

Fetal Üropatilerde İntrauterin Tedavi

Cihat ŞEN

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı-Perinatoloji Bilim Dalı

ÖZET

FETAL ÜROPATİLERDE İNTRAUTERİN TEDAVİ

Amaç: Genitoüriner anomaliler ultrasonografi ile tanı konabilen anomaliler içinde en sık görüldür. Dolayısı ile fetal obstrüktif üropatilerde tanı ve tedavi olanaklarının araştırılması, fetal şant uygulamalarının sonuçlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 1991-1999 yıllarında gerek antenatal takip sırasında gerekse ön tanısı yapıp sevk edilen fetal obstrüktif olguların takip ve tedavi sonuçlarının retrospektif olarak incelenmesi.

Bulgular: İzlemi yapılan 63 obstrüktif üropati olgusundan 23'ü posterior üretral valf sendromu tanısı ile 40 olgu ise, tek ya da iki taraflı hidronefroz tanısı ile takip ve tedavi edilmiştir. Bu 63 olgudan 10 olguya müdahalede bulunulmuştur. Gerek müdahale yapılan gerekse yapılmayan olguların sonuçları ele alınmıştır.

Sonuç: İntrauterin tedavi gerektiren olgularda prognoz üzerine, erken gebelik haftalarında tanıya gidilmesi, ana faktör olarak karşımıza çıkmaktadır. Displastik değişim olmadan tanı ve tedavi esas yaklaşım olmalıdır.

Anahtar Kelime: Fetal hidronefroz, Posterior üretral valf sendromu, şant, fetal cerrahi.

SUMMARY

INTRAUTERINE THERAPY IN FETAL UROPATHIES

Objective: Genitourinary tract anomalies are among the most common sonographically identified anomalies in utero. The aim of this study is to establish the possibility of the early diagnosis of obstructive uropathies and the prognosis of fetal shunting procedure.

Methods: Obstructive uropathy cases, which were diagnosed antenatally, have been retrospectively evaluated in terms of prognosis. It is important to make early diagnosis and intervention in order to save organ function as early as possible.

Results: During the 8 years, sixtythree cases with fetal obstructive uropathy were examined and performed twelve interventions. They were diagnosed antenatally with different type of obstruction including posterior urethral valve syndrome, unilateral and bilateral hydronephrosis, ureteropelvic junction obstruction, megasystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome, multicystic kidney. Intervention was performed in twelve cases at different stage of gestation including needling, vesico-amniotic shunting and pelvic shunting. Out of 12 procedures, there was mortality in 5 cases antenatally or neonatally.

Conclusion: The type of anomalies, level and starting time of pathology and duration of severe obstruction are the main factors for prognosis. Early diagnosis of the obstruction is very important before the kidney becomes dysplastic. Early diagnosis and referral to tertiary center is to be encouraged in order to have early management and intervention in the case of severe obstruction and to save kidney function as early as possible.

Key Word: Fetal hydronephrosis, Posterior urethral valve syndrome, fetal surgery.

Fetal dönem fetal muayene yöntemlerinin uygulamaya girmesi ile üriner sistem fizyolojisi ve patolojileri hakkında mevcut bilgiler giderek artmaktadır. Böbrek pelvislerinin ve mesanenin idrar içermesi, üriner sistemin ultrasonografi ile tetkikini kolaylaştırmakta ve böylece patolojilerinin erken dönemde ortaya konulması imkan dahiline girmektedir. Fetal idrar amnios sıvısının ana kayna-

ğı olup, amnios sıvısının azalması, üriner sistem anomalilerinin belirteci olarak klinikte karşımıza çıkmaktadır. Fetal genito-üriner sistem anomalilerinin 1/250 ile 1/1000 sıklıkta görülmesi ve ultrasonografi ile tanı konabilen anomalilerin başında yer alması nedeni ile klinik öneme sahiptir. Ayrıca fetal dönemde tanısı konulabilen ve herhangi bir girişime gerek olmayan olguların, yenidoğan döneminde yakın izlenmesi ile doğum sonrası morbiditenin kontrol altına alınabilmesi de mümkün olabilmektedir. Prospektif antenatal ultrasonografi çalışmalarına göre ise üriner sistem anomalisi sıklığı % 0.65

