

Współpraca interdyscyplinarna w postnatalnej diagnostyce wad wrodzonych układu moczowego

Część II. Wady mięszu nerek

Wady wrodzone układu moczowego stanowią jedną z najczęstszych przyczyn przewlekłej choroby nerek w okresie rozwojowym. Obok wad przebiegających z poszerzeniem dróg moczowych, drugą dużą grupę anomalii rozwojowych układu moczowego, możliwych do wykrycia w okresie prenatalnym. Ich istotą są zaburzenia ilości i struktury mięszu nerkowego. Wczesne wykrycie wady wrodzonej i zastosowanie leczenia celowanego i nefroprotektynowego pozwala na utrzymanie prawidłowej funkcji nerek 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. Szczególną pozycję we wstępnej diagnostyce zajmują wysokiej jakości badania ultrasonograficzne. Jedynie ścisła kooperacja ginekologa-położnika, specjalisty neonatologa, pediatry, radiologa a w następnym etapie nefrologa i urologa zapewnia odpowiedniej jakości opieki medycznej i w ostatecznym rachunku prowadzi do zmniejszenia kosztów takiej opieki poprzez przyspieszenie procesu diagnostycznego, redukcję zbędnych badań oraz ograniczenie powikłań wady. W przypadku wad mięszu nerkowego rolę lekarza koordynującego działania wszystkich zaangażowanych specjalistów pełni najczęściej j nefrolog.

(NEFROL. DIAL. POL. 2010, 14, 134-139)

Interdisciplinary cooperation in postnatal diagnosis of congenital abnormalities of kidney and urinary tract.

Part II. Abnormalities of kidneys' structure

Congenital abnormalities of kidney and urinary (CAKUT) tract become one of the most frequent diseases leading to chronic kidney disease (CKD) in childhood. Besides abnormalities characterized by urinary tract dilatation, disturbances of the amount and structure of renal tissue remain the second group of disorders. That may be recognized in prenatal evaluation. Early detection and treatment of CAKUT or application 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 of ultrasound imaging. Close cooperation between obstetricians, neonatologists, paediatricians, including nephrologists and urologist will lead to satisfactory medical care and finally with subsequent decrease of its cost due to shortening time to the diagnosis and reduction unnecessary investigations and the number of complications. In case of renal qualitative and quantitative abnormalities, the crucial role in coordinating all diagnostic and therapeutic procedures is attributed to nephrologist.

(NEPHROL. DIAL. POL. 2010, 14, 134-139)

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.

Piotr ADAMCZYK¹
Piotr CZARNIAK²
Marcin TKACZYK³
w imieniu Grupy Roboczej
Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej
Członkowie Grupy Roboczej:
Dr n. med. Piotr Adameczyk (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 Koszutski (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 Warchoł (Warszawa),
Dr hab. n. med. Anna Wasilewska (Białystok),
Dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska (Gdańsk).

¹Katedra i Klinika Pediatrii w Zabrze,
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik: Prof. dr hab. n. med. Antoni Dyduch

²Klinika Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego
Dzieci i Młodzieży,

Gdański Uniwersytet Medyczny
Kierownik: dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska

³Pododdział Nefrologii, Klinika Pediatrii
i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii,
Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi
Kierownik Kliniki:
prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman

Afiliacja główna:

Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej
Al. Dzieci Polskich 20, Warszawa

Słowa kluczowe:

- wady wrodzone
- układ moczowy
- niemowlęta
- noworodki
- diagnostyka

Key words:

- urinary tract malformation
- neonate
- infant
- diagnosis

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
Ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź
Tel.: 042 2712003, Fax: 042 2711091
e-mail: mtkaczyk@uni.lodz.pl

Wstęp

Opracowanie nasze stanowi drugą część artykułu „Współpraca interdyscyplinarna w postnatalnej diagnostyce wad wrodzonych układu moczowego”. W części pierwszej omówione zostały ogólne zasady diagnostyki prenatalnej w zakresie oceny układu moczowego, zasady weryfikacji ustalonych prenatalnie podejrzeń wad z poszerzeniem dróg moczowych. Drugą dużą grupę anomalii rozwojowych układu moczowego, możliwych do wykrycia w okresie prenatalnym, stanowią zaburzenia ilości i struktury miąższu nerkowego (jednostronne lub obustronne). Ogólne zasady prowadzenia diagnostyki prenatalnej oraz ogólne zasady postępowania w okresie okołoporodowym, przedstawione w części pierwszej artykułu, odnoszą się również do dzieci z anomaliaми rozwojowymi miąższu nerkowego i nie będą tutaj powtarzane. Zostaną wykazane odrębności dotyczące konkretnych problemów. W tym miejscu warto jednak podkreślić istnienie dwóch prawidłowości charakteryzujących zaburzenia rozwoju miąższu nerkowego rozpoznawane prenatalnie. Po pierwsze, bardzo istotnym czynnikiem wpływającym na ustalenie wskazań do poszerzenia diagnostyki już w okresie prenatalnym, zaplanowanie miejsca porodu, tryb i zakres diagnostyki postnatalnej, ewentualne wczesne rozpoczęcie terapii oraz odległe rokowanie, jest jednostronna lub obustronna lokalizacja rozpoznawanych zmian. Po drugie, osobą koordynującą działania diagnostyczno-terapeutyczne u tych dzieci powinien być nefrolog dziecięcy. Możliwość przeprowadzenia konsultacji urologicznej jest dla wielu pacjentów z tej grupy wysoce pożądana, jednak zdecydowana większość z nich nie wymaga ostatecznie podejmowania interwencji urologicznych.

