Liuda Masioniene
Dr. med.

Kurz-und Langzeitverläufe bei 56 primär obstruktiven Megaureteren

Geboren am 20.07.1954 in Jurbarkas, Litauen
Staatsexamen am 30.06.1978 an der Medizinischen Universität Kaunas, Litauen

Promotionsfach: Kinderheilkunde
Doktorvater: Herr Prof. Dr. med. Dr.h.c.F. Schäfer

In dieser Arbeit wurde der Kurz- und Langzeitverlauf von 56 primär obstruktiven Megaureteren (POM) bei 49 Kindern untersucht, welche zwischen 1994 und 2006 in der Nierenambulanz der Kinderklinik Heidelberg in Anlehnung an das APN Konsensuspapier zur Diagnostik bei konnatalen Dilatationen der Harnwerge behandelt wurden.
Untersucht wurden klinische Charakteristika, Komplikationen, Operationen, sowie der Verlauf mittels bildgebender Verfahren – insbesondere Sonographie und dynamische MAG3 Szintigraphie.
Im Einklang mit den Vorbeschreibungen fanden sich in diesem Kollektiv gehäuft POM bei Jungen (n=35, 71%) und auf der linken Seite (n=28, 66,7%). Viele Kinder waren entweder schon pränatal diagnostiziert (n=20, 41%) oder im Rahmen von sonographischen Screening im ersten Lebensjahr aufgefallen (n= 16, 33%). Nur 11 Kinder fielen erst durch Symptome (größtenteils Harnwegsinfekte) auf. Bei fast ¼ der Patienten lag auf der kontralateralen Seite auch eine urologische Pathologie vor: POM n=7(14%); subpelvine Ureterstenose n=2 (4%); vesikoureterorenaler Reflux n=2 (4%); Nierenagenesie n=1 (2%).

Die Inzidenz von Harnwegsinfekten in den ersten beiden Lebensjahren war erstaunlich hoch. Im ersten Lebensjahr traten aber bei Säuglingen mit antibiotischer Dauerprophylaxe 83% weniger Harnwegsinfekt auf als ohne Dauerprophylaxe.
Pränatal diagnostizierte Patienten unterschieden sich nicht von den postnatal aufgefallenen, außer bezüglich ihrem jüngeren Alter bei OP. Unterschiede in der OP-Häufigkeit, dem Langzeitresultat oder der Spontanmaturation bei pränatal diagnostizierten wurden nicht gefunden.

Erstmals beschrieben wird ein Fall von renaler Hypertonie bei POM ohne assoziierte chronische Niereninsuffizienz, die Assoziation von Ohranhängseln als extrarenale Anomalie (bei Patienten ohne Hypo/Dysplasie) und das gleichzeitige Auftreten von Nierenhypo/Dysplasie und POM bei 4 Patienten.

Die durchschnittliche Nachverfolgung betrug 47 ± 30 Monate (12 – 77 Monate). Durchschnittlich gab es 6,4 Sonographien und 2,9 Szintigraphien pro Patient. Die initialen sonographischen Befunde waren eher milde ausgeprägt (Hydronephrose nach Hofmann Grad 1 oder 2: n=49, 88%), allerdings bestanden bei 16 Niereneinheiten initiale Parenchymauffäligkeiten (29 %). Die durchschnittliche initiale Weite des Megaureters betrug 11,5 mm (4 – 24 mm).
Die initiale Szintigraphische Untersuchung zeigte bei 38 POM eine urodynamisch nicht relevante Harntransportstörung (HTS) (O'Reilly Typ C), bei 7 eine intermediäre HTS (Typ D) und bei 9 eine urodynamisch relevante HTS (Typ B). Vom initialen Typ C konnten 34 (89%) konservativ behandelt werden, während bei Typ D und B jeweils nur 43% und 44% konservativ behandelt werden konnten. Typ D und B zeigten mit unter 20% auch eine gleich schlechte Spontanmaturationsrate bei nichtoperierten Niereneinheiten.

Insgesamt wurden 13 Niereneinheiten operiert (23%), davon 8 mit relevanter HTS und 5 mit intermediärer HTS. Bei 8 Patienten trugen zusätzlich eine Einschränkung der Nierenpartialfunktion oder rezidivierende Harnwegsinfekte zur OP-Indikation bei. Bei 2 Patienten wurde initial eine vorübergehende Harnableitung eingelegt, 1 Patient wurde nephrektomiert, 12 Patienten erhielten eine Ureterozystoneostomie (überwiegend im Psoas – Hitch Verfahren -8 Fälle). Die einzige operative Komplikation war eine postoperative Anastomosenstriktur, die in einer re-OP erfolgreich beseitigt wurde. Durchschnittlich wurden 14,9 stationäre Aufenthaltstage benötigt für die operierte Korrektur einer Niereneinheit.

Acht Kinder (16%) hatten ein schlechtes Langzeitresultat: bei 6 Niereneinheiten war die Nierenpartialfunktion reduziert, bei 3 Patienten fand sich mangelndes sonographisches Nierenwachstum, 1 Patient musste bei therapierefraktärer renaler Hypertonie nephrektomiert werden. Alle Patienten mit eingeschränkter Nierenpartialfunktion hatten bereits initial reduzierte Partialfunktion, und 2 der 3 Kinder mit Nierenatrophie hatten bereits bei Geburt eine Nierenhypo/Dysplasie. Daher waren die stärksten Prädiktoren für ein schlechtes Langzeitresultat eine sonographisch festgestellte Nierenhypo/Dysplasie und eine initial

eingeschränkte szintigraphische Partialfunktion. Klinische Parameter, pränatale Diagnosestellung, extrarenale Anomalien oder die Anzahl von Harnwegsinfekten hatten keinen Einfluss auf das Langzeitergebnis, Spontanmaturationsrate und OP-Risiko.

Für die gesamte Gruppe zeigte sich ein erfreuliches Langzeitresultat, gemessen am Nierenlängenwachstum im Vergleich zur gesunden Gegenseite, was das konservative Vorgehen bei 77% bestätigt. Kein Patient hatte eine eingeschränkte globale Nierenfunktion. Bei nichtoperierten POM waren 50 % nach 4 Jahren und über 65 % nach 6 Jahren spontan maturiert. Die guten Langzeitresultate bestätigen das differenziert konservative Vorgehen, welches in den APN Konsensusrichtlinien empfohlen wird.