



Abb. 6.23: Primär obstruktive Megaureter bds. im Ausscheidungsurogramm. Mit freundlicher Genehmigung, Prof. Dr. R. Harzmann, Augsburg.

MCU: Bestätigung oder Ausschluss von Reflux.

Nierenfunktionsszintigramm: Bestimmung der seitengetrenten Nierenfunktion. In Kombination mit einem Diuretikum kann eine echte Obstruktion vom idiopathischen Megaureter unterschieden werden. 20 min nach Furosemid-Stimulation sollten 50 % der Aktivität aus dem Nierenbecken/Harnleiter ausgewaschen sein.

Retrograde Pyelographie: Darstellung der Anatomie und zur Differentialdiagnose bei unklarer Bildgebung [Abb. 6.22].

Whitaker-Test: Bestimmung des Nierenbeckendrucks über eine Nephrostomie bei einem Flow von 10ml/min. Indiziert bei Unklarheiten im Nierenfunktionsszintigramm, insbesondere bei schlechter Nierenfunktion.

Therapie

Primär obstruktiver Megaureter: der primäre obstruktive Megaureter zeigt bei Kindern eine gute spontane Heilungsrate. Indikation für eine Intervention (Ballon-Dilatation oder Operation) sind eine szintigraphisch nachgewiesene signifikante Obstruktion, wiederkehrende fieberhafte Harnwegsinfektionen oder zunehmender anteiliger Funktionsverlust der Niere.

Ballon-Dilatation: und passagere Einlage einer DJ Harnleiterschleife über mehrere Monate, langfristige Heilungsraten von 25–90 % werden beschrieben (Kasite u. a. 2018).

Operation: Exzision des engen prävesikalen Segmentes, Harnleitermodellage (Faltung oder gefäßscho-

nende longitudinale Teilresektion) und Ureterozystoneostomie [S. 665].

Sekundär obstruktiver Megaureter: nach Therapie der Grunderkrankung sind i. d. R. keine weiteren Maßnahmen notwendig.

Refluxiver Megaureter: siehe Therapie des vesikoureteralen Reflux [S. 319], in den meisten Fällen genügt eine konservative Therapie. Chirurgische Therapieoptionen sind eine Ureterozystoneostomie mit ggf. Harnleitermodellage [S. 320 und 665].

Idiopathischer (nicht obstruktiver oder refluxiver) Megaureter: Beobachtung, konservative Therapie.

6.1.7 Retrokavaler Ureter oder präureterale Vena cava

Definition: der sehr seltene retrokavale Harnleiter [Abb. 6.25] entsteht durch die fehlende Rückbildung der rechten subcardinalen Vene, als Folge entwickelt sich die V. cava inferior ventral des rechten Ureters (Zhang u. a. 1990).

Ätiologie: der Ureter liegt zwischen folgenden fetalen Venen: dorsal liegen die V. supracardinalis und die hintere Kardinalvene, ventral liegt die V. subcardinalis. Die V. cava inf. entwickelt sich normalerweise aus den dorsalen Venen, damit liegt der rechte Ureter ventral der V. cava inf. Bei einer Entwicklung der V. cava aus der ventral liegenden V. subcardinalis verbleibt der Ureter dorsal und kann zwischen V. cava und Wirbelsäule komprimiert werden [Abb. 6.25].

Klinik: rechtsseitige Flankenschmerzen, Nephrolithiasis, Pyelonephritis, Verlust der rechtseitigen Nierenfunktion.

Diagnostik:

Urogramm: der rechte Harnleiter zieht im mittleren Bereich plötzlich nach medial, dort kann auch ein Kalibersprung verzeichnet werden. Kaudal davon ist oft kein Kontrastmittel mehr sichtbar, somit zeigt sich der Ureter wie ein „J“.

CT- oder MRT-Abdomen: die Diagnose kann eindeutig gestellt werden und begleitende Gefäßfehlbildungen werden identifiziert.

Retrograde Pyelographie: spiraliger (S-förmiger) Verlauf des Ureters um die V. cava [Abb. 6.26].

Therapie: die operative Therapie ist nur bei Komplikationen notwendig (siehe Klinik) und beinhaltet die Harnleiterfreilegung, die Lösung der Verwachsungen zwischen Harnleiter und Vena cava, die Durchtrennung des Harnleiters mit Resektion von strikturierten

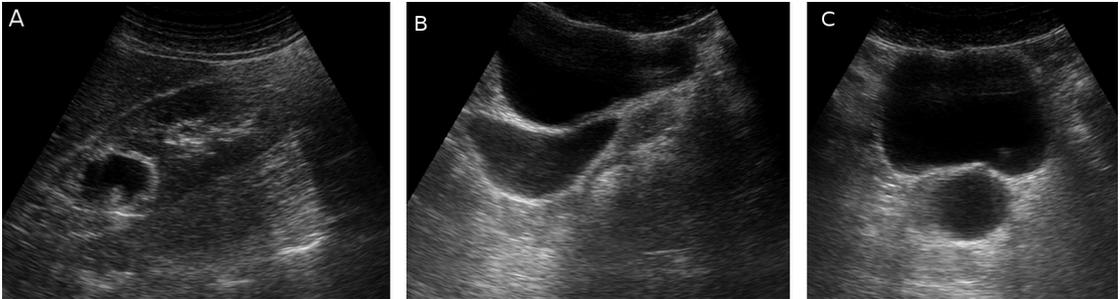


Abb. 6.24: Megaureter des Oberpolsystems bei einer Doppelniere rechts: die Niere zeigt eine gestaute obere Kelchgruppe (A), der retrovesikale Harnleiter ist stark dilatiert. Längsschnitt (B) und Horizontalschnitt (C) durch die Harnblase. Mit freundlicher Genehmigung, Dr. M. Fretschner, Augsburg.