Zaburzenia struktury miąższu nerek

Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym. Noworodek z izolowanymi zaburzeniami ekostruktury nerek wymaga oceny funkcji nerek (stężenie kreatyniny w surowicy) i wykonania badania ultrasonograficznego pomiędzy 3.-5. dobą życia. Niemowlęta z prawidłowymi wynikami badań kontrolnych wykonanych pomiędzy 4.-6. tygodniem życia (USG nerek, ocena funkcji nerek) prawdopodobnie nie wymagają dalszej diagnostyki.

Zaburzenia struktury miąższu nerek płodu mogą wynikać z obecności torbieli, poszerzenia cewek nerkowych, zmian o charakterze dysplazji, śródmiąższowych nacieków komórkowych, zwłóknień czy zmian naczyń. Hiperechogeniczność nerek jest zatem objawem wysoce nieswoistym. Hiperechogeniczność nerek płodowych rozpoznaje się wówczas, gdy echo nerek po 17. tygodniu trwania ciąży przewyższa echogeniczność wątroby lub śledziony. Wielkość nerek hiperechogenicznych może być prawidłowa, zwiększona lub rzadziej zmniejszona. Podwyższonej echogeniczności nerek może towarzyszyć prawidłowa lub obniżona objętość płynu owodniowego (małowodzie). Najistotniejsze elementy determinujące dalsze postępowanie to jedno- lub obustronny charakter zmian oraz współistnie-

jące małowodzie. Możliwości poszerzenia diagnostyki i ustalenia ostatecznego rozpoznania już w okresie płodowym w przypadku zaburzeń z tej grupy są ograniczone. Czasami taka próba musi być podjęta w przypadkach ze współistniejącym małowodziem. Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym obustronnie 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 torbielowych chorób nerek, brak anomalii pozanerkowych, izolowana hiperechogeniczność rdzenia nerek, zmiany jednostronne) można rozważyć poród w regionalnym ośrodku perinatologicznym (I/II stopień referencyjności). Postępowanie postnatalne powinno wynikać z oceny stopnia ryzyka dla noworodka i niemowlęcia oszacowanego na podstawie wywiadu rodzinnego, obrazu USG płodu, a także przebiegu ciąży.

Pierwsze badanie USG postnatalne powinno odbyć się w oddziale neonatologicznym, a czas badania uzależniony jest od stanu klinicznego dziecka jak i wad towarzyszących z innych układów. Bardzo istotnym jest, aby prawidłowo oszacować wielkość nerek, ocenić szerokość warstwy miąższowej, jak i zróżnicowanie między korą, a rdzeniem nerek. Trzeba pamiętać, że w pierwszych tygodniach życia echogeniczność kory może być równa echogeniczności wątroby i śledziony, a nawet nieco przewyższać ich echostrukturę. Jest to zjawisko fizjologiczne utrzymujące się przez kilka a nawet kilkanaście tygodni. Trzeba podkreślić fakt, że objaw ultrasonograficzny podwyższenia echogeniczności jest objawem bardziej jakościowym, niż ilościowym, a więc w dużej mierze subiektywnym. Dlatego hiperechogeniczność nerek można zdiagnozować wtedy, gdy echostruktura jest bardzo znacznie podwyższona, powyżej narządów miąższowych jamy brzusznej, a miejscami może być niejednorodna. Wynika z tego również wniosek, że istotne jest doświadczenie badającego, a badania powinny być wykonywane przez przeszkolonych specjalistów w ultrasonografii neonatologicznej. W przypadku, gdy wielkość nerek jest prawidłowa, echostruktura korowo-rdzeniowa zachowana, wielkość piramid prawidłowa, a uwidacznia się jedynie podwyższenie echogeniczności kory, jako objaw izolowany, przy prawidłowych parametrach biochemicznych, rokowanie wydaje się być dobre. Dziecko wymaga wykonania jedynie badań kontrolnych. Schemat proponowanego postępowania w przypadku wykrycia nieprawidłowej echogeniczności nerek płodowych przedstawiono na rycinie 1.

Należy zawsze mieć na uwadze, że w tej grupie pacjentów możemy mieć do czynienia z dziećmi wymagającymi bardzo wczesnie rozpoczęcia leczenia nerkozastępczego. Ze względu na bardzo szerokie i zróżnicowane spektrum przyczyn nieprawidłowej echogeniczności nerek można zaproponować, by całość działań diagnostyczno-terapeutycznych koordynowana była

