ISBN 978-3-9504018-3-7

ÖGU
Nachrichten der Österreichischen Gesellschaft für Urologie und Andrologie

Leitlinien Kinderurologie

J. Oswald für den Arbeitskreis für Kinderurologie der ÖGU

Lecture board (alphabetisch):
OA Dr. Th. Alber, Leoben
OÄ Dr. R. Altenhuber, Wien
OÄ Dr. T. Becker, FEAPU, Linz
OA Dr. Ch. Berger, FEAPU, Linz
OÄ Dr. U. Duller Leoben
OA Dr. Chr. Georgiades, Wien
OA Dr. B. Haid, FEAPU, FEBU, Linz
OA Dr. K. Kapelari, Innsbruck
OA Dr. M. Koen, FEAPU, Linz
OA Dr. P. Rein, Feldkirch
Univ. Doz. Dr. Marcus Riccabona, München, D
Univ. Prof. Dr. Michael Riccabona, Graz
OÄ Dr. B. Schlenck, Innsbruck
Dr. Ch. Strasser, Linz

Inhalt:
- Diagnostik
- Phimose
- Hypospadie
- Hodenfehllage (Maldescensus testis)
- Hydrozele
- Varikozele
- Hydronephrose – Nierenbeckenkelchdilatation – Harnleiterabgangsenge – UPJ Enge – Subpelvinstenose
- Hydronephrose – Megaureter (Harnleitererweiterung)
- Vesikoureteraler Reflux (VUR)
- Harnsteine
- Harnwegsinfektion
- Neurogene Blase
- Enuresis

vermed
vermed • Fortbildung in der Medizin G.m.b.H.
St. Peter-Pfarrweg 34/11/47 • 8042 Graz

Juli 2016

IMPRESSUM

Herausgeber und für den Inhalt verantwortlich:
Prim. Univ. Doz. Dr. Josef Oswald, FEAPU
Leiter des AK für Kinderurologie der ÖGU
Abt. für Kinderurologie
Krankenhaus der Barmherzigen Schwestern Linz
Seilerstätte 4, 4010 Linz
josef.oswald@bhs.at

Produktion / Marketing:

vermed, Fortbildung in der Medizin G.m.b.H.
St. Peter-Pfarrweg 34/11/47, 8042 Graz
Tel.: 0316 / 42 60 82
Fax: 0316 / 42 60 71
office@vermed.at

ISBN 978-3-9504018-3-7

Copyright © 2016 by Arbeitskreis für Kinderurologie der Österreichischen Gesellschaft für Urologie und Andrologie (ÖGU) und vermed, Fortbildung in der Medizin G.m.b.H.

Alle Rechte vorbehalten, inklusive des Rechts zur Reproduktion oder Wiedergabe von Teilen davon in irgendeiner Form.

Die aktuellen Leitlinien des Arbeitskreises Kinderurologie kamen mit der freundlichen Unterstützung der Firma Gebro Pharma GmbH, Fieberbrunn, zustande.

LEITLINIEN KINDERUROLOGIE

J. Oswald für den Arbeitskreis für Kinderurologie der ÖGU

Die Leitlinien des Arbeitskreises für Kinderurologie der ÖGU wurden unter Berücksichtigung der Leitlinien für Kinderurologie folgender Fachgesellschaften erstellt: ESPU – European Society for Paediatric Urology in Zusammenarbeit mit der EAU - European Asscociation of Urology, Society for Pediatric Urology, American Urological Association (AUA) und American Academy of Pediatrics (AAP), Section on Urology.

Lecture board (alphabetisch):

OA Dr. Th. Alber, Urologische Abteilung, LKH Leoben
OÄ Dr. R. Altenhuber, Abteilung für Urologie, Wilhelminenspital, Wien
OÄ Dr. T. Becker, FEAPU, Abteilung für Kinderurologie, KH Barmherzige Schwestern Linz
OA Dr. Ch. Berger, FEAPU, Abteilung für Kinderurologie, KH Barmherzige Schwestern Linz
OÄ Dr. U. Duller, Urologische Abteilung, LKH Leoben
OA Dr. Chr. Georgiades, Abteilung für Urologie, Wilhelminenspital, Wien,
OA Dr. B. Haid, FEAPU, FEBU, Abteilung für Kinderurologie, KH Barmherzige Schwestern Linz
OA Dr. K. Kapelari, Universitätsklinik für Pädiatrie, Medizinische Universität Innsbruck
OA Dr. M. Koen, FEAPU, Abteilung für Kinderurologie, KH Barmherzige Schwestern Linz
OA Dr. Patrick Rein, FEBU, Urologische Abteilung, LKH Feldkirch
Univ. Doz. Dr. Marcus Riccabona, Urologische Klinik und Poliklinik, Kinderurologie, Klinikum der Universität München, D
Univ. Prof. Dr. Michael Riccabona, Klinische Abteilung für Kinderradiologie, Universitätsklinik für Radiologie Graz
OÄ Dr. B. Schlenck, FÄ für Pädiatrie, Abteilung für Urologie, Medizinische Universität Innsbruck
Dr. Ch. Strasser, Abteilung für Kinderurologie, KH Barmherzige Schwestern Linz.

Univ. Doz. Dr. Josef Oswald, FEAPU
Leiter des AK für Kinderurologie der ÖGU
Abt. für Kinderurologie
Krankenhaus der Barmherzigen Schwestern Linz
Seilerstätte 4, 4010 Linz
josef.oswald@bhs.at

Abkürzungen

AB	Antibiotika
ARP	Antirefluxplastik
CC	Zirkumzision
DN	Doppelniere
DMSA	Dimercaptosuccinylsäure
DRG	Diureserenogramm (Tracer: Tc-99m-MAG-III)
EMG	Elektromyographie
HSP	Hypospadie
HN	Hydronephrose
HIT	Endoskopische Therapie: „hydrodistention-implantation technique"
MCUG	Miktionszystourethrographie
NBKS	Nierenbeckenkelchsystem
OAB	Overactive Bladder
PCD	Pelvicaliceal distension/dilatation
UPJ	„Ureteropelvic junction"
STING	Endoskopische Therapie: „subureteric transurethral injection"

Inhalt

		Seite
1.	Diagnostik	6
2.	Phimose	11
3.	Hypospadie	13
4.	Hodenfehllage (Maldescensus testis)	15
5.	Hydrozele	20
6.	Varikozele	21
7.	Hydronephrose – Nierenbeckenkelchdilatation – Harnleiterabgangsenge – UPJ Enge – Subpelvinstenose	23
8.	Hydronephrose – Megaureter (Harnleitererweiterung)	27
9.	Vesikoureteraler Reflux (VUR)	29
10.	Harnsteine	34
11.	Harnwegsinfektion	37
12.	Neurogene Blase	40
13.	Enuresis	42

1. Diagnostik

1a) Anamnese

Eine Anamnese der kinderurologischen Problematik mit den Eltern unter Miteinbezug des Kindes soweit als möglich sollte auch in Zeiten der hochtechnisierten Diagnostik am Anfang jeder Untersuchung stehen; Sensibilität gegenüber möglicherweise belastenden oder schamhaften Inhalten ist das Grundgebot jedes Gespräches und jeder Untersuchung, insbesondere bisherige Therapien, Voroperationen und dzt. verabreichte Medikamente müssen dokumentiert werden.

1b) Lokalstatus

Dieser beinhaltet die Untersuchung des Abdomens, des äußeren Genitales, wie auch der Wirbelsäule in ihrer Gesamtausdehnung, um z. B. Hinweise auf okkulte Dysraphien zu erkennen.

