

Παθήσεις ανώτερου ουροποιητικού στην παιδική ηλικία

ΣΩΤΗΡΙΟΣ ΜΠΟΓΡΗΣ MD PhD FEBU FEAPU

Χειρουργός Ουρολόγος Παιδων Εφήβων
Προγεννητική Συμβουλευτική



ΓΝΩΣΤΟΠΟΙΗΣΗ

Σε σχέση με την παρούσα παρουσίαση,
δηλώνω ότι δεν υπάρχει οποιαδήποτε
σύγκρουση συμφερόντων



ΕΛΛΗΝΙΚΟ
ΔΙΑΔΡΑΣΤΙΚΟ
ΣΧΟΛΕΙΟ
ΟΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΟΛΒΟΝΟΛΙΥΣ
ΣΧΟΛΕΙΟ
ΔΙΑΔΡΑΣΤΙΚΟ
ΕΝΝΗΙΚΟ



ΔΡΟΣ ΔΛΚ. ΚΑΜΜΕΝΟΥ

ΕΠΙΜΕΛΗΤΟΥ ΤΗΣ ΟΥΡΟΛΟΓΙΚΗΣ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΤΟΥ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΑΘΗΝΩΝ
ΣΥΜΒΟΥΛΟΥ - ΟΥΡΟΛΟΓΟΥ ΤΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗΣ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗΣ ΚΛΙΝΙΚΗΣ

Η ΟΥΡΟΛΙΘΙΑΣΙΣ
ΤΗΣ
ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΟΥ Κ. ΧΩΡΕΜΗ

ΑΘΗΝΑΙ
1 9 6 1

138 παιδιά 0-15 ετών 1935-1960
Χειρουργική - Ουρολογική κλινική
Ευαγγελισμός
Διευθ. Καθ. Ζ. Καίρης

ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΟΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ
3^ο ΣΥΝΕΔΡΙΟΝ ΛΙΘΙΑΣΕΩΣ ΛΟΥΤΡΑΚΙΟΝ ΜΑΙΟΣ 1960

Συγγενείς ανωμαλίες
ανώτερου ουροποιητικού

Επίκτητες παθήσεις



Κατάταξη βάση υπερηχογραφικών - ανατομικών ευρημάτων του αποχετευτικού

- Κυστικές παθήσεις του νεφρού
- Παθήσεις που εμφανίζονται με υδρονέφρωση
- Όγκοι - Μορφώματα του νεφρού

Επίκτητες παθήσεις

- Λοίμωξη ανώτερου ουροποιητικού
- Λιθίαση



Αιτίες Τελικού Σταδίου Νεφρική Ανεπάρκεια ESRF (UK Registry 2012)

- Renal dysplasia and related conditions 28%
- Obstructive uropathy 19%
- Glomerulonephritis, vasculitis, glomerulopathy 18%
- Reflux nephropathy / unknown aetiology 9%
- Primary tubular and interstitial disorders 7%
- Congenital nephrotic syndrome 7%
- Renal vascular disorders 4%
- Metabolic diseases and drug toxicity 5%
- Polycystic kidney disease 3%
- Malignant and related disease 2%



Συχνότητα εμφάνισης

Η προγεννητική - εμβρυική υπερηχογραφία σήμερα εξασφαλίζει την πρώιμη διάγνωση των περισσότερων παθήσεων του αποχετευτικού.



• Προγεννητικός έλεγχος

- Αυχενική διαφάνεια

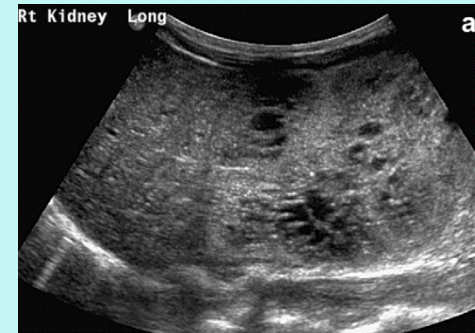
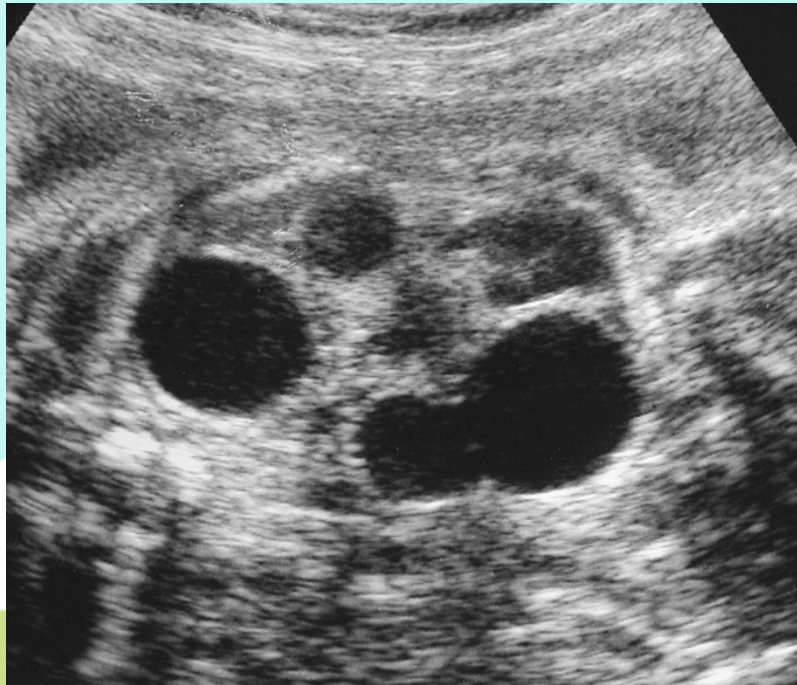
11-16/40

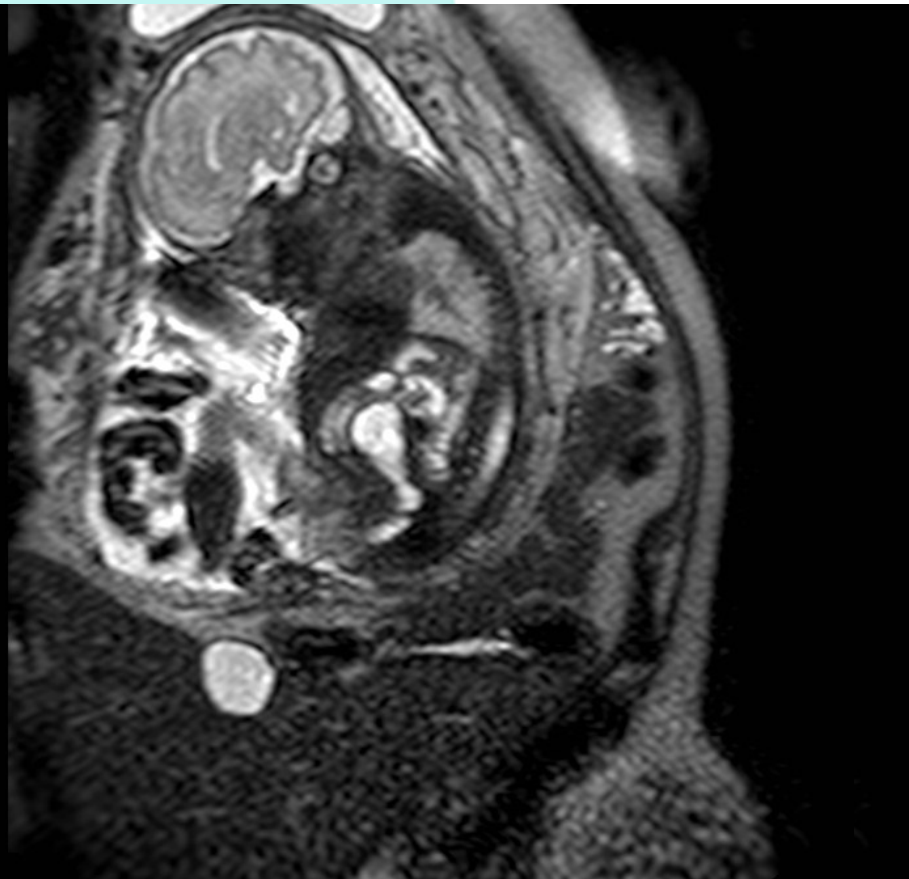
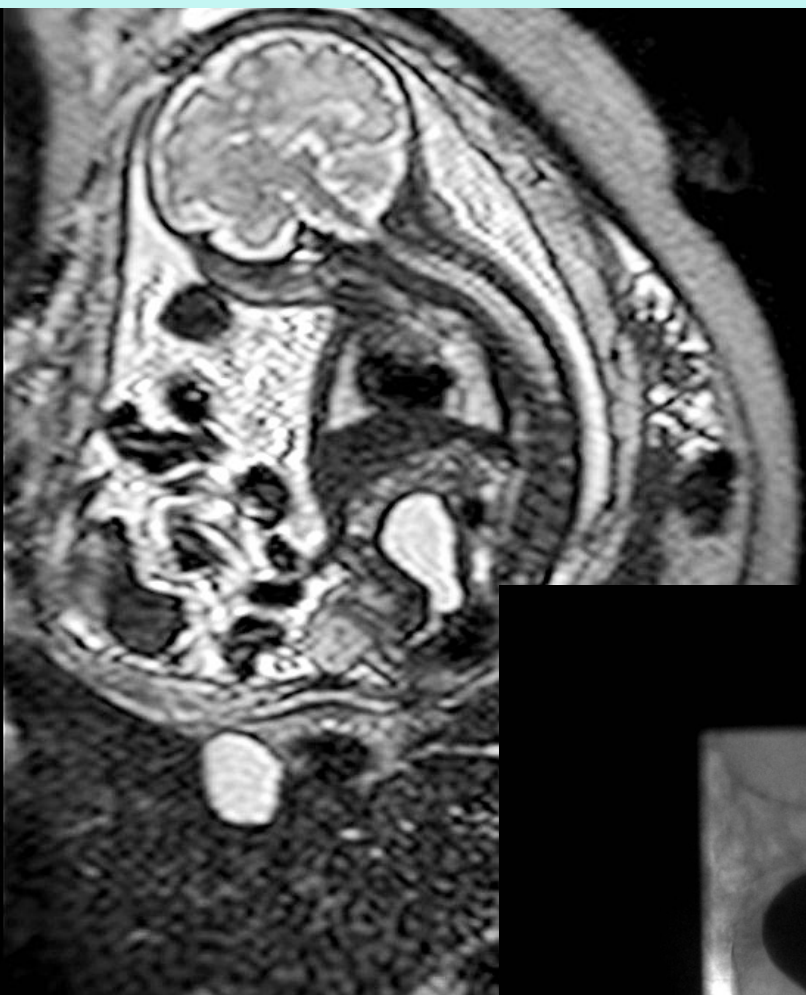
- Β' επιπέδου

20-24/40

- "wellbeing"

32-35/40

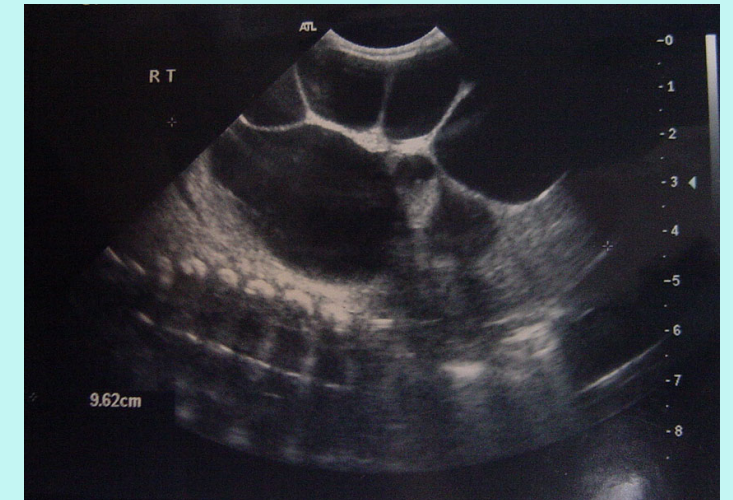




Βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας

Προγεννητική διάγνωση (ΠΥΝ)

