



Titel:	Medfødte dilatationer og andre urologiske anomalier i urinvejene
Forfattergruppe:	Linda Kuhne-Qvist; Claudia Mau Kai; Kristine Bech; Hanne Nørgaard
Fagligt ansvarlige DPS-udvalg:	NefroUrologi udvalget
Tovholders navn og mail:	Hanne Nørgaard. Mail: hanne.noergaard.01@regionh.dk
Dato for høring:	28.03.2026
Dato for godkendt:	Skriv dato her
Dato planlagt revision:	Skriv måned og år her
OBS	Kliniske retningslinjer udarbejdet i DPS er ikke juridisk bindende. Der er tale om en anbefaling og det vil altid være det lægefaglige skøn i den konkrete kliniske situation, der er afgørende for beslutningen om afvigelser fra retningslinjen.

Medfødte dilatationer og andre urologiske anomalier i urinvejene

Indholdsfortegnelse

Forkortelser	1
Formål	2
Baggrund - Hyppigste misdannelser	2
Symptomer og objektive fund	5
Undersøgelser	6
Behandling	6
Monitorering – se flowchart	7
Diagnosekoder	8
Referencer	9
Interessekonflikter	8
Appendiks	9

Forkortelser

ADPKD: Autosomal dominant polycystic kidney disease
 ARPKD: Autosomal resseciv polycystic kidney disease
 AP: Anterior posterior
 CAKUT: Congenital anomalies of the kidney and urinary tract
 GFR: Glomerulær filtrationsrate
 MCDK: Multicystic dysplastic kidney
 MCU: Miktions-Cysto-Ureterografi
 UPJO Ureteropelvin junction obstruction / *Ureteropelvin stenose*
 PUV: Posterior urethral valves/ *Posterior uretral klapper*
 SFK: Single functioning kidney/ *Enkelt fungerede nyre*
 UTD: Urinary Tract Dilatation/ *Dilatation af urinveje*
 UVI: Urintract infection/ *Urinvejsinfektion*
 VUR: Vesico uretral reflux



Formål

Retningslinjens formål er at

- Forebygge / begrænse skade på nyreparenkymet hos børn med medfødte urologiske anomalier
- Sikre ensartet klassificering, opfølgning og behandling
- Sikre relevant og rettidig henvisning til urologisk intervention
- Undgå unødigt udredning og undersøgelser til gavn for både patienter og sundhedsvæsenet.

Denne retningslinje omfatter ikke kongenite parenkymatøse nyrelidelser (ARPKD, ADPKD, Tuberos sclerose, nephronoptosis mv)

For enkelt fungerende nyre (renal agenese/MCDK) henvises til DPS retningslinje [Børn og unge med Single Functioning Kidney](#) (SFK)

Baggrund - Hyppigste misdannelser

Medfødte anomalier i nyrer og urinveje ses hos 1-2 % af fostre ifm. fosterskanning i uge 18-20 og hos nyfødte hos ca. 0,6%. Tilstandene ses hyppigere hos drenge end hos piger.

Hos børn der udvikler terminalt nyresvigt er medfødte urologiske anomalier den hyppigste årsag og udgør ca. 30%

Overordnet er der dog en høj sandsynlighed for spontan remission af anomalierne, særligt ved milde grader af hydronefrose og vesikoureteral reflux (VUR).

De urologiske anomalier kan forekomme isoleret eller i kombination med ekstrarenale misdannelser, herunder affektion af hjerne, hjerte, øjne, ører og genitalia, og kan være associeret med en række genetiske syndromer.

Ureteropelvin obstruktion (UPJO)

Incidens hos nyfødte 1:1500 med dobbelt så mange drenge som piger.

Tilstanden mistænkes når ultralyd viser et dilateret nyrebækken og ureter ikke er synlig.

Ved svær dilatation (AP > 30-35 mm), øges risiko for påvirkning af nyrens funktion og hermed behov for kirurgisk indgreb.

