



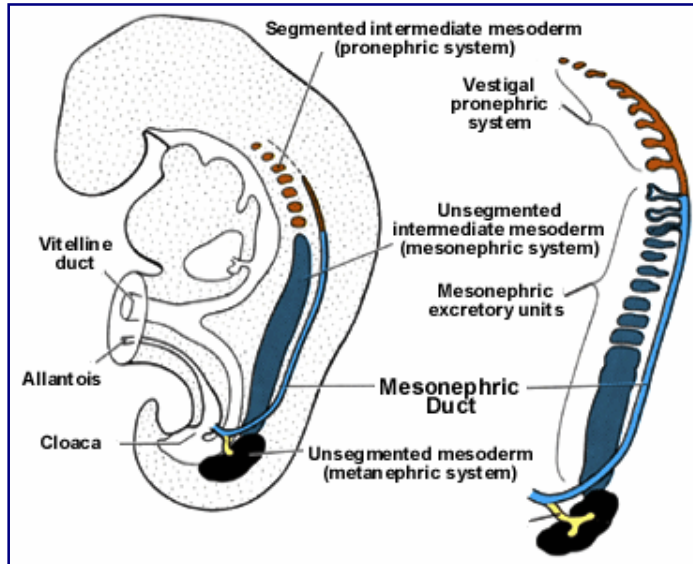
WRODZONE WADY NEREK DIAGNOSTYKA I POSTĘPOWANIE

Tomasz Jarmoliński

**Oddział Dziecięcy
Szpital im. Pięciu Świętych Braci Międzyrzeckich
w Międzyrzeczu**



EMBRIOGENEZA UKŁADU MOCZOWEGO

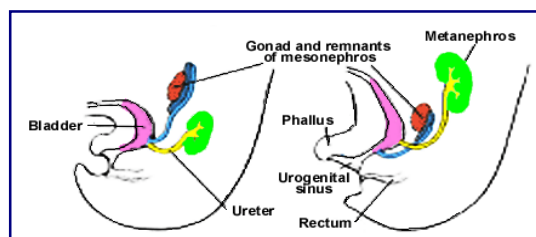
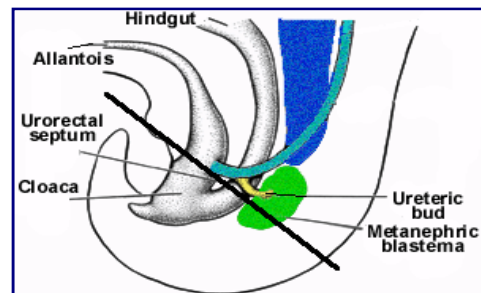


początek 4 tygodnia

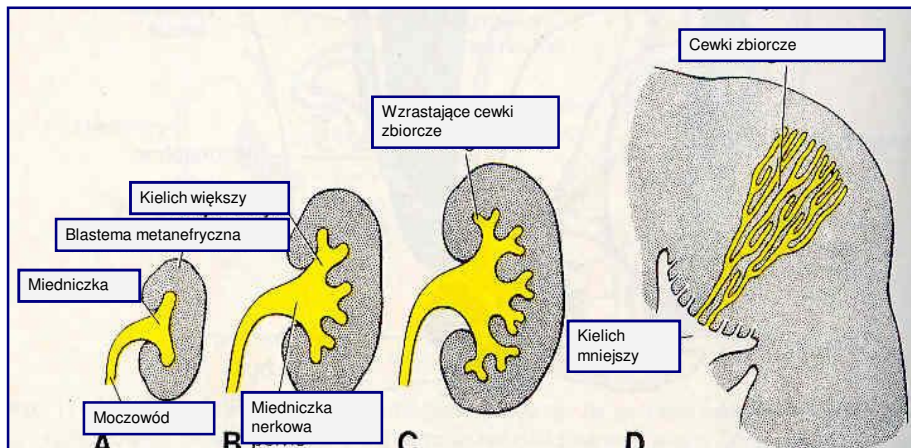
początek 5 tygodnia

początek 5 tygodnia,
(czynność od 9)

EMBRIOGENEZA UKŁADU MOCZOWEGO



EMBRIOGENEZA UKŁADU MOCZOWEGO



~~WADY NEREK / UKŁADU MOCZOWEGO~~

CAKUT

CONGENITAL ANOMALIES of the KIDNEY and URINARY TRACT

(Pope, Brock, Adams, Stephens, Ichikawa: JASN 1999)

CAKUT

**[AGENEZJE, ZDWOJENIA, ZROŚNIĘCIA, HIPODYSPLAZJE,
DYSPLAZJA WIELOTORBIELOWATA (MCKD), WODONERCZE (UPJO),
MOCZOWÓD OLBRZYMI (VUJO), ZASTAWKI CEWKI TYLNEJ (PUV),
ODPŁYWY PĘCHERZOWO-MOCZOWODOWE (VUR)]**

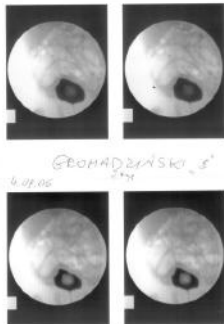


JAKA JEST SKALA PROBLEMU?

