

Michael Riccabona

Bildgebende Abklärung angeborener Veränderungen des oberen Harntrakts im Kleinkindalter

Durch die zunehmend flächendeckende präpartale US-Diagnostik werden immer mehr Neugeborene und Säuglinge zur Abklärung einer fetal suspizierten Harntraktfehlbildung vorgestellt. Und gibt es immer wieder Situationen, in denen die Bildgebung aufgrund von klinischer Symptomatik indiziert wird, wie z.B. nach Harnwegsinfekten, oder nach Zufallsbefunden bei einem abdominellen Ultraschall, der aus andere Ursache durchgeführt wurde. In all diesen Situationen ist ein möglichst wenig invasives und standardisiert stratifiziertes Vorgehen unter möglichst strahlenarmer Vorgangsweise notwendig, wobei auch aus ökonomischen Gründen eine zunehmend striktere Indikationsstellung für alle Modalitäten inklusive der Sonographie zu fordern ist. Die führende Rolle spielt dabei in den meisten Fällen der US, der im Folgenden auch im Mittelpunkt der Darstellung steht.

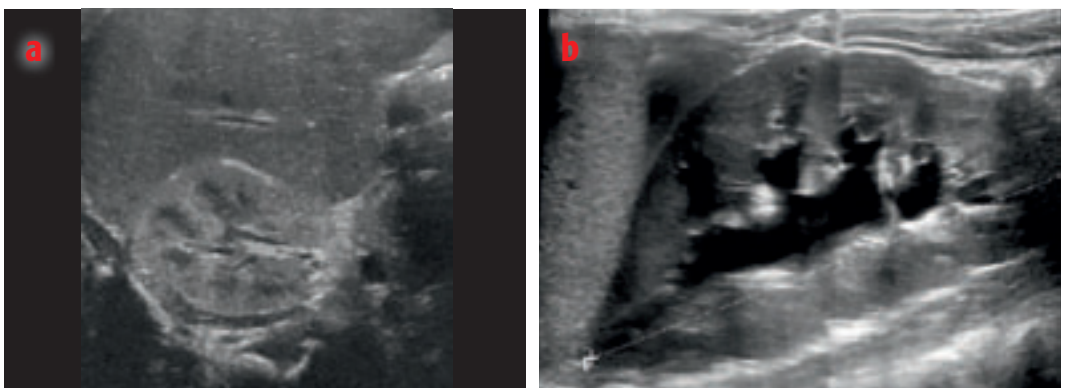
Bildgebende Methoden:

Zur Abklärung angeborener Veränderungen ist primär meist ein **Ultraschall (US)** indiziert: dieser sollte bei begründeten Verdacht durchgeführt werden, wobei je nach suspizierter Fehlbildung unterschiedliche Untersuchungszeitpunkte und -algorithmen zur Anwendung ge-

langen. Wesentlich ist, dass der US mit hochauflösenden Schallköpfen und immer auch unter Verwendung eines Linearschallkopfes durchgeführt wird, dass das Kind für die Untersuchung suffizient hydriert ist, dass man genügend Zeit hat den Harntrakt und auch das (innere) Genitale und das restliche Abdo-

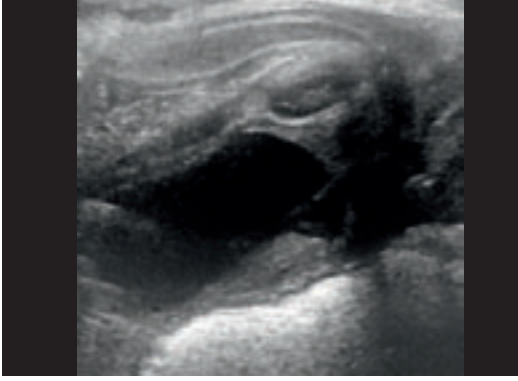
men zu beurteilen und die Blase sowohl im leeren wie im gefüllten Zustand zu sehen – was bei Neugeborenen wegen der sehr hohen Miktionsfrequenz meist kein Problem ist (Abb. 1).

Es empfiehlt sich die Untersuchung im Unterbauch zu beginnen, um die



■ Abb. 1 a/b: Säuglingsnieren – Linearschallkopf

- a) Querschnitt in Hilushöhe durch eine gesunde rechtsseitige Säuglingsniere: die betonte kortikomedulläre Differenzierung wird durch die physiologisch erhöhte Echogenität des Kortexparenchyms hervorgerufen.
- b) Längsschnitt durch eine linke Niere mit milder „Hydronephrose“ unter Verwendung der Panoramabildtechnik mit einem Linearschallkopf zur Längsvermessung. Beachte die normale Konfiguration von Papillen und Fornices trotz der leichten „Weitstellung“.



■ **Abb. 2: perineales Sonogram**
Perinealer Sagittalschnitt durch den Blasenhals und die Urethra bei einem männlichen Säugling. Beachte die noch nicht ossifizierte Symphyse..

volle Blase zu Untersuchungsbeginn validieren zu können, bevor diese bei eventueller Abwehr oder Unruhe entleert wird. Die Untersuchung beinhaltet neben der Beurteilung der Blase, des Blasenhalses, der Blasenwand, deren Größe und Kapazität auch die Darstellung der Ostien und der distalen Ureteren sowie des Perivesikalraums (Ovarien, Uterus, allfälliger Aszites, Samenbläschen ...), die Beurteilung der Nieren inklusive ureteropelvinem Übergang (Nierenbeckenkelchsystem = NBKS, Kelchkonfiguration, Parenchymbild und Differenzierung, sowie allfällige fokale Parenchymschäden oder Zysten), eine Nierenvolumetrie (entsprechend der Ellipsoidformel, verglichen mit gewichtsbezogenen Normalwerttabellen) unter Einschluss der Nebennieren. Optional kann die Farbdopplersonografie (FDS) helfen, die Nierengefäßversorgung mit allfälligen akzessorischen Nierengefäßen oder aberntem Verlauf z.B. einer linken Nierenvene (retroaortal) zu detektieren. Bei stattgehabten Harnwegsinfekten oder Dysplasie ist auch die amplitudencodierte

FDS hilfreich, um Mindervaskularisationszonen zu finden, die manchmal nur ein geringes morphologisches Korrelat im B-Bild aufweisen.

