

Inhaltsverzeichnis

Embryologie, Genetik und Syndrome

Embryologie des Urogenitalsystems	2	2.3.3	X-chromosomal Vererbung	18
<i>D. Frohneberg, M. Pohl, D. Kontaxis</i>		2.3.4	Mitochondriale Vererbung	19
1.1 Gametenentstehung und Fertilisierung	2	2.3.5	Multifaktoriell bedingte Erkrankungen ..	19
1.2 Nierenentwicklung	3	2.4	Molekulargenetische Untersuchungs-	
1.2.1 Pronephros (Vorniere)	3	methoden und ihre praktische		
1.2.2 Mesonephros (Urniere)	3	Anwendung	20	
1.2.3 Metanephros (Nachniere)	5	2.4.1	Direkte Genotypdiagnostik	20
1.2.4 Embryonale Nierenfunktion	6	2.4.2	Indirekte Genotypdiagnostik	21
1.3 Fehlbildungen von Nieren und Harn-		2.5	Genetische Aspekte ausgewählter	
leitern	6	Krankheitsbilder	22	
1.3.1 Genetische Ursachen von Fehlbildungen	6	2.5.1	Nierenagenesie	22
1.3.2 Nierenhypoplasie und -dysplasie	7	2.5.2	Zystennieren	24
1.3.3 Nierendystopie	7	2.5.3	Duplikationen von Niere, Nierenbecken	
1.4 Zystische Nierenerkrankungen	8	<td>und Ureter</td> <td>27</td>	und Ureter	27
1.5 Entwicklung des unteren Harntrakts	9	2.5.4	Vesikoureteraler Reflux (VUR)	27
1.5.1 Vesikoureteraler Reflux	10	2.5.5	Blasenekstrophie	28
1.5.2 Doppelniere (ektoper Harnleiter, Urete-		2.5.6	Hypospadie	28
rozele, Reflux)	10	2.5.7	Hydronephrose	28
1.5.3 Kongenitale Harnleiterdilatation	11	Syndrome mit begleitenden Nieren-		
1.6 Entwicklung des inneren Genitale	11	und Urogenitalveränderungen	31	
1.6.1 Prostata	12	<i>G. E. Schott, B. Wullrich, F.-P. Zepp</i>		
1.6.2 Weibliches Genitale	12	3.1	Pathogenese gestörter Morphogenese	
1.7 Entwicklung des äußeren Genitale	12	im Urogenitaltrakt	31	
1.7.1 Weibliches Genitale	12	3.1.1	Fehlbildungen im Rahmen polytoper	
1.7.2 Urethra und Penis	12	Felddefekte	32	
1.7.3 Pathoembryologie des äußeren Genitale	14	3.1.2	Fehlbildungen im Rahmen sequenzieller	
Humangenetische Beratung bei uro-		Störungen	33	
genitalen Fehlbildungen	16	3.1.3	Fehlbildungen im Rahmen klinischer	
<i>K. Zerres, S. Rudnik-Schöneborn, B. Wullrich</i>		Syndrome	34	
2.1 Ebenen der genetischen Analyse	16	3.1.4	Fehlbildungen im Rahmen von Assozia-	
2.2 Chromosomenstörungen	16	3.2	tionen	34
2.3 Formale Genetik	17	Indikatoren für Fehlbildungen der		
2.3.1 Autosomal-dominante Vererbung	17	Nieren und ableitenden Harnwege	34	
2.3.2 Autosomal-rezessive Vererbung	18			

Diagnostik

Bedeutung und Möglichkeiten der pränatalen Diagnostik	44	4.2.1	Normale Sonomorphologie des fetalen	
<i>F. Bahlmann</i>		Urogenitalsystems	44	
4.1 Einleitung	44	4.2.2	Sonografische Beurteilung der Fruchtwassermenge	46
4.2 Intrauterine sonografische Normalbefunde	44	4.3	Sonografische Diagnose von Nieren- und Harntraktanomalien	47