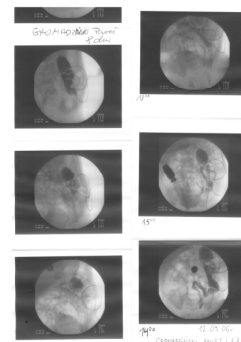
- * **1% PŁODÓW - PODEJRZENIE WADY UKŁADU MOCZOWEGO**
- * **PRZYCZYNA 6% ZGONÓW OKOŁOPORODOWYCH**
- * **CZĘSTOŚĆ POPULACYJNA CAKUT - 0,2-0,6%**
- * **NAJCZĘSTSZA PRZYCZYNA PChN i SNN U DZIECI**

JAK ROZPOZNAJEMY CAKUT?

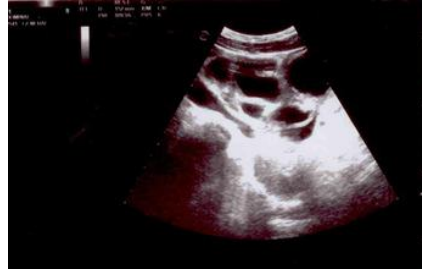
- 1/ diagnostyka wewnątrzmaciczna
- 2/ diagnostyka ZUM (to USG ot not to USG?)
- 3/ przypadkowe (lub przesiewowe) USG brzucha
- 4/ badania obrazowe układu moczowego
w zespołach wad i chorobach wrodzonych



PAWEŁ 5 dni (AKI)



AREK I.17 (OOZN)



MATEUSZ I.10 (bólé brzucha)



ADAM, KACPER I INNI

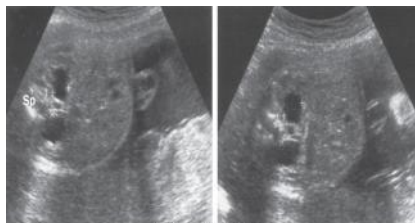
USG WEWNĄTRZMACICZNE

(wg Rozporządzenia Ministra Zdrowia z 20.09.2012r. w sprawie standardów postępowania medycznego przy udzielaniu świadczeń zdrowotnych z zakresu opieki okołoporodowej sprawowanej nad kobietą w okresie fizjologicznej ciąży, fizjologicznego porodu, porodu oraz opieki nad noworodkiem)

*** 11-14 t.c.**



**** 21-26 t.c.**



***** 27-32 t.c.**

****** po 40 t.c. jednorazowo**

USG WEWNĄTRZMACICZNE

(wg Rekomendacji Sekcji Ultrasonografii Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego w zakresie przesiewowej diagnostyki ultrasonograficznej w ciąży o przebiegu prawidłowym – 2015r.)

*** przed 10 t.c. ze szczególnych wskazań**

**** 11-14 t.c. (pęcherz moczowy)**

***** 18-22 t.c. (pęcherz moczowy, nerki, układy
kielichowo-miedniczkowe pomiar AP lub PA
na przekroju poprzecznym, ocena płynu
owodniowego AFI, MVP)**

****** 28-32 t.c.**

USG WEWNĄTRZMACICZNE

(wg Rekomendacji Sekcji Ultrasonografii Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego w zakresie przesiewowej diagnostyki ultrasonograficznej w ciąży o przebiegu prawidłowym – 2015r.)

*** APARAT: 128-stopniowa skala szarości, pomiar odległości, obwodu i pola powierzchni, program położniczy, możliwość dokumentacji fotograficznej i elektronicznej**

*** BADAJĄCY: certyfikat Sekcji USG PTG**

*** wszelkie odstępstwa w budowie płodu powinny zostać uwzględnione w opisie. Niedopuszczalne jest ustne przekazywanie tego rodzaju informacji...**

*** w przypadku niemożności wykonania kompletnego badania należy odnotować ten fakt w wyniku badania, zamieścić wskazówki odnośnie dalszego postępowania i kolejnego badania**

USG WEWNĄTRZMACICZNE

*** AGENEZJA NERKI/NEREK**

**** POSZERZENIE MIEDNICZEK**

***** POWIĘKSZONY PĘCHERZ**

****** „CYSTIC KIDNEY DISEASE”**

(ZMIANY TORBIELOWATE W NERKACH)

******* MAŁOWODZIE**

AGENEZJA NERKI

*** częstość występowania ok. 1:1000-2000**

*** potwierdzenie po urodzeniu: USG, scyntygrafia (TK, NMR)**

*** czynniki rokownicze**

**** stan drugiej nerki**

**** wady towarzyszące**

*** czy życie z jedną nerką jest ryzykowne?**

ŻYCIE Z JEDNĄ NERKĄ (Hedge, Culthard)

