

# Wczesna diagnostyka wad wrodzonych układu moczowego podejrzewanych prenatalnie – oparta na zaleceniach Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej

Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej  
Al. Dzieci Polskich 20  
Warszawa

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](http://www.ptnfd.pl)

Adres korespondencyjny:  
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  
[mtkaczyk@uni.lodz.pl](mailto:mtkaczyk@uni.lodz.pl)

Skład Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej ds. zaleceń „Postępowanie z noworodkiem i niemowlęciem z prenatalnym podejrzeniem wrodzonej wady układu moczowego”.

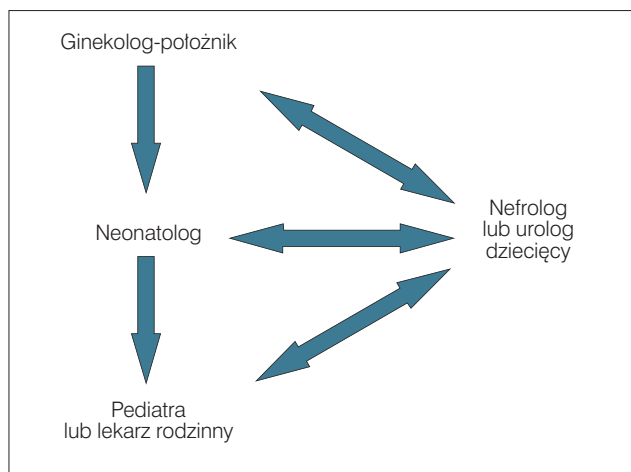
Dr n. med. Piotr Adamczyk (Zabrze), dr n. med. Michał Brzewski (Warszawa), dr n. med. Anna Cieślak-Puchalska (Szczecin), dr n. med. Piotr Czarniak (Gdańsk), dr hab. n. med. Lidia Hyla-Klekot (Chorzów), dr n. med. Piotr Gastoł (Warszawa), dr n. med. Andrzej Gołębiwski (Gdańsk), dr hab. n. med. Piotr Kaczmarek (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 Warchoła (Warszawa), dr hab. n. med. Anna Wasilewska (Białystok), dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska (Gdańsk).

## Wprowadzenie

Pediatra pracujący w szpitalu I i II poziomu referencyjnego oraz pracujący w warunkach podstawowej opieki zdrowotnej często staje przed problemem kontynuowania diagnostyki prenatalnej dziecka zapoczątkowanej przez ginekologa prowadzącego ciążę. Rutynowe badania ultrasonograficzne wykonywane co najmniej trzykrotnie w przebiegu prawidłowej ciąży pozwalają podejrzewać wady układów: krążenia, moczowego i nerwowego oraz inne poważne zaburzenia wrodzone składające się na zespoły wad wrodzonych (np. Downa czy Williamsa). O ile w przypadku poważnych wad układu krążenia matka trafia od razu pod opiekę referencyjnego ośrodka specjalistycznego perinatologicznego i ciąża jest pod ścisłym nadzorem do porodu włącznie, to większość nieprawidłowych obrazów dotyczących układu moczowego nie powoduje takiego transferu opieki.<sup>2,3,4</sup> Tylko w przypadku towarzyszącego małowodzia lub bezwodzia oraz wybitnie charakterystycznego obrazu układu moczowego płodu decyzja prowadzącego ciążę jest jednoznaczna. Niecharakterystyczne objawy, takie jak jednostronne poszerzenie dróg odprowadzających mocz, zaburzenia echogeniczności mięszu nerek płodu, różnica w wymiarach nerek sprawiają, że lekarz neonatolog i pediatra opiekujący się dzieckiem w pierwszych miesiącach życia kontynuują diagnostykę pourodzeniową.

Narzędziami ułatwiającymi podejmowanie diagnostycznych i terapeutycznych decyzji jest wiedza o zasadach diagnostyki prenatalnej, schematy postępowania zalecane przez specjalistów w danej dziedzinie oraz doświadczenie kliniczne lekarza. Nieodłącznym jest także określenie dostępności do prawidłowo wykonanego oraz interpretowanego badania ultrasonograficznego jamy brzusznej, które w opinii specjalistów diagnostyki obrazowej powinno spełniać szereg kryteriów jakości.

