
Pränatale Ultraschallbefunde



Dr. med. Daniela Marx-Berger
Oberärztin mbF Nephrologie
Ostschweizer Kinderspital St. Gallen



Übersicht

- Unilaterale/bilaterale Hydronephrose
 - transient
 - Ureterabgangsstenose
- Zysten
- Oligo-/Polyhydramnion
- Nierenagenesie



Fetale Hydronephrose



- Dilatation des Nierenbeckens mit/ohne Dilatation der Kelche
- Kann ab 12. – 14. SSW sichtbar sein
- Oft transient, kann aber Zeichen einer Nierenerkrankung sein, welche die Entwicklung der Niere beeinträchtigen kann oder zu Schäden führen kann (VUR, Ureterabgangsstenose, obstruktiver Megaureter...)
- Im Allgemeinen korreliert die Schwere der Hydronephrose mit der Wahrscheinlichkeit einer relevanten Pathologie



Ultraschallkriterien



- Ausmass der Hydronephrose
- Unilateral/bilateral
- Ureterdilataion (VUR oder Obstruktion weiter distal?)
- Nierenparenchym (Dicke, Echogenizität?)
- Blasenwand
- Amnionflüssigkeit (Oligohydramnion?)



Einteilung



- Kein Konsensus über Grad-Einteilung pränatal
- Mild: RPD¹ ≤ 9mm im 3. Trimenon
- Moderat: RPD 9 – 15 mm im 3. Trimenon
- Schwer: RPD > 15 mm im 3. Trimenon

¹ RPD= renal pelvic diameter



Einteilung

Society of Fetal Urology grading system for hydronephrosis



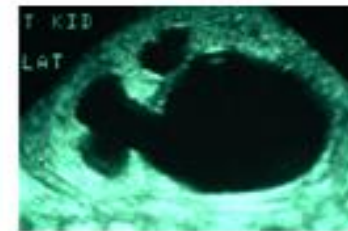
Grade 1



Grade 2



Grade 3



Grade 4

Grade 0: no dilation (not shown). Grade 1: renal pelvis is only visualized. Grade 2: renal pelvis as well as a few, but not all, calyces are visualized. Grade 3: virtually all calyces are visualized. Grade 4: similar to Grade 3, but when compared with the normal centralateral kidney, there is parenchymal thinning.



Epidemiologie



- Jungen : Mädchen = 2:1
- 20 – 40% bilateral
- Inzidenz 0,6 -4,5% (unterschiedliche Kriterien, verschiedene Untersucher)



Ätiologie



ANTENATAL DIAGNOSIS OF STRUCTURAL RENAL ABNORMALITIES

Table 5.1 Major causes of antenatal renal tract dilatation

Transient hydronephrosis (normal postnatal scan)	50%
Hydronephrosis with no evidence of obstruction; or extrarenal pelvis	15%
PUJ obstruction	11%
VUR	9%
Megaureter i.e. abnormality at the vesicoureteric junction (obstructed, refluxing, non-refluxing and non-obstructed, or both refluxing and obstructed)	4%
Renal dysplasia	3%
MCDK	2%
Duplex kidney ± ureterocoele	2%
PUVs	1%
Others	3%



Wahrscheinlichkeit für kongenitale Anomalie der Nieren und ableitenden Harnwege

Metaanalyse; 1678 Kinder, 17 Studien:

- 12% bei einer milden Hydronephrose (RPD ≤ 9 mm im 3. Trimenon)
- 45% bei einer moderaten Hydronephrose (RPD 9-15 mm im 3. Trimenon)
- 88% bei einer schweren Hydronephrose (RPD > 15 mm im 3. Trimenon)

- Grad des VUR ist nicht so sehr mit dem Ausmass der Hydronephrose assoziiert



Postnatales Management



- Ziel: unnötige Untersuchungen/Verunsicherungen vermeiden, aber die Patienten mit Risiko für Nierenschädigung herausfiltern
- Keinen einzelnen Test, der diese Unterscheidung ermöglicht
- Zur Verfügung stehen:
 - Klinische Untersuchung (abdominelle Masse, Ohranhängsel, Prune belly, singuläre Nierenarterie)
 - Ultraschall
 - MCUG (posteriore Urethralklappen, VUR)
 - MAG-3 Szintigraphie (Abflussbehinderung? Seitengetrennte Funktion)
 - MR-Urographie (Vorteil: anatomische Darstellung, Nachteil: Narkose, normales Krea)