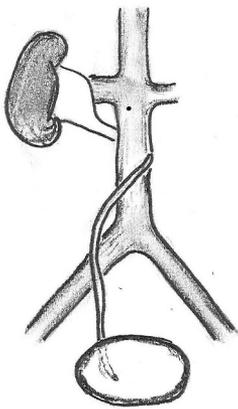


Abb. 6.25: Schematische Darstellung eines retrokavalen Harnleiters.

Abschnitten, die Ventralverlagerung und Ureterouretrostomie der freien Harnleiterenden. Die technische Schwierigkeit der Operation (offen wie laparoskopisch) besteht in der Notwendigkeit der extensiven Präparation der Vena cava mit entsprechendem Risiko der Verletzung und Blutung. Wenn die fibrotischen Verwachsungen zwischen Harnleiter und Vena cava zu ausgeprägt sind, kann das atretische Uretersegment hinter der Vena cava belassen werden. Die offenchirurgische Therapie benötigt aufgrund der zentralen Lage des Operationssitus einen relativ großen retroperitonealen oder transperitonealen Zugang zur Vena cava. Die Laparoskopie kann die Morbidität des operativen Zugangs signifikant senken [Abb. 6.27].

6.1.8 Retroiliakaler Ureter oder präureterale Iliakalarterie

Durch die Entwicklung der Iliakalgefäße aus dem ventralen Ast der Umbilikalarterie (anstatt normalerweise dem dorsalen Ast) gelangt der Ureter hinter

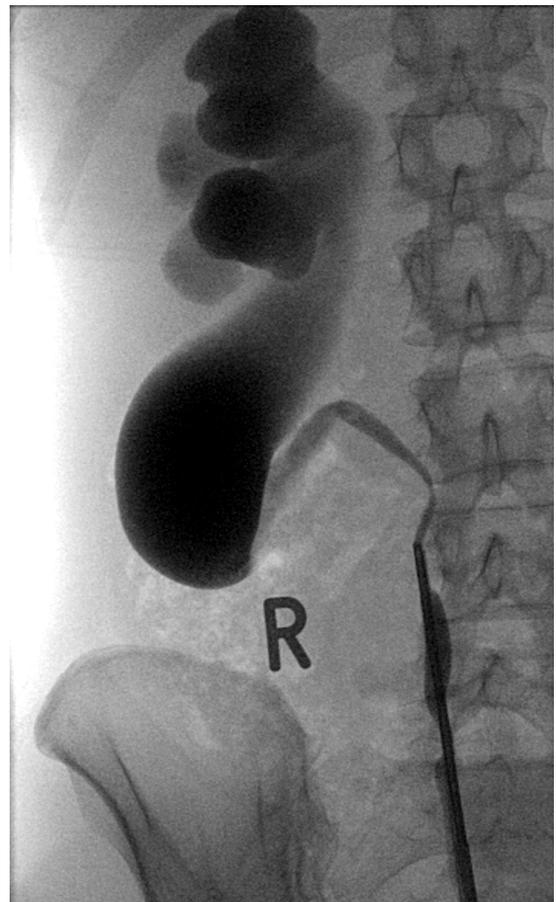
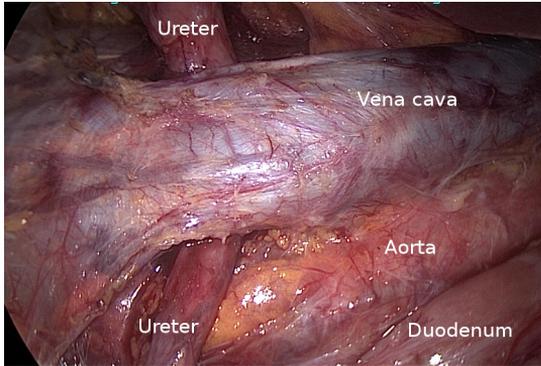
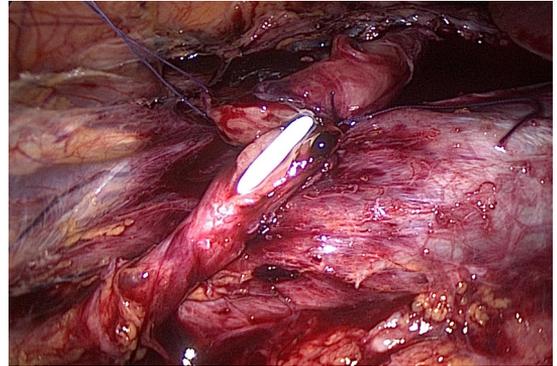


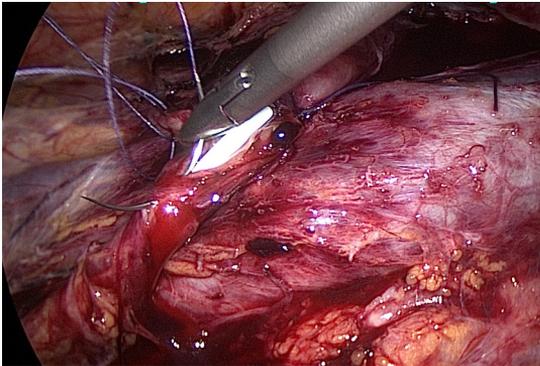
Abb. 6.26: Retrokavaler Ureter rechts: in der retrograden Pyelographie zeigt sich ein spiralförmiger Verlauf des Ureters um die V. cava mit Harnstau. Siehe auch Abb. 6.27 des gleichen Patienten.



(a) Laparoskopischer Befund nach Freilegung der Vena cava und des Harnleiters.



(b) Spatulierung der Enden und Anlage der ersten Ecknaht.



(c) Laparoskopische Ureteroureterostomie mit Einzelknopfnähten.



(d) Laparoskopischer Situs nach Ureteroureterostomie ventral der Vena cava.

Abb. 6.27: Laparoskopische Ureteroureterostomie bei einem retrokavalen Harnleiter rechts, siehe auch Abb. 6.26 des gleichen Patienten.

die iliakale Gefäßachse und kann dort komprimiert werden [Abb. 6.28]. Ein retroiliakaler Ureter ist sehr selten und begleitende Fehlbildungen sind häufig.