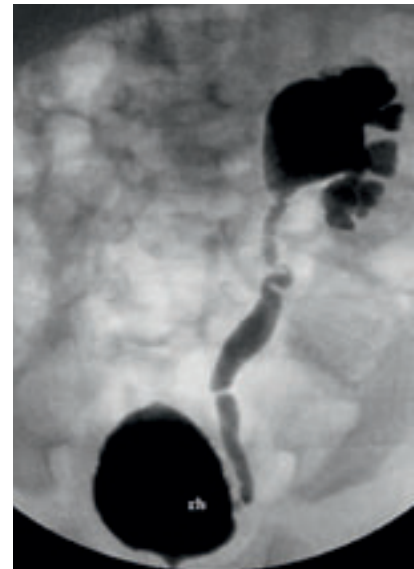
Das NBKS und die Blase sollen prä- und postmiktionell beurteilt werden. Wenn durchführbar ist ein transperineales Sonogramm zur Beurteilung der Urethra (wenn möglich, während der Miktion) zu empfehlen (Abb. 2).

Bei Buben ist auch den Hoden und Leistenkanal in Bezug auf allfällige Descensus-Störungen oder Hypodysplasien eines Hoden zu beurteilen. Moderne Techniken wie Harmonic Imaging (HI) oder Image Compounding („Sono-CT“) sind hilfreich, aber nicht unabdingbar; die Möglichkeiten des kontrastmittelunterstützten US (CEUS) oder des 3D-Ultraschalls (3DUS) sind in selektionierten Einzelfällen an spezialisierten Zentren vorbehalten.

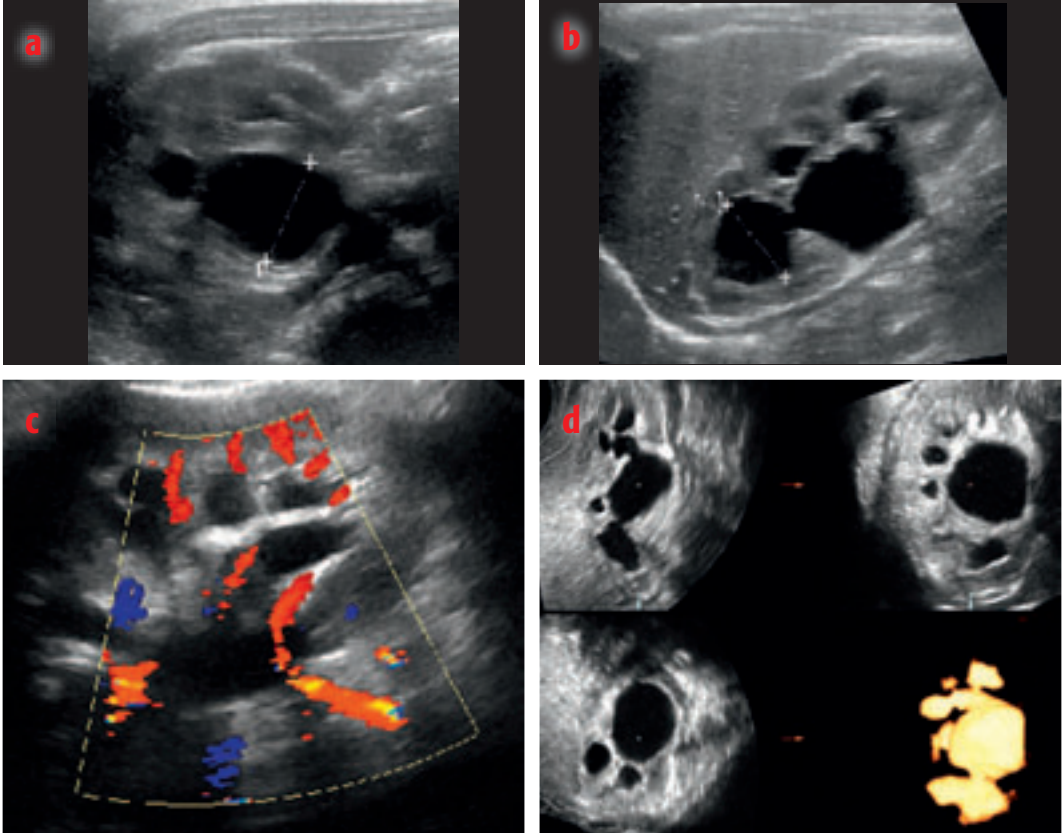
Die zweite wichtige bildgebende Methode stellt das **Blasenröntgen** (Miktionsurethrografie = MCU) dar. Die MCU ist nach wie vor nicht abgelöst, insbesondere auch durch die fehlende Zulassung eines Ultraschallkontrastmittels; die Indikation ist jetzt doch zunehmend strikt. Nach Blasenkatheterismus oder

Punktion (bei unauffälligem Harnbefund!) sollte die Blase entleert werden, bevor diese mit Kontrastmittel unter physiologischem Füllungsdruck aufgefüllt wird.

Die Beobachtung der Tropfgeschwindigkeit in der Füllungsphase ist hilfreich, um indirekte funktionelle Aussagen über allfällige Blasenfunktionsstörungen zu bekommen, aber auch um phasenerhöhten Blaseninnendruck mit möglicherweise auftretenden Hochdruckreflux während der Füllung zu erken-



■ **Abb. 3: MCU bei VUR**
Postmiktionelles „last image hold“ Bild bei einem Säugling mit Doppelnierensystem links und VUR ins untere Hohlsystem. Beachte den Restharn (rh) und die zögerliche Drainage des refluierten Kontrastharns aus dem dilatierten unteren NBKS, hervorgerufen durch eine akzessorische Nierenarterie, die den ureteropelvinen Übergang kreuzt und obstruiert.