		Pediatr Nephrol (2009) 24:439–446				
Table 1 Outlook for patients with a single kidney						
	Number ^a	Years at risk ^b	Survival rates	Proteinuria	Hypertension	Renal insufficiency ^c
Unilateral renal agenesis						
Argüeso et al [18]	157	56 (mean)	No change	7 out of 37 (19%) tested ($P < 0.001$)	22 out of 47 (19%) tested ($P = 0.010$)	4 out of 32 (13%) tested ($P = 0.001$)
Oldrizzi et al [44] (Based on 5 reports)	39	33	—	18 of 39 (46%) tested	40%	15.3%
Nephrectomised in childhood						
Robitaille et al [49]	27	23.3	—	No change compared with controls	No change compared with controls	No change compared with controls
Wikstad et al [50]	37	5–32	—	4/37 (11%)	No change compared with controls	No change compared with controls
Argüeso et al [52]	138	16–34	No change (Non-Wilson group)	8 out of 30 (27%) tested ($P < 0.001$)	5 out of 50 (10%) tested ($P = 0.10$)	9 out of 30 (30%) tested ($P < 0.0001$)
Baudoin et al [19]	111	7–52	—	23% ^d	59% ^d	GFR < 60 ml/min/m ² in 3 ^d
Hegde et al [2]	4	5–16	—	Low grade proteinuria in 1	No significant change	No significant change
Kidney donors						
Fehrman-Ekholm et al [73] (1997)	430	20–31	29% better ^e	11 out of 54 (20%) tested ^e	19 out of 54 (35%) tested ^e	11 out of 54 (20%) tested ^e
Fehrman-Ekholm et al [78] (Further report, 2001)	402	2–33	—	40 out of 331 (12%) tested	126 out of 348 (38%) tested	No significant change
Talath et al [79]	68	9–15	—	26 (38%)	10 (15%)	Ccr $< 50\%$ of predonation in 8 (12%)
Boudville et al [82] (Meta-analysis)	5,145	6–13	—	—	5 mm Hg increase in BP within 5–10 years postdonation	—
Ramcharan et al [84]	464	20–37	—	As in age matched general population ^f	As in age matched general population	In 6 donors ^f

20-50% chorych ma dodatkowe wady układu moczowego!!!

MEGACYSTIS



© Copyright 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

MEGACYSTIS

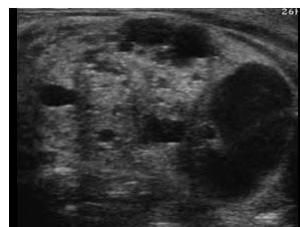
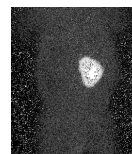
- * MMIHS (zespół Berdona)**
- * zastawki cewki tylnej**
- * zespół prune-belly**
- * pęcherz neurogeny**
- * zarośnięcie/skrajne zwężenie cewki moczowej**

ZASTAWKI CEWKI TYLNEJ

- * częstość występowania ok. 1:4000-12500 (?)**
- * najczęstsza uropatia przeszkodowa prowadząca do PChN**
- * rozpoznanie: USG wewnątrzmaciczne**
- * konieczna pilna diagnostyka i leczenie po urodzeniu**
 - ** CUM**
 - ** cystoskopia**
- * czynniki rokownicze**
 - ** dysplazja nerek**
 - ** stężenie kreatyniny w wieku roku**

DYSPLAZJA WIELOTORBIELOWATA NERKI (MCKD)

- * częstość występowania ok. 1:4300
- * potwierdzenie po urodzeniu: USG, scyntygrafia z DMSA
- * towarzyszące nieprawidłowości
 - ** odpływ wsteczny
 - ** wada drugiej nerki
- * postępowanie wyczekujące: kontrola RR, białkomoczu



MCKD A GUZ WILMSA (Narchi: Arch Dis Child 2005; 90:147)

Table 1 Conservatively managed unilateral MCKD

First author	Year	No. of children (antenatal diagnosis)	Follow up range, (mean) [median] years	Wilms' tumour
Pedicelli ¹⁰	1986	9 (3)	NA	0
Gordon ¹	1988	23 (18)	(1.25)	0
Vinocur ²	1988	19 (5)	0.16-8.4 (2.8)	0
Martin ¹⁴	1990	15 (NA)	NA	0
Shimada ¹⁵	1990	5 (5)	NA	0
Oreja ¹⁶	1992	12 (12)	0.1-1.4 (5.3)	0
Tohda ¹⁷	1992	14 (NA)	NA	0
Rickwood ¹⁸	1992	39 (39)	NA	0
Wacksmann ⁵	1993	260 (most)	<5	0
Strife ⁶	1993	48 (28)	(2.5)	0
al Khaldi ¹²	1994	30 (30)	0.2-7 (2.4)	0
Cigna ¹⁹	1997	16 (NA)	<7	0
Rosenberg ²⁰	1997	55 (most)	0.16-5.75 (2.6)	0
John ¹¹	1998	27 (27)	1-11.6 (4.9)	0
Perez ⁷	1998	37 (most)	(3.5)	0
Kessler ²¹	1998	19 (18)	0.25-5 (3.8)	0
Sukthankar ⁸	2000	70 (70)	0.1-13.8 (5.3)	0
Feldenberg ²³	2000	35 (NA)	0.1-23 (6.5)	0
Matsumoto ²⁴	2001	46 (96%)	1.3-8.8 (4.5)	0
Oliveira ²	2001	20 (20)	0.6-7.6 (2.8)	0
Fanos ²⁵	2001	21 (21)	2	0
Aubertin ²⁶	2002	73 (73)	NA	0
Kis ²⁷	2002	94 (NA)	NA	0
Metcalf ²⁸	2002	4 (NA)	NA	0
Okada ²⁸	2003	10 (10)	1.4-10.4 (3.5)	0
Kaneyama ²⁰	2004	40 (NA)	(5.3)	0
Total		1041		0

NA, not available.