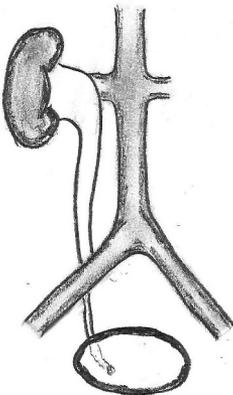


Abb. 6.28: Schematische Darstellung eines retroiliakalen Harnleiters.

6.1.9 Ureterdivertikel

Definition: angeborene Ureterdivertikel können in drei Gruppen eingeteilt werden: blind-endender Ureter fissus, echte Ureterdivertikel (alle Wandschichten) und Ausstülpungen der Mukosa (falsche Divertikel).

Klinik: Fieber, Harnstau, Flankenschmerzen, abdominaler Tumor.

Diagnostik: Ultraschall, Urogramm, CT, retrograde Pyelographie.

Therapie: Resektion (Divertikulektomie) und ggf. End-zu-End-Anastomose oder Harnleiterneuimplantation.

6.1.10 Ureterstenosen und Ureterklappen

Ureterstenosen: angeborene Ureterenge mit normalem Urothel und ohne vermehrtes Bindegewebe in der stenotischen Zone, oft ausgeprägte prästenotische Dilatation.

Ureterklappen: Obstruktion und prästenotische Dilatation des Ureters durch eine transversale Schleimhautfalte mit glatter Muskulatur.

Therapie: besteht in der Resektion und End-zu-End-Anastomose des Harnleiters. Bei distalen Engen wird der Harnleiter neu implantiert.

6.2 Gutartige Harnleitererkrankungen

6.2.1 Traumatische Verletzung der Harnleiter

Definition: Ureterverletzungen sind selten und meist durch offene Verletzungen (Schuss- oder Stichverletzungen) ausgelöst (Elliott u. a. 2003) (Elliott u. a. 2006). Seltener sind Dezelerationstraumata mit Harnleiterabriss. Leitlinie der EAU: (Kitrey u. a. 2022).

Einteilung der Ureterverletzung nach AAST, bei bilateralen Verletzungen wird der Schweregrad um ein Grad erhöht:

- Grad I: Hämatom ohne Devaskularisation
- Grad II: Lazeration mit unter 50 % Durchtrennung
- Grad III: Lazeration mit über 50 % Durchtrennung
- Grad IV: Lazeration mit kompletter Durchtrennung und weniger als 2 cm Devaskularisation
- Grad V: Lazeration oder Avulsion mit mehr als 2 cm Devaskularisation

Klinik: meist durch die Verletzung vorgegeben, zusätzlich sind Urinom, Bauchschmerzen, Fieber, Harnstau, erhöhtes Kreatinin, Makrohämaturie, Peritonismus oder eine urinöse Sekretion über die Wunde möglich.

Diagnostik: Labor (Blutbild, Kreatinin, CRP), Sonographie, Urogramm oder besser CT-Abdomen [Abb. 6.29]. Zeichen der Ureterverletzung sind Harnstau oder Urinaustritt (Urinom). Zystoskopie, retrograde Pyelographie und URS bei Auffälligkeiten in der Bildgebung, wenn eine endoskopische Therapie möglich erscheint.

Therapie: kleinere Harnleiterverletzungen können endoskopisch versorgt werden (DJ-Schienung oder Nephrostomie). Die operative Versorgung von größeren Harnleiterverletzungen gelingt mit einer Ureteroureterostomie oder Harnleiterreimplantation.

6.2.2 Iatrogene Verletzung der Harnleiter

Epidemiologie: folgende urologische Operationen gefährden den Harnleiter: URS, Prostatektomie, transurethrale Resektionen und pelvine Lymphadenektomien. Häufige Operationen anderer Fachgebiete mit Gefährdung des Harnleiters sind Hysterektomien, Rektumoperationen, Sigmaoperationen und Gefäßoperationen (Elliott u. a. 2006) (Preston 2000).

Ätiologie: Durchtrennung, Eröffnung, Durchstechung, Ligatur, Lymphozele, Quetschung, Hämatom.

Klinik: Flankenschmerzen, Harnstau, Urinom, urinöser Aszites, Anurie, vaginale Urinfistel.

Diagnostik: Labor (Blutbild, Kreatinin, CRP), Bildgebung mit Sonographie, Urogramm oder besser CT-Abdomen, Zystogramm, retrograde und/oder antegrade Pyelographie.

Therapie

Harnleiterschienung: falls möglich wird antegrad oder retrograd eine DJ-Harnleiterschiene bei Ureterstenosen oder Urinombildung eingelegt. Je nach Heilung kann auf die Harnleiterschiene im Verlauf verzichtet werden, bei persistierender Ureterstriktur ist die operative Therapie [S. 326] notwendig.

Operative Versorgung: Indikation zur operativen Revision besteht bei fehlender Möglichkeit der Harnleiterschienung, urinösem Aszites, Ureter-Vaginfistel und bei persistierenden Harnleiterstrikturen nach Harnleiterschienung. Die operative Rekonstruktion ist abhängig von der Lokalisation und dem Ausmaß der Harnleiterverletzung, siehe S. 326. Je nach Begleitumständen ist ein zweizeitiges Vorgehen nach Einlage einer Nierenfistel sinnvoll (u. a. bei Peritonitis, Sepsis, Schock).

6.2.3 Ureterstriktur

Definition

Die Ureterstriktur ist eine durch gutartige oder maligne Erkrankungen ausgelöste Einengung des Ureters mit Ausbildung einer Harnstauungsniere (Hafez u. a. 2003).