■ **Abb. 4 a-d: US, FDS und 3DUS-Bild bei UAS**

a, b) Längs- und Querschnitt durch eine HNIV (dilatiertes NBKS, ballonierete Kelche, verschmälertes Parenchym) bei einem Säugling mit UAS. Das erweiterte Nierenbecken (Bild a, 1+...+) wird standardisiert in der axialen Schnittebene vermessen, das Parenchym (Bild b, 2+...+) an der schmalsten Stelle; die Messung 1 in Bild b ist nicht zulässig.

c) Farbdopplersonogramm bei UAS mit HN - mit Darstellung einer akzessorischen Nierenarterie, die den uretero-pelvinen Übergang kreuzt und offenbar obstruiert.

d) 3 DUS bei HN IV und UAS. Drei orthogonale Schnittebenen und ein „gerendertes“ Bild des invertiert holografisch dargestellten segmentierten dilatierten NBKS (rechts unten, gelb).

nen und dann diesen gezielt mittels einen kurzen Durchleuchtungsblicks zu detektieren und zu dokumentieren (Abb. 3). Die Refluxdetektion verbessert sich bei Durchführung der Untersuchung am nicht-hydrierten Kind (die letzten 3-4 Stunden nichts zum Trinken!); ebenso ist insbesondere in den ersten Lebensjahren zu empfehlen, eine zyklische MCU (d.h. mehrfache Blasenfüllung über den gleichen Katheter) anzustreben. Das Durchleuchtungsgerät sollte

eine gepulste Durchleuchtung mit niedriger Durchleuchtungsfrequenz, adaptierbarer Zusatzfilterung und entsprechender elektronische Verstärkerkette bieten, um eine möglichst geringe Strahlendosis zu applizieren; bei Buben ist die Verwendung von Hodenkapseln hilfreich. Die Untersuchung selbst gliedert sich nach einem initialen Leerbild mit liegendem Katheter, in einer Beobachtung nicht nur der Füllungsphase, sondern einer Beobachtung der maximalen Füllung mit

schräger Freiprojektion der Ostienregion bzw. gezielten Bildern des distalen Ureters bei Auftreten eines vesiko-ureteralen Refluxes (VUR). Wenn ein VUR vorliegt, ist obliegt eine Nierenbeurteilung am maximale Rückflussgrad notwendig, um auch einen allfälligen intrarenalen Reflux zu detektieren. Die Urethra muss während der Miktion dokumentiert werden, dies geschieht bei Mädchen im anterior-posterioren, beim Knaben im seitlichen oder schrägen Strahlengang. Nach der

Miktion ist ein allfälliger Restharn sowie die Dynamik der Drainage von refluierendem Kontrastharn zu beobachten und zu dokumentieren. Die meisten dieser Bilder können mittels Framegrapper oder Last Image Hold aus der Durchleuchtung gewonnen werden, sodass nur wenige zusätzliche oder keine Zelaufnahmen mit der damit verbundenen, deutlich höheren applizierten Dosis - insbesondere bei einem Normalbefund - notwendig werden.

Das **Nierenröntgen** (intravenöse Pyelogramm = IVP, IVU) hat heutzutage in der Diagnostik von Harntraktfehlbildungen keine Bedeutung; in manchen Häusern werden noch präoperativ abgekürzte, so genannte „Kurz-IVP's“ zur Darstellung der Anatomie bei Ureterabgangsstenose oder Megaureter angefertigt, insbesondere wenn keine MR-Urographie (MRU) verfügbar ist und das Vertrauen in den US und/oder dessen Qualität beschränkt ist.

Zwei weitere wesentliche bildgebende Methoden in der Diagnose und Aufarbeitung bzw. Verlaufskontrollen von urogenitalen kindlichen Fehlbildungen sind die Szintigraphie und MRT.

Bei der **Szintigraphie** können mittels der Radionukleidzystographie eine VUR-Detektion bei etwas niedriger Strahlendosis als bei der MCU und mit etwas höherer VUR-Sensitivität angestrebt werden. Des Wei-

teren ist die statische DMSA-Szintigraphie hervorragend geeignet, fokale Parenchymläsionen zu erfassen sowie die seitengetrennte Nierenfunktion zu bestimmen und zu quantifizieren. Die dynamische diuretische MAG 3-Renographie wird verwendet, um die Dynamik der Anflutung, Elimination und Ausscheidung des radioaktiv-markierten Tracers zu beobachten und somit Aussagen über die Nierenfunktion inklusive der Ausschwemm- und Abflussdynamik zu erhalten, insbesondere bei obstruktiven Uropathien, und um zu differenzieren, ob es sich um ein non-obstruktives oder obstruktives System handelt. Auch hier ist eine standardisierte Hydrierung und eine qualitativ hochwertige Durchführung in darauf spezialisierten Zentren zu empfehlen, wobei bei Kinder mit Blasenfunktionsstörung oder VUR ein liegender offener Blasenkatheter nicht nur zur Sammlung des radioaktiven Kontrastharns, sondern auch zur Vermeidung von Pseudoobstruktionen empfehlenswert erscheint.