WODONERCZE WEWNĄTRZMACICZNE



WODONERCZE - KLASYFIKACJA SFU

(Fernbach SK, Mayzels M, Conway JJ: Pediatr Urol, 1993; 23: 478)

- * STOPIEŃ 0 - prawidłowa nerka**
- * STOPIEŃ I - niewielkie poszerzenie miedniczki**
- * STOPIEŃ II - umiarkowane poszerzenie miedniczki (ograniczone do granic nerki)**
- * STOPIEŃ III - znaczne poszerzenie miedniczki, poszerzenie kielichów**
- * STOPIEŃ IV - poszerzenie kielichów, ścieńczenie miąższu**

**Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation
(UTD classification system)**

Hiep T. Nguyen, Carol B. Benson, Bryann Bromley, Jeffrey B. Campbell, Jeanne Chow, Beverly Coleman,
Christopher Cooper, Jude Crino, Kassa Darge, C.D. Anthony Herndon, Anthony O. Odibo, Michael J.G. Somers,
Deborah R. Stein

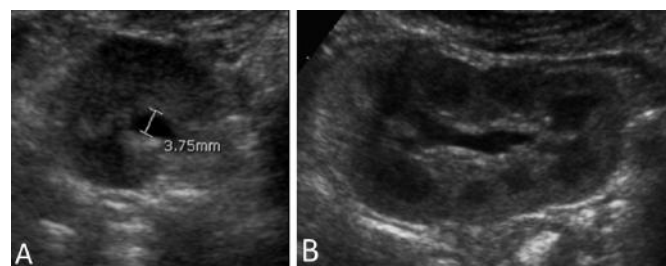
Journal of Pediatric Urology
Volume 10, Issue 6, Pages 982-998 (December 2014)
DOI: 10.1016/j.jpuirol.2014.10.002



prawidłowe nerki w 32t.c.

[Terms and Conditions](#)

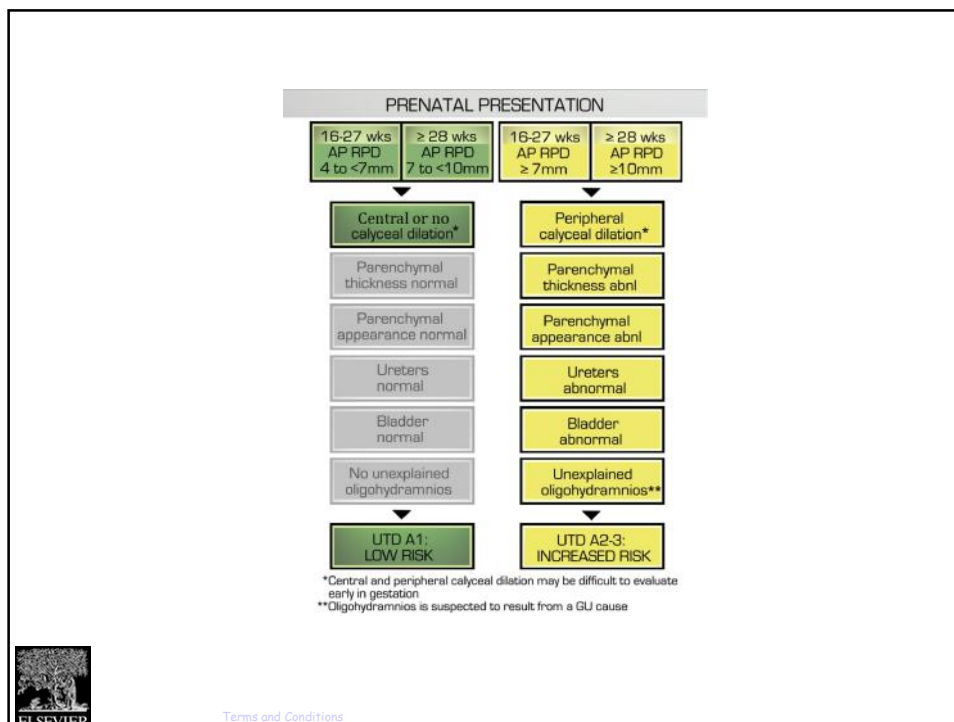
**Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and
postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)**