- Συγκεκριμένη παθολογία - διάγνωση
 - MCDK (πλειοκυστικός νεφρός)
 - BOO (βαλβίδες οπίσθιας ουρήθρας)
- Μη αναγνωρίσιμη παθολογία > 70%



Προγεννητική διάγνωση (ΠΥΝ)

ΜΗ ΕΙΔΙΚΗ **Αναγνωρίσιμη** ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ (> 70%)

- Υπερηχογενής νεφρός
- Κυστικός νεφρός
- Μεγάλος νεφρός
- Μικρός νεφρός
- Υδρονέφρωση



Προγεννητική Υδρονέφρωση (ΠΥΝ)

- Όχι "PRCT" προοπτική τυχαιοποιημένη μελέτη
- 1-5% γεννήσεων
- **Υδρονέφρωση προγεννητικά > 50%** των ανωμαλιών (ουροπαθολογία) που διαγιγνώσκονται με το υπερηχογράφημα
- 2.5-5% στο 2^ο τρίμηνο κύησης
- Καμία συσχέτιση μεταξύ βαθμού ΥΝ και αιτιολογίας
- ΥΝ 1-5 Βαθμοί - ΠΟ \emptyset 2^ο - 3^ο τρίμηνο

Lee RS *et al.* meta-analysis Pediatrics 2006; 118



Προγεννητική υδρονέφρωση

- Διάγνωση μετά την γέννηση
 1. ΜCΔΚ
 2. Σύνδρομο ΠΟΣ
 3. ΚΟΠ
 4. Διπλό ΠΚΣ /ουρητηροκήλη
 5. Αποφρακτικός μεγαουρητήρας
 6. ΒΟΟ
 7. Οπισθοκοιλικός ουρητήρας - έκτοπος



- Εξετάσεις μετά την γέννηση US NOK -MAG 3- DMSA- MCUG- MRU



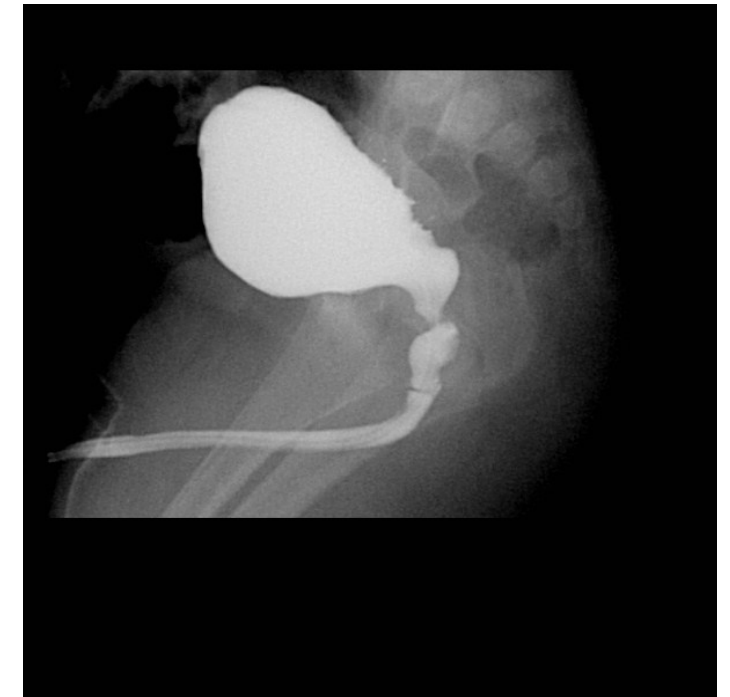
Table 1 Etiology of urinary tract dilation detected on antenatal ultrasound.

Etiology	Incidence (%)
Transient/physiologic	50–70
Ureteropelvic junction obstruction	10–30
Vesicoureteral reflux	10–40
Ureterovesical junction obstruction/megaureter	5–15
Multicystic dysplastic kidney disease	2–5
Posterior urethral valves	1–5
Ureterocele, ectopic ureter, duplex system, urethral atresia, Prune belly syndrome, polycystic kidney diseases, l cysts	Uncommon

Adapted from Nguyen et al. 2010 [16].

ΠΡΟΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΥΔΡΟΝΕΦΡΩΣΗ

Συχνότητα



Nguyen H. et al J P Urol 2014. 10, 982-989



Φυσιολογικές τιμές - Προγεννητικά LoE : C

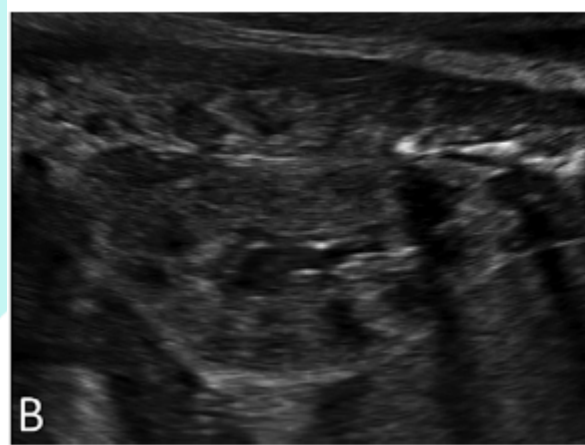
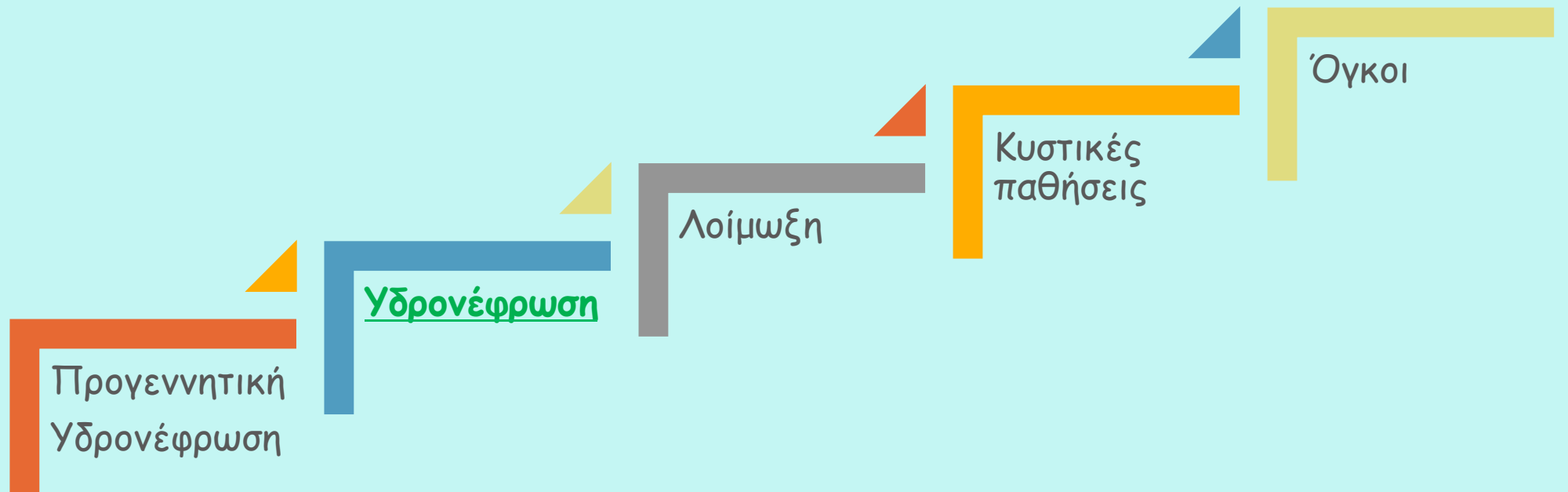


Table 3 Normal values for Urinary Tract Dilation Classification System.

Ultrasound findings	Time at presentation		
	16–27 weeks	≥28 weeks	Postnatal (>48 h)
Anterior-Posterior Renal Pelvis Diameter (APRPD)	<4 mm	<7 mm	<10 mm
Calyceal dilation			
Central	No	No	No
Peripheral	No	No	No
Parenchymal thickness	Normal	Normal	Normal
Parenchymal appearance	Normal	Normal	Normal
Ureter (s)	Normal	Normal	Normal
Bladder	Normal	Normal	Normal
Unexplained oligohydramnios	No	No	NA

Nguyen H. et al J P Urol 2014. 10, 982-989





Παθήσεις που εμφανίζονται με υδρονέφρωση

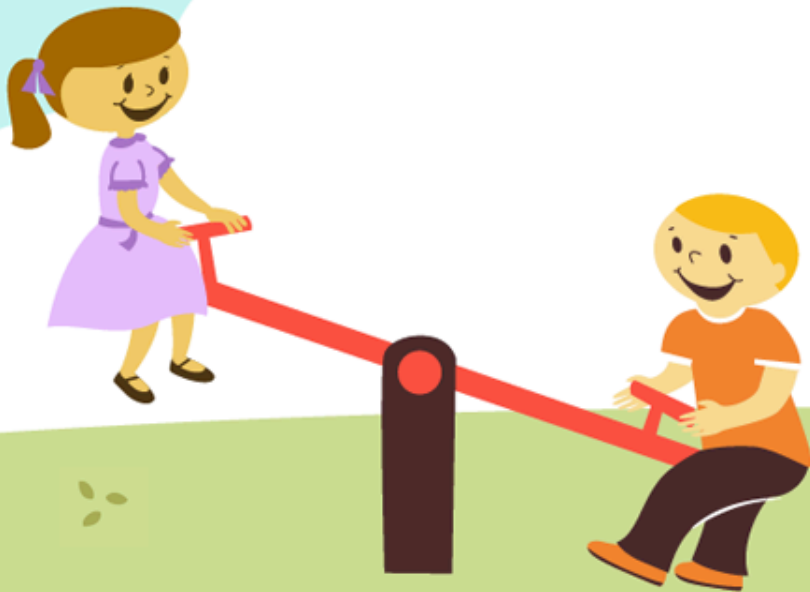
Στένωση πυελοουρητηρικής συμβολής

Στένωση κυστεοουρητηρικής συμβολής

Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση

Διπλό ΠΚΣ με ουρητηροκήλη

Διπλό ΠΚΣ με μονό ή έκτοπο ουρητήρα

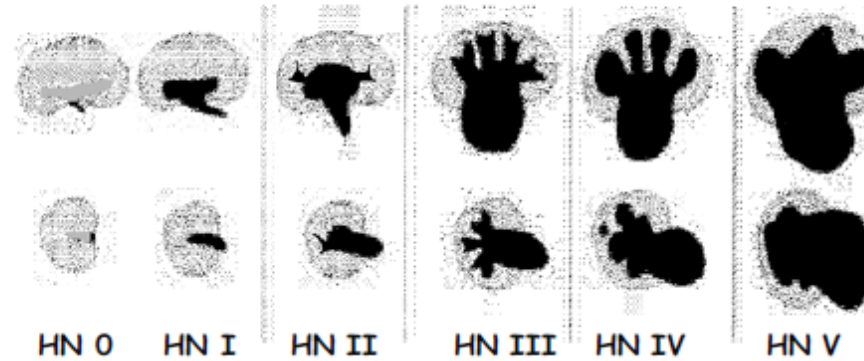


Imaging recommendations in paediatric urology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007