4.3.1	Fetale Hydronephrosen	47	Bildgebende Diagnostik in der Kinderurologie	90
4.3.2	Zusammenhang zwischen pränataler Hydronephrose und Chromosomen-aberrationen	50	<i>M. Riccabona, G. Staatz</i>	
4.4	Merkmale intrauterin diagnostizier-barer Nieren- und Harnwegsfehl-bildungen	50	7.1 Einleitung	90
4.4.1	Nierenagenesie, Nierenaplasie	50	7.2 Strahlenschutz	90
4.4.2	Multizystische Nieren	51	7.3 Wichtige kinderuroradiologische Untersuchungsmethoden	91
4.4.3	Autosomal-rezessiv erbliche polyzysti-sche Nierendegeneration (ARPKD)	52	7.3.1 Sonografie/Ultraschall	91
4.4.4	Autosomal-dominant erbliche polyzysti-sche Nierendegeneration (ADPKD)	53	7.3.2 Abdomenübersichtsröntgen	93
4.4.5	Ureteropelvine Stenose	53	7.3.3 Intravenöse Urografie	94
4.4.6	Vesikorenaler Reflux	53	7.3.4 Miktionszystourethrografie (MCU)	95
4.4.7	Ureterozele	53	7.3.5 Computertomografie (CT)	96
4.4.8	Harnblasenfehlbildungen	54	7.3.6 MR-Urografie (MRU)	97
4.4.9	Megazystis	54	7.3.7 Nuklearmedizinische Untersuchungen	99
4.5	Intrauterine Therapie bei obstruktiven Uropathien	56	7.4 Besondere Anwendung von Bild-gebungsverfahren	99
	Klinische Diagnostik	60	(Sono-)Genitografie	99
	<i>R. Beetz, H. Schulte-Wissermann</i>		7.4.2 Retrograde Pyelografie und Durch-leuchtung im Operationssaal	99
5.1	Anamnese	60	7.4.3 PIC-Zystografie	99
5.1.1	Familienanamnese	60	7.4.4 Bildgebungsgezielte Interventionen	100
5.1.2	Krankheitssymptome	60	7.5 Bildgebungsstrategien bei typischen Fragestellungen und Krankheitsbildern	102
5.2	Körperliche Untersuchung	61	7.5.1 Rotations- und Lageanomalien der Niere	102
5.2.1	Beurteilung der Nieren	61	7.5.2 Fehlbildungen des Hohlraumsystems	102
5.2.2	Beurteilung des Genitale	62	7.5.3 Fehlbildungen der Harnblase	104
5.2.3	Messparameter	63	7.5.4 Urethrafehlbildungen	104
5.3	Labordiagnostik	64	7.5.5 Fehlbildungen des weiblichen Genitale	105
5.3.1	Urindiagnostik	64	7.5.6 Fehlbildungen des männlichen Genitale	107
5.3.2	Blutuntersuchungen	68	7.5.7 Neurogene Blasenfunktionsstörung	107
5.3.3	Nierenfunktionstests	70	7.5.8 Urolithiasis und Nephrokalzinose	108
	Differenzialdiagnose der Hämaturie	72	7.5.9 Bildgebende Diagnostik bei Harnwegs-infectionen	108
	<i>R. Beetz, P. H. Walz</i>		7.5.10 Zystische Nierenkrankheiten und Erkrankungen	110
6.1	Einleitung	72	7.5.11 Bildgebung bei Nierenversagen und Transplantation	111
6.2	Nomenklatur	73	7.5.12 Kinderuroradiologische Akutdiagnostik	113
6.3	Epidemiologie	73	7.5.13 Bildgebung bei Tumoren der Nieren und des kindlichen Urogenitaltrakts	115
6.4	Ätiologie	74		
6.4.1	Makrohämaturie: häufige Ursachen	74	Nuklearmedizinische Funktions-diagnostik	118
6.4.2	Mikrohämaturie: häufige Ursachen	77	<i>M. Schreckenberger</i>	
6.5	Diagnostik	79	8.1 Radiopharmaka	118
6.5.1	Anamnese und körperliche Unter-suchung	79	8.2 Statische Nierenszintigrafie	118
6.5.2	Urinuntersuchung	80	8.2.1 Indikationen	119
6.5.3	Laborchemische Untersuchungen	83	8.3 Nierensequenzszintigrafie	120
6.5.4	Sonografie	84	8.3.1 Indikationen	120
6.5.5	Selten indizierte diagnostische Maß-nahmen	84	8.3.2 Untersuchungs- und Auswertetechnik	120
6.5.6	Differenzialdiagnostische Strategien	85	8.4 Diureseszintigrafie	120
6.6	Nachsorge, Langzeit-Follow-up	88	8.5 Nuklearmedizinische Refluxprüfung	124
			8.6 Hodenzintigrafie	124
			8.7 DTPA-Clearance-Untersuchung	124

Urodynamik	125	9.5 Symptomatik der Blasenfunktions-	störungen	129
<i>J. Wöllner, J. W. Thüroff</i>		9.6 Diagnostik bei Blasenfunktions-	störungen	129
9.1 Einleitung	125	9.6.1 Urodynamische Untersuchungen	131	
9.2 Anatomie	125	9.6.2 Stellenwert der ambulanten		
9.3 Physiologie – Harnblasenfunktionen ..	127	Urodynamik	134	
9.3.1 Füllphase (Speicherfunktion)	127			
9.3.2 Entleerungsphase (Miktions)	128			
9.4 Reifung der Blasenfunktion	128			

Nephrologie

Nephrologie der perinatalen				
Periode	138	11.6.2 Antibakterielle Therapie bei Pyelo-	nephritis	165
<i>J. Dötsch</i>		11.6.3 Antibakterielle Therapie bei Zystitis und	Zystourethritis	166
10.1 Einleitung	138	11.6.4 Asymptomatische Bakteriurie	167	
10.2 Normale Nierenfunktion	138	11.6.5 Therapie bei Nierenabszessen und		
10.2.1 Glomeruläre Filtration	138	Nierenkarbunkeln	167	
10.2.2 Homöostase von Wasser, Elektrolyten		11.6.6 Supportive Therapiemaßnahmen	167	
und Säure-Basen-Haushalt	138	11.6.7 Pilzinfektionen der Harnwege	168	
10.2.3 Urin und Miktionsverhalten	138	11.6.8 Therapiekontrolle	168	
10.3 Diagnostik und Therapie neonataler		11.6.9 Antibakterielle Langzeitinfektions-		
Nieren- und Harnwegserkrankungen ..	139	prophylaxe	169	
10.3.1 Neonatale Harntraktinfektionen und		11.6.10 Supportive prophylaktische		
Urosepsis	139	Maßnahmen	171	
10.3.2 Nieren- und Harntraktanomalien in der		11.7 Prognose	172	
Neugeborenenzzeit	140	Nierenparenchymkrankheiten	174	
10.3.3 Neonatale Nierenvenenthrombose	142	<i>M. J. Kemper</i>		
10.3.4 Hereditäre Salzverlusttubulopathien	143	12.1 Glomeruläre Erkrankungen	174	
10.3.5 Akutes und chronisches Nierenversagen		12.1.1 Nephrotisches Syndrom	174	
in der Perinatalperiode	144	12.1.2 Nephritisches Syndrom		
Harnwegsinfektionen	149	(Glomerulonephritis)	176	
<i>R. Beetz, W. Mannhardt-Laakmann,</i>		12.1.3 Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	179	
<i>H. Schulte-Wissermann</i>		12.2 Interstitielle Nephritis	180	
11.1 Definition	149	12.3 Tubuläre Erkrankungen	180	
11.2 Epidemiologie	149	12.4 Steinerkrankungen und Nephro-		
11.3 Ätiologie und Pathogenese	150	kalzinose	182	
11.3.1 Ätiologie und Pathogenese der Harn-		Arterielle Hypertonie	184	
wegsinfektion	150	<i>E. Wühl</i>		
11.3.2 Pathogenese der pyelonephritischen		13.1 Definition	184	
Nierenschädigung	155	13.2 Epidemiologie	184	
11.4 Symptome	156	13.3 Ätiologie und Pathogenese	184	
11.5 Diagnostik	156	13.3.1 Primäre Hypertonie	184	
11.5.1 Anamnese	156	13.3.2 Monogenetische Hypertonie	185	
11.5.2 Körperliche Untersuchung	156	13.3.3 Sekundäre Hypertonie	185	
11.5.3 Urindiagnostik	156	13.4 Symptome	186	
11.5.4 Höhenlokalisation der Harnwegs-		13.5 Diagnostik	186	
infektion	160	13.5.1 Blutdrucknormwerte	186	
11.5.5 Weiterführende bildgebende		13.5.2 Blutdruckmessung	187	
Diagnostik	160	13.5.3 Abklärung der Hypertonie	188	
11.5.6 Weiterführende Funktionsdiagnostik ..	163	13.6 Therapie	191	
11.6 Therapie	163			
11.6.1 Wahl des Antibiotikums	163			