1c) Ultraschalluntersuchung

Grundstein jeder kinderurologischen Diagnostik ist die Sonographie. Diese sollte mit hochauflösenden US-Köpfen und einer zeitgemäßen apparativen Ausrüstung durchgeführt werden, Durchblutungsmessungen sowohl der Nieren als auch der Hoden sollten selbstverständlich sein. Voraussetzung für eine sonographische Evaluierung des Harntraktes ist eine suffiziente Hydrierung sowie Blasenfüllung. Zur Routinesonographieuntersuchung gehört die Beurteilung der Harnblase mit Erfassung der Blasenwanddicke, Darstellung der Ostienregion und der para- und retrovesikalen Strukturen (insbesondere z.B. eines evtl. dilatierten Harnleiters oder einer assoziierten Genitalfehlbildung), sowie die Bestimmung des Restharnes und eine postmiktionelle Beurteilung der Nieren. Eine 3/4D-Untersuchung des Trigonumbereiches sollte, vor allem nach endoskopischer Therapie eines vesikoureteralen Refluxes, im follow-up möglich sein. Die Nieren werden

standardisiert von dorsal und/oder lateral im Längs- und Querschnitt sonographiert und volumetriert, das Parenchym wie das zentrale Reflexband, insbesondere der Dilatationsgrad einer Nierenbeckenweitstellung (NBKS Weitstellung) müssen erfasst und dokumentiert bzw. standardisiert im axialen Schnitt vermessen werden. Bezüglich des Dilatationsgrades (PCD = pelvicaliceal distension) sollte der SFU-Grad (Society for Fetal Urology sowie nach Hofmann und der European Society of Paediatric Radiology modifiziert) der ap Durchmesser des Nierenbeckens im Hilusbereich standardisiert angegeben werden. Weiters wird – bei entsprechenden Fragestellungen – die Gefäßdarstellung mittels (Farb-) Dopplersonographie dargestellt; sonstige Ergänzungen mittels transperinealer oder 3D-Sonographie sind anlassabhängig möglich und sinnvoll. Wenngleich eine Basisuntersuchung durch jeden in pädiatrischer Sonographie ausgebildeten Untersucher entsprechend den DEGUM- und ÖGUM-Leitlinien durchgeführt werden kann, sind viele Fragestellungen (z.B. komplexe Nierenfehlbildungen mit ektopem Ureter) wohl nur durch den Versierten und Erfahrenen (z. B. Kinderradiologen) erschöpfend zu beantworten.

1d) Miktionszystourethrogramm (MCUG)

Die Standarduntersuchung zur Abklärung von Harnwegsinfekten sowie zum Ausschluss oder zur Diagnose einer infravesikalen Obstruktion ist die MCUG. Eine kindgerechte Durchführung unter Verwendung von dünnen (4,5 – 6 Ch) Sonden oder Kathetern (Ernährungssonden), fakultativer Sedierung (mittels Midazolam) ab dem Kleinkindesalter und fakultativ ein suprapubischer Zugang nach Applikation einer Lokalanästhetikasalbe bei älteren Kindern sollten heute als Standard angesehen werden. Generell, insbesondere bei Säuglingen ist das multizyklische MCUG Standard zur Optimierung der Detektionsrate, die Harnröhre muss in streng seitlichen Bildern zweifelsfrei dargestellt werden. Einer Minimierung der Strahlenbelastung wird heute durch die Verwendung von pädiatriegerechten ge-

pulsten, digitalen Durchleuchtungssystemen unter maximaler Einblendung des Strahlenfeldes und minimaler Expositionszeit mit langsamer Pulsfrequenz gerecht (ALARA-Prinzip: „As Low As Reasonably Achievable"). Alternativ zum konventionellen Röntgen-MCUG kann in der Verlaufskontrolle das kontrastmittelgestütze sonographische MCUG zur Anwendung kommen. Das „Positioning Instillation of Contrast"-(PIC-) Zystogramm kann bei Kindern nach rezidivierenden fieberhaften HWIs, neg. konventionellem MCUG und/oder positivem DMSA-Scan optional durchgeführt werden.

1e) Isotopenuntersuchung

Diureserenographie (DRG): Die **Quantifizierung von Harntransportstörungen** wird durch die DRG mit Technetium-99m MAG3 durchgeführt (dynamische Nierenfunktionsprüfung); das häufigste Protokoll stellt das F+20-Protokoll dar (= Lasixapplikation 20 min nach Tracer-Gabe). Die Sequenzbilder, das Spätbild sowie die digitalisierten Extraktionskurven dienen als Basis zur Beurteilung der Harndrainage aus dem Nierenbeckenkelchsystem und den Ureteren. Zusätzlich können die (relative) Seitenfunktion sowie die Gesamtclearance bestimmt werden. Die Untersuchung wird frühestens ab der 4.-6. Lebenswoche durchgeführt und ist nur bei suffizienter Nierenfunktion sowie ausreichender, standardisierter Hydrierung sinnvoll und aussagekräftig.

Das Technetium-99m-DMSA-Szintigramm dient der Diagnostik und der Verlaufsbeobachtung von **Nierenparenchymschäden,** welche kongenital oder postpartal im Rahmen von Pyelonephritiden auftreten können. Des Weiteren kann die DMSA Szintigraphie zur Diagnose einer akuten Pyelonephritis und zur Nierenwachstums- und Funktionskontrolle bei verschiedensten nephrologischen und urologischen Erkrankungen herangezogen werden.

Wesentlich bei diesen Untersuchungen ist die Anwendung eines kindge-

rechten Protokolls sowie eine aktuelle Bilderfassungs- und -verarbeitungstechnologie, welche bei der MAG3 DRG Spätbilder nach 45 und 120 min beinhalten.

1f) Intravenöses Pyelogramm (IVP, AUG oder AUR)

Nur mehr selten indiziert, d. h. bei speziellen Fragestellungen (komplexe Fehlbildungen mit assoziierter Pathologie, z.B. Markschwammniere) oder bei unklaren Befunden im Rahmen einer Urolithiasis bzw. prä- und postoperativ noch im Einzelfall verwendet. Ausführung: In modifizierter Form mit reduzierter Bildanzahl und mittels digitaler Durchleuchtung als „Kurz-IVP" angewendet.

1g) Magnetresonanztomographie (MRI)

Indiziert bei komplexen urogenitalen Fehlbildungen, welche im Ultraschall und/oder in der nuklearmedizinischen Diagnostik nicht ausreichend abgeklärt werden können. Ergänzt werden kann die anatomisch-morphologische Bildgebungstechnik durch die Möglichkeit dynamisch-funktioneller Untersuchungsprotokolle, sodass auch die Funktion und die Abflussdynamik beurteilt werden können. Zur Durchführung der Untersuchung ist bei Säuglingen und Kleinkindern in der Regel eine (intravenöse) Sedierung oder Narkose notwendig.

1h) Computertomographie (CT)

Wird wegen der hohen Strahlenbelastung im Kindesalter weniger verwendet als bei Erwachsenen. Im Kindesalter findet sie Einsatz in der Diagnostik und beim Staging von Tumoren der Niere, Nebenniere, des Retroperitoneums und kleinen Beckens (insbesondere, wenn keine MRT verfügbar) sowie als Standarduntersuchung beim schweren (Poly-, Nieren-/Harntrakt-, Becken-) Trauma eingesetzt. Bei der Urolithiasis kann im Einzelfall bei unklaren Befunden (komplexe Erkrankung, Uretersteine) der nicht-ionisie-

renden Bildgebung eine (Multi-slice-/Multi-detector-) Spiral-CT (unter Verwendung von kinder- und altersadaptierten Low-dose-Protokollen) notwendig werden. Prinzipiell sollte eine CT-Untersuchung nur nach strenger Indikationsstellung erfolgen, da die Langzeitfolgen einer erhöhten Strahlenbelastung beim Kind zu beachten sind.

1i) Uroflow-/EMG-Untersuchung

Die Harnflussmessung (Uroflow)-, kombiniert mit einer Beckenbodendiagnostik (EMG), ermöglicht das Feststellen von funktionellen Koordinationsstörungen während der Miktion („dysfunctional voiding") bei toilettentrainierten Kindern.

1j) (Video-) Urodynamik

Die Diagnose und Verlaufsbeurteilung schwerer neurogener oder nichtneurogener (z. B. Hinman-Syndrom) Blasenfunktionsstörungen erfolgt durch die Urodynamik. Dabei werden der Füllungs- sowie Miktionsdruck und die Sensibilität, Kontraktilität sowie Koordination mit dem Beckenboden erfasst. Wichtige Parameter wie Detrusorkontraktionen bei OAB, die Compliance der Blase sowie der „leak point pressure" werden evaluiert. Durch die gleichzeitige fluoroskopisch-radiologische Darstellung ist eine simultane morphologische Beurteilung der Blase und Urethra möglich („Videourodynamik"), weiters lassen sich Informationen über einen evtl. assoziierten VUR gewinnen.