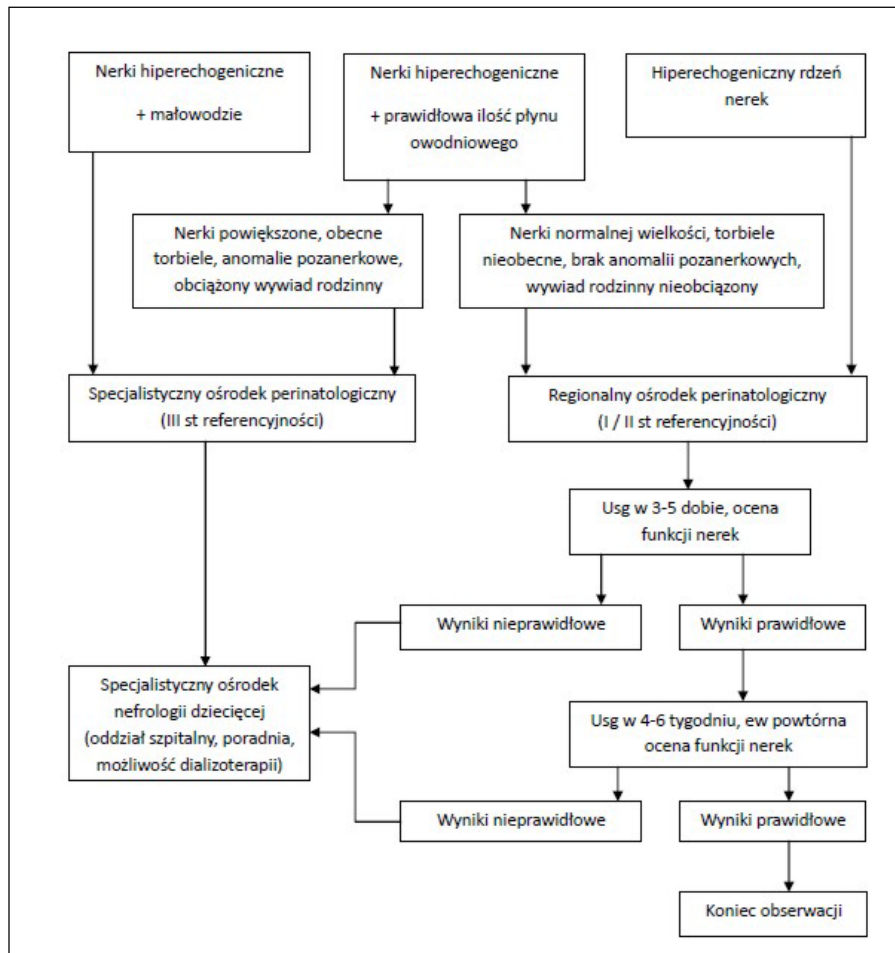
przez nefrologa dziecięcego, ale w przypadku większości pacjentów nieodzowne jest zaangażowanie specjalisty diagnostyki obrazowej, chirurga dziecięcego, anestezjologa, czasami również urologa [1,2,5,7,8,12,14,24,27,33,34,36].

Brak miąższu nerki obustronny lub jednostronny – agenezja i hipoplazja nerek

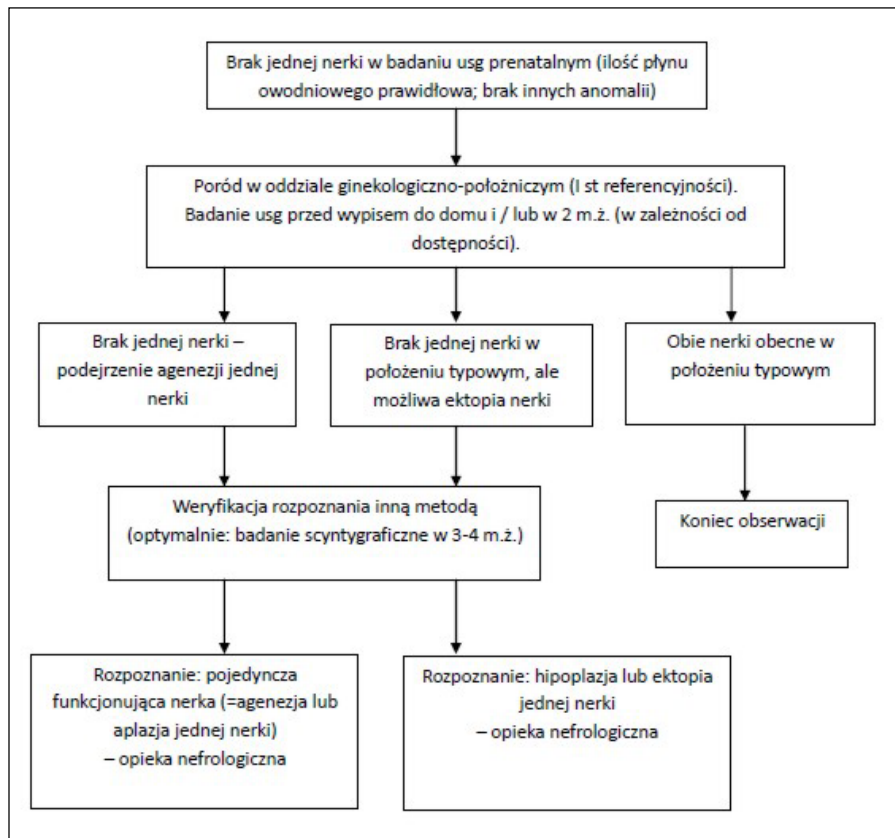
Postępowanie w przypadku braku miąższu nerkowego jest wybitnie zdeterminowane jednostronnym lub obustronnym charakterem patologii. Podejrzanie obustronnej agenezji nerek wymaga jednoznacznie pogłębienia diagnostyki w okresie prenatalnym. Poród noworodka z podejrzeniem obustronnej agenezji nerek powinien być zaplanowany w ośrodku referencyjnym, zapewniającym możliwość prowadzenia: intensywnej terapii noworodka, diagnostyki obrazowej z wykorzystaniem różnych technik obrazowania oraz leczenia nerkozastępczego u noworodka.

Przy braku miąższu jednej nerki stwierdzonym w badaniu prenatalnym i prawidłowej ilości płynu owodniowego nie jest konieczne poszerzenie diagnostyki ani rozważanie interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym. Zwykle nie ma też konieczności podejmowania interwencji diagnostyczno-terapeutycznej we wczesnym okresie noworodkowym; w większości przypadków diagnostyka postnatalna i ostateczne ustalenie rozpoznania mogą mieć miejsce w okresie niemowlęcym.

