

Dr. Görbe Éva

# A vesebetegségek megelőzésének lehetőségei a neonatológus szemszögéből

## Összefoglalás

A húgyúti fejlődési rendellenességek gyakorisága 2/1000 és 15/1000 közötti. A korai felismeréssel és korrigálható esetben a műtéti beavatkozással megelőzhetők az infekciók és a késői károsodások. Azok a húgyúti malformatiok, melyekkel a neonatológus találkozik, leggyakrabban az ún. urológiai betegségek csoportjába tartoznak. Praenatalisan a dilatáció a leggyakrabban felismert elváltozás, s az esetek egy részében transzitorikus. A korrigálható esetekben elvégzett korai műtét fontossága mellett az utánvizsgálatok fontosságára és a transzitorikus dilatációk ellenőrzésére hívjuk fel a figyelmet.

Azoknak a vesebetegségeknek a megelőzése, amelyekkel a neonatológus találkozhat, már praenatalisan kezdődik. A magzatvíz mennyisége az első jel, mely figyelemre méltó lehet az ultrahangvizsgálat során. Oligohydramnion veseagenesiával, dysgenesissel, máskor obstructív uropathiával, míg – polyhydramnion esetén egyoldali hydronephrosis fordulhat elő. Az AFP emelkedett értéke köztudottan velőcsőzáródási rendellenességgel együtt jelentkezhet, azonban a leírtak genitourinalis anomáliákat is magas serum AFP szint mellett.

A vese- és húgyúti fejlődési rendellenességek gyakorisága 2/1000 illetve 15/1000 közötti. A terhességi ultrahang szűrővizsgálattal a magzati vese és a húgyhólyag a 13. terhességi héttől látható. A nephronok fejlődése a 10. héten kezdődik, s a 32. hétre fejeződik be, a vizelet-kiválasztás a 13. hét körül kezdődik. Terhességi ultrahang vizsgálattal a súlyosabb anomáliák (veseagenesia, alsó húgyúti obstrukciók) a 18-19. gestációs héten diagnosztizálhatók, míg a kisebbek, mint például az uretero-

pelvicus obstructio, többnyire csak a 20. hét után mutathatók ki.

A multisystás vesedysplasia többnyire egyoldali és jó prognózisú elváltozás. (Előfordul, hogy az ellenoldali vese is mutat fejlődési rendellenességet: ureterstenosis, veseagenesia fordulhat elő.) Elkülönítése különösen a pyeloureteralis stenosis okozta hydronephrosistól fontos, mivel ez utóbbi a leggyakoribb rendellenesség.

A ciszták változatos mérete és perifériásabb elhelyezkedése a multicystás dysplasia jellemzője, míg pyeloureteralis stenosis esetén a pyelon és a kelyhek tágulata figyelhető meg. A pyelon 10 mm-nél nagyobb antero-posterior átmérője esetén kifejezett obstrukció áll fenn, s ha a magzati vizeletvizsgálat eredménye is romló vesefunkciót mutat (diuresis 2 ml/óra alatt, Na 100 mEq/ml felett, Cl 90 mEq/ml felett, osm.: 210 mosm. felett), a tüdő érését elősegítő kortikoszteroid profilaxis után a 32. héten a terhesség befejezése indokolt.

A fiziologiás pyelectasiának és a hydronephrosishoz elkülönítése általános tapasztalat szerint az antero-posterior méret alapján történik. A pyelon 8 mm-nél kisebb átmérője esetén nem várható kóros elváltozás. Az 5 mm-nél nagyobb pyelectasiák esetén azonban a terhesség alatt ultrahangvizsgálattal történő ellenőrzést javasolnak. A Mayo Klinika 15 éves megfigyelése alapján minden terhesség alatt észlelt hydronephrosis utánkövetését javasolják megszületés után.