2. Phimose

2a) Definition

Verengung der Vorhaut, davon zu unterscheiden die physiologische Säuglingsphimose bzw. Phimose des frühen Kleinkindalters, primäre (asymptomatische) Phimose, sekundäre (postentzündliche) Phimose, Konglutinationen, Narbenphimose nach rezidivierenden Balanoposthitiden, Lichen sclerosus et atrophicans, Schnürring mit relativer Phimose.

2b) Therapiezeitpunkt

Bei persistierender primärer Phimose ist eine chirurgische Therapie vor dem 3. Lebensjahr beim beschwerdefreien Kind nicht indiziert. Eine sekundäre Phimose (postentzündlich: rezidivierende Balanitis, mit oder ohne Lichen sclerosus) kann als medizinische Indikation auch vor diesem Zeitpunkt, insbesondere bei symptomatischen Patienten, chirurgisch versorgt werden. Eine Indikation zur Zirkumzision stellen weiters schwere kongenitale Malformationen des Urogenitaltraktes (hochgradiger VUR, Urethralklappe etc.) dar. Dies dient der Verhinderung von Harnwegsinfekten („number needed to treat" um einen fieberhaften HWI zu verhindern: 3 bei VUR $\geq$°III, 2 bei einer hinteren Urethralklappe).

2c) Therapiemodalitäten

Konservativ: Therapieversuch mit einer steroidhaltigen Salbe bei rezidivierenden Balanoposthitiden und nicht vernarbter Phimose (Rezidive je nach Alter des Patienten ca. 50%) evtl. in Kombination mit einem nicht-resorbierbaren Antibiotikum (obsolet: östrogenhaltige Salben).

Chirurgisch: Zirkumzision, Triple-Inzision bei älteren, adipösen Kindern und relativer Phimose. Im Hinblick auf das Wissen, dass sexuell übertragbare Krankheiten (STD) in Zusammenhang mit dem intakten inneren Vor-

hautblatt eine wesentliche Rolle spielen und die Komplikationsrate der vorhauterhaltenden Techniken relativ hoch sind, sollte primär die Indikation zur kompletten Zirkumzision gestellt werden.

Therapie bei Konglutinationen mit rezidivierenden Balanitiden: Präputiolyse nach Lokalanästhetikapplikation (z. B. Emla®), asymptomatische Konglutinationen bedürfen keiner Therapie.

2d) Perioperatives Management

Tagesklinischer Eingriff.

Intraoperativ: Im Kindesalter meist Allgemeinanästhesie + Penisblock.

Postoperativ: Nicht klebender Druckverband dorsal und ventral.

3. Hypospadie

3a) Definition

Kongenitale Hemmungsfehlbildung der Urethra, des Corpus spongiosum, der Glans und des Präputiums; Inzidenz 1:300.

3b) Klassifikation

Entsprechend der Meatuslage: glandulär, koronar, penil, skrotal, perineal. Bei peniler, skrotaler und perinealer Hypospadie assoziiert mit Hodenhochstand: Ausschluss oder Bestätigung eines „disorder of sex development" (DSD)!

3c) Therapieziel

Physiologische Verhältnisse: Meatus an der Glansspitze, Urethralrekonstruktion, orthograder Penis, kosmetisch ansprechende Verhältnisse, Vorhautschürzenentfernung, Transpositionsausgleich.

3d) Therapiezeitpunkt

Um das 1. Lebensjahr, Abschluss der Therapie vor Ende des 2. Lebensjahres.

3e) Therapiemodalitäten

Lokale Vorbehandlung bei kleiner Glans (Glansbreite < 14 mm), Mikropenis, penoskrotaler/skrotaler Hypospadie mit Dihydrotestosteronsalbe bis max. 6 Wochen vor geplanter OP.

„Tubularized incised plate (TIP) repair": Snodgrass, Thiersch – Duplay, Mathieuoperation, mod. Glanduloplastik/MAGPI, Duckettonlay, Duckettube, freies Onlay, dorsales Inlay (Rezidiv), Bracka I und II. Harnableitung: Dripping-Stent/transurethrale Softstents, welche in eine Doppelwindel drai-

nieren = frühzeitige Mobilisation und Verkürzung des stationären Aufenthaltes möglich.

3f) Perioperatives Management

Stationär mit Elternbegleitung, präoperativ Kaudalblock, Low dose Antibiose solange eine Harnableitung nötig ist; Verband: „feuchte" Wundbehandlung mit Mepithel® und Opsite®. Eine postoperative Fixation des Kindes ist nicht nötig.

3g) Rezidivoperationen

Fistelrate je nach Ausprägung der Hypospadie und Versiertheit des Operateurs, Operationstechnik und postoperativer Wundheilung: 5-10% bei coronaren/dist. penilen HSP, 30-40% bei proximalen HSP (penoskrotal, skrotal, perineal) Rezidiveingriff nach 6 Monaten, Vorbehandlung mit Dihydrotestosteronsalbe bei schlechten Hautverhältnissen, kleiner Glans und/oder Narbenbildungen.

3f) Nachkontrollen

Die Nachsorge sollte bis in die Pubertät erfolgen, um das kosmetische und funktionelle Outcome evaluieren zu können. Hierbei sollten standardisierte Scores (HOSE und HOPE) zur objektiven Beurteilung des Ergebnisses verwendet werden.

4. Hodenfehllage (Maldescensus testis)

4a) Definition

Kongenital: Unvollständiger oder fehlender Deszensus mit einer Inzidenz von ca. 1-4 % post partum; bei Frühgeborenen signifikant (bis 45%) häufiger: echter Leistenhoden (in der Leiste gelegen); Gleithoden: nach skrotal ausstreifbar, jedoch sofort wieder nach proximal retrahierend; Pendelhoden: abwechselnd im Leistenkanal und/oder äußeren Leistenring oder Skrotum liegend; Kryptorchismus: nicht tastbarer und nicht schallbarer Hoden. Abdominalhoden DD „vanishing testis" (Atrophie nach präpartaler Torsion), Anorchie.

Erworben: Sekundäre Aszension bei primär orthotoper (skrotaler) Lage (in bis zu 15% der Fälle bei Pendelhoden, nach neueren Daten zwei Altersgipfel zwischen 1,5-3 und zwischen 5 und 8 Jahren).

Sekundärer Hodenhochstand nach Primäroperation in der Leiste z. B. einer Hernie oder nach Orchidopexie = Rezidivhodenhochstand.

4b) Diagnostik

Zeitpunkt

Post partum durch den Geburtshelfer, anschließend durch den Haus-/Kinderarzt im 1. Lebensjahr, Spontandeszensusrate in den ersten 6 Lebensmonaten möglich; Zuweisung zum Kinderurologen ab dem 6. Lebensmonat.

Klinische Untersuchung

Inspektion: Beurteilung der Skrotalplatte; Asymmetrie = Ausdruck eines Hodenhochstandes. Beurteilung des äußeren Genitale (Hinweise auf DSD?)

Palpation: Unter Verwendung beider Hände, die nicht dominante Hand

auf dem Bauch, die dominante Hand tastet den Hoden von proximal skrotal), evtl. mit US-Gel, zusätzlich evtl. im Schneidersitz, ektope Lage, z. B. epifaszial hochgeschlagen; seltene ektope Lagen: femoral, perineal, penil.

Sonographie: Insbesondere bei Kryptorchismus hochauflösende Schallköpfe nötig, dient der Diagnostik eines potenziell vergrößerten Einzelhodens (kompensatorische Hypertrophie bei „vanishing testis" > 18 mm) von nicht tastbaren Leistenhoden (insbesondere bei adipösen Kindern) sowie zur Beurteilung eines „peeping testis".

Endokrinologie

Bei beidseitig nicht-palpablem Hoden und/oder begleitenden Fehlbildungen (intersexuelles Genitale und/oder Hypospadie): Chromosomenanalyse und endokrinologische Abklärung in Zusammenarbeit mit dem pädiatrischen Endokrinologen.

Weitere Diagnostik

Bei beidseitigem Kryptorchismus: Diagnostische Laparoskopie, evtl. auch bei einseitigem Kryptorchismus mit fehlender kontralateraler Hypertrophie (definiert als > 18 mm Längsdurchmesser – in 90% Monorchie) oder fehlender sonographischer Darstellung im Leistenkanal.

Nicht indiziert: CT oder MR.

