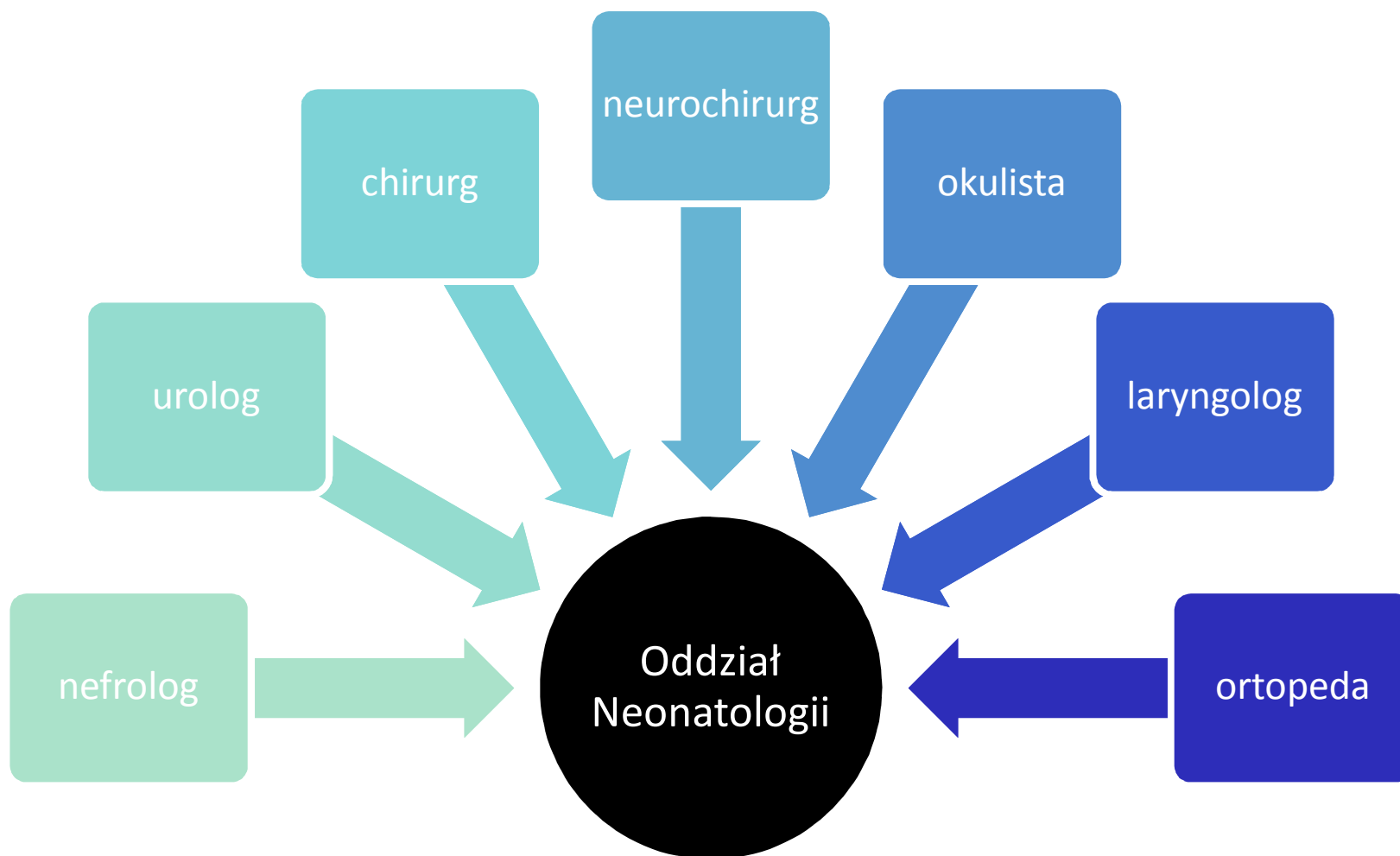




Wady układu moczowego wymagające pilnej
diagnostyki i interwencji nefrologicznej.
..... czyli kiedy neonatolog potrzebuje nefrologa.

Marcin Tkaczyk

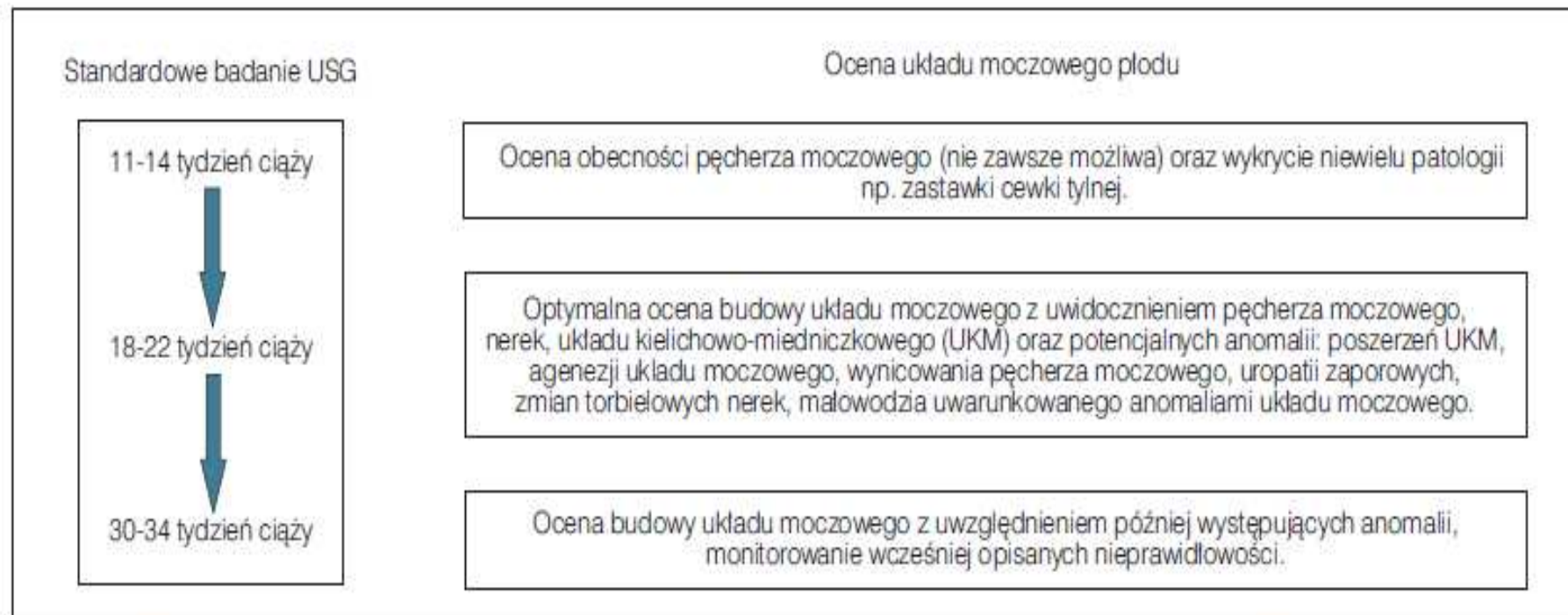
Klinika Pediatrii, Immunologii i Nefrologii ICZMP w Łodzi



Plan wykładu

1. Kiedy można się spodziewać, że w pierwszym miesiącu po urodzeniu pacjentowi będzie potrzebny nefrolog – słowo o diagnostyce prenatalnej.
2. Filtracja kłębuszkowa u noworodka – co musimy o niej wiedzieć i co jest dla niej ważne w postępowaniu neonatologicznym.
3. Uropatie zaporowe – przykłady kliniczne.
4. Nerki torbielowate – przykłady kliniczne.
5. Kiedy nefrolog proszony jest na konsultację.
6. Podsumowanie.