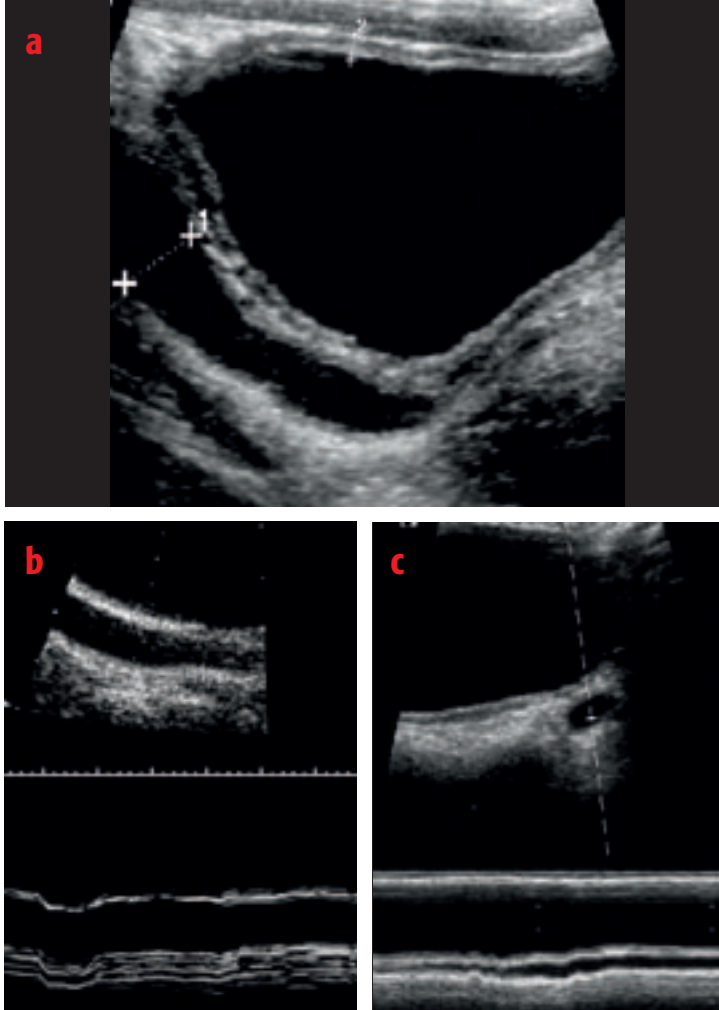
Die **MRT (MR-Urografie = MRU)** erlaubt eine ausgezeichnete Beurteilung des gesamten Harntrakts, wobei T2-gewichtete, also wasser-sensible Sequenzen, eine hervorragende Visualisierung des gesamten harngefüllten Systems ermöglichen, auch wenn eine schlechte Ausscheidungsfunktion vorliegt. Wenn zusätzlich Kontrastmittel appliziert wird, erlaubt dies bei dynamischer

Akquisition die Darstellung der großen Gefäße (unter Verwendung einer MR-Angiographietechnik), die Beurteilung der Kontrastmitteldynamik des Nierenparenchyms sowie die Darstellung der Kontrastmittelausscheidung inklusive der Abflussverhältnisse - in allen Fällen empfiehlt sich die Vorstellung eines gut hydrierten Kindes und die Gabe eines Diuretikums vor Beginn der Untersuchung, um eine gute Füllung des NBKSs zu ermöglichen und zu hohe Gadoliniumkonzentrationen mit demzufolge T2-Sterneffekten und fehlender Visualisierbarkeit zu vermeiden. Details der MRU-Technik werden in einem anderen Artikel dieses Heftes beschrieben, daher wird nicht weiter darauf eingegangen. Es sei jedoch festgehalten, dass dies MRU sich zunehmend als „One Stop Shop“-Methode zur Diagnose und Beurteilung insbesondere komplexer Harntraktfehlbildungen und Harntransportstörungen zu etablieren scheint, wenngleich derzeit noch eine eingeschränkte Verfügbarkeit für Kinder zu postulieren ist, zumal die Untersuchung gerade bei kleinen Kindern oft mit der Notwendigkeit einer Sedierung verbunden ist.

Wichtige Fehlbildungen des kleinkindlichen Urogenitaltrakts:

Die häufigste präpartal durch signifikante Hydronephrose (HN) assoziierte Fehlbildung ist die obstruktive Uropathie, insbesondere die Ureterabgangsstenose (UASt)

und der obstruktive Megaureter (MU). Neben der Bestätigung der Dilatation des Nierenbeckenkelchsystems (NBKS) (und des Ureters) ist es Aufgabe der Bildgebung, möglichst frühzeitig diejenigen Nieren zu identifizieren, die von einem operativen Vorgehen profitieren. Allerdings ist bislang keine Methode etabliert, die dieses zuverlässig prospektiv ermöglicht. Somit bleiben im Wesentlichen nur Verlaufskontrollen, deren Frequenz abhängig ist vom Ausmaß des initialen Befundes. Es muss darauf hingewiesen werden, dass das Ausmaß einer Dilatation nicht unbedingt mit dem Ausmaß der Obstruktion korrelieren muss. Um eine Unterschätzung des Ausmaßes der Dilatation zu vermeiden, ist eine suffiziente Hydrierung essentiell, ebenso eine ausreichende Nierenreife, sodass – wenn möglich – der erste postpartale US frühestens gegen Ende der ersten Lebenswoche durchgeführt werden soll. Neben axialen NBKS-Weitenmessungen ist insbesondere die Konfiguration der Kelche sowie die Parenchybreite bzw. die Parenchymechotextur wesentlich zur Beurteilung des Schweregrades; zB. normale Konfiguration von Fornix und Papillen versus gerundete Fornices und abgeflachte Papillen, unter Verwendung eines standardisierten und vergleichbaren HN-Graduierungsschema (HN 0 bis V) (Abb. 4). Zur Beurteilung der Abflussdynamik kann die Diurese-Sonographie unter Appli-



■ **Abb. 5 a-c: US Bild mit M-Mode bei MU**

a) Paramedianer Schrägschnitt durch einen dilatierten, zart wanddoppelkonturierten, erweiterten distalen Ureter (1+...+) hinter der mäßig vollen, etwas wandverdickten Harnblase bei einem Säugling mit MU. (2+...+= Blasenwand).

b,c) M-mode zur Dokumentation der Ureterperistaltik bei der US-Verlaufskontrolle unter vergleichbarer Blasenfüllung und Hydrierung.

Beachte die fast fehlende Peristaltik bei annähernd gleichem Ureterdurchmesser in Bild b), mit deutlicher Besserung der Peristaltik des dann auch besser tonisierten MU wenige Monate später (Bild c). Die weiss gestrichelte Linie definiert die Schnittebene, an der der M-mode registriert wird.

kation von Furosemid herangezogen werden, die erlaubt, obstruktive von non-obstruktiver Dilatationen zu unterscheiden. Eine genauere Quantifizierung der Abflussverhältnisse ist mittels der dynamischen MAG3-Szintigraphie erzielbar. Zur

detaillierten anatomischen Darstellung mit zusätzlichen funktionellen Informationen kann auch eine MRU verwendet werden; diese wird in einem gesonderten Abschnitt dieses Bandes detailliert behandelt und hier nicht weiter besprochen.