Yazışma Adresi: Cihat Şen

PK: 33 Cerrahpaşa, İstanbul 34301

E-mail: csen@obusg.org.tr

ve tekrarlama riski ise % 8-10 olarak verilmektedir (1,2). Antenatal tanı konulan üriner sistem anomalilerinde kromozom anomalisi görülme sıklığı ise çalışmadan çalışmaya değişmektedir. Bu farklılık belki de çalışma gruplarındaki olguların izole ya da diğer anomalilerle birlikte olup olmamasına ve olguların yaş riskine bağlıdır. Ancak üriner anomalilerde kromozom anomalisi sıklığı ortalama % 11 olarak verilmektedir. İzole üriner anomalilerde % 3, diğer anomaliler ile birlikte olduğunda ortalama % 24 olarak bildirilmektedir.

Transabdominal ultrasonografi ile böbrekler 12. haftada saptanabilmesine karşın, transvaginal ultrasonografi ile 10-11 gebelik haftasında rahatlıkla çoğu vakada ortaya konulabilmektedir ve bu dönemde fetal akciğer ekojenitesine benzer tarzda bilateral ekojenik yapı olarak gözükmürler. Hipoekojenik yapıda olan adrenal glandlardan kolaylıkla ayırt edilebilmektedirler. Ultrasonografi ile görülebilmeye olasılığı 11. haftada % 80'dir. İkinci trimesterin başlarında fetal böbrekler ile adrenal glandlar aşağı yukarı aynı boyuttadırlar ve bu nedenle tanıda yanlışlıklara neden olabilirler. Adrenaller fetal mide ile aynı seviyede ve hemen vertebralara komşudurlar (Resim 1). Böbrekler ise fetal mide seviyesinin hemen altında yer alırlar. İkinci trimesterin ikinci yarısından itibaren ise böbrek piramitleri iyice belirginleşirler ve adrenaller ise böbreklerin yaklaşık yarısı boyutundadırlar. Yirminci gebelik haftasından itibaren tipik böbrek anatomik yapısı ve görünümü ile fetal böbrekler kendini gösterirler. Bu dönemden itibaren renal pelviste az miktarda sıvının gözlenmesi mümkündür. Fetal mesane, ultrasonografi ile 11.GH'da rahatlıkla görülebilir. Yapılan çalışmalarla, gebeliğin 22. haftasında mesane volümü 2.2 ml/saat iken termde 26 mm/saat olduğu belirlenmiştir (3). Erken gebelik haftalarının



Resim 1: Erken gebelikte böbrek ve adrenal normal görünümü.

da idrar yapısı fetal serum yapısında iken, tubuler reabsorbsiyonun devreye girmesi ile yapısı değişir.

Üriner sistem anomalilerden obstrüktif tipte olanlar, yeteri kadar ciddi obstrüksiyonun oluşturduğu renal displaziler nedeni, intrauterin tedaviye ihtiyaç gösterirler. Yazımızın konusuna bağlı olarak, fetal intrauterin tedaviye ihtiyaç duyan bu anomalilerin tanı ve tedavisi açısından mevcut gelişmeler ışığında, tanısını koyduğumuz olguların takip sonuçları ve intaruterin tedavi uygulamalarından elde ettiğimiz sonuçları ele alınacaktır.

