

Kongenitale Hydronephrose – aktuelle Strategie der postnatalen Betreuung

Von Prof. Dr. D. E. Müller-Werfel

Angeborene Harntraktanomalien werden heute bei ca. 1 % aller Lebendgeborenen diagnostiziert und machen im eigenen Krankengut der pädiatrischen Nephrologie der Universitäts-Kinderklinik Hamburg-Eppendorf aktuell 25 % der 103 Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz aus, führen nicht selten aber auch erst im späteren Leben in die terminale Niereninsuffizienz. Hydronephrosen stellen zweifelsohne die häufigste Form dieser Anomalien dar. Ursächlich kommen Ureterabgangsstenosen, Ureterostemstenosen, Urethralklappen und der vesiko-ureterorenale Reflux in Frage. Nicht selten sind Hydronephrosen mit Fehlbildungen der kontralateralen Seite oder anderer Organsysteme wie Genitale, Herz, Intestinaltrakt, Augen etc. verbunden.

Es ist heute hinlänglich bekannt, dass aufgrund der gemeinsamen Embryogenese von Harntransportsystem und Nierenparenchym die Anomalien des Harntraktes mehr oder weniger regelhaft mit solchen des Nierenparenchyms assoziiert sind in Form von Dysplasien, Fibrosen und Zysten, weshalb sich im angelsächsischen Sprachraum jüngst die treffende Bezeichnung „congenital anomalies of kidney and urinary tract = CAKUT“ etabliert hat. Die Harntraktanomalie verkörpert dabei in der Regel nur die Spitze des CAKUT-Eisberges, die heute mit bildgebender Diagnostik, vor allem bei Hydronephrose, leicht sichtbar gemacht werden kann, während die begleitende – für die Prognose aber oft wichtigere – Nierenfunktionsstörung sich eher im Verborgenen abspielt und einer subtileren Diagnostik bedarf.

Ätiopathogenetisch kommen sowohl exogene (z.B. beim embryofetalen Alkoholsyndrom) als auch endogene (z.B. genetisch fixierte wie beim Reflux) Störungen der renalen Embryogenese in Betracht. Eine besondere Bedeutung scheint dabei mutierten AT2 Rezeptorgenen vom Typ II zuzukommen, die auf dem X-Chromosom lokalisiert sind (Knabenwendigkeit auch bei Hydronephrose!) und in einer gestörten Apoptose resultieren, wodurch aufgrund der Persistenz von undifferenzierten mesenchymalen Zellen Ureterknospe und metanephrogenes Gewebe nicht in idealer Weise zentral verschmelzen können. Die daraus resultierende Gewebestörung wird durch die gleichzeitige Harntraktfehlbildung, je nach Ausmaß der Obstruktion, intrauterin zusätzlich verstärkt.

Während sich in der Regel keine Indikation zu intrauterinem invasivem Eingreifen ergibt, sollte das Betreuungsschwergewicht der Hydronephrose daraufgelegt werden, die spontane Entbindung dort abzuwarten, wo postnatal eine differenzierte kindernephrologische Diagnostik durchgeführt werden kann, die die Basis für jede invasive urologische Intervention darstellen sollte.

Diese postnatale Diagnostik sollte dann rasch durchgezogen werden, wenn es sich um eine bilaterale Hydronephrose handelt, ein Oligohydramnion, eine Einzelniere oder wenn das Neugeborene durch eine klinische Symptomatik auffällt, wie Harn-

wegsinfektion, Salzverlust, Pseudohypoaldosteronismus, Azidose oder Einschränkung der glomerulären Filtrationsrate, erkenntlich am fehlenden Abfall oder gar Anstieg des Serumkreatinwertes vom ersten Lebenstag.

Sonographisch kommt dabei nach einem jüngst fertiggestellten Konsensuspapier der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Nephrologie (APN) vor allem einer Nierenbeckenweite im Querschnitt von über 12 mm, einer Parenchymdicke von weniger als 8 mm, einer erhöhten Echogenität, sowie den dilatierten Kelchen eine pathologische Bedeutung zu. In diesen Fällen empfiehlt sich zunächst die baldige Durchführung eines MCUs, zum einen, um bei Knaben den subvesikalen Harntransport beurteilen zu können, zum anderen, um Informationen über einen Reflux zu gewinnen zwecks Vermeidung nicht selten hartnäckiger Pyelonephritiden im dilatierten Hohlraum in Form einer frühzeitigen antibiotischen Prophylaxe. Bei unilateraler Hydronephrose sollte nicht vor dem Ablauf von sechs Wochen, dann aber obligat, eine Isotopen-nephrographie (ING) mit MAG III unter standardisierten Hydrationsbedingungen erfolgen. Die Vorstellung, dass das Ausmass der Dilatation den Grad der Obstruktion widerspiegelt, ist antiquiert und obsolet. Das ING dient der Bestimmung der Abflussverhältnisse unter Spontan- und Furosemidbedingungen, zum anderen der seitengetrenten Beurteilung der Partialfunktion. Bei fehlender kontralateraler Problematik, fehlender infravesikaler Obstruktion und fehlendem Reflux wird in Abhängigkeit von diesem nuklearmedizinischen Befund die Indikation zum konservativen und operativen Vorgehen gestellt. Ein verbindliches Konzept existiert dabei heute weder national, geschweige denn international, sollte aber stets eingedenk der Tatsache erfolgen, dass die Behandlung bei fehlender Symptomatik nur auf einen Erhalt bzw. eine Verbesserung der Parenchymfunktion abzielen sollte und dem Abflussverhältnissen nur eine sekundäre Bedeutung beizumessen ist. Ein i.v. Urogramm betrachten wir heute nur noch präoperativ oder in komplizierten Ausnahmefällen für indiziert.