Szeroka dostępność diagnostyki prenatalnej zaowocowała skuteczniejszym wykrywaniem u dzieci poważnych wad układu moczowego, ale także wyraźnie może zwiększać liczbę zaniepokojonych wynikami diagnostyki prenatalnej rodziców oraz skierowań do specjalisty.<sup>4</sup> Wskazuje to na wyraźną potrzebę przygotowania pediatrów do planowania diagnostyki układu moczowego u dzieci z podejrzeniem prenatalnym wady.<sup>5,6</sup> Wytoczne Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej, które stały się kanwą dla niniejszej pracy, zostały przygotowane właśnie w tym celu.<sup>1</sup> Praca zawiera wybrane wskazówki dotyczące organizacji opieki nad dzieckiem



RYCINA 1. Współpraca interdyscyplinarna w opiece nad dzieckiem z wadą układu moczowego podejrzewaną prenatalnie.

z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego. Poniżej omówiono zasady postępowania w przypadku poszerzenia dróg wyprowadzających mocz, (m. in. układów kielichowo-miedniczkowych i moczowodów) oraz zaburzeń struktury nerek ze szczególnym zwróceniem uwagi na stany zagrażające uszkodzeniem czynności nerek i pogorszeniem stanu zdrowia (np. zastawki cewki tylnej). Właściwa organizacja opieki postnatalnej zależy o współpracy zespołu wielodyscyplinarnego, składającego się z ginekologów położników, neonatologów, pediatrów pierwszego kontaktu oraz specjalistów urologii i nefrologii dziecięcej z pobliskiego ośrodka referencyjnego (ryc. 1).

### Znaczenie diagnostyki wad wrodzonych układu moczowego

Wrodzone schorzenia układu moczowego stanowią poważną przyczynę chorobowości i śmiertelności w wieku rozwojowym. Odpowiadają one za około 60% wszyst-



RYCINA 2. Rekonstrukcja 3D badania ultrasonograficznego płodu w 33 tygodniu życia płodowego.

kich przypadków schyłkowej niewydolności nerek u dzieci. Według Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkożęstępczo uropatie zaporowe stanowiły 29%, hipodysplazje nerek 11%, a torbielowatość nerek 10% wszystkich rozpoznań u ponad 700 dzieci dializowanych w Polsce od 2000 roku. Znaczna część wrodzonych wad układu moczowego (Congenital Anomalies Kidney and Urinary Tract, CAKUT) występuje samoistnie jako zaburzenie embriogenezy, chociaż rośnie lista wad o podłożu genetycznym. Niektóre nieprawidłowości nerek i dróg moczowych są wynikiem znanych zaburzeń lub zespołów genetycznych (wielotorbielowatość nerek dominująca i recesywna, zespół Bardeta-Biedla, zespół Beckwitha-Wiedemanna).

W krajach, w których stosuje się rutynowe badanie ultrasonograficzne u ciężarnych coraz większy odsetek nieprawidłowości układu moczowego (Antenatally Detected Urinary Tract Abnormalities, AUTA) wykrywany jest przed wystąpieniem jakichkolwiek objawów klinicznych. Dzięki temu śmiertelność noworodków np. z zastawkami cewki tylnej znacznie się zmniejszyła.

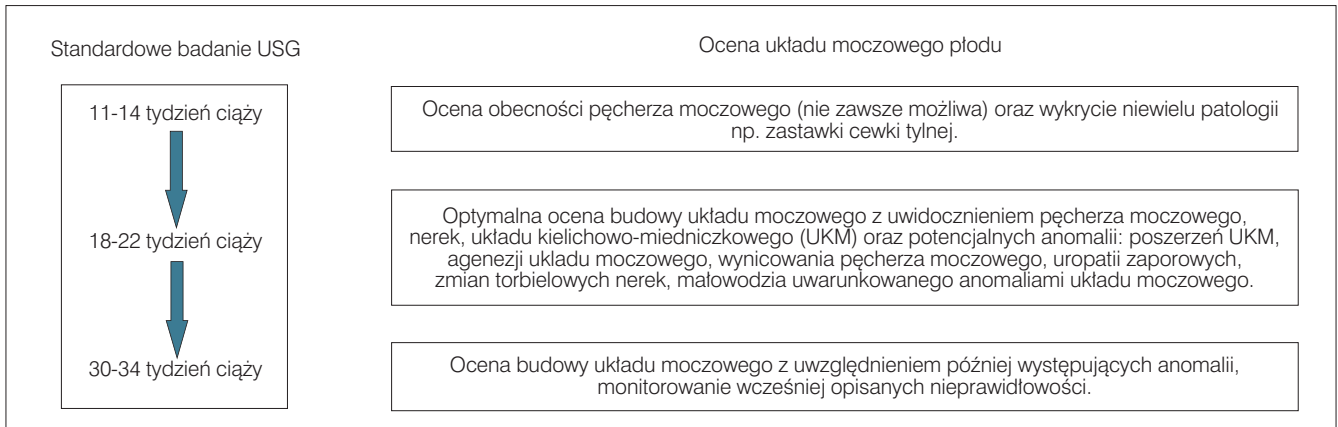
Z drugiej zaś strony w wyniku wprowadzenia rutynowej ultrasonografii płodu pojawiła się grupa noworodków zdrowych kierowanych do dalszej diagnostyki nefro-urologicznej. Potrzeba ochrony tych dzieci przed ewentualnym niepotrzebnym napromieniowaniem spowodowała, że konieczne stało się ponowne określenie wskazań do diagnostyki radiologicznej. Szczególnie dyskusyjną grupę stanowią obecnie noworodki z prenatalnie rozpoznanym wodonerczem. Obserwuje się wyraźną tendencję do coraz bardziej zachowawczego postępowania.