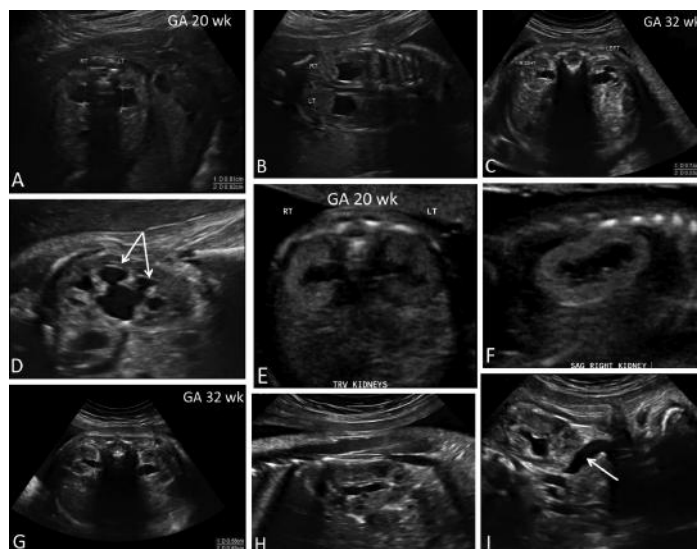


prawidłowe nerki po urodzeniu



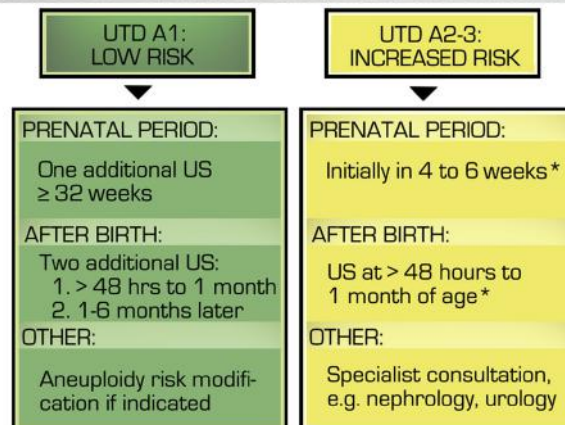
[Terms and Conditions](#)





wodonercze stopień A2 i A3

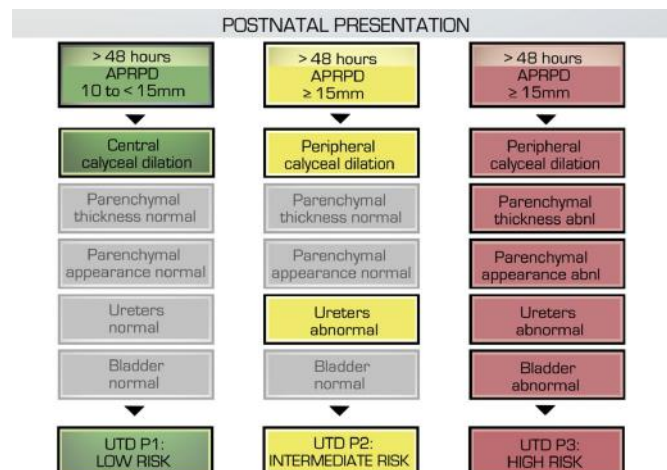
RISK-BASED MANAGEMENT, PRENATAL DIAGNOSIS



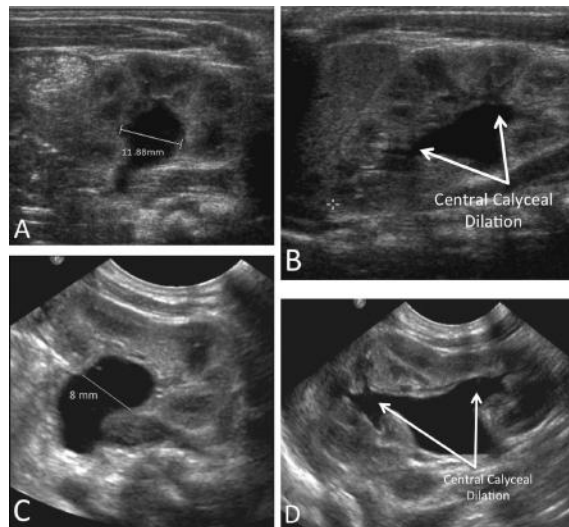
*certain situations (e.g. posterior urethral valves, bilateral severe hydronephrosis) may require more expedient follow up

WODONERCZE WEWNĄTRZMACICZNE - ZALECENIA PTND (Tkaczyk, Cieślak-Puchalska 2009)

- * do 24t.c. miedniczka A-P do 5mm
→ powyżej 5mm - kontrola w III trymestrze
- * po 28t.c. miedniczka A-P do 8mm
→ powyżej 8mm - kontrola 3-5 doba i 4-6 tygodni
- ** powyżej 10mm - kontrola 1-5 doba
i 2-4 tygodni
- ** miedniczka > 5mm z poszerzeniem kielichów
> 4mm - kontrola 3-5 doba i 4-6 tygodni



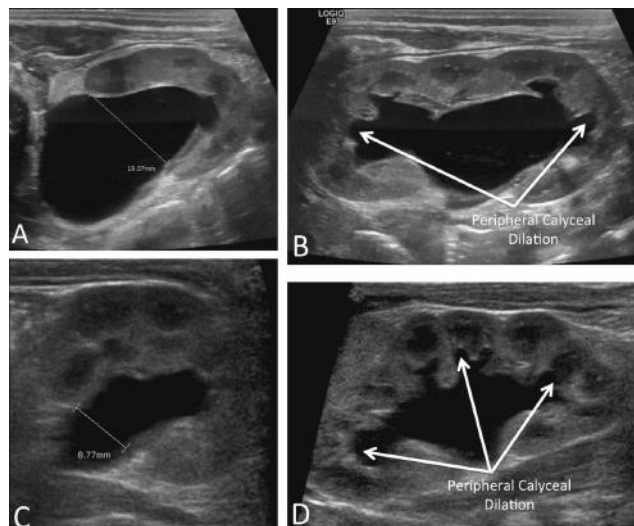
Terms and Conditions



wodoneczne stopień P1



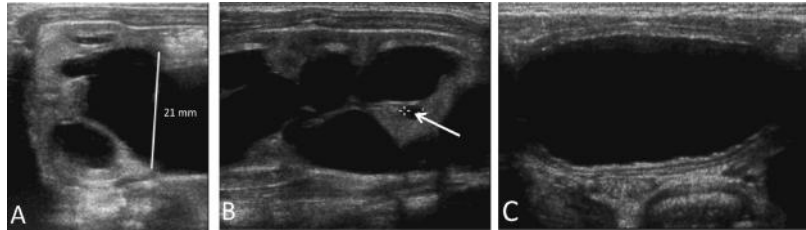
[Terms and Conditions](#)