Vesicoureteral reflux (VUR)

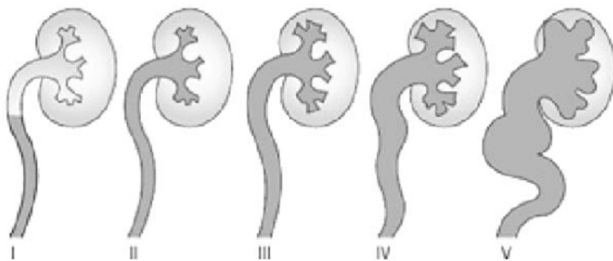
VUR opdeles i primær og sekundær:

- Primær VUR opstår, når ureter ikke munder det korrekte sted i blæren eller ikke har det rette intramurale forløb i blærevæggen, hvilket fører til at urinflowet ikke ensrettes.
- Sekundær VUR skyldes øget tryk i blæren, som følge af patologiske forhold i blæren eller urethra

Den hyppigste komplikation til VUR er UVI som kan føre til arvævsdannelse i nyreparenkymet og nedsat funktion af nyren.

VUR inddeles i grader fra 1-5, hvor grad 1-2 opfattes som ”Let grad” og grad 3-5 som ”svær grad”.

a



b

Grade	Description
I	Into a nondilated ureter
II	Into the pelvis and calyces without dilatation
III	Mild to moderate dilatation of the ureter, renal pelvis, and calyces with minimal blunting of the fornices
IV	Moderate ureteral tortuosity and dilatation of the pelvis and calyces
V	Gross dilatation of the ureter, pelvis, and calyces; loss of papillary impressions; and ureteral tortuosity

Dilateret ureter (megaureter/hydroureter)

En ureter med diameter ≥ 4 mm defineres som dilateret.

Opdeles i:

- Primær (idiopatisk) – megaureter- kan være obstrueret, nonobstruerende eller refluksierende
- sekundær (til patologi i blære/urethra)

Dobbeltanlagt nyre

Tilstanden kan optræde i mange varianter, fra udelukkende at involvere nyreparenkymet til udmundning af to separate ureteres fra øvre og nedre anlæg.

Nedre anlægs ureter indmunder typisk i blæren mere lateralt end normalt og der er større risiko for VUR.

Ureter fra det øvre anlæg munder mere medialt eller udenfor blæren (ektopisk) i urethra eller hos piger i vagina, hvilket kan føre til sivende inkontinens. Den har en større risiko for at være obstrueret og derfor lede til ureterocele, dilateret ureter og evt. dilateret pelvis

Hvis der påvises dilatation af anlæggene, følges nedenstående flowchart.

Ved henvisning til renografi, kan der udbedes ”Splitfunktion” mhp. bestemmelse af funktion i øvre og nedre anlæg. Ved funktion til et anlæg < 10% vurderes dette som ”ikke fungerende” og ved mistanke om recidiverende UVI i et ikke fungerende anlæg, kan dette evt. fjernes (heminefrektomi).

Hvis der i en dobbeltanlagt nyre ikke påvises dilatation og der ikke optræder UVI kræves der som udgangspunkt ikke ambulantly opfølgning.

Ureterocele:

Optræder med en incidens på 1.500. Hyppigere hos piger end drenge

Tilstand med intravesical cystisk dilatation af den distale ureter som ofte associeret med dobbeltanlæg, hvor ureter indmunder abnormt i blæren.

Kan forårsage dilatation af ureter og eller pelvis samt i sjældnere tilfælde obstruktion af vandladning

Ved fund af ureterocele overvejes opstart af profylaktisk antibiotika og henvisning til børneurologisk vurdering.

Fusionerede nyre, hestekonyrer og bækken nyre:

Er alle en konsekvens af en embryologisk udviklingsanomali.

Ambulantly opfølgning anbefales i hht retningslinje for SFK, dog ved dilatation følges nedenstående flowchart.

Posterior Urethral Valves (PUV):

Tilstanden ses udelukkende hos drenge og skyldes obstruerende slimhindefolder i den proksimale del af urethra.