4c) Therapie

Therapieabschluss: Um das 12. Lebensmonat, ab diesem Zeitpunkt Beginn der irreversiblen Keimzellschädigung (außer Pendelhoden). Bei sekundär aszendierten Hoden sollte die Therapie baldmöglichst nach Diagnosestellung erfolgen, eine Keimzellschädigung ist ansonsten auch bei diesen Fällen zu erwarten.

Hormontherapie: Präoperatives Priming der Gonozyten mit Erhöhung der Transformationsraten zu adulten Spermatogonien sowie zur parakrinen

Maturation insbesondere bei beidseitigem Hodenhochstand und bei hohen Leistenhoden und im ersten Lebensjahr. Das primäre Ziel der (neoadjuvanten) Hormontherapie ist es, das Fertilitätspotenzial nicht-dezendierter Hoden zu erhalten.

Medikament: GnRH-Nasenspray (Kryptocur® 3 × tägl. 2 Hübe für 4 Wochen). Nicht indiziert: HCG-Therapie (potenzielle Gonozytenschädigung).

Chirurgie: Unmittelbar um den ersten Geburtstag (vorher erhöhtes Anaesthesierisiko): Orchidopexie und Funikulyse nach Shoemaker mit Darstellung und Dissektion eines potentiell offenen Processus vaginalis peritonei.

Bei **einseitigem** Kryptorchismus:

Bei kontralateralem hypertrophen Hoden: Inguinale Exploration und Entfernung von Hodenparenchymresten („nubbin").

Bei fehlender kontralateraler Hypertrophie: Nochmalige Palpation in Narkose; lässt sich kein eindeutiger Hoden tasten, diagnostische Laparoskopie. Treten Samenstrangstrukturen in den Leistenkanal ein, erfolgt eine inguinale Exploration in gleicher Narkose. *Bei Vorliegen eines Abdominalhodens:* Operation mit oder ohne Gefäßdurchtrennung (Fowler-Stephens oder Koff Operation) offen oder laparoskopisch, ein- oder zweizeitig.

Bei Monorchie: Aus psychologischen Gründen Empfehlung der Implantation einer Hodenprothese peripubertär.

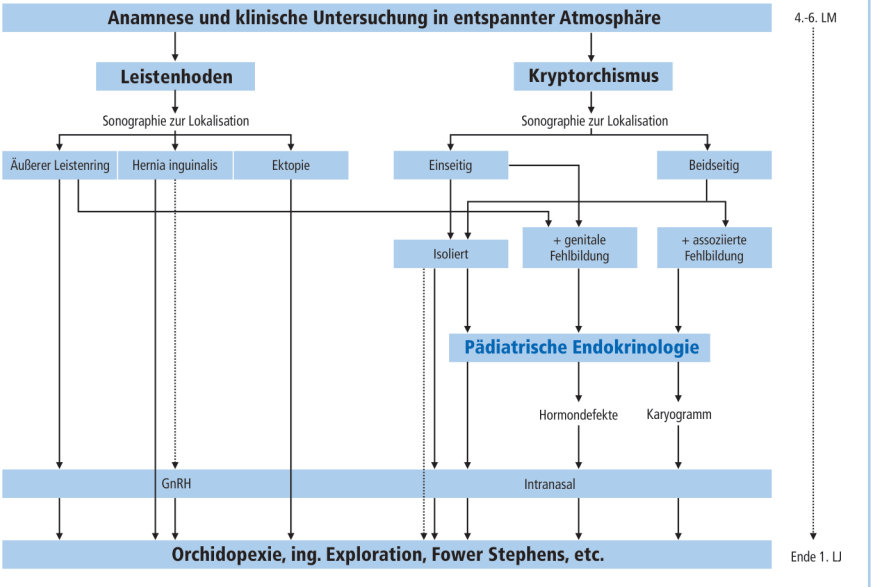

Abb. 1: **Flowchart des Maldescensus testis (Schema: K. Kapelari, Innsbruck)**

4 d) Nachkontrollen

Postoperativ sollte eine Kontrolluntersuchung nach 12 Wochen erfolgen, nach unkomplizierter Orchidopexie weiters im Schulalter und zum Eintritt in die Pubertät (Hodenwachstum unter hormoneller Stimulation). Im Falle spezieller intraoperativer Situationen (hoher Leistenhoden, spezielle Operationstechnik etc.): individuelles Kontrollschema.

5. Hydrozele

5a) Definition

Flüssigkeitsansammlung im Cavum scroti bedingt zumeist durch eine Persistenz des offenen Processus vaginalis, welcher sich normalerweise im 1. Lebensjahr spontan verschließt. „Echte" (skrotale) Hydrozele ohne offenen Processus vaginalis selten vor der Pubertät, peripubertär nach Trauma, DD Hodentumor.

5b) Diagnostik

Anamnestisch (bei kongenitaler Hydrozele): Wechselnder Füllungszustand (morgens wenig, im Laufe des Tages zunehmend).

Klinisch: Visuell und palpatorisch: Schwellung im Bereich des Skrotums, bei zusätzlicher Schwellung der Leiste Herniation von Netz und/oder Darm möglich.

Sonographie: Darstellen der Flüssigkeit sowie des Hodens und evtl. Begleitstrukturen wie z. B. Netzinhalt, ein offener Processus vag. meist proximal dokumentierbar. Hochauflösende Linearschallköpfe nötig.

5c) Therapie

Chirurgische Versorgung der kongenitalen Hydrozele ab dem 1. Lebensjahr, bis dahin in über 90% Spontanremission. *Ausnahme:* Herniation, sehr große Hydrozele. *Ab dem 1. Lebensjahr:* Inguinaler Verschluss des offenen Processus vaginalis in Höhe des inneren Leistenringes unter exakter Schonung der Samenstrangstrukturen. Der distale Anteil bleibt offen, bei großen Hydrozelen evtl. ing. Fensterung oder Raffung der Tunica parietalis. *Erworbene Hydrozele:* Primäre skrotale chirurgische Versorgung (Lord Operation).

6. Varikozele

6a) Definition

Idiopathische primäre variköse Erweiterung des Plexus pampiniformis, in 90% linksseitig durch die rechtwinklige Einmündung der Vena testicularis sin. in die linke Nierenvene sowie durch Stase bei insuffizienten Venenklappen. Selten symptomatische (sekundäre) Varikozele durch Kompression (Nierentumor, retroperitoneale Tumoren, inguinale Vernarbungen nach Voroperation), Inzidenz ca. 15% der peripubertären Knaben.

6b) Diagnostik

Anamnestisch: Meist asymptomatisch, selten ziehende Schmerzen.

Klinisch: Skrotalschwellung links, palpatorisch Konvolut von komprimierbaren Venen.

Sonographie: Darstellen des Venenkonvolutes mit positivem Valsalva (positive visuelle und akustische Dopplersonographie bei Bauchpresse, Graduierung). Hodenvolumetrie mit Diagnose eines evtl. bereits verkleinerten Hodens (-20% oder -2ml im Vergleich zur Gegenseite). Routinesonographie des Harntrakts und des Retroperitoneums (inklusive kleines Becken und Verlauf der linken Nierenvene) zum Ausschluss einer sekundären Varikozele, insbesondere bei Rezidiven.

6c) Stadieneinteilung

Grad I: Im Stehen palpabel (nach Erhöhen des intraabdominellen Druckes = pos. Valsalvamanöver)

Grad II: Im Stehen palpabel auch ohne Valsalva.

Grad III: Im Stehen sichtbar („Wurmskrotum").

6d) Therapie

Indikation: Grad III sowie Grad II bei vermindertem Hodenvolumen (-20% oder -2ml im Vergleich zur Gegenseite) und/oder Symptomatik.

Technik: Palomo-Operation (suprainguinale Durchtrennung der V. und A. testicularis), wenn möglich mit Schonung der Lymphgefäße zur Vermeidung postoperativer Hydrozelenbildung (Färbemethode oder Mikroskop), laparoskopische Varikozelenligatur bei doppelseitiger Varikozele.

7. Hydronephrose – Nierenbeckenkelch-dilatation – Harnleiterabgangsenge – UPJ Enge – Subpelvinstenose

7a) Definition

Die sonographisch prä- wie postnatal diagnostizierte Hydronephrose stellt primär eine Deskription eines (erweiterten) Nierenbeckenkelchsystems dar. Eine Zuordnung zu einer physiologischen Weitstellung, einer Engstelle am pyeloureteralen Übergang (Ureterabgangsstenose), einer Engstelle am ureterovesikalen Übergang (obstruktiver Megaureter) oder zu einem dilatierenden vesikoureterorenalen Reflux kann erst im Zuge des klinischen wie diagnostischen follow-ups erstellt werden.

