# WADY UKŁADU MOCZOWEGO

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii
Warszawski Uniwersytet Medyczny

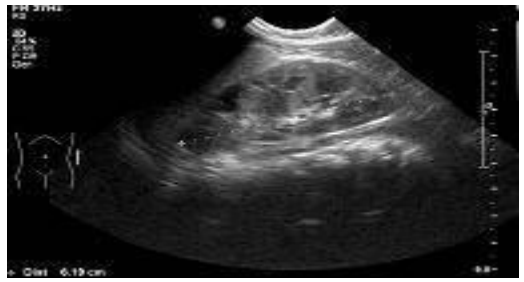
# Epidemiologia CAKUT

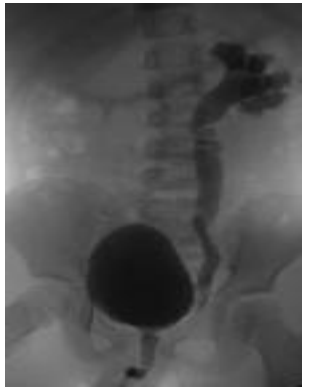
Wady wrodzone układu moczowego
(ang. ***CAKUT*** - *Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract*)

- Częstość 17,7:1000 żywo urodzonych
- Część wad uwarunkowana genetycznie
- Zaburzenia chromosomalne u 10-12% dzieci
- Główna przyczyna PChN u dzieci w pierwszych latach życia

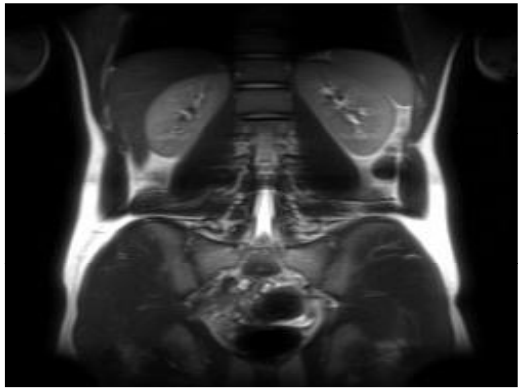
# Badania obrazujące UM u dzieci

- USG
- Cystouretrografia mikcyjna
- Scyntygrafia dynamiczna i statyczna nerek
- Uro-TK, RM
- Badanie urodynamiczne
- Cystoskopia









# Scyntygrafia nerek

| Cecha | | 99mTc-MAG | 99mTc-**EC** | 99mTc-**DTPA** | 99mTc-**DMSA** |
|---|---|---|---|---|---|
| Wydzielanie drogą filtracji | | 50-60% | 15% | >90-95% | 7-14% |
| Wydzielanie drogą sekrecji | | 40-50% | >85% | < 5% | >85% |
| Długotrwały wychwyt cewkowy | | - | - | - | + |
| Ocena miąższu nerkowego | | ++ | ++ | + | +++ |
| Ocena wydalania | | +++ | +++ | ++ | - |

# Diagnostyka prenatalna CAKUT

**11-14 hbd** - obecność pęcherza moczowego, zastawki cewki tylnej

**18-22 hbd** - obecność i struktura nerek
- poszerzenie dróg moczowych
- ilość płynu owodniowego

**30-34 hbd** - wykrywanie nowych anomalii, monitorowanie wcześniejszych

# Diagnostyka prenatalna CAKUT

- CAKUT 1% (0,2 - 4,5%) płodów
- 40-60% wad rozpoznawanych u płodów
- 92% pielektazje, 8% inne anomalie

- Na stopień poszerzenia miedniczki nerkowej płodu mają wpływ
  - stan matczynego nawodnienia
  - stopień wypełnienia pęcherza moczowego
  - ostatnia mikcja u płodu

# Przyczyny uropatii płodowej

- Znaczącą uropatię rozpoznaje się u 13-39% dzieci z prenatalnym podejrzeniem wady UM

| | |
|---|---|
| • Zwężenie podmiedniczkowe moczowodu | **50%** |
| • Odpływ pęcherzowo-moczowodowy | 15% |
| • Dysplazja wielotorbielowata | 15% |
| • Zastawki cewki tylnej | 10% |
| • Inne | 10% |

# Diagnostyka postnatalna CAKUT

USG planowo 3-7. doba życia

**Pilne 1-2. doba życia**

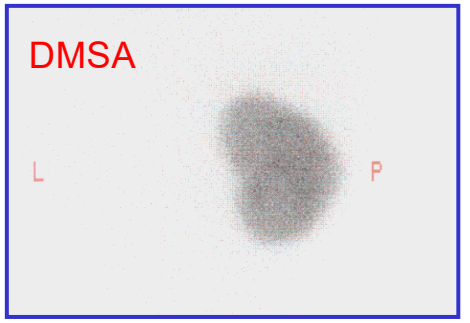
- Obustronna agenezja nerki
- Podejrzenie zastawek cewki tylnej
- Podejrzenie ARPKD lub obustronnej dysplazji nerek
- Znaczne obustronne wodonercze
- Wodonercze jedynej nerki
- Małowodzie/wielowodzie
- Ciężki stan ogólny dziecka

# Diagnostyka postnatalna CAKUT

**Nieprawidłowe USG**

- Nerka mała lub powiększona – noworodek donoszony nerka ok 50mm
- Zwiększona echogeniczność miąższu
- Zatarcie zróżnicowania korowo-rdzeniowego
- Torbiele
- Poszerzenie miedniczki AP > 5 mm w 3-7. dobie życia
  > 10 mm w 4-6. tygodniu
- Poszerzenie kielichów > 2-3 mm, moczowodu
- Pogrubiała ściana miedniczki, moczowodu, pęcherza

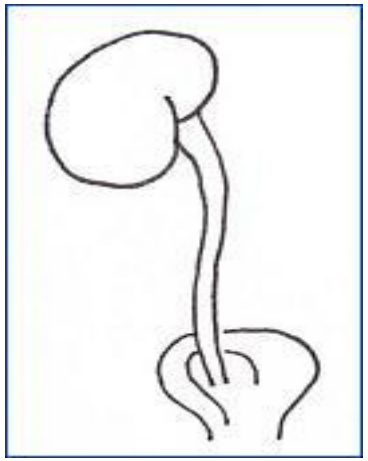
# Jednostronna agenezja nerki




- Częstość 1:500 - 1:2000 urodzeń
- Częściej chłopcy, NL, może występować rodzinnie

**Postępowanie**

- Prenatalne podejrzenie agenezji → USG po urodzeniu
- Odchylenia w jedynej nerce, wykluczenie ektopii → SC
- Odchylenia w jedynej nerce lub ZUM → CUM