Michael Riccabona • Fred E. Avni •

Fig. 1 Grading of hydronephrosis in neonates and infants (adapted from the fetal "SFU classification" for post-natal use; Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993; 23:478-480)

Neonatal / infantile hydronephrosis (HN) - US grading



- HN 0 = No or minimal collecting system visible; considered normal
- HN I = Just the renal pelvis visible with an axial diameter <5-7 mm; usually considered normal
- HN II = Axial renal pelvis diameter 5/7-10 mm; some calices with normal forniceal shape visible
- HN III = Marked dilatation of the renal calices and pelvis >10 mm with reduced forniceal and papillary differentiation without parenchymal narrowing
- HN IV = Gross dilatation of the collecting system with narrowing of the parenchyma
- (HN V = Used in some places additionally, to communicate an extreme HN with only a thin, membrane-like residual renal parenchymal rim)

Pediatr Radiol (2008) 38:138-145
DOI 10.1007/s00247-007-0695-7

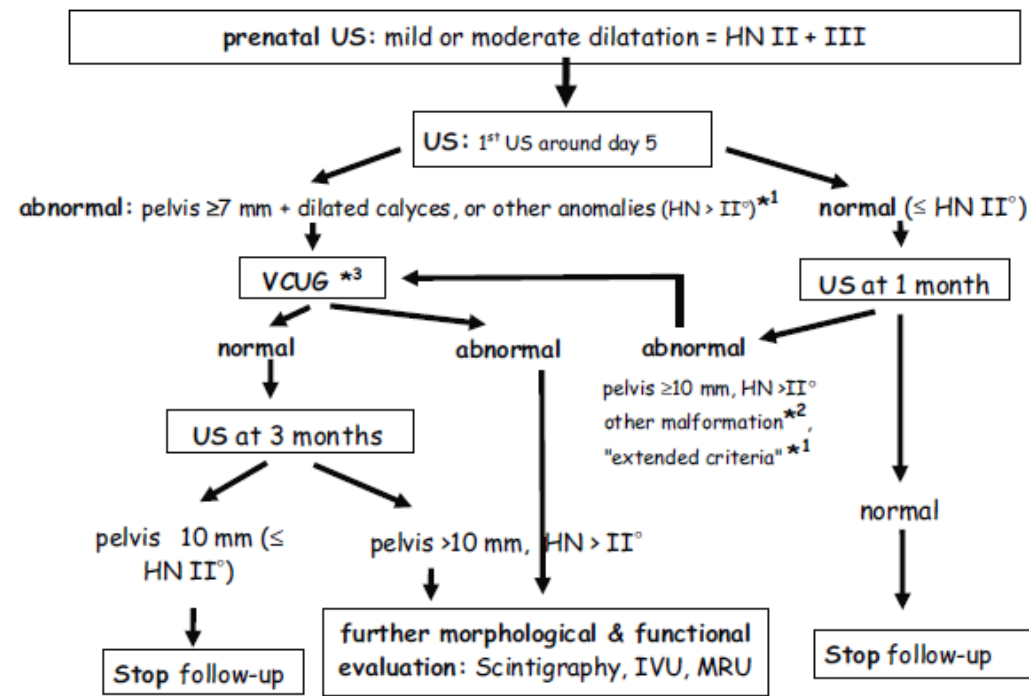
REVIEW



Imaging recommendations in paediatric urology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007

Michael Riccabona • Fred E. Avni •

Fig. 5 Postnatal imaging algorithm in mild or moderate fetal HN (IVU intravenous urography, MCDK multicystic dysplastic kidney, MRU magnetic resonance urography)



- *1 use extended US criteria considering urothelial sign, kidney size & structure, etc
- *2 US genitography: in all patients with single kidney, MCDK, ectopic kidneys etc
- *3 ce-VUS can be used in girls and for screening populations

Pediatr Radiol (2008) 38:138–145
DOI 10.1007/s00247-007-0695-7

REVIEW



Υδρονέφρωση - στένωση πνελοουρητηρικής συμβολής

Πρωτόκολλο παρακολούθησης

- Προγεννητικό ιστορικό
- US NOK < 2/52
- US NOK 1 - 3/12
- MAG3 1 - 3/12
- MCUG κατ' επιλογή

US NOK 6/12 , 1 έτος , ετήσια

Επανάληψη MAG3 εάν μεγαλώνει η ΥΝ

Postnatal investigation of fetal renal disease Rose de Bruyn*, Stephen D. Marks Seminars in Fetal & Neonatal Medicine (2008) 13,



MRU Μαγνητική ουρογραφία

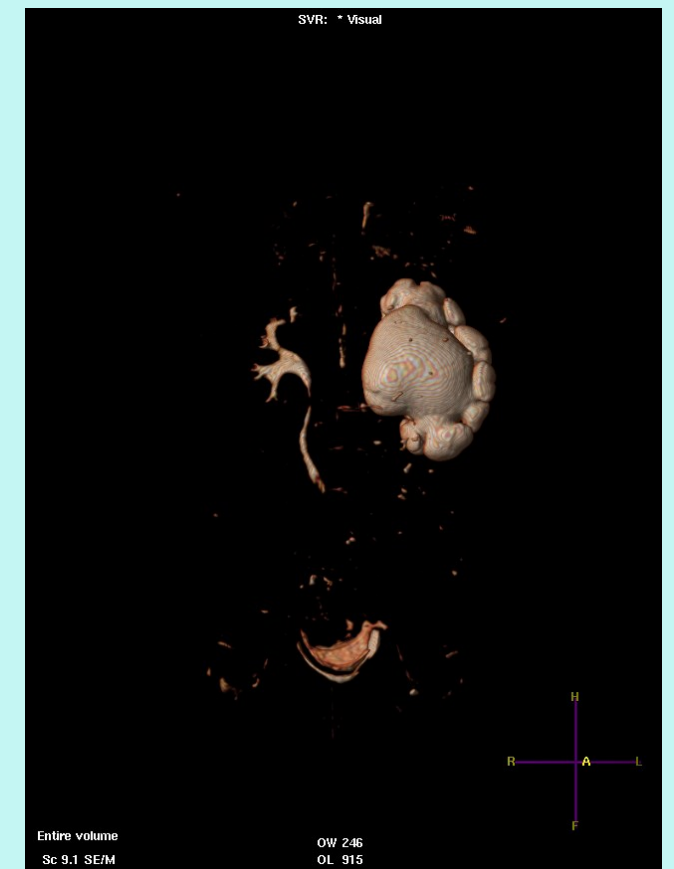
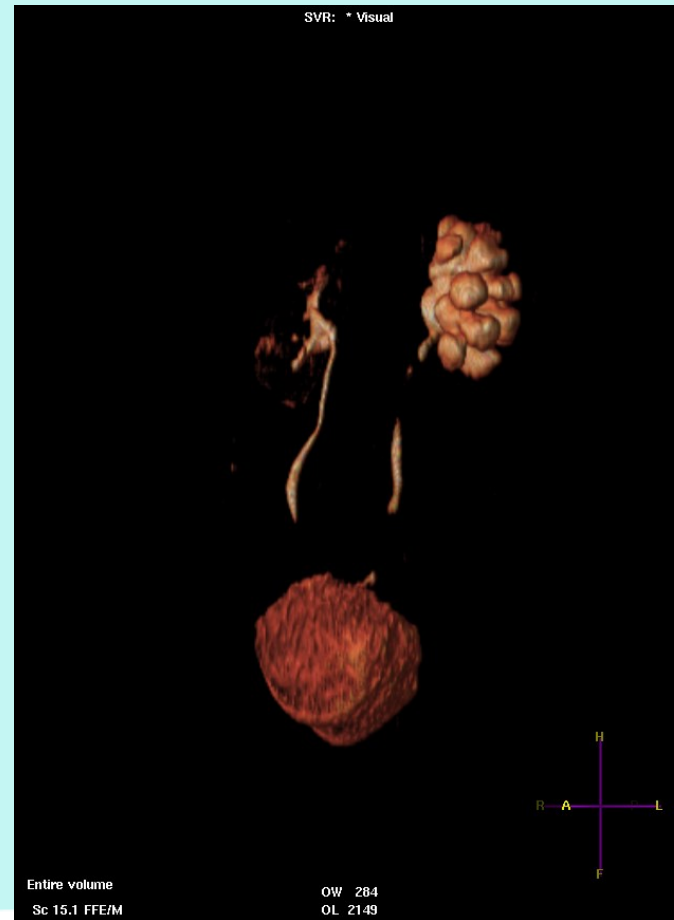
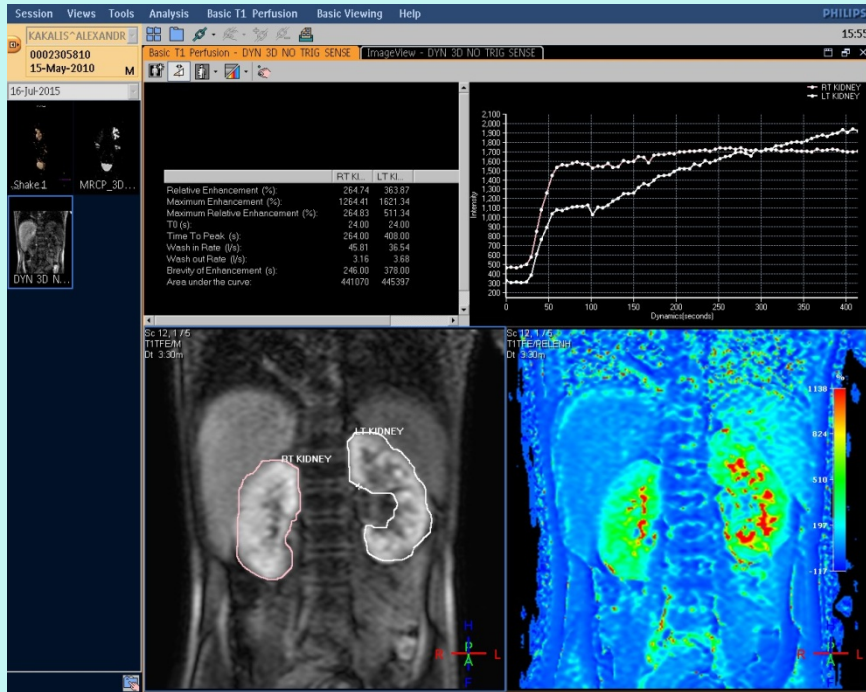
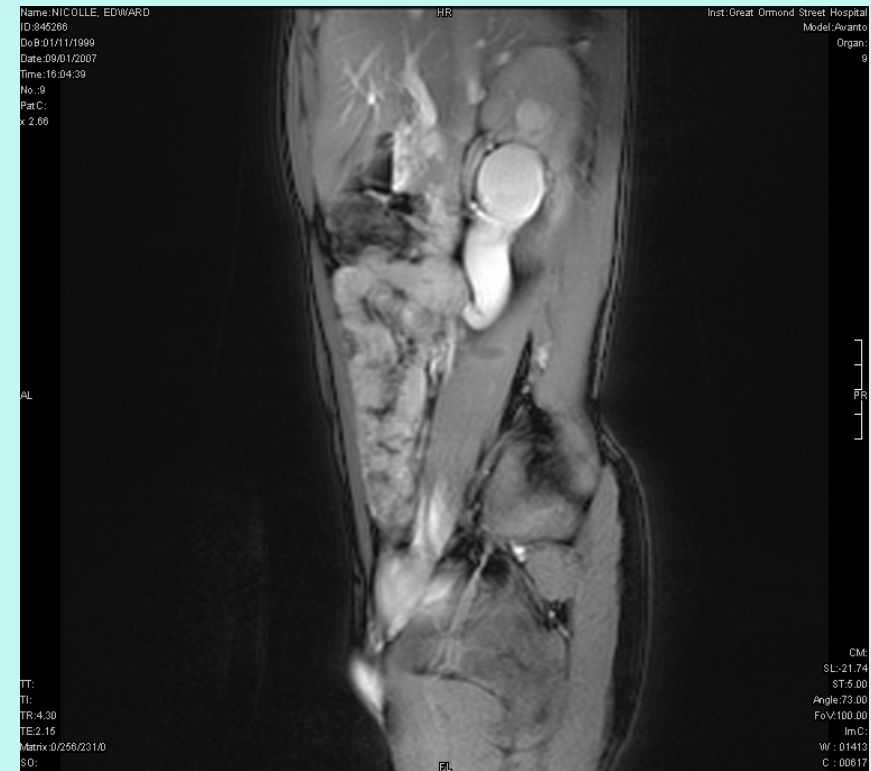
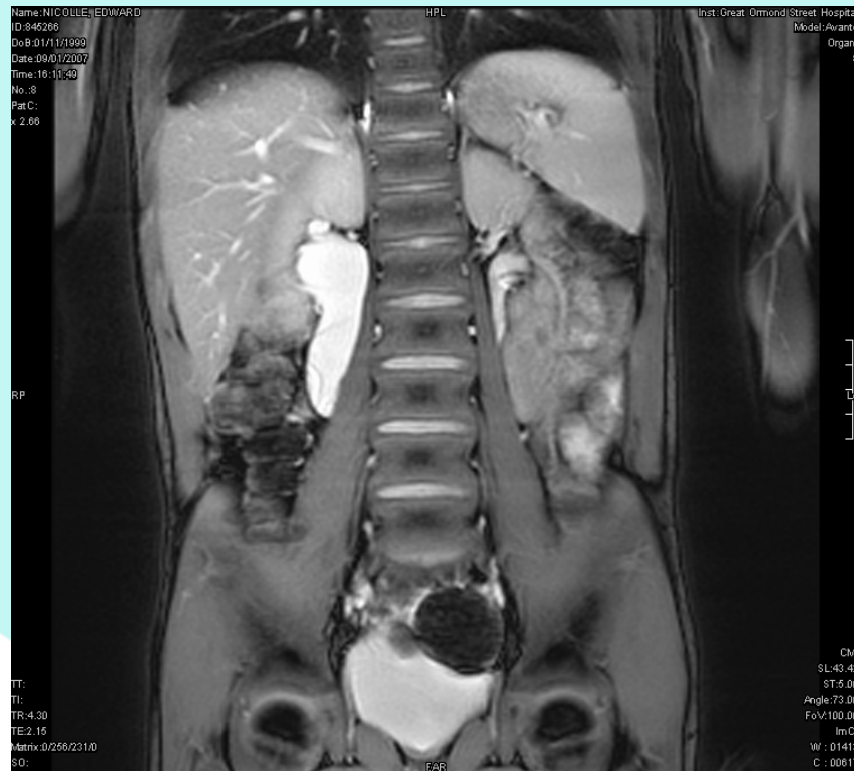


