

**Piotr Adamczyk, Anna Cieślak-Puchalska, Aleksandra Żurowska,  
Przemysław Sikora, Anna Wasilewska, Marcin Tkaczyk,  
w imieniu Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa  
Nefrologii Dziecięcej**

Received: 15.06.2010

Accepted: 30.06.2010

Published: 30.09.2010

## **Diagnostyka postnatalna wad układu moczowego wykrytych w okresie prenatalnym. Część 2. Zmiany w miąższu nerek**

Postnatal diagnosis of prenatally detected congenital anomalies  
of the kidney and urinary tract (CAKUT). Part 2. Malformations of kidney  
structure

Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej, al. Dzieci Polskich 20, 04-730 Warszawa

Adres do korespondencji: Dr hab. n. med. Marcin Tkaczyk, Klinika Pediatrii i Immunologii z Pododdziałem Nefrologii  
(Kierownik: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zeman), Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, ul. Rzgowska 281/289,  
93-338 Łódź, tel.: 42 271 20 15, faks: 42 271 10 91, e-mail: mtkaczyk@uni.lodz.pl

*Praca finansowana ze środków własnych*

### **Podziękowania**

Artykuł powstał za zgodą Zarządu Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej. Pełny tekst zaleceń dostępny jest na stronie  
Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej: [www.ptnfd.pl](http://www.ptnfd.pl) (Zalecenia dotyczące postępowania z noworodkiem i niemowlęciem  
z prenatalnym podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego. Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej, Szczecin 2009: 1-53).  
Zarząd Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej składa podziękowania wszystkim członkom Grupy Roboczej za wkład  
w przygotowanie zaleceń.

Skład Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej ds. zaleceń:

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 n. med. Piotr Gastoł (Warszawa), Dr n. med. Andrzej Gołębiwski (Gdańsk),  
Dr hab. n. med. Lidia Hyla-Klekot (Chorzów), 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 Warchoń (Warszawa),  
Dr hab. n. med. Anna Wasilewska (Białystok), Dr hab. n. med. Aleksandra Żurowska (Gdańsk).

### **Streszczenie**

Wady wrodzone układu moczowego stanowią znaczącą grupę wad, które mogą być wykryte prenatalnie. Oprócz nieprawidłowych obrazów dróg wyprowadzających mocz stwierdza się również nieprawidłowości w zakresie ilości i struktury miąższu nerkowego. Nieprawidłowe obrazy ultrasonograficzne obejmują zaburzenia, takie jak: niewytworzenie lub zmniejszenie ilości miąższu jednej lub obu nerek, hiperechoogeniczność miąższu, zmiany torbielowate lub dysplastyczne oraz pojedyncze torbiele. Z punktu widzenia epidemiologicznego występują one wyraźniej rzadziej niż zaburzenia dróg wyprowadzających mocz. Mimo to część z nich może stanowić zagrożenie dla przebiegu ciąży i dla dziecka – na przykład agenezja nerek czy obustronne zmiany torbielowate. Ciężar diagnostyki pourodzeniowej w tych przypadkach spoczywa na pediatrze, lekarzu rodzinnym oraz konsultującym nefrologu. Jej początkowy schemat jest podobny do zastosowanego w przypadku wad z poszerzeniem dróg moczowych (badanie wstępne pourodzeniowe oraz badanie dodatkowe 4-6 tygodni po poprzednim). Wiadomo, że zaburzenia echostruktury i ilości miąższu nerek zwykle nie stanowią zagrożenia dla dziecka w okresie noworodkowym i niemowlęcym, pod warunkiem wykluczenia zmian dotyczących obu nerek jednocześnie, takich jak wielotorbielowatość, dysplazja lub hipo-

plazja. Zdarza się także, że mimo braku potwierdzenia wady w pierwszych badaniach, zmiany występują w kolejnych. W niniejszym opracowaniu znajdują się wskazówki dotyczące postępowania pourodzeniowego w ww. jednostkach chorobowych. Dodatkowo omówione zostały obecnie obowiązujące zasady profilaktyki postępu choroby nerek oraz odstępstwa od zaproponowanych wskazówek w oparciu o dane kliniczne.

**Słowa kluczowe:** noworodek, niemowlę, diagnostyka ultrasonograficzna, wady wrodzone nerek, zalecenia

## Summary

Urinary tract malformations are frequently detected by routine prenatal ultrasound examination performed in normal pregnancy. Abnormalities of kidney tissue and structure are diagnosed in prenatal examinations less frequently than urinary tract dilatation. These include: renal agenesis or hypoplasia (uni- or bilateral), hyperechogenicity or renal parenchyma or part of it (medulla), dysplastic kidneys, multiple or single cysts. From the epidemiological point of view, they are less frequent but may be important for single patient. For example they may put the foetus and newborn at high risk (bilateral kidney agenesis). Postnatal evaluation of those problems relies mostly on neonatologist and paediatrician with nephrologist consultant. The initial evaluation is very similar to malformations with urinary tract dilatation presented in the first part of series (first evaluation in first week of life with follow up after 4-6 weeks). Usually these malformation do not put a newborn to a direct danger in the neonatal period or in infancy, provided proper exclusion of processes affecting both kidneys (dysplasia, hypoplasia or polycystic kidney disease). However, sometimes apart of normal picture in initial evaluation, changes in kidney are detected later in the life. In the present, second part of publication we describe guidelines concerning diagnostic approach in case of kidney tissue abnormalities suggested by prenatal ultrasound screening. Additionally, we described guidelines for prophylaxis of progression of kidney disease and factors that force us to modify the scheme based on clinical symptoms.