13.6.1	Zielblutdruck	191	16.3	Intraoperative Zielvorgaben	222
13.6.2	Nichtmedikamentöse Therapie	191	16.3.1	Intraoperative Gabe von Heparin	223
13.6.3	Medikamentöse Therapie	192	16.3.2	Intraoperative Überlegungen bei Besonderheiten der ableitenden Harnwege	223
13.7	Prognose	194	16.3.3	Überprüfung der Transplantatperfusion	223
	Chronische Niereninsuffizienz	195	16.4	Postoperatives Management auf der Intensivstation	223
	<i>O. Mehls, C. P. Schmitt</i>		16.4.1	Therapie auf der Intensivstation	223
14.1	Definition	195	16.4.2	Antibakterielle Behandlung	224
14.2	Epidemiologie	195	16.4.3	Postoperative Zielparameter auf der Intensivstation	224
14.3	Ätiologie und Pathogenese	195	16.4.4	Initiale Immunsuppression	224
14.4	Symptome	196	16.5	Postoperative Komplikationen	224
14.4.1	Polyurie und Salzverlust	196	16.5.1	Fehlende Transplantatfunktion	224
14.4.2	Anämie	197	16.5.2	Frühes Rezidiv von Grunderkrankungen	225
14.4.3	Arterielle Hypertonie und kardiovaskuläre Komplikationen	197	16.5.3	Atypisches hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	225
14.4.4	Osteopathie und Gefäßveränderungen	199	16.5.4	Transiente Elektrolytstörungen	226
14.4.5	Störungen des Wachstums	201		Harnableitung als Vorbereitung zur Nierentransplantation	227
14.5	Diagnostik	203		<i>H. Riedmiller, A. Kocot, K. Weingärtner</i>	
14.6	Therapie	203	17.1	Allgemeine Überlegungen	227
14.6.1	Kausale Therapie	203	17.2	Zeitliches Vorgehen	228
14.6.2	Symptomatische Maßnahmen	205	17.3	Inkontinente Harnableitungen	229
	Dialyse	211	17.4	Kontinente Harnableitungen	229
	<i>F. Schaefer, A. Doyon, M. Daschner</i>		17.4.1	Refunktionalisierung der originären Harnblase	229
15.1	Indikationen zur Dialyse	211	17.4.2	Harnableitung über kontinentale Reservoirs (Pouches)	230
15.2	Auswahl des Dialyseverfahrens	211	17.5	Eigene Ergebnisse	230
15.3	Dialyseverfahren	211	17.6	Risiko von De-novo-Tumoren und Zweitmalignomen	231
15.3.1	Extrakorporale Verfahren	211		Nierentransplantation im Kindesalter	233
15.3.2	Peritonealdialyseverfahren	213		<i>R. Ziegenler, C. Mache</i>	
15.4	Medikamentöse und diätetische Begleittherapie	218	18.1	Einleitung	233
15.4.1	Diätetische Maßnahmen	218	18.2	Präoperative Maßnahmen	233
15.4.2	Medikamentöse Basistherapie	219	18.3	Intraoperative Aspekte	235
15.5	Besondere Probleme bei der Dialyse im Kindesalter	220	18.4	Nachsorge	237
	Perioperatives Management bei Nierentransplantation	221			
	<i>P. F. Hoyer, U. Vester</i>				
16.1	Einleitung	221			
16.2	Präoperative Vorbereitung	221			
16.2.1	Maßnahmen bei Narkoseeinleitung	222			

Anomalien des oberen Harntrakts

	Agenesie, Hypoplasie und Dysplasie	240	19.2.3	Symptome und Diagnostik	241
	<i>D. Frohneberg, J. Müller, D. Kontaxis</i>		19.2.4	Therapie	242
19.1	Nierenagenesie	240		Lage- und Verschmelzungsanomalien der Nieren	243
19.1.1	Symptome und Diagnostik	240		<i>M. Fisch</i>	
19.2	Nierendysgenesie	240	20.1	Nierendystopie	243
19.2.1	Nierendysplasie	241	20.1.1	Definition	243
19.2.2	Nierenhypoplasie	241			