- Brak przerostu wyrównawczego jedynej nerki
  - ogniska dysplazji

**Rokowanie**

- Możliwość rozwoju NT i PChN - hiperfiltracja, dodatkowe anomalie

# Obustronna agenezja nerek

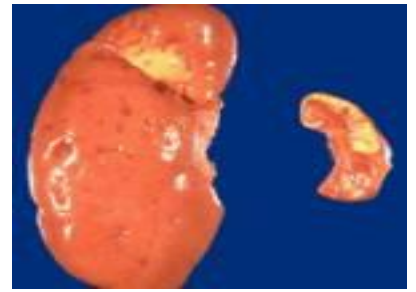
- Częstość 1:1500 - 1:4000 urodzeń
- Prenatalne USG
  - brak miąższu obu nerek
  - bezwodzie/małowodzie po 20 tyg
- Zespół Potter – dysmorfia twarzy, deformacje kostne, niewydolność oddechowa (hipoplazja płuc) i nerek



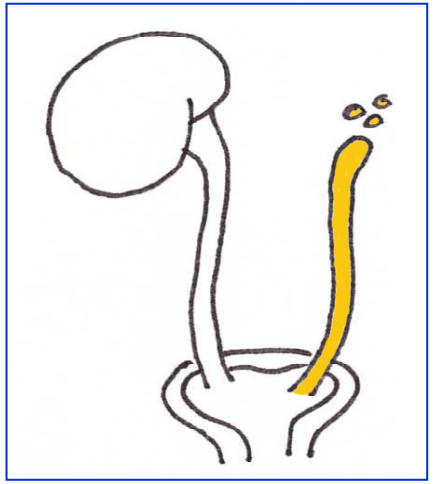
**Postępowanie**

- Prenatalne potwierdzenie wady → RM
- Terminacja lub kontynuowanie ciąży
- Poród w ośrodku referencyjnym

# Aplazja nerki



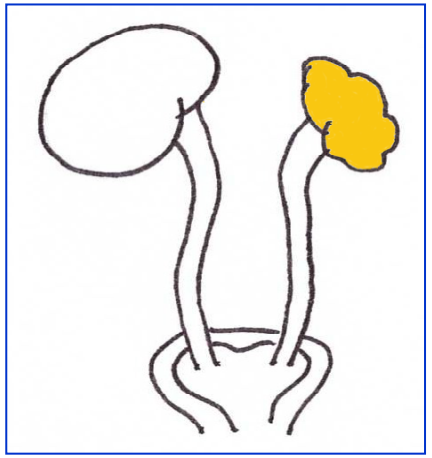
- Częstość 1:1000 urodzeń
- Częściej chłopcy, NL
- Szczątkowa nerka
  - skrajnie mała
  - obecny moczowód
  - brak lub wybitnie ↓ funkcja nerki w SC



- Często wady rozwojowe narządów płciowych

# Hipoplazja nerki

- Częstość 1:500 - 1:800 urodzeń
- Częściej dziewczynki, NP



**USG**

- Nerka mniejsza od prawidłowej o 1/3
- Często budowa płatowata
- Prawidłowa echogeniczność miąższu
- Prawidłowe zróżnicowanie korowo-rdzeniowe

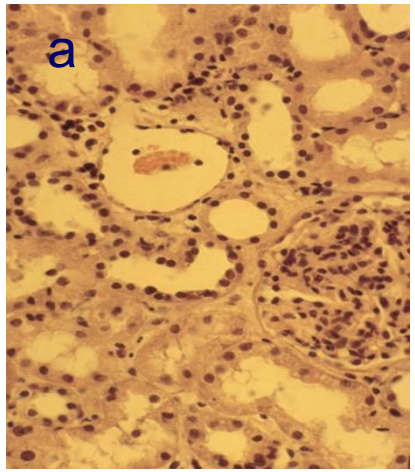
**SC** - ↓ funkcja nerki

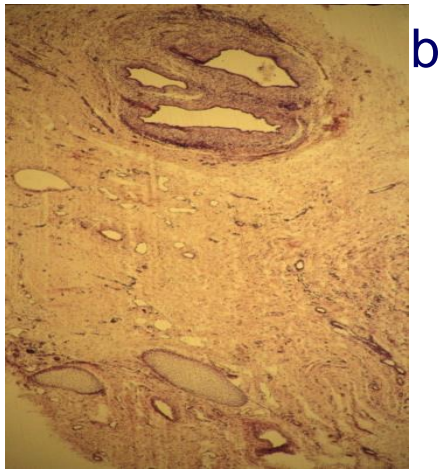
**Rokowanie**

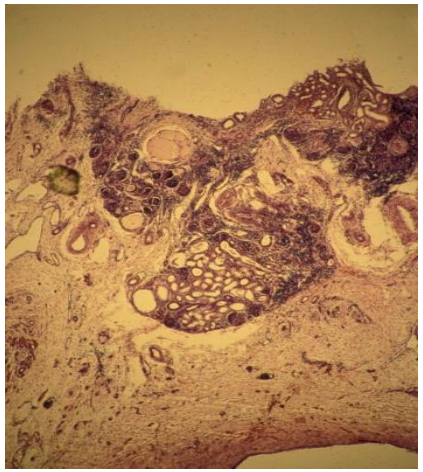
- Może współistnieć ze zwężeniem tętnicy nerkowej → NT
- Obustronna hipoplazja → PChN

# Dysplazja nerki

- 1:2000 żywo urodzonych
- Całkowity lub częściowy brak prawidłowych nefronów z obecnością struktur płodowych
- Jednostronna lub obustronna, ogniskowa lub rozlana
- Izolowana lub towarzyszy OPM i uropatiom zaporowym



Biopsja nerki
a – nerka prawidłowa
b – nerka dysplastyczna

# Dysplazja nerki

- **USG**
- Nerka mniejsza od prawidłowej
- ↑ echogeniczność miąższu
- Zatarcie zróżnicowania korowo-rdzeniowego
- Drobne torbiele w korze

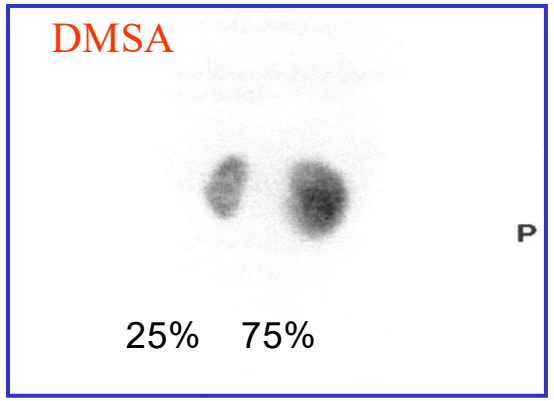
**SC** - brak lub ↓ funkcja nerki




USG

**Rokowanie**

- Możliwość rozwoju NT i PChN



# MCDK – dysplazja wielotorbielowata nerki

- Jednostronna 1:2400 - 1:4300 urodzeń
- Obustronna 1:20.000
- Częściej chłopcy, NL, może występować rodzinnie
- 70% przyp. rozpoznawanych prenatalnie