**Key words:** neonate, infant, ultrasound diagnostics, kidney malformation, guidelines

## WPROWADZENIE

Ultrasonograficzna diagnostyka prenatalna pozwala na wysuwanie podejrzeń o nieprawidłowości miąższu nerkowego w zakresie jego ilości i/lub struktury. Wspomniane zaburzenia wymagają diagnostyki po urodzeniu w celu wykrycia rzadkich zagrażających życiu dziecka wad wrodzonych (np. wielotorbielowatości nerek, obustronnej hipoplazji nerek), a także zmniejszenia stresu rodziców związanego z nieprawidłowym wynikiem badania prenatalnego. Wady miąższu nerek są wykrywane znacząco rzadziej niż poszerzenie dróg wyprowadzających mocz. Mimo to w zaleceniach Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej określono wskazówki dotyczące postępowania dla lekarzy neonatologów, pediatrów, lekarzy rodzinnych oraz lekarzy specjalistów w pierwszym etapie diagnostyki po urodzeniu w podejrzeniu: agenezji, hipoplazji, zmian w echostrukturze nerek oraz obecności torbieli w ich miąższu. Podstawy diagnostyki prenatalnej, ogólne zasady badań ultrasonograficznych wykonywanych u noworodków i niemowląt, ogólne zasady postępowania z noworodkiem, u którego prenatalnie ustalono podejrzenie wady rozwojowej nerek i/lub dróg moczowych, oraz wskazówki w zakresie profilaktyki zakażeń układu moczowego w tej grupie pacjentów zostały przedstawione w części pierwszej opracowania poświęconej postępowaniu w przypadku podejrzenia wad dróg moczowych.

## ZABURZENIA ECHOSTRUKTURY MIĄŻSZU NEREK<sup>(1-7)</sup>

*Obecność hiperechogenicznych nerek stwierdzona w życiu płodowym powinna skłaniać do rozwiązania ciąży w specjalistycznym ośrodku perinatologicznym. Noworodek z izolowanymi zaburzeniami echostruktury nerek wymaga oceny funkcji nerek (stężenie kreatyniny w surowicy) i wykonania badania ultrasonograficznego pomiędzy 3. a 5. dobą życia. Niemowlęta z prawidłowymi wynikami badań kontrolnych wykonanych między 4. a 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 naczyniowych. W praktyce zmiany te objawiają się w prenatalnie wykonanym USG jako wzmożona echogeniczność nerek. Hiperechogeniczność nerek rozpoznaje się wówczas, gdy echo nerek płodu po 17. tygodniu trwania ciąży przewyższa echogeniczność wątroby lub śledziony. Zaburzenie może dotyczyć jednej lub obu nerek. Zwykle wzmożona echogeniczność obejmuje całą nerkę, rzadziej dotyczy poszczególnych jej struktur, osobno kory lub rdzenia. 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), z dostępem do intensywnej terapii dla noworodków i do leczenia nerkozaścępczego. W wybranych przypadkach (brak towarzyszącego małowodzia, prawidłowa wielkość nerek bez widocznych torbieli, ujemny wywiad rodzinny w kierunku torbielowatych chorób nerek, brak anomalii pozanerkowych, izolowana hiperechogeniczność rdzenia nerek) można rozważyć poród w regionalnym ośrodku perinatologicznym (I/II stopień referencyjności).