Postnatales Management



- Ohranhängsel
 - Keine klare Evidenz, dass gehäuft renale Fehlbildungen vorhanden
 - Bei zusätzlichen Fehlbildungen Sonographie empfohlen
 - Bsp. Branchio-oto-renalen (BOR-) Syndrom: Zystische Fehlbildungen am Hals, Ohranhängsel u.a. Ohrfehlbildungen, renale Fehlbildungen; Townes-Brocks-Syndrom: Ohranhängsel u.a., Analtresie, Daumenfehlbildungen und in 50% Nierenfehlbildungen
- Singuläre Nabelschnurarterie
 - keine Evidenz, dass postnataler Ultraschall notwendig



Postnatales Management



- **Kinder mit bilateraler Hydronephrose u./o. Blasendistension u./o. Oligohydramnion oder Kinder mit schwerer Hydronephrose bei singulärer Niere sollen am 1./2. postnatalen Tag ein Sono erhalten (+ ggf. MCUG); Info an Nephrologe/Urologe**
- Die übrigen Kinder mit innerhalb der ersten 1-2 Lebenswochen, aber frühestens nach 72h
- Sono ab 72h postnatal:
 - RPD <7mm: normal → keine weiteren Kontrollen
 - RPD 7 – 15mm: mild-moderat → Sono mit 4-6 Wochen
 - RPD >15 mm, Parenchymverschmälerung, Kelchdilatation: schwer → Sono und MAG-3 mit 4-6 Wochen; Kontaktaufnahme Nephrologe/Urologe



Verlauf



- Prosp. Studie mit 282 Kindern mit milder bis moderater Hydronephrose (<15mm) postnatal 94% spontane Regredienz bis 12 -14 Monate (RPD <5mm)
- Restliche 6% (18 Patienten) persistierende Hydronephrose: 14 Ureterabgangsstenose und 4 VUR
- Aber: ein kleiner Anteil der Patienten zeigt nach einer initialen Verbesserung mit 3 Monaten eine sekundäre Zunahme
 - Retrospektive Studie: 4 von 394 Patienten mit initialer Verbesserung entwickelten im Alter von 22 – 60 Monaten Symptome, welche vereinbar mit einer Ureterabgangsstenose waren und wurden operiert
 - Deshalb: Weitere Sono-Kontrollen mit 6 und 12 Monaten, dann je nach Verlauf
- Kinder mit RPD < 7mm postnatal brauchen keine Verlaufskontrollen



Verlauf (unser Schema im Moment)



- Milde- moderate Hydronephrose:
Ultraschall-Kontrollen mit 3, 6 und 12 Monaten bei stationärem oder besserem Befund; bei Zunahme Kontaktaufnahme mit Nephrologen/Urologen
- Längerfristige Kontrollen
-noch weniger Konsens
-z. B. mit 2 Jahren und 5 Jahren