Agenezja nerki to całkowity brak związku narządu, któremu towarzyszy brak moczowodu i brak części trójkąta pęcherza moczowego. Agenezja obu nerek jest wadą rzadką a jej wystąpienie spełnia kryteria wady letalnej [9,11,23,31,32]. Fakt ten pociąga za sobą konieczność wykorzystania możliwości diagnostycznych oferowanych przez diagnostykę prenatalną, ze względu na niezwykle poważne rokowanie po urodzeniu. Ustalone precyzyjne rozpoznanie prenatalne jest w tych przypadkach podstawą decyzji położnika dalszym przebiegu ciąży. Trzeba pamiętać, że konsekwencje wad układu moczowego przebiegających z upośledzeniem produkcji moczu płodowego i małowodziem nie ograniczają się do nerek i dróg moczowych, ale obejmują głębokie zaburzenia rozwoju płodu. Skutkiem braku płynu owodniowego i mechanicznego ucisku mięśnia macicy na tkanki płodu są hipoplazja płuc oraz deformacje kostne (dysmorfia, zniekształcenia kości twarzy i kości długich kończyn). Całość zaburzeń powstających w wyniku braku czynnego miąższu nerkowego określana jest mianem zespołu *Potter* [11,31]. Jeśli ciąża w tych przypadkach kończy się urodzeniem żywego dziecka, bezpośrednią przyczyną zgonu noworodka jest niewydolność oddechowa na tle hipoplazji płuc i niewydolność nerek. Tej wadzie mogą także towarzyszyć wrodzone wady innych narządów, w tym układu krążenia i centralnego układu nerwowego. Dlatego dziecko tak przed, jak i po porodzie wymaga wnikliwej diagnostyki obrazowej. Szczególną rolę w postępowaniu odgrywa odpowiedni sposób przekazania informacji co do wady i rokowania. Z tego powodu



Rycina 1
 Postępowanie w przypadku wykrycia nieprawidłowej echostruktury nerek płodowych.
 Postnatal evaluation in case of abnormal echogenicity of fetal kidneys.



Rycina 2
 Postępowanie w przypadku prenatalnego podejrzenia jednostronnego braku miąższu nerki.
 Postnatal diagnostic procedures in unilateral kidney agenesis or hypoplasia

warto rozważyć zasięgnięcie opinii nefrologa lub urologa dziecięcego już na etapie diagnostyki prenatalnej [3,9,23,28,29].

Należy jednak podkreślić, że nie w każdym przypadku braku miąższu nerkowego w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym ostatecznie rozpoznaje się agenezję nerki. Szansa na ostateczne ustalenie innego rozpoznania, wiążącego się z lepszym rokowaniem jest większa szczególnie wtedy, kiedy zachowana jest prawidłowa objętość wód płodowych. Do stanów wymagających różnicowania z agenezją nerki (jedno- lub obustronna) należą wady położenia nerek (ektopie) oraz hipoplazja nerki.

Przy stwierdzeniu braku nerki w jej fizjologicznym miejscu, w czasie badania USG konieczne jest dokładne przesledzenie typowych miejsc ekotopowego położenia nerki, a wśród nich: przestrzeni zaotrzewnowej w odcinku krzyżowym, miednicy małej, ewentualnie klatki piersiowej [11,23,31]. Ze względu na łatwość oceny tych miejsc w USG postnatalnym, badanie to będzie badaniem weryfikującym. Do innych wad, w których utrudniona jest ocena położenia nerek należą wady związane z nieprawidłowym podziałem lub brakiem podziału tkanki nerkotwórczej we wczesnym rozwoju embrionalnym, m. in. nerka podkowiasta, L-ektopia, nerka w kształcie dysku, nerka plackowata. W tych przypadkach nie ma pogorszenia funkcji filtracyjnej, a prawidłowe rozpoznanie będzie można postawić na podstawie badania USG po porodzie.

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 [9]. Przy prawidłowej ilości płynu owodniowego nie jest konieczne poszerzenie diagnostyki ani rozważanie interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym. Poród może być planowany w oddziale ginekologiczno-położniczym szpitala I/II stopnia referencyjności. W przypadku dobrego stanu klinicznego noworodka i braku zmian w drugiej nerce, nie jest konieczne wykonywanie innych, poza USG, badań dodatkowych. Można przyjąć, że dalsza diagnostyka dzieci z prenatalnie ustalonym podejrzeniem jednostronnej agenezji nerki może być bezpiecznie odroczone do okresu niemowlęcego [13,17,18,19,22,35,38,40]. Jednak ze względów organizacyjnych (dostęp do badania usg w trybie ambulatoryjnym w krótkim czasie po porodzie) oraz wobec zrozumiałego oczekiwania rodziców informowanych w czasie ciąży o podejrzeniu wady rozwojowej u ich dziecka na szybko i sprawne postawienie diagnozy warto wykonać pierwsze badanie ultrasonograficzne przed wypisaniem noworodka z oddziału noworodkowego. Wynik tego badania zgodny z badaniem prenatalnym, przy braku innych anomalii w zakresie układu moczowego, pozwala na zaplanowanie konsultacji nefrologicznej w trybie planowym – zwykle w 2 m.ż. dziecka. Dalsza diagnostyka prowadzona pod nadzorem nefrologa dziecięcego obejmuje zwykle weryfikujące badanie usg (2 m.ż.) oraz ostateczne potwierdzenie jednostronnej agenezji nerki z wykorzystaniem innej metody obrazowania – zwykle poprzez wykonanie badania renoscyntygraficznego

(w wieku kilku miesięcy). Większość pacjentów z tej grupy nie wymaga konsultacji urologicznej. Schemat proponowanego postępowania w przypadku prenatalnego podejrzenia jednostronnego braku mięszu nerki przedstawiono na rycinie 2. [6, 17, 18, 22, 35, 38, 40].