Table 3 Different approaches to diagnosis, follow up and treatment of primary UPJ-type hydronephrosis in several large series

	Dhillon [8]	Koff et al. [1,2,5]	Onen [10,13]
Degree of hydronephrosis	APDRP, caliceal dilatation	SFU grading system	Onen's grading system
Follow-up studies and parameters	Ultrasound: APDRP, caliceal dilatation	Ultrasound: SFU degree, longitudinal diameter of the kidneys, contralateral renal growth	Ultrasound: Onen's grading system degree, longitudinal diameter of the kidneys, contralateral renal growth
Follow-up protocol	Renal scintigraphy: renal function Ultrasound and renal scintigraphy in all degrees of hydronephrosis	Renal scintigraphy: renal function Ultrasound and renal scintigraphy in all degree of hydronephrosis cases	Renal scintigraphy: renal function Grade 1: only ultrasound
Follow-up timing	APDRP < 20 mm: 1 month–3 months–1 year–2 years–5 years–10 years of age	DRF > 40%: every 3 months DRF = 30–40%: every 2 months DRF = 20–30%: every month DRF < 20%: every 2 weeks	Grade ≥2: ultrasound plus renal scintigraphy Grade 1: 1 month–3 months–1 year–2 years of age Grade 2: 1 month–3 months–6 months–1 year–2 years–3 years–5 years of age Grade 3: 1 month–every 3 months until 1 year of age–every 6 months until 3 years of age Grade 4: Early intervention after a short period of follow up Grade ≤3 hydronephrosis
Non-operative treatment according to severity of hydronephrosis	APDRP < 50 mm in unilateral hydronephrosis APDRP < 20 mm in bilateral hydronephrosis	In all degrees of hydronephrosis, always conservative initially	
Non-operative treatment according to renal function	Renal function > 40%	In all values of renal function, always conservative initially	Renal function >30%
Indications for surgical treatment	APDRP > 50 mm in unilateral hydronephrosis APDRP > 20 mm in bilateral hydronephrosis or solitary kidney Renal function < 40% Presence of symptoms	Worsening in SFU-4 hydronephrosis >10% decrease in renal function	Grade 4 hydronephrosis >10% decrease in renal function Renal function <30% (twice) Persistent grade 3 after 3 years' follow up Presence of symptoms
Incidence of surgical treatment	APDRP = 15–30 mm: 38% APDRP = 30–50 mm: 75% APDRP >50 mm: 100%	Unilateral SFU-3: 5.4% Bilateral SFU-3: 10.5% Unilateral SFU-4: 41.7% Bilateral SFU-4: 57.9%	Grade 2: 19.5% Grade 3: 42.1% Grade 4: 93.8%
Postoperative renal deterioration	Few cases	None	Few cases

APDRP = antero-posterior diameter of renal pelvis, SFU = Society of Fetal Urology, DRF = differential renal function.

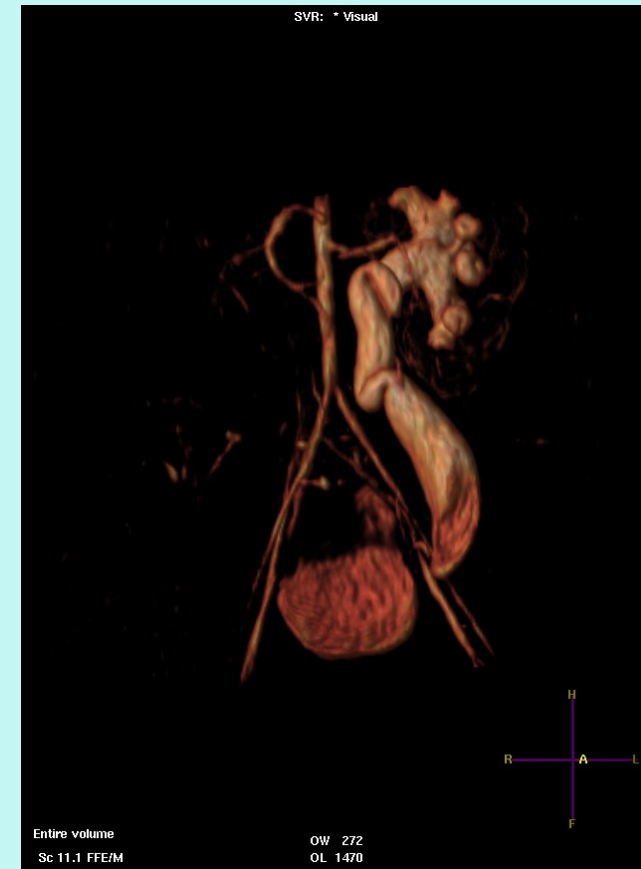
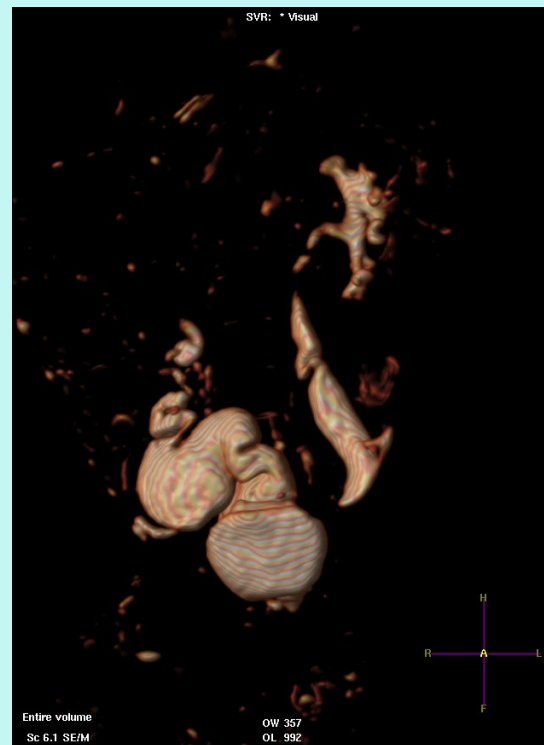
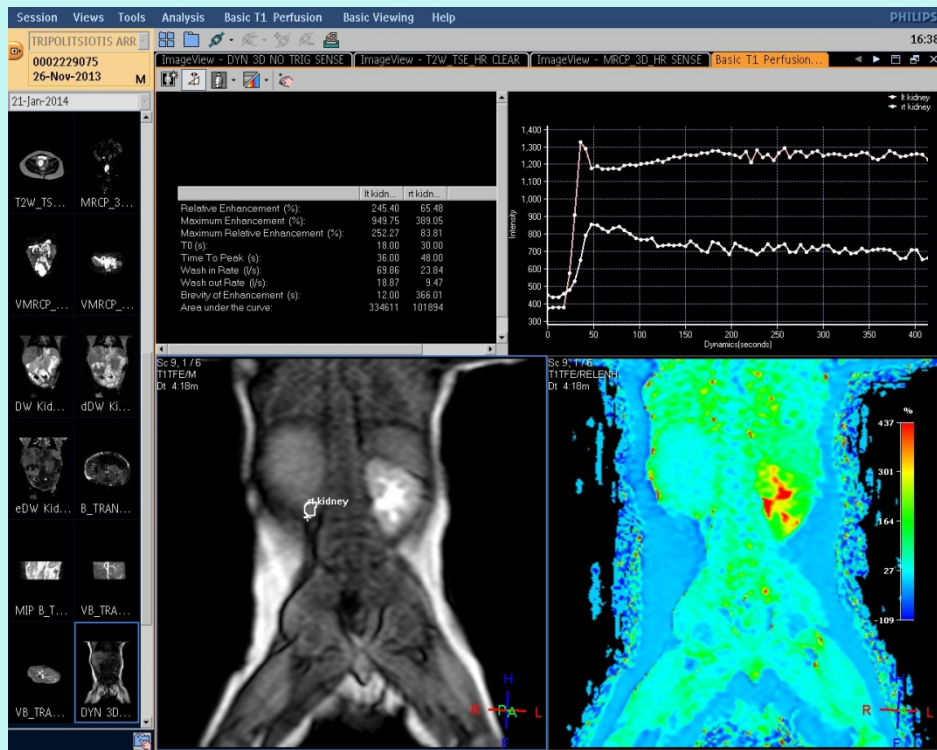
Nutcracker syndrome - οπισθοφλεβικός ουρητήρας



