

# Kongenitalna bilateralna hidronefroza s posljedičnim afunkcionalnim bubregom: prikaz slučaja

## Congenital Bilateral Hydronephrosis Resulting in Afunctional Kidney: A Case Report

Mario Barukčić<sup>1\*</sup>, Harry Nikolić<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet, Rijeka, Hrvatska

<sup>2</sup> Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za dječju kirurgiju, Rijeka, Hrvatska

**Sažetak. Cilj:** Prikazati pacijenta s kongenitalnom bilateralnom hidronefrozom i posljedičnim unilateralnim afunkcionalnim bubregom kao jednom od rijetkih razvojnih anomalija urotakta te ukazati na važnost primjene ultrazvuka sa svrhom ranog otkrivanja i prevencije daljnjih ireverzibilnih oštećenja bubrežnog parenhima. **Prikaz slučaja:** Muško novorođenče zaprimljeno je na Zavod za intenzivno liječenje i neonatologiju zbog prenatalno dijagnosticirane obostrane hidronefroze u 26. tjednu gestacije. Tijekom boravka u bolnici učinjen je ultrazvuk bubrega koji je pokazao hidronefrozu IV. stupnja desno, s dilatiranim kaliksima i baloniranim pijelonom te blago reduciranim parenhimom. Na očekivanom mjestu lijevog bubrega prikazala se nepravilna, vrečasta formacija u očekivanom području kanalnog sustava, dok se parenhim bubrega nije razaznao. U dobi od jednog mjeseca rađena je dinamička scintigrafija bubrega koja je pokazala usporenu drenažu iz desnog bubrega na području PU ušća. Lijevi se bubreg tijekom pretrage nije prikazao. S obzirom na opisani nalaz, zauzet je konzervativan stav u liječenju ovog pacijenta. Dječak je bio urednog rasta i razvoja. U dobi od dvije godine učinjena je kontrolna scintigrafija koja je ponovno pokazala značajno usporenu spontanu drenažu u području PU ušća, bez poboljšanja nakon aplikacije diuretika. S obzirom na pogoršanje nalaza, pacijent je podvrgnut kirurškom načinu liječenja. Metoda izbora bila je unutrašnja drenaža protezom „double J“. Uslijedilo je ambulantno praćenje parametara bubrežne funkcije. **Zaključak:** Hidronefroza se može liječiti kirurški, postavljanjem proteze „double J“ i time potencijalno izbjeci invazivnije metode kirurškog liječenja. Međutim, svakom je pacijentu potrebno pristupiti individualno, uzimajući u obzir indikacije i moguće komplikacije.

**Ključne riječi:** bubrežna insuficijencija; hidronefroza; prenatalna dijagnostika; solitarni bubreg; ultrazvuk

**Abstract. Aim:** To present a patient with congenital bilateral hydronephrosis and the consequent unilateral afunctional kidney as one of the rare developmental anomalies of the urotract, and to point out the importance of using ultrasound for the purpose of early detection and prevention of further irreversible damage to the renal parenchyma. **Case report:** A male newborn was admitted to the Department of Intensive Care and Neonatology due to prenatally diagnosed bilateral hydronephrosis in the 26th week of gestation. During the stay, an ultrasound of the kidneys was performed, which showed hydronephrosis of the IV degree on the right, with dilated calyces and ballooned pyelon, and slightly reduced parenchyma. At the expected location of the left kidney, an irregular, bag-like formation was shown in the expected area of the duct system, while the kidney parenchyma was not discernible. At the age of 1 month, a dynamic scintigraphy of the kidneys was performed, which showed slow drainage from the right kidney in the area of the P-U junction. The left kidney was not shown during the examination. Given the described finding, the patient was treated with conservative methods. The boy was of regular growth and development. At the age of two years, a control scintigraphy was performed, which again showed significantly slowed spontaneous drainage in the area of the P-U junction, without improvement with

**\*Dopisni autor:**

Mario Barukčić

Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet

Braće Branchetta 20, 51000 Rijeka, Hrvatska

E-mail: mario.barukcic3@gmail.com

<http://hrcak.srce.hr/medicina>

the application of diuretics. Given that the findings deteriorated, the patient underwent surgical treatment. The method of choice was internal drainage with a "double J" prosthesis. This was followed by outpatient monitoring of renal function parameters. **Conclusion:** Hydronephrosis can be treated by double J surgical placement and thus potentially avoids more invasive methods of surgical treatment. However, it is necessary to approach each patient individually, taking into account the indications and possible complications.