Co nam mówi diagnostyka prenatalna układu moczowego?



RYCINA 3. Diagnostyka prenatalna wad układu moczowego w odniesieniu do standardów diagnostyki prawidłowej ciąży wg Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego.

Dotychczas używane wskaźniki powodzenia terapii wewnątrzmaciczej.

- Stężenie sodu w moczu powyżej 100 mmol/l,
- Stężenie w moczu chlorków powyżej 90 mmol/l
- Osmolarność moczu > 210 miliosmoli
- Stężenie beta 2-mikroglobuliny powyżej 13 mg/l.
- Osłabienie przepływów w tętnicach nerkowych
- Małowodzie
- Zaburzenia echogeniczności nerek
- Nerki wielotorbielowe

Wykonywane jedno lub kilkakrotnie przed 24-26 hbd.

Nie miały jednak badań randomizowanych i prospektywnych.

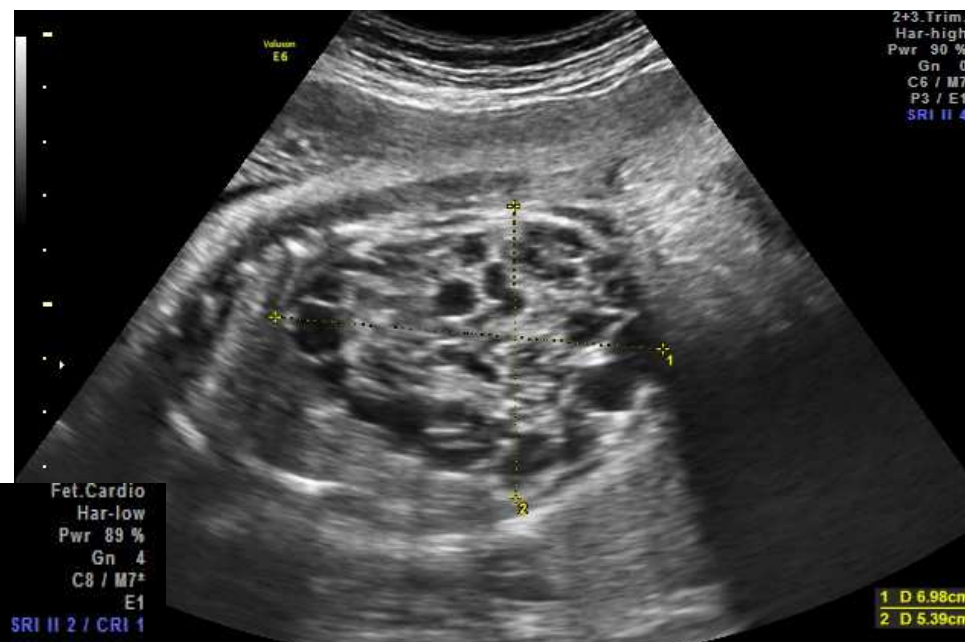


UROPATIA ZAPOROWA – DUŻY PĘCHERZ



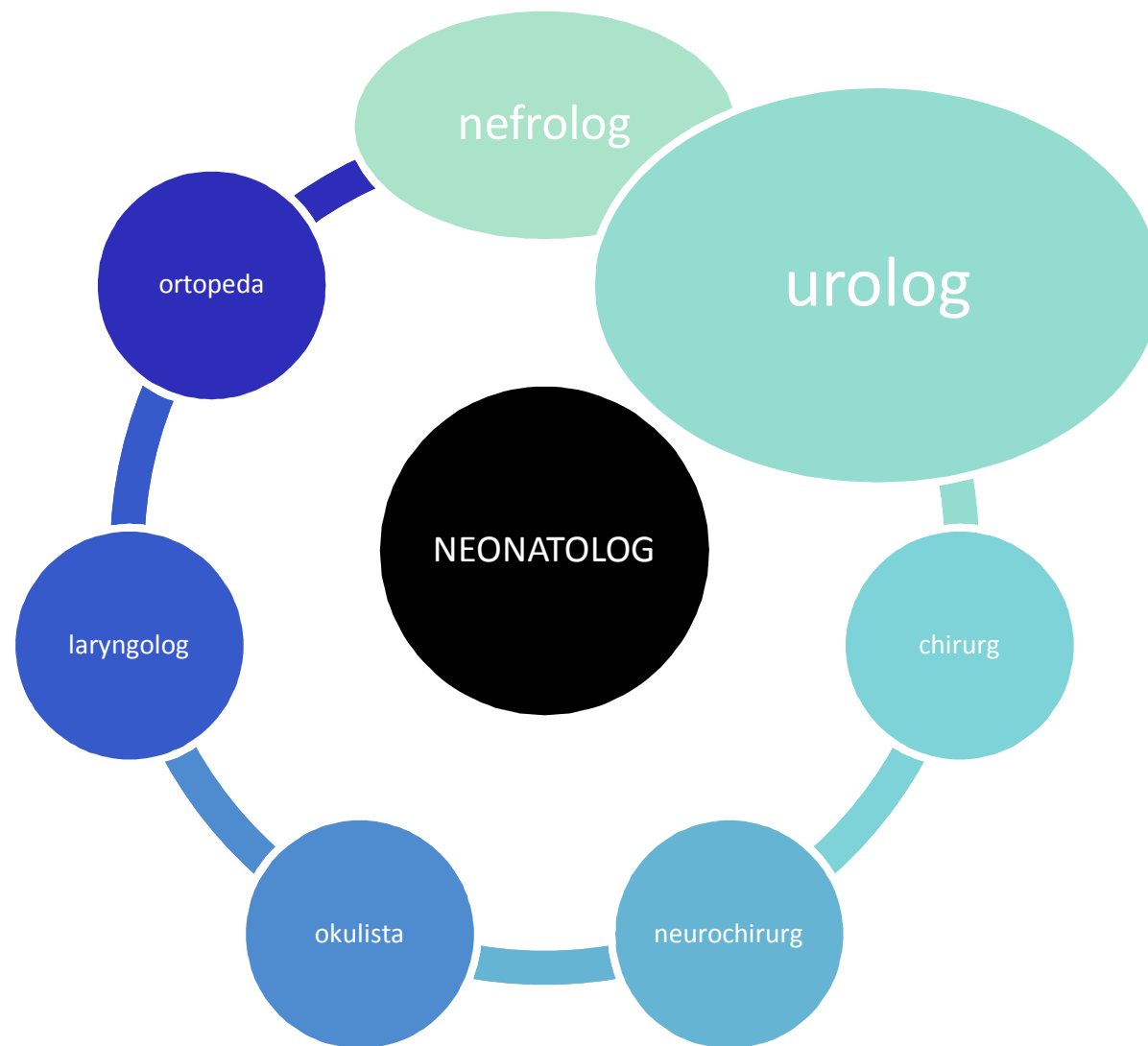
UROPATIA ZAPOROWA – STAN PO INTERWENCJI PRENATALNEJ

TORBIELE W NERKACH WZMOŻONA ECHOGENICZNOŚĆ



Kiedy można podejrzewać znaczne nieodwracalne uszkodzenie nerek u noworodka?