7b) Klassifikation basierend auf der SFU Klassifikation und nach Hofmann modifiziert durch die European Society of Paediatric Radiology (ESPR) PCD = pelvicaliceal distension/dilatation

PCD Grad I: Parenchym normal breit, Pyelon aufgeweitet (ampullär), Kelche nicht dilatiert.

PCD Grad II: Erweiterung des Nierenbeckens, Darstellbarkeit der normal konfigurierten Nierenkelche Parenchym normal breit.

PCD Grad III: Pyelon deutlich erweitert, Kelche erweitert und verplumpt, Papillen abgeflacht, Fornixwinkel stumpf.

PCD Grad IV: Parenchymverschmälerung, stark erweitertes Pyelon, Kelche breit ausgewalzt, Grenzen zwischen Pyelon und Kelchsystem teilweise bis vollständig aufgehoben.

PCD Grad V: Ausgeprägt PCD IV/Sackniere: nur saumförmiges Restparenchym

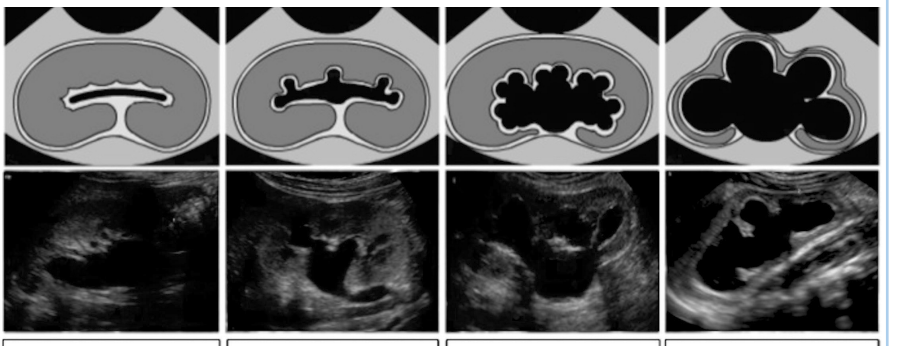
Grad I
Grad II
Grad III
Grad IV
Erweitertes Nierenbecken, keine relevante Kelchdilatation
Kelchdilatation insbesondere der Hauptkelche Papillen noch sichtbar
Kelchdilatation in allen Kelchgruppen, die Kelche erscheinen stumpf
Ausgeprägte Dilatation, das Parenchym erscheint rarefiziert

Abb. 2

7c) Diagnostik

Sonographie: Prä- und/oder postnatal, bei pränatalem Nachweis einer milden bis mäßigen PCD, Untersuchung frühestens am 5.-10. Lebenstag indiziert; bei intrauterin hochgradiger (beidseitiger) PCD Erstsonogramm in den ersten 3-5 Lebenstagen: Bei Verdacht auf Klappenerkrankung innerhalb der ersten 24-48 Stunden. Immer inklusive Dopplersonogramm und potenziell (vor allem bei Buben) perimiktionellem perinealem Sonogramm. Eine orientierende Mitbeurteilung des gesamten Abdomens und (obligat, insbesondere bei Mädchen) der Geschlechtsorgane dringend empfohlen (ÖGUM-DEGUM-Empfehlungen).

PCD I: Normalbefund, nur evt. einmalige Sonographie-Kontrolle nach 8-12 Wochen.

PCD II: Normgrenzbefund. Sonographische Kontrolle nach 6-8 Wochen und evtl. im 3.-5. Lebensmonat bei unauffälliger Klinik. MCUG nur bei auffälliger Klinik (z. B. HWI) oder sonstigen sonographischen Auffälligkeiten (z. B. wechselnde Hydronephrose, Urothelzeichen, wechselnd weites Ureterlumen). Weiteres follow-up (z. B. 1×jährlich über wenige Jahre bei guter Hydrierung) nur bei evtl. Risikofaktoren (z. B. akzessorische Nierenarterie) streng indiziert oder bei entsprechender Klinik. Im Einzelfall kann eine Kontroll-Sonographie aber zur Detektion einer „Zunahme" erwogen werden.

PCD III/IV: AP Durchmesser >12mm postnatal: Bei männlichen Neugeborenen mit beidseitiger HN III/IV und Megaureter (Durchmesser prävesikal ≥6mm) MCUG zum Ausschluss einer Urethralklappe *post partum.* Bei neugeborenen Mädchen oder unilateraler NBKS Erweiterung: Sonographie-Kontrolle

nach 3 Wochen, MCUG und Diureserenographie im Alter von 6-12 Wochen (bei Frühgeborenen korrigiertes Alter).
Bei unklarer Anatomie evtl. Magnetresonanzurographie.

7d) Therapie

Abhängig von der Auswaschkurve im DRG (equivocal, Plateau- oder Kletterkurve, aber cave: Postmiktions- und Spätbilder sind obligat!), von der ipsilateralen Seitenfunktion (≤40 %), vom max. Nierenbeckenquerdurchmesser ≥2 cm (gemessen zwischen den beiden Parenchymlippen) und vom Alter des Kindes wird die Indikation zur Nierenbeckenplastik gestellt. Im 1. Lebensjahr strenge Indikationsstellung zur Operation. Entscheidungskriterien für die Operation sind die Abnahme der Seitenfunktion, der Nachweis einer persistierenden oder zunehmenden obstruktiven Auswaschkurve (Plateau-/Kletterkurve) oder das Auftreten von Symptomen. Therapieziel ist, eine funktionsrelevante Obstruktion rechtzeitig zu erkennen bzw. eine weitere Schädigung der Niere zu verhindern. Eine Antibiotikaprophylaxe ist bei isolierter Nierenbeckenkelcherweiterung nicht indiziert, ebenfalls keine passagere Ableitung in Form einer Nephrostomie (Ausnahme Urosepsis).

Eine Sonderform stellt die höhergradige (mitunter intermittierende) PCD des älteren Kindes dar. Diese meist symptomatische NBKS-Erweiterung (intermittierende Flankenschmerzen, z. B. nach reichlich Flüssigkeitszufuhr) ist überwiegend durch obstruierende untere Polgefäße bedingt.

Technik: Offen-operative oder laparoskopische/Da-Vinci-(beim Adoleszenten) Nierenbeckenplastik in der Anderson-Hynes-Technik, Schienung der pyeloureteralen Anastomose für mindestens 7 Tage postoperativ mittels extern ausgeleitetem Splint (Pyeloplastik-Katheter) oder innerem Splint (DJ).

8. Hydronephrose – Megaureter (Harnleitererweiterung)

8a) Definition

Ein prävesikal oder in seinem gesamten Verlauf dilatierter Harnleiter mit funktionell nicht signifikanter oder signifikanter Verengung des prävesikalen/intravesikalen Ureterabschnittes wird als Megaureter bezeichnet. Als pathologischer Grenzwert wird eine prävesikale Harnleiterweite von ≥ 6 mm in der Literatur angegeben. Die Erweiterung des Harnleiters kann physiologisch, reflux- oder obstruktionsbedingt sein. Die Diagnose des eindeutig obstruktiven Megaureters ist schwierig. Mehr als 90% der kindlichen Megaureteren maturieren spontan, Symptome im 1. Lebensjahr treten durch Harnwegsinfekte auf.

Eine Sonderform stellen Megaureteren des dilatierten Oberpolsystemes bei Doppelnieren dar: Diese können primär obstruktiv oder in Verbindung mit einer terminalen Ureterozele dilatiert sein, das Ostium findet sich immer distal des Unterpolostiums.

8b) Diagnose

Sonographie: Prävesikale Dilatation des Ureters, NBKS-Weite: Graduierung, Peristaltikassessment, Parenchymbeurteilung (Doppelsystem? Dysplasie?).

Diureserenographie (DRG-MAG3): Darstellung der dilatierten Ureteren, Auswaschkurve und Seitenfunktionsbestimmung, evt. Uretermotilitätsstudie.

Refluxprüfung: Ausschluss eines (dilatierenden) vesikoureteralen Refluxes und einer subvesikalen Stenose ([Sono] MCUG).