Sowohl beim MU wie bei der UAST kann derzeit keine bildgebende Methode eine aussagekräftige a priori pro futura Beurteilung ermöglichen, die frühzeitig entscheiden lässt, welche Niere von einer Operation profitieren würde und welche auch ohne operative Behandlung ein unauffälliges weiteres Wachstum mit normaler Funktion aufweisen wird. So ist die regelmäßige US-Verlaufskontrolle ein Eckpfeiler der Betreuung dieser Kinder. Hierzu ist eine standardisierte Untersuchungstechnik unter standardisierter Hydrierung und Blasenfüllung essentiell, da sonst die Vergleichbarkeit zwischen den einzelnen Untersuchungen deutlich abnimmt. Bei sonographischem Verdacht auf Verschlechterung (zB. Zeichen wie ausgeprägter Zunahme der NBKS-Weitstellung, insbesondere der innerrenalen NBKS-Ballonierung, Abnahme der Nierenparenchyembreite oder Veränderung des Parenchymechos, sowie auch asymmetrischen Dopplerbefunden) sollte eine dynamische Szintigraphie oder eine dynamisch-diuretische MRU angeschlossen werden. Beachte, dass auch eine Weitenabnahme eine stattgehabte Dekompensation nicht ausschließt!

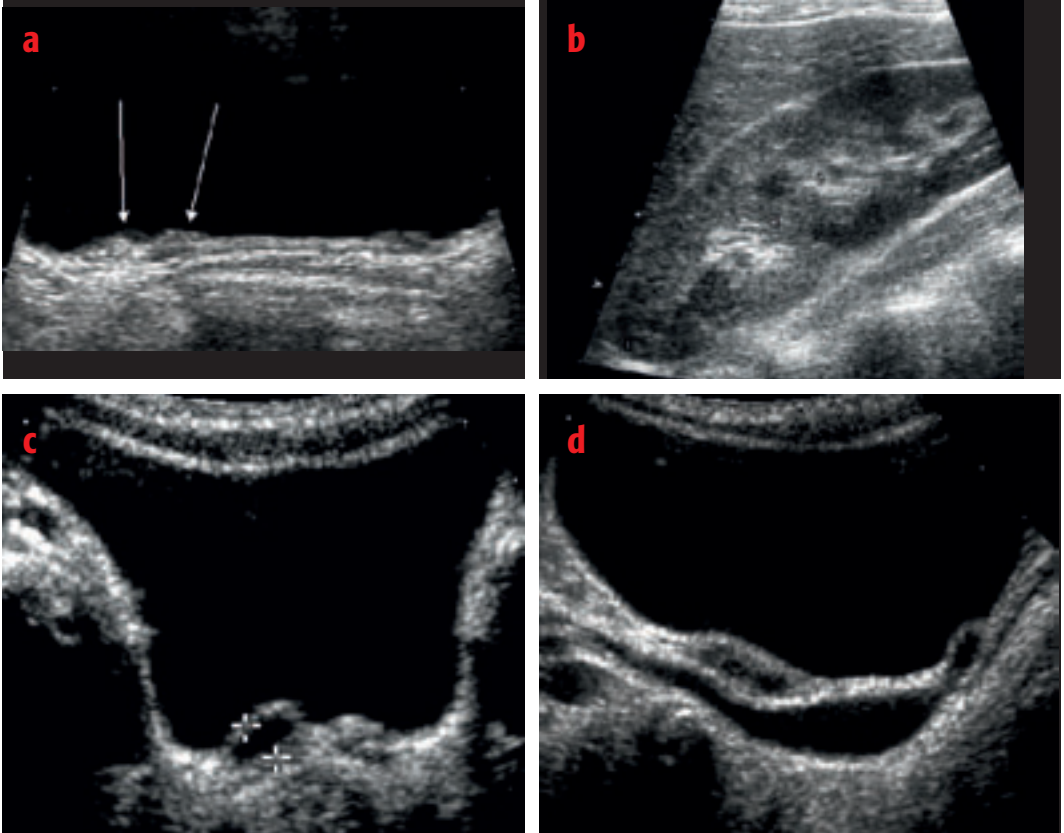
Bei erweiterten Ureteren ist zur Differenzierung eines refluxiven versus eines obstruktiven Megaureters eine (Sono-)MCU empfehlenswert, wobei die Sono-MCU manchmal sensitiver auch geringe Kontrast-

mittelrückflüsse in den Ureter bzw. über eine sekundäre Abgangsstenose durch Kinking des MU am uretero-pelvinen Übergang darstellt, selbst wenn dieser der MCU durch Verdünnungseffekte entgehen kann. Bei der Verlaufskontrolle von MUs ist zusätzlich von Bedeutung, dass die Ureterperistaltik als wichtige klinische Information zur Entscheidung über das weitere Vorgehen herangezogen werden kann. Selbige lässt sich mittels M-Mode oder Videoclips dokumentieren und somit bei Verlaufuntersuchungen gut vergleichen (Abb. 5).