Υδρονέφρωση - στένωση κυστεουρητηρικής συμβολής Μεγαουρητήρας

- Ίδιο πρωτόκολλο με το σύνδρομο ΠΟΣ
- + MCUG (2/52)
- >10 χιλ. ουρητήρας





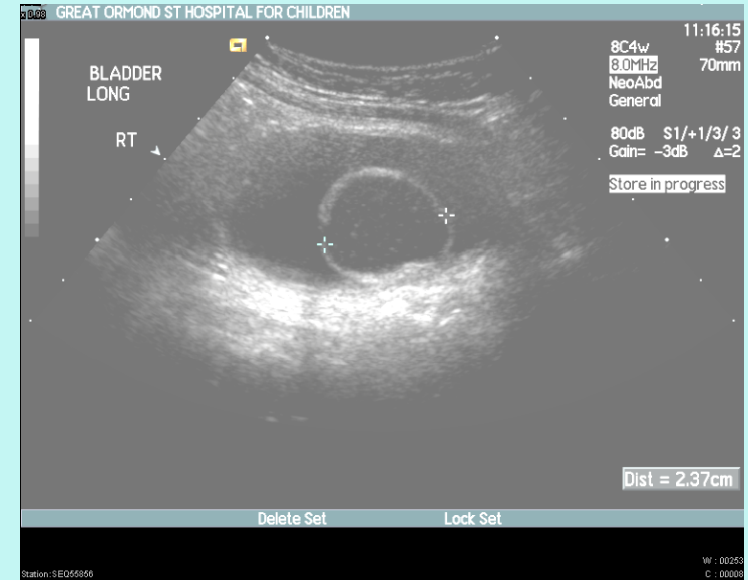
Υδρονέφρωση - Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση

ΚΟΠ εμφανίζεται στο 17-38% των παιδιών με ΠΥΝ

Coelho GM et al. J Urol 2008; 179



Υδρονέφρωση - Διπλό πυελοκαλυκικό με ουρητηροκήλη



Υδρονέφρωση - Διπλό πυελοκαλυκικό με ουρητηροκήλη

- Εάν προγεννητική διάγνωση τότε επιπλεγμένα - χρειάζεται αντιμετώπιση άμεσα



Υδρονέφρωση - Διπλό πυελοκαλυκικό με ουρητηροκήλη

Πρωτόκολλο παρακολούθησης

- US NOK/ MCUG ← < 2/52
 ενδοσκοπική διάνοιξη
- US NOK/ MAG3 ← 1-3/12
 επέμβαση

US NOK 6/12, 1 έτος, ετήσια

MAG3 1 έτος

Postnatal investigation of fetal renal disease Rose de Bruyn*, Stephen D. Marks Seminars
in Fetal & Neonatal Medicine (2008) 13,

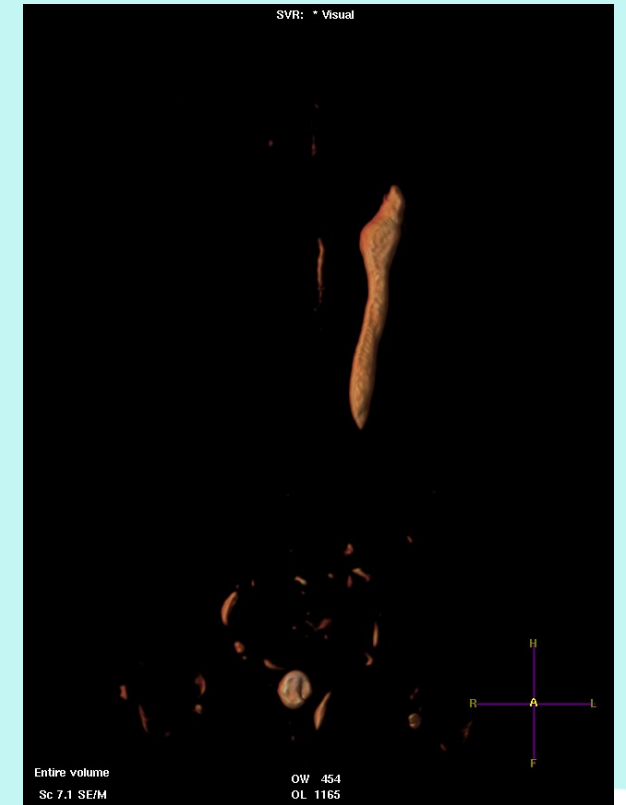
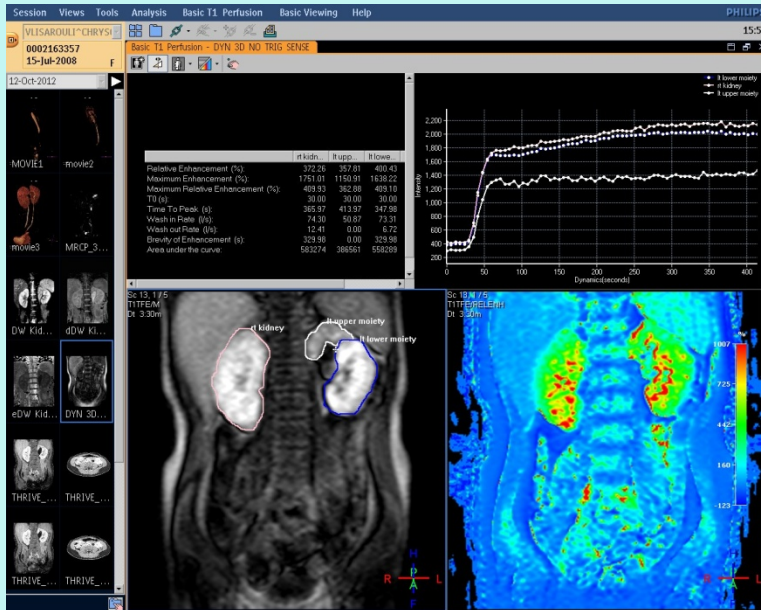


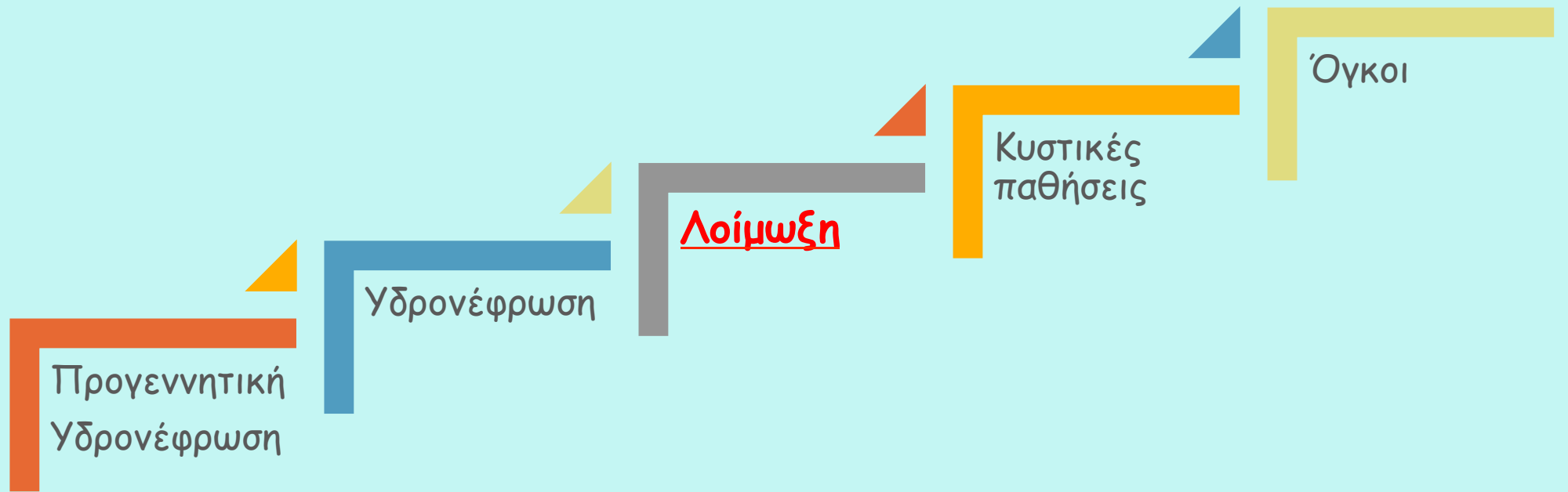
Υδρονέφρωση - Διπλό πυελοκαλυκικό με ουρητηροκήλη

- Παρακολούθηση
- Ενδοσκοπική διάνοιξη
- Ημινεφρεκτομή ανω πόλου
- Ημινεφρο-ουρήτηρονεφρεκτομή άνω πόλου
- Τελικο-πλάγια αναστόμωση ουρητήρων



Υδρονέφρωση - Διπλό ΠΚΣ με μονό ή έκτοπο ουρητήρα





Ουρολοίμωξη

- 80% υπεύθυνο βακτήριο Esch. Coli ¹
- Η υποτροπή είναι πιο συχνή στα κορίτσια από ότι στα αγόρια. ²
- Παράγοντες κινδύνου θεωρούνται ²

1. Κυστεοουρητηρική παλινδρόμηση (ΚΟΠ)
2. Ασταθής ουροδόχος κύστη (νευρογενής - μη νευρογενής)
3. Προηγούμενη λοίμωξη ουροποιητικού
(φυσιολογικό ουροποιητικό - με υδρονέφρωση προγεννητικά)

¹ Rushton HG. Pediatric Clinics of North America 1997;44(5)

² Williams G, Craig JC. Cochrane review The Cochrane Library 2011(3)

Διερεύνηση ουρολοιμώξεων

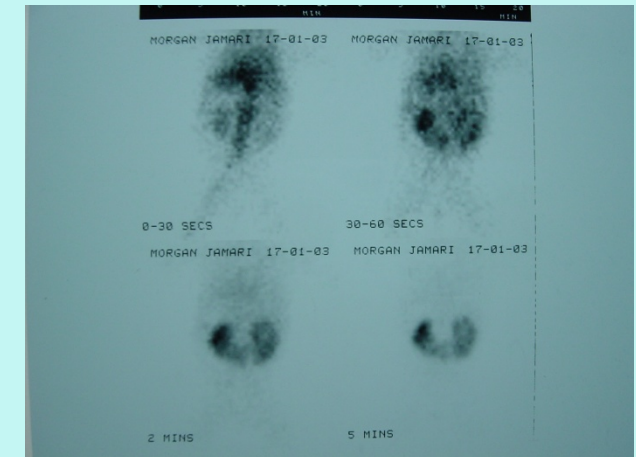
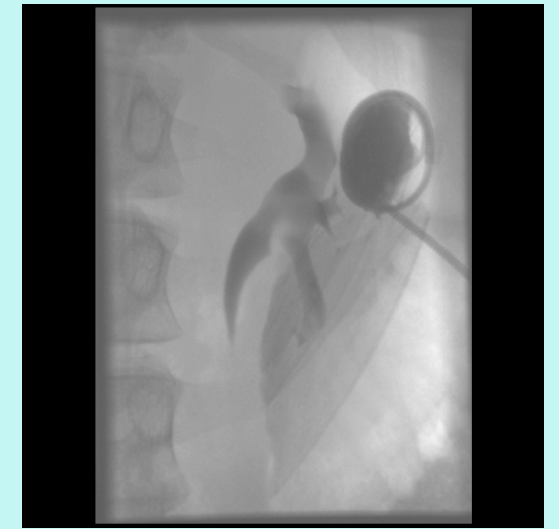
- Επανεξέταση σχήματος διερεύνησης της ουρολοίμωξης
- Αλγόριθμος απεικόνισης



Διερεύνηση

▪ Διαφ. Διάγνωση

1. MCDK
2. Σύνδρομο ΠΟΣ
3. ΚΟΠ
4. Διπλό ΠΚΣ / ουρητηροκήλη
5. Διπλό ΠΚΣ με μονό ή έκτοπο ουρητήρα
6. Αποφρακτικός μεγαουρητήρας
7. Εκτροφία ουροδόχου
8. Οπισθοκοιλικός ουρητήρας
9. Ανωμαλίες νεφρού
10. Ανωμαλίες ουρήθρας
11. Ανωμαλίες γεννητικού



Εξετάσεις US- DIC- INC- MAG 3- DMSA- MCUG- MRU- FlowR - UDO's



Risk factors για νεφρική βλάβη

- Εμπύρετες λοιμώξεις ουροποιητικού
- Ανωμαλίες ουροποιητικού

- ΚΟΤΠ 4^{ου} -5^{ου}
- ΚΟΤΠ άμφω
- Υποτροπιάζουσες ουρολοιμώξεις
- Νεφρική βλάβη (προυπάρχουσα)
- Δυσλειτουργία ουροδόχου κύστης

[Eur Urol.](#) 2012 Sep;62(3):534-42. Epub 2012 Jun 5. EAU Guidelines on vesicoureteral reflux in children.