### Zasady diagnostyki ultrasonograficznej prawidłowej ciąży

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 (ryc. 2). Należy przyjąć, że w przypadku wad układu moczowego każde z zalecanych badań (od 11 do 34 tygodnia ciąży) niesie znaczące informacje kliniczne przedstawione na rycinie 3. Szersze przedstawienie zasad diagnostyki prenatalnej układu moczowego przekracza zakres tego opracowania.

### Zasady wykonywania badania ultrasonograficznego po urodzeniu

Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej u noworodka i niemowlęcia jest podstawowym działaniem w diagnostyce wad wrodzonych układu moczowego ze względu na swoją szeroką dostępność i bezpieczeństwo. Każdy oddział noworodkowy szpitala od poziomu powiatu powinien być tak wyposażony, aby można było wykonać takie



RYCINA 3. Diagnostyka prenatalna wad układu moczowego w odniesieniu do standardów diagnostyki prawidłowej ciąży wg Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego.

badanie. Wyraźnie wzrosła również liczba specjalistów diagnostyki obrazowej w jednostkach podstawowej opieki zdrowotnej przygotowanych i chcących badać niemowlęta i małe dzieci. Warunki do badania ultrasonograficznego powinny zapewniać komfort dziecka (właściwą temperaturę, inkubator w zależności od jego stanu) i badającemu (np. odpowiednia ilość czasu na badanie, możliwość nagrania badania).

Należy przyjąć, że badanie powinno zostać wykonane aparatem USG nowej generacji, wyposażonym w sondy szerokopasmowe, wysokiej rozdzielczości typu convex (7 MHz), i liniowe. Dziecko nie musi być specjalnie przygotowane z wyjątkiem podania płynów (pokarmu) w celu właściwego nawodnienia. Wynik badania powinien podawać: wielkość (długość w zależności od wieku), echosukturę i echogeniczność nerek, ewentualne poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego (miedniczka i kielichy), szerokość moczowodów oraz wielkość i grubość ścian pęcherza moczowego.

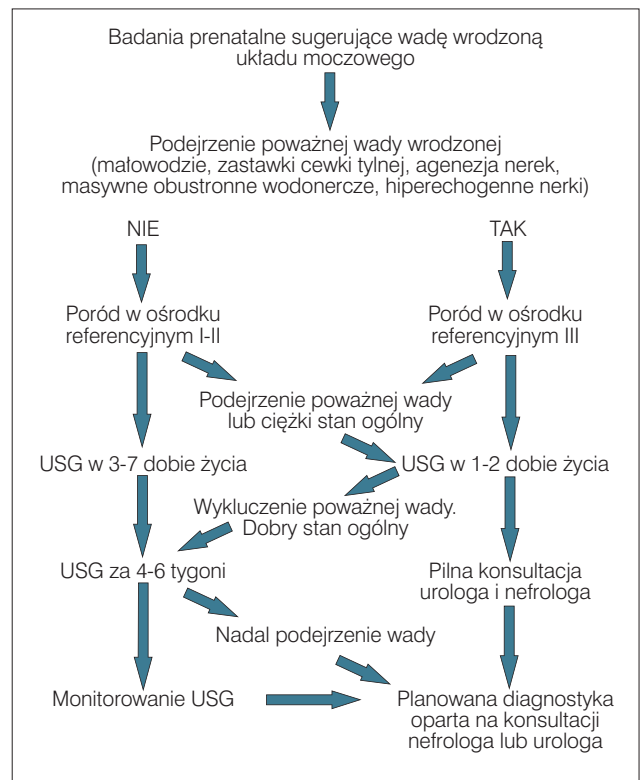
### Wstępna diagnostyka po urodzeniu (ryc. 4)