Obstrüktif tipte fetal üriner anomaliler, mesane çıkış anomalileri ile üreter anomalileri olarak iki ayrı grupta ele alınabilir: Bunlardan sık rastlananların başında, Posterior Üretral Valf Sendromu (PUV) gelir. Erkeklerde görülür ve sıklık erkeklerde 1/5000'dir. Posterior üretral valf sendromunda değişik tipler tarif edilmekle beraber, bu sınıflandırılmalar konusunda fikir birliği oluşmamıştır ve klinik kullanımda yerini almamıştır. Yine de belirtmek gerekirse; Tip-1, posterior üretradan kaynaklanan kalınlaşmış mukoza kıvrımının oluşturduğu ve en sık rastlanılan şeklidir. Tip-2, mesane boynuna yakın ve obstrüksiyona pek sebep olmayan parmak şeklinde membranöz çıkıntı olarak tarif edilir. Tip-3 ise ürogenital membranın kanalizasyon patolojisinden kaynaklanır ve membran şeklinde olup küçük delikler içerebilir. Posterior üretral valflü fetusların ancak % 25'i tanınabilmektedir. Geriye kalanların % 50'si ise doğumdan sonraki ilk yıl içinde tanı konulmaktadır (4). Posterior üretral valf (PUV) ağır formunda, mesane iyice genişler ve neredeyse tüm batını doldurur ve hatta diafragmayı yukarı itebilir. Oligohidramnios sıkça eşlik eder. Hem diafragmanın yukarı itilmesi hem de oligohidramniosun gelişmesi, fetal akciğer hipoplazisine sebep olur. Sonografik olarak ağır PUV sendromunda; oligohidramnios, proksimal üretranın genişlemesi, genişlemiş mesane, mesane duvarının kalın olması ve tipik anahtar deliği görünümü (Resim 2) saptanır. Olguların % 64-95'inde hidronefroz görülür (5). Yüzde 15-30 olguda, doğumdan sora dializ ya da transplantasyon ihtiyacı olur. Açık cerrahi ya da intrauterin kateter yerleştirilmesi, fetal laparoskopik valf ablasyonu gibi yöntemler antenatal tedavide kullanılmaktadır. Ancak açık cerrahi yüksek perinatal mortalite ve morbidite nedeni ile halen klinik kullanımda değildir.

Posterior Üretral Valf Sendromu'nun ortaya çıkış zamanını, obstrüksiyonun ağırlığı (tam, kısmi ve hafif) tayin eder. Erken dönemde oluşan obstrüksiyon sonucu mesanenin genişlemesi ve aşırı idrar birikmesi ile üreter ve renal pelvislerde genişleme (Resim 3) ve geriya olan basınç artması sonucu renal parenkim hasarı meydana gelir. Böbreğin gelişim evresinde, nefrojenik evre tamamlanmadan ortaya çıkan obstrüksiyonlarda, böbrek pelvisleri



Resim 2: Posterior Üretral Valf Sendromu'nda mesanenin anah-tar deliği görünümü.



Resim 3: Genişlemiş üreter, böbrek pelvis ve kalisleri.

dolayısı ile nefronlara olan geriye basınç nedeni ile nefron harabiyeti ve displazisi ortaya çıkar. Bu dönem 22-24. gebelik haftasına kadar olan dönemi içerir. Bu dönemden sonra da nefron gelişimi devam etmekle beraber, çoğunluğu 24. haftaya kadar gelişimini tamamlar. Bu nedenle erken gebelik haftasında kendini gösteren obstrüksiyonlar, gebelik haftası ve aşırı obstrüksiyonun süresine göre (Resim 4), gelişmekte olan böbreklere zarar verir ve o ölçüde displazi gelişerek böbrek fonksiyonlarını bozar. Gebeliğin 24. haftasından sonra kendini gösteren obstrüksiyonlarda ise durum pek ciddi olmayabilir. Kısmi obstrüksiyonlarda sık rastlanır ve aşırı basınç oluşmasına gelmeden idrar geçişinin olabildiği durumlarda böbreklere olan hasar minimumdur. Gebeliğin 32. haftasından sonra ilk kez ortaya çıkanlarda ise tablo daha az ciddidir. Çoğu zaman intrauterin herhangi bir girişime gerek ol-



Resim 4: Erken dönemde başlayan ve uzun süren mesane çıkış anomalisinde tüm batını kapsayan mesane.

mayabilir. Ancak 24. gebelik haftasından önce ortaya çıkan PUV'larda intrauterin girişim zorunluluk arzeder.