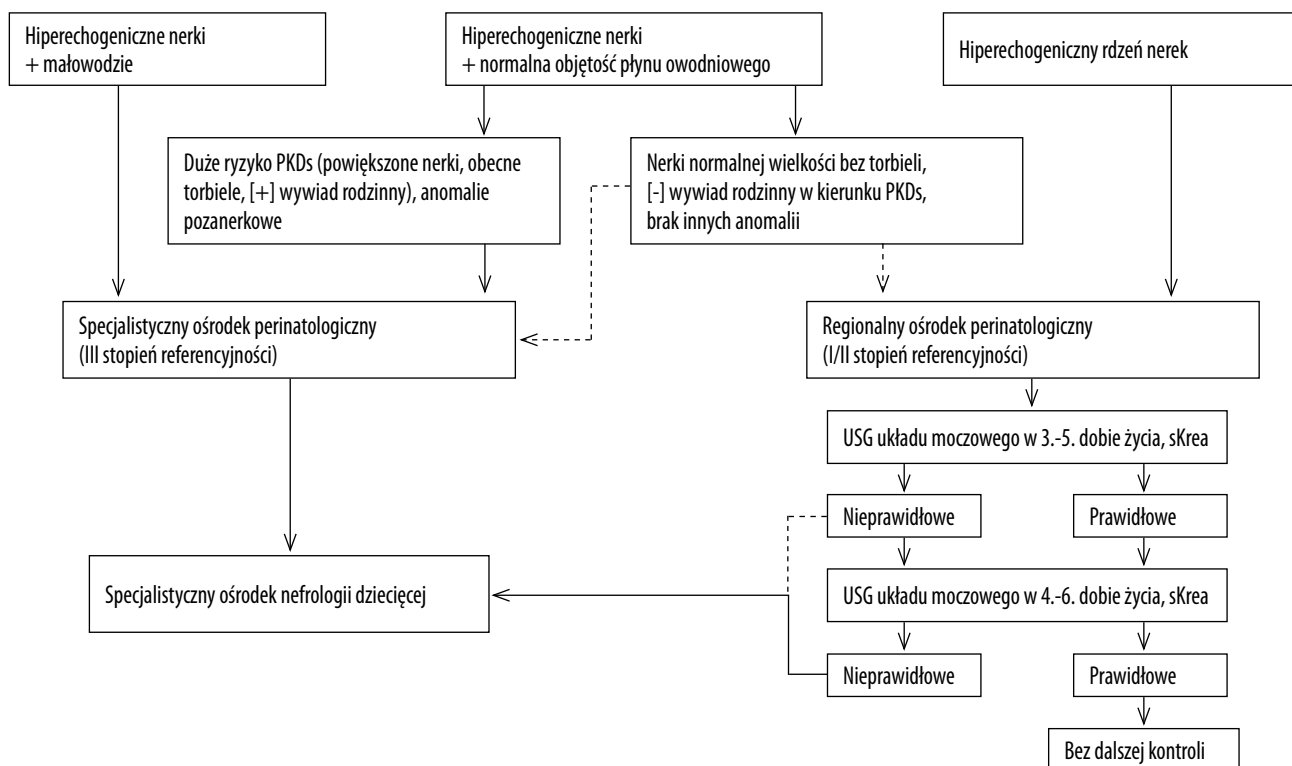
Rokowanie w 1. roku życia zależy głównie od przyczyn zaburzeń echostrukturalnych nerek. Za korzystne rokowniczo można uznać stany, które bądź samoistnie ustępują bez pozostawiania następstw, bądź też, jeśli się utrzymują, nie prowadzą do niewydolności nerek w pierwszym okresie życia. Należą do nich: hiperechogeniczność rdzenia nerek w przebiegu preeklampsji lub wewnątrzmacicznego zaburzenia wzrastania płodu (IUGR), hiperechogeniczność nerek o nieznanym etiologii z zachowanym rysunkiem piramid bez obecności torbieli, będąca jedyną anomalią w badaniu USG oraz wielotorbielowatość nerek o dziedziczeniu autosomalnym dominującym (ADPKD), nawet przy prenatalnie stwierdzonych torbielach. Z kolei niewątpliwie

czynnikiem złego rokowania jest obecność małowodzia i bardzo dużych nerek niezależnie od przyczyny. Ma to związek z rozwojem hipoplazji płuc, zespołu Potter i pourodzeniową niewydolnością nerek. Dodatkowym czynnikiem obciążającym jest obecność innych ciężkich wad rozwojowych w ramach określonych zespołów chorobowych. Rokowanie w wielotorbielowatości nerek o dziedziczeniu autosomalnym recesywnym (ARPKD) zależy od wydolności układu oddechowego, ponieważ sama niewydolność nerek rzadko jest przyczyną umieralności okołoporodowej w tej jednostce chorobowej.

Postępowanie postnatalne powinno wynikać z oceny stopnia ryzyka dla noworodka i niemowlęcia oszacowanego na podstawie wywiadu rodzinnego, obrazu USG płodu, a także przebiegu ciąży. Proponowany algorytm postępowania w przypadku stwierdzonych zaburzeń echostruktury nerek przedstawiono na rys. 1.

### BRAK MIĄSZU OBU NEREK<sup>(8-11)</sup>

*Podjęcie obustronnej agenezji nerek, jako podejrzenie letalnej wady rozwojowej, wymaga pilnej weryfikacji w ośrodku posiadającym odpowiednie możliwości techniczne i duże doświadczenie w diagnostyce prenatalnej. Poród noworodka z podejrzeniem obustronnej agenezji nerek powinien być zaplanowany w ośrodku referencyjnym zapewniającym możliwość prowadzenia: intensywnej*



PKD – polycystic kidney diseases; sKrea – poziom kreatyniny w surowicy

Rys. 1. Schemat postępowania w przypadku rozpoznania zaburzeń echostruktury nerek płodu

*terapii noworodka, diagnostyki obrazowej z wykorzystaniem różnych technik obrazowania oraz leczenia nerkozastępczego u noworodka.*

Brak mięszu obu nerek w prenatalnym badaniu USG w połączeniu z małowodziem nasuwa podejrzenie obustronnej agenezji nerek – wady skutkującej głębokimi zaburzeniami rozwoju płodu. Bezpośrednią konsekwencją braku czynnego mięszu nerkowego jest brak produkcji moczu płodowego, a w efekcie znaczny deficyt płynu owodniowego, czyli małowodzie. Do najistotniejszych konsekwencji tego stanu należą hipoplazja płuc oraz deformacje kostne (dysmorfia, zniekształcenia kości długich kończyn). Całość zaburzeń powstających w wyniku braku czynnego mięszu nerkowego określana jest mianem zespołu Potter. Zespół ten jest uznawany za zaburzenie letalne. Jeśli ciąża kończy się urodzeniem żywego dziecka, bezpośrednią przyczynę zgonu noworodka stanowi niewydolność oddechowa na tle hipoplazji płuc i niewydolność nerek.