Clinical predictor	Sensitivity [95% CI] (%)	Specificity [95% CI] (%)	PPV [95% CI] (%)	NPV [95% CI] (%)
Fetal urine biochemistry				
12PUV	88 [66–98]	95 [80–100]	93 [74–99]	91 [78–97]
β_2 M				
Cutoff >2 mM [†]	100 [83–100]	45 [27–65]***	57 [47–63]**	100 [86–100]
Cutoff >13 mM [†]	31 [13–55]**	95 [80–100]	83 [47–97]	66 [59–72]**
Na				
Cutoff >50 mM [†]	100 [83–100]	27 [13–47]***	50 [43–55]**	100 [87–100]
Cutoff >100 mM [†]	13 [2–34]**	91 [74–98]	50 [17–83]	59 [54–63]**
Ultrasound parameters				
Oligohydramnios	25 [9–48]**	64 [44–80]**	33 [18–54]**	54 [45–62]**
Absence of amniotic fluid	25 [9–48]**	86 [68–96]	57 [30–81]	61 [55–68]**
Dysplastic multicystic kidneys	31 [13–55]**	100 [87–100]	100 [86–100]	67 [60–72]**
Hyperechogenic kidneys	25 [9–48]**	86 [68–96]	57 [30–81]	61 [55–68]**
Hypoplastic kidneys with corticomedullary thickening	19 [5–42]***	77 [58–91]	37 [17–64]*	57 [50–63]***
Absence of normal corticomedullary differentiation	81 [58–95]	59 [40–77]*	59 [48–70]*	81 [64–91]



Konsultacje wielospecjalistyczne



Czynność nerek u noworodka

Czynniki niedojrzałości nerek

Wysoka utrata sodu i wody

Tendencja do hiperkalemii

Obniżony klirens leków

Wysoka wrażliwość na leki wazoaktywne

Zmniejszona zdolność zagęszczania
moczu

Tendencja do kwasicy

Wysoka wrażliwość na diuretyki

Dlaczego eGFR wzrasta

Rośnie średnie ciśnienie krwi

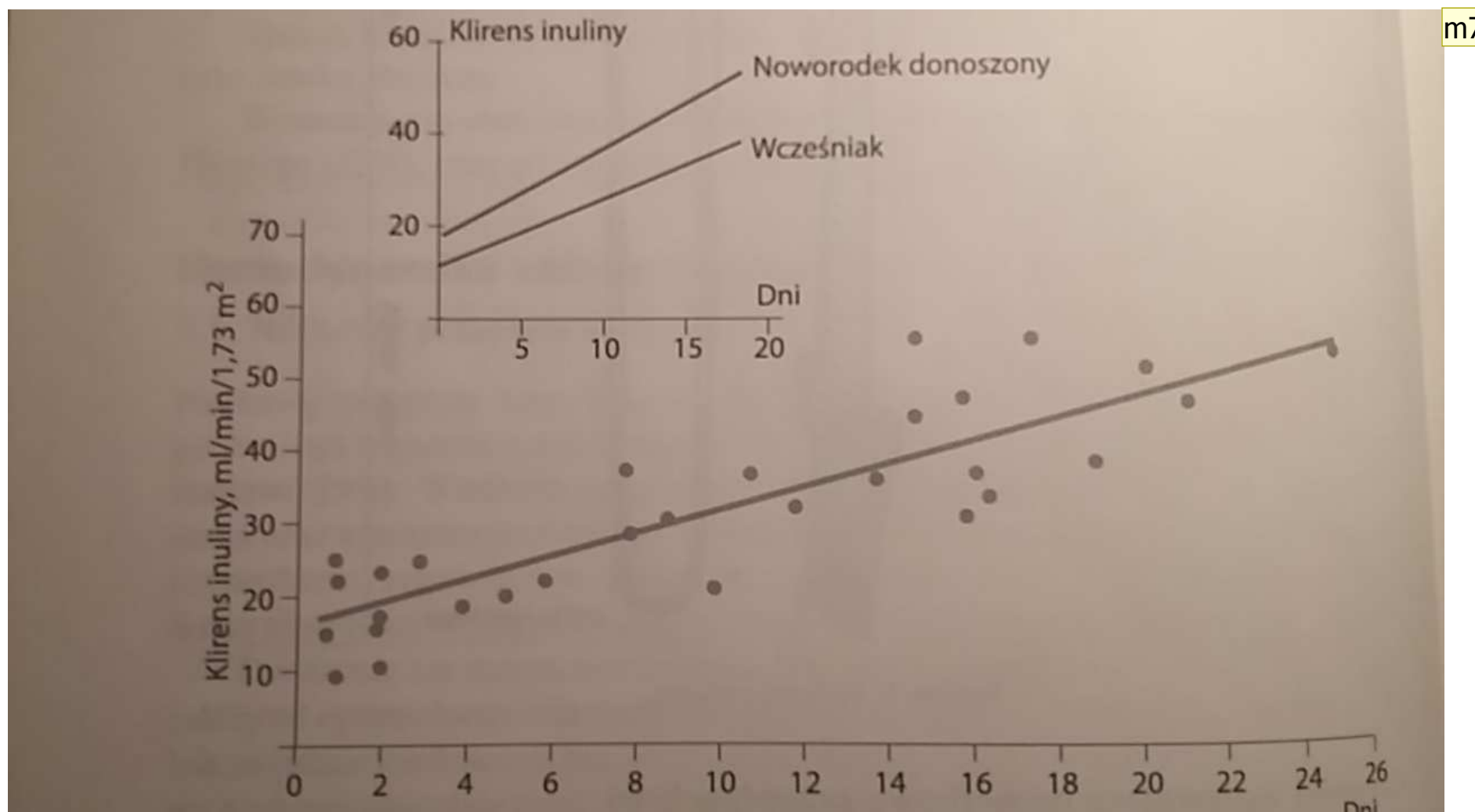
Rośnie nerkowy przepływ krwi

Rośnie ciśnienie perfuzyjne

Maleje obrzęk nerek



Jak zmienia się filtracja kłębuszkowa u noworodka i wcześniaka?