- W miejscu nerki twór wielotorbielowaty:
  - brak prawidłowego miąższu nerki
  - atrezja miedniczki i moczowodu
  - szczątkowa lub brak t. nerkowej




USG

- Możliwość współistnienia wad rozwojowych UM i narządów płciowych

# MCDK

**Postępowanie**

- Prenatalne podejrzenie MCKD → USG po urodzeniu
- Odchylenia w jedynej nerce, potwierdzenie rozpoznania → SC
- Odchylenia w jedynej nerce, ZUM → CUM

**Rokowanie**

- Zanik lub ↓ MCDK u 60-89% dzieci
- Ryzyko rozwoju guza Wilmsa w MCDK zbliżone do populacyjnego
- Wskazania do nefrektomii
  - pojawienie się w USG litych tkanek z tendencją do wzrastania
  - ↑ MCKD, ryzyko pęknięcia bardzo dużej torbieli

- Możliwość rozwoju NT i PChN - hiperfiltracja, dodatkowe anomalie

# Jedyna funkcjonująca nerka

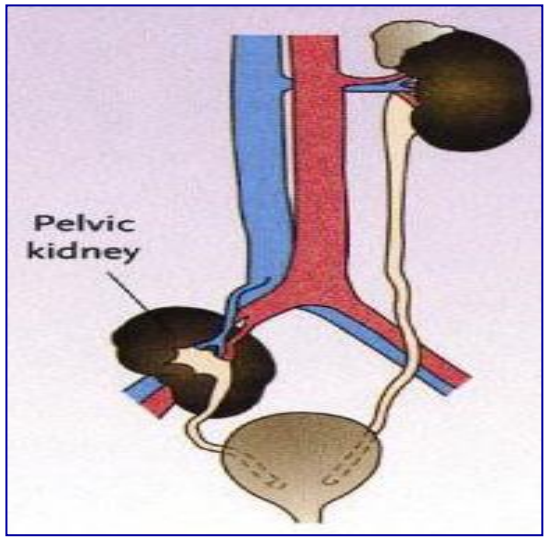
Agenezja, aplazja, dysplazja, MCKD, dysplazja, nefrektomia

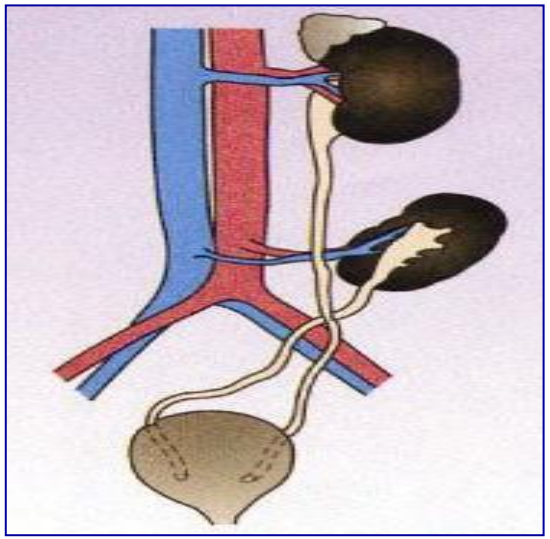
- NT u 4-16% dzieci
- Rozwój PChN w dzieciństwie u 10% dzieci
- Odsetek pacjentów z PChN wzrasta w trakcie długofalowej obserwacji
- Obecność dodatkowych anomalii może przyspieszyć postęp PChN

# Ektopia nerek

Częstość 1:1000 – 1:7000 urodzeń

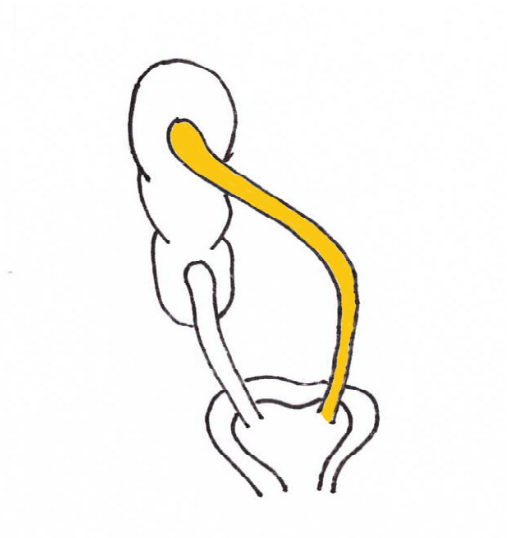
Nieprawidłowe położenie
- niedokonany zwrot
- n. miedniczna
- n. biodrowa
- n. piersiowa
- skrzyżowane przemieszczenie



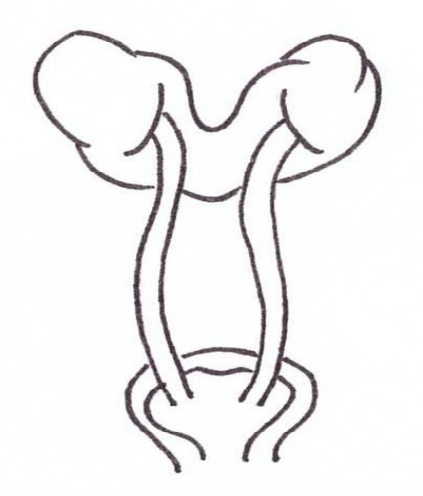



# Ektopia nerek

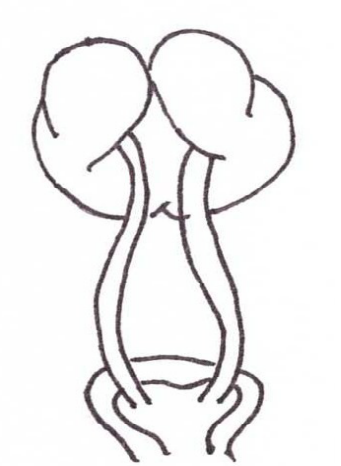
Zrośnięcie nerek



Skrzyżowane przemieszczenie ze zrośnięciem



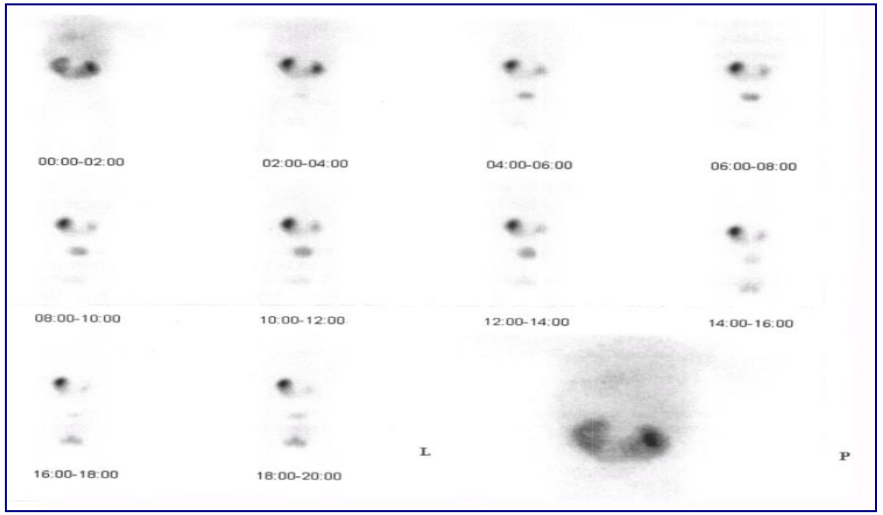
Nerka podkowiasta



Nerka plackowata

# Nerka podkowiasta

- 1:500 - 1:700 żywo urodzonych
- U 7% osób z zespołem Turnera
- W 95% przyp. zrośnięcie dolnych biegunów
- Guz Wilmsa 2-8 razy częściej