Należy jednak podkreślić, że nie w każdym przypadku braku mięszu nerkowego w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym ostatecznie rozpoznaje się agenezję nerki. W 46% przypadków obraz braku mięszu nerkowego (*empty renal fossa*) w badaniu prenatalnym spowodowany jest przyczyną inną niż agenezja nerki (najczęściej ektopią lub hipodysplazją nerki). W przypadku podejrzenia obustronnej agenezji nerek istotnym czynnikiem determinującym dalszą diagnostykę i postępowanie terapeutyczne jest ocena ilości płynu owodniowego. W procesie diagnostyki prenatalnej i w podejmowaniu decyzji o możliwości leczenia nerkozastępczego noworodka powinien uczestniczyć nefrolog dziecięcy.

### BRAK MIĘSZU JEDNEJ NERKI<sup>(12-18)</sup>

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

Brak mięszu jednej nerki w badaniu prenatalnym nasuwa podejrzenie jej agenezji. Oznacza to całkowity brak zawiązka nerki, któremu towarzyszą brak moczowodu i brak części trójkąta pęcherza moczowego.

Prawidłowa struktura drugiej nerki sugeruje wadę, która wiąże się z 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 na oddziale ginekologiczno-położniczym szpitala powiatowego. Nie jest konieczne kierowanie ciężarnej do ośrodka referencyjnego.

Jednostronna agenezja nerki w 30% przypadków współistnieje z odpływem pęcherzowo-moczowodowym do

jednej nerki. U dziewcząt obserwuje się zwiększoną częstość występowania anomalii narządów płciowych. Wada może być również objawem naprowadzającym na rozpoznanie zespołu Turnera.

Brak mięszu jednej nerki w badaniu prenatalnym można stwierdzić także w przypadku innych nieprawidłowości wymagających różnicowania z agenezją nerki. Wspólną ich cechą jest obecność zmienionego mięszu nerki, który ze względu na specyficzne warunki badania prenatalnego może zostać przeoczony. Do anomalii tych należą: aplazja jednej nerki (obecność nerki szczątkowej, najczęściej afunkcyjnej), hipoplazja jednej nerki (obecność nerki małej, ale zachowującej prawidłową strukturę i istotny udział w funkcji wydalniczej), ektopia jednej nerki (obecność nerki poza typową lokalizacją). W przypadku dobrego stanu klinicznego noworodka nie jest konieczne wykonywanie innych, poza USG, badań dodatkowych. W przeciwnym razie należy rozważyć wykonanie badania ogólnego moczu, morfologii krwi obwodowej, CRP i oznaczenie stężenia kreatyniny w surowicy (w 3. dobie po porodzie lub później).

Najistotniejsze elementy dalszego postępowania obejmują:

- kontrolne badanie USG (2. m.ż.);
- weryfikacja diagnozy inną metodą obrazową – najbardziej optymalne jest wykonanie w 3.-4. m.ż. badania scyntygraficznego, co pozwala na ostateczne ustalenie rozpoznania wg schematu: brak mięszu jednej nerki w USG + brak wychwytu radioznacznika poza jedyną nerką = pojedyncza funkcjonująca nerka (ang. *solitary functioning kidney*, SFK); oznacza to agenezję lub aplazję jednej nerki; dalsze różnicowanie pomiędzy tymi stanami u pacjentów bez objawów klinicznych nie jest konieczne;
- „monitorowanie” dziecka po ustaleniu rozpoznania – w kierunku ZUM, białkomoczu, nadciśnienia tętniczego i upośledzenia funkcji wydalniczej jedynej nerki. U dzieci z omawianym problemem nie zaleca się cewnikowania pęcherza moczowego w okresie noworodkowym, rutynowego wykonywania cystografii mikcyjnej, rutynowego wykonywania TK lub MR dla różnicowania pomiędzy agenezją i aplazją nerki ani rutynowego stosowania farmakologicznej profilaktyki ZUM. Powyższe działania mogą zostać podjęte z indywidualnych wskazań. Zasady diagnostyki w przypadku braku mięszu jednej nerki przedstawiono na rys. 2.

### DYSPLAZJA TORBIELOWATA NEREK<sup>(19-24)</sup>

*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 postawionej prenatalnie diagnozy 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.