PUV kan ofte påvises ved den prænatale skanning og mistænkes især ved bilateralt dilaterede øvre urinveje og ureteres. Dilatation af proksimale del af urethra (pars prostatica) i en fortykket blærevæg kan på UL beskrives som ”Keyhole sign”. Det opstår grundet obstruktion i proksimale del af urethra og taler stærkt for PUV.

I svære tilfælde kan fostervandsmængden være reduceret i en grad, der påvirker fostrets lungeudvikling og bevægelse, hvilket i værste fald kan føre til Potters syndrom.

Ved mistanke om PUV, skal der foretages en vurdering i samråd med obstetriker, børneurolog og evt. børneurolog. Fødslen planlægges således, at der er mulighed for umiddelbar aflastning af blæren (suprapubisk eller transurethralt anlæggelse af kateter). Barnets nyrefunktion og diurese bør overvåges under indlæggelse og børneurologer skal kontaktes

PUV kræver livslang nefrologisk og -urologisk opfølgning, da op mod 60% vil have/udvikle påvirkning af nyre- eller blærefunktion.

Kongenit Megacystis:

Definition:

- Prænatal diagnose i 1. trimester:
 - Blærelængde > 7 mm i sagittal plan
- 2.-3. trimester:
 - Sagittal blærelængde > gestationsalder (uger) + 12 mm
- Neonatalt:
 - Blærevolumen > 7 × vægt (kg)
 - Manglende blæretømning over > 4 timer

Megacystis er associeret med PUV eller anden form for ”bladder outlet obstruction” urethra striktur, genetiske syndromer, kromosomanomalier, anorektale misdannelser eller columna/ neurologiske tilstande.

Symptomer og objektive fund

Symptomer:

Hydronefrose og dilatationer af nyre- og urinveje giver ikke nødvendigvis symptomer.

De hyppigst forekommende symptomer er:

- UVI.
- Flankesmerter – ofte i relation til stort væskeindtag (større børn).
- Urinvejssten (sfa. obstrueret flow med stase af urin)
- Hæmaturi. (sjældent)

Børn med dilatation i urinvejene vil ofte være diagnosticeret prænatalt og det har derfor været muligt at informere forældrene om tilstanden, planlægge opfølgning og udredning, samt vurdere prognosen på kort og langt sigt.

Hvis anomalierne ikke er erkendt prænatalt, kan barnet senere i livet udvikle ovenstående symptomer, men tilstanden kan dog være asymptomatisk og derfor forblive uerkendt.

Anamnese:

Spørg altid om familiære dispositioner, prænatale skanninger og forhold omkring fostervand og vandladningsstråle, særligt hos drenge.

Ved mistanke om associerede misdannelser, syndrom eller/og familiær disposition, må genetisk udredning overvejes. Her anbefales det at konferere med en børnenefrolog eller en klinisk genetiker.

Objektiv undersøgelse:

- Palpation af abdomen herunder særligt blære og nyreloger,
- columna,
- Inspektion af genitalier og anus samt
- Associerede anomalier eller syndrom stigmata.

- Blodtryk, højde og vægt

Undersøgelser

Ultralyd af nyrer og urinveje:

Ultralyd (UL) er den mest benyttede metode til evaluering af kongenite anomalier i nyrer og urinveje. Serielle undersøgelser benyttes til at vurdere udvikling, herunder dilatationsgrad og nyrenes tilvækst.

Man skal være opmærksom på, at undersøgelsen viser et øjebliksbillede, hvor særligt hydreringsgrad og blærefyldning kan influere på resultatet. Derfor er undersøgelsen generelt ikke pålidelig de første dage efter fødslen, da det nyfødte barn ikke er tilstrækkeligt hydreret med risiko for at undervurderer dilatationsgraden.