Inhaltsverzeichnis

20.1.2	Epidemiologie	243	22.2	Epidemiologie	261
20.1.3	Ätiologie und Pathogenese/-physiologie	243	22.3	Ätiologie und Pathogenese	261
20.1.4	Symptome	243	22.3.1	Urodynamik der UPS	262
20.1.5	Diagnostik	243	22.3.2	Auswirkungen auf das Nierenparenchym	263
20.1.6	Differenzialdiagnose	243	22.4	Symptome	264
20.1.7	Therapie	244	22.5	Diagnostik	264
20.1.8	Nachsorge	244	22.5.1	Intrauterine Diagnostik	264
20.2	Nierenektopie und Fusion	244	22.5.2	Postnatale Sonografie	265
20.2.1	Definition	244	22.5.3	Diureseszintigrafie	267
20.2.2	Epidemiologie	245	22.5.4	Magnetresonanztomografie	268
20.2.3	Ätiologie und Pathogenese/-physiologie	246	22.5.5	Intravenöses Urogramm	270
20.2.4	Symptome	246	22.5.6	Druck-Fluss-Studie (Whitaker-Test)	271
20.2.5	Diagnostik	246	22.5.7	Miktionszystourethrogramm	271
20.2.6	Therapie	248	22.5.8	Urinmarker	271
20.2.7	Nachsorge	248	22.6	Differenzialdiagnose	271
	Zystische Nierenerkrankungen	250	22.7	Therapie	272
	<i>M. J. Kemper, J. Steffens</i>		22.7.1	Intrauterines Vorgehen	272
21.1	Erbliche zystische Nierenerkrankungen	250	22.7.2	Postnatales Management	272
21.1.1	Autosomal-rezessive polyzystische Nierendegeneration (ARPKD)	250	22.7.3	Konservative Überwachung	275
21.1.2	Autosomal-dominante polyzystische Nierendegeneration (ADPKD)	253	22.7.4	Operative Therapie	275
21.1.3	Medulläre zystische Nierenerkrankung und Nephronophthisekomplex	255	22.8	Postoperative Nachsorge	279
21.1.4	Verschiedene vererbte zystische Nierenerkrankungen	256		Doppelter Ureter, Ektopie und Urterozele	281
21.2	Weitere angeborene zystische Nierenerkrankungen	257		<i>M. Fisch, R. Stein</i>	
21.2.1	Multizystisch-dysplastische Niere (MDN)	257	23.1	Definition	281
21.2.2	Multizystische Dysplasie mit komplexen Harntraktfehlbildungen	258	23.2	Epidemiologie	282
21.2.3	Multiloculäre Zyste	258	23.3	Ätiologie und Pathogenese/-physiologie	282
21.2.4	Kelchzysten	259	23.3.1	Doppelniere	282
21.3	Erworben zystische Nierenerkrankungen	259	23.3.2	Ektopie	282
21.3.1	Einfache Zysten	259	23.3.3	Blind endender Harnleiter	283
21.3.2	Erworben Zysten nach Dialyse	259	23.3.4	Reflux in die untere Doppelniere	283
	Ureteropelvine Stenosen	261	23.3.5	Ureterozele	284
	<i>R. Beetz, M. Fisch, R. Hohenfellner</i>		23.4	Symptome	284
22.1	Definition	261	23.5	Diagnostik	284
			23.6	Differenzialdiagnose	286
			23.7	Therapie	287
			23.7.1	Reflux in den unteren oder beide Doppelniere	287
			23.7.2	Ektopie Harnleitermündung (mit schlechter Funktion des oberen Anteils)	288
			23.7.3	Ureterozele	288
			23.8	Nachsorge	292

Funktionsstörungen des unteren Harntrakts

	Neurogene Blasen- und Sphinkterdysfunktion	296	24.5	Diagnostik	298
	<i>R. Stein, D. Filipas, J. W. Thüroff</i>		24.5.1	Urindiagnostik	298
24.1	Definition und Klassifikation	296	24.5.2	Sonografie	298
24.2	Epidemiologie und Prävalenz	296	24.5.3	Miktionszystourethrogramm (MCU)	299
24.3	Ätiologie	297	24.5.4	Zystomanometrie/Videourodynamik	299
24.4	Symptome	297	24.5.5	Szintigrafie	300
			24.5.6	Labordiagnostik: Nierenfunktion	300

24.5.7	Blutdruck	300	Neurochirurgische und orthopädische Aspekte bei Meningomyelozelen	310
24.5.8	Screening und Verlaufskontrollen	300	<i>M. Schwarz</i>	
24.5.9	Parameter zur Beurteilung des Risikos für den oberen Harntrakt	301		
24.6	Therapie	301	25.1 Pathologische Anatomie	310
24.6.1	Hochdruckblase (Überaktiver Detrusor/ Low-Compliance-Blase)	302	25.2 Klinik	310
24.6.2	Niederdruckblase (unteraktiver Detrusor)	306	25.3 Operative Therapie	311
			25.4 Interdisziplinäre Betreuung	313
			25.5 Skolioseentwicklung	313
			25.6 Tethered-Cord-Syndrom bei Jugendlichen und Erwachsenen	314
			25.6.1 Pathogenese	315
			25.6.2 Symptomatik	315
			25.6.3 Radiologische Diagnostik	315
			25.6.4 Therapie	315
			25.6.5 Operationstechnik	315

Enuresis und kindliche Harninkontinenz

Enuresis und kindliche Harninkontinenz	318	26.3.3 Spezielle weiterführende Diagnostik ...	324
<i>D. Schultz-Lampel, J. W. Thüroff</i>		26.4 Therapie	325
26.1 Definition	318	26.4.1 Urotherapie	325
26.2 Ätiologie und Pathophysiologie	318	26.4.2 Medikamente	327
26.2.1 Physiologische Harninkontinenz	318	26.4.3 Psychotherapie	328
26.2.2 Nichtphysiologische Harninkontinenz ..	319	26.4.4 Akupunktur/komplementärmedizinische Maßnahmen	329
26.2.3 Komorbiditäten des Einnässens	321	26.4.5 Therapie der Komorbiditäten	329
26.3 Diagnostik	322	26.4.6 Entbehrliche Therapiemaßnahmen	329
26.3.1 Basisdiagnostik	322	26.4.7 Kombinationstherapie	329
26.3.2 Erweiterte Basisdiagnostik	324	26.4.8 Wichtige Therapieprinzipien	330