Eine Peristaltikverschlechterung kann auf eine Dekompensation hindeuten, insbesondere wenn mit Zunahme der Weitstellung des innerrenalen NBKS verbunden. Sie kann auch darauf hinweisen, dass eine passagere obere Ableitung durch eine Ureterocutaneostomie notwendig ist, um dem MU Zeit zu geben, sich zu retonisieren. Ein anderer Hinweis für Progredienz ist eine zunehmende Stenoseperistaltik. Bei Doppelnieren ist zumeist das obere System obstruktiv und mündet caudomedial, teilweise ektop, in die Blase, während das untere System in dem laterocranialen mündenden Ureter drainiert und meist refluxiv ist. Klassische sonographische Hinweis sind dysproportionale Weitstellung des NBKS, asymmetrische Nierengröße, zentrale Parenchymbrücke und - so möglich - die Darstellung zweier Uretern (sowohl

im Nierenhilus wie retrovesikal) evtl. mit gedoppeltem Uretermündungsjet und zwei differenzierbaren Ostien (Abb. 6a, b) Am unteren, das kraniale System drainierenden Ostium kann eine Ureterocele vorliegen; diese kann klein sein und sich nur bei guter Hydrierung am Maximum der peristaltischen Welle stellen (Abb. 6c). Deshalb ist entsprechende Hydrierung und geduldige Untersuchungstechnik von besonderer Bedeutung. Da sich diese perimktionell evertieren können, ist eine Beurteilung während oder nach der Miktion bedeutsam, zumal sich auch nur intermittierende stellende Divertikel mit mehrfacher Beobachtung der Harnblase zu unterschiedlichen Funktions- und Füllungszuständen sicherer darstellbar und erfassbar sind. Insbesondere bei komplexen Veränderungen und Doppelsystemen kann eine MRU notwendig werden, um die Detailanatomie und Funktion der Systeme darzustellen. Zusätzlich kann auch eine quantitative funktionelle Beurteilung mittels dynamischer Szintigraphie notwendig werden. Eine IVP ist bei heute diesen Fragestellungen zumeist nicht indiziert.

Eine wichtige, wenngleich deutliche seltene Form der obstruktiven Uropathie ist die Urethralklappe. Bei präpartalem Verdacht ist innerhalb der ersten Lebensstage (am besten in den ersten 24 Stunden) prompt die Verdachtsdiagnose mittels Detail-US und MCU zu validieren



■ **Abb. 6 a-d: Doppelnier (Ostium, Niere, Ureterocele)**

- a) Querschnitt durch die gut gefüllte Harnblase bei einem Säugling mit Doppelnier: es werden rechts zwei deutliche Ostien (Pfeile) erkennbar.
- b) Längsschnitt durch die entsprechende Doppelnier, mit zentraler Parenchymbrücke (2+...+) und diskret disproportional weitem unteren NBKS.
- c,d) Quer- und schräger paramedian rechtsseitiger Längsschnitt durch die gut gefüllte Harnblase bei einem Säugling mit Doppelnier: es wird rechts eine kleine, sich nur am Höhepunkt der peristaltischen Welle stellende Ureterozele (Bild c, + +) mit darin mündendem milden MU (Bild d) erkennbar

und anschließend eine ausreichende Blasenentleerungsmöglichkeit sicher zu stellen (Katheter oder Zystostomie). Die oft primär mit der Urethralklappe verbundene Harnblasenwandverdickung kann zu obstruktiven Uropathien führen, die meist als MU zur Darstellung gelangen; diese können auch partiell obstruktiv und partiell refluxiv sein. Bei schweren Formen der Urethralklappe ist meist schon neonatal eine primäre Dysplasie des Nierengewebes vorhanden, wobei Nieren mit

einem intrauterinen Pop-Off Urinom durch Calixruptur oft im Langzeitverlauf bessere Ergebnisse zeigen als Nieren ohne derartige Komplikationen. Typische US-Zeichen der Dysplasie sind verwaschen-echoreiche Nieren mit zusätzlichen dysplastischen Zystchen und chronisch plump-dilatiertem NBKS, welches auch eine Wandverbreiterung aufweisen kann. Zusätzlich können diese auch eine diffuse Mindervaskularisation aufweisen. Pop-Off Urinome werden nicht punktiert, sondern re-

sorbieren sich von selbst, sobald ein ausreichender Harnabtransport gewährleistet ist (mittels Zystostomie oder – z.B. bei beidseitiger oberer Obstruktion – mittels perkutaner Nephrostomie). Die Urethralklappe kann auch sonographisch gesehen werden, und zwar mittels perimiktio-nellem perinealem US – dennoch ist derzeit zur definitiven Diagnoseerhärtung und zur Darstellung der oft komplexen Anatomie der refluierenden Ureteren eine konventionelle Röntgen-MCU Standard (Abb. 7).

Die nächste große Gruppe sind refluxive Erkrankungen. Hier hat sich der Ansatz dahingehend verschoben, dass die Diagnostik wenig aggressiv und auch die Therapie zuwartender ist, basierend auf dem Wissen, dass der Großteil der angeborenen VURs spontan maturieren. Nur die meist bei Buben vorkommenden hochgradigen konnatalen VURs mit meist schon kongenitaler Nephropathie („kongenitale Refluxnephropathie“) mit Zysten und Dysplasie werden diagnostisch intensiver aufgearbeitet und auch häufiger verlaufskontrolliert. Mittel- und niedergradige VURs manifestieren sich präpartal gar nicht oder durch milde, eventuell wechselnde HN-Grade – hier ist ein zuwartendes Vorgehen unter US-Kontrolle vertretbar, solange keine Harnwegsinfekte (HWI) auftreten. Die Refluxdiagnostik wird beim Auftreten von HWIs oder bei Verdacht auf VUR im Rahmen einer komplexen Harntraktfehlbildung mittels (Sono-)MCU durchgeführt (siehe Abb. beim Beitrag Bildgebung bei kindlicher Harnwegsinfektion = HWI).

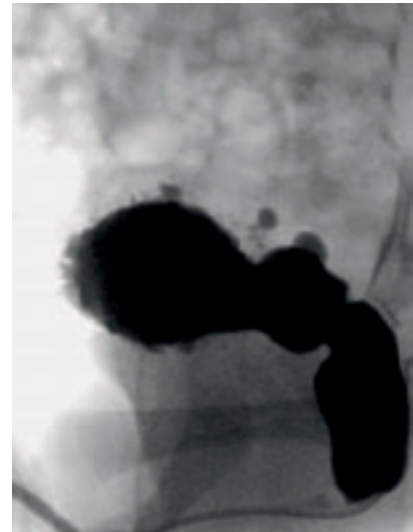
Die MRT hat bei diesen Fragestellungen derzeit einen eingeschränkten Stellenwert, während zumeist – insbesondere bei Dysplasiehinweisen – zur Beurteilung einer Nierengrößen- und Funktionsdifferenz oder nach stattgehabten HWIs eine DMSA-Szintigraphie zur Bestimmung der relativen Nierenfunktion und Detektion allfälliger narbiger

oder dyplastischer Veränderungen als Ausgangsuntersuchung empfohlen wird.