Ved beskrivelse af urinvejsdilatation på ultralyd lægges vægt på følgende:

- Pelvis dilatationsgrad
- Calyxdilatation
- Parenkym
- Ureterdilatation
- Blæreabnormali
- Nyrestørrelse

Se appendix for yderligere forhold omkring ultralyd.

Renografi:

En renografi beskriver funktionsfordelingen mellem de to nyrer procentvis, men siger ikke noget om den samlede nyrefunktion (GFR).

En funktion i den enkelte nyre eller et anlæg ved dobbelt anlagt nyre på < 40% anses for nedsat og funktion < 10% tolkes som ikke-fungerende.

Herudover beskrives afløbsforhold, hvilket dog skal tolkes med forsigtighed, da hydronefrose, nedsat nyrefunktion og fyldt blære kan føre til en abnorm udseende afløbskurve.

Undersøgelsen spiller en afgørende rolle i forhold til udredning, opfølgning og operationsindikation ved dilaterede urinveje. Serielle undersøgelser kan være nødvendige for at se på udvikling over tid eller efter en operation.

Se appendix for yderligere forhold omkring renografi.

Behandling

Følgende tilstande bør føre til kontakt til børnenefrolog/ børneurolog:

- Bilateral affektion.
- Mistanke om PUV.
- Stor blære der ikke tømmer sig
- Nedsat nyrefunktion (GRF).
- Ensidig affektion, hvor den påvirkede nyre på renografi varetager under 40% af den samlede nyrefunktion.
- Komplikationer i form af recidiverende UVI, smerter og/eller sten

Udredning og opfølgende behandling, herunder behov for henvisning til børneurologisk vurdering, fremgår i øvrigt af flowchart.

Risiko for UVI/sepsis er øget og det er derfor vigtigt at informere forældrene grundigt om symptomer herpå allerede inden de forlader sygehuset efter barnets fødsel. Forslag til skriftlig information under appendix.

Profylaktisk antibiotika:

Evidensen for behandling med forebyggende antibiotika til den samlede gruppe af børn med dilatation i nyre og urinvejene er sparsom. Risiko for resistensudvikling og bivirkninger hos barnet (typisk i form af gastrointestinale gener) bør tages med i betragtningen. Profylaktisk antibiotika anbefales overvejende til børn med hydroureter med eller uden hydronefrose, børn med blæretømningsproblemer og/eller recidiverende UVI.

Vigtigste forebyggende tiltag er at sikre at barnet ikke er forstoppet og ved mistanke herom, bør behandling iværksættes.

Monitorering – se flowchart

Opfølgning af børn med dilatation af nyre- og urinveje bør individualiseres under hensyntagen til de prænatale fund. **Nedenstående flowchart er et forslag til monitorering.**

De prænatale fund bør være tilgængelige via mors journal med beskrivelse af intrauterine fund, foreløbig plan og hvilken information der er givet til forældrene.

Ved bilateral affektion:

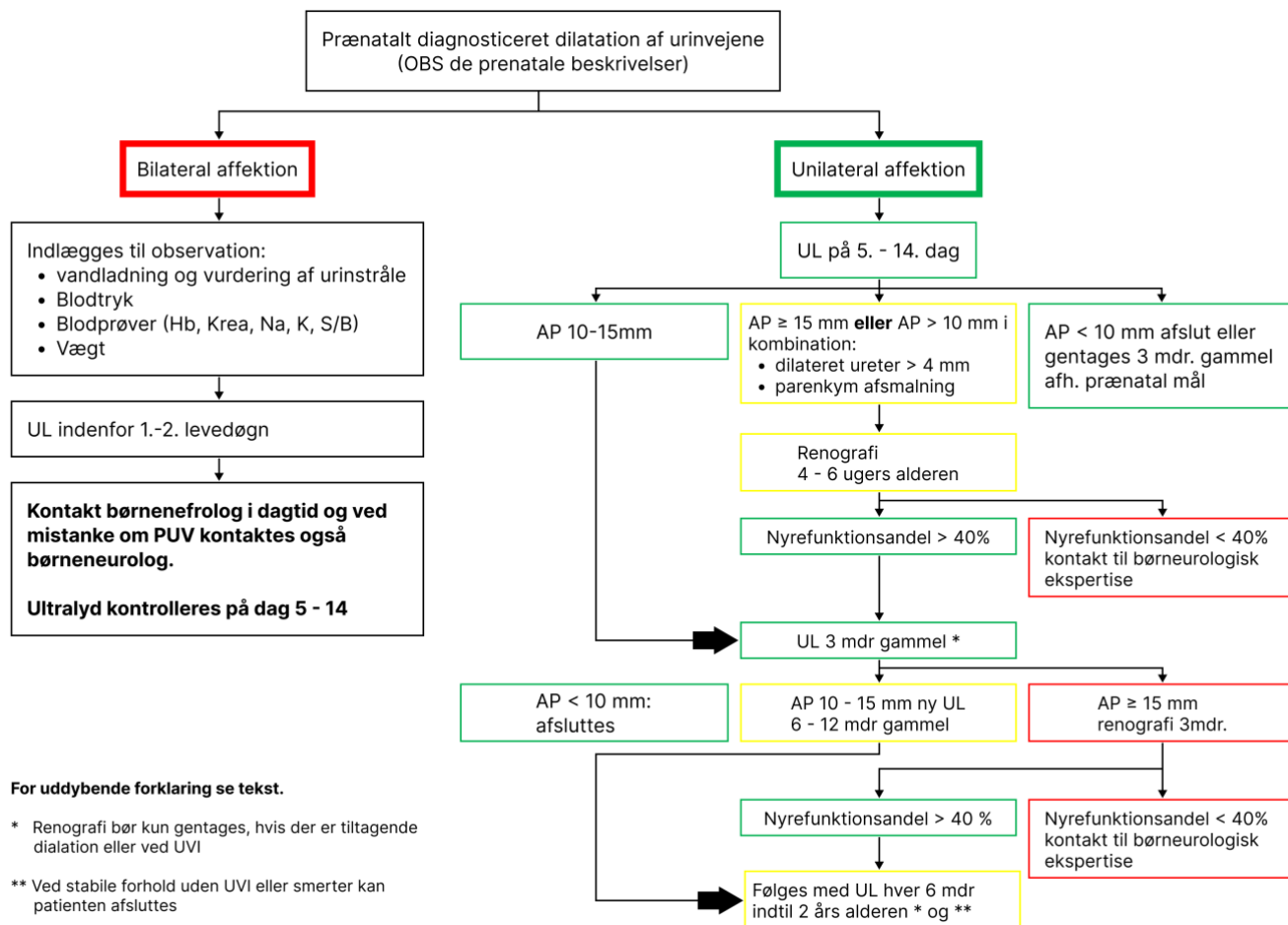
- Indlæggelse
 - Vandladning og vurdering af urinstråle
 - Blodtryk
 - Blodprøver (Hb, kreatinin, Na, K, S/B)
 - Vægt
- Ultralyd indenfor 1. – 2.døgn, som skal gentages efter 5-14 dage når optimal hydrering er opnået

Ved påvisning af en stor blære og/eller bilateral dilatation må obstruktion mistænkes og børneurologisk vagthavende skal kontaktes på mistanke om posterior urethralklap hos drenge eller anden årsag til obstruktion i de fraførende urinveje.

Ved unilateral dilatation:

- Ultralydsskanning på 5-14. levedøgn.

Nedenstående flowchart skitserer det videre opfølgingsprogram.



Kommentarer til flowchart:

UL 5-14 dage: Ved AP-mål < 10 mm og i øvrigt normale urologiske forhold kan patienten afsluttes, medmindre de prænatale scanninger havde AP-mål > 20 mm. Her skal patienten tilbydes UL i 3 måneders alderen.