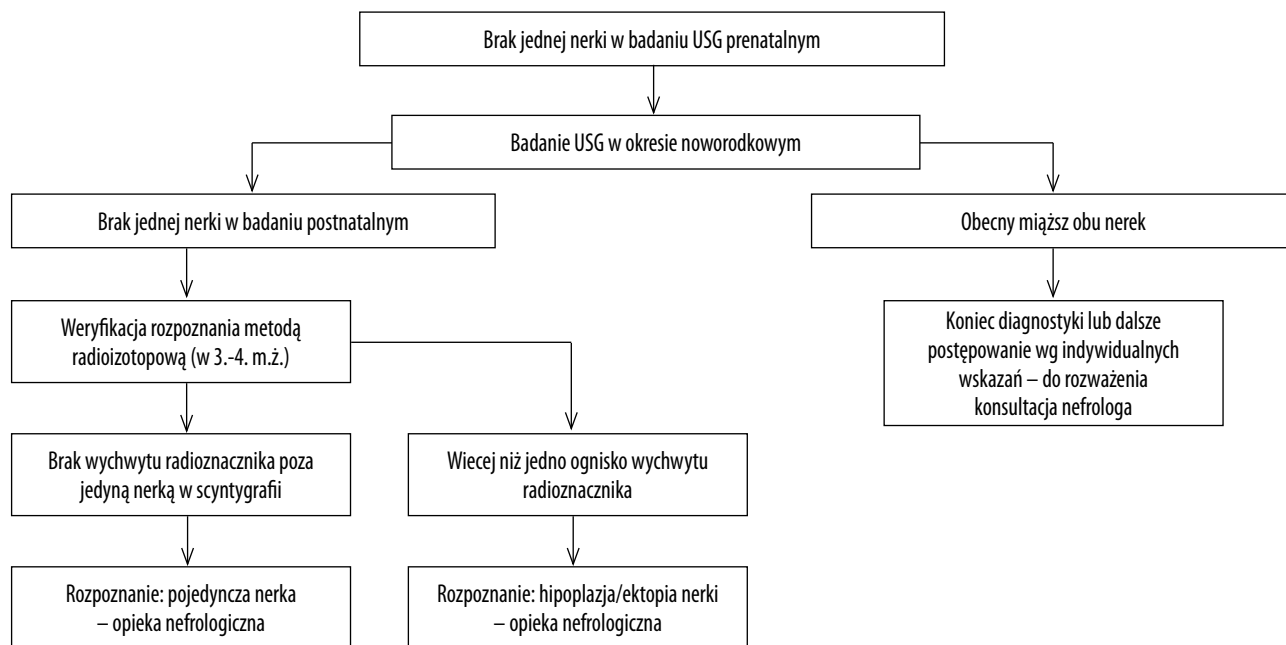
Dysplazja wielotorbielowata (DWN) jest najczęściej występującą formą dysplazji nerek. Częstość DWN waha się od 1:3640 do 1:4300 żywych urodzeń. Dotyczy zwykle jednej nerki. W przypadku zmian dotyczących obu nerek rokowanie jest zwykle niepomyślne, a zgon występuje najczęściej w okresie okołoporodowym.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

wykluczenia wodonercza. Wskazaniami do wykonania cystografii mikcyjnej są nieprawidłowy obraz drugiej nerki w badaniu USG lub przebyte zakażenie układu moczowego. Dzieci z DWN nie wymagają profilaktyki przeciwbakteryjnej. W ostatnich latach odstąpiono od rutynowej nefrektomii zmienionej torbielowato nerki. Dokładny algorytm postępowania przedstawiono na rys. 3.

### IZOLOWANE TORBIELE NERKI<sup>(25-27)</sup>

Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka, u którego nie potwierdzono postawionej prenatalnie diagnozy torbieli izolowanych nerek, powinno być przeprowadzone w 6. miesiącu życia. Kontrolne badanie ultrasonograficzne dziecka z potwierdzonymi torbielami izolowanymi nerki i wywiadem rodzinnym obciążonym ADPKD należy wykonywać co 6-12 miesięcy.

Izolowane torbiele nerek (ITN) są rzadko wykrywane w prenatalnym USG i większość z nich zanika przed urodzeniem. W przypadku stwierdzenia ITN w badaniu prenatalnym zaleca się wykonanie badania USG po urodzeniu, a dalsze postępowanie uzależnione jest od uzyskanego obrazu. ITN należy odróżnić od torbielowatości nerek. ITN są stosunkowo rzadko stwierdzane w wieku dziecięcym. Częstość ich występowania szacuje się na 0,1-0,5% i wzrasta z wiekiem dziecka. Torbiele lokalizują się najczęściej w warstwie korowej, podtorebkowo w górnym biegunie nerki. Mają zwykle owalny lub okrągły kształt, są wypełnione przejrzystym płynem i nie łączą się z żadną częścią nefronu. Wielkość torbieli jest różna – od bardzo małych do guzów macanych



Rys. 2. Algorytm postępowania z noworodkiem z podejrzeniem braku miąższu jednej nerki

przez powłoki brzucha. W wieku dziecięcym wielkość torbieli rzadko przekracza 2 cm. Etiologia ITN nie jest znana. Nie stwierdzono podłoża genetycznego schorzenia. Najczęściej są stwierdzane jednostronnie, chociaż spotyka się zmiany obustronne. Izolowane torbiele zwykle nie dają żadnych objawów klinicznych i nie powodują upośledzenia funkcji nerek. W diagnostyce różnicowej należy uwzględnić: dysplazje i zwyrodnienia torbielowate, nerczaka torbielowatego, hamartomę, potworniaka, wady wrodzone układu moczowego, ropień nerki oraz torbiel bąblowca. Wśród badań diagnostycznych obrazowych najszersze zastosowanie mają ultrasonografia oraz tomografia komputerowa. W przypadkach trudnych diagnostycznie pomocne mogą być urografia dożylna, angiografia, renoscyntygrafia i rezonans magnetyczny. Dokładny algorytm postępowania z noworodkiem z podejrzeniem ITN w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym przedstawiono na rys. 4.

