



Názov:

**Postnatálny sonografický skríning  
vrodených vývojových chýb  
uropoetického systému**

Autori:

**MUDr. Oleksandr Dobrovanov, PhD., MBA**

**prof. MUDr. Karol Kráľinský, PhD.**

**doc. MUDr. Jozef Beňačka, PhD., MBA, MPH**

**prof. MUDr. Svetozár Dluholucký, CSc.**

**prim. MUDr. Peter Bartoň**

**prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA**

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

### **Postnatálny sonografický skrining vrodených vývojových chýb uropoetického systému**

<b>Číslo ŠP</b>	<b>Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre PpVP</b>	<b>Status</b>	<b>Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR</b>
023	12. marec 2021	Schválené	15. máj 2021

### **Autori štandardného postupu**

#### **Autorský kolektív:**

MUDr. Oleksandr Dobrovanov, PhD., MBA; prof. MUDr. Karol Kráľinský, PhD.; doc. MUDr. Jozef Beňačka, PhD., MBA, MPH; prof. MUDr. Svetozár Dluholucký, CSc.; prim. MUDr. Peter Bartoň; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA

#### **Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu**

**Prispievatelia a hodnotitelia:** členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných postupov pre výkon prevencie a odporúčaných postupov pre výkon prevencie MZ SR; hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II; členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre PpVP a pacientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

**Odborní koordinátori:** MUDr. Peter Bartoň; MPH; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA;

#### **Recenzenti**

**členovia Komisie MZ SR pre PpVP:** MUDr. Peter Bartoň; Rastislav Bilík MSc.; Mgr. Milada Eštoková; PharmDr. Tatiana Foltánová; PhDr. Zuzana Gavalierová; Mgr. Eva Klimová; PhDr. Kvetoslava Kotrbová; PhDr. Mária Lévyová; Mgr. Gabriela Švecová Cveková; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová; doc. PhDr. Mgr. Róbert Ochaba; MUDr. František Podivinský; Mgr. Iveta Rajničová Nagyová; MUDr. Eva Sabolová; Mgr. Robert Ševčík, PhD.; MUDr. Adriana Šimková; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH, MBA; MUDr. Valéria Vasiľová; Mgr. Hana Wijntjes; doc. MUDr. Viliam Žilínek;

#### **Technická a administratívna podpora**

**Podpora vývoja a administrácia:** Mgr. Eudmila Eisnerová; Mgr. Gabriela Tamášová; Ing. Vladislava Konečná; Mgr. Sabína Brédová; Mgr. Tomáš Horváth; Mgr. Michal Kratochvíla, PhD.; Ing. Martin Malina; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka; doc. MUDr. Alexandra Bražinová; RNDr. Jaroslava Brňová, PhD.; Mgr. JUDr. Lucia Dubravská; Mgr. Martin Fero, PhD.; Mgr. Miroslav Hečko; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD.; JUDr. Peter Rohaľ, PhD.; Mgr. Zuzana Škvarková, PhD.; JUDr. Marcela Virágová, MBA

**Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom:** "Tvorba nových a inovovaných postupov pre výkon prevencie a ich zavedenie do medicínskej praxe" (kód NFP312041R239)

## Kľúčové slová

dieťa, novorodenec, obličky, obštrukčná uropatia, postup, sonografia, postnatálny skrining, štandard, vrodená vývojová chyba

## Zoznam skratiek

<b>VUJO</b>	obštrukcia ureterovezikálnej junkcie
<b>DFNsP</b>	Detská fakultná nemocnica s poliklinikou
<b>CACUT</b>	angl. congenital anomalies of the kidney and urinary tract
<b>CHOCH</b>	chronická obličková choroba
<b>LFUK</b>	Lekárska fakulta Univerzity Komenského
<b>MZ SR</b>	Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky
<b>NCZI</b>	Národné centrum zdravotníckych informácií v Bratislave
<b>RTG</b>	röntgen
<b>SFU</b>	Society for Fetal Urology
<b>SZU</b>	Slovenská zdravotnícka univerzita
<b>TGFβ</b>	transformujúci rastový faktor beta
<b>UPT</b>	uropoetický trakt
<b>USG</b>	ultrasonografia, ultrazvukové vyšetrenie
<b>UTD</b>	Urinary Tract Dilatation (klasifikácia)
<b>VCC</b>	vrodené vývojové chyby srdca
<b>VUR</b>	vezikoureterálny reflux (vesicoureteral reflux)
<b>VVCH</b>	vrodené vývojové chyby

## Účel štandardného postupu

- Včasná postnatálna sonografická diagnostika a následný správny manažment pacientov (interdisciplinárna spolupráca) s diagnostikovanými VVCH obličiek.
- Prevencia a predchádzanie komplikáciám, ktoré spôsobujú vrodené vývojové chyby obličiek.
- Zvyšovanie kvality a predĺženie života detských pacientov s vrodenými vývojovými chybami obličiek už od novorodeneckého veku.
- Zmenšiť výdavky štátu na liečbu komplikácií spôsobených vrodenými vývojovými chybami obličiek (liečba chronickej obličkovej choroby, hemodialýza atď.).

**Klinická otázka**, na ktorú štandardný postup pre výkon prevencie odpovedá znie: *Ako bezpečne a efektívne zorganizovať postnatálny sonografický skrining vrodených vývojových chýb uropoetického systému a aký ďalší efektívny postup zvoliť pri odhalení VVCH UPT tak, aby nedošlo k progresii ochorenia a aby došlo k zachovaniu obličkových funkcií, zlepšeniu kvality a dĺžky života pacientov v Slovenskej republike?*

## Hodnotenie kvality dôkazov, sily dôkazov a doporučení

Tabuľka č. 1



## Hodnotenie kvality dôkazov

	Intervenčné štúdie	Diagnostické štúdie	Prognostické štúdie
<b>Level 1</b>	Randomizované štúdie s jasnými výsledkami a nízkym rizikom chyby ALEBO systematický prehľad/ hodnotenie literatúry alebo meta-analýza podľa metodiky napr. Cochrane alebo splnenie najmenej 9 z 11 kritérií kvality podľa nástroja hodnotenia AMSTAR <i>*Cochrane je globálna nezávislá sieť výskumníkov, odborníkov, pacientov, opatrovateľov a záujemcov o zdravie</i>	Systematické preskúmanie vysoko kvalitných (prierezových) štúdií podľa nástrojov hodnotenia kvality s konzistentne uplatňovaným referenčným štandardom	Systematické preskúmanie vysokokvalitných (longitudinálnych) perspektívnych kohortových štúdií podľa nástrojov hodnotenia kvality
<b>Level 2</b>	Randomizované štúdie s neistými výsledkami a mierne až vysokým rizikom chyby	Individuálne vysokokvalitné (prierezové) štúdie podľa nástrojov na posudzovanie kvality s konzistentne uplatňovanou štandardnou referenciou	Kohortová štúdia
<b>Level 3</b>	Nerandomizované štúdie so súbežnými alebo súčasnými kontrolami	Štúdie alebo štúdie bez dôsledne uplatňovaných referenčných štandardov	Analýza prognostických faktorov u osôb v jednej skupine randomizovanej kontrolovanej štúdie
<b>Level 4</b>	Neštandardizované štúdie s historickými kontrolami, stanoviská expertov alebo legislatívne ukotvenia	Prípadové kontrolné štúdie alebo slabý / nezávislý referenčný štandard	Prípadové štúdie alebo prípadové kontrolné štúdie alebo nekvalitná prognostická kohortová štúdia, retrospektívna kohortová štúdia
<b>Level 5</b>	Séria prípadov bez kontroly alebo	Argumentácia založená na mechanizme,	Nepoužiteľné

	stanoviská nejasnej povahy	štúdium diagnostického výnosu (bez referenčného štandardu)	
--	----------------------------	--	--