LoE 2 B

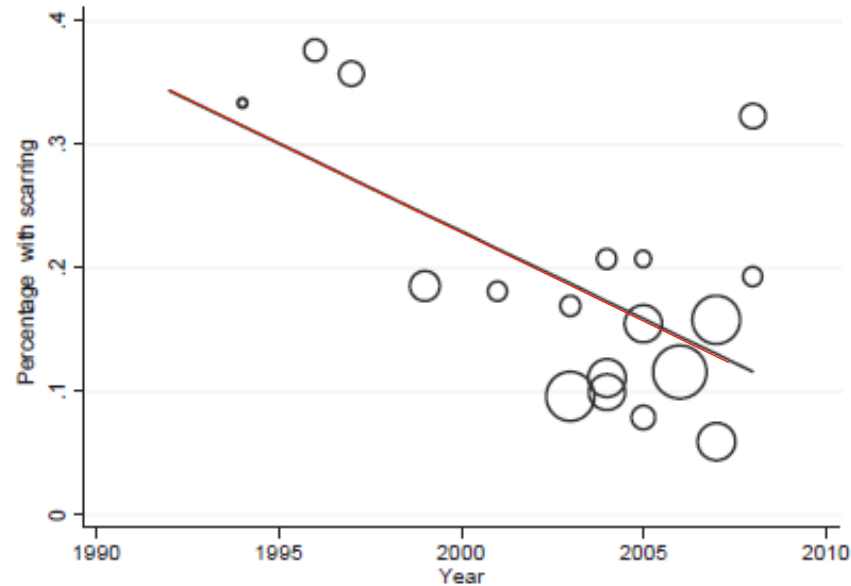


FIGURE 3
Influence of the year of publication on rates of renal scarring.

- 57% εικόνα πυελονεφρίτιδας στο DMSA στην οξεία φάση

- 15% εμφάνισαν στο DMSA νεφρική βλάβη στους 5-24/12



ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ

- Αμφιλεγόμενο πεδίο
- Απαραίτητη για την σωστή διάγνωση
- NICE (UK) στο παρελθόν **“πολλές και χωρίς λόγο”**
- GUIDELINES

EAU - AAP - NICE - ESPR - RCH - tda - ISPN



Απεικόνιση : Υπερηχογράφημα

NICE 2007	Άμεσα σε άτυπες και υποτροπιάζουσες εάν < 6 /12 αλλιώς σε 4-6 /52	σε άτυπες για όλες τις ηλικίες άμεσα , αλλιώς σε 4-6 /52
AAP 2011	Σε όλα με εμπύρετο τεκμηριωμένη λοίμωξη ουροποιητικού	
ESUR 2007	Εάν προγεννητικά ΗΝ ΙΙ - ΙΙΙ	(5 ^η και 30 ^η ημέρα ζωής)



Απεικόνιση : Κυστεογραφία

NICE 2007	σε νεογνά < 6 μηνών με εικόνα άτυπης λοίμωξης, υποτροπιάζουσες και παθολογικό Υπερηχογράφημα	6/12- 3 ετών με παθολογικό υπερηχογράφημα , οικ. Ιστορικό ΚΟΠ, όχι E. Coli
AAP 2011	Σε όλα με παθολογικό Υπερηχογράφημα και/ ή επιπλεγμένες και υποτροπιάζουσες λοιμώξεις	(μέχρι 2 ετών με εμπύρετο)
ESUR 2007	Παθολογικό Υπερηχογράφημα (HN II) την 5 ^η ή 30 ^η ημέρα ζωής	(εάν προγεννητικό ιστορικό)



Febrile Urinary Tract Infections: Clinical and Laboratory Diagnosis, Imaging, and Prognosis

Alberto Edefonti, MD,^{*} Francesca Tel, MD,^{*} Sara Testa, MD,^{*} and Diego De Palma, MD[†]

Guidelines	Ultrasound	Voiding Cystogram	Late DMSA Scan
RCH	Yes	If boys < 6 mo of age or positive findings on ultrasonography or both	No
NICE			
< 6 mo	Yes	If positive findings on ultrasonography or atypical UTI or both ^a	If atypical UTI ^a
≥ 6 mo	If atypical UTI ^a	If children with risk factors ^b	If atypical UTI ^a
TDA	No	If positive remarkable findings on DMSA scintigraphy	If positive remarkable findings on DMSA scintigraphy
AAP	Yes	If positive findings on ultrasonography	No
ISPN	Yes	If positive findings on ultrasonography or children with risk factors ^c	If positive findings on ultrasonography or for VUR or both

RCH, Royal Children's Hospital, Melbourne; TDA, top-down approach; ISPN, International Society of Pediatric Nephrology.

^aSeriously ill, poor urine flow, abdominal or bladder mass, raised creatinine levels, septicemia, failure to respond to correct antibiotic treatment within 48 hours, or infection with non-*Escherichia coli* organisms.

^bDilatation on ultrasonography, poor urine flow, non-*Escherichia coli* infection, or family history of VUR.

^cAbnormal prenatal ultrasonography of the urinary tract, family history of VUR, septicemia, renal failure, age < 6 months in a male infant, likely noncompliance of the family, abnormal bladder emptying, no clinical response to correct antibiotic treatment within 72 hours, or non-*Escherichia coli* infection.



Pediatrics. 2013 Mar

Different guidelines for imaging after first UTI in febrile infants: yield, cost, and radiation.

La Scola C, De Mutiis C, Hewitt IK, Puccio G, Toffolo A, Zucchetta P, Mencarelli F, Marsciani M, Dall'Amico R, Montini G.

RCT

- 304 ασθενείς, ηλικίας : 2-36 /12
- **US - MCUG - DMSA - L DMSA**

	NICE	AAP	TDA	ISPN
ΕΙΔΙΚΟΤΗΤΑ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗΣ ΚΟΠ	90%	90%		
ΕΥΑΙΣΘΗΣΙΑ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗΣ ΚΟΠ			76%	
ΕΙΔΙΚΟΤΗΤΑ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗΣ ΝφΒ				86%
ΕΥΑΙΣΘΗΣΙΑ ΑΝΑΓΝΩΡΙΣΗΣ ΝφΒ			100%	



ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΜΕΙΩΣΟΥΜΕ ΤΙΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ :::::

1. Στο μεγαλύτερο ποσοστό τους οι Νεφρικές βλάβες (ΝφΒ) είναι εκ γενετής και όχι επίκτητες.
2. Ο προγεννητικός έλεγχος ανευρίσκει ανατομικές ανωμαλίες με σχετική ειδικότητα ΚΑΙ ευαισθησία.
3. Καλύτερος Προγνωστικός παράγοντας για να μειώσουμε τις νεφρικές βλάβες {γρήγορη διάγνωση - γρήγορη θεραπεία}



ΠΡΕΠΕΙ ΝΑ ΜΕΙΩΣΟΥΜΕ ΤΙΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ :::::

1. ...

2. ...

3. ...

4. Η κλινική σημασία των μονοπλεύρων νεφρικών βλαβών είναι μικρότερη από ότι πιστεύαμε.

5. Η διάγνωση της ΚΟΠ είναι υπερεκτιμημένη.



Key points

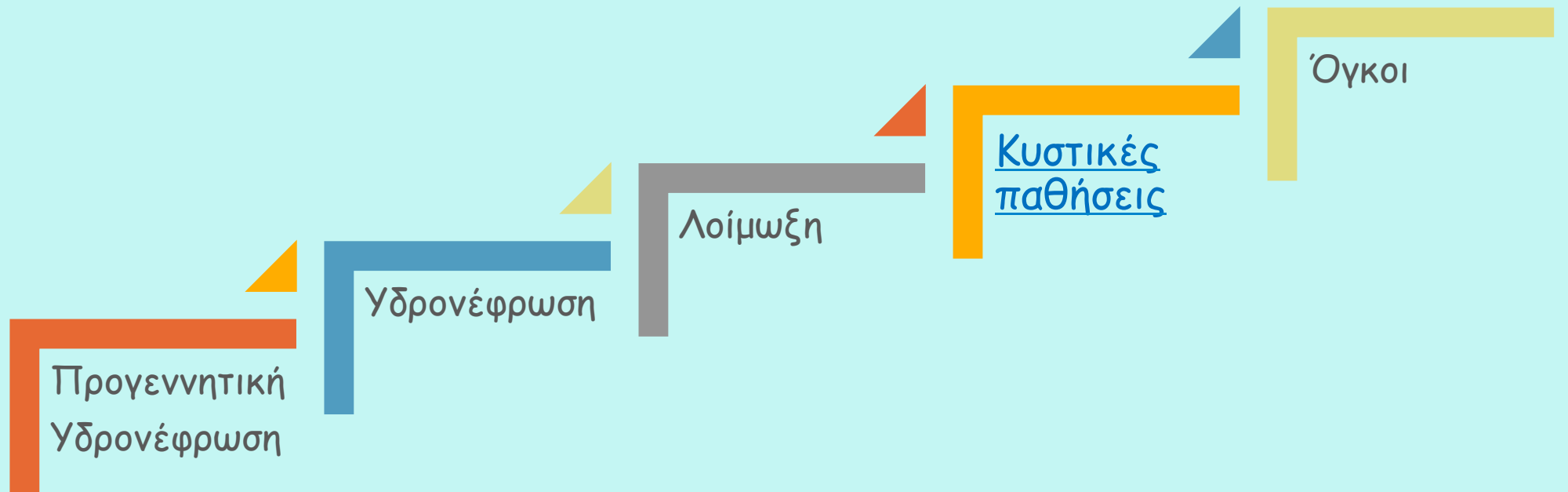
- Σημαντικό να διαγνώσεις το **επίπεδο της λοίμωξης**
- Πιο σημαντικό να **μην διαγνώσεις** την οξεία πυελονεφρίτιδα στα βρέφη και στα μικρά παιδιά
 - Μη ειδικά συμπτώματα
 - Αυξημένη πιθανότητα δημιουργίας ΝφΒ σε καθυστερημένη θεραπεία
 - Το ίδιο συχνή και στα δυο φύλα



Key points

- Όσο πιο λίγες και πιο εξειδικευμένες εξετάσεις τόσο **μικρότερη η παρέμβαση** στα παιδιά
- Ακολουθείστε τα **GUIDELINES**





Κυστικές Παθήσεις νεφρών

- ΝΕΦΡΙΚΗ ΔΥΣΠΛΑΣΙΑ Πλειοκυστικός δυσλαστικός νεφρός MCDK
- ΠΟΛΥΚΥΣΤΙΚΗ ΝΟΣΟΣ βρεφικού (υπολειπόμενη) πολυκυστική ARPKD
ενήλικου (επικρατούντα) πολυκυστική ADPKD
- ΚΥΣΤΕΙΣ ΜΥΕΛΟΥ Σπογγοειδής νεφρός MSK
Κυστική αλλοίωση του μυελού MCDC
- Πολυκυστικό ή κυστικό νέφρωμα
- Επιπλεγμένη κύστη
- Σπειραματονεφριδική κυστική αλλοίωση GCKD
- Καλυκικό εκκόλπωμα
- Απλή φλοιική κύστη