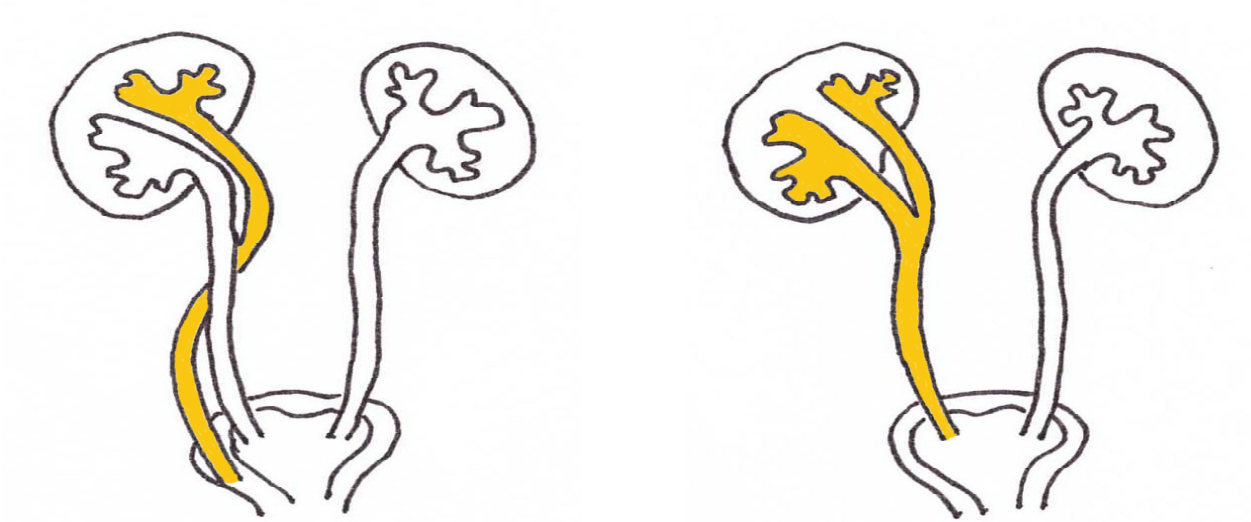

99mTc-EC




Urografia

# Zdwojenie ukm

- Częstość: 15:1000 urodzeń
- Zdwojenie niecałkowite 5 x częściej niż całkowite



Całkowite (moczowód podwójny)  Niecałkowite

# Zdwojenie nerki

USG





Niepowikłane zdwojenie
- nie wymaga dalszej diagnostyki
- tylko kontrolne USG

Powikłane

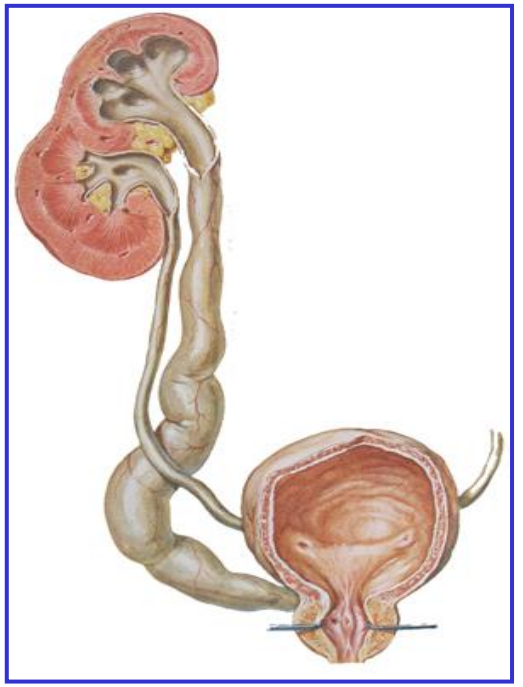
# Zdwojenie moczowodu

**Moczowód górny**

- Ujście ektopowe
  - dziewczynki - szyja pęcherza, cewka, pochwa, macica
  - chłopcy - cewka tylna, najądrze, prostata
- Zakończony ureterocele