Dysplazja wielotorbielowata nerek

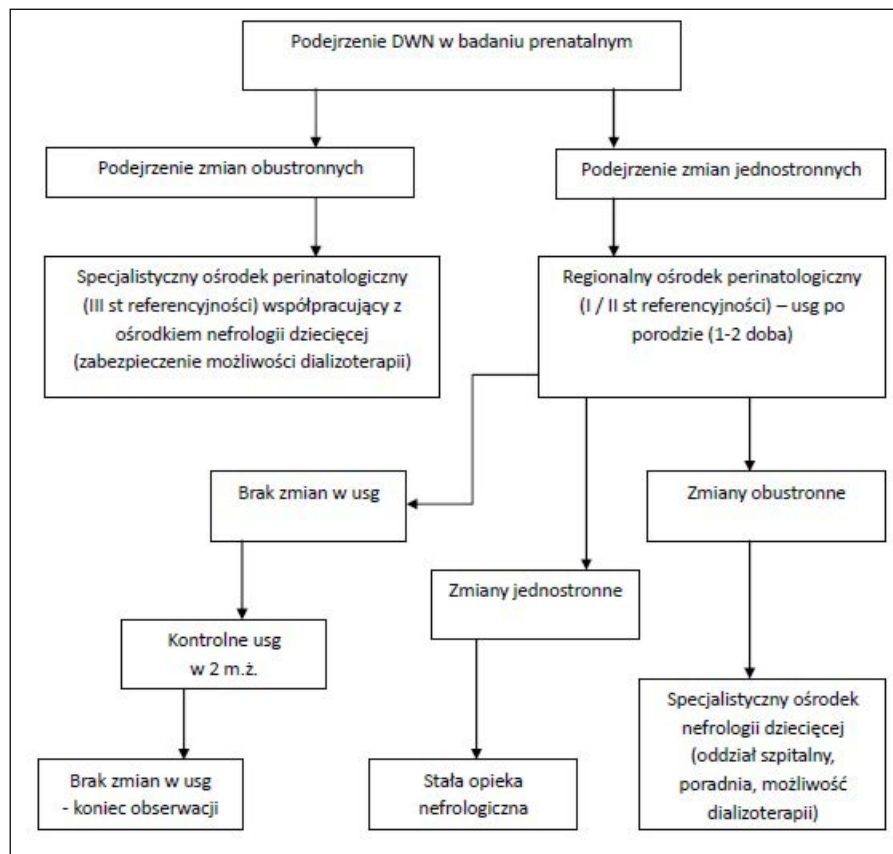
Pierwsze badanie ultrasonograficzne dziecka z podejrzeniem dysplazji torbielowatej obu nerek powinno odbyć się w ciągu 24-48 godzin po porodzie. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka, u którego nie potwierdzono postawionego prenatalnie rozpoznania dysplazji torbielowatej nerek, celem jej ostatecznego 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. Dotyczy zwykle jednej nerki. W przypadku zmian dotyczących obu nerek rokowanie jest zwykle niepomyślne, a zgon występuje najczęściej w okresie okołoporodowym na tle zaburzeń rozwijających się w patomechanizmie zespołu Potter [4, 11, 15, 30]. Zasady postępowania w rzadkich przypadkach podejrzenia obustronnej dysplazji wielotorbielowatej w zasadzie nie odbiegają od omówionego powyżej postępowania w przypadku obustronnej agenezji nerek. DWN charakteryzuje się powiększeniem nerki z obecnością torbieli różnych rozmiarów, niekomunikujących się ze sobą, brakiem prawidłowego mięszu nerki z atrezią miedniczki i moczowodu oraz szczytkową tętnicą nerkową lub jej brakiem. W przypadku potwierdzenia rozpoznania dziecko wymaga dalszej diagnostyki w ośrodku specjalistycznym [15, 16, 20, 28-30, 37]. Scyntygrafia nerek powinna być wykonana u wszystkich pacjentów z dysplazją torbielowatą, u których w badaniu USG uwidoczono miedniczkę nerkową, w celu wykluczenia wodonercza. Wskazaniem do wykonania cystourethrografii mikcyjnej jest nieprawidłowy obraz drugiej nerki w badaniu USG lub przebyte zakażenie układu moczowego. W ostatnich latach odstąpiono od rutynowej nefroktomii zmiennej torbielowato nerki, jeśli nie jest ona przyczyną objawów klinicznych. Decyzja taka może być rozważona w przypadku pacjentów z nadciśnieniem tętniczym lub nawrotowymi zakażeniami układu moczowego. Schemat proponowanego postępowania w przypadku prenatalnego podejrzenia dysplazji wielotorbielowatej nerek przedstawiono na rycinie 3 [4, 16, 20, 21, 28, 29, 37].