ΜCDK - Πλειοκυστικός νεφρός

- 75% αψηλάφητη μάζα το 1^ο τρίμηνο ζωής
 - Protocol 1980 - 1988 (GOSH)
 - US NOK < 2 /52
 - US NOK/ DMSA 3 /12
 - MCUG όλοι
 - Antibiotic prophylaxis όλοι

US NOK

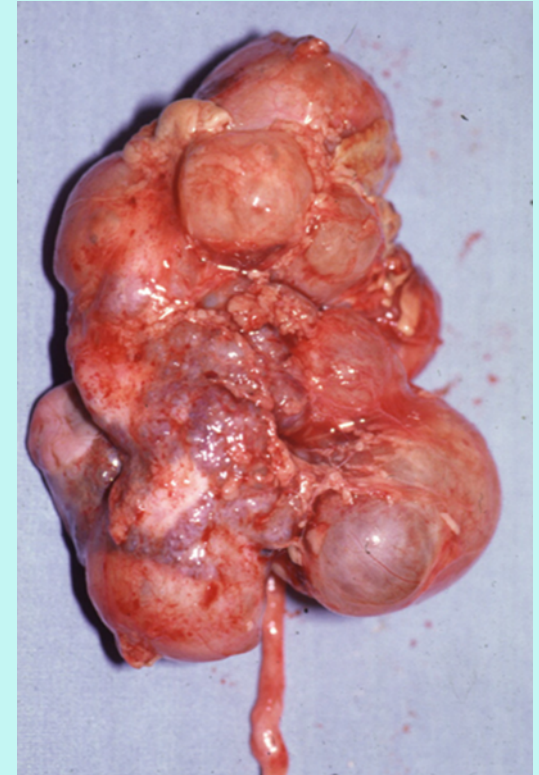
6 /12, 1 έτος, ετήσια



ΜCDK - Πλειοκυστικός νεφρός

Προτεινόμενο πρωτόκολλο

- US NOK < 2/52
- US NOK/ MAG3 3/12
- MCUG
 - Ανωμαλία ετερόπλευρα
 - Διατεταμένος ουρητήρας
 - Ανωμαλία ουροδόχου κύστης



- US NOK + MAG3

1 έτος

stop παρακολούθηση

Νεφρεκτομή

Postnatal investigation of fetal renal disease Rose de Bruyn*, Stephen D. Marks Seminars in Fetal & Neonatal Medicine (2008) 13,

ΜCDK - Πλειοκυστικός νεφρός

Νεφρεκτομή - **evidence**

- Wilms tumor

Όχι δημοσιευμένα περιστατικά από 1997-2007

Ανασκόπηση εργασιών από 1986-2004 πιθανότητα εξαλλαγής 0 **LoE : C**

- Υπέρταση

Ανασκόπηση του 2005 πιθανότητα υπέρτασης ίδια με τον γενικό πληθυσμό **LoE : C**

- Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια

Complex πιθανότητα 29% σε 7 έτη

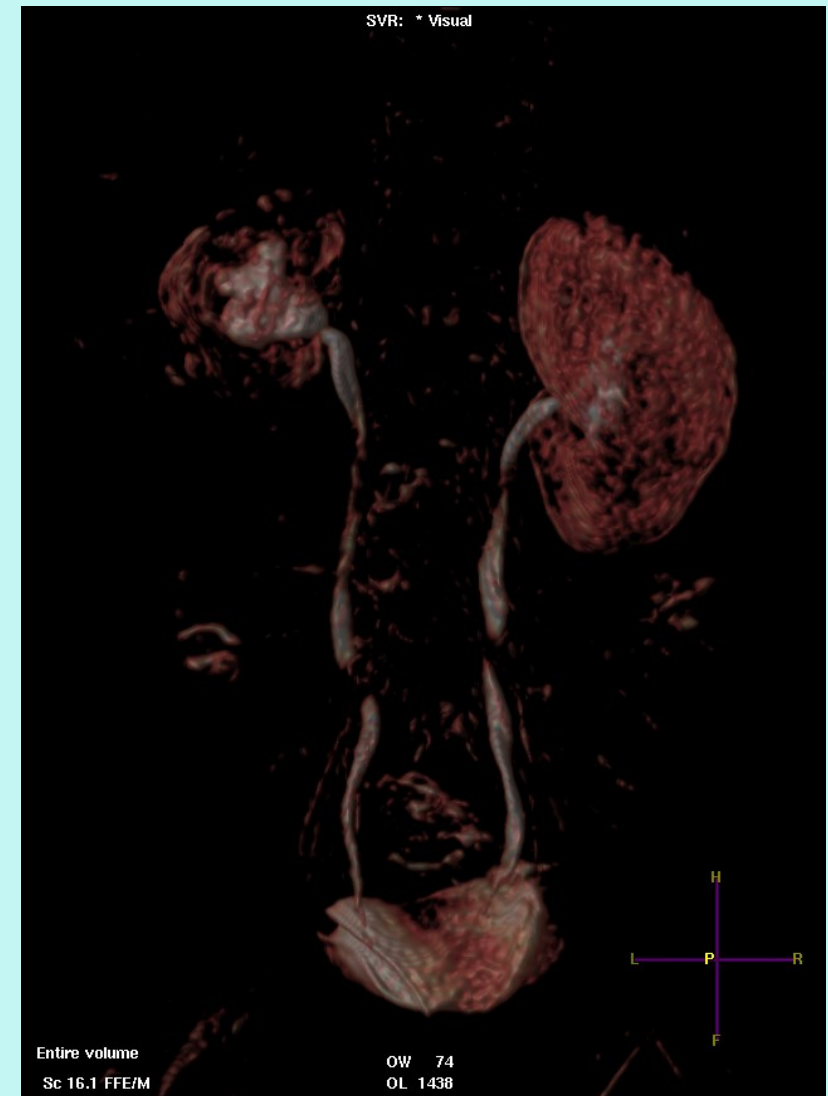
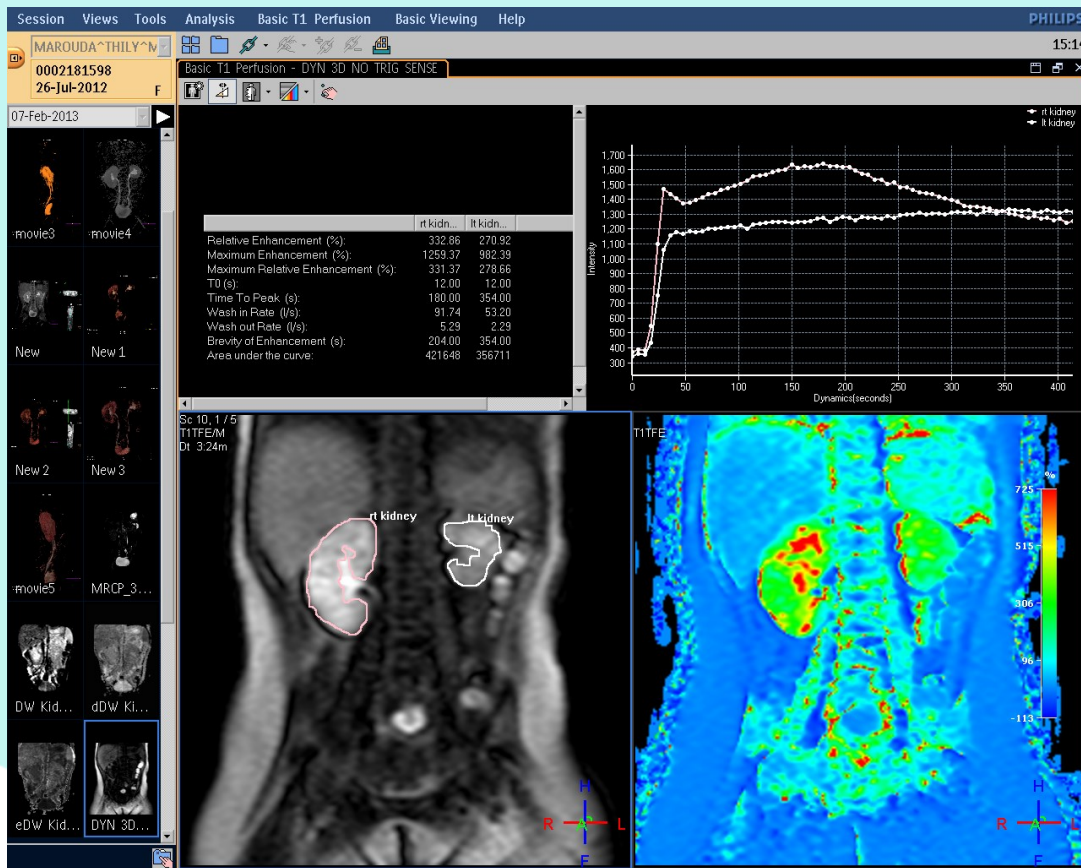
LoE : C

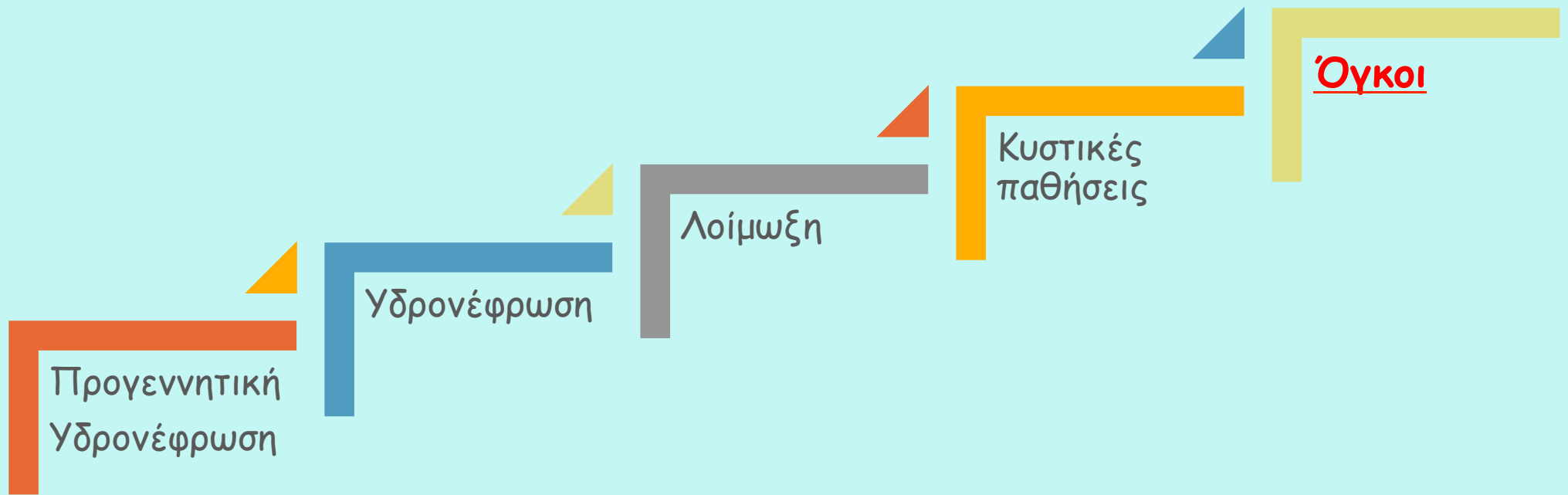
- ΚΟΠ και λοίμωξη ουροποιητικού

ΚΟΠ 4.5% - 28% ΥΤΙ 7% vs **Complex** 29%

LoE : C







Όγκοι νεφρών

Ιστολογικός τύπος	Συχνότητα %
Όγκος του Wilms (νεφροβλάστωμα)	85%
Μεσοβλαστικό νέφρωμα	5%
Διαυγοκυτταρικό σάρκωμα	4%
Ραβδοειδής όγκος	4%
Νεφροκυτταρικός όγκος	2%