Zaleca się, aby wszystkie dzieci z podejrzeniem prenatalnym wady układu moczowego miały wykonane badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej w pierwszych dobach życia (1-7 doba). O terminie badania decyduje stan dziecka i rodzaj podejrzewanej wady (badanie pilne w 1-2 dobie, a planowe w 3-7 dobie). Do ustalenia postępowanie zalecane jest kolejne badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej, które powinno zostać wykonane w ciągu 4-6 tygodni po pierwszym.

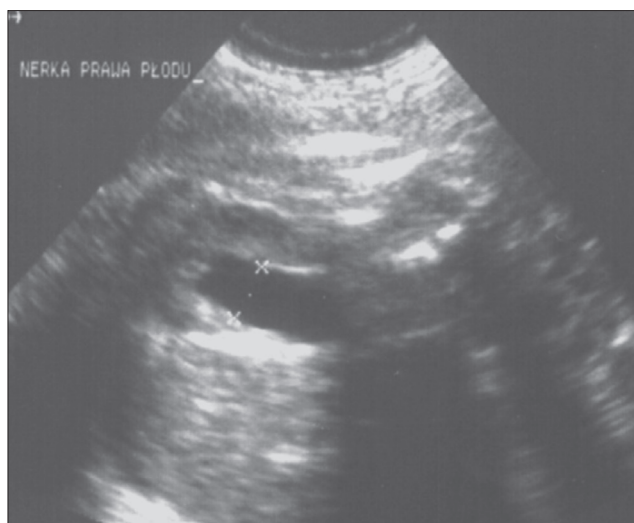
Do ustalenia właściwego postępowania z noworodkiem neonatolog powinien móc ustalić ilości wód płodowych, wykonać prenatalną ocenę wielkości nerek i układu moczowego oraz stanu klinicznego noworodka (skala Apgar) i wielkości diurezy po urodzeniu.

Dziecko z podejrzeniem poważnej wady wrodzonej układu moczowego (skąpowodzie, brak miąższu obu nerek, zastawki cewki tylnej) powinien odbywać się

w ośrodku referencyjnym zapewniającym intensywną opiekę okołoporodową. Badanie USG powinno zostać wykonane w pierwszej dobie życia. Należy monitorować diurezę przez wprowadzenie cewnika do pęcherza moczowego oraz podać antybiotyk profilaktycznie (w przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej lub znacznego poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych). Należy ocenić czynność nerek noworodka przez pomiar diu-



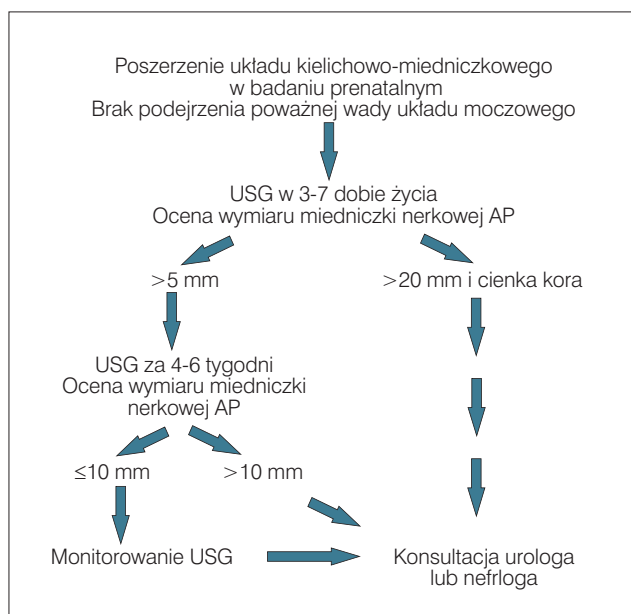
RYCINA 4. Algorytm wstępnego postępowania diagnostycznego u noworodka i niemowlęcia z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego.