Postępowanie nefroprotecyjne u dzieci z wadami wrodzonymi układu moczowego

Duża część dzieci z anomaliami rozwojowymi układu moczowego wykrywanymi prenatalnie praktycznie już w momencie urodzenia (a formalnie po ukończeniu 3 m.ż.), spełniają kryteria rozpoznania przewlekłej choroby nerek (PChN), mają bowiem utrwalone nieprawidłowości morfologiczne w zakresie układu moczowego. Część z nich dodatkowo już od początku obserwacji wy-



Rycina 3
Postępowanie w przypadku prenatalnego podejrzenia dysplazji wielotorbielowatej nerek.
Postnatal evaluation of prenatally suspected multicystic kidney dysplasia.

kazuje zmiany w badaniu moczu oraz cechy upośledzenia funkcji wydalniczej nerek. Wobec powyższego całą grupę pacjentów z wadami wrodzonymi układu moczowego należy traktować jako osoby potencjalnie zagrożone uszkodzeniem nerek o charakterze postępującym (czyli progresją PChN) oraz pamiętać o tym, że wśród omawianych pacjentów są tacy, którzy w przyszłości będą wymagali leczenia nerkozastępczego. Potwierdzeniem tych obaw jest udział wad wrodzonych powikłanych przewlekłym cewkowo-śródmiażdżowym zapaleniem nerek wśród przyczyn schyłkowej niewydolności nerek określanej na poziomie 25,6-42,8% wśród dzieci dializowanych [25] oraz na poziomie 4-16,5% wśród dorosłych [10]. Stąd niezmiernie istotnym elementem postępowania terapeutycznego u tych pacjentów, niezależnie od możliwości skorygowania warunków anatomicznych, pozostaje szeroko pojęte leczenie nefroprotecyjne.

Podstawą powodzenia w tym postępowaniu jest oczywiście wczesne rozpoznanie wad układu moczowego. U noworodków/niemowląt z wadą układu moczowego istotną jest wyjściowa ocena stopnia wydolności nerek (stężenie kreatyniny w surowicy, szacowany wskaźnik przesączania kłębuszkowego – eGFR wg wzoru *Schwartz*), zwłaszcza w przypadkach nieprawidłowości anatomicznych stwierdzanych obustronnie. W dalszym postępowaniu należy zwrócić szczególną uwagę na zapobieganie zakażeniu układu moczowego, wczesne wykrywanie i natychmiastowe leczenie zakażeń, monitorowanie wartości ciśnienia tętnicze-

go i leczenie nadciśnienia tętniczego, unikanie stosowania leków neurotoksycznych, w bardziej zaawansowanych stadiach choroby modyfikację dawek leków stosownie do obniżonej wartości eGFR.

Problematyczne pozostaje ustalenie jednoznacznych wskazań do prowadzenia nefroprotekcji farmakologicznej opartej głównie na stosowaniu leków blokujących na różnych poziomach układ renina-angiotensyna-aldosteron (RAA). Wątpliwości te dotyczą w największym stopniu dzieci najmłodszych – noworodków i niemowląt. Wiadomo, że aktywność układu RAA jest niezbędna dla prawidłowego rozwoju nerek w życiu płodowym oraz że ma swój udział w procesie morfologicznego i czynnościowego dojrzewania nerek we wczesnym dzieciństwie. Dotychczas opublikowane wyniki farmakologicznej nefroprotekcji dotyczą dzieci powyżej 2. roku życia. Określenie granicy wiekowej powyżej której potencjalne korzyści z blokady układu RAA mogą przewyższać ryzyko jej negatywnego wpływu na morfologiczno-czynnościowy rozwój niedojrzałych nerek, pierwotnie uszkodzonych w następstwie wad wrodzonych, pozostaje zadaniem bez jednoznacznego rozwiązania. W świetle aktualnych badań korzyści takich można oczekiwać u dzieci od 3 r.ż. – w tej grupie, podobnie jak u osób dorosłych, blokada układu RAA inhibitorem enzymu konwertującego angiotensynę prowadząca do skutecznej kontroli nadciśnienia tętniczego oraz redukcji nasilenia białkomoczu może skutecznie przyczynić się do spowolnienia progresji PChN [39].

Aspekt socjo-ekonomiczny współpracy interdyscyplinarnej

Coraz szersze upowszechnienie prenatalnej diagnostyki obrazowej zmienia w istotny sposób organizację opieki nad ciężarną oraz opieki okołoporodowej nad dzieckiem. Bez wątplenia pozytywnym aspektem szeroko prowadzonych badań prenatalnych jest wczesne rozpoznanie anomalii rozwojowych o dużym znaczeniu klinicznym, co pozwala w wybranych przypadkach podjęcie interwencji wewnątrzmacicznej, a dla większości pacjentów – zaplanowanie optymalnych warunków porodu i natychmiastowe podjęcie niezbędnych działań diagnostyczno-liczniczych wg wcześniej ustalonego planu. Można sądzić, że taki tryb postępowania pozwala na ograniczenie nakładów finansowych w stosunku do sytuacji diagnostyki i leczenia pacjenta z wadą rozpoznawaną na podstawie manifestacji klinicznej w pierwszych dniach po urodzeniu. Ta druga sytuacja zwykle związana jest przekazywaniem noworodka do kolejnych ośrodków o zróżnicowanym poziomie referencyjności, „chaotycznym” wykonywaniem badań dodatkowych, często z konieczności odizolowania noworodka od matki oraz trudnościami w zorganizowaniu współpracy specjalistów z różnych dziedzin. Prenatalne rozpoznanie wady układu moczowego, chociaż trudne do przekazania rodzicom dziecka i trudne do zaakceptowania przez nich samych, stwarza jednak sytuację bardziej komfortową niż niespodziewane zdiagnozowanie wady w okresie noworodkowym na podstawie jej manifestacji klinicznej.