Antibiotische Prophylaxe

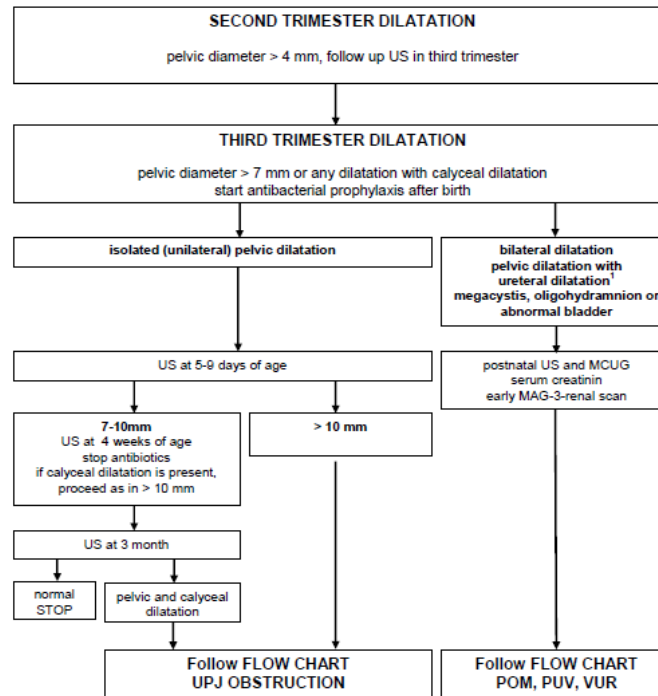


- Höheres Risiko für HWI bei Kindern mit Hydronephrose
- Empfohlen für Kinder mit schwerer Hydronephrose (RPD >15mm)
- Amoxicillin 10-20mg/kg KG/d in 1 ED
- Studie mit 507 Patienten; HWI bei moderater - schwerer Hydronephrose ohne Ab-Prophylaxe 28,9% versus mit Ab-Prophylaxe 14,6%
- Dauer der Antibiotikaprophyaxe
 - Umstritten
 - Bis zum MCUG, dann gemäss MCUG-Befund; bei VUR \leq III stopp
 - Bei schwerer Hydronephrose oder singulärer Niere evtl. weiterführen bis Abnahme der Hydronephrose oder ggf. OP erfolgt



Flowsheet SwissPU

Flow Chart: Prenatal Urinary Tract Dilatation / Prenatal Hydronephrosis



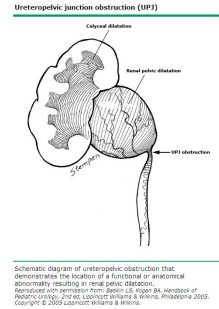
¹ in girls with pelvic and unilateral ureteral dilatation the MCUG can be delayed till 4 weeks of age during which time prophylactic antibiotics are continued

Abbreviations
 US ultrasonography
 POM primary obstructive ureter
 PUV posterior urethral valves
 VUR vesicoureteral reflux
 UPJ ureteropelvic junction

SwissPU January 2013



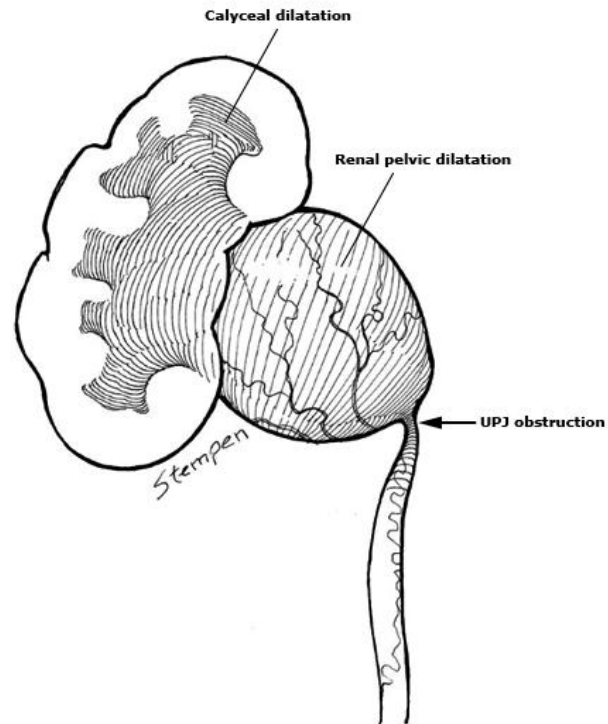
Ureterabgangsstenose



- 1:500 Geburten (funktionell signifikant 1:5000?)
- Häufigste Grund für kongenitale Hydronephrose nach transienter.H.
- Angeboren oder erworben
- Jungen > Mädchen
- Links > rechts
- Intrinsische Stenose > extrinsische Kompression
- Klinik bei Neonaten/Säuglingen
 - Hydronephrose
 - Harnwegsinfekte
 - Hämaturie
 - Gedeihstörung
- Klinik bei älteren Kindern:
 - Bauchschmerzen/Flankenschmerzen, z.T. mit Erbrechen
 - Hämaturie
 - Nierensteine



Ureteropelvic junction obstruction (UPJ)

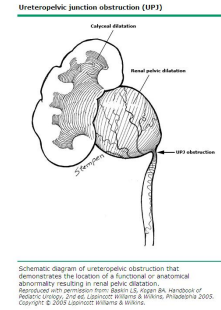


Schematic diagram of ureteropelvic obstruction that demonstrates the location of a functional or anatomical abnormality resulting in renal pelvic dilatation.