### Hodnotenie sily dôkazov (vo vzťahu k EBM):

- A. Odporúčanie je podporené priamymi vedeckými dôkazmi správne navrhnutými a realizovanými kontrolovanými štúdiami, poskytujúce štatistické výsledky, ktoré dôsledne podporujú odporúčanie.
- B. Odporúčanie je podporené priamymi vedeckými dôkazmi z riadne navrhnutých a realizovaných klinických sérií poskytujúcich štatistické výsledky, ktoré dôsledne podporujú odporúčanie.
- C. Odporúčanie je podporené nepriamymi dôkazmi a / alebo posudkami expertov

### Priestorové podmienky pre postnatálny sonografický skrining UPT

Vetraná a zatemnená miestnosť s minimálnou plochou 10 m<sup>2</sup>, s vyšetrovacím lehátkom (postieľkou) prístupným z dvoch strán, vhodný je prístup s vozíkom priamo k lehátku (postieľke). V miestnosti je pracovný stôl s dokumentačným zariadením (najlepšie osobným počítačom s tlačiarňou), vešiak, stoličky, skrinky pre materiál, telefón a nádoba na odpad. Miestnosť má celkové aj lokálne osvetlenie (na pracovnom stole). Okno by nemalo vytvárať reflexy na obrazovke prístroja a PC. Nezatienené okno a priame osvetlenie nemá byť priamo za monitorom USG prístroja a PC (IV, C).

### Personálne podmienky

- Lekár (vyšetrojúci) so zodpovedajúcim vzdelaním (atestácia s náplňou USG alebo certifikát pre vykonávanie USG vyšetrení), u lekára bez potrebného vzdelania možnosť konzultácie kolegu s príslušným vzdelaním,
- Zdravotná sestra alebo sestry (resp. asistentka / asistentky) ovládajúca vedenie dokumentácie a prácu s novorodencami, uvedenie prístroja do chodu a jeho bazálnu hygienickú údržbu (IV, C).

### Časové podmienky

Plánované USG vyšetrenia sa vykonávajú počas pracovnej doby, najlepšie v dopoludňajších hodinách. Vyšetrenie nie je možné vykonávať v časovom strese, k plánovanému USG vyšetreniu musí byť vyčlenený potrebný časový interval, zahŕňajúci nielen samotné vyšetrenie a spísanie nálezu ale aj prípravu pacienta (novorodenca) k vyšetreniu. Dĺžka vyšetrenia ani počet vyšetrení uskutočnených v rade za sebou nie je pre pacienta limitovaný (IV, C).

### Technické podmienky

Prístroj k USG vyšetrovaniu musí zodpovedať minimálnym technickým požiadavkám, ktoré sú zverejnené na webstránke Slovenskej spoločnosti pre ultrazvuk v medicíne („Technické minimum USG prístrojov (IV, C).

### **Dokumentačné podmienky**

Súčasťou USG prístroja musí byť dokumentačné zariadenie: analógové (termoprinter, videorekordér) alebo digitálne (hard disk, USB, floppy, MOD, intranet, DICOM a pod.). Obrazová dokumentácia nie je nevyhnutnou súčasťou každého vyšetrenia, odporúča sa hlavne v prípade patologických nálezov a komplikovaných nálezov, u ktorých nie je slovný popis dostatočne výpovedný (IV, C).

### **Hygienické podmienky**

- Musia byť dodržiavané podľa aktuálnych štandardov/prevádzkových poriadkov pre hygienicko-epidemiologický režim na jednotlivých klinikách alebo oddeleniach.
- Kontrola dodržiavania a uplatňovania dekontaminačných, dezinfekčných, sterilizačných postupov, režimu upratovania, bezpečného nakladania s odpadmi, manipulácie s bielizňou (IV, C).
- Priebežné vzdelávanie zamestnancov zdravotníckych profesií formou odborných seminárov, zvláštny dôraz je kladený na edukáciu personálu v oblasti hygieny rúk a iných protiepidemických zásadách (pandémia COVID-19 atď.) (IV, C).

### **Ostatné podmienky**

Pre bezproblémové vyšetrowanie je vhodné mať vyriešený harmonogram vyšetrení pacientov (novorodencov), evidenciu nálezov, dostupnosť zdravotnej dokumentácie, výmenu prádla, dostatok gélu a papierových obrúskov (papierovej vaty) (IV, C).

### **Kompetencie**

Skriningové sonografické vyšetrenie vykonáva poskytovateľ zdravotnej starostlivosti, ktorého súčasťou je poskytovanie zdravotnej starostlivosti novorodencom. Kompetentným zdravotníckym pracovníkom na výkon vyšetrenia (testu) je lekár (vyšetrujúci) so zodpovedajúcim vzdelaním (atestácia s náplňou USG alebo certifikát pre vykonávanie USG vyšetrení), u lekára bez potrebného vzdelania možnosť konzultácie kolegu s príslušným vzdelaním.

Kompetentným zdravotníckym pracovníkom na výkon postnatálneho novorodeneckého sonografického skriningu je lekár so špecializáciou v špecializačnom odbore:

- a) neonatólog,
- b) rádiológ,
- c) iný lekár (napríklad pediater) s nadstavbovou atestáciou s náplňou USG alebo certifikátom (kurzami) pre vykonávanie USG vyšetrení,
- d) lekár v špecializačnej príprave v odbore rádiológia, neonatológia, resp. pediatria pod kontrolou alebo s možnosťou konzultácie kolegu s príslušným vzdelaním (IV, C).

*Na všetkých etapách skriningu je dôležitou úloha sestry, psychológa a sociálneho pracovníka v rámci poskytovania komplexnej starostlivosti o dieťa a jeho rodinu.*

## Úvod

**Vrodené vývojové chyby obličiek** (VVCH obličiek) – skupina ochorení, ktorá je spojená s odchýlkami pri vývoji uropoetického systému. Obličky a močové cesty sú častejšie postihnuté vrodenými vývojovými chybami ako iné orgány, najmä pre svoj embryonálny vývoj. Vrodené vývojové chyby môžu byť izolované alebo viacnásobné. Vzhľadom na spoločný embryonálny pôvod bývajú anomálie uropoetického systému často spojené s anomáliami genitálu. Väčšina vývojových chýb uropoetického systému sa spočiatku klinicky neprejavuje a nevyvoláva ťažkosti, no ľahko tu vznikajú a pretrvávajú infekcie, často i napriek adekvátnej protimikrobiálnej liečbe.