Z drugiej strony w wyniku badań prenatalnych wyodrębniamy liczną grupę pacjentów z anomaliami, które być może nie mają istotnego znaczenia klinicznego i nigdy nie byłyby przyczyną wystąpienia objawów chorobowych [26]. Przykładem ilustrującym istnienie tego problemu jest mniejsze stopnia poszerzenie miedniczek nerkowych [21]. Postępowanie z częścią z tych pacjentów ogranicza się do konsultacji w poradniach specjalistycznych i powtarzanych badań usg bez istotnych implikacji terapeutycznych. U innych jednak dzięki systematycznemu monitorowaniu stanu klinicznego i obrazu ultrasonograficznego można wykryć niekorzystną ewolucję anomalii i wdrożyć adekwatne postępowanie przed wystąpieniem jej objawów klinicznych, czy powikłań. Wobec braku danych na temat odległych losów dzieci z pozornie dyskretnymi anomaliami rozwojowymi układu moczowego, przebiegającymi bez wczesnych objawów klinicznych, nie można na obecnym etapie zane-gować potrzeby i potencjalnych korzyści z systematycznego monitorowania wszystkich dzieci z rozpoznanymi prenatalnie anomaliami układu moczowego [26]. Patrząc perspektywnie, szeroki rozwój prenatalnej diagnostyki obrazowej i związane z nim objęcie dużych grup dzieci z różnymi problemami nefro-urologicznymi systematyczną obserwacją prospektywną na obecnym etapie, może być w przyszłości racjonalną podstawą do sformułowania bardziej jednoznacznych wytycznych, które dzieci wymagają długoletniej opieki specjalistycznej.

Wydaje się, że dla optymalnego wykorzystania możliwości diagnostyki prenatalnej i postnatalnej, przy uwzględnieniu po-

trzeby racjonalnego zużywania nakładów finansowych na te działania, konieczne jest położenie nacisku na następujące aspekty problemu:

- stałe podnoszenie jakości ultrasonograficznych badań prenatalnych, zarówno w kwestii standaryzacji sprzętu, jak i w zakresie szkolenia lekarzy (ograniczenie liczby rozpoznań fałszywie dodatnich, precyzyjne stawianie rozpoznań prenatalnych),

- poprawa systemu opieki okołoporodowej nad noworodkiem z wadą układu moczowego, ze szczególnym uwzględnieniem dostępu do konsultacji specjalistycznych (optymalne wykorzystanie istniejących możliwości diagnostycznych i terapeutycznych),

- tworzenie i modyfikowanie standardów postępowania w poszczególnych problemach klinicznych (zwrócenie uwagi na badania niezbędne i optymalny czas ich wykonania).

Podsumowanie

Przedstawione propozycje zasad postępowania w wadach, których istotą jest nieprawidłowa ilość lub zaburzona struktura miąższu nerkowego odwołują się do Zaleceń Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej. Zalecenia te zostały przygotowane w oparciu o najnowsze publikacje oryginalne i poglądowe oraz aktualne podręczniki z zakresu nefrologii i urologii dziecięcej. Siłą opartą jest w większości na opinii ekspertów, które z czasem mogą być modyfikowane. Zalecenia są pierwszą próbą usystematyzowania postępowania w przypadku prenatalnego podejrzenia wady wrodzonej układu moczowego i skierowane są w pierwszej kolejności do pediatrów i neonatologów. Mają być pomocne przede wszystkim w planowaniu zakresu i czasu wykonania badań dodatkowych przed skierowaniem dziecka do opieki specjalistycznej oraz w wyborze trybu przekazania i zakresu tej opieki. W przypadku wad ilości i miąższu nerkowego najczęściej będzie to opieka nefrologiczna. Same zalecenia, jak i wskazówki zawarte w niniejszym opracowaniu, mogą się stać użytecznym narzędziem w rękach lekarzy różnych dziedzin. Trzeba jednak pamiętać, że doświadczenie kliniczne oraz czujność na występowanie dodatkowych objawów klinicznych, powinny być podstawą modyfikacji postępowania w indywidualnych przypadkach, dających optymalizację opieki nad konkretnym pacjentem.

Piśmiennictwo

1. Aksu N., Yavascan O., Kangin M. et al.: Postnatal management of infants with antenatally detected hydronephrosis. *Pediatr. Nephrol.* 2005, 20, 1253.
2. Avni F.E., Garel L., Hall M., Rypens F.: Perinatal approach to anomalies of the urinary tract, adrenal and genital system. (ed.) Avni FE: Perinatal imaging from ultrasound to MRI imaging 2002, 153.
3. Belk R.A., Thomas D.F., Mueller R.F. et al.: A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J. Urol.* 2009, 167, 666.
4. Belk R.A., Thomas D.F., Mueller R.F. et al.: A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J. Urol.* 2002, 167, 666.
5. Carr M.C., Benacerraf B.R., Estroff J.A. et al.: Prenatally diagnosed bilateral hyperechoic kidneys with normal amniotic fluid: postnatal outcome. *J. Urol.* 1995, 153, 442.
6. Cascio S., Paran S., Puri P.: Associated urological

anomalies in children with unilateral renal agenesis. *J. Urol.* 1999, 162, 1081.