**Keywords:** Hydronephrosis; Prenatal Diagnosis; Renal Insufficiency; Solitary Kidney; Ultrasonography

## UVOD

Hidronefroza je stanje u kojem dolazi do proširenja kanalnog sustava bubrega, čašice i nakapnice uz redukciju bubrežnog parenhima. Čini 50 % svih razvojnih anomalija urotakta te je najčešće uzrokovana stenozom u području PU vrata koja omogućuje normalno otjecanje urina, što dovodi do retrogradnog porasta tlaka u kanalnog sustavu bubrega. Ukoliko se hidronefroza ne prepozna na vrijeme i ne liječi, dovest će do pada glomerularne filtracije, ishemije i u konačnici do gubitka nefrona<sup>1</sup>. Hidronefroza se dijagnosticira u 0,5–1 % novorođenčadi. Od toga njih 56 % ima hidronefrozu bez organske opstrukcije, koja se u 80 % slučajeva spontano normalizira unutar tri godine<sup>2</sup>. Ona se najčešće otkriva u trećem trimestru trudnoće, a klinički je značajna u oko 1:600 novorođenčadi<sup>3</sup>. Etiologija ove razvojne anomalije nije još u potpunosti razjašnjena. Postoje hipoteze koje govore o raznim teratogenim čimbenicima koji djeluju za vrijeme embrionalnog razvoja i dovode do anatomske-funkcionalnih poremećaja duž cijelog urinarnog sustava. No, oni se u najvećem broju slučajeva nalaze u području PU vrata<sup>4</sup>. Hidronefroza i stenoza PU vrata jednostavno se otkrivaju primjenom ultrazvuka tijekom antenatalne zaštite te se tako omogućuje rano otkrivanje ovih razvojnih anomalija, kao i prevencija kasnijih ireverzibilnih displastičnih promjena u bubrežnom parenhimu<sup>4</sup>.

Solitarni funkcionalni bubreg (engl. *solitary functioning kidney*; SFK) karakteriziran je abnormalnim razvojem jednog od dvaju bubrega i često je povezan s urološkim i neurološkim anomalijama. Rano prepoznavanje ove razvojne anomalije od velike je važnosti jer može dovesti do hipertenzije,

proteinurije i zatajenja bubrega već u doba puberteta<sup>5,6</sup>. Čak 50 % djece sa SFK razvije hipertenziju do dobi od 18 godina i 20–40 % pacijenata konačno završi na dijalizi do dobi od 30 godina<sup>7</sup>.

Cilj je ovoga rada prikazati pacijenta s jednom od rijetkih varijanti ove razvojne anomalije te ukazati na važnost primjene ultrazvuka sa svrhom ranog otkrivanja i prevencije daljnjih oštećenja bubrežnog parenhima te prikazati terapijske metode kojima se sprječava daljnja progresija bolesti i stabilizira funkcija bubrega.

Rano otkrivanje ove dijagnoze kod dojenčadi sa značajnom hidronefrozom omogućuje rano uvođenje terapije koja može minimizirati ireverzibilne posljedice na bubrežni parenhim.

## PRIKAZ SLUČAJA

Muško novorođenče zaprimljeno je na Zavod za intenzivno liječenje i neonatologiju zbog prenatalno dijagnosticirane obostrane hidronefroze u 26. tjednu gestacije. Dijete je rođeno dan pred prijam u bolnicu, iz uredno kontrolirane trudnoće komplicirane gestacijskim dijabetesom i učestalim uroinfekcijama, s pozitivnim cervikalnim brisom. Učinjen je ultrazvuk bubrega koji je pokazao hidronefrozu IV. stupnja desno, s dilatiranim kaliksima i baloniranim pijelonom, dok je parenhim bio blago reduciran. Lijevo se prikazala nepravilna, vrećasta formacija u očekivanom području kanalnog sustava, dok se parenhim bubrega nije razaznao. Odmah nakon pregleda profilaktički se uvodi terapija cefotaksimom. U dobi od jednog mjeseca rađena je dinamička scintigrafija MAG3 koja je pokazala usporenu drenažu iz desnog bubrega na području PU ušća. Nakon aplikacije diuretika došlo je do jasnog poboljšanja, što je isključilo postojanje značajnije opstrukcije. Lijevi se bubreg tijekom pretrage nije prikazao (niti morfološki niti funkcionalno). Globalna funkcija bubrega procijenjena klirensom bila je snižena, ali zadovoljavajuća za jedan bubreg. S obzirom na opisani nalaz zauzet je konzervativan, odnosno ekspektativan stav u liječenju ovog pacijenta koji se sastojao od redovitih kontrolnih pregleda. Dječak je bio dobrog općeg stanja, urednog psiho-

