

A. Eldad Horwitz

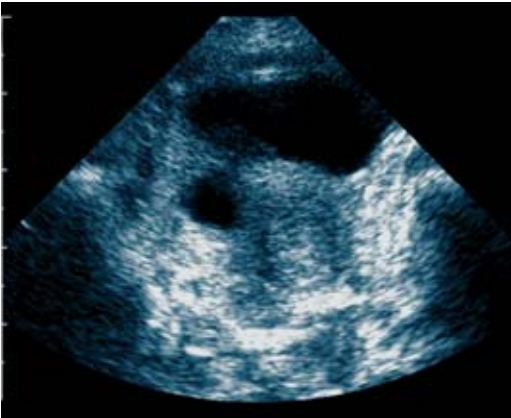
Nierenfehlbildungen bei Neugeborenen

Fehlbildungen der Nieren sind meist klinisch stumm und werden daher zunächst nicht bemerkt. Unerkannt führen sie zu einem schleichenden Verlust der Nierenfunktion und unter ungünstigen Umständen auch zu vermeidbaren Komplikationen. Einer möglichst frühen Erkennung kommt daher eine hohe Bedeutung zu. Durch die vorgeburtlich durchgeführte Sonographie wird der Diagnosezeitpunkt in die Neonatalperiode vorverlagert. Mancherorts wird im Rahmen eines Neugeborenen-Screenings bei allen Neugeborenen u. a. eine sonographische Untersuchung der Nieren zum Ausschluss angeborener Nierenfehlbildungen durchgeführt.

Verschiedene bildgebende Verfahren zur Diagnostik von Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege des Neugeborenen stehen dem Untersucher zur Verfügung. An erster Stelle steht die So-

Neugeborene ausreichend hydriert sein sollte. Nur in seltenen Ausnahmen ist eine Untersuchung zu einem früheren Zeitpunkt erforderlich.

systems unter sonographischer Sicht beobachtet. Eine Röntgen Miktions-Cysto-Urethrographie (MCU) ermöglicht die anatomische Darstellung der unteren Harnleiter, der Harnblase und der



■ *Abb. 1a: Weibliches Neugeborenes. Sonographische Darstellung der Harnblase im Querschnitt. Dilatation des distalen rechten Ureters (Megoureter).*



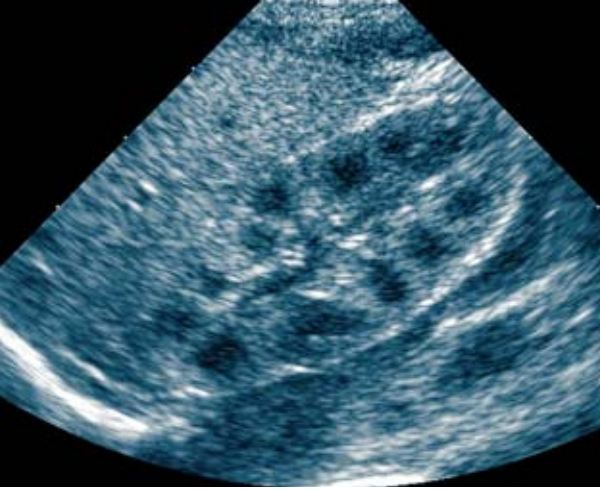
■ *Abb. 1b: Derselbe Patient wie 1a. Sonographische Darstellung der rechten Niere: erhebliche Erweiterung des Hohlraumsystems der Niere und des proximalen Ureters; Hydronephrose und Hydroureter bei prävesikaler Ureterstenose.*

nographie. Frei von ionisierender Strahlung ermöglicht sie eine rasche Orientierung, die sich in den meisten Fällen als wegweisend bei der Diagnosefindung erweist. In der Regel sollte diese Untersuchung nicht vor dem vierten oder fünften Lebenstag erfolgen, da das

Die Diurese-Sonographie ermöglicht nach i.v. Injektion von Furosemid die Beurteilung des Schweregrades einer Nierenhohlraumdilatation. Zum sonographischen Nachweis eines Refluxes wird nach Auffüllen der Harnblase eine Aufweitung des Nierenhohlraum-

Harnröhre und dient einer funktionellen Beurteilung der unteren Harnwege, u.a. auch zum Nachweis oder Ausschluss eines vesikoureteralen Refluxes.

Die Durchführung eines Röntgen Ausscheidungs-Urogramms ist im



■ *Abb. 1c: Normale gesunde Niere eines Neugeborenen zum Vergleich*

Kindesalter nur in äußerst seltenen Fällen indiziert. Es wird durch die Sonographie und die Magnetresonanztomographie (MRU) ersetzt. Die Funktionsszintigraphie dient der Beurteilung der gesamten und auch seitengetrenten Funktion der Nieren. Zur Anwendung kommt eine radioaktiv markierte, in besonderem Maße nierengängige Substanz (99mTc-MAG3).