Skríning je pre verejné zdravotníctvo veľmi dôležitý, priamo a nepriamo ovplyvňuje stav zdravia populácie a vo svojom dôsledku znižuje výdavky štátu na liečbu chronickej obličkovej choroby, ktorá je oveľa drahšia ako náklady na skríningové vyšetrenia.

V súčasnosti diagnostický postup pri vrodených vývojových chybách obličiek sa opiera na výsledky prenatalnej diagnostiky (podľa 577/2004 Z.z. z 21. októbra 2004 - Zákon o rozsahu zdravotnej starostlivosti uhrádzanej na základe verejného zdravotného poistenia a o úhradách za služby súvisiace s poskytovaním zdravotnej starostlivosti) a postnatálneho sonografického skríningu VVCH obličiek (Odporúčanie „Skríning vrodených vývojových chýb obličiek u novorodencov“, schválil výbor NS SPS 20.05.2019) (**IV, C**).

Prenatálne sonograficky sa hodnotia stupne dilatácie fetálnej panvičky podľa klasifikácie SFU (Society for Fetal Urology), rozlišujú sa 4 stupne dilatácie. Novým trendom je vyvíjajúci sa konsensus a novovytvorený jednotný klasifikačný systém dilatácií uropoetického traktu (UTD, Urinary Tract Dilation - Maryland, USA), ktorého hlavným cieľom je zjednotenie klasifikácie a terminológie prenatalnej a postnatálnej dilatácie (**I, A**).

Postnatálne sa na sonografické hodnotenie stupňa dilatácie dutého systému obličky používa klasifikácia podľa Hofmanna takisto so 4 stupňami dilatácie (**I, A**).

Prenatálne a postnatálne sonografické vyšetrenia uropoetického traktu sú zamerané na diagnostiku hlavne obštrukčných uropatií - organickej alebo funkčnej anomálie, vrodenej alebo získanej, spojenou s viaznucím odtokom moču a vedúcou k dilatácii odvodného systému nad prekážkou (**II, B**). Dôležitosť včasnej diagnostiky pre ďalšiu prognózu potvrdila aj skutočnosť, že prednostka I. detskej kliniky lekárskej fakulty univerzity Komenského (LFUK) a DFNSP v Bratislave doc. MUDr. Oľga Červeňová, CSc. stala nositeľkou ceny „Krištáľové krídlo“ za rok 2012 práve za prínos v oblasti realizácie celoslovenského skríningu vrodených chýb obličiek a močových ciest u novorodencov.

**Obštrukčné uropatie** tvoria drvivú väčšinu všetkých VVCH obličiek. Sonografickým skríningom je možné taktiež ľahko odhaliť agenézu, zmeny polohy, veľkosti a štruktúry obličiek, ako aj cystické zmeny.

Skríningové vyšetrenia fungujú ako „filter / sito“ a pomocou ktorých možno zachytiť jedincov, ktorí majú VVCH obličiek s najväčšou pravdepodobnosťou.

Dokázaná bola oveľa väčšia efektivita a senzitivita postnatálneho sonografického skríningu vrodených vývojových chýb obličiek v porovnaní s prenatalnou diagnostikou (senzitivnosť postnatálnej USG diagnostiky – 99,6% vs. prenatalnej USG diagnostiky – 24,4%) (**I, A**).

## Epidemiológia

Vrodené vývojové chyby uropoetického systému patria k najčastejšie vrodeným vývojovým chybám. Incidencia vrodených malformácií obličiek a močových ciest sa udáva rôzne a štatisticky u rôznych autorov sa podstatne líšia. Zreteľné rozdiely sú medzi štatistikami klinických, rádiologických a patologických oddelení, všeobecné sa však údaje pohybujú v rozmedzí 1 – 10 % (**II, B**). Vzhľadom na spoločný embryonálny pôvod bývajú anomálie uropoetického systému často spojené s anomáliami genitálu a nie je zriedkavý súčasný výskyt vrodených chýb srdca a anomálií uropoetického systému. V minulosti boli malformácie obličiek a močových ciest obligátnou súčasťou *talidomidovej* embryopatie. Okrem všeobecných príčin, uplatňujúcich sa pri všetkých vývojových chybách, sa pri anomáliách obličiek a močových ciest uplatňujú gény pre kostný morfogénny proteín 4 (BMP4), pre vetviaci faktor 1 (FOXC1), pre ACE (enzým konvertujúci angiotenzín), pre angiotenzínový receptor ATR2, resp. pre polymorfizmy týchto génov. Anomálie môžu byť aj prejavom viacerých aberácií chromozómov, napr. 13q. Drvivú väčšinu všetkých vrodených vývojových chýb tvoria **obštrukčné uropatie**.

***Incidencia závažných obštrukčných uropatií*** (dôraz sa kladie na III. a IV. stupeň dilatácie podľa Hofmannovej klasifikácie) sa na Slovensku stanovuje **39 : 10 000** (**I, A**).

Títo pacienti potrebujú často urgentnú nefrologickú a urologickú intervenciu a následnú dispenzarizáciu (**III, A**). V súčasnosti pomocou prenatalnej diagnostiky sa odhaľuje 24,4 % VVCH uropoetického traktu (**I, A**). Senzitivnosť postnatálnej diagnostiky vždy bola stabilným ukazovateľom a dosahuje 99,6 % (**I, A**). Práve preto robíme sonografický skrining u novorodencov a jeho hlavným cieľom je diagnostikovať vývojové chyby, ktoré neboli zistené prenatalne a treba ich riešiť už v novorodeneckom alebo včasnom dojčenskom veku (**III, C**).

## Klasifikácia vrodených vývojových chýb obličiek

Vrodené vývojové chyby obličiek a močových ciest (angl. CACUT – congenital anomalies of the kidney and urinary tract) sú výsledkom abnormálneho vývoja močového systému.

Niektoré abnormality sú prítomné od narodenia ale v priebehu života sa neprejavujú vôbec, niektoré z nich sa prejavujú v neskoršom veku.

Existuje niekoľko klasifikácií CACUT, cieľom ktorých bolo vytvoriť najoptimálnejší systém ich členenia do kategórií, resp. skupín. Dole uvedený systém klasifikácie, poskytujúci sumár spektra prístupov odborníkov k vymedzeniu jednotlivých skupín malformácií (vrátane Európskych urologických klinických postupov - guidelines of EAU/ESPU) (**I, A**).