Reproduced with permission from: Baskin LS, Kogan BA. *Handbook of Pediatric Urology*, 2nd ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2005. Copyright © 2005 Lippincott Williams & Wilkins.



Ureterabgangsstenose



- Diagnose
 - Ultraschall (kann im Intervall normal sein)
 - MAG-3-Szintigraphie
 - MR-Urographie
- Therapieindikation
 - Bei Symptomen, d.h. Schmerzen, febrile Harnwegsinfekte, Nierensteinen
 - Keine Evidenz aus randomisierten Studien für asymptomat. Patienten
 - Abwarten wenn seitengetrennte Funktion nicht $< 40\%$
 - Ultraschall repetitiv, bei Zunahme Wiederholung MAG-3
 - Bei Verschlechterung $>10\%$ gegenüber Voruntersuchung oder wenn Funktion $< 40\%$ OP-Indikation

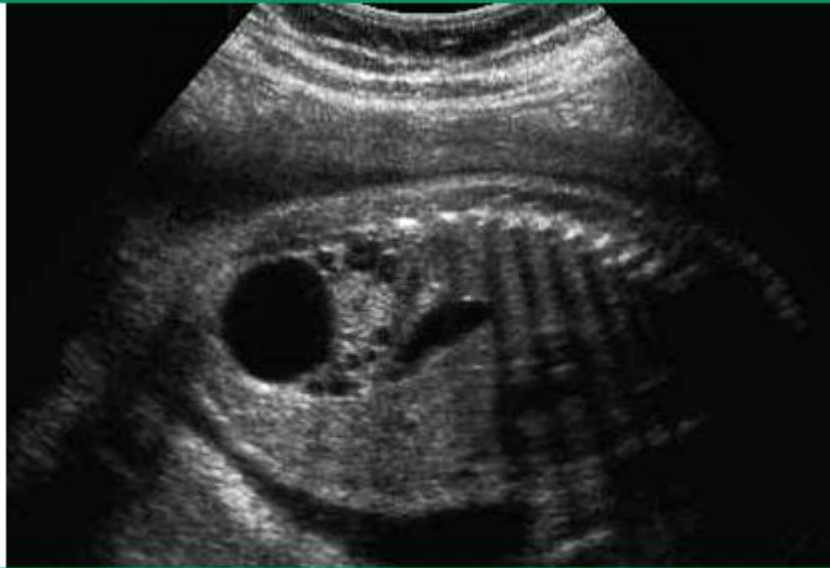


Vesiko-ureteraler Reflux



- Häufiger Grund für Hydronephrose
- Besonders daran denken, wenn gleichzeitig Ureterdilatation vorliegt

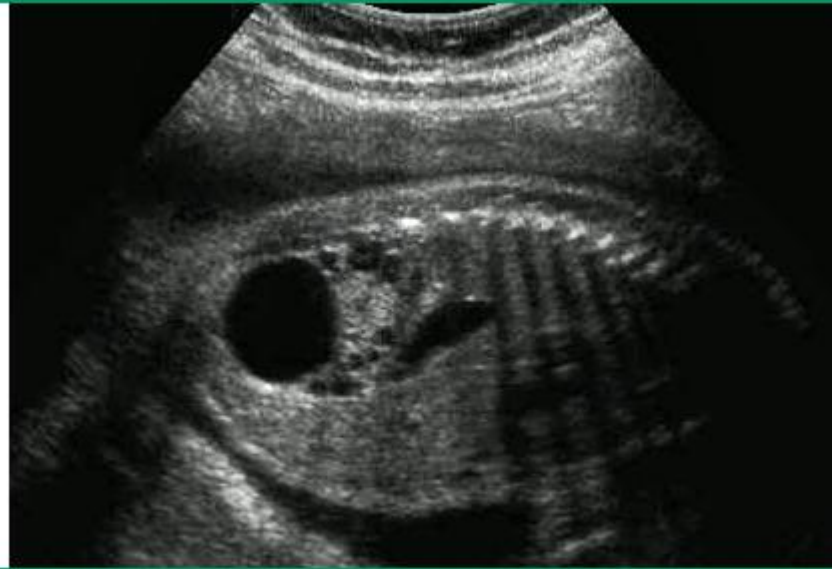




Courtesy of Tulin Ozcan, MD.