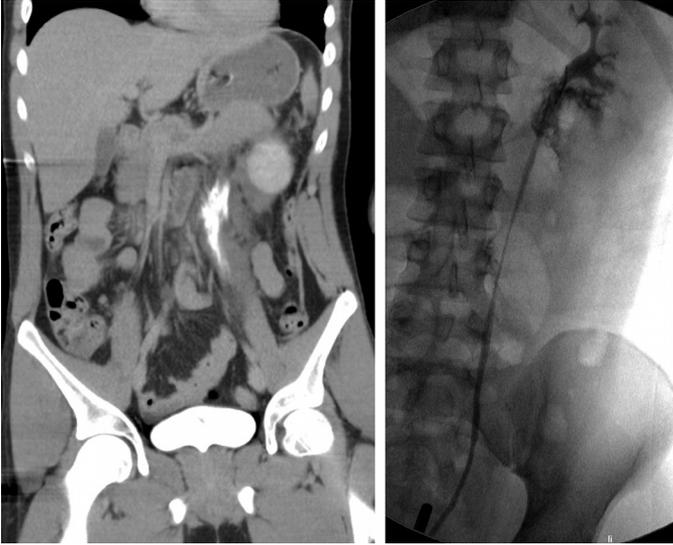


Abb. 6.29: Harnleiterverletzung links: CT-Abdomen (Spätphase) und retrograde Pyelographie bei einem Pat. nach Sturz aus großer Höhe. Zusätzlich hatte der Pat. eine Milzruptur und eine Grad IV Nierenruptur. Mit freundlicher Genehmigung (linke Abbildung), Prof. Dr. K. Bohndorf, Augsburg.

Ätiologie

Uretererkrankungen (intrinsische Ursachen):

Harnleitersteine, angeborene Erkrankungen, Infektionen (Tuberkulose, Bilharziose), idiopathisch, infiltrative Endometriose, Ureterkarzinom.

Iatrogene Ursachen: Bestrahlungen. Intraoperative Verletzungen: URS, Rektumchirurgie, Hysterektomie, Gefäßoperationen.

Kompression des Ureters (extrinsische Ursachen): Differentialdiagnose [S. 329].

Klinik

Flankenschmerzen, Fieber oder Makrohämaturie, je nach Grunderkrankung. Eine allmählich entstehende Striktur ist häufig symptomlos.

Diagnostik

Bildgebung: Sonographie (Grad der Hydronephrose?), Urogramm oder besser Abdomen-CT (Ätiologie der Ureterstriktur?), Nierenfunktionszintigramm (Seitengetrennte Nierenfunktion? Signifikante Obstruktion?).

Endoskopie: retrograde Pyelographie und Ureterorenoskopie zur Sicherung der Diagnose und zur Bestimmung der Strikturlänge. Harnleiterbiopsien sind bei unklarer Ätiologie notwendig.

Therapie

Harnleiterschienung: initiale Therapie nach endoskopischer Diagnostik. Bei Erkrankungen mit Heilungspotential kann später auf eine Harnleiterschiene

ohne weitere Therapie verzichtet werden (z. B. nach Infektionen).

Endoskopische Ballondilatation: retrograde (oder antegrade) Pyelographie und Einlage eines Führungsdrahtes, danach Einführung des Ballondilatators und Dilatation auf 4–6 mm Durchmesser. Einlage einer DJ-Harnleiterschiene für 2–4 Wochen. Erfolgsrate 50–75 %. Vor allem geeignet für kurzstreckige Strikturen (< 2 cm) und Strikturen nach Harnleitersteinlithotripsie.

Endoskopische Ureterotomie: retrograde (oder antegrade) Pyelographie und Einlage eines Führungsdrahtes. Mit dem URS wird bis zur Striktur gespiegelt. Die Ureterotomie mit einem Messer (kalt = ohne Strom) oder Holmium-Laser sollte durch die komplette Ureterwand und Narbengewebe bis ins Fettgewebe reichen. Bei Strikturen in Höhe und unter der Gefäßkreuzung wird anteromedial ureterotomiert, oberhalb der Gefäßkreuzung wird der Harnleiter lateroposterior eingeschnitten. Nach der Ureterotomie wird eine möglichst dicke DJ-Harnleiterschiene für 8–10 Wochen eingelegt. Die Erfolgsrate ist etwas höher als für die Ballondilatation, insbesondere bei Strikturen nach Harnleiteranastomosen. Die Länge der Striktur ist der entscheidende prognostische Faktor.

Ureteroureterostomie: einfache Operation für die Therapie von kurzstreckigen (< 3 cm) Ureterstrikturen des mittleren und proximalen Drittels [S. 660].

Ureterozystoneostomie: geeignet für die Korrektur von distalen Harnleiterstrikturen, maximal 4–5 cm

Harnleiter können entfernt werden [S. 663]. Mit Hilfe der Psoas-Hitch-Technik kann 6–10 cm Harnleiter überbrückt und damit entfernt werden, mit der Boari-Flap-Technik kann je nach Harnblasenkapazität 12–15 cm überbrückt werden [S. 664]. Eine zusätzliche Strecke von 6 cm kann durch Mobilisation der Niere mit Fixierung des Unterpols am Psoas major erreicht werden.

Transureteroureterostomie: bei Defekten des mittleren Drittels des Ureters und kleiner Harnblasenkapazität, welche einen Boari-Lappen verbietet. Bei sehr kurzem Ureter und bei erkranktem Ureter der Gegenseite ist dieses Verfahren kontraindiziert. Weiterhin ungeeignet bei Morbus Ormond, Bestrahlung, Urothelkarzinom des Harnleiters und Nephrolithiasis.

Autotransplantation: Explantation der Niere und Anastomosierung mit den Beckengefäßen. Nun kann das Nierenbecken oder der kurze Harnleiterrest mit der Harnblase verbunden werden.

Ureterotomie mit Mundschleimhaut-Graft: longitudinale Inzision des Ureterstriktur und Schließung des Defekts mit einem freien onlay Mundschleimhaut-Graft, geeignet für multifokale Ureterstrikturen oder bei Rezidivstriktur nach Nierenbeckenplastik.