Nefrologia noworodka, Medipage 2012

Slajd 12

m7

a może jednak skan zrobimy zamiast zdjęcia? jakieś takie szarobure i ciemno nieładne...

mbstanczyk; 2017-05-06

UROPATIA ZAPOROWA



Powikłania interwencji prenatalnych są domeną urologów, ale konsultujący nefrolog może je zobaczyć.

KLUCZOWE INFORMACJE DLA ZAJMUJĄCYCH SIĘ UROPATIĄ ZAPOROWĄ

- Najgroźniejsza jest uropatia obustronna – podstępcherzowa.
- Uropatia często występuje w zespołach wad – i nie dotyczy tylko płci męskiej.
- Podstawowym leczeniem jest udrożnienie dróg moczowych.
- Niedojrzałość nerek noworodka czyni je wrażliwymi na zmiany wywołane blokadą, ale także jej usunięciem.

Przypadek 1. Noworodek płci męskiej.

Diagnoza PUV – 22 hbd

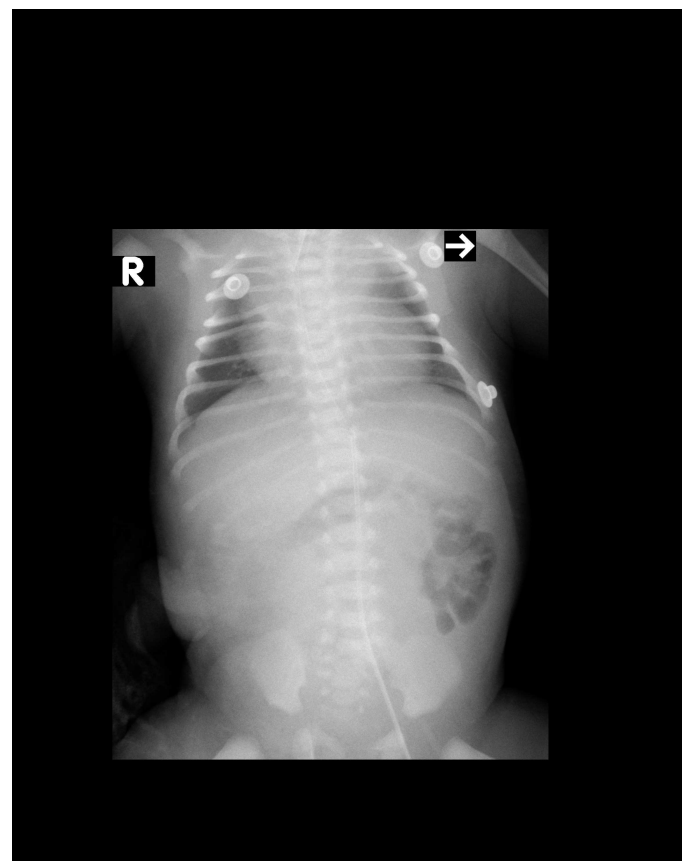
Shunt – 26 hbd

Poród: 34 hbd, APGAR – 6

Niewydolność oddechowa

Intubacja

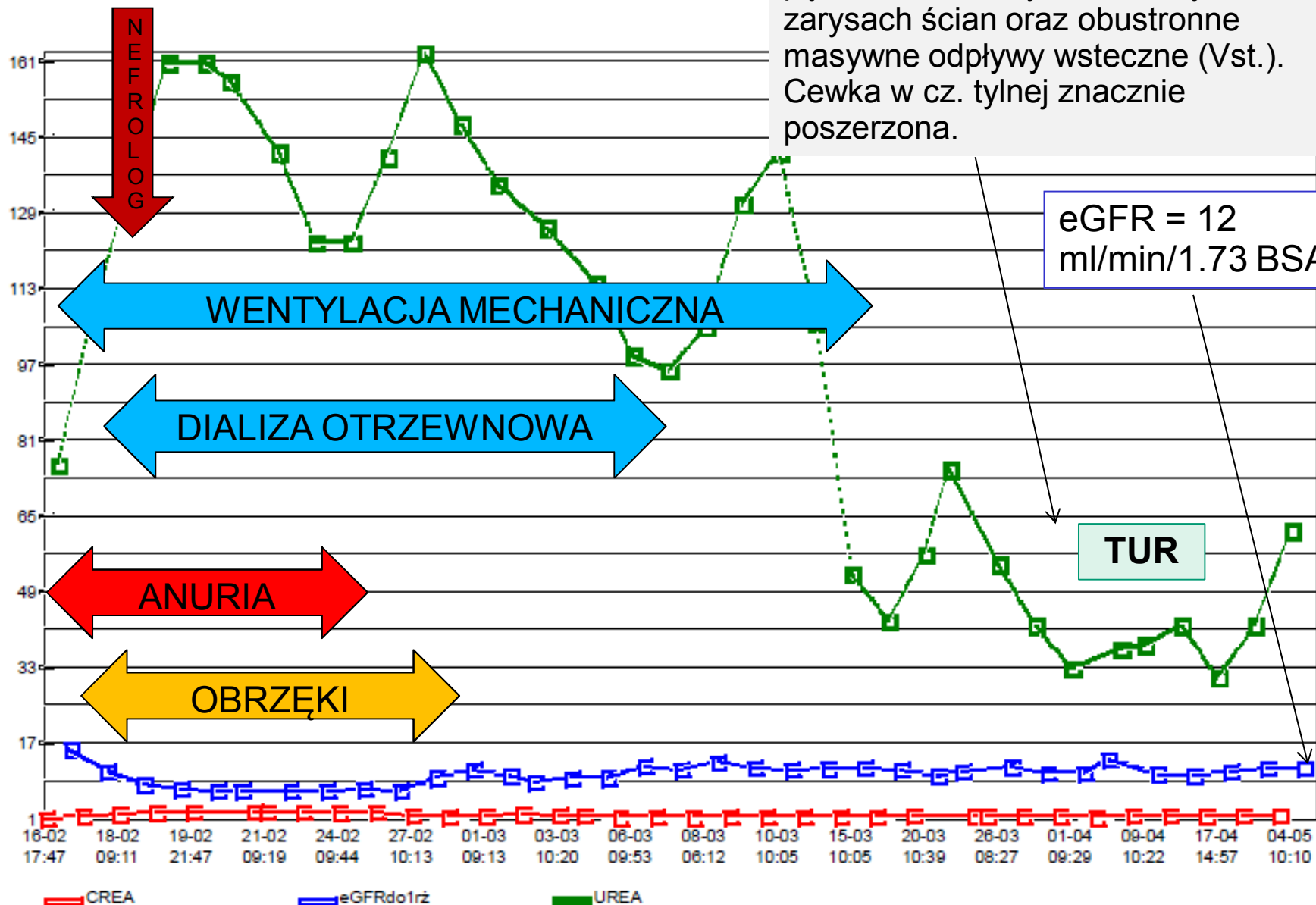
Anuria



Wskazania do dializy: anuria + obrzęki

Po podaniu ok. 20 ml kontrastu drogą wstępującą uwidocznił się mały pęcherz moczowy o nierównych zarysach ścian oraz obustronne masywne odpływy wsteczne (Vst.). Cewka w cz. tylnej znacznie poszerzona.

m9



Slajd 16

m9

piękne!

mbstanczyk; 2017-05-06

Przypadek 2. Noworodek płci męskiej.