Prenatal ultrasound of unilateral multicystic dysplastic kidney



Courtesy of Tulin Ozcan, MD.



Zysten

- Multizystisch dysplastische Nieren(MCDK)
- Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankung (ADPKD)
- Autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD)
- Renale Dysplasie (+/- Zysten)



Multizystisch dysplastische Niere (MCDK)

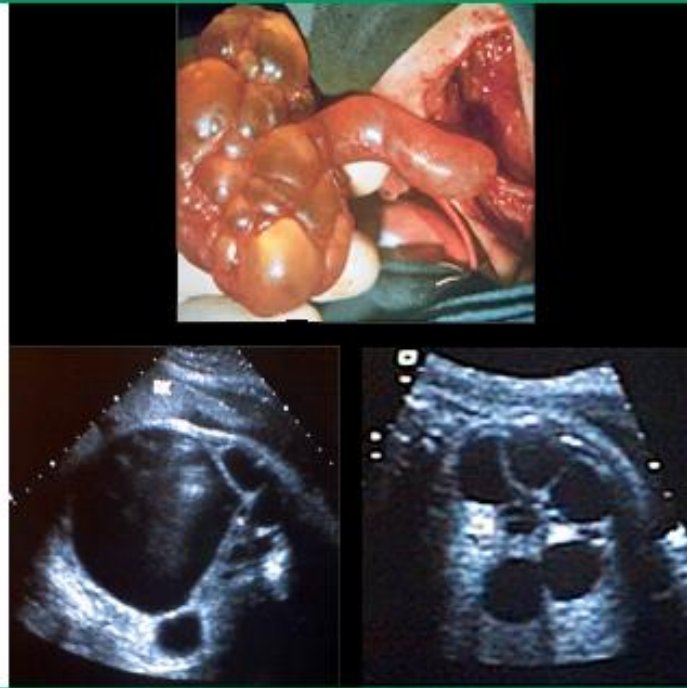


Courtesy of Tulin Ozcan, MD.

- **Definition**
 - viele nicht miteinander kommunizierende Zysten, dazwischen dysplastisches Nierengewebe (kein Nierenparenchym, minimales funktionelles Restgewebe kann in dysplastischen Anteilen vorhanden sein)
 - Ureter ist fehlend oder atretisch
- **Epidemiologie**
 - Inzidenz 0,3 – 1 auf 1000 Lebendgeburten; 50% pränatal entdeckt
 - meist unilateral, kann bilateral sein
 - Jungen > Mädchen



Multicystic dysplastic kidney

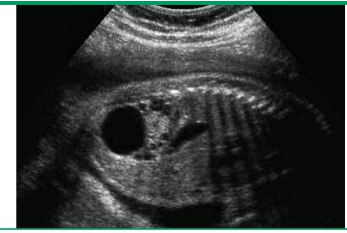


Intraoperative multicystic dysplastic kidney and its corresponding ultrasound images.

Courtesy of Laurence Baskin, MD.



Multizystisch dysplastische Niere (MCDK)



Courtesy of Tulin Ozcan, MD.

- Verlauf
 - in der Regel spontane Rückbildung in den ersten 2 – 3 Lebensjahren
 - kompensatorische Hypertrophie der gesunden kontralateralen Seite
 - fehlende kompensatorische Hypertrophie spricht für zusätzliche Pathologie (14 – 25% der Fälle kontralateraler VUR)
 - arterielle Hypertonie: kein höheres Risiko als in der Allgemeinpopulation (nur 6 von 1115 Patienten); Nephrektomie normalisierte den BD nur in 25 – 50%
 - Malignitätsrisiko (Wilms-TU) kein Grund für Nephrektomie (kein TU in 1115 Patienten; umgekehrt in 6000 Wilms-TU Patienten niemand mit vorbestehender MCDK)



Multizystisch dysplastische Niere (MCDK)



Courtesy of Tulin Ozcan, MD.