RYCINA 5. Obraz prenatalny poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego.

rezy godzinowej oraz stężenia mocznika i kreatyniny w surowicy (z uwzględnieniem wartości tych wskaźników u matki). Konsultacja urologa i nefrologa powinna odbyć się w trybie pilnym.

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.<sup>4,7-9</sup>



RYCINA 6. Postępowanie po urodzeniu w przypadku prenatalnie stwierdzonego poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego.

## Postępowanie w przypadku poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych

Jeśli w prenatalnym badaniu USG rozpoznano izolowane jedno- lub obustronne poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego (UKM), nie podejrzewa się wady złożonej. Urodzenie dziecka i wstępna postnatalna weryfikacja wady może się odbyć 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.

Poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych (UKM) płodu jest najczęstszym objawem patologicznym układu moczowego (ryc. 5). Przyczyną poszerzenia UKM u płodu jest zazwyczaj 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, torbiel ujścia moczowodu czy przeszkoda podpęcherzowa.<sup>9-11</sup> Postępowanie diagnostyczne ma na celu wyodrębnienie dzieci, u których przyczyną wodonercza jest przeszkoda zagrażająca prawidłowemu funkcjonowaniu nerki. Te przypadki wymagają leczenia operacyjnego (ryc. 6).

Oprócz 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.<sup>12,13</sup> Mniejsze niż wyżej wymienione poszerzenia UKM monitorowane są okresowo za pomocą badania USG. W skrajnych postaciach wodonercza, w których znaczne poszerzenie UKM doprowadziło do zaniku miąższu nerki, wymagana jest konsultacja urologiczna i nefrologiczna już po pierwszym badaniu USG.<sup>12-14</sup>

## Poszerzenie moczowodu

Po potwierdzeniu rozpoznania moczowodu olbrzymiego (megaureter), należy noworodka przesłać do oddziału urologii lub nefrologii dziecięcej w celu przeprowadzenia dalszej diagnostyki. Rozpoznanie moczowodu olbrzymiego w USG wykonywanym postnatalnie u dziecka, u którego prenatalnie nie stwierdzano poszerzenia moczowodu, jest również wskazaniem do przekazania dziecka do dalszej diagnostyki specjalistycznej. Dalsza diagnostyka to: cystografia w celu rozpoznania etiologii: moczowód z odpływem wstecznym lub zaburzeniami drożności i renoscyntygrafia do ustalenia czynności nerki.

Prawidłowa szerokość moczowodu u dzieci rzadko przekracza 5 mm, natomiast o średnicy powyżej 7 mm określa się terminem moczowód olbrzymi. Ta definicja przedstawia stan anatomiczny, bez uwzględnienia przyczyny powstania

Podejrzenie zastawek cewki tylnej  
 Znaczne obustronne wodonercze  
 Poszerzenie moczowodu  
 Hipoplazja – brak widocznego miąższu obu nerek  
 Hiperechogeniczny miąższ obu nerek  
 Dodatkowe objawy kliniczne zmieniające postępowanie:  
 np. zakażenie układu moczowego, wielowodzie



Przekazanie dziecka do oddziału specjalistycznego nefrologii lub urologii dziecięcej lub oddziału noworodkowego III stopnia referencyjności

RYCINA 7. Objawy skłaniające do pilnej diagnostyki pourodzeniowej w ośrodku referencyjnym (urolog lub nefrolog dziecięcy).

patologii. Poszerzony moczowód może być wtórny do przeskody, odpływu lub nie mieć uchwytnej przyczyny (idiopatyczny).<sup>15-17</sup> Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne zależy od wykrytej przyczyny i powinno być prowadzone w ośrodku specjalistycznym.<sup>16</sup> Prenatalne rozpoznanie olbrzymiego moczowodu jest trudne. Częściej rozpoznawany jest on w czasie diagnostyki postnatalnej, prowadzonej w wyniku stwierdzenia poszerzenia układu kielichowo-miedniczkowego w czasie ciąży.<sup>16,17</sup>

### Zastawki cewki tylnej

W przypadku podejrzenia zastawek cewki tylnej lub przeskody podpęcherzowej konieczne jest wprowadzenie cewnika do pęcherza moczowego (cewnik Nelatona, Tiemana, typu feeding tube) w celu odbarczenia układu moczowego, pobrania moczu do badań (badanie ogólne, posiew). Badanie ultrasonograficzne musi być wykonane w trybie pilnym (w 1 dobie życia) w celu oceny układu moczowego. Obowiązuje profilaktyczne podanie antybiotyku oraz wyrównanie stwierdzanych zaburzeń wodno-elektrolitowych i gazometrycznych. Zalecane jest przekazanie noworodka do ośrodka specjalistycznego urologii lub nefrologii dziecięcej w celu przeprowadzenia dalszej diagnostyki i leczenia. Opcjonalnie (przed przekazaniem do ośrodka specjalistycznego): ocena czynności nerek (po 2 dobie życia).