### PROFILAKTYKA POSTĘPU CHOROBY NEREK<sup>(28-34)</sup>

Podstawową rolę w zapobieganiu progresji choroby nerek odgrywa jak najwcześniejsze rozpoznanie wad układu moczowego oraz ich leczenie. U noworodków/niemowląt z wadą układu moczowego istotna jest ocena stopnia wydolności nerek (stężenie kreatyniny w surowicy, szacowany wskaźnik przesączania kłębuszkowego – eGFR

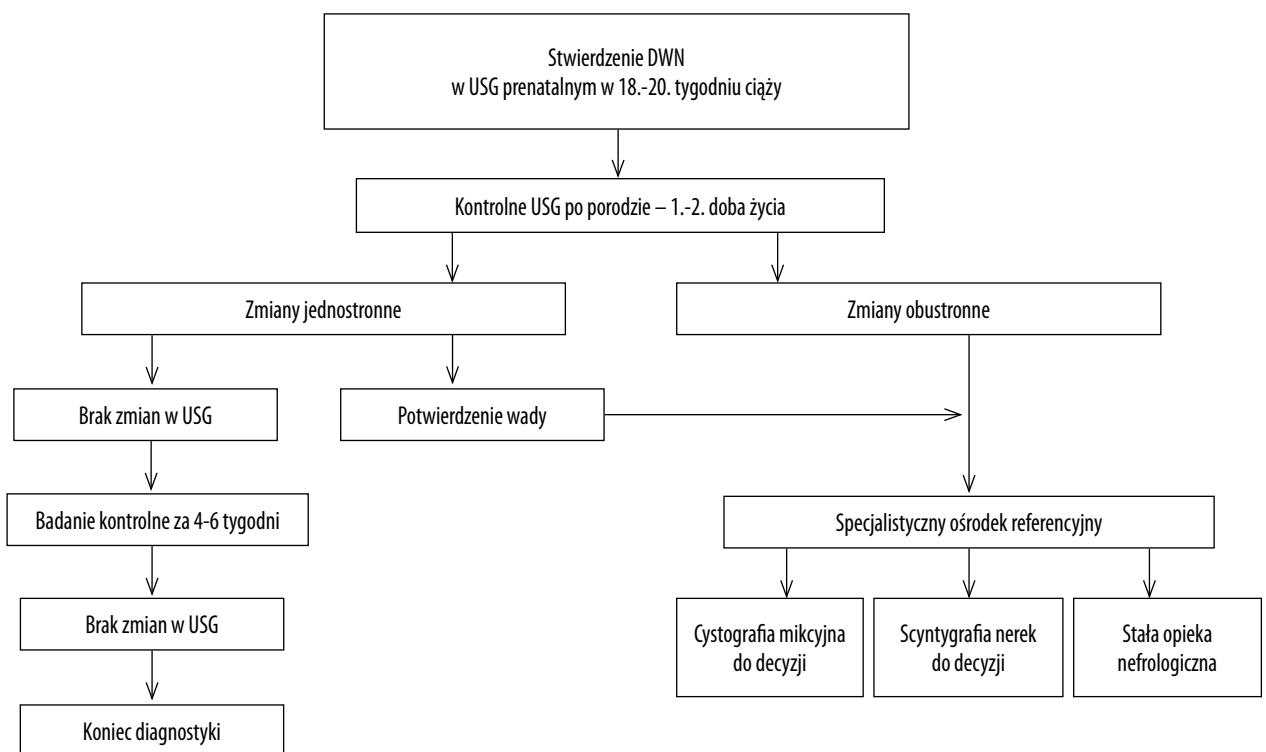
wg wzoru *Schwartz*), zwłaszcza w przypadkach obustronnego poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych u chłopców.