A megszületés utáni tennivalókat a diuresis-scintigraphia eredménye dönti el. Ezt a vizsgálatot már az első életnapokon el lehet végezni. Egyoldali hydronephrosis esetén javasolt az ellenoldali ép vese GFR meghatározása (kreatinin clearance meghatározással vagy scintigraphiával). A korai sebészeti megoldás már az első hónapokban javasol korrekciót, más centrumok a clearance értékeinek megfelelően Anderson-Hynes plasticát, vagy a rosszabb clearance-értékek mellett csak nephrostomia vég-

zését és későbbi időpontban pyeloplasticát javasolnak.

Az a szemlélet ma már nem helytálló, mely szerint a korrekciós műtétet megszületés után azonnal el kell végezni. Egyoldali rossz funkció esetén a hydronephroticus vese kezelésére a nephrostomia megoldás lehet, de mérlegelni kell, hogy tubulointerstitialis nephritis és következményes hypertonia alakulhat ki már akár csecsemőkorban.

A hydronephrosis leggyakoribb oka az uretero-pelvicus junctio obstructioja. Ha uréter dilatatio is társul az elváltozáshoz, és az többnyire egyoldali, akkor a második leggyakoribb ok áll a rendellenesség hátterében, azaz az uretero-vesicális szájadék szűkülete. Normál hólyagtelődéssel társulva többnyire enyhe vagy közepes súlyos uretero-vesicális reflux áll a háttérben. Dilatált hólyag esetén a hátsó urethra-billentyű a leggyakoribb ok, bár differenciáldiagnosztikai szempontból a megacystis-megaureter syndroma is megemlíthető. A bilaterális hydro-uretero-nephrosis, melyhez dilatált, megvastagodott falú hólyag társul, amely nem ürül ki teljesen, hátsó urethra-billentyű következtében alakul ki. Míg a vékony falú, dilatált húgyhólyag kialakulásának oka masszív reflux szokott lenni.

Az autosomalis recesszív polycystás vesebetegség (ARPKD) praenatalisan kétoldali, nagy echogén veséket mutat gyakran társulva oligohydramnióval. A congenitális adrenális hyperplasia nem mindig ultrahangvizsgálattal, hanem esetenként HLA tipizálással diagnosztizálható. Praenatalis beavatkozásra van szükség, corticosteroid supplementatio segítségével előzhető meg a leánymagzatok in utero virilizációja.

A praenatalis beavatkozások adatait a Fetal Treatment Program (San Francisco) gyűjti össze. A praenatalis percutan vesico-amniális shunt-beültetés hátsó urethra-billentyű esetében javasolt, azonban mérlegelni kell, hogy a beavatkozás nemcsak magzati, hanem anyai kockázattal is jár. A hydronephrosis súlyosságára, a ká-

Dr. Görbe Éva

Semmelweis Egyetem

I. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika  
1088 Budapest, Baross u. 27.

rosodás mértékére a vesék echogenitásából következtetni igen nehéz. A kezelés másik lehetősége a koraszülés indukciója, ha már életképes a magzat, és ha a tüdő érésének serkentésére kortikoszteroid profilaxist alkalmaztak.

Hydronephrosis és vesico-ureteralis reflux esetén (alacsony dózisu) antibiotikus kezelés az infekció megelőzésére igen fontos. Hátsó urethra-billentyű kezelésére katéter-behelyezés, illetve korai műtét a megfelelő terápia. Az utánkötés időtartamára nincs pontos szabály, de 1-2 éves korig javasolják az ellenőrzést a különböző centrumok.

A megszületés utáni első vizsgálatnál észlelt umbilicalis singularis vese- és húgyúti malformatio lehetőségét veti fel (négyeszeres a perinatális mortalitás gyakorisága ezekben az esetekben és mintegy 30% vese- illetve húgyúti malformatioval kapcsolatos).

Az újszülött fizikális vizsgálatánál a tapintható hasi terime az esetek mintegy felében vese. Hydronephrosis vagy multicystás vesedysplasia a leggyakoribb oka, fele-fele arányban (ritkán vesevéna thrombosis, polycystás vese, tumor fordul elő). A retroperitoneumban neuroblastoma, teratoma, hemangioma okozhat még tapintható resistenciát.