Częstość występowania ZCT oceniana jest na 1:5000-1:12 500 przypadków wśród żywo urodzonych chłopców.<sup>18</sup> Zastawki cewki tylnej stanowią także coraz częściej rozpoznawaną prenatalnie wadę układu moczowego (1:1250 w badaniach przesiewowych). Ta wada należy do najbardziej uszkadzających układ moczowy, a nasilenie zmian w dolnych i górnych drogach moczowych zależy od stopnia przeskody. Jest to także jedna z nielicznych wad wrodzonych układu moczowego stanowiących bezpośrednie zagrożenie życia w okresie noworodkowym (40-60% rozpoznawanych jest prenatalnie). Podejrzewanie u płodu ZCT nakazuje skierowanie ciężarnej do ośrodka referencyjnego w celu dalszego prowadzenia ciąży i porodu oraz przekazanie noworodka po urodzeniu bezpośrednio od ośrodka specjalistycznego (urologicznego lub nefrologicznego).<sup>19-22</sup> Noworodki z ujemnym badaniem prenatalnym, ale podejrzeniem tej wady po urodzeniu, powinny być w trybie pilnym przekazywane do ośrodka referencyjnego III stopnia.

### Zaburzenia echostruktury nerek

Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym. Noworodek z izolowanymi zaburzeniami echostruktury nerek wymaga oceny czynności nerek (stężenie kreatyniny w surowicy) i wykonania badania ultrasonograficznego między 3 a 5 dobą życia. Niemowlęta z prawidłowymi wynikami badań kontrolnych wykonanych między 4 a 6 tygodniem życia (USG nerek, ocena czynności 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 naczyniowych. Hiperechogeniczność nerek rozpoznaje się wówczas, gdy echo nerek płodu po 17 tygodniu ciąży przewyższa echogeniczność wątroby lub śledziona. Wielkość nerek hiperechogenicznych może być prawidłowa, zwiększona lub rzadziej zmniejszona. Podwyższonej echogeniczności nerek może towarzyszyć prawidłowa lub obniżona objętość płynu owodniowego (małowodzie). Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym (III stopień referencyjności), mającym dostęp do intensywnej terapii noworodków i leczenia nerkozastępczego. W wybranych przypadkach (bez 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). Postępowanie postnatalne powinno wynikać z oceny stopnia ryzyka dla noworodka i niemowlęcia oszacowanego na podstawie wywiadu rodzinnego, obrazu USG płodu, a także przebiegu ciąży.<sup>23-29</sup>

### Zaburzenia w wytworzeniu miąższu nerek (agenezja, hipoplazja)

Poród noworodka z podejrzeniem obustronnej agenezji nerek powinien być zaplanowany w ośrodku referencyjnym, zapewniającym prowadzenie: 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 poszerzanie diagnostyki ani rozważanie interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym.

Agenezja nerki jest to całkowity brak zawiązka narządu, któremu towarzyszy brak moczowodu i części trójkąta pęcherza moczowego. Agenezja obu nerek jest wadą rzadką, a jej wystąpienie spełnia kryteria wady letalnej. Całość zaburzeń powstających w wyniku braku czynnego mięszu nerkowego określana jest mianem zespołu Pottera. Jeśli ciąża kończy się urodzeniem żywego dziecka, bezpośrednią przyczyną jego zgonu jest niewydolność oddechowa na tle hipoplazji płuc i niewydolność nerek.<sup>30-33</sup> Szczególną rolę w postępowaniu odgrywa odpowiedni sposób przekazania informacji dotyczącej wady i rokowania. W takim przypadku należy zasięgnąć porady nefrologa lub urologa dziecięcego.

Należy jednak podkreślić, że nie w każdym przypadku braku mięszu nerkowego w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym ostatecznie rozpoznaje się agenezję nerki. Szczególnie wtedy, gdy zachowana jest prawidłowa objętość wód płodowych.