Bei bilateraler Hydronephrose in Folge subvesikaler Obstruktion, meist durch Urethretralklappen beim Knaben, ist die sofortige suprapubische Entlastung notwendig und diese gegebenenfalls durch Nierenbeckenfistelung zu ergänzen, wenn eine entsprechende Transportstörung über die dilatierten Harnleiter zugrunde liegt.

Bei der Diagnostik eines Refluxes als Ursache einer Hydronephrose ist primär der konservative Weg einzuschlagen und zwar unabhängig von seinem Ausmaß (Grad I – V der internationalen Klassifikation), da diese Maturationsstörung am ureterovesikalen Übergang per se postnatal keine Parenchymschädigung hervorruft, sondern allein in Verbindung mit einer Infektion, die sich dann regelhaft als Pyelonephritis manifestiert. Darum muss man sich darüber im Klaren sein, dass der Reflux auch nicht zur Entstehung einer Harnwegsinfektion prädisponiert, da er keinen Einfluss auf die Keimassenzion per urethram ausübt. Schließlich besteht ein nicht zu vernachlässigendes postoperatives Stenosierisiko nach Antirefluxplastik, und auch bei interventionellen Maßnahmen ist das Langzeitrisiko nicht überschaubar. Berücksichtigt man darüber hinaus eine relativ hohe spontane Rückbildungstendenz des Refluxes und eine Abnahme des Schädigungsrisikos in Verbindung mit einer Pyelonephritis mit zunehmendem Nierenwachstum, so wird die konservative Vorgehensweise auch unter Berücksichtigung vergleichender internationaler Studien nur unterstützt.

Die **antiinfektiöse Prophylaxe** bei Hydronephrose sollte neben dem Reflux auch bei Urethralklappen, Megaureter und transurethralem Katheterismus erfolgen, wobei wir je nach Lebensalter Cephalosporine, Trimetoprim oder Nitrofurantoin (mit der geringsten Resistenzentwicklung) favorisieren. Eine Beendigung der antibiotischen Prophylaxe ist in Erwägung zu ziehen, wenn der morphologische Befund sich normalisiert hat, eine Harnwegsinfektionsfreiheit über einem Jahr besteht oder aber Knaben das Alter von zwei bzw. Mädchen das Alter von fünf Jahren überschritten haben.

Zu den **Begleit- oder Folgeerkrankungen** zählen diejenigen, die aufgrund einer begleitenden Dysplasie oder aber aufgrund einer langfristigen Läsion des Parenchyms durch Pyelonephritis, speziell in Verbindung mit Obstruktion oder Reflux entstehen. Es handelt sich dabei im Wesentlichen um die arterielle Hypertension, die Proteinurie sowie die chronische Niereninsuffizienz. Dabei stimuliert die arterielle Hypertension die Proteinurie und diese die chronische Niereninsuffizienz. Eine adäquate Diagnostik und konsequente Therapie ist deswegen im Kindesalter angezeigt, um die Schäden im Erwachsenenalter zu vermeiden. Bei der Beurteilung von Hochdruck, Eiweißausscheidung und Nierenfunktion sind altersgruppenspezifische pädiatrische Maßstäbe anzulegen, um eine entsprechende Störung schon im Frühstadium zu erkennen und damit auch rechtzeitig moderne Therapiestrategien zur Anwendung bringen zu können (Antihypertensive, ACE-Inhibitoren, bilanzierte Eiweißzufuhr).

Die Hydronephrose ist ein lebendiges Beispiel dafür, wie durch die Synthese der Erkenntnisse aus theoretischer und praktischer Medizin das pathophysiologische Verständnis aktualisiert worden ist und durch interdisziplinäre Kooperation zum Wohle des erkrankten Kindes umgesetzt werden kann.

Literatur:

1. Müller-Wiefel D. E., Conrad St.
Kongenitale Harntraktanomalien
Koch KM (Hrsg.) Klin. Nephrol.
Urban u. Fischer, München, Jena 2000, S. 502 – 517
2. Müller-Wiefel D.E.
Harntransportstörung
Leitlinien der Dt. Gesell. f. Kinderheilk. u. Jugendmed.
Urban u. Fischer, 1998, S P 12 – P 15

Prof. Dr. D. E. Müller-Werfel, Pädiatrische Nephrologie, Klinik u. Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitäts-Krankenhaus Eppendorf