Diagnoza PUV – 18 hbd

Shunt – 23 hbd

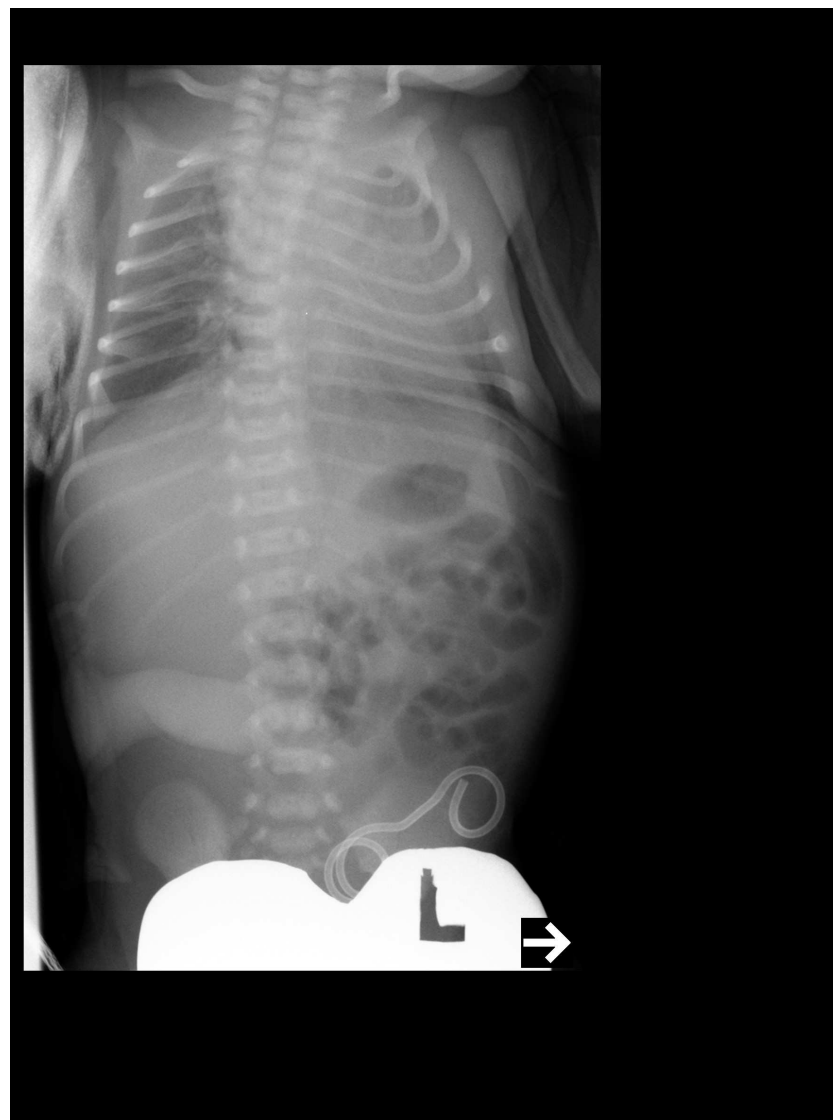
Poród: 33 hbd, APGAR – 9

Wydolny oddechowo

Brak intubacji

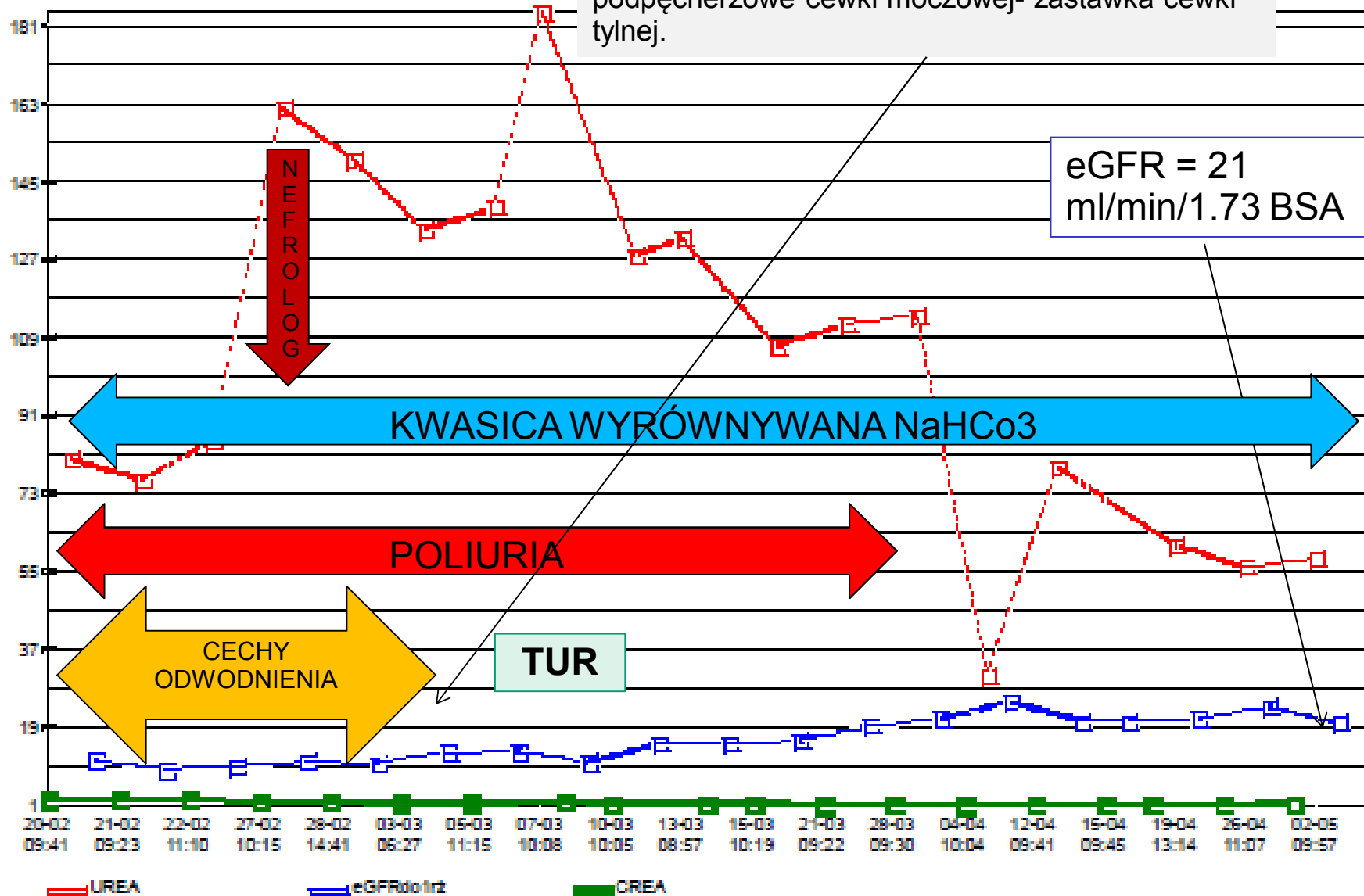
Cewnik w pęcherzu po
urodzeniu

Obfita diureza 4-20
ml/kg/godzinę



Przypadek 2. Chłopiec

Po podaniu drogą wsypującą około 30 ml środka kontrastowego uwidoczniono pęcherz moczowy o gładkim zarysie ścian, Poszerzenie podpęcherzowe cewki moczowej- zastawka cewki tylnej.