### A. Izolované malformácie obličiek a močových ciest

#### *Anomálie renálneho parenchýmu*

- v počte obličiek
- vo veľkosti obličiek
- v štruktúre obličiek



### *Anomálie v dôsledku zmeny polohy a tvaru obličiek v embryonálnom štádiu*

- zmena polohy obličiek
- zmena tvaru obličiek

### *Cievne anomálie obličiek*

#### *Anomálie zberného systému:*

- kompletne alebo parciálne zdvojenie zberného systému
- obštrukcia pelvoureterálnej junkcie (PUJO)
- anomálie močovodov

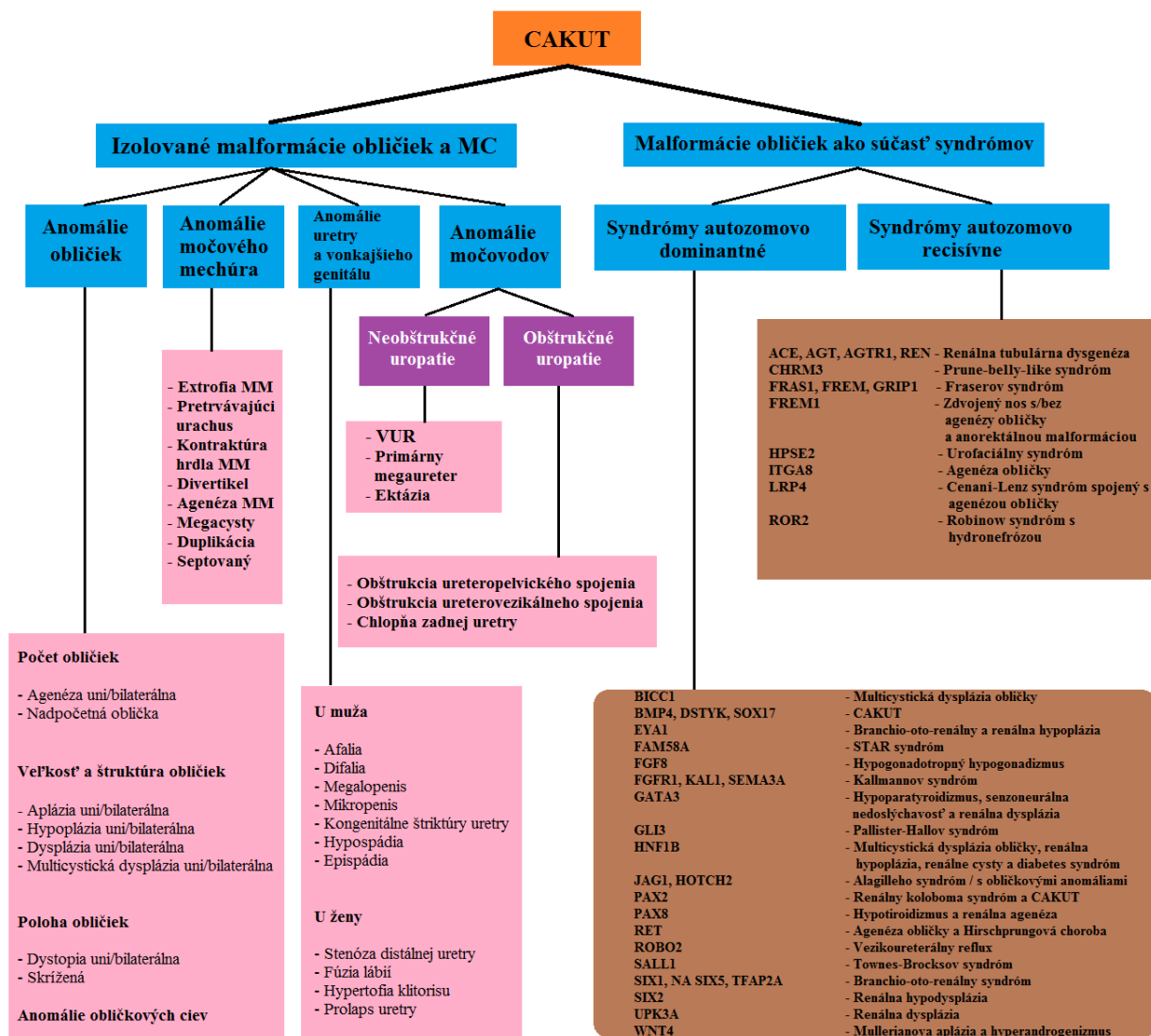
#### *Anomálie močového mechúra*

### *Anomálie dolnej časti uretry a vonkajších genitálií*

## **B. Malformácie obličiek a močových ciest ako súčasť syndrémov**

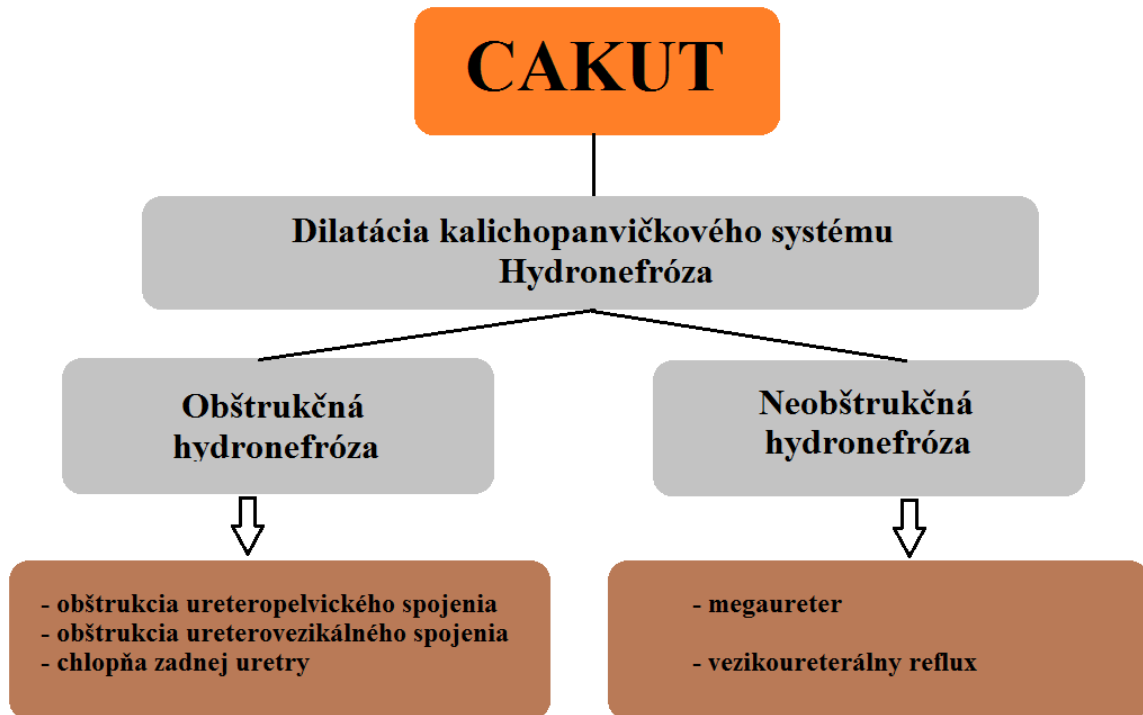
Tieto anomálie reprezentujú početnú skupinu autozómovo dominantných a recesívnych syndrémov. Okrem iných komplikácií tieto syndrémov môžu spôsobiť abnormality obličiek a močových ciest (napr. Fraserov syndrém, branchio-oto-renálny syndrém, renálnycolobómový syndrém, syndrém renálnych cýst a diabetes (RCAD), 17q12 delečný syndrém, Townes Brocksov syndrém).