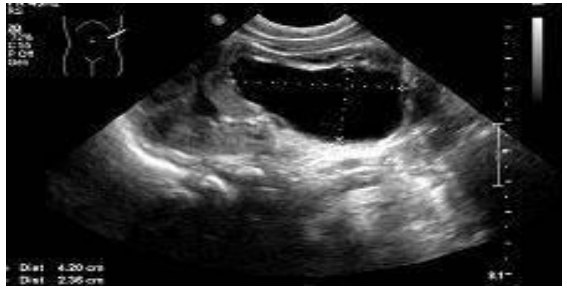
**Moczowód dolny**

- OPM
- Zwężenie podmiedniczkowe



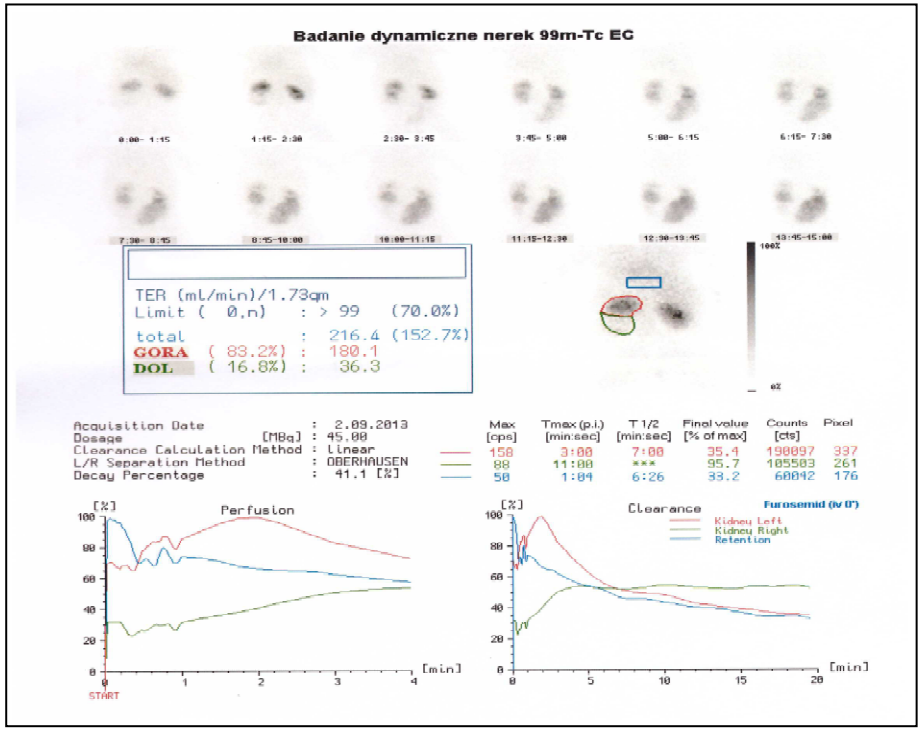
# Zdwojenie moczowodu

USG CUM

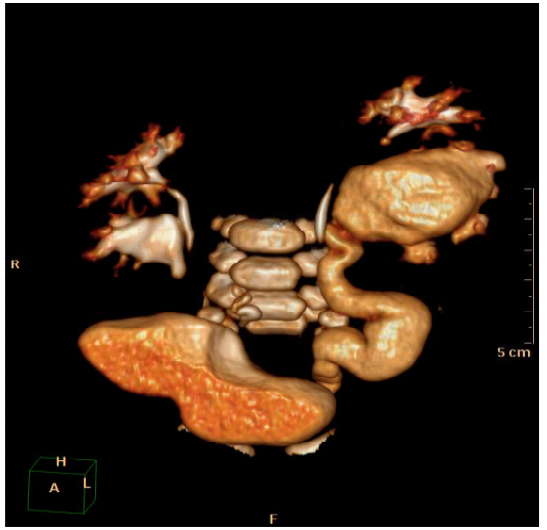




99mTc-EC




Uro-TK




Ob. całkowite zdwojenie moczowodów z wodonerczem dolnych układów, moczowodów i hipofunkcją dolnego układu NL

# Ureterocel
e

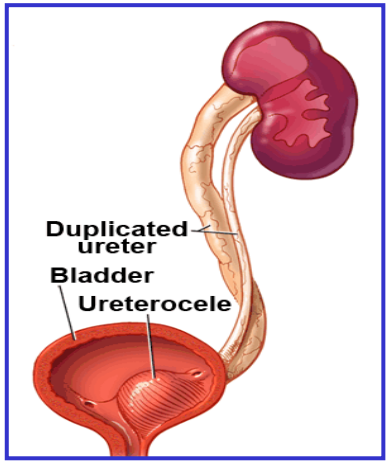
- Ureterocele proste 20%, ektopowe 80%, obustronne 10%
- Ureterocele ektopowe 4-7x częściej u dziewczynek niż u chłopców

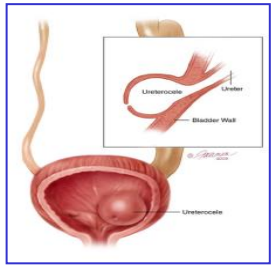


Proste

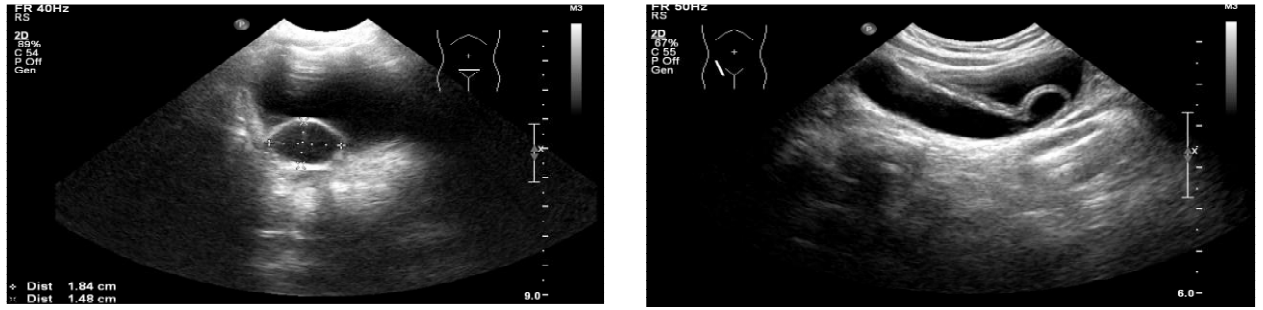


Ektopowe

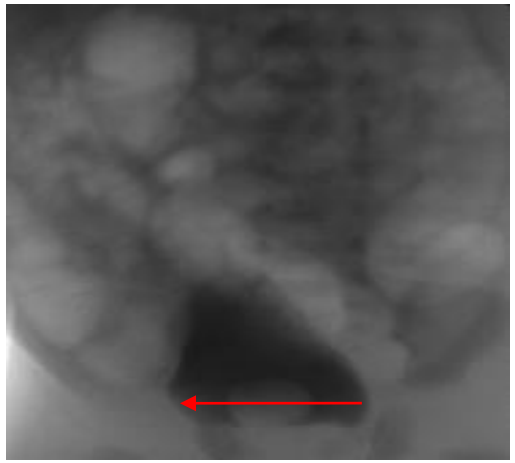


- USG
- SC
- CUM - ureterocele ektopowe
- Uro-TK
- Cystoskopia




USG



Cystouretrografia mikcyjna

Ureterocele




Uro-TK

Ureterocele

# Odpływ pęcherzowo-moczowodowy

## Epidemiologia

- Dzieci z ZUM w wywiadzie 30-50% w zależności od wieku
- Potomstwo rodziców z OPM 35,7% (21,2-61,4%)
- Dziewczynki vs. chłopcy 29% vs 14%

# OPM

## Etiologia

1) Wysokie ciśnienie mikcyjne (*leak point pressure*)

Przeszkoda podpęcherzowa

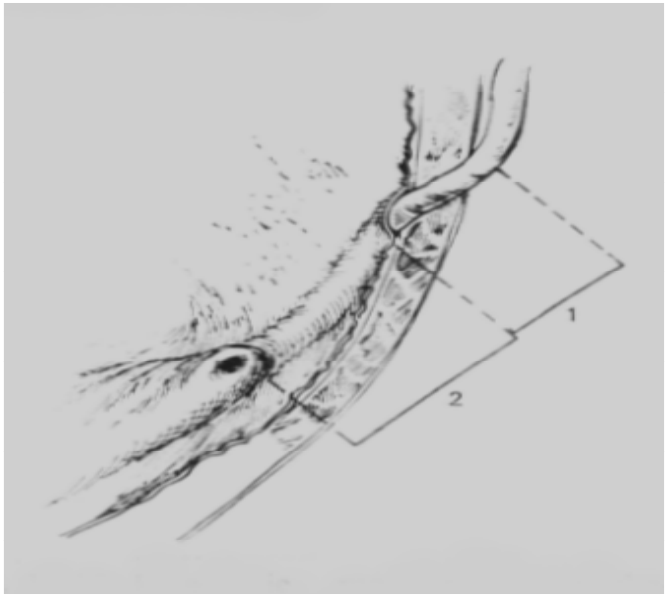
- Czynnościowa
  - zaburzenia czynności pęcherza moczowego