Uropatia zaporowa – na czym polega interwencja nefrologa?

nefrolog

Ocena bilansu płynowego.

Ocena wskazań do dializy.

Przeprowadzenie dializy.

Ustalenie wskazań do leczenia wspomagającego: epoetyna, wodorowęglan.

Ocena skuteczności udrożnienia dróg moczowych.

urolog

Udrożnienie dróg moczowych.

Wszczepienie cewnika do dializ.

Usunięcie wady.

Wskazania do dializy uwzględniają: cechy mocznicy (stężenie toksyn mocznicowych), przewodnienie, obraz nerek w badaniu ultrasonograficznym.

INDYWIDUALNIE!!

Przypadek 3. Noworodek płci żeńskiej.

Diagnoza UROPATIA – 18 hbd

Shunt – 25 hbd

Poród: 32 hbd, APGAR – 7

Intubacja

Niedrożność przewodu pokarmowego
Atrezja odbytu

Anuria

Wodobrzusze

Brak napędu oddechowego

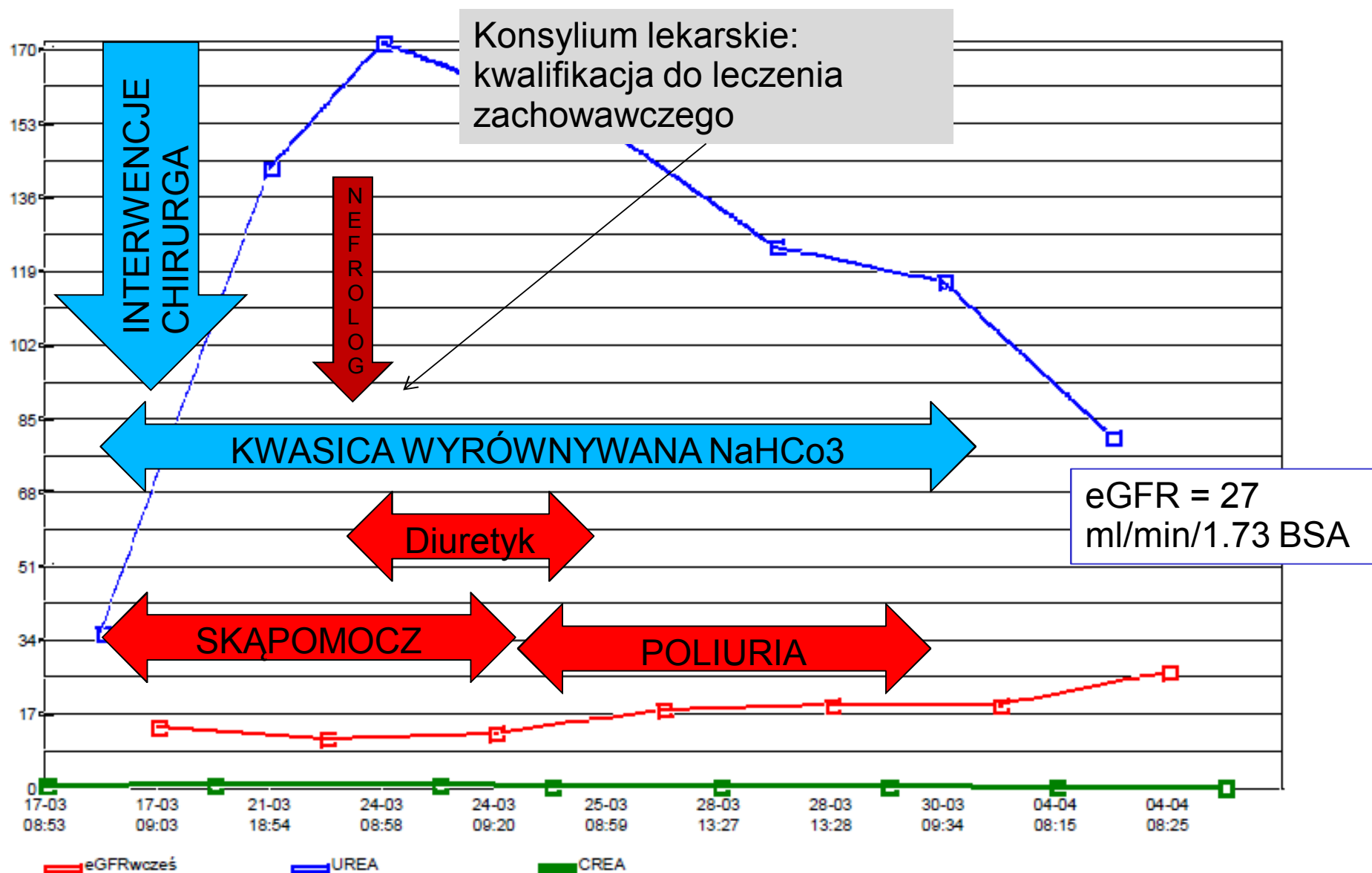
46 XX, jądra w kanałach
pachwinowych

Wyłonienie jelita grubego

Wyłonienie przetoki
pęcherzowo-skórnej

Usunięcie shuntu
drenującego pęcherz do
otrzewnej





ROKOWANIE W UROPATIACH ZAPOROWYCH

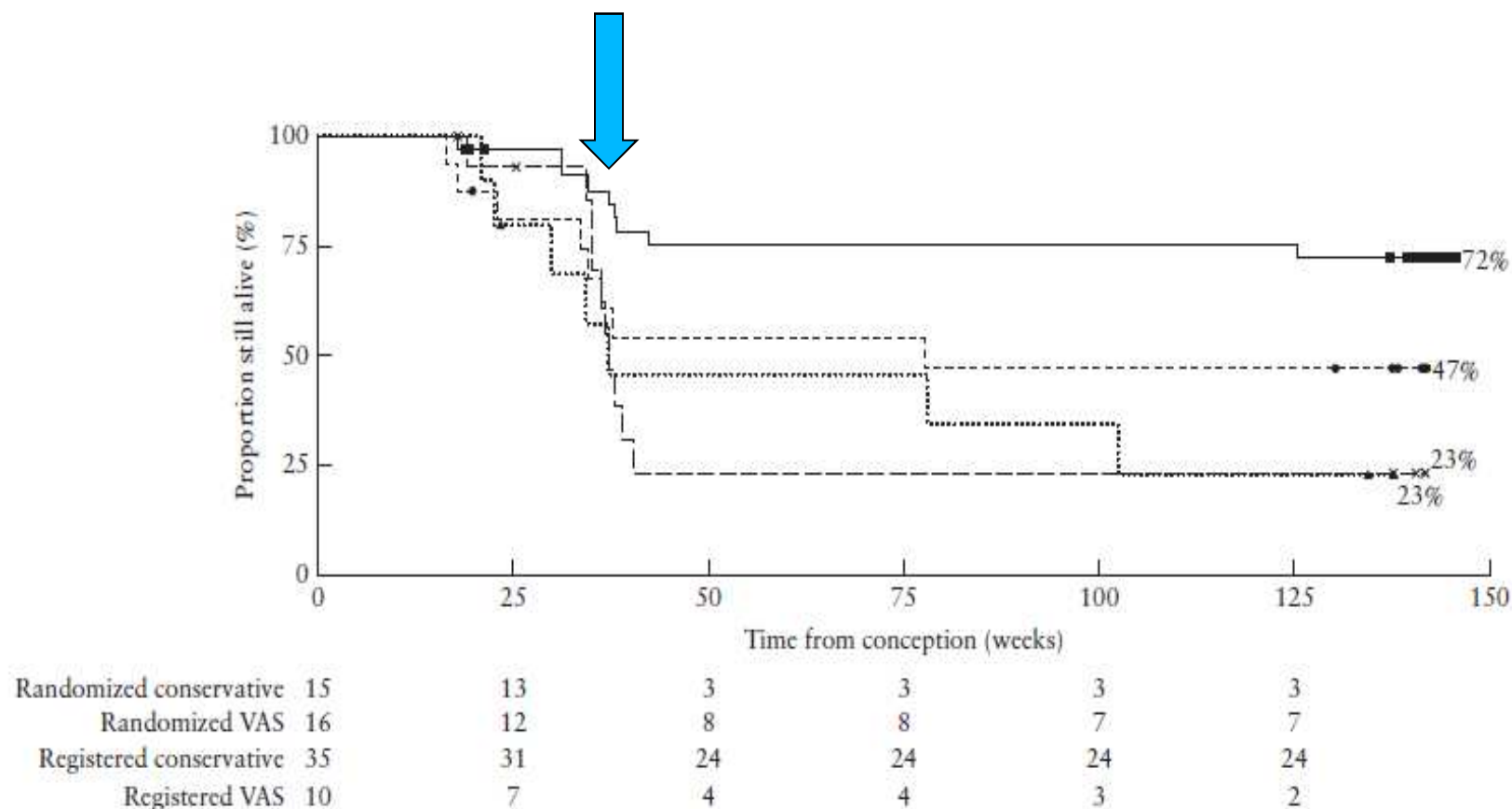