Ileum Interposition: die Rekonstruktion von langstreckigen Ureterstrikturen ist mit Ileum möglich (als letzter Ausweg). Ein geeignetes Segment des Ileums wird dem Retroperitoneum zugeführt und mit dem Nierenbecken und der Blase anastomosiert. Wichtig ist die isoperistaltische Ausrichtung, um einen angemessenen Urintransport zu gewährleisten. Kontraindikationen sind Niereninsuffizienz, Blasenfunktionsstörung, entzündliche Darmerkrankungen oder Strahlenschäden des Darms. Modifizierte Techniken zur Vermeidung von Komplikationen (Schleimobstruktion, Stoffwechselveränderungen und Steinbildung) und um die Länge des verwendeten Darms zu reduzieren sind das Tapering (Einengen) des Darms, Verwendung von rekonfigurierten Ileumsegmenten nach Yang-Monti und die Kombination mit Boari-Lappen (Xiong u. a. 2020).

6.2.4 Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond)

Definition

Die retroperitoneale Fibrose ist eine ätiologisch unklare Erkrankung mit zunehmender Fibrose des Retroperitoneums und Kompression darin enthaltener Leitungsstrukturen (Vaglio u. a. 2006).

Epidemiologie

Männer:Frauen = 2:1. Prävalenz $1\text{--}2/100\,000$. Erkrankungsbeginn 40–60 LJ.

Ätiologie

Unklare Ätiologie: bei 70 % der Patienten ist die Ätiologie unklar. Vermutet wird ein Autoimmunprozess im Sinne einer Periaortitis (autoallergische Reaktion auf Arteriosklerose) als initialer pathophysiologischer Mechanismus, welcher sich über das Retroperitoneum ausdehnt. Weiterhin gibt es Hinweise auf eine lokale Manifestation einer systemischen erhöhten Bereitschaft für Autoimmunerkrankungen (siehe unten Assoziation mit fibrotischen Erkrankungen).

Bekannte Auslöser: Medikamente: Mutterkornalkaloide, β -Blocker, Phenacetin, LSD, Haloperidol, Amphetamine, Reserpin.

Infektionen: Lymphangitis, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Gonorrhoe, Syphilis, Tuberkulose, chronische Harnwegsinfekte, Sarkoidose.

Assoziation mit fibrotischen Erkrankungen: sklerosierende Mediastinitis, sklerosierende Cholangitis, orbitaler Pseudotumor und Riedel-Thyreoiditis. Bei Kindern Assoziation mit systemischem Lupus erythematoses oder juveniler rheumatoider Arthritis.

Sonstige: Bestrahlung, retroperitoneale Blutungen, Beckenchirurgie, Purpura Schönlein-Henoch.

Pathologie

Derbe bindegewebige Masse, welche die großen retroperitonealen Gefäße umgibt und auch den Ureter umfassen und infiltrieren kann. Die kraniokaudale Ausdehnung reicht i. d. R. vom Nierenhilus bis zum Promontorium des Os sacrum. Am Rand der Fibrose finden sich aktive Entzündungszeichen im Bindegewebe (Lymphozyten, Plasmazellen, Histiozyten). Das Bindegewebe im Zentrum ist inaktiv und zeigt keine Entzündungszeichen.

Klinik

- Rückenschmerzen: konstante dumpfe Schmerzen, beginnend in den Flanken mit Ausstrahlung in den Unterbauch.
- Unspezifische Symptome wie Gewichtsverlust, Krankheitsgefühl, Übelkeit und Erbrechen am Anfang des entzündlichen Prozesses. Eine Lymphadenopathie besteht nicht.
- Im späten Verlauf Symptome durch die Urämie.

Diagnostik

Labor: BSG und CRP erhöht. Weiterhin wichtig sind Kreatinin, Elektrolyte, Differentialblutbild, Autoanti-

körper (ANA, ANCA), Immunglobuline, Rheumafaktor, bei Männern PSA, AFP, beta-HCG, LDH.

Sonographie: identifiziert zuverlässig Harnstau. Eine verminderte Dicke des Nierenparenchyms sind Hinweise auf eine chronische Niereninsuffizienz. Periaortal kann bei guten Bedingungen die retroperitoneale Bindegewebsmasse dargestellt werden.

CT- oder MRT-Abdomen: flache Raumforderung, welche die großen Gefäße und den Ureter umgibt [Abb. 6.30(b)]. Weiterhin kann über die Parenchymdicke die Funktion der Nieren eingeschätzt werden.

Urogramm: Zeichen der Hydronephrose beidseits, mit medialer Verlagerung der proximalen und mittleren Ureteren [Abb. 6.30(a)]. Das Urogramm sollte nur bei fehlender Verfügbarkeit der Schnittbildgebung durchgeführt werden.

Retrograde Pyelographie: indiziert vor allem bei Niereninsuffizienz und vor endoskopischer Therapie. Radiologische Zeichen wie im Urogramm, Ausschluss einer intrinsischen Ureterobstruktion.

Nierenfunktionsszintigraphie: Bestimmung der seitengetrenten Nierenfunktion und zur Objektivierung der Harnabflussstörung, insbesondere im Therapieverlauf.

Perkutane Biopsie: zum Ausschluss eines Malignoms, insbesondere bei V. a. Lymphom (BB, Lymphadenopathie) oder bei Malignomen in der Anamnese. Bei typischer Klinik und radiologischen Kriterien des M. Ormond ist es umstritten, ob eine Biopsie vor Beginn der medikamentösen Therapie notwendig ist.

Differentialdiagnose

Am häufigsten Lymphom, selten Carcinoid, multiples Myelom, Pankreaskarzinom, Metastasen eines Prostatakarzinoms, retroperitonealer Keimzelltumor oder Sarkom, Tuberkulose.

Therapie

Akute Dekompression der Nieren: nach retrograder Pyelographie ist die Einlage von DJ-Harnleiterschienen indiziert.