motornog razvoja, bez značajnijih uroinfekcija ili većih nefroloških smetnji. U dobi od dvije godine učinjena je kontrolna scintigrafija koja je pokazala značajno usporenu spontanu drenažu u području PU ušća, koja se nije popravljala niti nakon aplikacije diuretika, što jasno ukazuje na pogoršanje pijeloureterične stenozе. Lijevi bubreg i dalje nije pokazivao funkcionalni parenhim, a na desnom je bubregu parenhim bio dodatno stanjen. S obzirom na pogoršanje nalaza, pacijent je podvrgnut kirurškom načinu liječenja koji se sastojao od postavljanja proteze „double J“ i dodatnog ambulantnog praćenja parametara bubrežne funkcije (Slike 1 i 2). Na posljednjem kontrolnom UTZ pre-



**Slika 1.** UZV bubrega prije postavljanja proteze „double J“



**Slika 2.** UZV snimka bubrega – dva mjeseca nakon postavljanja proteze „double J“

gledu (u dobi od 2,5 godine) lijevo se prikazala vrećasta tvorba koja odgovara lijevom afunkcionalnom bubregu. Desni je bubreg pokazao od ranije poznate dilatacije. Uroprofilaksa se i dalje provodi.

## RASPRAVA

Kongenitalna hidronefroza jedna je od najčešćih razvojnih anomalija urološkog sustava koja se jednostavno dijagnosticira antenatalnim ultrazvučnim pregledom<sup>4</sup>. Može se prezentirati kao prolazno benigno stanje ili stanje povezano sa značajnim kongenitalnim anomalijama bubrega i mokraćnog sustava (engl. congenital anomalies of the kidney and urinary tract; CAKUT). Cilj postnatalnog liječenja dojenčadi s fetalnom hidronefrozom jest identificirati pacijente s klinički značajnim CAKUT-om uz izbjegavanje nepotrebnih pretraga u bolesnika s fiziološkom ili klinički beznačajnom hidronefrozom. Osim toga, rano otkrivanje ove dijagnoze kod dojenčadi sa značajnom hidronefrozom omogućuje rano uvođenje terapije koja može minimizirati ireverzibilne posljedice na bubrežni parenhim<sup>8</sup>. Stoga ističemo važnost upotrebe UZV-a tijekom antenatalnog razdoblja u svrhu pravovremenog utvrđivanja hidronefroze. Poznato je da antenatalna hidronefroza zahvaća ≈ 1 do 5 % svih trudnoća i jedan je od najčešćih razvojnih poremećaja<sup>9</sup>. Ako se ove anomalije ne otkriju prenatalnim ultrazvukom, one se mogu kasnije u životu manifestirati kao pijelonefritis, hipertenzija ili čak zatajenje bubrega<sup>10</sup>.

Liječenje ovisi o stupnju hidronefroze i funkciji bubrega. U literaturi postoje brojna klinička i znanstvena istraživanja koja govore o terapijskom pristupu novorođenačkoj hidronefrozi, međutim i dalje postoje brojne kontroverzije. Kongenitalna hidronefroza u najvećem se broju slučajeva spontano poboljšava. Tek u 15 % djece javlja se potreba za kirurškim liječenjem<sup>1</sup>. Konzervativno liječenje podrazumijeva zauzimanje ekspektativnog stava koji se provodi dokle god je dijete bez febrilnih uroinfekcija, dok je hidronefroza stabilna (ili se smanjuje) i dokle god je bubrežna funkcija stabilna<sup>11</sup>. Međutim, pojedina su istraživanja pokazala da konzervativno liječenje može rezultirati pogoršanjem bubrežne funkcije koja se ne

može oporaviti niti nakon kirurškog liječenja. Stoga, ovakav pristup zahtijeva redovito kliničko praćenje općeg stanja, oprezno ambulantno praćenje koje se sastoji od laboratorijske obrade, scintigrafije i UZV-a tijekom prve godine života. Mnoga istraživanja ukazuju na važnost mjerenja anteroposteriornog promjera pijelona koji se koristi kao prognostički faktor. Naime, promjer 15 mm i veći povezuje se s mogućim nepovoljnim kliničkim ishodom<sup>12</sup>. Djeca s hidronefrozom III. i IV. stupnja trebaju uzimati uroprofilaksu najmanje tijekom prve godine života<sup>13</sup>. Prva tri mjeseca koristi se amoksicilin, a od trećeg mjeseca pa do kraja prve godine života koristi se trimetoprim-sulfametoksazol ili nitrofurantoin<sup>14</sup>.