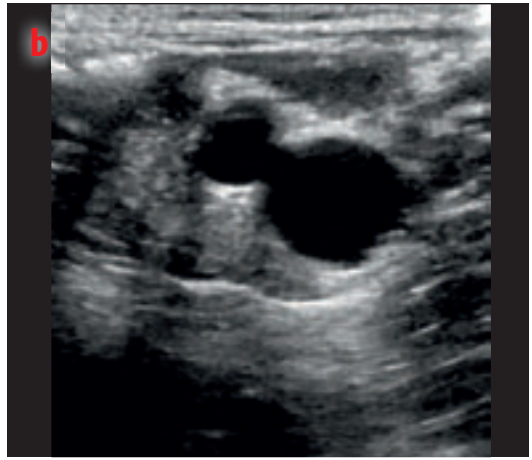
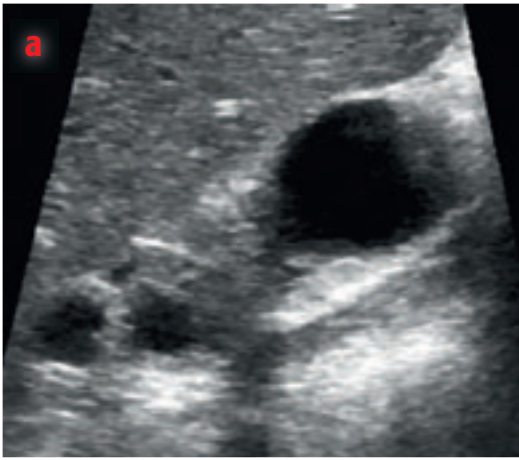
Zuletzt sind die zystischen Nierenerkrankungen sowie die selteneren Nierentumore zu nennen – die bildgebende Diagnostik bei entzündlichen Veränderungen wird in einem separaten Beitrag dargestellt. Die US-Kriterien einer Zysteniere sind unterschiedlich, je nach Zystengröße und Art der zugrunde liegenden Erkrankung. Zystenkonglomerate von eher peripher liegenden Zysten unterschiedlicher Größe mit möglicherweise zentralem residuellem Restparenchym und Rest-NBKS sind das typische Bild einer multizystisch-dysplastischen Niere (MCD), wobei hier fließende Übergänge zu einer hochgradigen UASt mit sekundärer Nierendysplasie bestehen (Abb. 8). Hier scheint es sinnvoll, neben einer US-Verlaufskontrolle zur Beurteilung der Wachstumsdynamik auch ein Dopplersonogramm anzufertigen, da nach unserer Erfahrung vorwiegend die Nieren zu Wachstum oder sonstigen Komplikationen neigen, die eine Restperfusion aufweisen, während MCDs ohne fassbares Parenchym und/oder Vaskularisation meist spontan regredieren. Andere im Kleinkindesalter typische Nierenerkrankungen sind die polyzystischen Nierenerkrankungen, wobei die autosomalrezessive Form als diffus kleinzystische Vergrößerung der Niere, meist ohne darstellbare einzelne Zysten

imponiert. Diese Nieren sind kugelig groß, mit atypischer Echotextur, meist echoreich, ohne Dilatation des NBKS und bilateral.

Zum Unterschied davon sind bei der autosomal-dominanten polyzystischen Nierendegeneration mehr oder weniger viele, unterschiedlich große, teils konglomerierte Zysten an einer oder beiden Nieren zu sehen. Weitere, mehr oder weniger seltene zystische Nierenerkrankungen sind im Kindesalter zu bedenken. Da im Kindesalter die „simple Nierenzyste“ viel seltener ist als im



■ **Abb. 7: Urethralklappe – MCU**
 „last image hold“ Bild bei einem Neugeborenen mit Urethralklappe; die Blase über eine dünne, schon liegende, als Blasenkatheeter fungierende Ernährungssonde gefüllt. Beachte – neben der klappentypisch konfigurierten, dilatierten proximalen Urethra – den Restharn und die Pseudodivertikel der trabekulierten und wandverdickten Harnblase ohne VUR



■ **Abb. 8 a-c: Nierenzyste(n) / (ektope) MCD**

- a) Längsschnitt durch eine mehrzystisch-komplexe Formation im rechten Nierenlager, im Sinne einer schon partiell geschrumpften multizystisch-dysplastischen Niere
- b) Querschnitt durch den Mittelbauch bei einem Kind ohne darstellbare rechte Niere: komplexe, partiell zystische Formation mit nierenbeckenartigem Anteil und atypischem Restparenchym, einer ekto-paravertebral präsoatisch im Mittelbauch gelegenen, zystisch-dysplastischen Niere entsprechend - wohl zufolge einer dekompensierten obstruktiven Uropathie.
- c) Axialer Schnitt, rechte Niere: Zwei konfluierend-konglomerierte, sonst „simple“ Nierenzysten (+...+) bei einem Kleinkind, als Manifestation einer ADPKD

Erwachsenenalter, sollte jedes Kind mit einer Nierenzyste zumindest sonographisch verlaufskontrolliert werden; zusätzlich sollten entsprechende Familienuntersuchung eingeleitet und eine detaillierte (Familien-)Anamnese erhoben werden. Des Weiteren sollte bei komplizierten Zysten (z.B. Binnenechos, noduläre Wandirregularität, Raumforderung auf das NBKS, Septierungen...) eine kontrastmittelunterstützte MRT der Niere mit Akquisition von Spätbildern durchgeführt werden, um differentialdiagnostisch wichtige Entitäten wie ein Kalixdivertikel oder zystische-nekrotische Tumoren besser detektieren und differenzieren zu

können. Bei Verdacht auf tumoröse Veränderungen sollte nach Bestätigung durch den US ebenfalls eine Schnittbildgebung (wenn möglich mittels MRT) angestrebt werden.