Figure 3 Kaplan-Meier survival plots (with numbers surviving at each 25-week interval listed beneath) according to management or treatment received for fetal lower urinary tract obstruction: conservative management in randomized controlled trial (RCT) (—, ×); vesicoamniotic shunt (VAS) in RCT (---, ●); conservative management in registry group (—, ■); and VAS in registry group (....., ▲).

Outcome in fetal lower urinary tract obstruction:
a prospective registry study

R. K. MORRIS[†], L. J. MIDDLETON[‡], G. L. MALIN^{*}, E. QUINLAN-JONES^{*}, J. DANIELS[‡],
K. S. KHAN^{*}, J. DEEKS^{‡§} and M. D. KILBY^{*†}, on behalf of the PLUTO Collaborative Group

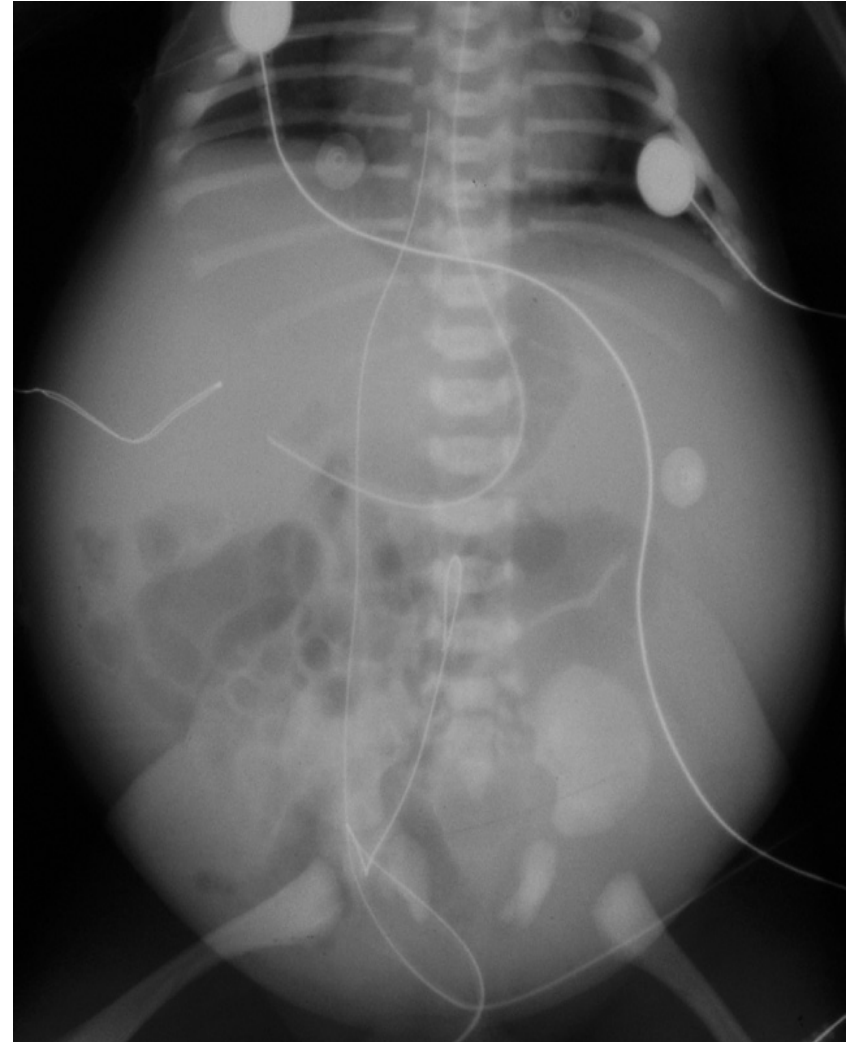
KLUCZOWE INFORMACJE DLA ZAJMUJĄCYCH SIĘ NERKAMI Z TORBIELAMI

- W badaniu prenatalnym można uwidocznć torbiele ale równie dobrze widać tylko duże nerki o wzmożonej echogeniczności.
- Dysplazja obsutronna nerek prowadzi do śmierci płodu.
- Jednostronna nerka dysplastyczna przy obecności drugiej nie jest stanem do pilnej interwencji.
- Często można spodziewać się u dziecka nadciśnienia.