Operativno liječenje uključuje pijeloplastiku, najčešće po metodi Hynes-Anderson za koju se smatra da je najučinkovitija metoda kirurškog liječenja u djece s hidronefrozom. Međutim, implantacija proteze „double J“ može rezultirati konačnim uspjehom u većeg broja djece, bez potrebe za operacijskim zahvatom, što se u konačnici očekuje i u primjeru ovog prikaza slučaja<sup>1</sup>. Qi-Fei Deng u svojoj je studiji usporedio uspješnost konzervativnog i kirurškog liječenja kongenitalne hidronefroze. Dinamika promjene bubrežnih parametara uvelike je ovisila o načinu liječenja. Djeca koja su kirurški liječena, pokazala su puno brži oporavak nego djeca koja su bila podvrgnuta konzervativnim metodama<sup>15</sup>.

Solitarni funkcionalni bubreg javlja se u otprilike 1 na 2000 poroda i često je udružen s drugim kongenitalnim anomalijama bubrega i urinarnog trakta (CAKUT). Uz to, velik dio pacijenata ima dodatne izvanbubrežne anomalije koje se uglavnom sastoje od gastrointestinalnih, srčanih i mišićno-koštanih malformacija<sup>7</sup>. Istraživanja pokazuju da djeca rođena s afunkcionalnim bubregom imaju daleko veći rizik od razvoja kronične bubrežne bolesti<sup>5-7</sup>. CAKUT čini čak 34–59 % uzroka terminalnog bubrežnog zatajenja u pedijatriji i 7 % kod odraslih diljem svijeta i ima važan utjecaj na preživljavanje u djetinjstvu<sup>16</sup>. Naime, kod djece s SFK dolazi do kompenzatorne hipertrofije funkcionalnog bubrega, pomoću koje se održava glomerularna filtracija. Međutim, tako povećana glomerularna filtracija može dovesti do opterećenja na funkcionalni bubreg koja bi mogla imati

štetne i dugoročne implikacije, koje na kraju dovede do ireverzibilnog oštećenja glomerula, što će se kasnije prezentirati kao sistemska hipertenzija, proteinurija, glomeruloskleroza i, u konačnici, kao bubrežno zatajenje<sup>7</sup>. Smatra se da u prosjeku 40-50 % osoba sa SFK započinje liječenje hemodijalizom do 30. godine života<sup>16</sup>.

Osobitost prikazanog slučaja leži u činjenici da se ovakva kompleksna razvoja anomalija rijetko viđa u kirurškoj praksi te zahtijeva multidisciplinarni pristup liječenju. Potreban je veliki oprez pri oda-

Povećana glomerularna filtracija može dovesti do opterećenja na funkcionalni bubreg koja bi mogla imati štetne i dugoročne implikacije, koje na kraju dovode do ireverzibilnog oštećenja glomerula, što će se kasnije prezentirati kao sistemska hipertenzija, proteinurija, glomeruloskleroza i, u konačnici, kao bubrežno zatajenje.

biru terapijskih metoda, čiji je izbor vrlo minuciozan, te nadzor tijekom liječenja da bi se izbjegle neželjene posljedice jer se radi o bolesniku sa samo jednim funkcionalnim bubregom.

U ovakvom slučaju, bitno je rasteretiti bubreg i osigurati stagnaciju, odnosno spriječiti daljnje napredovanje bolesti te tako dobiti na vremenu, što je u konačnici i postignuto postavljanjem proteze „double J“. Primjenom ove minimalno invazivne metode osigurala se drenaža urina bez korištenja drugih metoda koje potencijalno nose veći rizik od razvoja komplikacija. Nakon vađenja proteze očekuje se stabilizacija funkcije bubrega, a u slučaju da se to ne dogodi, u obzir dolaze druge, kirurški invazivnije metode liječenja. Međutim, uklanjanje proteze „double J“ također nosi sa sobom rizik od razvoja komplikacija, kao što su restenoza, infekcija, hematurija, dizurija i mnoge druge, što ukazuje na kompleksnost samog slučaja. Stoga je potreban veliki oprez kod izbora terapijskih postupaka jer se radi o pacijentu dječje dobi koji ima samo jedan funkcionalni bubreg, što se vrlo rijetko viđa u kirurškoj praksi.