Brak mięszu jednej nerki w badaniu prenatalnym przy prawidłowej strukturze 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. Poród może być planowany w oddziale ginekologiczno-położniczym szpitala powiatowego. 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 urodzeniu lub później). Podejrzenie agenezji nerki w badaniu USG zwykle wymaga potwierdzenia przez wykonanie badania renoscyntygraficznego (w wieku kilku miesięcy).<sup>34-40</sup>

### Dysplazja wielotorbielowata nerek

Pierwsze badanie ultrasonograficzne dziecka z podejrzeniem dysplazji torbielowatej obu nerek powinno odbyć się w ciągu 24-48 h po urodzeniu. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka, u którego nie potwierdzono ustalonego prenatalnie rozpoznania dysplazji torbielowatej nerek, w celu 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 nerek (DWN) jest najczęściej występującą postacią dysplazji nerek. Częstość DWN oceniono na 1:3640-1:4300 żywych urodzeń. Dotyczy zwykle jednej nerki. W przypadku zmian dotyczących obu nerek rokowanie jest zwykle niepomyślne, a zgon następuje najczęściej w okresie okołoporodowym.<sup>41-46</sup> Dysplazja wielotorbielowata nerek charakteryzuje się powiększeniem nerki z obecnością torbieli różnych rozmiarów, niekomuni-

kujących się ze sobą, brakiem prawidłowego mięszu nerki z atrezią miedniczki i moczowodu oraz szczątkową tętnicą nerkową lub jej brakiem. W przypadku potwierdzenia rozpoznania dziecko wymaga dalszej diagnostyki w ośrodku specjalistycznym. Scyntygrafia nerek powinna być wykonana u wszystkich dzieci z dysplazją torbielowatą, u których w badaniu USG uwidoczniła 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 nefrektomii zmienionej torbielowato nerki.<sup>41-46</sup>

### Profilaktyka zakażeń układu moczowego

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. Wyjątek stanowią dzieci z podejrzeniem zastawek cewki tylnej, ze znacznym obustronnym poszerzeniem układów kielichowo-miedniczkowych, wymagające monitorowania diurezy (cewnik wprowadzony do pęcherza moczowego). W tych przypadkach należy stosować farmakologiczną profilaktykę ZUM do czasu wykonania pełnej diagnostyki układu moczowego. Cewnikowanie diagnostyczne noworodków (cystourethrografia mikcyjna, posiew moczu) powinno odbywać się pod osłoną leku przeciwbakteryjnego, podawanego do 3 dni.

Stosowanie farmakologicznej profilaktyki ZUM u noworodka/niemowlęcia z prenatalnym podejrzeniem wady układu moczowego budzi wiele kontrowersji. Brakuje wystarczającej liczby badań klinicznych oceniających skuteczność takiego postępowania. Jeżeli wystąpi ZUM, powinno być leczone zgodnie z obowiązującymi zasadami terapii 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/24 h od 2 m.ż. lub trimetoprim 1-2 mg/kg/24 h od 2 m.ż. lub cefuroksym-aksetyl 10 mg/kg/24 h, amoksylicyna 10 mg/kg/24 h w jednorazowej dawce wieczornej).

### Podsumowanie

Zalecenia Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej zostały przygotowane na podstawie najnowszych publikacji oryginalnych i poglądowych oraz podręczniki z zakresu nefrologii i urologii dziecięcej. Siła oparta 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 skierowanego do pediatrów i neonatologów. Mogą się stać użytecznym narzędziem w rękach specjalistów z tych dziedzin, wsparte doświadczeniem klinicznym oraz czujnością na występowanie dodatkowych objawów klinicznych, które mogą zmuszać do modyfikacji postępowania.