8c) Therapie

Konservativ: Antibiotikadauerprophylaxe im 1. Lebensjahr zur Verhinderung von Harnwegsinfekten (Alternative zur Senkung des Harnwegsinfektionsrisikos: Zirkumzision) sonographische follow-up-Untersuchungen, bei Persistenz und/oder Progredienz DRG-Kontrollen.

Operativ: Indikation bei rezidivierenden fieberhaften Harnwegsinfekten, signifikanter Obstruktion, Seitenfunktionsverschlechterung und fehlender Maturationstendenz.

Technik: Harnleiterneuimplantation, bei Ureter duplex common sheath HL Neuimplantation (intravesikal), bei DN mit obstruktivem oder ektopem oberen Anteil Ureteroureterostomie, ggf. im 1. Lebensjahr passagere Ureterokutaneostomie oder perkutane Nephrostomie bei Sepsis.

9. Vesikoureteraler Reflux (VUR)

9a) Definition

Zurückfließen von Urin in die oberen ableitenden Harnwege, d. h. Ureter und/oder Niere, während der Füllung oder auch während der Miktion (Unterscheidung zwischen passiv und aktiv), bedingt durch einen insuffizienten vesikoureteralen Verschlussmechanismus. Kongenitale insuffiziente Okklusion durch pathologischen aktiven (Muskelmantel) und passiven (intravesikaler submuköser Tunnel) Antireflux-Mechanismus.

Inzidenz: 1,3%, Mädchen zu Knaben: 4:1, altersabhängig, primär Knaben im 1. Lebensjahr und Mädchen ca. ab dem 2. Lebensjahr.

Sonderform: Sekundärer VUR = Reflux durch anatomische (Urethralklappe), neurogene (Sphinkter-Detrusordyssynergie bei Spina bifida) oder intrauterine funktionelle infravesikale Obstruktion (Knaben). Rezidivierende fieberhafte Harnwegsinfektionen (Pyelonephritiden) können zu irreversiblen Nierenparenchymschädigungen, im Extremfall zur Niereninsuffizienz führen.

9b) Diagnose

Klinisch: Diagnose im Rahmen von fieberhaften (selten nicht fieberhaften) Harnwegsinfekten (in bis zu 50% aller Harnwegsinfekte).

Sonographie: Prae partum oder *post partum* im Rahmen des Sonographiescreenings (z. B. wechselnde NBKS Weite, Urothelzeichen), Parenchymbeurteilung und Größenbestimmung unabdingbar.

MCUG/Sono MCUG: Evaluierung des Refluxgrades, der Ureter- und Blasenkonfiguration sowie Beurteilung der Urethra (z. B. „spinning top urethra" bei Mädchen, Urethrapathologien beim Knaben). Zeitpunkt der Durchführung des MCUG: Nach akutem HWI: Sobald der Harn steril ist

(Kultur neg.) bzw. nach einer erfolgreichen Mindesttherapiedauer von 6-7 Tagen.

DMSA: Evaluierung des Nierenparenchyms, von potenziellen Narben (diffus/kongenital im Sinne der „Refluxnephropathie", umschrieben/singulär in den Polbereichen/Compoundpapillen bei akquirierten Narben) und der relativen Seitenfunktion.

Blasenfunktionsevaluierung: Bei Kindern ab dem 2. Lebensjahr mit Miktionsprotokollen, Flow/EMG und Restharnmessungen.

Videourodynamik: Bei Verdacht auf neurogene Blase.

9c) Therapie

Das Ziel der Therapie von Kindern mit vesikoureteralem Reflux ist

1. die Vermeidung von rezidivierenden (febrilen) Harnwegsinfekten,
2. die Vermeidung von Nierenschädigungen sowie
3. die Reduzierung der diagnostischen (jahrelange MCUG-Untersuchungen) und therapeutischen (jahrelange Antibiotikatherapie) Morbidität.

Die Therapieoptionen beinhalten die medikamentöse Therapie (Langzeitantibiotikaprophylaxe), welche nur mehr im Intervall bzw. bis zum 1. Lebensjahr (in Ausnahmefällen 2. LJ.) indiziert werden sollte, die endoskopische Therapie (niedriggradige, nicht dilatierende d. h. bis Grad III-Refluxe ohne signifikante Nierennarben) und die offen-chirurgische Therapie im Sinne einer Antirefluxplastik (Grad II und III Refluxe mit signifikanten Nierennarben, Grad IV- und V-Refluxe). Eine funktionelle Blasen- und Darmfunktionsstörung (Synonyme: „bladder/bowel dysfunction", „dysfunctional voiding", „dysfunctional elimination syndrome", „dysfunctional lower urinary tract symptoms" [LUTS] etc.) wird primär aber auch sekundär aufgrund des Refluxes diskutiert, bei Kindern mit Kontrolle der Blasenfunktion

sollte diese durch Verhaltensmaßnahmen, Biofeedback, anticholinerge Therapie und eine Obstipationsprophylaxe bzw. „Darmregulierung" behandelt werden.

Der nachfolgend dargestellte Konsensus stellt eine Therapierichtlinie dar, die entsprechend dem Einzelfall modifiziert werden muss. Ein Grad I-Reflux wird nur im Rahmen eines kontralateralen (höhergradigen) Refluxes behandelt.

Therapie/Diagnoserichtlinien entsprechend dem Alter, dem Refluxgrad, der Refluxnephropathie sowie dem Geschlecht (Tab. 1-3):

S = Standard
E = Empfohlen
O = Optional

Tab. 1: Kind im 1. Lebensjahr (< 12 Mo) mit diagnostiziertem VUR (nach fieberhaftem HWI) oder im Rahmen einer Hydronephroseabklärung unabhängig vom VUR Grad

Standard	Empfohlen	Optional
AB Prophylaxe, engmaschige 3 monatliche klinische Kontrolle	DMSA Scan Evaluierung bei höhergradigem VUR (III-V) und/ oder path. US DRG mit liegendem DK bei assoziierter Hydronephrose (≥ Grad III)	Zirkumzision bei Knaben mit dem Verdacht einer infravesikalen Obstruktion bzw. bei entsprechender endoskopischer Abklärung in Allgemeinnarkose oder bei Durchbruchsinfektionen

Tab. 2: Kind mit VUR im 2. Lebensjahr

Standard	Empfohlen	Optional
MCUG/DMSA Reevaluierung des VUR nach Vollendung des 1. Lebensjahres AB-Prophylaxe	Endoskopische Therapie (HIT/STING) bei VUR (I) II – III (IV) und unauffälligem DMSA	Antirefluxplastik bei VUR IV-V +/- DMSA Veränderungen oder bei VUR II-III mit DMSA Veränderungen

Tab. 3: Kind mit VUR > 2 Jahre bzw. bei toilettentrainierten Kindern

Standard	Empfohlen	Optional
Evaluierung der Blasenfunktion bei „dysfunctional voiding" („bladder/bowel dysfunction") Blasentraining	Endoskopische Therapie (HIT/STING) bei VUR (I) II – III (IV) ohne Blasenfunktionsstörung und unauffälligem DMSA Antirefluxplastik bei VUR IV – V	AB-Prophylaxe, wait and see

9d) Nachsorge

Klinisch (Anamnese, Blutdruckkontrollen jährlich, Harnkontrollen, Nierenretentionswerte bei höhergradigen VURs und/oder Refluxnephropathie), Ultraschall Harntrakt/Restharn, Blasenfunktionsevaluierung, 2D- evtl. 4D-Ultraschall nach endoskopischer Refluxtherapie, Refluxprüfung bei (fieberhaften) Durchbruchsinfekten nach Therapie, bei Refluxnephropathie und/oder Narben: DMSA nach 1 Jahr, DRG bei Verdacht auf postoperative Obstruktion.

10. Harnsteine

10a) Inzidenz

1% der Gesamtinzidenz.

10b) Ätiologie

Assoziation mit kongenitalen Fehlbildungen des kindlichen Urogenitaltraktes in ca. 20-30 % (z. B. vesikoureteraler Reflux – erhöhte Hyperkalziurieprävalenz bei kongenitalem VRR, partiell erhöhte PGE2-Exkretion, zusätzliche Faktoren: Infekte).