Dilatative Uropathie

Bei einer dilatativen Uropathie sind die ableitenden Harnwege erweitert, wobei eine obstruktive von einer refluxiven Form unterschieden wird. Bei einer obstruktiven Hohlräum-dilatation kann die Engstelle in verschiedenen Höhen liegen: subpelvin (Ureterabgang), prävesikal (Uretermündung, Blasenostium) oder infravesikal im Bereich der Urethra (Harnröhre). Mit Hilfe der Bildgebung sollte möglichst früh eine genaue Einordnung erfolgen.

Megaureter: Liegt eine Uretererweiterung vor – bei einer erheb-

lichen Dilatation kann der Ureter geschlängelt verlaufen – wird bei Neugeborenen und jungen Säuglingen der primär kongenitale Megaureter, dessen Ursache

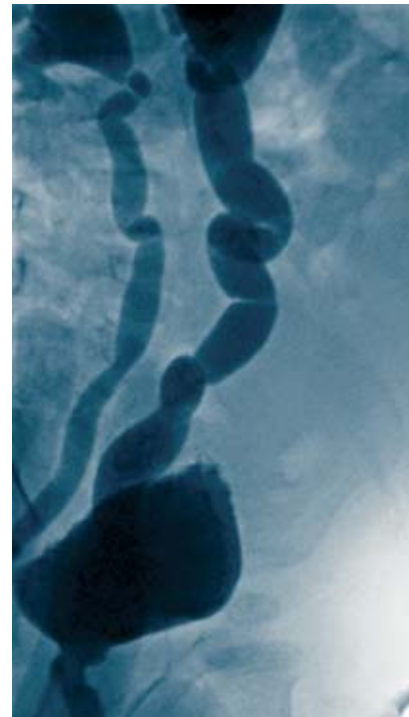
eine prävesikale Obstruktion ist, vom idiopathischen, nicht obstruktiven, nicht refluxiven Megaureter unterschieden (Abb. 1 a-c).

Der sekundäre Megaureter ist Folge einer infravesikalen Abflussbehinderung, einer sekundär entstandenen, teilweise auch passageren Enge an der Uretereinmündung in die Blase, einer Entzündung oder eines vesiko-ureteralen Refluxes (Abb. 2). Megaureter durch Obstruktion weisen sonographisch eine kräftigere Peristaltik als nicht-obstruktive auf.

Subpelvine Stenose: Sie ist die häufigste Ursache einer dilatativen Uropathie. Durch die pränatale Sonographie bzw. das Neugeborenen-Screening hat sich sowohl das diagnostische wie auch therapeutische Vorgehen geändert, so dass in den meisten Fällen die Funktion der betroffenen Niere erhalten werden kann. Die Erweiterung des Nierenbeckenkelchsys-

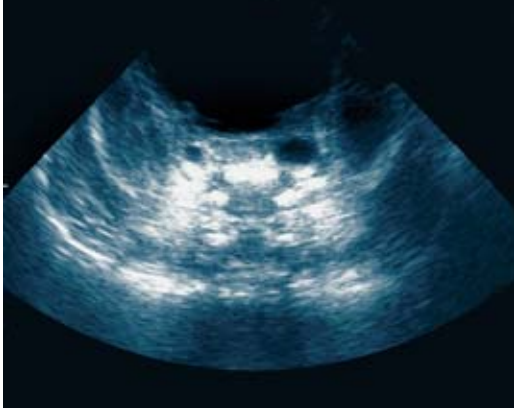
tems kann von einer geringfügigen Hohlräum-dilatation bis zur sackförmigen Hydronephrose mit einem sehr schmalen Parenchymsaum reichen. Gemessen wird die maximale Weite im sonographischen Querschnitt.

Eine geringgradige Stenose, die keiner Therapie bedarf, wird mit Hilfe der Diurese-Sonographie festgestellt. Ist der Ureter er-



■ *Abb. 2: MCU bei einem männlichen Neugeborenen. Beidseitiger dilatierter, geschlängelt verlaufender Ureter (Megaureter) bei vesiko-ureteralem Reflux auf beiden Seiten. Keine subvesikale Abflussbehinderung.*

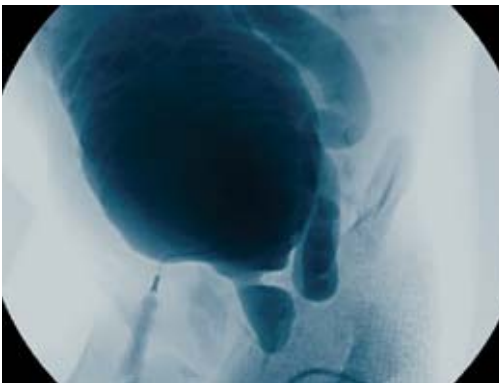
weitert, muss nach einer tiefer gelegenen Stenose gesucht werden.