Újszülöttkori hematuria oka vesevéna thrombosis, obstructív uropathia, polycystás vesebetegség, veseartéria thrombosis, vesekő, Wilms tumor, glomerulonephritis, illetve vesekéreg necrosis lehet. Vesén kívüli oka lehet a hematurianak mellékvesevérzés, endocarditis, légembólia, vérzéses betegség, valamint gyógyszerhatás is. A monitorizálás, infúzióadás céljából az arteria umbilicalisba vezetett kanül a veseartéria thrombosis gyakoriságát növeli.

A Semmelweis Egyetem I. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 5 és fél év alatt a 18. és 28. gestációs hét között végzett prae-natalis ultrahangvizsgálattal 8000 magzat közül 112-ben diagnosztizáltunk vese- illetve húgyúti anomáliát (gyakoriság 14/1000). Hetven esetben ítéltük a rendellenességet korrigálhatónak. Betegeinket legalább egy éven keresztül követtük. A leggyakrabban észlelt anomália a veseüregrendszeri dilatatio volt, amelyet 56 betegnél diagnosztizáltunk (80%). Ez 17 esetben transitoricusnak bizonyult (30,3%). Obstrukciót észleltünk 29

betegben, kettős vesét 6 esetben, hólyag extrophiát egy esetben és hátsó urethra-billentyű 6 betegben fordult elő. Betegeink közül 38 igényelt műtéti korrekciót. A korai műtéteken kívül fontosnak tartjuk mind a transitorikus tárgulatok ellenőrzését, mind a postoperatív utánvizsgálatokat. A prae-natalis ultrahangvizsgálat lehetővé teszi a húgyúti anomáliák felismerését, a korai kezelést, s ezzel az infekciók és a késői károsodások megelőzését.

A prae-natalisan diagnosztizált fejlődési anomáliák mintegy 50%-a a vizeletkiválasztó és -elvezető rendszert érinti. Ezeket a rendellenességeket általában a terhességi ultrahang szűrővizsgálatokkal lehet kimutatni. Közülük mintegy 50%-ához más szervek fejlődési rendellenessége is társul, az esetek 5-23%-ában pedig kromoszóma-rendellenesség is észlelhető. Mivel a húgyúti fejlődési rendellenesség gyakori és a rutin újszülöttkori fizikális vizsgálatnál nem minden esetben mutatható ki (mivel annak általában nem része az ultrahangvizsgálat), igen nagy a prae-natalis ultrahang-diagnosztika jelentősége.

A hydronephrosis oka az esetek mintegy 10%-ában vesicoureteralis reflux. Az infekció megelőzésére alkalmazott antibiotikum kezelés a műtét előtt elengedhetetlenül fontos. Egyes szerzők az egyoldali multicystás vesedysplasia vagy hydro-nephrotikus, funkció nélküli vese eltávolítását sem mindig javasolják, az esetek egy részében konzervatív kezelés (ultrahangvizsgálat, diuresis-scintigraphia ismétlése, az infekció megelőzése) mellett. Ezeket a gyermekeket az ismétlődő infekcióktól és a maradandó károsodástól, a krónikus veseelégtelenség kialakulásától meg lehet óvni.

A hátsó urethra-billentyű az egyik legrosszabb prognózisú rendellenesség, s igen gyakori obstrukció fiúmagzatoknál. Genetikai háttere még nem tisztázott, de családi halmozódását megfigyelték. Ritka szövődés az urinaszites. A prae-natalis kezelés, shunt-behelyezés fenyegető tüdőhypoplasia esetén mérlegelendő, azonban helyesebb ezt a beavatkozást szigorú kritériumokhoz kötni (magzati víz-mennyiség, a magzati vizelet elektrolit tartalma, osmolaritása), mivel csak az esetek egy részében vezet a vesefunkció javulásához. Hátsó urethra-billentyű esetén

az esetek egy része a veseelégtelenség végstádiumához vezet, ezekben az esetekben a vesetranszplantáció az egyetlen terápiás lehetőség.