Stoffwechselerkrankungen: Zystinurie, selten, wegen der großen Steinlast und häufigen Rezidive macht diese kleine Patientengruppe aber einen relevanten Anteil bei der Anzahl der Eingriffe aus; Purinstoffwechselstörungen, renal-tubuläre Azidose, Hyperoxalurie, Hypocitraturie, Hyperparathyreoidismus, Vitamin D-Hypervitaminose.

Endemisch, Ernährung, Trinkmenge, Umgebungstemperatur

10c) Diagnostik

Anamnese (Postnatale Hospitalisation? Forcierte Furosemidtherapie? Immobilisierung nach Traumen? Ausschluss erblich bedingter Nephrolithiasis etc.).

Labor Harnstatus/Harnkultur, Serum (Ca, P, Mg, Cl, Na, K, Harnsäure, Krea, alkalische Phosphatase, Vit D3, Harnstoff, Parathormon, Spot-Harn: Ca, Citrat, Oxalat, Zystin und die Ratios bezogen auf das Harnkreatinin). 24-h-Harn (erst in 2. Linie): Volumen, pH, Krea, Oxalat, Citrat, P, Zystin bei positivem Schnelltest. Steinanalyse: Infrarotspektroskopie oder Röntgendiffraktion.

Bildgebung

US des des gesamten Urogenitaltraktes (gut hydriert mit voller Blase) ist in fast allen Fällen ausreichend. Gerade bei Kindern mit Stoffwechselerkrankungen und zu erwartenden Rezidiven ist es ein vorrangiges Anliegen, die Strahlenbelastung zu minimieren. Leerbild (evtl. im Einzelfall Urogramm), in Ausnahmefällen: Low dose nativ-CT (Kein Standard, auch nicht vor Mini-Perc), bei unklarer Ursache evtl. Refluxprüfung in Intervall, MRU hat in der Steindiagnostik keinen Stellenwert, kann aber andere Pathologien aufdecken (z.B: Polgefäße). DRG bei Hydronephrose zur Beurteilung einer UPJ-Enge (bei Steinen in Nierenbecken und UPJ allerdings nicht sicher verwertbar), bei großer Steinlast, erwarteten Mehrfach-Eingriffen DMSA zur Parenchymbeurteilung

10d) Therapie

Individuelle Therapieplanung nötig: Da bei allen Therapieoptionen (inklusive der ESWL im Kleinkindesalter) eine Vollnarkose nötig ist, sollte das Therapieverfahren mit den geringsten Therapieeinzelsitzungen gewählt werden. Assoziierte Fehlbildungen wie eine Ureterabgangsstenose werden daher im Rahmen eines offenen oder bei älteren Kindern laparoskopischen/DaVinci Eingriffes (Extraktion über das Pyelon) behandelt, ebenso Ausgusssteine bei Säuglingen. Das Gros der kindlichen Harnsteine ist jedoch eine Domäne der ESWL-Therapie (Nierensteine), auxiliäre Maßnahmen sind in geringerem Maß als beim Erwachsenen nötig, bei geringer Desintegrationstendenz sollte jedoch im Hinblick auf die nötigen Folgenarkosen eine Reevaluierung der Therapiestrategien erfolgen. Obligatorisch: Ultraschallfokussierung, Styroporabdeckung der Lungen bei Säuglingen und Kleinkindern. Harnleitersteine werden mittels Ureterrenoskopie (kindgerechtes Instrumentarium: semirigid Ch 4,5 und Ch 6, flexibel Ch 7) direkt oder nach Lithoclast/Laserdesintegration (Holmiumlaser) geborgen, passagere Schienung mit Entfernungsmöglichkeit ohne Narkose (Faden/Magnet DJ) fakultativ kurzfristig nötig.

Perkutane Mini-Litholapaxie (Mini-Perc) bei größeren/multiplen oder ESWL-therapierefraktären Steinen; mit miniaturisierten Instrumenten (Ch12 Schaft) in jedem Alter möglich (Steinfreiheit in einer Sitzung jedoch nur in knapp 40%, stark abhängig von der Steinlast!).

10e) Metaphylaxe

Trinkmenge steigern, Reduktion von Zucker (vor allem Fructose, *Cave:* Softdrinks!) und Salz., Korrektur des VUR erst nach kompletter Steinfreiheit, bis dahin Langzeitantibiotikaprophylaxe, Harnalkalisierung: Kalium-Citrat (Uralyt U®) Mercaptopropionylglycin bei Zystinurie (Compliance problematisch), hohe Flüssigkeitszufuhr .

11. Harnwegsinfektion

11a) Inzidenz

3-5% bei Mädchen, 1% bei Knaben (ausgenommen 1. Lebensjahr – höheres Risiko bei Knaben).

11b) Ätiologie

Koinzidenz mit funktionellen oder morphologischen Erkrankungen (z. B. mit vesikoureteralem Reflux mit Blasenfunktionsstörung, funktionell oder neurogen etc.).

Klinische Erscheinungsformen: Asymptomatische Bakteriurie, asymptomatische/symptomatische Zystitis, Nierenbeckenentzündung/Pyelonephritis, Urosepsis, Epididymitis.

11c) Diagnose

Differenzierung zwischen Zystitis und Pyelonephritis: Fieber (> 38,5 °C) und systemische Entzündungswerte.

Klinisch: Säuglinge: Fieber, Erbrechen, Schock; Klein-/Schulkind: Dysurie, Pollakisurie, sek. Einnässen, Fieber, Erbrechen, Inappetenz, Flankenschmerzen.

Harnbefund (Leukozyturie, Bakteriurie) bei älteren Kindern: Spontan-/Mittelstrahl-Urin nach Säuberung des äußeren Genitals (Präputium!); Säuglinge/Kleinkinder: „Sackerlharn". Wenn positiv: Bestätigung durch Katheterurin oder suprapubische Punktion. Quantifizierung/Harnkultur: signifikante Keimzahl > 10^5 im Spontan-/Sackerlharn, > 10^2 bei Katheterharn, bei Punktionsharn jeder Keimnachweis, Resistenzbestimmung! *Cave:* Kein Kriterium hat 100% Sensitivität. Bei hoher Diurese können Leukozyturie und Bakteriurie maskiert sein.

Nitrit: Sensitivität 50%, *cave:* falsch-positive Reaktionen unter anderem ernährungsabhängig. In Kombination mit positivem Leukozyteneserasenachweis, höhere Sensitivität.

Laborchemisch bei Verdacht auf Mitbeteiligung des oberen Harntraktes: CRP, evtl. PCT (Procalcitonin), Differenzialblutbild, Gerinnung.

Bildgebung: Ultraschall des Harntrakts inklusive Farbdopplersonographie.

Refluxprüfung und/oder (beim „älteren" Kind) DMSA: Nach jedem HWI (nicht-fieberhaft/fieberhaft) beim männlichen Säugling. Nach jeder Pyelonephritis bei Mädchen und älteren Knaben, nach rezidivierenden (auch nicht-fieberhaften?) HWIs beim Mädchen. Bei unklarer Zuordnung (oberer/unterer HWI) im Ultraschall und mittels Klinik ev. DMSA als Akutdiagnostik beim fieberhaften HWI (so von therapeutischer Relevanz), im Intervall nach Pyelonephritis (frühestens nach 4-6 Monaten – Narbendiagnostik), in Zukunft evtl. zunehmend durch MRT abgelöst.

Funktionell: Diagnose von Blasenentleerungsstörungen (Miktionsprotokoll, Flow/EMG, Restharnmessungen etc.), Diagnose von Darmentleerungsstörungen.

11d) Therapie

Afebriler HWI: Cefalexin 50-100 mg/kg KG/d, Cefaclor 30-50 mg/kg KG/d, Cefixim 8 mg/kg KG/d, Amoxicillin + Clavulansäure 50-100 mg/kg KG/d, TMP/Sulfamethoxazol 5-6 mg bzw. 30-60 mg/kg KG/d (frühestens ab dem 3. Lebensmonat), Nitrofurantoin 3-5 mg/kg KG/d, Therapiedauer 5 Tage.