■ *Abb. 3a: Männliches Neugeborenes. Sonographische Darstellung der Harnblase im Querschnitt. Retrovesikal kommen beide Ureteren dilatiert zur Darstellung. Ursache: obstruktive Uropathie durch Urethralklappe*



■ *Abb. 3b: Sonographie der rechten Niere im Querschnitt. Erhebliche Dilatation des Hohlraumsystems der Niere und des proximalen Ureters (links)*



■ *Abb. 3c: MCU nach suprapubischer Punktion (Punktionsnadel links unten). Obstruktive Uropathie: Megaureter, verdickte Blasenwand, proximaler Abschnitt der Urethra erweitert durch Urethralklappe*

Als Komplikationen kann eine Urosepsis und eine Pyonephrose vorkommen. Diagnostisch folgt der Sonographie eine Nierenfunktionsszintigraphie (nicht vor der 6. Lebenswoche!), eine Refluxprüfung, in seltenen Fällen eine MR-Urographie.

Urethralklappe

Sie betrifft ausschließlich das männliche Geschlecht und führt zu einer obstruktiven Uropathie mit Megaureter und Hydronephrose,

die in seltenen Fällen auch einseitig vorkommen kann. Die Urethralklappe wird mit Hilfe eines Röntgen-Miktions-Cysto-Urethrogramms (MCU) dargestellt. Auch sonographisch kann anhand des erweiterten proximalen Ureterabschnittes das Vorliegen einer Klappe vermutet werden (Abb. 3 a-c).

Zystische Nierenerkrankungen

Bei den zystischen Nierenerkrankungen handelt es sich nicht um ein einheitliches Krankheitsbild, sondern um Nierenveränderungen, die verschiedene Ursachen haben und sich sowohl in ihrem Aussehen (Morphologie) wie auch im Alter ihres Auftretens unterscheiden. Diagnostisch kommen Sonographie, Refluxprüfung und MR-Urographie zur Anwendung.

Multizystisch dysplastische Niere

Sie ist die häufigste zystische Nierenerkrankung und kann u.U. am ehesten mit einer ausgeprägten Hydronephrose verwechselt werden. Diese Erkrankung ist nicht erblich. Sonographisch zeigen sich unterschiedlich große dünnwandige Zysten, deren Größen wenige Millimeter bis einige Zentimeter betragen können. Die Nieren sind funktionslos. Nierenbecken und Ureter sind atretisch.

Eine hochgradige funktionslose Hydronephrose ist daran zu erkennen, dass die vermeintlichen Zysten miteinander kommunizieren („crescent sign“), eine multizystische dysplastische Niere durch allseits geschlossene Zystenwandungen und Septen („septation sign“) (Abb. 4). Die Refluxprüfung dient zum Ausschluss eines Refluxes in den distalen Ureter.

Polyzystische Nieren: Es handelt sich um einen Sammelbegriff für zwei eigenständige Erkrankungen, die erblich sind: der autosomal



■ *Abb. 4: Weibliches Neugeborenes. Sonographie der rechten Niere, Längsschnitt: Multizystische Nierendegeneration. Verschieden große Zysten, die nicht ineinander übergehen.*

rezessiv vererbte infantile Typ (ARPKD) und der autosomal dominant vererbte adulte Typ (ADPKD). Letzterer wird erst im 4.-5. Lebensjahrzehnt klinisch auffällig. Bei der neonatalen Form sind beide Nieren bereits vorgeburtlich erheblich vergrößert und werden nach der Geburt als Tumoren getastet. Die einzelnen Zysten sind derart klein, dass sie sonographisch nicht sichtbar werden. Die Nieren sind insgesamt homogen echoreich. Die funktionslosen Nieren führen zur Potter-Sequenz. Bei der intermediären Form weisen die Nieren eine eingeschränkte Funktion auf. Die Erkrankung führt im Laufe des 1. Lebensjahres zu einer chronischen Niereninsuffizienz mit arterieller Hypertonie und einer Hepatosplenomegalie. Das sonographische Bild entspricht dem der neonatalen Form. Die juvenile Form manifestiert sich im Klein-

kindalter mit einer assoziierten Leberfibrose und deren Folgen.

Zusammenfassung:

Die pränatale Sonographie ermöglicht eine frühzeitige Erkennung von Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege und damit die Vermeidung von Komplikationen und eines eventuellen Verlustes des betroffenen Organs. Mit der postnatal durchgeführten Sonographie lässt sich in den meisten Fällen die Diagnose stellen. Die weiterführenden bildgebenden Verfahren dienen der Absicherung und ggf. der Differenzierung unklarer Situationen.

▶ Dr. med. Alfred Eldad Horwitz
 Institut für Röntgendiagnostik
 Kinderradiologie
 Klinikum Krefeld
 Lutherplatz 40
 D-47805 KREFELD