- Anatomiczna
  - wrodzona - stulejka, ZCT, ektopia ujścia moczowodu, uchyłki
  - nabyta - synechia

# OPM

## Etiologia

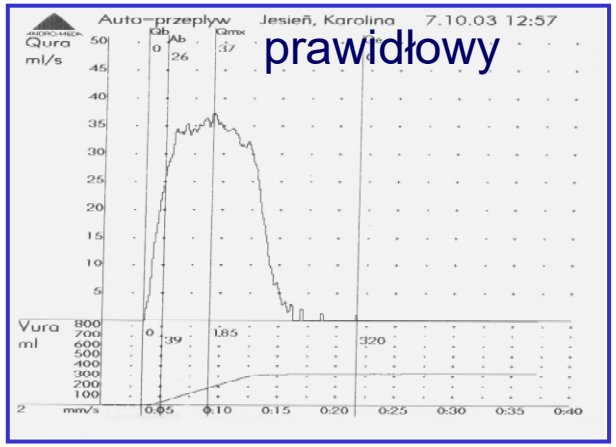
2) Nieprawidłowa budowa połączenia moczowodowo-pęcherzowego



# Postępowanie w OPM

- Scyntygrafia nerek (OPM III-V stopnia)
- Badanie urodynamiczne / przepływ cewkowy
- Cystoskopia

Przepływ cewkowy









# Leczenie OPM

**Zachowawcze**

• Leczenie zaburzeń czynności pęcherza moczowego i zaparć (BBD)

• Samoistne ustąpienie w ciągu 5 lat OPM I-II 80%, III-V 30-50%,  rzadziej obustronne OPM

• Profilaktyka przeciwbakteryjna - OPM IV-V w pierwszych 2 latach życia i/lub NZUM

**Endoskopowe – Vantris** (PPC – polyacrylatepolyalcohol copolimer hydrogel)

- Wskazania - nawroty ZUM i/lub nasilenie blizn w nerkach

- Skuteczność leczenia - I-II - 78,5%; III - 72%; IV - 63% IV; V - 51%
- Powikłania - zwężenie przypęcherzowe moczowodu

# Moczowód olbrzymi

**Przeszkodowy**

- Pierwotny - zwężenie połączenia moczowodowo-pęcherzowego
- Wtórny

- ZCT, uchyłek pęcherza, ureterocele

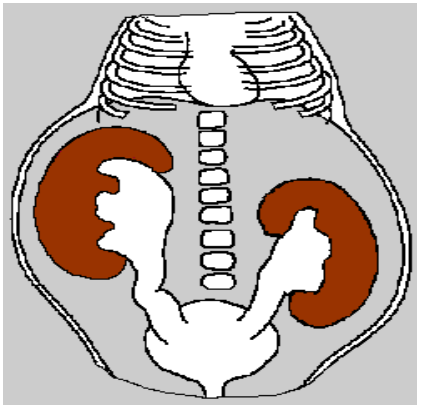
- dysfunkcja pęcherza neurogenna/nieneurogenna pęcherza

**Odpływowy**

**Idiopatyczny**

- Pierwotny - często u noworodków
- Wtórny

- poliuria, ZUM, zespół suszonej śliwki

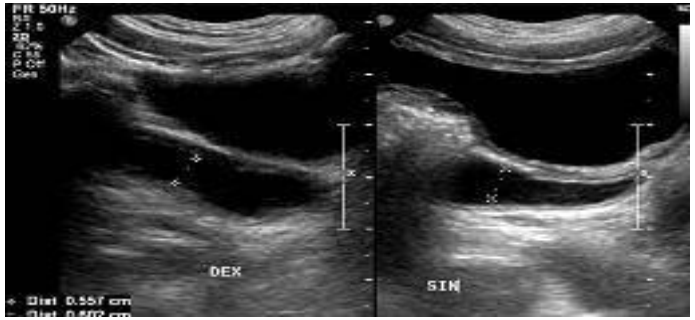




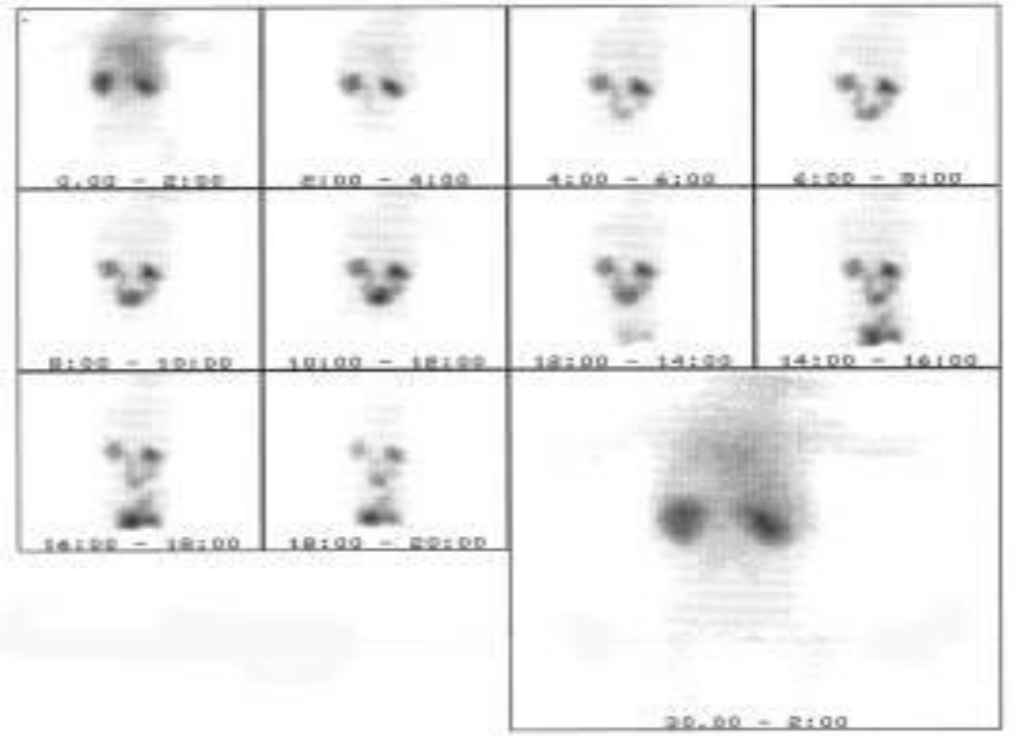
# Moczowód olbrzymi

- USG
- CUM
- Scyntygrafia nerek z furosemidem
- Uro-TK - indywidualne wskazania
- Badanie urodynamiczne
- Cystoskopia