Anomalien des unteren Harntrakts

Primäre und sekundäre Megaureteren	332	27.6 Differenzialdiagnose	340
<i>R. Beetz, M. Fisch, R. Hohenfellner</i>		27.7 Therapie	340
27.1 Definition und Klassifikation	332	27.7.1 Primärer, nichtrefluxiver Megaureter ...	340
27.2 Epidemiologie	332	27.7.2 Sekundärer Megaureter	346
27.2.1 Primärer Megaureter	332	27.8 Nachsorge	346
27.2.2 Sekundärer Megaureter	332	27.8.1 Postoperative Nachbetreuung	346
27.3 Ätiologie und Pathogenese	332	27.8.2 Konservative Langzeitbetreuung	346
27.3.1 Primärer, nichtrefluxiver Megaureter ...	332	Vesikoureteraler Reflux	347
27.3.2 Primärer, obstruktiv-refluxiver Megaureter	333	<i>H. Riedmiller, R. Beetz</i>	
27.3.3 Sekundärer Megaureter	333	28.1 Definition	347
27.4 Symptome	334	28.1.1 Primärer vesikoureteraler Reflux	347
27.4.1 Primärer Megaureter	334	28.1.2 Sekundärer vesikoureteraler Reflux	347
27.4.2 Sekundärer Megaureter	334	28.2 Ätiologie	347
27.5 Diagnostik	334	28.3 Epidemiologie	348
27.5.1 Sonografie	335	28.4 Pathogenese	348
27.5.2 Miktionszystourethrogramm	335	28.4.1 Primärer vesikoureteraler Reflux	348
27.5.3 Diuresesintigramm	336	28.4.2 Sekundärer vesikoureteraler Reflux	349
27.5.4 Magnetresonanztomografie	339	28.4.3 Refluxnephropathie	350
		28.4.4 Symptome	351

28.6 Diagnostik	352	30.6 Diagnostik	383
28.6.1 Refluxdiagnostik	352	30.6.1 Pränatale Diagnostik	383
28.6.2 Diagnose von Nierenparenchymenschäden	354	30.6.2 Präoperative Diagnostik	383
28.7 Therapie	355	30.7 Rekonstruktionstechniken der Blasenekstrophie	383
28.7.1 Primärer vesikoureteraler Reflux	355	30.7.1 Einaktige Konzepte	384
28.7.2 Sekundärer vesikoureteraler Reflux	359	30.7.2 Primär mehraktige Konzepte	385
28.8 Nachsorge	360	30.7.3 Bedeutung der Osteotomie	387
Blasendivertikel und Urachusanomalien	365	30.8 Primäre Harnableitungen	388
<i>H. Riedmiller, A. Kocot</i>		30.9 Rekonstruktionstechniken der Epispadie	389
29.1 Blasendivertikel	365	30.9.1 Männliche Epispadie	389
29.1.1 Definition	365	30.9.2 Weibliche Epispadie	390
29.1.2 Epidemiologie	365	30.9.3 Konzepte bei fehlgeschlagenen Primäreingriffen	390
29.1.3 Ätiologie	365	30.10 Langzeitergebnisse und Prognose	391
29.1.4 Symptome	368	30.10.1 Kontinenz	391
29.1.5 Diagnostik	369	30.10.2 Andrologische Aspekte	391
29.1.6 Therapie	370	30.10.3 Gynäkologische Aspekte	392
29.1.7 Nachsorge	371	30.10.4 Sekundäre Tumoren	393
29.2 Urachusanomalien	371	30.10.5 Psychosoziale und psychosexuelle Entwicklung	394
<i>unter Mitarbeit von R. Bonfig</i>		Prune-Belly-Syndrom	395
29.2.1 Definition	371	<i>D. Rohrmann, J. W. Duckett (†)</i>	
29.2.2 Ätiologie und Pathogenese	372	31.1 Definition	395
29.2.3 Symptome	373	31.2 Epidemiologie	395
29.2.4 Diagnostik	374	31.3 Ätiologie und Pathogenese	395
29.2.5 Therapie	375	31.4 Symptome	396
29.2.6 Urachusanomalien im Erwachsenenalter	375	31.4.1 Antenatale Diagnosestellung	396
Epispadie und Blasenekstrophie	377	31.4.2 Postnatale Diagnosestellung	396
<i>W. H. Rösch, R. Stein</i>		31.5 Diagnostik	401
30.1 Definition	377	31.6 Therapie	401
30.2 Historische Aspekte	377	31.6.1 Infektionen	402
30.3 Epidemiologie	378	31.6.2 Blasenentleerung	402
30.4 Ätiopathogenese	378	31.6.3 Kutane Vesikostomie	402
30.4.1 Embryologie	378	31.6.4 Blasenreduktionsplastik	403
30.4.2 Theorien zur Pathogenese der Blasenekstrophie	378	31.6.5 Sphinkterotomie	403
30.4.3 Molekulargenetische Aspekte	379	31.6.6 Vordere Harnröhre	403
30.4.4 Teratogene Einflüsse	379	31.6.7 Vesikoureteraler Reflux	403
30.5 Pathomorphologie	379	31.6.8 Versorgung der Bauchwand	403
30.5.1 Beckenkonfiguration	380	31.6.9 Orchidopexie	404
30.5.2 Beckenbodendefekte	380	31.6.10 Sexualfunktion und Fertilität	404
30.5.3 Bauchwanddefekte (mesodermale Defekte)	380	31.6.11 Nierenversagen und Transplantation	404
30.5.4 Anorektale Fehlbildung	380	31.7 Schlussfolgerungen	404
30.5.5 Begleitanomalien des Spinalkanals und des Gastrointestinalsystems	381	Harnröhrenklappen	406
30.5.6 Pathomorphologie der Blasenplatte	381	<i>M. Riccabona</i>	
30.5.7 Pathomorphologie des weiblichen Genitale	381	32.1 Definition	406
30.5.8 Pathomorphologie der Epispadie	381	32.2 Epidemiologie	406
30.5.9 Varianten des Blasenekstrophie-Epispadie-Komplexes	382	32.3 Symptome	406
		32.4 Differenzialdiagnose	407
		32.5 Therapie	407
		32.5.1 Antenatales Management	407
		32.5.2 Postnatales Management	408
		32.6 Nachsorge	411