wodoneczne stopień P2



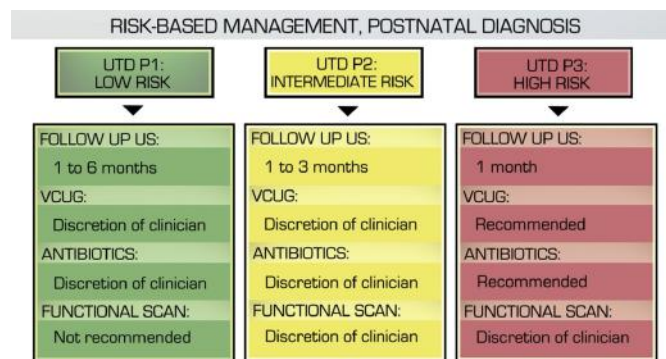
[Terms and Conditions](#)



wodonercze stopień P3



[Terms and Conditions](#)

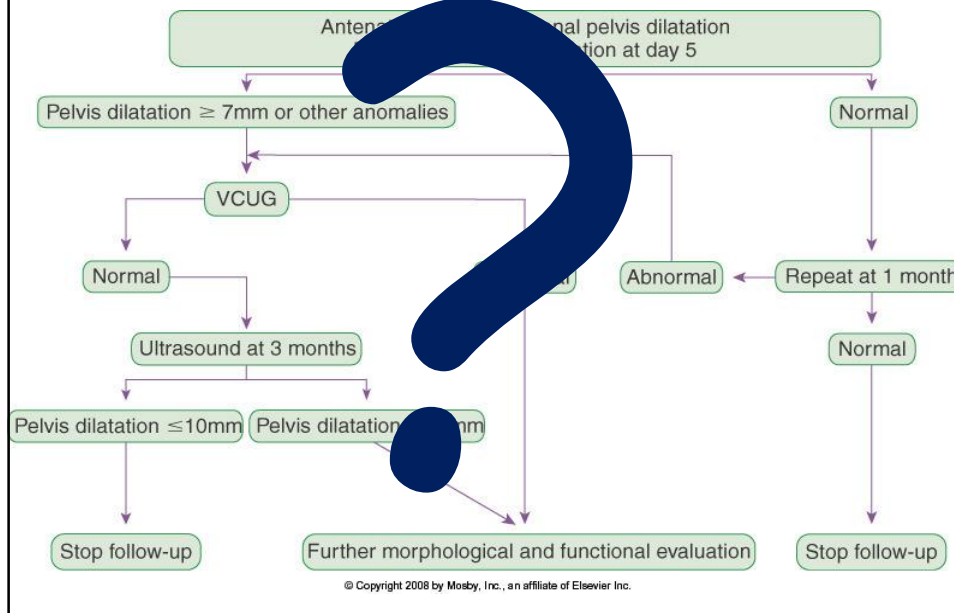


The choice to utilize prophylactic antibiotics or recommend voiding cystourethrogram will depend on the suspected underlying pathology



[Terms and Conditions](#)

WODONERCZE WEWNĄTRZMACICZNE



CZYM SIĘ KIEROWAĆ PRZY USTALANIU WSKAZAŃ DO RADIOLOGICZNYCH BADAŃ OBRAZOWYCH?

* KORZYŚCI

- ** czy wynik badania zmieni nasze postępowanie?
- ** czy pozwoli lepiej określić rokowanie?

* RYZYKO

- ** STRES (lęk, ból, unieruchomienie)
- ** PROMIENIOWANIE
 - *** CUM = 30-50 zdjęć RTG klatki piersiowej
 - *** DMSA = 50 zdjęć RTG klatki piersiowej
 - *** urografia = 140 zdjęć RTG klatki piersiowej
- ** KOSZT BADANIA
- ** KWALIFIKACJE PRACOWNIKÓW MEDYCZNYCH

RACJONALNE PODEJŚCIE DO WODONERCZA WEWNĄTRZMACICZNEGO

- * **WEWNĄTRZMACICZNE PODEJRZENIE CIĘŻKIEJ WADY:** (obustronne wodonercze ze ścieńczeniem mięszu, torbielami, poszerzeniem moczowodów i megacystis) – poród w ośrodku referencyjnym
- * **NOWORODKI WYSOKIEGO RYZYKA:** (> 10mm A-P + poszerzenie kielichów, ścieńczenie mięszu, nieprawidłowy mięsz, poszerzony moczowód, nieprawidłowy pęcherz, wada obustronna): konsultacja nefrologiczna na oddziale noworodkowym
- * **DO OBSERWACJI:** izolowane wodonercze(a) > 5mm A-P w 3-7 dobie i > 10mm w 4-6 tygodniu (poradnia nefrologiczna)
- * **KWALIFIKACJA DO DALSZEJ DIAGNOSTYKI:** nefrolog

CZY ISTNIEJĄ PRZESŁANKI DO PRZESIEWOWEGO BADANIA USG UKŁADU MOCZOWEGO U NOWORODKÓW?