Pyelonephritis: Intravenöse antibiotische Therapie (Cefazolin, Cefotiam 50 mg/kg KG/d, Cefuroxim 50-100 mg/kg KG/d, Cefotaxim 50-100 mg/kg KG/d, Ampicillin 50-100 mg/kg KG (die Resistenzraten auf alleiniges Ampicillin sind so hoch, dass man es als primäre ungezielte Therapie nicht mehr empfehlen kann), Amoxicillin + Clavulansäure 50-100 mg/kg KG/d,

Gentamycin 3-5 mg/kg KG/d, (beim Säugling evtl. Kombinationstherapie Gentamycin/Amoxicillin-Trihydrat) Ceftriaxon 100 mg/kg KG als Initialdosis, dann 50-75 mg/kg KG 1x pro Tag), Therapiedauer 7-14 Tage.

Reinfektionsprophylaxe: Bei rezidivierenden HWIs (> 5 Infekte/Jahr) ohne Risikofaktoren. Immunisierung (z.B. UroVaxom), Preiselbeerprodukte und D-Mannose sind eine Option, aber derzeit nicht zweifelsfrei evidenzbasiert.

12. Neurogene Blase

12a) Inzidenz

In erster Linie bei Dysraphien: 1-10 auf 1.000 Schwangerschaften weltweit

12b) Ätiologie

Spinale Dysraphie:

a) Zystisch: Myelomeningozele, Lipomeningozele, Rachischisis etc.

b) Nichtzystisch: Intradurales Lipom, Dermoid und Epidermoidzyste, Cauda equina
Tumor, Tehtered cord, Sakraldysgenesie, kaudales Regressionssyndrom etc.

Nicht neurologische kongenitale Ursachen:

Operierte Blasenekstrophie, - Urethralklappenerkrankung, hochgradiger vesikoureteraler Reflux, retroperitoneale Tumore

Erworbene Ursachen: Traumatischer Querschnitt etc.

12c) Diagnose

Neuropädiatrische Untersuchung, Ultraschall, Videourodynamik (Detrusor: OAB, Compliance, Leak point pressure? VUR? Blasenmorphologie) , MR, DMSA Scan

12d) Therapie

Konservativ: Intermittierender Katheterismus (CIC – clean intermittent catheterisation): ISK (intermittierender Selbstkatetherismus) IFK (intermittierender Fremdkatetherismus) , Antimuskarinika/ parasympatholytische Therapie (Propiverin 0,4-0,8 mg/kg KG oder Oxybutynin ab dem 6. LJ,

< 6.LJ: off label, 0,1-0,3 mg/kg KG, Oxybutinin intravesikal, Botoxinjektion in den Detrusor (10 IE/kg/KG, max 300 IE)., „bulking agents" Blasenhals.

Operativ: Autoaugmentation (jüngere Patienten mit kaum Divertikelbildung) und guter Compliance, Blasenaugmentation durch Ileum (Clamzystoplasty) mit katheterisierbarem kontinenten Stoma (Appendikovesikostomie – Mitrofanoff – Nabelstoma) oder Ileovesikostomie/Monti. Bei inkompetentem Blasenhals Blasenhalsplastik, Rektusfaszienzügelplastik, Artifizielle Schlingen (z.B. Ad Vance® Band) oder Blasenhalsverschluss.

13 . Enuresis

Zur Evaluierung der Enuresis zählen neben einer genauen Anamnese, insbesondere eine genaue Erhebung der Einnässsymptomatik (Frequenz, Zeitpunkt), Toiletten- und Trinkgewohnheiten, Stuhlanamnese, eine physikalische Untersuchung und eine Harnuntersuchung.

Zur Dokumentation des Trink- und Miktionsverhaltens muss ein sogenanntes **Blasentagebuch** angelegt werden. Dabei werden die Trinkmengen, Einzelharnmengen sowie die entsprechende Zeit der Blasenentleerung dokumentiert. Das Miktionsprotokoll gibt Auskunft über die individuelle Blasenkapazität, über die nächtliche Harnproduktion und über das Trinkverhalten des Kindes. Anhand einer Ultraschalluntersuchung können angeborenen Fehlbildungen des Urogenitaltraktes ausgeschlossen bzw. diagnostiziert werden. Bei älteren Buben, insbesondere bei Tagessymptomatik und sekundären Zeichen (keyhole sign, dicker Detrusor) sollte eine (rudimentäre) Urethralklappe in Betracht gezogen werden.

Eine Therapie unter Einhaltung der allgemeinen Maßnahmen kann ab 5. Lebensjahr begonnen werden. Zu den spezifischen Therapieoptionen zählen die Alarmtherapie (bei normaler Nachtharnmenge/geringerer Blasenkapazität), eine medikamentöse Therapie mit Desmopressin (bei erhöhter Nachtharnmenge/normaler Blasenkapazität) oder einem Anticholinergikum (geringe Blasenkapazität). Eine begleitende Obstipation bzw. Stuhlinkontinenz sollten zuerst behandelt werden.

Die „Leitlinien" des AK für Kinderurologie der Österreichischen Gesellschaft für Urologie und Andrologie sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren. Die „Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung. Der AK für Kinderurologie erfasst und publiziert diese Leitlinien mit größtmöglicher Sorgfalt; dennoch kann der AK für die Richtigkeit – insbesondere von Dosierungsangaben – keine Verantwortung übernehmen.

Fachkurzinformation zu Umschlagseite 4

Nocutil® 0,1 mg - Tabletten, Nocutil® 0,2 mg - Tabletten. Zusammensetzung: Nocutil 0,1 mg Tabletten: 1 Tablette enthält 0,1 mg Desmopressinacetat entsprechend 0,089 mg Desmopressin. Nocutil 0,2 mg Tabletten: 1 Tablette enthält 0,2 mg Desmopressinacetat entsprechend 0,178 mg Desmopressin. Sonstige Bestandteile mit bekannter Wirkung: Nocutil 0,1 mg Tabletten: Jede Tablette enthält 60 mg Lactose-Monohydrat. Nocutil 0,2 mg Tabletten: Jede Tablette enthält 120 mg Lactose-Monohydrat. Sonstige Bestandteile: Lactose-Monohydrat, Kartoffelstärke, Povidon (K25), Magnesiumstearat, hochdisperses Siliciumdioxid. **Anwendungsgebiete:** • Zur Behandlung der primären Enuresis nocturna bei Kindern ab 5 Jahren nach Ausschluss organischer Ursachen und wenn andere, nicht-medikamentöse Therapiemaßnahmen erfolglos waren. • Zur Behandlung des Vasopressin-sensitiven zentralen Diabetes insipidus. • Zur Behandlung der Nykturie verbunden mit nächtlicher Polyurie bei Erwachsenen (bei einer Urinproduktion in der Nacht, welche die Blasenkapazität überschreitet). Nocutil wird angewendet bei Erwachsenen und Kindern ab 5 Jahren. **Gegenanzeigen:** • Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1. genannten sonstigen Bestandteile, • Neurologische Erkrankungen und Demenz, • Primäre und psychogene Polydipsie oder Polydipsie bei Alkoholikern, • Herzinsuffizienz und andere Erkrankungen, die eine Behandlung mit Diuretika erfordern, • Hyponatriämie oder eine Prädisposition zu Hyponatriämie, • Mäßig starke bis schwere Nierenfunktionsstörungen (Kreatinin-Clearance unter 50 ml/min), • Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion (SIADH). Desmopressin - Tabletten sind nicht zur Behandlung von Säuglingen und Kleinkindern (unter einem Alter von 5 Jahren) bestimmt. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Pharmakotherapeutische Gruppe: Vasopressin und Analoga. ATC Code: H01BA02. **Packungsgrößen:** Nocutil 0,1 mg – Tabletten: 30 Tabletten, Nocutil 0,2 mg – Tabletten: 15, 60 Tabletten. **Abgabe:** Rezept- und apothekenpflichtig. **Kassenstatus:** Nocutil 0,1 mg – Tabletten: NO-BOX, Nocutil 0,2 mg – Tabletten: Kassenfrei, Yellow Box, RE2. **Zulassungsinhaber:** Gebro Pharma GmbH, 6391 Fieberbrunn. **Stand der Information:** 04/2014. Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit, Nebenwirkungen sowie Gewöhnungseffekten entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Enuresis nocturna

individuell dosieren

Nocutil®

trockene Nacht – toller Tag

Fachkurzinformation siehe Seite 43

GPB.NOC.16660

yellow box kassenfrei RE2

0,2 mg Tabletten

Kassenfrei in der hellgelben Box!

Nocutil 0,1 mg Tabletten: no box.

Gebro Pharma