USG



99mTc-EC

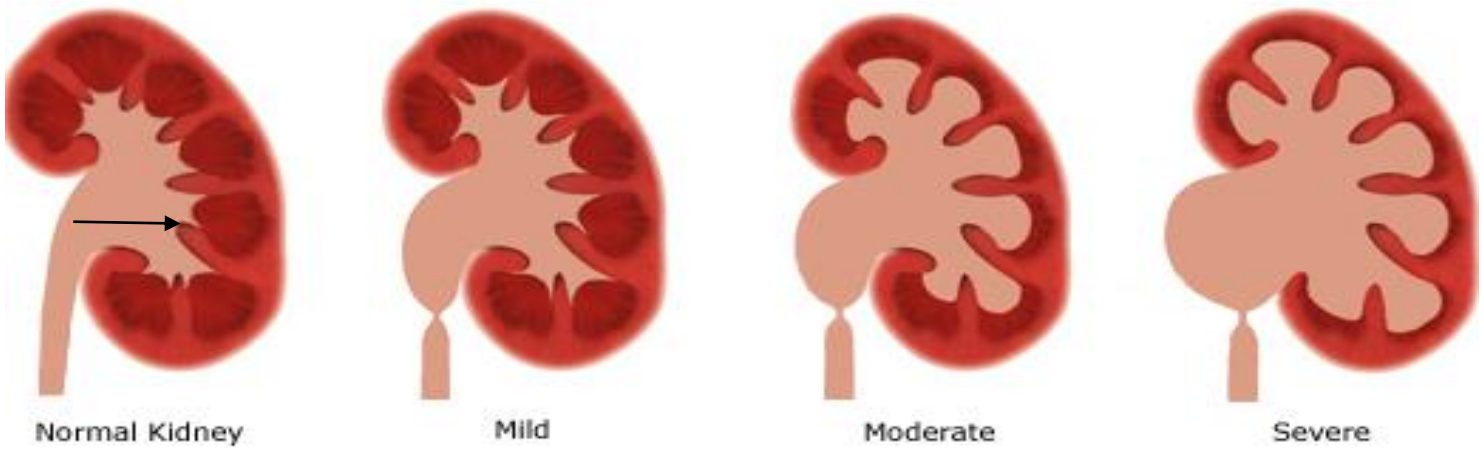
# Leczenie moczowodu olbrzymiego

- Poszerzenie moczowodu < 10mm - zwykle leczenie zachowawcze

- Wskazania do leczenia operacyjnego
  - pogarszanie się funkcji nerki w scyntygrafii nerek
  - nawroty ZUM
  - dolegliwości bólowe
  - kamica układu moczowego

# Wrodzone wodonercze

- Jedna z najczęściej rozpoznawanych wad UM
- Częściej chłopcy, NL
- Obustronne wodonercze u ok. 10% dzieci




| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| AP | < 5-7mm | 5/7-10mm | > 10mm | >15mm |

# Przyczyny wodonercza

**Wewnętrzne**

- Zwężenie połączenia miedniczkowo-moczowodowego - 40% przypadków
- Hipoplastyczny odcinek moczowodu
- Wysokie odejście moczowodu z miedniczki

**Zewnętrzne**

- Dodatkowe naczynie krwionośne do dolnego bieguna (konflikt naczyniowo-moczowodowy)
- Cieśń nerki podkowiastej

# Postępowanie w wodonerczu

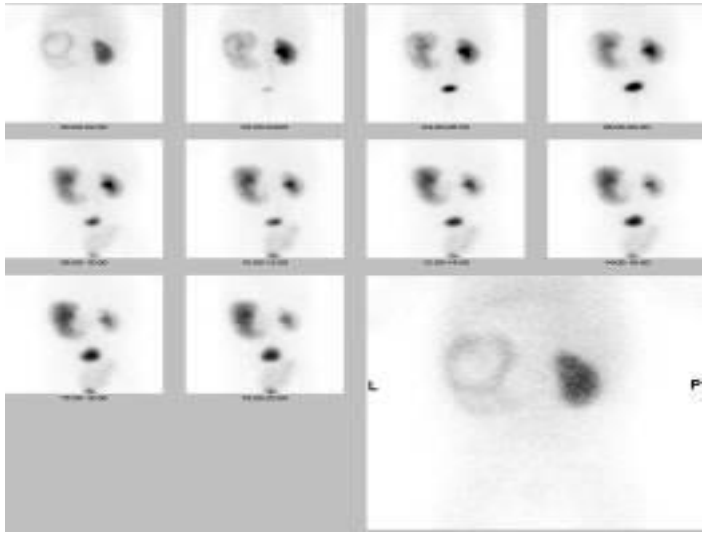
- USG
- SC z furosemidem
- CUM
  - obustronne wodonercze, ZUM
  - jednostronne wodonercze - przy podejrzeniu OPM w USG, przed leczeniem chirurgicznym
- Uro-TK



USG



Uro-TK
Wodonercze NL



99Tc-EC

# Leczenie wodonercza

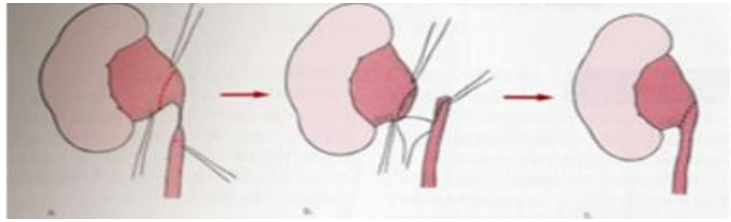
**Zachowawcze**

- Długofalowa obserwacja - USG, S.C.
- Ustąpienie wodonercza u większości dzieci w pierwszych 2. latach życia
- 20-40% niemowląt z bezobjawowym wodonerczem wymaga leczenia chirurgicznego w późniejszym terminie

# Wskazania do leczenia operacyjnego wodonercza

**European Association of Urology (EAU) and European Society of Pediatric Urology (ESPU) 2023 Guidelines**

1) DRF < 40% lub obniżenie DRF > 10% w SC czasie długofalowej obserwacji
2) Progresja wodonercza w badaniach USG
   - wodonercze III-IV stopnia w klasyfikacji SFU lub
   - wymiar AP miedniczki nerkowej > 30mm



3) Blokada odpływu moczu po podaniu Furosemidu w SC
4) Urosepsa, NZUM gorączkowe, roponercze, kamica nerkowa