Όγκος του WILMS

- Πιο συχνός όγκος
- 7/1.000.000 USA
- 2-3 ετών

< 15 ετών

Εντόπιση 1 νεφρό

ΜΟΗ 42-47 μηνών

Εντόπιση 2 νεφρούς

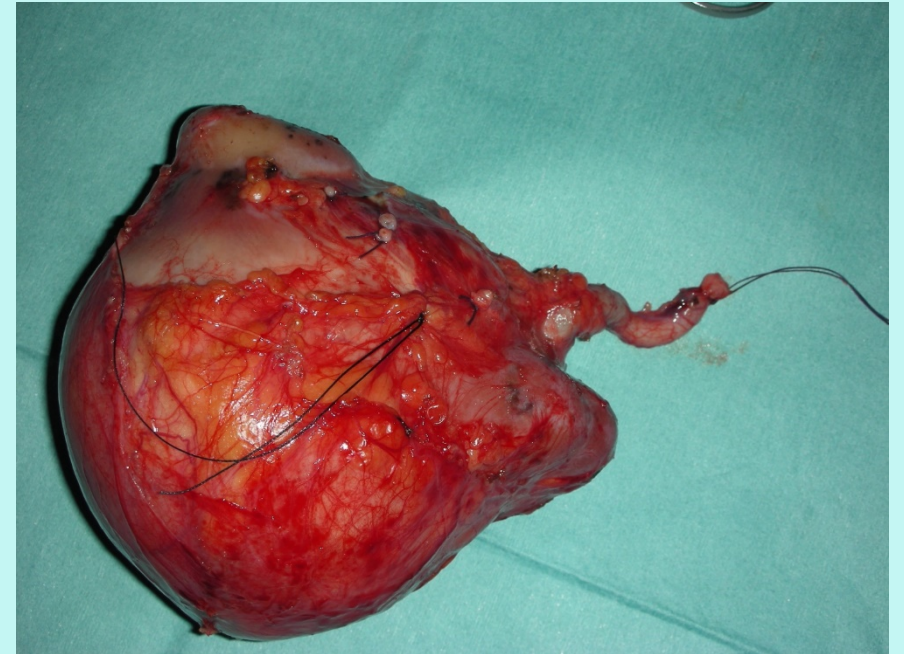
ΜΟΗ 30-33 μηνών



Όγκος του WILMS

Εμφάνιση

- Ασυμπτωματική κοιλιακή μάζα
- Μακρ. Αιματουρία 25%
- Άλγος κοιλίας 30%
- Υπέρταση 25%
- Σύνδρομα 12%



Όγκος του WILMS

Εισαγωγικά Θεραπευτικά πρωτόκολλα

- **Children's Oncology Group (COG)**
Χειρουργική εξαίρεση του όγκου για καλύτερες ιστολογικές και κυτταρογενετικές μελέτες
- **International Society for Pediatric Oncology (SIOP)**
Χημειοθεραπεία 4-6 εβδομάδων και χειρουργική εξαίρεση όγκου (μείωση του όγκου - δημιουργία ψευδοκάψας)



Όγκος του WILMS

- Αδυναμία αφαίρεσης και εκτίμησης των λεμφαδένων αυξάνει την πιθανότητα τοπικής υποτροπής και μειώνει τα ποσοστά 5ετούς επιβίωσης

- Τελικού σταδίου νεφρική νόσο

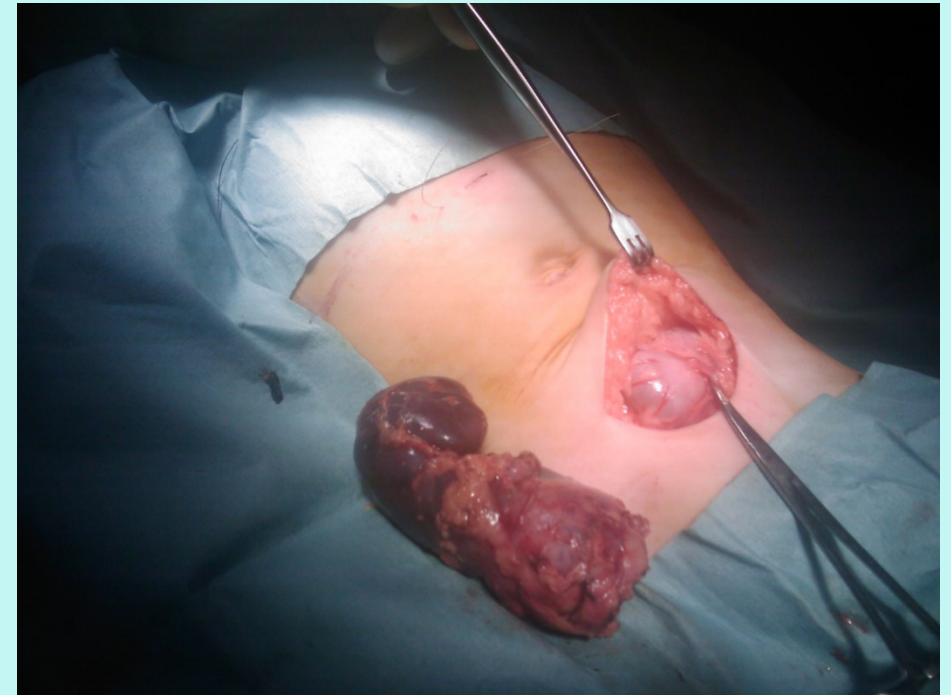
Αμφοτερόπλευρος WT	5.4-12%
Μονοπλευρος WT	0.2-0.6%



Όγκος του WILMS

5ετής επιβίωση

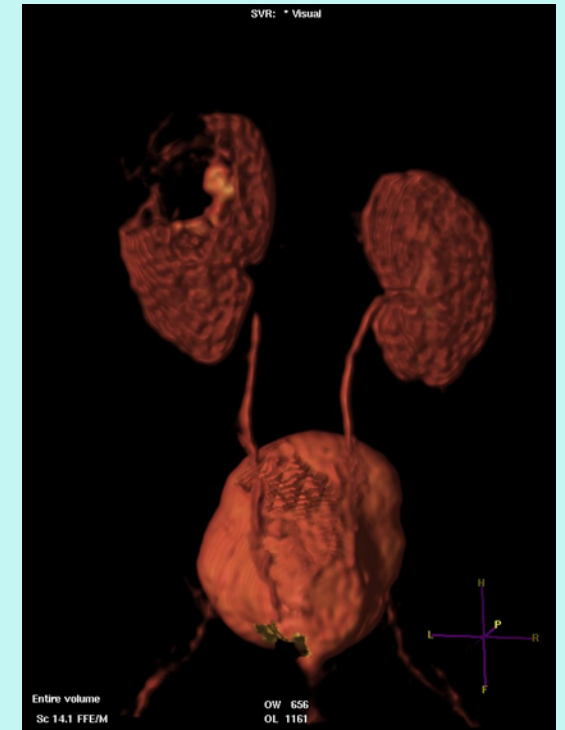
- Stage I 87%
 - Stage II 74-85%
 - Stage III 82%
 - Stage IV 60-70%
-
- Υποτροπή σταδίου I και II
αυξημένη θνησιμότητα



Μεσοβλαστικό νέφρωμα

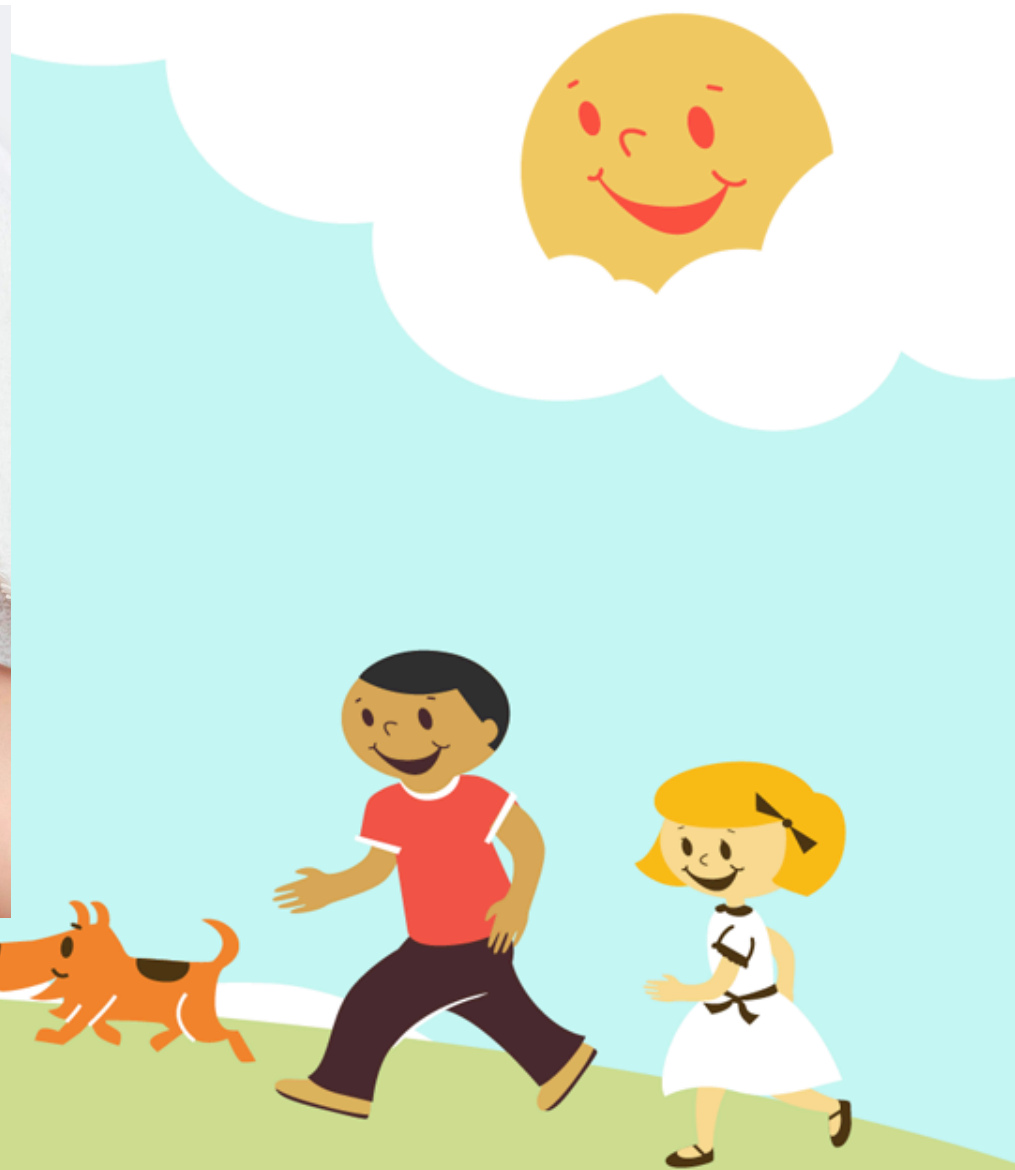
- 3 πρώτους μήνες
- Προγεννητικά : πολυυδράμνιο
- Κυστικό - αιμορραγικό - περιοχές νέκρωσης

- Εξαίρεση πριν τους πρώτους 6 μήνες
- Υποτροπή και μετάσταση στο 5-10%



Οι συγγενείς ανωμαλίες που διαγιγνώσκονται στην ενήλικη ζωή μπορεί να χρειάζονται διαφορετική προσέγγιση από ότι στα παιδιά σχετικά με την διαχείριση και την χειρουργική αντιμετώπιση.





ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