**Obrázok č. 1** Podrobnejšie členenie vrodených vývojových chýb.



**Obštrukcie uropoetického systému** reprezentujú 20% všetkých sonograficky diagnostikovaných kongenitálnych anomálií (I, A). Približne 1% novorodencov vo svete má diagnostikovanú obštrukčnú uropatiu (II, B). Dôraz sa kladie na dilatácie III. a IV. stupňa, dilatácie I. a II. stupňa nie sú z praktického hľadiska významné (II, B).

**Obrázok č. 2** CAKUT- rozdelenie uropatií.



## Patofyziológia (následky obštrukčných uropatií)

**Obštrukčná uropatia** je organická alebo funkčná anomália, vrodená alebo získaná, spojená s viaznucim odtokom moču a vedúca k dilatácii odvodného systému nad prekážkou.

Vrodená prekážka odtoku moču môže byť lokalizovaná v:

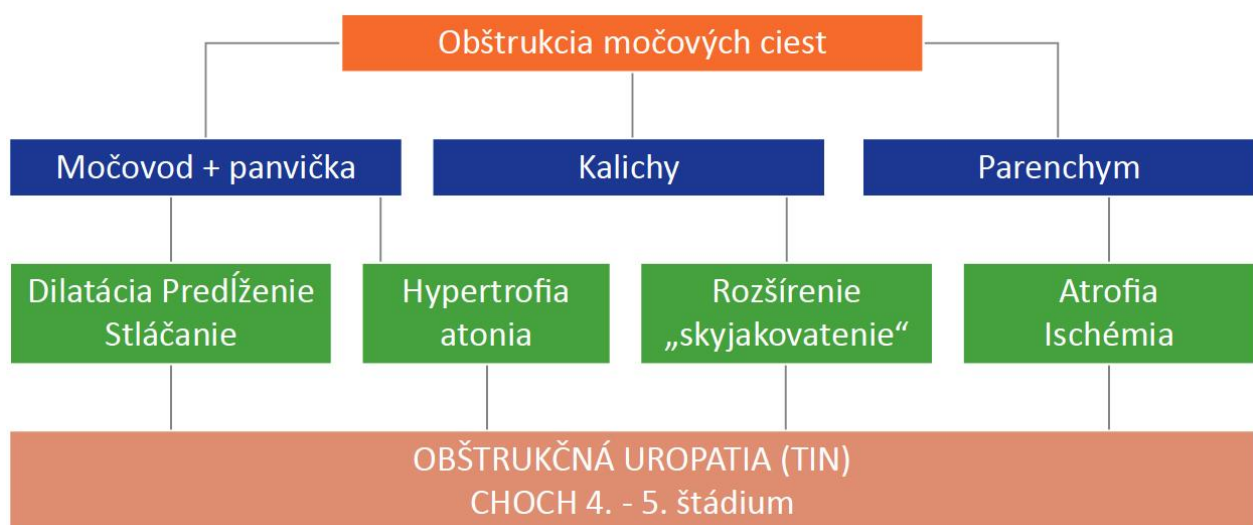
- prechode obličkovej panvičky do proximálneho močovodu (subrenálna);
- terminálnej časti močovodu v mieste jej spojenia s močovým mechúrom (ureterovezikálna alebo juxtavezikálna);
- močovej rúry (subvezikálna alebo infravezikálna).

Čím distálnejšie je prekážka v transporte moču situovaná, tým je nebezpečnejšia, lebo tým väčšia časť uropoetického traktu je vystavená zvýšenému tlaku hromadiaceho sa moču. Pri obštrukcii pyeloureterálnej junkcie vzniká hydronefróza - dilatácia panvičky a kalichov. Pri ureterovezikálnej junkcii vzniká megaureter - dilatuje sa ureter a postupne aj panvička a kalichy. Subvezikálna obštrukcia je reprezentovaná chlopňou zadnej uretry.

Patofyziológia poškodenia renálneho parenchýmu sa líši v prípadoch úplných a čiastočných ureterálnych obštrukcií. U väčšiny novorodeneckých a dojčenských hydronefróz sa jedná o čiastočnú obštrukciu, pri ktorej sa prechodne zvyšuje intratubulárny tlak. Na toto zvýšenie reaguje juxtaglomerulárny aparát zvýšenou aktivitou renín-angiotenzínového systému a prostaglandínov (prostaglandín E<sub>2</sub> a tromboxán A<sub>2</sub>). Tieto látky sú zodpovedné za zvýšenie cievného tonusu a zníženie najprv renálneho prietoku krvi, neskôr aj glomerulovej filtrácie. Tromboxan ovplyvňuje hemodynamiku obličkových ciev a má tiež vplyv na

zápalové zmeny (infiltráciu leukocytmi) v interstíciu. Vazokonstrikcia renálnych arteriol má za následok ischemiu v peritubulárnom riečisku. Ischémia spôsobuje prehlbenie zranení tubulárnych buniek. Angiotenzín, okrem toho, že pôsobí hemodynamicky, priamo zvyšuje expresiu transformujúceho rastového faktora beta (TGF $\beta$ ) v tubulárnych bunkách. TGF $\beta$  je zodpovedný za zvýšenú tvorbu extracelulárneho matrixu a inhibíciu metaloproteinázy, negatívne ovplyvňuje odbúravanie extracelulárneho matrixu, a tým spôsobuje rozsiahlu fibróznu prestavbu interstícia. Fibróza môže vznikáť v tubulointersticiálnom priestore i v glomeruloch. Fibrogenéza je výsledkom nerovnováhy medzi syntézou, ukladaním a odbúravaním extracelulárneho matrixu. Konečnou fázou vývoja tubulointersticiálnej fibrózy je deštrukcia obličkového tkaniva. Počas tejto fázy dochádza k obliterácii peritubulárnych kapilár, atrofii tubulárnych buniek a obliterácii tubulov. Progresívne sa znižuje počet intaktných nefrónov, čo má za následok pokles glomerulovej filtrácie a rozvoj CHOH. Epidemiologické štúdie ukazujú, že chronickou obličkovou chorobou trpí v súčasnosti takmer 10-13% populácie. Frekvencia chronickej obličkovej choroby aj prevalencia renálneho zlyhania kontinuálne na celom svete narastá. Preto sa pediatriká nefrológia zameriava najmä na prevenciu vzniku nefropatií. Pojem chronická obličková choroba nielen nahradil pojem chronická renálna insuficiencia, ale podstatne rozšíril jeho obsah. Chronická renálna insuficiencia je proces ireverzibilný, zvrátiť späť sa nedá a kvalita života dieťaťa a náklady na jeho liečbu sú neúmerne vyššie ako náklady na skriningové vyšetrenie. Obštrukčné uropatie patria medzi najvážnejšie urologické choroby, ich včasná diagnostika a liečba sú pre zachovanie funkcie obličiek mimoriadne dôležité.

**Obrázok č. 3** Patogenetické zmeny pri obštrukcii močových ciest.



## Vrodené obštrukčné uropatie

*Medzi príčiny obštrukcie na vyššej etáži* radíme obštrukcie v úrovni ureteropelvickej junkcie, obštrukcie na úrovni ureterovezikálnej junkcie a ureterálny reflux. Aj postihnutie parenchýmu obličiek (napr. pri multicystickej dysplázii) môže imitovať hydronefrózu.