## Piśmiennictwo

- Postępowanie z noworodkiem i niemowłkiem z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego. (red.) Tkaczyk M. Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej Szczecin. 2009;1-54.
- Becker AM. Postnatal evaluation of infants with an abnormal antenatal renal sonogram. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21:207-213.
- Woolf AS. Perspectives on human perinatal renal tract disease. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2008;13:196-201.
- Mallik M, Watson A. Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr Nephrol.* 2008;23:897-904.
- Coco A. How often do physicians address other medical problems while providing prenatal care? *Ann Fam Med.* 2009;7:134-138.
- Miquel-Verges F, Woods SL, Aucott SW, Boss RD, Sulpar LJ, Donohue P. K. Prenatal consultation with a neonatologist for congenital anomalies: parental perceptions. *Pediatrics.* 2009;124:e573-e579.
- Becker AM. Postnatal evaluation of infants with an abnormal antenatal renal sonogram. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21:207-213.
- Estrada CR Jr. Prenatal hydronephrosis: early evaluation. *Curr Opin Urol.* 2008;18:401-403.
- Wiener JS, O'Hara SM. Optimal timing of initial postnatal ultrasonography in newborns with prenatal hydronephrosis. *J Urol.* 2002;168:1826-1829.
- Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *Brit J Urol Inter.* 2002;89:49-156.
- Acton C, Pahuja M, Opie G, Woodward A. A 5-year audit of neonatal renal scans (part 1): perplexing pyelectasis and suggested protocol for investigation. *Austral Radiol.* 2003;47:349-353.
- 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.
- 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.
- 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.
- Preston A, Lebowitz RL. What's new in pediatric urology? *Urol Radiol.* 1989;11:217-222.
- Szymkiewicz C. Olbrzymi moczowód. W: *Chirurgia dziecięca.* (red.) Czernik J. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005:688-698.
- Smith ED. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. In: *Birth Defects Original Articles Series.* (red.) Bergsman D, Duckett JW. 2009:3-8.
- Hodges SJ, Patel B, McLorie G, Atala A. Posterior urethral valves. *Scientific World J.* 2009;9:1119-1126.
- Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: *Campbell-Walsh Urology.* (red.) Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Peters CA, and Partin AW. Saunders Elsevier 2007:3603.
- Dinneen MD, Dhillon HK, Ward HC, Duffy PG, Ransley PG. Antenatal diagnosis of posterior urethral valves. *Br J Urol.* 1993;72:364-369.
- 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.
- Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz E, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, Radmayr Cr, and Stein R. Guidelines on Paediatric Urology. (red.) Gerharz E, Hoebeke P. 2008;72-77.
- 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;32:69-74.
- Chapman AB. Dominant polycystic kidney disease: time for a change. *J Am Soc Nephrol.* 2009;18:1399-1407.
- 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.
- Estroff JA, Mandell J, Benacerraf BR. Increased renal parenchymal echogenicity in the fetus: Importance and clinical outcome. *Radiology.* 2009;181:135-139.
- 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.
- 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.
- Tsatsaris V, Gagnadoux MF, Aubry MC, Gubler MC, Dumez Y, Dommergues M. Prenatal diagnosis of bilateral isolated fetal hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome? *BJOG.* 2002;109:1388-1393.
- Bronstein M, Amit A, Achiron R, Noy I, Blumenfeld Z. The early prenatal sonographic diagnosis of renal agenesis: techniques and possible pitfalls. *Prenat Diagn.* 1994;14:291-297.
- Chow JS, Benson CB, Lebowitz RL. The clinical significance of an empty renal fossa on prenatal sonography. *J Ultrasound Med.* 2005;24:1049-1054.
- Dayal J, Maheshwari E, Ghai PS, Bhatotia S. Antenatal ultrasound diagnosis of Potter's syndrome. *Indian J Radiol Imaging.* 2003;13:81-83.
- Klaassen I, Neuhaus TJ, Mueller-Wiefel DE, Kemper MJ. Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant.* 2007;22:432-439.
- Dursun H, Bayazit AK, Büyükelik M, Soran M, Noyan A, Anarat A. Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:456-459.
- Hegde S, Coulthard MG. Renal agenesis and unilateral nephrectomy: what are the risks of living with a single kidney? *Pediatr Nephrol.* 2008;25:878-885.
- Hill LM, Nowak A, Hartle R, Tush B. Fetal compensatory renal hypertrophy with a unilateral functioning kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15:191-193.
- Hiraoka, Masahiro, Tsukahara, Hirokazu, Ohshima, Yuusei, Kasuga, Kenkou, Ishihara, Yoshinori, Mayumi, Mitsufumi: Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int.* 2002;61:840-844.
- 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.
- Woolf AS, Hillman KA. Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives. *BJU Int.* 2007;99:17-21.
- Yen TH, Lai PC, Huang CC, Chen Y. Single kidney eliciting a search for associated genital tract anomaly. *Nephrol Dial Transplant.* 2009;19:731-732.
- Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephro.* 2009;14:1098-1101.
- Hains DS, Bates CM, Ingraham S, Schwaderer AL. Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr Nephrol.* 2009;26:233-241.
- Ismaili K, Avni FE, Alexander M, Schulman C, Colier F, Hall M. Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr.* 2005;146:723-725.
- Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:147-149.
- Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:921-924.
- 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.