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

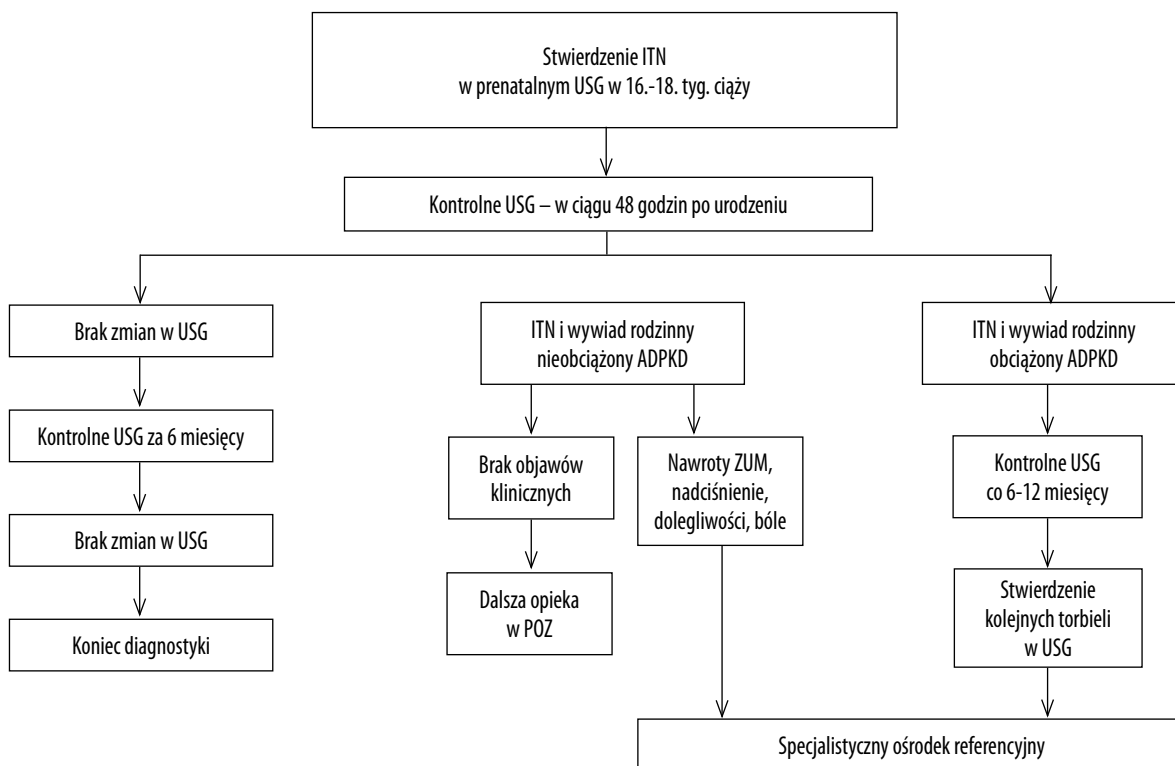
Brak jest danych dotyczących tzw. leczenia nefroprotektoryjnego u noworodków i niemowląt. Dotychczas opublikowane wyniki farmakologicznej nefroprotekcji (leki blokujące układ renina-angiotensyna-aldosteron) dotyczą dzieci powyżej 2. roku życia. Terapia ta nie jest wolna od działań niepożądanych, może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

### ODSTĘPSTWA OD PROPONOWANYCH ZALECEŃ

Przedstawione w opracowaniu zalecenia dotyczą noworodków i niemowląt z prenatalnym podejrzeniem wrodzonej



130 Rys. 3. Schemat postępowania z noworodkiem z podejrzeniem dysplazji wielotorbielowatej



Rys. 4. Schemat postępowania z noworodkiem z podejrzeniem izolowanych torbieli w prenatalnym badaniu ultrasonograficznym

wady układu moczowego. Jeśli nieprawidłowy obraz ultrasonograficzny układu moczowego zostanie stwierdzony z powodu dolegliwości klinicznych lub w innym (znacząco późniejszym) okresie wieku rozwojowego, modyfikacja postępowania leży w gestii lekarza leczącego i konsultujących specjalistów.

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

- zakażenie układu moczowego, zwłaszcza nawrotowe;
- dolegliwości kliniczne, takie jak bóle brzucha, okolicy lędźwiowej i klinicznie ewidentne zaburzenia mikcji;
- inne towarzyszące wady wrodzone – zespoły wad wrodzonych.

## WNIOSKI

Wrodzone nieprawidłowości w ilości i budowie mięszu nerek nie są często wykrywanymi anomaliami w diagnostyce prenatalnej. Ze względu na potencjalne zagrożenie niewydolnością nerek po porodzie i w długotrwałej obserwacji zostały jednak umieszczone w zaleceniach przygotowanych przez Grupę Roboczą Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej. Siła tych zaleceń oparta jest w większości na opinii ekspertów oraz nierandomizowanych badaniach obserwacyjnych. Jak wynika z doświadczenia klinicznego,

każdy z pacjentów wymaga zindywidualizowanego podejścia w oparciu o standardy i dostępne dane kliniczne.

## PIŚMIENNICTWO:

### BIBLIOGRAPHY:

1. Avni F.E., Guissard G., Hall M. i wsp.: Hereditary polycystic kidney diseases in children: changing sonographic patterns through childhood. *Pediatr. Radiol.* 2002; 32: 169-174.
2. Chapman A.B.: Autosomal dominant polycystic kidney disease: time for a change? *J. Am. Soc. Nephrol.* 2007; 18: 1399-1407.
3. Chaumoitre K., Brun M., Cassart M. i wsp.: Differential diagnosis of fetal hyperechogenic cystic kidneys unrelated to renal tract anomalies: a multicenter study. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006; 28: 911-917.
4. Estroff J.A., Mandell J., Benacerraf B.R.: Increased renal parenchymal echogenicity in the fetus: importance and clinical outcome. *Radiology* 1991; 181: 135-139.
5. 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.
6. Mashiah R., Davidovits M., Eisenstein B. i wsp.: Fetal hyperechogenic kidney with normal amniotic fluid volume: a diagnostic dilemma. *Prenat. Diagn.* 2005; 25: 553-558.
7. Tsatsaris V., Gagnadoux M.F., Aubry M.C. i wsp.: Prenatal diagnosis of bilateral isolated fetal hyperechogenic kidneys. Is it possible to predict long term outcome? *BJOG* 2002; 109: 1388-1393.