Medikamentöse Therapie: Steroidtherapie mit Prednisolon 1 mg/kg KG/d für 2 Tage, dann Reduktion der täglichen Dosis auf 40 mg, 20 mg, 10 mg alle 2 Wochen, 5 mg Erhaltungsdosis für 1 Jahr (Brandt u. a. 2016). Je nach Ansprechen und Verträglichkeit werden zusätzlich Immunsuppressiva wie Azathioprin und Mycophenolat-Mofetil (MMF) kombiniert. Auch mit Tamoxifen wurden Therapieerfolge berichtet. Bei Patienten mit aktiven Entzündungszeichen



(a) Urogramm (90 min nach KM): Medialverlagerung beider Ureteren mit Abflussbehinderung (rechts>links).



(b) CT (frontale Ebene): zirkuläre Raumforderung um die Aorta (Pfeile markieren die links-laterale Grenze).

Abb. 6.30: Bildgebung bei einem Pat. mit Morbus Ormond. Mit freundlicher Genehmigung, Dr. N. Dreger, Prof. Dr. P. Haage u. Prof. Dr. S. Roth, Wuppertal.

(BSG, Leukozytose) ist die Steroidtherapie besonders effektiv.

Sekundärer Morbus Ormond: Diagnose und Therapie möglicher krankheitsauslösenden Ursachen, siehe oben unter bekannte Auslöser.

Operative Therapie: die operative Freilegung (Ureterolyse und intraperitoneale Verlagerung) ist indiziert bei Versagen der medikamentösen Therapie oder bei unklarer Diagnose nach Biopsie. Voraussetzung ist eine signifikante Nierenfunktion, funktionslose Nieren werden nephrektomiert.

Technik der Ureterolyse: präoperativ werden frische DJ-Harnleiterschienen eingelegt. Mediane Laparotomie, Inzision der parakolischen Rinne bds. und Verlagerung des Kolons auf beiden Seiten nach medial. Ausführliche Biopsien der retroperitonealen Fibrose und Einsendung als Schnellschnitt. Die Ureteren werden bds. freigelegt, am besten wird von distal nach proximal präpariert. Nach Freilegung der Ureteren werden sie nach intraperitoneal verlagert, das Peritoneum wird hinter den Ureteren wieder verschlossen. Bei massivem Befall kann Omentum majus um die Ureteren gelegt werden, damit eine sichere Trennung zur Fibrose gelingt. Vor allem proximal ist auf einen weiten Hiatus des Peritoneums zu achten. Alternativ können die Ureteren lateral retroperitoneal platziert werden.

Harnleiterersatz: je nach Manifestation der Erkrankung und Befall des Ureters muss dieser segmental oder komplett ersetzt werden. Zur Anwendung kommen u.a. die Boari-Plastik, Ureterersatz durch Darmsegmente oder die autologe Nierentransplantation, siehe Abschnitt 6.2.3 auf S. 325.

Nachsorge

Die retroperitoneale Fibrose ist eine chronisch-rezidivierende Erkrankung, lebenslange Nachsorgen sind notwendig (BSG, CRP, Sonographie der Nieren und ggf. CT/MRT alle 1–2 Jahre nach Absetzen der Immunsuppression).

6.2.5 Ureteritis cystica

Definition: seltene urotheliale Entzündungsreaktion des Ureterurothels mit blasenartigen Auftreibungen der Schleimhaut [Abb. 13.36(a) auf S. 657]. Siehe auch Abschnitt 7.5.6 auf S. 362.

Ätiologie und Pathologie: die Ureteritis cystica ist eine unklare entzündliche Reaktion des Urothels auf Infektionen oder mechanische Irritationen wie bei Nephrolithiasis. Es entstehen subepitheliale Vesikel

von 1 mm bis 2 cm Größe. In der Histologie zeigt sich neben der epithelialen Auskleidung der Zysten ein entzündliches Infiltrat um die Zysten, welche mit proteinreicher Flüssigkeit gefüllt sind.

Klinik: in der Regel ohne Beschwerden, möglich sind Hämaturie, Harnstau mit Flankenschmerzen, Symptome einer Harnwegsinfektion oder Nephrolithiasis.

Diagnostik: in der Bildgebung (Urogramm, retrograde Pyelographie) zeigen sich multiple, runde, glatt begrenzte, kleine Vorwölbungen der Ureterwand in das Lumen.

URS: ggf. mit Biopsien zur Sicherung der Diagnose.

Therapie: je nach Beschwerdebild abwartende Haltung, längerfristige Antibiotikatherapie oder Destruktion der Bläschen durch eine URS.

6.2.6 Harnleitersteine

Siehe Abschnitt 5.6 auf S. 269.

6.2.7 Differentialdiagnose des Harnstaus

Harnstau ist die Abflussbehinderung des Urins unterschiedlichen Schweregrades in den ableitenden Harnwegen. Die daraus resultierende Druckerhöhung kann zu Schäden an den ableitenden Harnwegen und der Nieren führen, es besteht die Gefahr einer Urosepsis und Niereninsuffizienz. Synonyme: obstruktive Uropathie, Hydronephrose (griechisch für Wasser in der Niere).

Klassifikation des Harnstaus

Harnstau Grad I: Erweiterung des Nierenbeckens ohne Erweiterung der Nierenkelche.

Harnstau Grad II: Erweiterung des Nierenbeckens, Kelchhalse und Nierenkelche. Keine Zeichen der Parenchymatrophie (erhaltene Papillenspitzen und spitzer Fornixwinkel).

Harnstau Grad III: massive Erweiterung des Nierenbeckens und der Nierenkelche. Zeichen der Organatrophie (flache Papillen und stumpfer Fornixwinkel).

Harnstau Grad IV: massive Erweiterung der Nierenbeckenkelchsystem mit aufgehobenen Grenzen zwischen Kelchen und Pyelon. Nahezu komplette Atrophie des Nierenparenchyms (hydronephrotische Sackniere).