UL 3 mdr.: Ved AP-mål 10 – 15 mm bør barnet følges med UL scanning i 6 mdr. til 12 mdr. alderen. Ved stabile forhold udføres ultralydsskanning hver 6. måned indtil 2-årsalderen. Har barnet ikke haft en urinvejsinfektion og i øvrigt helt stabile forhold, kan barnet afsluttes i 2-årsalderen.

Renografi: Foretages i 4-6 ugers alderen hvis tidligere UL er med AP \geq 15 mm **eller** AP > 10 mm i kombination med dilateret ureter (>4 mm) eller parenkym afsmalning.

Renografi bør kun gentages, hvis der er tiltagende dilatation, UVI eller smerter

Referencer

EAU guideline in Pediatric urology [EAU-Guidelines-on-Paediatric-Urology-2025.pdf](#)

Uptodate: "Hydronephrosis in children" Posterior urethral valves (PUV)" [Clinical presentation and diagnosis of posterior urethral valves - UpToDate](#)

ERKnet: "Obstructive Uropathies" [Guidelines Fetal Lower Urinary Tract Obstruction](#)

Alsubaie, S.S., et al. Current status of long-term antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in children: An antibiotic stewardship challenge. *Kidney Res Clin Pract*, 2019.

Williams, G., et al. Long-term antibiotics for preventing recurrent urinary tract infection in children. *Cochrane Database Syst Rev*, 2019.

Gordon I, Piepsz A, Sixt R; Auspices of Paediatric Committee of European Association of Nuclear Medicine. Guidelines for standard and diuretic renogram in children. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2011 Jun;38(6):1175-88. doi: 10.1007/s00259-011-1811-3. PMID: 21503762.

Fernandez-Prado R, Kanbay M, Ortiz A, Perez-Gomez MV. Expanding congenital abnormalities of the kidney and urinary tract (CAKUT) genetics: basonuclin 2 (BNC2) and lower urinary tract obstruction. *Annals of Translational Medicine*. 2019 Sep; 7(Suppl 6):S226. DOI: 10.21037/atm.2019.08.73. PMID: 31656805; PMCID: PMC6789316. (Pictogram)

Felberg K et al. Radiological bladder characteristics in VCU for young children with high-grade VUR. *J Pediatr Urol* 2015 Feb;11(1):30.

Obrycki L, Sarnecki J, Lichoşik M, et al. Kidney length normative values in children aged 0-19 years - a multicenter study. *Pediatr Nephrol*. May 2022;37(5):1075-1085.

K Taghavi 1, C Sharpe 2, M D Stringer 3

Fetal megacystis: A systematic review. *Journal of pediatric urology* (2017) 13, 7-15

Maria Herthelius; Antenatally detected urinary tract dilatation: long-term outcome *Pediatric Nephrology* (2023) 38:3221–3227

Appendiks

Ultralyd:

Ved bestilling af UL er det væsentligt af konkretisere hvilke mål der ønskes beskrevet. Følgende formulering foreslås ved bestilling af UL:

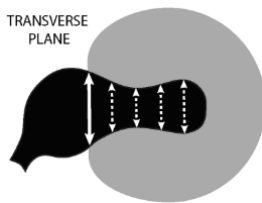
XX dage/uger/måneder/år gammel pige/dreng med prænatal påvist XX.



Der ønskes beskrivelse af nyrernes størrelse og placering, pelvis AP-mål, calyxdilataationsgrad, parenkym, ureterdilatation og evt. blæreanomali. Optimalt set med fyldt og tom blære.

Pelvisdilatation:

Udmåles som anterior-posterior mål (AP-mål) i transversel snit. Udmåles korrekt ved angivelse af det bredeste mål intrarenalt. En evt. ekstrarenal dilatation ("bulende" ud af pelvis) kan beskrives, men er ikke afgørende for parenkymets funktion.



Parenkym:

Parenkymet bør på UL fremstå mørkere end lever/miltvæv dvs. hypoekkorisk. Ved hyperekkorisk (lyst), dårligt differentieret parenkym (manglende afgrænsning mellem marv og bark) og/eller ved cystiske forandringer, øges risikoen for nyrefunktionspåvirkning.