Die Beurteilung von sonstigen Nierenfehlbildungen wie Hufeisenniere oder ektope Niere und Einzelniere ist zumeist sonographisch bei entsprechend detailliertem Untersuchungsang gut möglich - die Komplettierung der Untersuchung wird heute zumeist mittels MR und nicht wie früher mittels IVP oder Szintigraphie durchgeführt. Auch die Indikation zur MCU wird bei diesen Fragestellungen kontroversi-

ell diskutiert. Zu beachten ist bei diesen Nierenfehlbildungen die Notwendigkeit der Beurteilung des (inneren) Genitales, insbesondere bei Einzelnieren und ektope Nieren, die oft ein dysplastisches NBKS bei jedoch erstaunlich guter Funktion aufweisen können. Aufgrund der gemeinsamen Entwicklung des Harntrakts und Genitaltrakts sind oft assoziierte ipsilaterale Genitalveränderungen zu erwarten; bei Buben z.B. zystisch-veränderte Samenbläschen oder Deszensusstörungen des Hodens, bei Mädchen unter anderem ovariellen Veränderungen bzw. Uterus- sowie Vaginalduplikaturen. Da diese Veränderun-

gen, insbesondere bei Mädchen, am Besten im ersten Monat nach der Geburt wegen des dann (noch) sehr prominenten inneren Genitales detektiert und beurteilt werden können, ist die diesbezügliche gezielte Validierung bei der Erstvorstellung dringen zu empfehlen – im präpubertären Schulkindalter können derartige Veränderungen leicht der US-Diagnostik entgehen.

Bildgebungsalgorithmen:

Die Bildgebungsalgorithmen für konnatale Harntraktfehlbildungen basieren wesentlich auf den präpartalen US-Befund. Bei niedriggradiger fetaler HN wird empfohlen, eine US-Kontrolle frühestens am Ende der ersten Lebenswoche oder später durchzuführen – wenn diese in allen Facetten unauffällig ist, scheint keine weitere Bildgebung indiziert. Sollte diese eine signifikante Weistellung (axialer Durchmesser des Nierenbeckens über 10 mm, HN III oder höher) oder sonstige Pathologie aufweisen, wird primär eine VUR-Abklärung empfohlen. Das weitere bildgebende Management entscheidet sich je nach dortigem Befund. Bei präpartal hochgradiger, insbesondere beidseitiger HN ist eine frühzeitige US-Kontrolle empfohlen. Bei Verdacht auf Urethralklappe innerhalb der ersten 24 Stunden – obligat mit MCU. Je nach dortigem Befund wird dann eine primäre Ableitung oder – nach Differenzierung obstruktiver versus refluxiver Uropathie – eine US-Ver-

laufskontrolle primär mittels US; ab Erreichen der Nierenreife (nicht vor der 6. Lebenswoche, besser erst im 3. Lebensmonat) eine funktionelle Bidgebung mittels Szintigraphie oder dynamischer MRU angefertigt.

Sonstige Harntraktfehlbildungen sind zumeist mit dem US ausreichend beurteilbar und verfolgbar, nur bei der Frage nach ektopten Nierenresten wird der US gerne durch eine MRT ergänzt, welche die DMSA-Szintigraphie wegen höherer Sensitivität und besserer anatomischer Aussagekraft ersetzt hat. Weitere Details zu diesen bildgebenden Algorithmen und zur Standardisierung einzelner Untersuchungen können den Empfehlungen der europäischen Arbeitsgruppen entnommen werden, veröffentlicht in Heften der Zeitschrift *Pediatric Radiology* aus den Jahren 2008 bis 2011, wobei die Bildgebung bei fetaler HN ebenso wie Empfehlungen über die Standardisierung der Durchführung und Standardisierung der HN-Graduierung 2008 im Band 38, Seite 138-145 veröffentlicht wurden.

Verwendete und weiterführende Literatur:

- Benz-Bohm G. et al, Reihenherausgeber Mödler U., *Kinderradiologie* 2. Auflage, Thieme, 2005
- Fötter R., *Pediatric Uroradiology*, 2nd Edition, Springer, 2008
- Riccabona M., *Trainer Kinderradiologie*, Thieme, 2010

- Gordon I, Riccabona M (2003) Investigating the newborn kidney – update on imaging techniques *Semin Neonatol* 8: 269-278
- Riccabona M., Vesico-ureteral reflux (VUR). In Carty H, Brunelle F, Stringer D, Kao SC (eds) *Imaging Children*, 2nd edition, Elsevier Science Publisher, 2005, Volume I, p 671-690,
- Riccabona M, Fötter R., Radiographic studies in children with kidney disorders: what to do and when. In Hogg R (ed). *Kidney disorders in children and adolescents*, Taylor and Francis; 2006, p 15-34
- Riccabona M., Imaging of the neonatal genito-urinary tract. *Eur J Radiol* 2006; 60: 187-198
- Riccabona M., Urinary tract imaging in infancy. *Pediatr Radiol* 2009; 39 (S3): S436-445
- Riccabona M., Imaging of the paediatric urogenital tract. In: Puri P, Höllwarth M. (eds.) *Pediatric Surgery, Diagnosis and Management*. Springer, 2009; pp 809-824
- Riccabona M., Obstructive diseases of the urinary tract in children: lessons from the last 15 years. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 947-955
- Riccabona M., The pediatric kidney. In: Quaia E. (Ed.) *Radiological imaging of the kidneys*. Springer 2010; pp 675-714
- Riccabona M, Staats G., Bildgebende kinderuroradiologische Diagnostik. In Thüroff, Beetz R, Stein. (Ed.) *Kinderurologie in Klinik und Praxis*. Dritte Auflage. Thieme, 2010, in press

► Univ. Prof. Dr. Michael Riccabona
1. Vorsitzender der GPR
Klinische Abteilung für
Kinderradiologie,
Universitätsklinik für Radiologie
LKH Graz,
Auenbrugger Platz 34
A-8036 GRAZ