Najčastejšie nozologické jednotky:

- Obštrukcia ureteropelvickej junkcie
- Obštrukcia ureterovezikálnej junkcie (VUJO)

*Obštrukcia v nižšej časti* vylučovacieho traktu môže byť spôsobená uretrálnou chlopňou, atréziou uretry, fimózou, niektorými druhmi malformácií a zriedkavými chorobami.

Najčastejšie nozologické jednotky:

- Ureterálne chlopne
- Chlopne zadnej uretry

Vrodené neobštrukčné uropatie:

- Megaureter
- Vezikuloureterový reflux (VUR)

Anomálie močového mechúra:

- Fistula urachu
- Ektopia močového mechúra
- Extrofia močového mechúra
- Obštrukcia hrdla močového mechúra

Anomálie dolnej časti uretry a vonkajších genitálií

S dolnou časťou uretry a vonkajšími genitáliami je spájaná početná skupina anomálií. Medzi najčastejšie sa vyskytujúce anomálie patria **epispádia**, **stenózadistálneho segmentu uretry**, **hypospádia** a **fimóza**.

## Proces diagnostiky, zber dát a indikátory

- Vyšetrenie sa vykonáva celoplošne v rámci celého územia Slovenskej republiky
- Vyšetrenie sa uskutočňuje u každého novorodenca vo veku 48-96 hodín (**I, A**).
- Hlavným cieľom sonografického postnátálneho novorodeneckého skríningu obličiek je diagnostikovať vývojové chyby, ktoré neboli zistené prenatálne a treba ich riešiť už v novorodeneckom alebo včasnom dojčenskom veku.

Postup vyšetrenia:

Predpokladom správneho výsledku je dostatočná hydratácia dieťaťa pri adekvátnom perorálnom príjme mlieka (**I, A**).

Pri vyšetrení dieťa leží najprv na chrbátiku. Začíname z ventrálnej strany zobrazením močového mechúra, ktorý by mal byť naplnený, polohou sondy nad symfýzou v pozdĺžnom aj priečnom smere. Hodnotíme oblasť vstupu ureterov do močového mechúra, popíšeme ich

prípadné rozšírenie v ich distálnej časti – najlepšie sa zobrazia v priečnom rezre (sonda priečne na dlhú os tela). Môžeme zobrazit' aj obličky posunutím sondy kraniálne do prednej a strednej axilárnej čiary. Každú obličku je nutné zobrazit' celú v pozdĺžnom aj priečnom smere. Posudzuje sa echogenita parenchýmu (porovnať s echogenitou parenchýmu pečene, prípadne sleziny). jeho hrúbka a prípadné štrukturálne zmeny.

Obličky vyšetrujeme následne v polohe na brušku. Sondu prikladáme na chrbátik v predpokladanom mieste obličky. Odmeriame anteroposteriornu (AP) dĺžku obličky pri jej zobrazení v maximálnom pozdĺžnom reze. U donoseného novorodenca má byť okolo 40 mm (dĺžka v milimetroch zodpovedá približne gestačnému veku dieťaťa v týždňoch) (**I, A**). Zobrazíme panvičku a kalichy. Šírka panvičky sa meria v predozadnom rozmere v priečnom reze na dlhú os obličky, fyziologicky nepresahuje 6 mm (**II, B**). Pri dilatácii dutého systému sa posudzuje aj hrúbka parenchýmu obličky, ktorý sa meria spolu s pyramidami (**I, A**). Od dilatácie treba diferencovať prípadné cysty.

### **Interpretácia výsledkov (zber dát, indikátory)**

**Agenéza** - chýbanie jednej alebo oboch obličiek. Pri jednostrannej agenéze býva kompenzačne zväčšená kontralaterálna oblička (**I, A**).

**Ektopia** - oblička sa nachádza na atypickom mieste. Najčastejšie ide o pelvickú ektopiu (**I, A**), raritne o torakálnu (**III, B**).

**Dysplázia** – zmena štruktúry a veľkosti obličky. Pri bilaterálnom postihnutí môže byť zhoršená funkcia obličiek (**I, A**).

**Cystické zmeny** sú v novorodeneckom veku najčastejšie reprezentované multicystickou dyspláziou (**I, A**). Ide o poruchu embryonálneho vývoja. Oblička je zložená z cyst a chýba typický renálny parenchým.

### **Obštrukčné uropatie:**

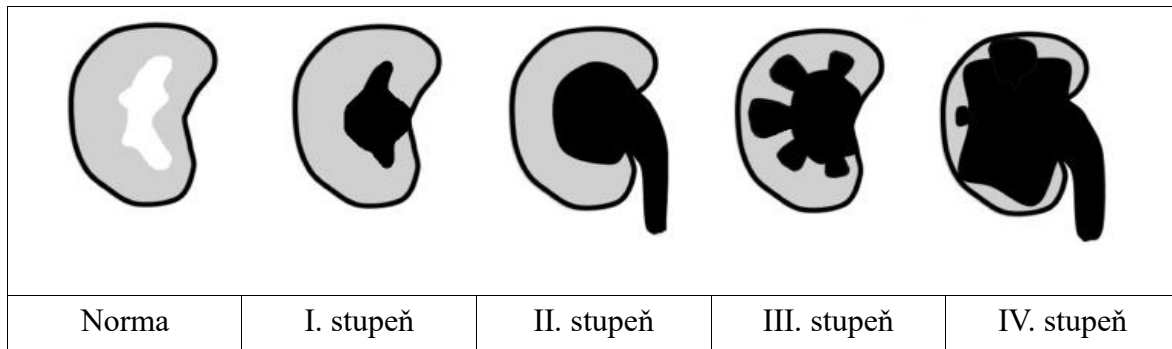
- Pri obštrukcii **pelviureterálneho spojenia** vzniká hydronefróza – dilatácia panvičky a kalichov (**I, A**).
- Pri obštrukcii **ureterovezikálneho spojenia** vzniká megaureter - ureter je rozšírený a postupne dilatujú aj panvička a kalichy, vzniká ureterohydronefróza (**I, A**).
- **Subvezikálna obštrukcia** je príčinou obojstrannej ureterohydronefrózy a zhrubnutia steny močového mechúra. Spôsobená je najčastejšie chlopňou zadnej uretry u chlapcov (**I, A**).

Na hodnotenie stupňa dilatácie dutého systému obličky sa používa

#### **klasifikácia podľa Hofmanna (I, A):**

- I. stupeň – šírka panvičky v predozadnom rozmere do 10 mm
- II. stupeň – šírka panvičky nad 10 mm, bez dilatácie kalichov
- III. stupeň – šírka panvičky nad 10 mm, dilatované kalichy
- IV. stupeň – dilatovaná panvička aj kalichy, redukovaný parenchým

**Obrázok č. 4** Hodnotenie stupňov dilatácie podľa Hofmanna – schematická vizualizácia.



Pri patologickom sonografickom náleze je potrebné vyšetriť moč chemicky a sediment, pri predpokladanej poruche obličkových funkcií aj minerály, ureu a kreatinín v sére. Podľa potreby nález konzultuje ošetrojúci lekár s nefrológom alebo urológom (**III, A**).