7. Chapman A.B.: Dominant polycystic kidney disease: time for a change. *J. Am. Soc. Nephrol.* 2009, 18, 1399.
8. Chaumoitte K., Brun M., Cessart M. et al.: Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract anomalies: a multi-center study. *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2006, 28, 911.
9. Chow J.S., Benson C.B., Lebowitz R.L.: The clinical significance of an empty renal fossa on prenatal sonography. *J. Ultrasound. Med.* 2005, 24, 1049.
10. Czekalski S.: Przewlekła niewydolność nerek. (ed.) Książek J. and Rutkowski B. *Nephrologia* 2009, 1, 123.
11. Dayal J., Maheshwari E., Ghai P.S. et al.: Antenatal ultrasound diagnosis of Potter's syndrome. *Indian. J. Radiol. Imaging.* 2003, 13, 81.
12. Decramer S., Parant O., Beauflis S. et al.: Anomalies of the TCF2 gene are the main cause of fetal bilateral hyperechogenic kidneys. *J. Am. Soc. Nephrol.* 2006, 18, 923.
13. Dursun H., Bayazit AK, Büyükelik M et al.: Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney. *Pediatr. Surg. Int.* 2005, 21, 456.
14. Estroff J.A., Mandell J., Benacerraf B.R.: Increased renal parenchymal echogenicity in the fetus: Importance and clinical outcome. *Radiology* 2009, 181, 135.
15. Feldenberg L.R., Siegel N.J.: Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr. Nephrol.* 2009, 14, 1098.
16. Hains D.S., Bates C.M., Ingraham S. et al.: Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr. Nephrol.* 2009, 26, 233.
17. Hegde S., Coulthard M.G.: Renal agenesis and unilateral nephrectomy: what are the risks of living with a single kidney? *Pediatr. Nephrol.* 2008, 25, 878.
18. Hill L.M., Nowak A., Hartle R. et al.: Fetal compensatory renal hypertrophy with a unilateral functioning kidney. *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2000, 15, 191.
19. Hiraoka, Masahiro, Tsukahara, Hirokazu, Ohshima, Yuusei et al.: Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int.* 2002, 61, 1840.
20. Ismaili K., Avni F.E., Alexander M. et al.: Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J. Pediatr.* 2005, 146, 723.
21. James C.A., Watson A.R., Twining P. et al.: Antenatally detected urinary tract abnormalities: changing incidence and management. *Eur. J. Pediatr.* 1998, 157, 508.
22. Kaneyama K., Yamataka A., Satake S. et al.: Associated urologic anomalies in children with solitary kidney. *J. Pediatr. Surg.* 2004, 39, 85.
23. Klaassen I., Neuhaus T.J., Mueller-Wiefel D.E. et al.: Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2007, 22, 432.
24. Li H., Liu T., Liu C. et al.: Prenatal diagnosis and clinical prognosis of fetal hyperechogenic kidneys. *Zhonghua. Fu. Chan. Ke. Za. Zhi.* 2007, 42, 236.
25. Litwin M.: Przewlekła niewydolność nerek. (ed.) Wyszynska T. and Sieniawska M.: *Nefrologia dziecięca.* 2003, 1, 234.
26. Malik M., Watson A.: Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr. Nephrol.* 2008, 23, 897.
27. Mashlach R., Davidovits M., Eisenstein B et al.: Fetal hyperechogenic kidney with normal amniotic fluid volume: a diagnostic dilemma. *Prenat. Diagn.* 2005, 25, 553.
28. Narchi H.: Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch. Dis. Child.* 2005, 90, 921.
29. Narchi H.: Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch. Dis. Child.* 2005, 90, 147.
30. Rudnik-Schoneborn S., John U., Deget F. et al.:

- Clinical features of unilateral multicystic renal dysplasia in children. *Eur. J. Pediatr.* 1998, 157, 666.
31. **Scott R.J., Goodburn S.F.:** Potter's syndrome in the second trimester - prenatal screening and pathological findings in 60 cases of oligohydramnios sequence. *Prenat. Diagn.* 1995, 15, 519.
32. **Sepulveda W., Stagiannis K.D., Flack N.J. et al.:** Accuracy of prenatal diagnosis of renal agenesis with color flow imaging in severe second-trimester oligohydramnios. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995, 173, 1788.
33. **Suranyi A., Retz C., Rigo J. et al.:** Fetal renal hyperechogenicity in intrauterine growth retardation: importance and outcome. *Pediatr. Nephrol.* 2001, 16, 575.
34. **Tsatsaris V., Gagnadoux M.F., Aubry M.C. et al.:** Prenatal diagnosis of bilateral isolated fetal hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome? *B.J.O.G.* 2002, 109, 1388.
35. **Wasilewska A., Zoch-Zwierz W., Jadeszko I. et al.:** Assessment of serum cystatin C in children with congenital solitary kidney. *Pediatr. Nephrol.* 2006, 21, 688.
36. **Woodford-Guay L.M., Desmond R.:** Autosomal recessive polycystic kidney disease: The clinical experience in North America. *Pediatrics* 2003, 111, 1072.
37. **Woodward M., Frank D.:** Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *Brit. J. Urol. Inter.* 2002, 89, 149.
38. **Wolf A.S., Hillman K.A.:** Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives. *B.J.U. Int.* 2007, 99, 17.
39. **Wuhl E., Trivelli A., Picca S. et al.:** Strict blood-pressure control and progression of renal failure in children. *N. Engl. J. Med.* 2009, 361, 1639.
40. **Yen T.H., Lai P.C., Huang C.C. et al.:** Single kidney eliciting a search for associated genital tract anomaly. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2009, 19, 731.