Ma már tankönyvi adat, hogy a korai diagnózis és az élet első heteiben vagy hónapjaiban elvégzett műtét a késői szövődeményeket előzi meg. Hazai szerzők is a korai műtét jelentőségét hangsúlyozzák. Azok a korábbi vélemények, melyek szerint a húgyúti fejlődési rendellenességek kórismézésében sok a téves diagnózis, ma már nem helytállóak. A betegségek prae-natalis diagnosztikája nemcsak a rendellenesség gyakorisága miatt, hanem azért is fontos, mert az újszülöttkori rutin fizikális vizsgálattal nem mutathatók ki, tehát a korai kezelés csak prae-natalis diagnózis esetén alkalmazható, s a későbbi károsodások, visszatérő fertőzések csak így előzhetőek meg.

### Irodalomjegyzék:

1. Audry G, Montagne JP, Brueziere J. *Prenatal screening in utero of urinary abnormalities*. Management. Ann Urol Paris, 1992; 26: 197-201.
2. Beetz R, Fisch M, Lakatos M, Kieninger D, Hohenfellner K, Stein R, Scheidecker M. *Postnatales perirenales Urinom und Urin-Ascites: eine Seltene Komplikation bei posterioren Urethralclappen*. Aktuelle Urologie. 1996; 27: 344-346.
3. Belloli G. *Current trends in the treatment of malformative uropathies*. Pediatr Med Chir 1993; 15: 545-549.
4. Bernaschek G, Deutinger J, Hansmann M, Bald M, Holzgreve W, Bollmann R. *Feto-amniotic shunting: report of experience of four European centres*. Prenat Diagn 1994; 14: 821-33.
5. Blyth B, Snyder HM, Duckett JW. *Antenatal diagnosis and subsequent management of hydronephrosis*. J Urol 1993; 149: 693-698.
6. Bolodár A, Szokoly V, Tóth Z, Pintér J, Papp Z. *Hydronephrotikus magzati vese megmentése in utero renoamniális shunt alkalmazásával*. Orv Hetil 1990; 131: 697-699.
7. Campbell's Urology. W.B. Saunders Co. 1992.
8. Cusik EL, Diddier F, Droulle P, Schmitt M. *Mortality after an antenatal diagnosis of foetal uropathy*. J Pediatr Surg 1995; 30: 463-466.
9. Dewan PA, Goh DG. *Variable expression of the congenital obstructive posterior urethral membrans*. Urology 1995; 45: 507-509.
10. Duckett JW. *When to operate on neonatal hydronephrosis*. Urology, 1993; 42: 617-619.
11. Evans MI, Fletcher JC, Dixler AO (1989): *Fetal diagnosis and therapy*. J.B. Lipincott Company, Philadelphia, 401.
12. Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS,

- Duckett JW. *Adult and Pediatric Urology*. Year Book Med. Publisher Inc. USA, 1987.
13. Gloor JM, Ogburn PL Jr, Breckle RJ, Morgenstern BZ, Milliner DS. *Urinary tract anomalies detected by prenatal ultrasound examination at Mayo Clinic Rochester*. Mayo Clin Proc 1995; 70: 526-531.
14. Gough DC, Postlethwaite RJ, Lewis MA, Bruce J. *Multicystic renal dysplasia diagnosed in the antenatal period: a note of caution*. Br J Urol 1995; 76: 244-248.
15. Görbe É, Verebely T, Silhavy M, Ádám Zs, Németh J, Mátyus I, Papp Z. *Role of prenatal ultrasonography in the diagnosis of urinary tract abnormalities*. Medical Science Monitor 1997; 3: 489-494.
16. Papp Z (1990): *Obstetric Genetics*. Budapest: Akadémiai Kiadó, pp 475.
17. Powell PD, Johnston JM (1962): *Phenmetrazine and fetal abnormalities*. Br Med J II: 1327.
18. Rosati P, Guariglia L. *Transvaginal sonographic assessment of the fetal urinary tract in early pregnancy*. Ultrasound Obstet Gynecol 1996; 7:95-100.
19. Verebely T, Kiss É, Széchy M. *Urológia az újszülöttkorban*. Magy. Urol. 1992; 4: 99-107.