32.6.1	Blasendysfunktion	411	Urologische Aspekte der anorektalen Malformationen	427	
32.6.2	Polyurie	411	<i>T. M. Boemers</i>		
32.6.3	Hyperfiltration	411	36.1	Definition	427
32.6.4	Reflux	412	36.2	Epidemiologie, Ätiologie und Genetik .	427
32.6.5	Nierentransplantation	413	36.3	Klassifikation	428
32.7	Anteriore Urethralklappen	413	36.4	Diagnostik	430
	Urethritis posterior/Urethrorrhagie	414	36.5	Therapie	432
	<i>S. C. Müller</i>		36.6	Urologische Probleme	433
33.1	Definition	414	36.6.1	Strukturelle urologische Probleme	433
33.2	Epidemiologie	414	36.6.2	Funktionelle und neurogene urologische Probleme	434
33.3	Symptome	415	36.6.3	Verletzungen des Urogenitaltrakts	435
33.4	Therapie	416	36.6.4	Fertilitätsprobleme und erektilie Dysfunktion	435
	Urethraduplikatur	417	36.6.5	Pseudoharninkontinenz	436
	<i>M. Cendron (übersetzt von C. Ziesel)</i>		36.6.6	Kloakenfehlbildung (Kloakenpersistenz) .	436
34.1	Definition und Klassifikation	417	36.6.7	Die Kloakenekstrophie	437
34.1.1	Männliche Urethraduplikatur	417	36.6.8	Weitere urologisch relevante kinderchirurgische Erkrankungen	438
34.1.2	Dreifach angelegte männliche Harnröhre	418			
34.1.3	Harnröhrenduplikaturen beim weiblichen Geschlecht	418	Sinus urogenitalis und Anomalien des weiblichen Genitales	440	
34.2	Ätiologie und Pathogenese	419	<i>P. H. Walz</i>		
34.3	Symptome	419	37.1	Definition	440
34.4	Diagnostik	419	37.2	Normale Entwicklung von Sinus urogenitalis und Anorektalkanal	440
34.5	Therapie	420	37.3	Fehlbildungen des Sinus urogenitalis durch gestörte oder vorzeitig beendete Entwicklung	442
	Weibliche Harnröhrenstenose	422	37.3.1	Weibliche Entwicklung	442
	<i>J. Steffens</i>		37.3.2	Männliche Entwicklung	444
35.1	Definition	422	37.4	Fehlbildungen des Sinus urogenitalis durch ausbleibende Beendigung der Entwicklung	444
35.1.1	Mechanische Harnröhrenstenose	422	37.5	Klinik	446
35.1.2	Funktionelle Harnröhrenstenose	423	37.5.1	Weibliche Hypospadie	446
35.2	Ätiologie	423	37.5.2	Vesikovaginaler Konfluens	446
35.3	Diagnostik	423	37.5.3	Labiensynechie	447
35.3.1	Sonografie	423	37.5.4	Hydrokolpos, Hydrometrokolpos, Hämatokolpos	447
35.3.2	Harnröhrenkalibrierung	424			
35.3.3	Miktionszystourethrogramm	424			
35.3.4	Urodynamik	425			
35.4	Therapie	425			
35.4.1	Mechanische Harnröhrenstenose	425			
35.4.2	Funktionelle Harnröhrenstenose	426			

Gynäkologische Probleme in Kindesalter und Pubertät

	Gynäkologische Probleme in Kindesalter und Pubertät	454	38.4	Fremdkörpervaginitis	458
	<i>E. Petri, H. Kölbl</i>		38.5	Labiensynechie – Labienfusion	458
38.1	Besonderheiten kindergynäkologischer Erkrankungen	454	38.6	Fehlbildungen der Vagina	458
38.2	Vulvovaginitiden	456	38.6.1	Vaginalagenesie oder -atresie	459
38.2.1	Vulvovaginitis neonatorum	456	38.6.2	Imperforiertes Hymen (Hymenalatresie)	460
38.2.2	Vulvovaginitis infantum	456	38.7	Ureterektopie	462
38.2.3	Vulvovaginitis praepubertalis	457	38.8	Genitale Fehlbildungen bei Blasen-ekstrophie	462
38.2.4	Vulvovaginitis gonorrhoeica	457	38.9	Verletzungen des Genitales	463
38.3	Soormykosen (Hefemykosen)	457	38.10	Pränatale Diagnostik	463

Harnableitung

Blasenaugmentation, Substitution und kontinente Harnableitung	466	
A. Schröder, R. Stein, M. Fisch, J. W. Thüroff		
39.1 Katheterableitung	466	
39.1.1 Zystostomie	466	
39.1.2 Nephrostomie	467	
39.2 Operative Harnableitung	467	
39.2.1 Vesikale operative Harnableitung	467	
39.2.2 Enterozystoplastik (Harnblasen-augmentation)	468	
39.2.3 Supravesikale Harnableitung	469	
39.2.4 Kontinente supravesikale Harnableitung	471	
39.3 Nachsorge/Langzeitfolgen	473	
39.3.1 Nachsorge	473	
39.3.2 Komplikationen nach Harnableitung	473	
39.3.3 Metabolik	473	
39.3.4 Sekundäre Tumoren	473	

Laparoskopie und Robotics

Laparoskopische und robotisch assistierte Eingriffe im Kindesalter	476	
C. A. Peters (übersetzt von A. Schröder)		
40.1 Einführung	476	
40.2 Grundprinzipien der Laparoskopie	476	
40.2.1 Instrumente	476	
40.2.2 Zugang	477	
40.2.3 Kardiopulmonale Effekte	477	
40.2.4 Komplikationen	478	
40.3 Grundprinzipien der robotisch assistierten laparoskopischen Chirurgie	478	
40.3.1 Beschreibung des Systems	478	
40.3.2 Vorteile	478	
40.3.3 Limitationen	479	
40.3.4 Ausblick	479	
40.4 Diagnostische Laparoskopie	479	
40.4.1 Kryptorchismus	479	
40.4.2 Sexuelle Differenzierungsstörung	480	
40.5 Operative Laparoskopie	480	
40.5.1 Gonaden	480	
40.5.2 Niere	481	
40.5.3 Blase	483	
40.5.4 Müller-Gang-Strukturen	485	
40.5.5 Nebenniere	485	

