephrosis: early evaluation. *Curr. Opin. Urol.* 2008, 18, 401.
10. **Fernbach S., Maizles M., Conway I.:** Ultrasound grading of hydronephrosis. *Pediatr. Radiol.* 1993, 23, 478.
11. **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.
12. **Gordon I., Riccabona M.:** Investigating the newborn kidney - update on imaging techniques. *Semin. Neonatol.* 2003, 8, 269.
13. **Gunn T.R., Mora J.D., Pease P.:** Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995, 172, 479.
14. **Hodges S.J., Patel B., McLorie G. et al.:** Posterior urethral valves. *Scientific World J.* 2009, 9, 1119.
15. **Kim Y.S., Do S.H., Hong C.H. et al.:** Does every patient with ureteropelvic junction obstruction need voiding cystourethrography? *J. Urol.* 2001, 165, 2305.
16. **Koff S.A., Binkovitz L., Coley B. et al.:** Renal pelvis volume during diuresis in children with hydronephrosis: implication for diagnosing obstruction with diuretic renography. *J. Urol.* 2005, 174, 303.
17. **Mallik M., Watson A.:** Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr. Nephrol.* 2008, 23, 897.
18. **Miquel-Verges F., Woods S.L., Aucott S.W. et al.:** Prenatal consultation with a neonatologist for congenital anomalies: parental perceptions. *Pediatrics* 2009, 124, e573.
19. **Preston A., Lebowitz R.L.:** What's new in pediatric urology? *Urol. Radiol.* 1989, 11, 217.
20. **Riccabona M., Fötter R.:** Urinary tract infection in infants and children: an update with special regard to the changing role of reflux. *Eur. Radiol.* 2004, 23, 17.
21. **Riccabona M., Avni F., Blickman J.:** Imaging recommendations in paediatric urology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography. *Pediatr. Radiol.* 2008, 38, 138.
22. **Rott H.D.:** Clinical safety statement for diagnostic ultrasound European Committee for medical ultrasound safety statement EFSUMB. *Eur. J. Ultrasound.* 1998, 8, 67.
23. **Smith E.D.:** Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. (ed.) Bergsman D and Duckett JW *Birth Defects Original Articles Series* 1977, 5, 3.
24. **Szymkiewicz C.:** *Olbrzymi moczowód.* (ed.) Czernik J *Chirurgia dziecięca* 2005, 688.
25. **Tekgül S., Riedmiller H., Gerharz E. et al.:** (ed.) Gerharz E and Hoebcke P *Guidelines on Paediatric Urology Paediatric Urology* 2008, 72.
26. **Wiener J.S., O'Hara S.M.:** Optimal timing of initial postnatal ultrasonography in newborns with prenatal hydronephrosis. *J. Urol.* 2002, 168, 1826.
27. **Woodward M., Frank D.:** Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *Brit. J. Urol. Inter.* 2002, 89, 149.
28. **Woolf A.S.:** Perspectives on human perinatal renal tract disease. *Semin. Fetal. Neonatal. Med.* 2008, 13, 196.