- * różna interpretacja standardów badań płodu
- * niepełna dokumentacja prenatalna
- * częste przypadkowe lub związane z ZUM wykrywanie wad układu moczowego u dzieci bez wywiadu „prenatalnego”
- * dane z piśmiennictwa

CZY ISTNIEJĄ PRZESŁANKI DO PRZESIEWOWEGO BADANIA USG UKŁADU MOCZOWEGO U NOWORODKÓW?USG

data	25.10.16	tydzień ciąży	13
cięża pojedyncza	x	cięża mnogą	
położenie płodu			
lokalizacja łozyska			
ciężo płodu	15741 R (1)	ilość płynu owodniowego	norma
BPD	90.07/13.140	odpowiada	Hbd
FL		odpowiada	Hbd
Abd		odpowiada	Hbd
anatomia płodu	NTA.8	NB(1)	

data	21.12.16	tydzień ciąży	20/21
położenie płodu			
lokalizacja łozyska			
ciężo płodu	1554.1	ilość płynu owodniowego	norma
BPD	52/14/12	odpowiada	Hbd
FL	36/14/12 c. 160	odpowiada	Hbd
Abd	174/12/13	odpowiada	Hbd
anatomia płodu			

data	20.02.2016	tydzień ciąży	30
położenie płodu			
lokalizacja łozyska			
ciężo płodu	17144.1	ilość płynu owodniowego	norma
BPD	82/32/33	odpowiada	Hbd
FL	59/31 c. 193	odpowiada	Hbd
Abd	138/32/33	odpowiada	Hbd
anatomia płodu	R(1) B(2) C(3) D(4) E(5) F(6) G(7) H(8) I(9) J(10) K(11) L(12) M(13) N(14) O(15) P(16) Q(17) R(18) S(19) T(20) U(21) V(22) W(23) X(24) Y(25) Z(26)		

CZY ISTNIEJĄ PRZESŁANKI DO PRZESIEWOWEGO BADANIA USG UKŁADU MOCZOWEGO U NOWORODKÓW?

- * Miyakita et al.: Tokai J Exp Clin Med 2001; 26: 101-5
(2071 miesięcznych niemowląt, 84 CAKUT, czułość USG prenatalnego 39%)
- * Stolz et al.: Radiologe 2002; 42:630-636
(34450 noworodków, 407 CAKUT, czułość USG prenatalnego 36%)
- * Tabel et al.: Urol J 2010; 7: 161-167
(721 noworodków, 76 do dalszej obserwacji, 44 wykryte po urodzeniu)
- * Drnasin et. al.: Med Sci Monit 2013; 19: 125-131
(1000 zdrowych noworodków i niemowląt, 74 z poszerzeniem UKM, 10 CAKUT)
- * Placzyńska i wsp.: Pediatr Med Rodz 2011; 7: 236-240
(175 dzieci / 24 z nieprawidłowościami w układzie moczowym)

OD CZEGO ZALEŻĄ LOSY DZIECI Z CAKUT I INNYMI WRODZONYMI DEFECTAMI STRUKTURALNYMI?

- * wewnątrzmaciczne uszkodzenie nerek/liczba nefronów
- * czy wada jest jedno- czy obustronna
- * **czas wykrycia wady**
- * upośledzenie odpływu moczu
- * zakażenia układu moczowego
- * dostępność, celowość i skuteczność leczenia

PRZESIEWOWE USG U NOWORODKÓW

(DOŚWIADCZENIA WŁASNE: T.Jarmoliński, B.Marszalska, H.Marciniak, J.Boroń)

- * **USG brzucha w 3-4 dobie życia u wszystkich noworodków urodzonych od marca 2014 do stycznia 2017**
- * **aparaty: ESAOTE MyLab Seven/TOSHIBA Xario 100**
główce: convex 1-8/3,6-9,2 MHz
liniowa 3-13/7,2-14,0MHz



- * **badanie wykonywał radiolog lub nefrolog dziecięcy**

PRZESIEWOWE USG U NOWORODKÓW (DOŚWIADCZENIA WŁASNE)

→ **nieprawidłowości**

- * **poszerzenie miedniczki $\geq 5\text{mm}$ w wymiarze A-P**
- * **poszerzony moczowód**
- * **nieprawidłowa wielkość lub echogeniczność nerek**
- * **torbiele w mięszu**

→ **dalsza opieka w poradni nefrologicznej
(12 miesięcy), diagnostyka na oddziale**

PRZESIEWOWE USG U NOWORODKÓW (DOŚWIADCZENIA WŁASNE)

- * **przebadano 897 noworodków z 1051 urodzonych
w szpitalu (85,3%)**
- * **do dalszej opieki skierowano 158 (17,6%)**
- * **zgłosiło się do poradni 123 (78%)**