WIELOTORBIELOWATOŚĆ NEREK DZIEDZICZONA AUTOSOMALNIE RECESYWNIE – OKRES NOWORODKOWY

- Zwiększony rozmiar nerek.
- Zaburzenia echostruktury i zatarcie zróżnicowania.
- Włóknienie wątroby.
- Małowodzie z ew. hipoplazją płuc
- Niewydolność nerek.
- Nadciśnienie.



Przypadek 4. Noworodek płci żeńskiej.

Diagnoza DUŻE NERKI – 18 hbd

Małowodzie

Poród: 32 hbd, APGAR – 6/8/8

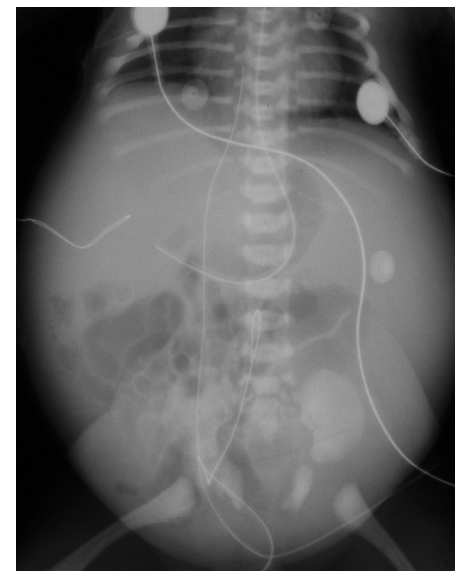
CPAP

Prawidłowa diureza

Powiększony obwód brzucha

Trudności z karmieniem

Nadciśnienie 110/70

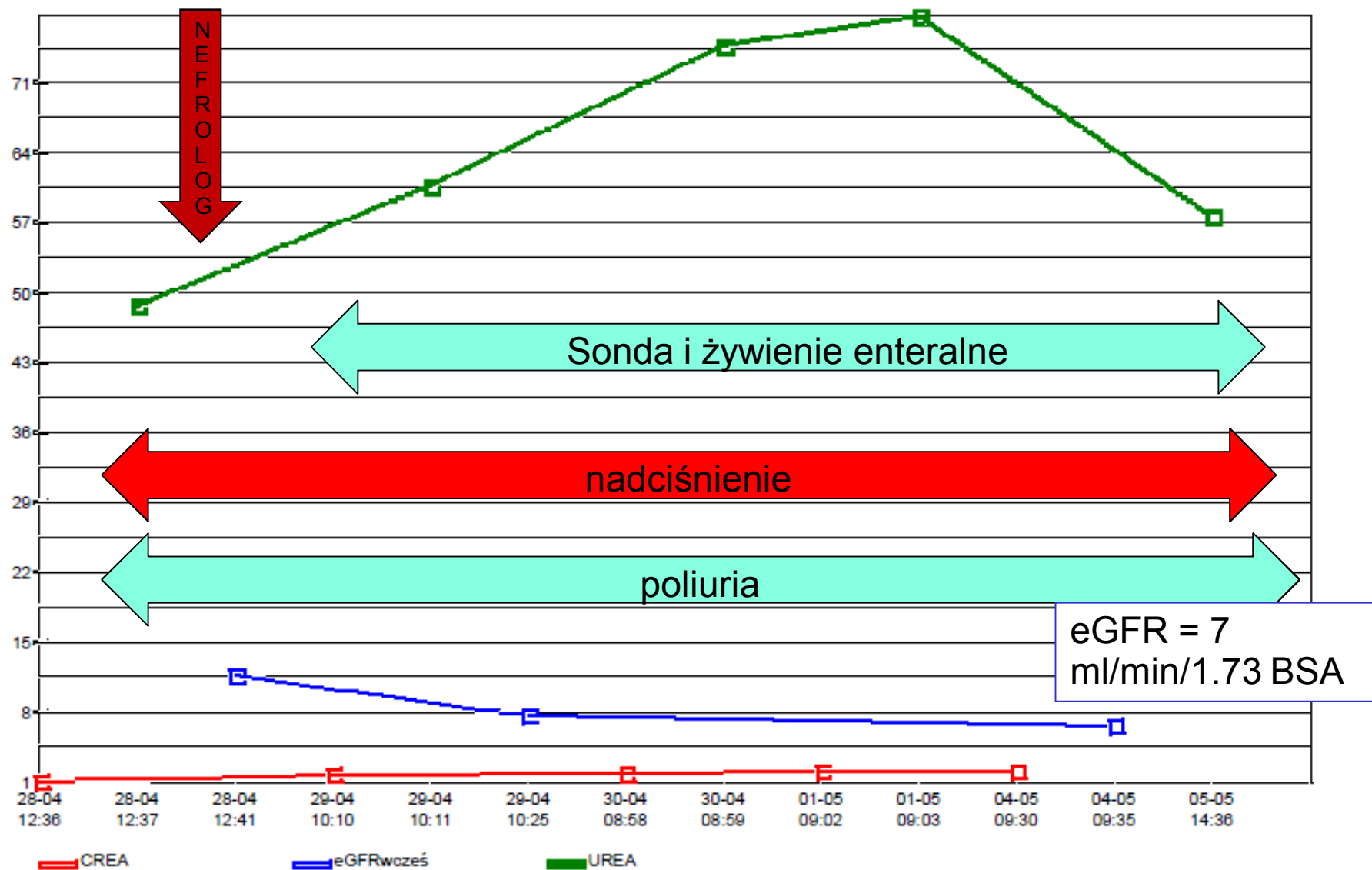


Cewnik do pęcherza

Sonda dożołądkowa

Leczenie

przeciwnadciśnieniowe



ROKOWANIE W WIELOTORBIELOWATOŚCI RECESYWNEJ

23%-30% dzieci z ARPKD umiera w ciągu pierwszego roku życia – najczęściej w wieku noworodkowym.

Jeśli dzieci przeżyją do pierwszego roku życia, to przeżycie 10-letnie sięga 82%.

50% dzieci z ARPKD wchodzi w 5 G PCHN w ciągu 10 lat.

Podsumowanie

- Noworodki z wadami układu moczowego wymagające pilnej opieki nefrologicznej to:
 - Noworodki z uropatią zaporową
 - Noworodki z torbielowatymi nerkami
- Nefrolog jest cennym partnerem dla neonatologa i chirurga w leczeniu noworodków z wadami układu moczowego
- Rola nefrologa jest wieloraka i obejmuje:
 - Leczenie powikłań uszkodzenia nerek (kwasicy/niedokrwistości)
 - Udział w konsylium o podejmowaniu kluczowych decyzji dotyczących pacjenta
 - Leczenie nerkozastępcze
 - Pomoc w planowaniu leczenia z zachowaniem zasad nefroprotekcji
 - Planowanie leczenia żywieniowego
 - Leczenie nadciśnienia