- Management einer unilateralen MCDK

- Ultraschall bei Geburt, mit 4 Wochen, 2 Jahren, 5 und 10 Jahren (zur Beurteilung der gesunden Niere; bei Auffälligkeiten wie z.B. Hydronephrose oder fehlende kompensatorische Hypertrophie Kontaktaufnahme Nephrologe/Urologe)

- regelmässige Kontrollen von Blutdruck und Urin (Proteinurie)

- Routinemässige Durchführung eines MCUGs umstritten (nur wenn Sono auffällig, z.B. Ureterdilatation)





Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankung (ADPKD)

- **Definition**

- Dominant vererbte zystische Dilatation in allen Teilen der Nephrone; Zysten in Leber und Pankreas sind häufig (erst im Erwachsenenalter)

- **Epidemiologie**

- Inzidenz 1 auf 400 – 1000 Lebendgeburten



- **Klinische Präsentation**

- meist erst im Erwachsenenalter

- neonatale Präsentation mit grossen, hyperechogenen Nieren ist möglich

- Mikro/Makrohämaturie, Hypertonie, Proteinurie, Infektion einer Zyste, Bauch/Flankenschmerzen und selten Niereninsuffizienz können im Kindesalter auftreten



Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankung (ADPKD)

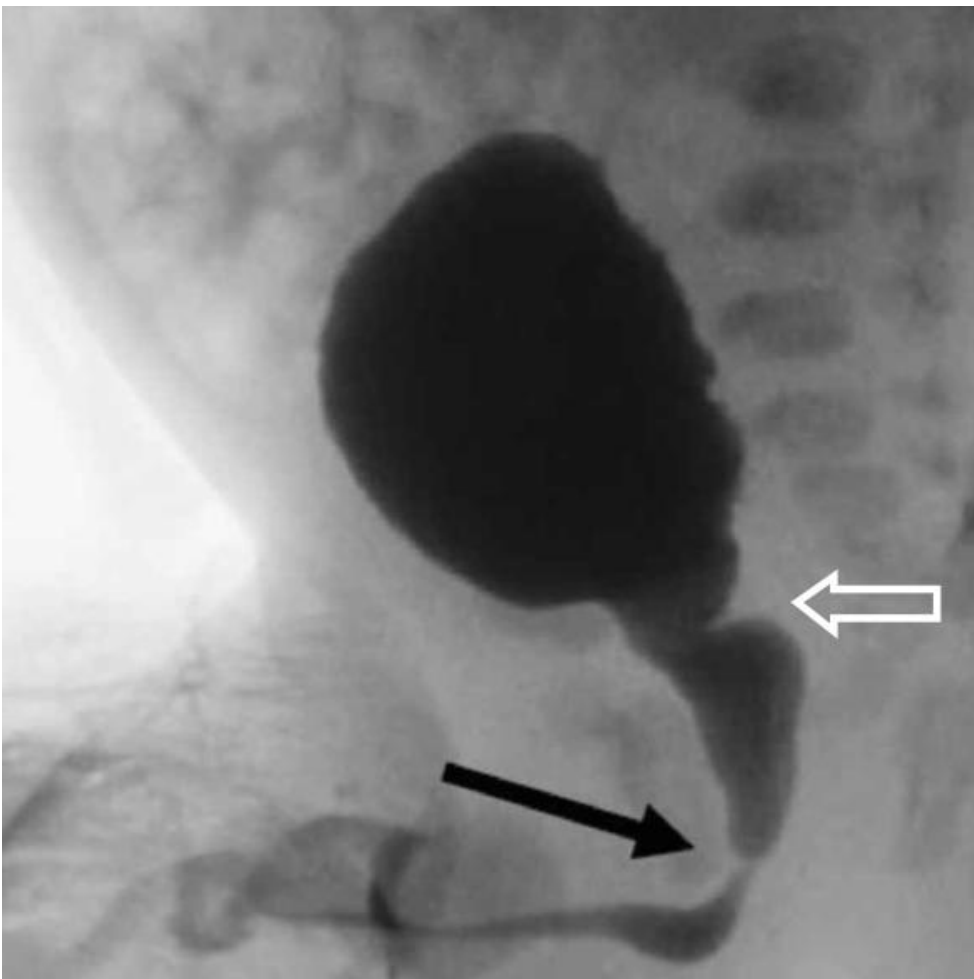
- **Diagnose**
 - Ultraschall plus positive Familienanamnese
 - Genetik ist möglich
 - Screening (Sono) bei pos. Familienanamnese ist umstritten
 - bei Neudiagnose und neg. Familienanamnese Sono bei den Eltern
- **Verlauf**
 - Niereninsuffizienz i.d.R. erst im Erwachsenenalter (ca. 4. Lebensdekade)
 - nicht selten Präsentation im Säuglings-/Kindesalter mit arterieller Hypertonie
- **Management**
 - in Zusammenarbeit mit dem Nephrologen
 - jährliche Kontrolle von Blutdruck, Urinstatus und Kreatinin
 - Blutdrucktherapie (ACE-Hemmer)
 - Hinauszögern der Dialyse und Transplantation