Differentialdiagnose

Uretererkrankungen (intrinsische Ursachen):

- Harnleiterstein
- Koagel bei Makrohämaturie [Abb. 6.34]

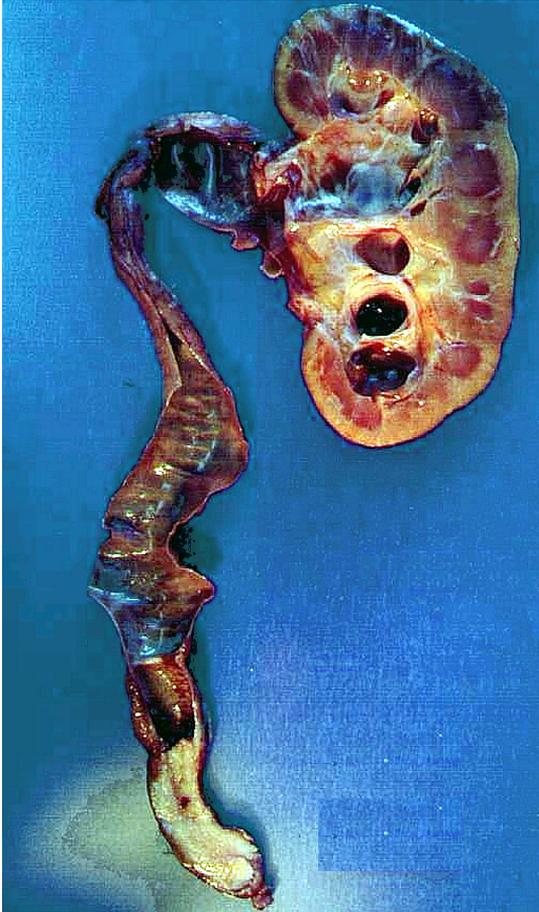


Abb. 6.31: Distales Ureterkarzinom (pT2 G2) mit drittgadiger Hydronephrose. Mit freundlicher Genehmigung, Pathologicum Augsburg Prof. Dr. Stömmmer, Dr. Erhardt & Kollegen.

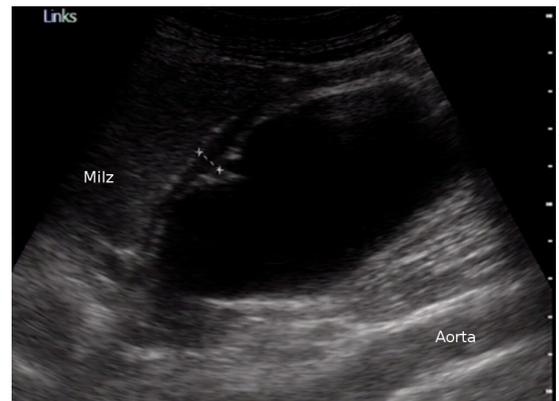
- Angeborene Erkrankungen: Harnleiterabgangsenge, vesikoureteraler Reflux, Megaureter, Ureterozele, Ureterstriktur, Megakalikose, Kelchdivertikel.
- Benigne Ureterstrikturen: nach Stein(therapie), Infektionen (Tuberkulose, Bilharziose), idiopathisch.
- Ureterkarzinom

Iatrogene Ursachen:

- Intraoperative Verletzungen: folgende urologische Operationen gefährden den Harnleiter: URS, Prostatektomie, transurethrale Resektionen und pelvine Lymphadenektomien. Häufige Operationen anderer Fachgebiete mit Gefährdung des Harnleiters sind Hysterektomien.



(a) Harnstau zweiten Grades mit Dilatation der Kelchhalsen und des Nierenbeckens ohne Organatrophie. Mit freundlicher Genehmigung, Dr. med. A. Passon, Augsburg.



(b) Harnstau vierten Grades im Längsschnitt.



(c) Harnstau vierten Grades im Querschnitt.

Abb. 6.32: Sonographiefunde von Harnstaungsniere.

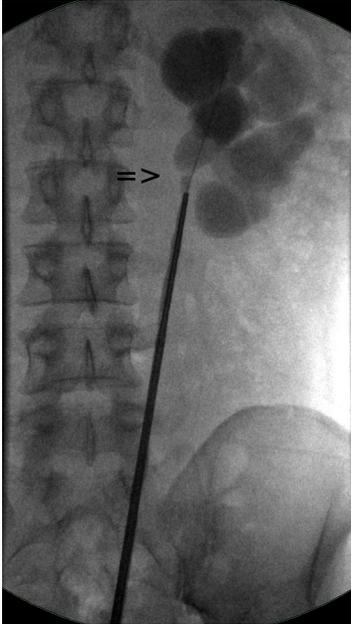


Abb. 6.33: Retrograde Pyelographie über das URS-Gerät: Harnstau dritten Grades aufgrund eines proximalen Ureterkinkings (=>). Siehe auch Abb. 13.36(d) und Abb. 13.36(c) auf S. 657 des gleichen Patienten.



Abb. 6.34: Retrograde Pyelographie: Nierenbeckentamponade bei Makrohämaturie. Die Koagel wurden mit Hilfe einer Schleuse für die flexible URS entfernt.

mien, Rektumoperationen, Sigmaoperationen und Gefäßoperationen

- Bestrahlung

Erkrankungen des Gefäßsystems:

- Aortenaneurysma
- Nierenarterienaneurysma
- Aneurysma der iliakalen Gefäße
- Retrokavaler oder retroiliakaler Ureter
- Ovarialvenenthrombose: $\frac{1}{3000}$ Schwangerschaften, kann eine Hydronephrose auslösen.

Erkrankungen des weiblichen Genitales:

- Bei einer Schwangerschaft kann der vergrößerte Uterus den Harnleiter komprimieren (rechts häufiger als links)
- Endometriose: zyklische Flankenschmerzen, Dysurie, Makrohämaturie
- Extrauterine Schwangerschaft
- Tuboovarialer Abszess
- Beckenbodenschwäche mit Organprolaps
- Ovarialzysten, Ovarialkarzinom, Uterus myomatosis.