Udtyndet **parenkymbræmme** tyder på et betydeligt intrarenalt tryk som følge af obstrueret afløb/refluks.

Calyxdilatation:

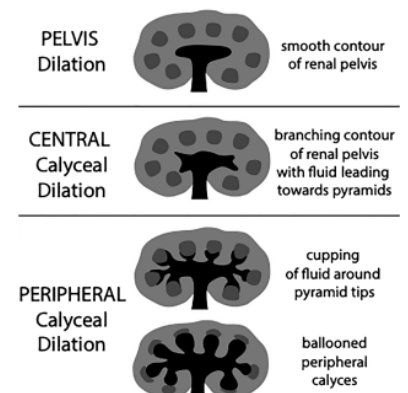
Normalvis er calyx ikke synlige i nyrene. Hvis calyx fremstår synlige er opdeles disse i centrale og perifere

Urinlederne:

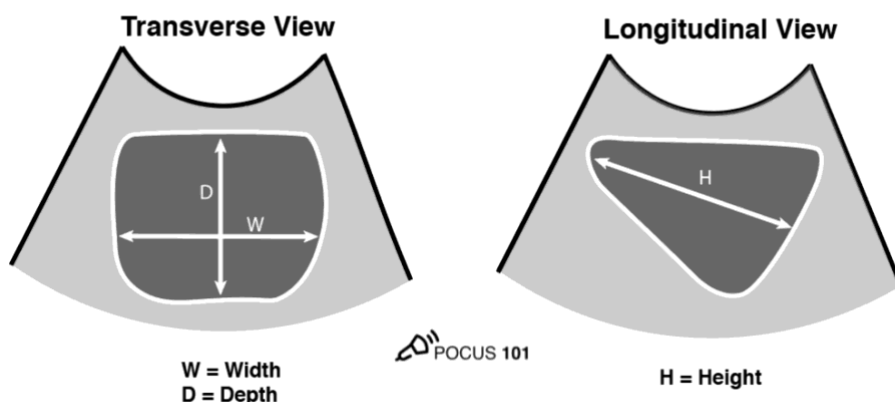
Urinlederne (ureteres) vurderes proximalt og distalt. Måler normalt < 4 mm. Hvis ureter udelukkende er dilateret proximalt, kan det tyde på PUJ, hvor i mod dilateret distal ureter ("bag blæren") tyder på VUR eller vesicoureteral obstruktion.

Blære:

Blæren vurderes optimalt fyldt og efter vandladning. På fyldt blære kan vægtykkelsen vurderes (normalt < 5 mm). Et evt. ureterocele er placeret inde i blæren, hvor i mod en dilateret ureter findes "bag" blæren.



Bladder Volume = Width x Depth x Height x 0.7*



*0.7 is the correction coefficient. This value depends on the shape of the bladder

Nyrernes længde vurderes ud fra barnets højde enten ved hjælp af Mr. Nomogram (benyt metric units) [Mr. Nomogram - Metric Units](#) til vurdering af fungerende nyres længdepercentil.

Renografi:

Undersøgelsens udførelse:

- Intravenøs indgift af radioaktivt sporstof-mærkede tracerer MAG3 (mercaptoacetyltriglycin) eller DTPA (diethylenetriaminepentaacetic acid)
- Serielle billeder med gamma-kamera, der er i stand til at registrere den stråling, der udsendes fra det radioaktive sporstof i nyrene.
- Ud fra billederne aflæses et areal over hver nyre. Herfra dannes tids-aktivitetskurver (renogrammer), der udregnes funktionsfordelingen mellem højre og venstre nyre, tid til maximal aktivitet og restaktivitet efter 20 min. Baggrundsaktiviteten fraregnes.

Undersøgelsen kan ofte foretages uden behov for anæstesi – selv hos mindre børn. Det kræver dog et setup, hvor der er tid og rolige omgivelser.