#### ZAKLJUČAK

Prikazani pacijent s kongenitalnom bilateralnom hidronefrozom i s posljedičnim unilateralnim afunkcionalnim bubregom ukazuje na važnost ra-



nog otkrivanja razvojnih anomalija urotakta uz pomoć ultrazvuka, sa svrhom prevencije ireverzibilnih oštećenja bubrežnog parenhima. Unatoč mnogobrojnim istraživanjima, i dalje postoje brojne kontroverzije oko terapijskog pristupa. Svakom je pacijentu potrebno pristupiti individualno, uzimajući u obzir indikacije i moguće komplikacije.

Hidronefroza, kao jedna od najčešćih razvojnih anomalija urotakta, može se liječiti kirurški postavljanjem proteze „double J“ s mogućim uspjehom do 73 % i time izbjeći invazivnije metode kirurškog liječenja koje sa sobom nose potencijalno veći rizik od razvoja brojnih komplikacija koje u konačnici mogu rezultirati zatajenjem bubrega.

**Izjava o sukobu interesa:** Autori izjavljuju kako ne postoji sukob interesa.

#### LITERATURA

- Madsen MG. Urinary biomarkers in hydronephrosis. *Dan Med J* 2013;60:4582.
- Kitagawa H, Pringle KC, Stone P, Flower J, Murakami N, Robinson R. Postnatal follow-up of hydronephrosis detected by prenatal ultrasound: the natural history. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:19-25.
- Cvitković A, Roić G. Pristup djetetu s prenatalno otkrivenom hidronefrozom. *Paediatr Croat* 2008;52:231-5.
- Hindryckx A, De Catte L. Prenatal diagnosis of congenital renal and urinary tract malformations. *Facts Views Vis Obgyn* 2011;3:165-74.
- McArdle Z, Schreuder MF, Moritz KM, Denton KM, Singh RR. Physiology and Pathophysiology of Compensatory Adaptations of a Solitary Functioning Kidney. *Front Physiol* 2020;11:725.
- In 't Woud SG, Westland R, Feitz WFJ, Roeleveld N, van Wijk JAE, van der Zanden LFM et al. Clinical Management of Children with a Congenital Solitary Functioning Kidney: Overview and Recommendations. *Eur Urol Open Sci* 2021;25:11-20.
- La Scola C, Ammenti A, Bertulli C, Bodria M, Brugnara M, Camilla R et al. Management of the congenital solitary kidney: consensus recommendations of the Italian Society of Pediatric Nephrology. *Pediatr Nephrol* 2022;9:2185-2207.
- Jain S, Chen F. Developmental pathology of congenital kidney and urinary tract anomalies. *Clin Kidney J* 2018;12:382-99.
- Stojanović V. Najčešće bolesti urinarnog sustava novorođenčeta. *Liječ Vjesn* 2022;1:167-72.
- Zhang H, Zhang L, Guo N. Validation of "urinary tract dilation" classification system: Correlation between fetal hydronephrosis and postnatal urological abnormalities. *Medicine (Baltimore)* 2020;99:18707.
- Sinha A, Bagga A, Krishna A, Bajpai M, Srinivas M, Uppal R et al. Revised guidelines on management of antenatal hydronephrosis. *Indian Pediatr* 2013;50:215-31.
- Vandervoort K, Lasky S, Sethna C, Frank R, Vento S, Choi-Rosen J et al. Hydronephrosis in infants and children: natural history and risk factors for persistence in children followed by a medical service. *Clin Med Pediatr* 2009;3:63-70.
- Braga LH, Mijovic H, Farrokhvar F, Pemberton J, DeMaria J, Lorenzo AJ. Antibiotic Prophylaxis for Urinary Tract Infections in Antenatal Hydronephrosis. *Pediatrics* 2012;131:251-61.
- Baskin LS. Fetal hydronephrosis: Postnatal management. U: UpToDate, Wilcox D ed. UpToDate [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [citirano 23.05.2022.]. Dostupno na: [https://www.uptodate.com/contents/fetal-hydronephrosis-postnatal-management?search=congenital+hydronephrosis&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/fetal-hydronephrosis-postnatal-management?search=congenital+hydronephrosis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1).
- Deng QF, Chu H, Peng B, Liu X, Cao YS. Outcome analysis of early surgery and conservative treatment in neonates and infants with severe hydronephrosis. *J Int Med Res* 2021;49:3000605211057866.
- Westland R, Schreuder MF, Ket JC, van Wijk JA. Unilateral renal agenesis: a systematic review on associated anomalies and renal injury. *Nephrol Dial Transplant* 2013;7:1844-55.