8. Bronshtein M., Amit A., Achiron R. i wsp.: The early prenatal sonographic diagnosis of renal agenesis: techniques and possible pitfalls. *Prenat. Diagn.* 1994; 14: 291-297.
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: 1049-1054.
10. Dayal J., Maheshwari E., Ghai P.S., Bhatotia S.: Antenatal ultrasound diagnosis of Potter's syndrome. *Indian J. Radiol. Imaging* 2003; 13: 81-83.
11. Klaassen I., Neuhaus T.J., Mueller-Wiefel D.E., Kemper M.J.: Antenatal oligohydramnios of renal origin: long-term outcome. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2007; 22: 432-439.
12. Dursun H., Bayazit A.K., Büyükçelik M. i wsp.: Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney. *Pediatr. Surg. Int.* 2005; 21: 456-459.
13. Hegde S., Coulthard M.G.: Renal agenesis and unilateral nephrectomy: what are the risks of living with a single kidney? *Pediatr. Nephrol.* 2009; 24: 439-446.
14. Hill L.M., Nowak A., Hartle R., Tush B.: Fetal compensatory renal hypertrophy with a unilateral functioning kidney. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000; 15: 191-193.
15. Hiraoka M., Tsukahara H., Ohshima Y. i wsp.: Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int.* 2002; 61: 1840-1844.
16. Kaneyama K., Yamataka A., Satake S. i wsp.: Associated urologic anomalies in children with solitary kidney. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 85-87.
17. Woolf A.S., Hillman K.A.: Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives. *BJU Int.* 2007; 99: 17-21.
18. Yen T.H., Lai P.C., Huang C.C., Chen Y.: Single kidney eliciting a search for associated genital tract anomaly. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2004; 19: 731-732.
19. Feldenberg L.R., Siegel N.J.: Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr. Nephrol.* 2000; 14: 1098-1101.
20. Hains D.S., Bates C.M., Ingraham S., Schwaderer A.L.: Management and etiology of the unilateral multicystic dysplastic kidney: a review. *Pediatr. Nephrol.* 2009; 24: 233-241.
21. Ismaili K., Avni F.E., Alexander M. i wsp.: Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J. Pediatr.* 2005; 146: 759-763.
22. Narchi H.: Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch. Dis. Child.* 2005; 90: 147-149.
23. Narchi H.: Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch. Dis. Child.* 2005; 90: 921-924.
24. Singh I., Sharma D., Singh N. i wsp.: Hydronephrotic obstructed kidney mimicking a congenital multicystic kidney: case report with review of literature. *Int. Urol. Nephrol.* 2002; 34: 179-182.
25. Murthi G.V., Azmy A.F., Wilkinson A.G.: Management of simple renal cysts in children. *J. R. Coll. Surg. Edinb.* 2001; 46: 205-207.
26. Blazer S., Zimmer E.Z., Blumenfeld Z. i wsp.: Natural history of fetal simple renal cysts detected in early pregnancy. *J. Urol.* 1999; 162: 812-814.
27. Caglioti A., Esposito C., Fuiano G. i wsp.: Prevalence of symptoms in patients with simple renal cysts. *BMJ* 1993; 306: 430-431.
28. Mallik M., Watson A.R.: Antenatally detected urinary tract abnormalities: more detection but less action. *Pediatr. Nephrol.* 2008; 23: 897-904.
29. Estrada C.R. Jr: Prenatal hydronephrosis: early evaluation. *Curr. Opin. Urol.* 2008; 18: 401-403.
30. Ardissino G., Viganò S., Testa S. i wsp.: ItalKid Project: No clear evidence of ACEi efficacy on the progression of chronic kidney disease in children with hypodysplastic nephropathy – report from the ItalKid Project database. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2007; 22: 2525-2530.
31. de Kort E.H., Bambang Oetomo S., Zegers S.H.: The long-term outcome of antenatal hydronephrosis up to 15 millimetres justifies a noninvasive postnatal follow-up. *Acta Paediatr.* 2008; 97: 708-713.
32. Kerecuk L., Schreuder M.F., Woolf A.S.: Renal tract malformations: perspectives for nephrologists. *Nat. Clin. Pract. Nephrol.* 2008; 4: 312-325.
33. Wühl E., Schaefer F.: Therapeutic strategies to slow chronic kidney disease progression. *Pediatr. Nephrol.* 2008; 23: 705-716.
34. Yee J., Wilcox D.: Management of fetal hydronephrosis. *Pediatr. Nephrol.* 2008; 23: 347-353.