Harnsteinerkrankungen

Harnsteinerkrankungen	488	
P. Alken		
41.1 Epidemiologie	488	
41.2 Inzidenz und Prävalenz	488	
41.3 Steinarten	488	
41.4 Formalgenese	490	
41.5 Kausalgenese	490	
41.5.1 Harnwegsinfektionen	490	
41.5.2 Harnwegsanomalien	491	
41.5.3 Metabolische Genese	492	
41.6 Physikochemische Diagnostik und metabolische Abklärung	493	
41.6.1 Steinanalyse	493	
41.6.2 Blut- und Harnchemie	493	
41.7 Symptome und Diagnostik	496	
41.7.1 Akutdiagnostik	496	
41.7.2 Bildgebende Diagnostik	496	
41.8 Therapie	498	
41.8.1 Steine im oberen Harntrakt	498	
41.8.2 Steine im unteren Harntrakt	502	
41.8.3 Rezidive und Metaphylaxe	502	
41.8.4 Therapiedauer	505	

Sexuelle Differenzierungsstörungen

Sexuelle Differenzierungsstörungen	508	
42.1 Physiologie, Pathophysiologie und Differenzialdiagnose	508	
G. H. G. Sinnecker		
42.1.1 Normale Pubertätsentwicklung	508	
42.1.2 Varianten der normalen Pubertätsentwicklung	513	
42.1.3 Pathophysiologie und Differenzialdiagnose sexueller Differenzierungsstörungen	514	

42.2 Operative Korrektur der gestörten Geschlechtsentwicklung	526	42.2.3 Nicht ausreichende virilisierte Knaben (undervirilized male)	527
<i>C. Radmayr</i>		42.2.4 Feminisierungsoperationen	527
42.2.1 Einleitung	526	42.2.5 Maskulinisierende Operationen	534
42.2.2 Virilisierte Mädchen (virilized female) ..	526		

Erkrankungen des äußeren Genitales

Maldeszensus testis und Leistenhernie	540	47.3 Therapie	568
<i>R. Stein, A. Schröder</i>		47.3.1 Steroidbehandlung als Alternative zur Zirkumzision	568
43.1 Maldeszensus testis	540	47.3.2 Indikationen	568
43.1.1 Definitionen	540	47.3.3 Operative Techniken	569
43.1.2 Prävalenz und Epidemiologie	541	47.3.4 Komplikationen	570
43.1.3 Pathophysiologie	542	47.3.5 Kontraindikationen	570
43.1.4 Diagnostik	545	Hypospadie	571
43.1.5 Therapie	546	<i>R. Stein, J. Fichtner, R. Hohenfellner</i>	
43.1.6 Nachsorge	550	48.1 Definition	571
43.2 Kindliche Leistenhernie	552	48.2 Klassifikation	571
43.2.1 Definitionen	552	48.3 Prävalenz und Epidemiologie	571
43.2.2 Prävalenz	552	48.4 Ätiologie und Pathophysiologie	572
43.2.3 Symptome und Diagnostik	553	48.4.1 Anatomie	572
43.2.4 Therapie	553	48.4.2 Assoziierte Fehlbildungen	573
Hydrozele	556	48.5 Diagnostik	573
<i>C. Fisang, S. C. Müller</i>		48.6 Therapie	573
44.1 Definition	556	48.6.1 Indikation	573
44.2 Epidemiologie und Ätiologie	556	48.6.2 Zeitpunkt	574
44.3 Diagnostik	556	48.6.3 Präoperative hormonelle Stimulation ..	574
44.4 Therapie	556	48.6.4 Operative Technik	575
Varikozele	558	Seltene Penisfehlbildungen	582
<i>O. Luzar, S. C. Müller</i>		<i>M. K. Laaser, S. C. Müller, S. Perovic (f)</i>	
45.1 Definition	558	49.1 Missbildungen der Penishaut	583
45.2 Epidemiologie	558	49.1.1 Hyperplastische Penishaut	583
45.3 Ätiologie und Pathogenese/-physiologie	558	49.1.2 Vergrabener Penis („buried“, „trapped“ oder „concealed penis“)	583
45.4 Symptome	558	49.2 Penistorsion	584
45.5 Diagnostik	559	49.3 Penile Schwimmhaut („webbed penis“, Penis palmatus)	584
45.6 Therapie	560	49.4 Penisagenesie	585
45.6.1 Komplikationen	561	49.5 Mikropenis	585
Seltene skrotale Erkrankungen	562	49.6 Floppy Penis	586
<i>M. K. Laaser, S. C. Müller, S. Perovic (f)</i>		49.7 Penile Duplikation	586
Phimose	567	49.8 Verkrümmungen	587
<i>A. Schröder</i>		49.8.1 Peniskurvatur	587
47.1 Einleitung	567	49.8.2 Hypospadie sine Hypospadia	587
47.2 Physiologie	567	49.9 Lageanomalien	588
47.2.1 Physiologische Phimose	567	49.9.1 Penoskrotale Transposition	588
47.2.2 Pathologische Phimose	567	49.9.2 Ektoper Penis	588

Pädiatrische Onkologie

Pädiatrische Onkologie	590		
<i>P. Gutjahr, K. Oberholzer, R. Stein</i>			
50.1 Nephroblastom (Wilms-Tumor)	590		
50.1.1 Diagnostik und Differenzialdiagnose	590		
50.1.2 Klassifikation	593		
50.1.3 Therapie	595		
50.1.4 Nachsorge, Spätfolgen	596		
50.2 Neuroblastom	596		
50.2.1 Diagnostik und Differenzialdiagnose	597		
50.2.2 Therapie	598		
50.2.3 Prognose, Nachsorge und Spätfolgen ...	600		
50.3 Rhabdomyosarkome	601		
50.3.1 Diagnostik und Differenzialdiagnose	601		
50.3.2 Therapie und Prognose	602		
50.4 Hodentumoren	603		
50.5 Nebennierenrindenkarzinom	603		
50.6 Paragangliom	604		
50.7 Steißbeinteratome	605		