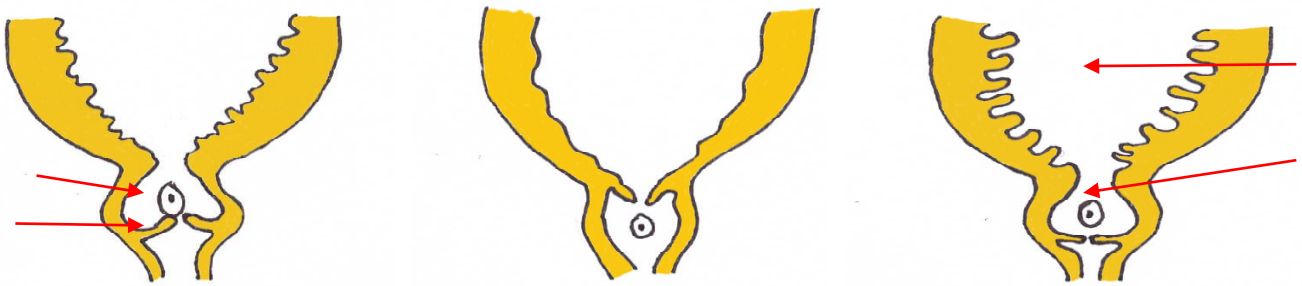
# Zastawki cewki moczowej tylnej

- Częstość 1:5000 - 1:8000 urodzeń
- Najczęstsza przyczyna przeszkody podpęcherzowej u chłopców
- 40-60% ZCT rozpoznawana prenatalnie

- Powstanie ZCT we wczesnym okresie ciąży
  - hipodysplazja nerek, małowodzie, hipoplazja płuc
- Powstanie ZCT w późniejszym okresie ciąży
  - różnego stopnia poszerzenie górnych dróg moczowych

Wzgórek nasienny

ZCT



Pęcherz moczowy

Cewka moczowa

typ I ~~typ II~~ typ III

# Objawy kliniczne ZCT

**Typ** I 90-95% przypadków

- Mniej nasilone objawy kliniczne, ZUM, zaburzenia mikcji
- Mniej nasilone poszerzenie górnych dróg moczowych, rzadziej dysplazja nerek

**Typ III**

- Objawy w okresie płodowym lub noworodkowym
- Małowodzie, hipoplazja płuc, zaburzenia oddychania
- Pęcherz zastawkowy
- Hipodysplazja nerek, wodonercze
- Zaburzenia mikcji

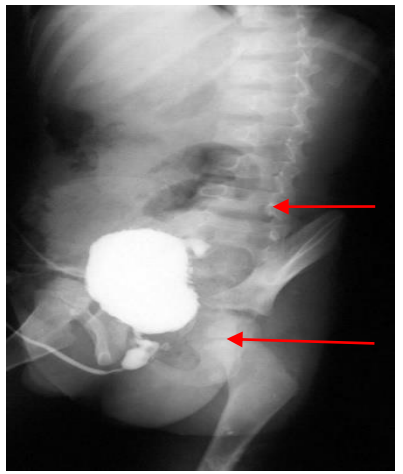
  - kroplowe oddawanie moczu z wysiłkiem
- Niewydolność nerek



USG – pogrubiała ściana pęcherza

# ZCT w cystouretrografii mikcyjnej

- Poszerzenie cewki tylnej, zwężenie cewki dystalnej
- Przerost ściany pęcherza
  - wzmożona trabekulacja ściany
  - uchyłki pęcherza
- Moczowód olbrzymi, OPM
- Zaleganie moczu po mikcji



Poszerzona cewka tylna



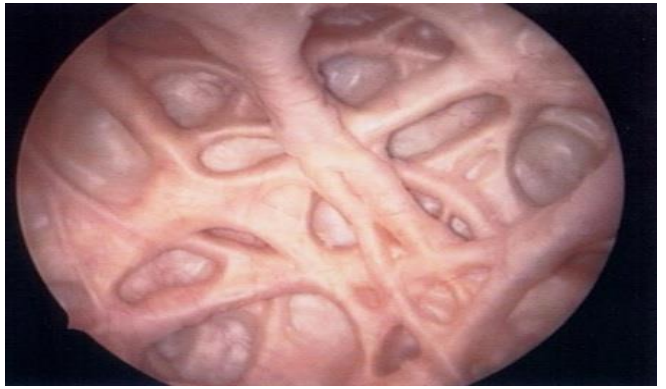
Odpływ śródnerkowy

Uchyłki pęcherza

# Postępowanie w ZCT

- USG w 1. dobie życia
- Cewnik do pęcherza moczowego
- Przekazanie do ośrodka urologicznego
- CUM
- Cystoskopia + TUR
- Czasowe odbarczenie górnych dróg moczowych
- SC
- Cystometria

- Interwencje prenatalne



Cystoskopia - przerośnięty, beleczkowany pęcherz moczowy

# Wskazania do cystografii

## 1) Odchylenia w badaniu USG

- Poszerzenie UKM i moczowodu
- Poszerzanie się UKM / moczowodu w trakcie badania
- Powikłane zdwojenie nerki
- Ureterocele ektopowe
- Mała nerka
- Brak przerostu wyrównawczego jedynej nerki
- Obustronne wodonercze
- Jednostronne wodonercze przed leczeniem operacyjnym
- Pogrubiała ściana pęcherza moczowego

# Wskazania do CUM

## 2) Zakażenie układu moczowego

- ZUM o nietypowym przebiegu

- Ciężki przebieg
- Objawy uogólnionego zakażenia
- Etiologia inna niż E. coli
- Objawy AKI

* ZUM i nieprawidłowe USG lub dodatni wywiad rodzinny

- Nawroty ZUM z gorączką

# Wskazania do CUM

### 3) Inne

- Zarośnięcie odbytu
- Przepuklina oponowo-rdzeniowa
- Podejrzenie pęcherza neurogennego (wywiad, USG)
- Nietrzymanie moczu dzienne
- Przygotowanie do przeszczepu nerki
- Przed planowanym zabiegiem urologicznym

**Uwaga**

Izolowana ektopia nerki, agenezja, MCDK i jednostronne wodonercze nie są wskazaniem do CUM

# Wskazania do przewlekłej profilaktyki przeciwbakteryjnej

**Bardzo ograniczone !**

- Nawroty ZUM bez wady ?
- Przewlekłe zapalenie pęcherza moczowego (cystoskopia)
- OPM III-V$^{o}$ u małych dzieci
- Wady z utrudnieniem odpływu moczu (SC)
- Zaburzenia czynności pęcherza moczowego z zaleganiem moczu po mikcji

Jeżeli u dziecka z wadą nie ma ZUM odstawiamy profilaktykę przeciwbakteryjną !

# Leki stosowane w przewlekłej profilaktyce przeciwbakteryjnej

| Lek | Dawka na noc<br>mg/kg | Wiek<br>miesiąc życia |
|---|---|---|
| Trimetoprim | 2 | Od 6 tygodnia życia |
| Trimetoprim/<br>Sulfametoxazol | 1-2<br>10-15 | > 2 miesięcy |
| Dafurag<br>Furagin | 1,5-2 | > 3 miesięcy<br>> 24 miesięcy |
| Cefaclor | 10 | Bez ograniczeń wiekowych |
| Cefixim | 2 | Wcześniaki, noworodki |