Stråledosis er mindre end 1,5 mSv, svarende til et halvt års baggrundsstråling i Danmark

Forslag til skriftlig forældreinformation:

Kære forældre,

Godkendelsesdato: Skriv dato her

Side 11 af 13



Urinvejsinfektioner (UVI) kan være svære at opdage hos små børn, så det er vigtigt at være opmærksom på følgende tegn:

Symptomer på UVI:

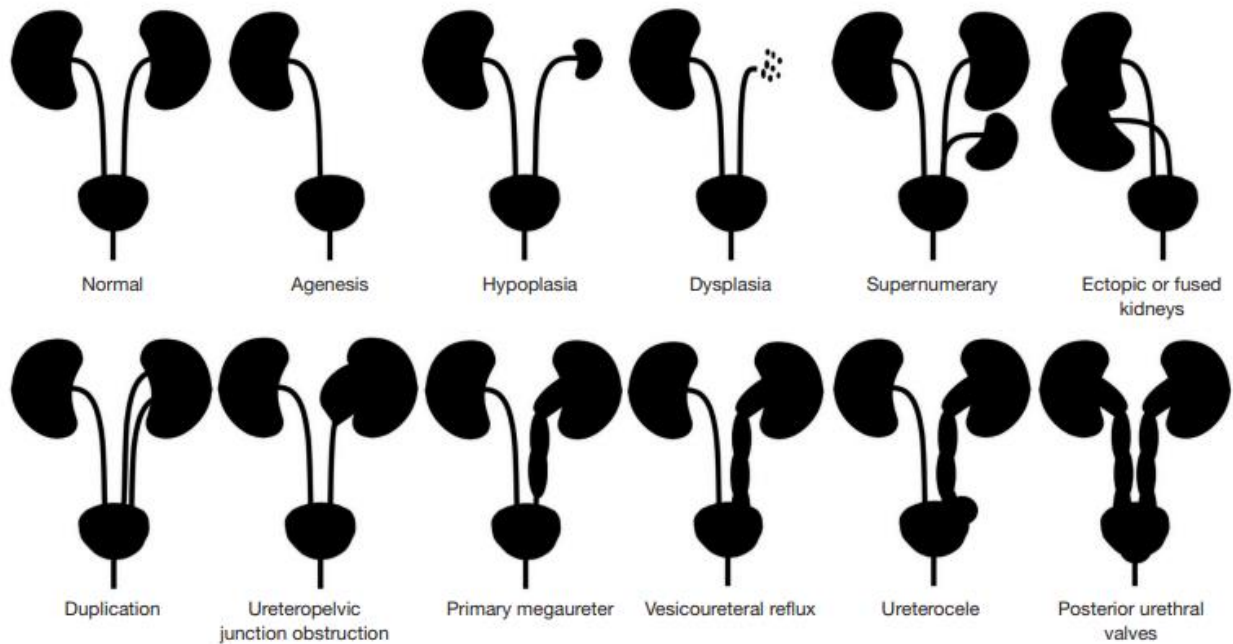
- **Ændringer i adfærd:** Øget irritabilitet, gråd eller sløvhed.
- **Feber:** Feber (> 38,5) uden anden årsag (eks. forkølelse, mave-tarminfektion). De mindste børn udvikler ikke altid feber
- **Smertefuld eller hyppig vandladning:** Barnet virker til at have smerter eller græder, når det tisser.
- **Ændringer i urin:** Mørk, uklar eller blodig urin med stærk lugt.
- **Mave-/rygsmerter (større børn).**
- **Opkastning, tiltagende gylpetensdens eller nedsat appetit.**
- **Dårlig trivsel.**

Forebyggelse af UVI:

- **Hygiejne:** Tør altid fra foran og bagud efter skift af ble.
- **Væskeindtag:** Sørg for, at barnet drikker nok, så urinvejene bliver skyllet igennem.
- **Undgå forstoppelse:** Ved behov bør behandling herfor opstartes.

Illustrationer:

CAKUT



I HØRING TIL D. 28.