Kinderurologische Notfälle

Diagnostik und Primärtherapie urologisch-nephrologischer Notfälle .	608		
<i>R. Beetz, H. Schulte-Wissermann</i>			
51.1 Akute Niereninsuffizienz	608		
51.1.1 Definition	608		
51.1.2 Ursachen	608		
51.1.3 Symptome	608		
51.1.4 Diagnostik	609		
51.1.5 Differenzialdiagnose	610		
51.1.6 Therapie	610		
51.1.7 Verlauf	611		
51.1.8 Prognose	611		
51.2 Infektiologische Notfälle	611		
51.2.1 Urosepsis	611		
51.2.2 Pyonephrose, infizierte Harnstauungsniere	614		
51.3 Kolik	614		
51.3.1 Ursache	614		
51.3.2 Symptome	615		
51.3.3 Diagnose	615		
51.3.4 Differenzialdiagnosen	615		
51.3.5 Therapie	615		
51.4 Akuter Harnverhalt	617		
51.4.1 Definition	617		
51.4.2 Ursachen	617		
51.4.3 Symptome	617		
51.4.4 Diagnose	617		
51.4.5 Therapie	617		

Traumatologie

Verletzungen von Niere, Ureter, Blase und Urethra	640		
<i>C. Radmayr</i>			
53.1 Einleitung	640		
53.2 Ätiologie und Pathogenese	640		
53.3 Evaluation des kindlichen Harntrakts nach einem Trauma	640		
53.4 Verletzungen der Niere	641		
53.4.1 Klassifikation	641		

Akutes Skrotum und akute penile Affektionen	620		
<i>M. K. Laaser, S. C. Müller</i>			
52.1 Akutes Skrotum	620		
52.1.1 Definition	620		
52.1.2 Symptome	620		
52.1.3 Diagnostik	620		
52.1.4 Differenzialdiagnose des akuten Skrotums	621		
52.1.5 Hodentorsion	622		
52.1.6 Hydatidentorsion	624		
52.1.7 Inkarzerierte Skrotalhernie	626		
52.1.8 Epididymoorchitis	626		
52.1.9 Orchitis	627		
52.1.10 Hodentrauma (Hodenruptur/Hämatozele)	628		
52.1.11 Hodentumoren	629		
52.2 Akute penile Affektionen	629		
52.2.1 Paraphimose	629		
52.2.2 Priapismus	630		
52.2.3 Akutes idiopathisches Ödem	633		
52.2.4 Fournier-Gangrän	634		
52.2.5 Penile Verletzungen	635		
52.2.6 Penile Strangulation	636		

53.4.2 Diagnostik	641		
53.4.3 Behandlung	643		
53.4.4 Komplikationen und Spätfolgen nach Nierentraumen	645		
53.5 Verletzungen des Ureters	645		
53.5.1 Diagnostik	645		
53.5.2 Klassifikation	646		
53.5.3 Management	646		
53.6 Verletzungen der Blase	646		

53.6.1	Diagnostik	646	53.7.2	Evaluation	648
53.6.2	Klassifikation	646	53.7.3	Management	649
53.6.3	Behandlung	647	53.7.4	Management posttraumatischer Harnröhrenstrikturen	650
53.7	Verletzungen der Harnröhre	647	53.7.5	Harnröhrenverletzungen bei Mädchen ..	650
53.7.1	Hintere Harnröhrenverletzungen	648			

Perioperative Aspekte

Anästhesie und perioperative Schmerztherapie	652	
<i>J. Blasl</i>		
54.1	Kooperation ist Voraussetzung	652
54.2	Besonderheiten in der Anatomie und Physiologie	652
54.3	Anästhesie	653
54.3.1	Präoperative Abklärung	653
54.3.2	Atemwegssicherung	653
54.3.3	Ausleitung und Aufwachphase	654
54.4	Regionalanästhesie	654
54.4.1	Lokalanästhetika beim Kind	654
54.4.2	Verfahren	655
54.5	Perioperative Schmerztherapie	659

Ambulantes Operieren

55.1	Rechtliche Voraussetzungen	662
<i>D. Frohneberg, M. Wöhr, P. Bader</i>		
55.1.1	Organisatorische Voraussetzungen	662
55.1.2	Qualifikation des Operateurs	663
55.1.3	Eignung des Patienten	663
55.1.4	Anästhesie	664
55.1.5	Patientenaufklärung	664
55.1.6	Dokumentation	665
55.1.7	Die Bedeutung ambulanter Operationen	665
55.2	Organisation und Anästhesie	666
<i>H. W. Gervais, A. Schmidt</i>		
55.2.1	Prämedikation	667
55.2.2	Anästhesie	668
55.2.3	Postanästhesiologische Betreuung	668

Psychosoziale Aspekte

Psychosoziale Aspekte bei chronischer Niereninsuffizienz	672	
<i>E. Reichwald-Klugger, D. Bethe</i>		
56.1	Notwendigkeit einer psychosozialen Betreuung	672
56.2	Aufgaben der psychosozialen Betreuung	672
56.2.1	Säuglings- und Kleinkindalter	672
56.2.2	Schulkindalter	673
56.2.3	Jugendalter	673
56.3	Strategien der psychosozialen Betreuung	676

Aspekte der Lebensqualität	680	
<i>E. W. Gerharz, M. Erhart, U. Ravens-Sieberer</i>		
57.1	Einleitung	680
57.2	Indikationen	680
57.3	Definitionen und Konzepte	680
57.4	Theoretische und methodologische Besonderheiten	681
57.5	Verfügbare Instrumente	681
57.6	Studienbeispiele	683
57.7	Perspektive	684

Normwerte, Tabellen, Perzentilen, Pharmakablutspiegel

Normwerte, Tabellen, Perzentilen, Pharmakablutspiegel	687	
<i>R. Beetz</i>		
58.1	Einleitung	687
58.2	Körperlänge und Gewicht	687
58.3	Penislänge	689
58.4	Blutdruck	689
58.5	Sonografische Normalwerte	695

58.6	Urodynamische Normalwerte	700
58.7	Hämatologische Laborparameter	701
58.8	Laborparameter in Plasma und Serum	702
58.9	Medikamentenkonzentrationen im Serum	708
58.10	Normalwerte im Urin	709
58.11	Berechnete Größen und Formeln	713