WYNIKI

USG przesiewowe	Liczba dzieci (M/K)	Dalsza opieka	Malformacja (M/K)
Jednostronne poszerzenie	88 (46/42)	62	6 (5/1)
Poszerzenie + „wada” drugiej nerki	3 (2/1)	3	1 (M)
Obustronne poszerzenie	41 (25/16)	39	8 (7/1)
Zwiększona echogeniczność	5 (2/3)	2	0
Poszerzenie moczowodu	1 (1/0)	1	0
Nerka podkowiasta	2 (2/0)	2	0
Torbiele	4 (3/1)	3	3 (2/1)
Mała nerka	1 (1/0)	1	1 (M)
RAZEM	158 (89/69)	123(78%)	19 (16/3)

WYNIKI

* CAKUT – 18 dzieci (15 M, 3 K)

- ** wodonercze – 5 (obustronne - 1)
- ** moczowód olbrzymi – 5 (obustronny - 2)
- ** zastawki cewki tylnej – 2
- ** hipoplazja nerki – 2
- ** MCKD – 2
- ** segmentalna dysplazja nerki – 1
- ** nerka podkowiasta z wodonerczem bieguna - 1

* ADPKD – 1 dziecko (M)

- * DP-U – 8 dzieci (13/10; 4 M, 4 K)
- ** obustronne – 2

WYNIKI

*** KWALIFIKACJA DO LECZENIA OPERACYJNEGO**

- ** 2 chłopców z zastawkami cewki tylnej**
- ** dziewczynka z obustronnymi moczowodami olbrzymimi**
- ** chłopiec z wodonerczem**

*** „NA POGRANICZU” KWALIFIKACJI**

- ** chłopiec z wodonerczem bieguna nerki podkowiastej**

*** DIAGNOSTYKA RODZINNA**

- ** chłopiec z ADPKD**

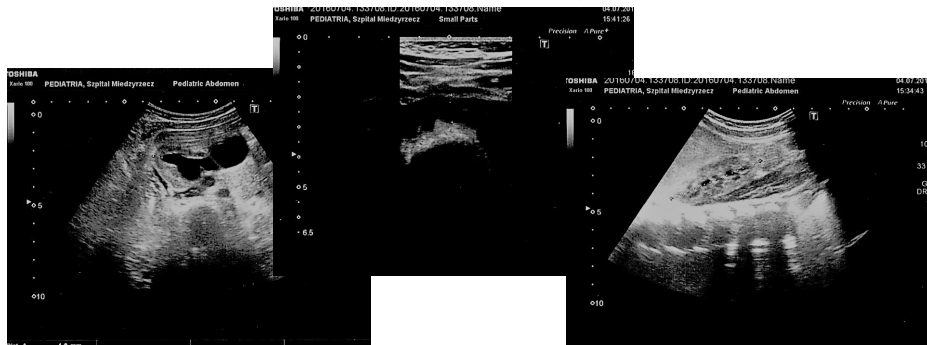
CHORY N.S.

- * II ciąża młodych „zdrowych” rodziców, „prawidłowa”**
- * w screeningu obustronne wodonercze P-11mm, L-16mm**
- * w kontroli: widoczny poszerzony lewy moczowód na całej długości**
- * dalsza diagnostyka: CUM (mały pęcherz, szeroka cewka tylna, bez OP-M), renografia (47%/53%, zaleganie ustępuje po furosemidzie)**
- * w cystoskopii przecięto ZASTAWKI CEWKI TYLNEJ**
- * w wieku roku niewielkie poszerzenia, pęcherz prawidłowy, bez ZUM**



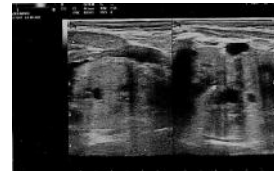
CHORY J.G.

- * I ciąża młodych zdrowych rodziców, „prawidłowa”
- * w screeningu wodonercze nerki prawej > 10mm AP
- * dalsza diagnostyka (USG, CUM, renografia diuretyczna): **NERKA PODKOWIASTA** z wodonerczem prawego bieguna i poszerzeniem lewego UK-M
- * konsylium nefro-urologiczne: ścisły nadzór USG, kontrola izotopowa po 6 mies.
- * w wieku roku bez ZUM i NT, renografia bez cech zablokowania (42%/58%)



CHORY K.L.

- * I ciąża młodych „zdrowych” rodziców, „prawidłowa”
- * ojciec i dziadek nadciśnienie tętnicze
- * w screeningu torbiele w nerkach, obraz typowy jak w ADPKD
- * potwierdzenie choroby u ojca i dziadka
- * aktualnie 2 lata, bez NT, kreatynina 0,48mg/dl



TAKE-HOME MESSAGE

1/ USG wewnątrzmaciczne pozwala na wykrycie około połowy wad układu moczowego (niska czułość badania). Dzieci z podejrzeniem wady wymagają skoordynowanej diagnostyki po urodzeniu.

TAKE-HOME MESSAGE

2/ Przesiewowe badanie USG brzucha po urodzeniu pozwala na wykrycie większości wrodzonych nieprawidłowości struktury układu moczowego i stanowi wartościowe uzupełnienie diagnostyki prenatalnej, pod warunkiem zapewnienia dalszej opieki specjalistycznej.

TAKE-HOME MESSAGE

**3/ Wczesne wykrywanie wad ma sens tylko wtedy,
kiedy wiemy co dalej zrobić z dzieckiem.**