Pri obojstrannom náleze dilatácie III. alebo IV. stupňa alebo pri závažnom difúznom postihnutí obličkového parenchýmu je indikovaný preklad novorodenca na špecializované pracovisko (**III, A / C**).

**Výsledok sonografického vyšetrenia (skrínungu) zapisujeme do dokumentácie.** V prípade patologického nálezu všetky namerané hodnoty zaznamenáme (**IV, C**). Ak sa oblička nenachádza na obvyklom mieste, hľadáme ju v iných lokalitách, akými je malá panva, brucho a hrudník.

Výsledok skrínungu (pozitívny alebo negatívny) následne musí byť dostupný všetkým príslušným odborníkom (viď „Cesta pacienta“).

### **Cesta pacienta**

**Negatívny výsledok skrínungu:** pacient (pôrodnica) → prepustenie domov → evidencia u obvodného lekára (zmluvného, resp. lekára pre deti a dorast).

**Pozitívny výsledok skrínungu:** pacient (pôrodnica) → prepustenie domov alebo preklad na špecializované oddelenie za účelom diagnostiky a liečby (v závislosti od závažnosti stavu) → po prepustení domov – evidencia obvodným lekárom (zmluvným, resp. lekárom pre deti a dorast) a sledovanie v pediatrickej nefrologickej a urologickej ambulancii (viď „Zabezpečenie a organizácia starostlivosti i realizácie diagnostiky“).

- *Na všetkých etapách „cesty pacienta“ je tiež dôležitou úlohou sestry, psychológa a sociálneho pracovníka v rámci poskytovania komplexnej starostlivosti o dieťa a jeho rodinu.*
- ***Bezpečnosť pacienta sa na všetkých etapách zabezpečuje poskytovateľom zdravotnej starostlivosti.***

## Prognóza

V súčasnej dobe pri fungovaní celoplošného novorodeneckého sonografického skríningu už by sa nemalo stať, že by pacient s VVCH obličiek nebol podchytený, zdiagnostikovaný a terapeuticky doriešený. Mnohé vývojové chyby možno upraviť ešte v útlom detstve. Pri správnom manažmente a postupe dochádza k zachovaniu obličkových funkcií a zlepšuje sa kvalita života jedincov (**I, A**). Preto je včasná diagnostika VVCH obličiek dôležitou úlohou pediatrov (**III, C**).

## Zabezpečenie a organizácia starostlivosti i realizácie diagnostiky

### Poskytovateľ zdravotnej starostlivosti, ktorého súčasťou je poskytovanie zdravotnej starostlivosti novorodencom (novorodenecké kliniky / oddelenia / detské kliniky atď.):

- Zabezpečenie celoplošného sonografického skríningu,
- Dodržanie postupov podľa výsledku sonografie:
  - ✓ pri patologickom sonografickom náleze je potrebné vyšetriť moč chemicky a sediment, pri predpokladanej poruche obličkových funkcií aj minerály, ureu a kreatinín v sére. Podľa potreby nález konzultuje ošetrojúci lekár s nefrológom alebo urológom (**I / III, A**).
  - ✓ Pri obojstrannom náleze dilatácie III. alebo IV. stupňa alebo pri závažnom difúznom postihnutí obličkového parenchýmu je indikovaný preklad novorodenca na špecializované pracovisko (**I, A**).

### Ambulancia praktického lekára pre deti a dospelých:

- Dodržanie správneho postupu pri obrátení výsledku novorodeneckého skríningu VVCH obličiek – vyšetrenie v nefrologickej ambulancii:
  1. Polohové anomálie – jednostranná agenéza, ektopia – vyšetrenie vo veku 3 mesiacov (**IV, C**).
  2. Dysplázia a cystické zmeny – vyšetrenie do 1 mesiaca po narodení (**IV, C**).
  3. Obštrukčné uropatie:
    - a. I. a II. stupeň podľa Hofmanna – vyšetrenie vo veku 2 - 3 mesiacov (**IV, C**).
    - b. III. a IV. stupeň podľa Hofmanna – pri jednostrannom postihnutí vyšetrenie do 2-3 týždňov po narodení (**IV, C**).
- pri podozrení na VVCH obličiek komplikovanú infekciou močových ciest – odoslať pacienta na hospitalizáciu ihneď (pediatrické / urologické, ev. chirurgické oddelenie) (**IV, C**).

**Poznámka:** Úlohou lekára pri potvrdení diagnózy VVCH UPT je nahlásiť túto diagnózu (XVII. Kapitola MKCH (Q00-Q99): Vrodené chyby, deformácie a chromozómové anomálie) do Národného centra zdravotníckych informácií (NCZI, Národný register vrodených chýb).



## Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Prvý audit a revízia tohto štandardného postupu každých 5 rokov resp. pri známom novom vedeckom dôkaze o efektívnejšom manažmente diagnostiky a tak skoro ako je možnosť zavedenia tohto postupu do zdravotného systému v Slovenskej republike.

## Konflikt záujmov

Autori ŠDTP vyhlasujú, že nemajú žiaden konflikt záujmov.