Erkrankungen des Retroperitoneums:

- Retroperitoneale Tumoren: Lymphome, Sarkome, primär retroperitoneale Keimzelltumoren.
- Lymphknoten- oder Fernmetastasen: Prostatakarzinom, Zervixkarzinom, Mammakarzinom, Kolonkarzinom, Magenkarzinom, Harnblasenkarzinom.
- Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond)
- Pelvine Lipomatose: seltene Erkrankung mit Fetteinlagerungen retroperitoneal mit (kranialer) Verdrängung von Harnblase und Ureteren.

Diagnostischer Gang

- Sonographie: Graduierung des Harnstaus [Abb. 2.18 auf S. 99], Beurteilung der Nierenparenchyndicke [Abb. 6.32], Suche nach Nierensteinen oder Raumforderungen. Ausschluss eines Harnverhalts.
- Urogramm oder CT-Abdomen nativ bei V. a. Urolithiasis. CT-Abdomen mit KM oder MRT bei V. a. extrinsische Obstruktion.
- Nierenfunktionsszintigramm: zur Differenzierung zwischen einer urodynamisch wirksamen Obstruktion oder Ektasie des Kelchsystems ohne Obstruktion. Sicherung und Bestimmung der Nierenfunktion vor operativen Interventionen.
- Retrograde Pyelographie und Ureterorenoskopie: Sicherung der Diagnose, kurative Therapie

oder Entlastung des Harntrakts mit einer Harnleiterschienung [Abb. 6.33].

6.3 Urothelkarzinom des oberen Harntrakts

Maligne Tumoren des oberen Harntrakts gehen vom Urothel des Nierenbeckenkelchsystems oder des Harnleiters aus und zeigen eine enge pathologische Verwandtschaft zum Harnblasenkarzinom. EAU Leitlinien: (Rouprêt u. a. 2022). Englisch: synonym: upper tract urothelial carcinoma (UTUC).

Epidemiologie

- Inzidenz $\frac{2}{100.000}$. Erkrankungsgipfel 70–90 Lebensjahre, Frauen : Männer = 1:2 bis 1:3, 5–10 % aller urothelialen Malignome entstehen im oberen Harntrakt.
- 2–4 % der Patienten mit einem Harnblasentumor erleiden im Durchschnitt nach 70 Monaten ein Rezidiv im oberen Harntrakt. 30 % der Patienten nach Zystektomie erleiden innerhalb von 15 Jahren ein Rezidiv im oberen Harntrakt. Aufgrund der effektiven Therapie des Harnblasenkarzinoms mit besseren Überlebensraten steigt die Inzidenz des Urothelkarzinoms des oberen Harntrakts (length time bias).

Ätiologie

Siehe Kapitel Harnblasenkarzinom [S. 383].

Tumorstadien nach TNM [UICC 2017]

T: Lokales Tumorstadium.

- T_a: nichtinvasives papilläres Karzinom.
- T_{is}: flaches anaplastisches Epithel mit geringgradiger Differenzierung und ohne Invasion.
- T₁: Infiltration bis subepitheliales Bindegewebe (Lamina submucosa).
- T₂: Infiltration bis in die Lamina muscularis.
- T₃: Infiltration der Niere, des peripelvinen oder periureteralen Fettgewebes.
- T₄: Infiltration des perirenal Fettgewebes durch die Niere oder Infiltration von Nachbarorganen.

N: Lymphknotenbefall.

- N₀: keine befallenen Lymphknoten.
- N₁: singuläre Lymphknotenmetastase mit einem Durchmesser kleiner 2 cm.

- N₂: singuläre Lymphknotenmetastasen mit einem Durchmesser über 2 cm oder multiple Lymphknotenmetastasen.

M: Fernmetastasen.

- M₀: keine Fernmetastasen.
- M₁: Fernmetastasen.

G: Grading.

- Urotheliales Papillom.
- Papilläre Neoplasie von niedrig malignem Potential (PUNLMP).
- Low grade: entspricht G₁: gut differenziert und G₂: mäßig differenziert.
- High grade: entspricht G₃: schlecht bis undifferenziert.

Pathologie

Histologie: Urothelkarzinome 95 %, selten Plattenepithelkarzinome oder Adenokarzinome.

Wachstumsmuster: trotz papillärer Morphologie entsteht früher eine Invasion als bei vergleichbaren Urothelkarzinomen der Harnblase [Abb. 6.35]. 50 % der papillären Nierenbeckentumoren sind T₁ oder T₂-Tumoren. In bis zu 90 % der Präparate nach Nephroureterektomie finden sich im Urothel des ipsilateralen Harntrakts weitere dysplastische Areale oder ein Carcinoma in situ.

Metastasierung: lymphogene Metastasierung bei proximalen Tumoren in paraaortale, parakavale und hiläre Lymphknoten, bei Tumoren im mittleren Drittel in iliakale, paraaortale und parakavale Lymphknoten und bei distalen Tumoren in die obturatorischen und iliakalen Lymphknoten. Hämatogene Metastasierung v. a. in Lunge, Leber, Skelett und Nebenniere.

Klinik

Hämaturie, wurmartige Koagelbildung, Flankenschmerzen, Koliken, Harnstauungsniere [Abb. 6.36], Dysurie, Symptome des fortgeschrittenen Tumorleidens (B-Symptomatik).

Diagnostik

Zusammenfassende Literatur: (Browne u. a. 2005) (Patschan u. a. 2008).

Urinzytologie: die mikroskopische Untersuchung von abgeschilferten Urothelzellen im Urin oder in der Spülzytologie des oberen Harntrakts kann zuverlässig G₂- und G₃-Zellen eines Urothelkarzinoms identifizieren. Gut differenzierte Tumoren schilfern seltener Zellen ab und die Abgrenzung zu entzündlichen Veränderungen ist schwierig. Technik siehe S. 78.

Sonographie: Harnstau? Raumforderung Sinus renalis [Abb. 6.37]? Lebermetastasen?