DD von Oligo-/Polyhydramnion

- Polyhydramnion
 - Diabetes der Mutter
 - Gastrointestinale Probleme des Feten z.B. Ösophagusatresie
 - selten renale Problematik: typischerweise neonatales Bartter-Syndrom
- Oligohydramnion
 - bilaterale Harnwegsobstruktion (z.B. posteriore Urethralklappen)
 - bilaterale Nierenagenesie (Potter's Syndrom)





Posteriore Urethralklappen (PUV)



- **Definition**
 - Schleimhautfalten im Lumen der posterioren Urethra
 - Ausschliesslich männliche Patienten
 - Gehören zu den schwersten obstruktiven Uropathien – neonataler Notfall!
- **Epidemiologie**
 - Inzidenz 1:4000 bis 1:8000 männliche Geburten
 - Nicht-lebensfähige Föten/Fehlgeburten und Erwachsene mit späten Miktionsbeschwerden nicht eingerechnet
- **Klinik und Diagnose**
 - im Allgemeinen in utero (Routinesonographie im 2. Trimenon); bilateral Hydronephrose und Blasendistension; Oligohydramnion
 - postnatale Diagnose: ANS (Lungenhypoplasie), HWI, Gedeihstörung, schwacher Harnstrahl, Pressen bei der Miktion, Einnässen
 - Sono und MCUG



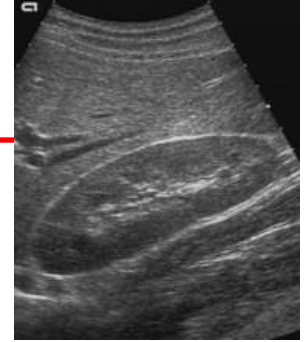
Posteriore Urtehrklappen



- Verlauf
 - häufig assoziierte renale Dysplasie
 - 30 – 50% mit sek. VUR assoziiert
 - Blasenfunktionsstörungen in ca. 1/3 der Patienten (muskuläre Hypertrophie der Blase + Kollagenablagerungen → hyperaktiver Blase + fehlende Compliance)
 - chron. Nierenversagen bei Patienten mit PUV in 15 – 20%
- Therapie
 - Klappenresektion
 - lebenslange nephrologische Kontrollen



Unilaterale Nierenagenesie



- 1:500 -1:3000
- Häufig verpasste MCD
- 50% assoziierte Fehlbildungen
 - VUR 28%
 - Ureterabgangsstenose 20%
- Wichtig: eine Einzelniere muss eine kompensatorische Hypertrophie zeigen, d.h. >P50)
- Falls sonographische Auffälligkeiten ggf. weitere Abklärungen (MCUG, MAG3)
- Falls sonographisch unauffällig jährlich BD und Urinkontrolle (Proteinurie); aber insgesamt sehr gutes Langzeit-Outcome



Take home messages



- Kontaktaufnahme pränatal vom Geburtshelfer mit Pädiater/Nephrologe wenn:
 - Oligohydramnion
 - Blasenauffälligkeiten: Distension, Wandverdickung, fehlende Blase, Ureterocele
 - Auffälliges Nierenparenchym: echogene Nieren, zu grosse oder zu kleine Nieren, Zysten
 - bilaterale Hydronephrose wenn, wenn RPD > 15mm
 - Einzelniere mit RPD > 15mm



Take home messages



- Gute Zusammenarbeit zwischen Geburtshelfer und Pädiater, ggf. Nephrologe →
- Adequate Information der Eltern, idealerweise bereits pränatal
- Kinder mit bilateraler Hydronephrose u./o. Blasendistension u./o. Oligohydramnion oder Kinder mit schwerer Hydronephrose bei singulärer Niere sind ein neonataler Notfall





Ostschweizer Kinderspital