## Literatúra

1. 577/2004 Z.z. z 21. októbra 2004 - Zákon o rozsahu zdravotnej starostlivosti uhrádzanej na základe verejného zdravotného poistenia a o úhradách za služby súvisiace s poskytovaním zdravotnej starostlivosti (IV, C)
2. CAIULO, VA. et al. 2012. Ultrasound mass screening for congenital anomalies of the kidney and urinary tract. In *Pediatr Nephrol*. ISSN: 0931-041X, 2012, 27, p. 949-953. (II, B)
3. ČERNIANSKÁ, A., ČERVEŇOVÁ, O., ZATLUKALOVÁ, S. 2017. Nefrologický pacient v ambulancii VLDD. 2. dni primárnej pediatrie. 12.-13. Máj 2017 (Grand hotel Jasná). Zborník príspevkov. 2017: 16-17. (III, C)
4. ČERVEŇOVÁ, O, ČERNIANSKA, A.2008. Obštrukčné uropatie a ich diagnostika v novorodeneckom veku. *Pediatr. Prax*. 2008, č. 4, s. 225-226. (II, B)
5. ČERVEŇOVÁ, O, ČERNIANSKA, A.2008. Štandardné postupy pri obštrukčných uropatiách. *Detský lekár*. 2008, č. 4, s. 95-96. (II, B)
6. DIETRICH, C.F. a kol. 2008. Ultrasonografie. EQUILIBRIA, s.r.o.: Košice, 2008, 414 s. ISBN 978-80-89284-20-7 (I, A)
7. DOBROVANOV, O., KRÁLINSKÝ, K.2020. Porovnanie efektivity a senzitivity prenatálnej a postnatálnej sonografickej diagnostiky vrodených vývojových chýb obličiek na Slovensku. *Lek. Obzor*. 2020, roč. 69, č. 4, s. 130-133. (I, A)
8. DOBROVANOV, O. Obštrukčné uropatie – prevencia a iničiálny postup. Ternopil: Krok. 2021. 128 s. ISBN 978-617-692-616-0. (I, A)
9. DOBROVANOV, O., KRÁLINSKÝ, K., BABEĽA, R., a kol. 2018. Dôležitosť skríningu obštrukčných uropatií u novorodencov. *Pediatrica (Bratisl.)*. 2018,roč. 13, č. 1, s. 17-20. (III, C)
10. DOBROVANOV, O., KRÁLINSKÝ, K., ČERVEŇOVÁ, O. 2018. Návrh štandardného protokolu sonografického skríningu obličiek u novorodencova ďalšieho diagnostického a liečebného postupu. In *Pediatr. prax*. ISSN 1336-8168, 2018, roč. 19, č. 3, s. 17-20. (III, B)
11. DOBROVANOV, O.2020. Dizertačná práca: „Sonografický skrínung obličiek u novorodencov a jeho vplyv na verejné zdravie“, 2020, s. 1-111. (I, A)
12. EAU guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology (ESPU). European Association of Urology 2018 (EAU) (I, A).
13. HARAMBAT, J. et al. 2012. Epidemiology of chronic kidney disease in children. In: *Pediatr Nephrol*. ISSN 0931-041X, 2012, vol. 27, p. 363-373. (I, A)
14. HIEP T. NGUYEN, CAROL B. BENSON, BRYANN BROMLEY et al. Multidisciplinary konsensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *Journal of Pediatric Urology*, (2014), 10, 982 –999. (I, A)
15. HONG, K.Y., LEE, H.J. 2015. Evaluation and Management of Antenatal Hydronephrosis. In *Chil Kidney Dis*. ISSN : 2384-0242, 2015, vol. 19, p. 8-13. (II, B)
16. CHOI, Y. H. et al. 2016. Ultrasonography of hydronephrosis in the newborn: a practical review. In *Ultrasonography*. ISSN 2288-5919, 2016, vol. 35, no. 3, p. 98-211. (III, B)
17. ILLÉŠOVÁ, E., DEMEŠ, M., DOSTÁLOVÁ, K., a kol. 2010. Chronická obličková choroba – významný celosvetový zdravotný problém. *Verejné zdravotníctvo [online]*. 2010,roč. VII, č. 4, s. 1-8. (II, B)
18. KLIMENT, J. 2007. Obštrukčné uropatie. In BREZA, J., KLIMENT, J., VALANSKÝ, L. a kol. *Všeobecná a špeciálna urológia pre poslucháčov lekárskech fakúlt*. Bratislava: Univerzita Komenského, 2007, ISBN 9788022322713 (brož.), s. 97-100. (I, A)
19. KOLVEK, G., KIZEKOVÁ, Z., DLUHOLUCKÝ, M., ANTONYOVÁ, M., PODRACKÁ, E.2012. Terminálne zlyhanie obličiek u detí na Slovensku Epidemiológia z Európskej perspektívy. *Čes-slov Pediat*. 2012,roč. 67 (Suppl 1), s. 18-24. (III, A)
20. MAŤAŠOVÁ, K. 2012. Neonatológia. Bratislava: Univerzita Komenského. 2012, 156 s. (I, A)
21. NELSON, CP. et al. 2014. Ultrasound as a screening test for genitourinary anomalies in children with UTI. In *Pediatrics*. ISSNOnline 1098-4275, 2014, 133, e394–e403. (II, B)
22. NGUYEN, HT. et al. 2014. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). In *J Pediatr Urol*. ISSN 1477-5131,2014, 10, p. 982–998. (I, A)
23. Obstructive uropathy in infants – guidelines of EAU/ESPU (I, A).
24. RODRIGUES, M. M. 2014. Congeital Anomalies of the Kidney and the Urinary Trakt (CAKUT). *Fetal Pediatr Pathol*. ISSN 1551-3823, 2014, vol. 33, no. 5-6, p. 293-320. (I, A)
25. SEEMAN, T., JANDA, J.2015. Dětská nefrologie . Mladá Fronta , Praha. 2015, 525 s. (I, A)
26. SHAMSIEV, A.M. et al. 2012. The efficacy of endosurgical treatment of obstructive uropathies in children. In *Russian Journal of Pediatric surgery*. ISSN 1560-9510,2012, 4, p. 4-6. (III, A)
27. Slovenská spoločnosť pre ultrazvuk v medicíne. Dostupné na: <http://www.ssum.sk/domov/> (IV, C)

28. SMALL, M.J., COPEL, J. A. 2004. Diagnostika a terapie fetální hydronefrózy -doporučení pro praxi. In *Gynekologie po promoci*, ISSN 1213-2578, 2004, č. 3-4, s. 43-51. (III, A)
29. ŠAŠINKA M., FURKOVÁ K., KLIMENT J. 2015. Dedičné malformácie močových ciest. In *Pediatrics (Bratisl.)*. ISSN 1336-863X, 2015, roč. 10, č. 2, s. 68-76. (I, A)
30. ŠAŠINKA, M., FURKOVÁ, K. 2014. Chronická obličková choroba. Bratislava: Herba. 2014, 1-360 s. (I, A)
31. ŠAŠINKA, M. 2007. Vrodené anomálie obličiek a močových ciest. In ŠAŠINKA, M., -ŠAGÁT, T., -KOVÁCS, L. a spol. *Pediatrics*. II zväzok, 2. vyd. Bratislava: Herba, 2007. ISBN 978-80-89171-49-1, s. 756-763. (I, A)
32. ŠAŠINKA, M., FURKOVÁ, K. 2014. *Chronická obličková choroba (aktuálne problémy)*. Bratislava: Herba, 2014, 360 s. ISBN 978-80-89631-20-9. (I, A)
33. ŠAŠINKA, M., -FURKOVÁ, K., -ŠAGÁT, T. 2017. *Dedičné nefropatie*. Vydavateľstvo: Herba, Bratislava, 2017. 408 s. ISBN 978-80-89631-59-9 (I, A)
34. ŠAŠINKA, M. 2007. Vrodené anomálie obličiek a močových ciest. In: ŠAŠINKA, M., ŠAGÁT, T., KOVÁCS, L., et al. *Pediatrics*. II. zväzok, 2. vydanie, Bratislava: Herba; 2007, s. 756-763. (I, A)
35. VIDIŠČÁK M., HUŠTAVOVÁ L. a kol. : *Novorodenecká chirurgia I.*, M-SERVIS 2008. 225 s. ISBN 978-80-969978-1-7. (I, A)
36. ZIBOLEN, M., ČERVENOVÁ, O. 2019. Odporúčenie odborných spoločností – Neonatologická a Nefrologická sekcia SPS: „Skríning vrodených vývojových chýb obličiek u novorodencov“, 20.05.2019, s. 1-2. (IV, C)

### **Poznámka:**

*Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii a diagnostike ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.*

*Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.*

### **Účinnosť**

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 15. mája 2021.

**Vladimír Lengvarský**  
**minister zdravotníctva SR**