Dr. Schäfer József

## A húgyúti fejlődési rendellenességek felismerése és kezelése a csecsemő- és kisgyermekkorban

### Összefoglalás

A húgyúti fejlődési rendellenességek korai felismerésében, megítélésében az elmúlt években jelentős előrelépés és szemléletváltozás történt. Az ultrahangvizsgálatok elterjedése, nem utolsósorban a magzati (intrauterin) életkorban elősegítette ezen anomáliák korai detektálását. Az anomáliák fő típusait, a klinikai tüneteket valamint a diagnosztikát taglalja a szerző. A sebészi beavatkozásokról, esetleges műtét szükségességéről többnyire gyermekgyógyászból, gyermek-nefrológusból, radiológusból, valamint gyermeksebészből álló teamek döntenek. A műtétet követő gondozás a komplex kezelés fontos részét képezi.

### Bevezetés

A vizeletképző és -elvezető rendszer fejlődési rendellenességei a gyermekurologiai, gyermeknefrológiai ellátás igen fontos részét képezik. Az elmúlt évtized(ek)ben a jelentős szemléletváltozás, a diagnosztikus lehetőségek fejlődése azt eredményezte, hogy ezen betegségek nagy része időben kerül felismerésre, és a kezelés – mely gyakran sebészi –, gyógyulást eredményez. A gyógyulás azt jelenti, hogy a húgyúti szervmegtartó műtétekkel a meglé-

vő veseműködés megőrizhető. Az évtizedekkel korábban olyan gyakori nefrektómia – a működésképtelen vese eltávolítása –, vagy a sokat emlegetett veseelégtelenség (end stage renal failure) elkerülhető. Statisztikai adatok alapján a vese (vesék) megtartására napjainkban tízszer nagyobb az esély, mint 20 éve volt. A hasi ultrahang- és vizeletszűrések jelentősége a húgyúti anomáliák felismerésében vitathatatlan.<sup>1,2,3</sup>

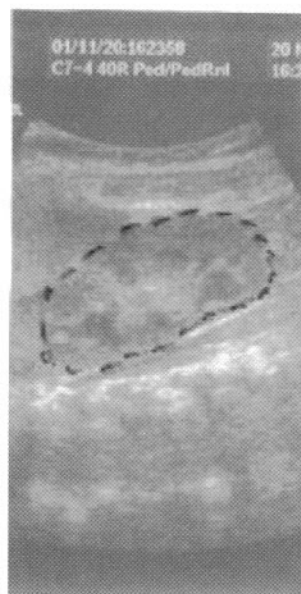
### Mikor gondoljunk urológiai anomáliákra?

1. Ha a magzati ultrahangvizsgálattal felmerült a vizeletképző-rendszer kó-

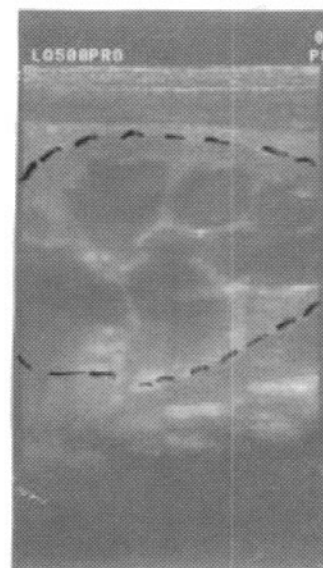
1. ábra

ros tágassága. Gyakorlott vizsgáló számára nem okoz nehézséget a hydronephrosis, a nagy húgyhólyag, a rendellenes helyzetű vagy cisztás vese felismerése az újszülöttkorban. Az 1. ábra az ép (a) és a kórosan tágult (b) üregrendszerű vese ultrahang képét mutatja.

Születés után a neonatológus, a csecsemőgyógyász, a radiológus, a nefrológus illetve a gyermeksebész mérlegelés után döntenek ezen állapotok további sorsáról (gondozás vagy műtéti kezelés). A pontosabb diagnózis és megfelelő kezelés miatt kívánatos, hogy az ilyen szülések (szülések) olyan helyen történjenek meg, ahol ezen szakemberek kellő



a



b

Dr. Schäfer József  
Magyarországi Református Egyház  
Bethesda Gyermekkorház  
1146 Budapest, Bethesda u. 3