Literatürde intrauterin girişim için oligohidramnios ana faktör olarak gösterilse de pek doğru bir yaklaşım değildir. Çünkü oligohidramnios geliştiğinde artık böbrek fonksiyonunu büyük ölçüde kaybetmiştir ve geç kalınmıştır. Gebeliğin 24. haftasından önce tanı konulan PUV'larda yakın izlem yapılmalı ve ultrasonografik tablonun aynı ciddiyetini koruması ya da giderek mesane dilatasyonu, üreteromegali ve en önemlisi ise ağır hidronefrozun gelişmesi ve süreklilik arzemesi intrauterin girişim endikasyonunu koydurur. Hidronefroz konusunda, daha sonraki sayfalarda, tanı için gerekli kriterler ele alınacaktır. Ancak hidronefroz, obstrüksiyonun ve buna bağlı olarak ortaya çıkacak olan böbrek hasarının belirleyici bulgusudur. Tabii bazı durumlar da, ağır obstrüksiyona rağmen hidronefroz görülmeyebilir. Mesela; mesane duvar rüptürü sonucu ürinoma veya fetal asit gelişmesinde idrar bu alana kayacaktır. Bu nedenle fetal takipte, üri-ner sistemin (fizyolojik ve hatta patolojik şartlarda) pek dinamik bir sistem olduğu hep hatırdta tutulmalıdır.

Tek bir muayene ile hiçbir zaman prognoz ya da klinik yönetim kararı verilmemelidir. İlk tanıdan sonraki günler içinde duruma göre haftada bir veya 2-3 kez fetal muayene, olgunun yapısı hakkında bize çok doğru bir fikir verecektir. PUV sendromunda, mesane genişlemesi ve duvar kalınlaşması yanında her iki üreterin genişlemesi ve bilateral hidroureter beklenen tablo olsa da, her zaman, iki tarafın da aynı görünümde kendini göstermesi beklenmemelidir. Ancak saptanan mesane genişlemesi ve hatta batını işgal etmesi, üreteromegali, böbrek pelvislerinin ön-arka çapının 10-15 mm'den fazla olması ve buna ilaveten ağır kalis genişlemesinin görülmesi ağır hidronefroz tanısını

koydurur. Bu olgular fetal şant uygulanması gereken olgulardır. Ancak yukarıda sayılan ultrasonografik tablonun sebat etmesi ve hatta giderek daha da ağırlaşması endikasyonu pekiştirir. Sayılan bu bulguların orta ya da ağır derecede 24. gebelik haftasından önce ortaya çıkması endikasyonu kolaylıkla koydurur. Çünkü obstrüksiyona neden olan patolojinin ağırlığı ve şiddeti, tablonun erken ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Zaten gebeliğin ilerleyen haftalarında böbrek fonksiyonun giderek artması ve buna bağlı olarak fetal idrar volümünün artması sonucu sistem daha çok yüklenerek ve tablo kendini daha da ağır şekillerde ortaya çıkaracaktır. Amaç fetal renal fonksiyonun korunması olmalıdır. Bu olgularda oligohidramniosun oluşmasını beklemek yersizdir. Çünkü renal displazi geliştiği için fetal idrar volümü düşer ve hatta durur, bunun sonucu da oligohidramnios gelişir. Obstrüksiyonun ilk kez ne zaman ortaya çıktığı, ne zaman ağır şekle dönüştüğü ve ne kadar süre devam ettiği, prognozu ve fetal şant endikasyonunu belirler. Bu nedenle antenatal bakımın rolü büyüktür. Gebeliğin 10-14. haftalarında yapılan ultrasonografide, megasistis görülmesi önemli bir bulgudur (Resim 5). Çünkü bu olguların % 30'unda obstrüktif



Resim 5a ve b: Erken gebelikte normal mesane ve megasistis.

üropati gelişmektedir. Bu olguların haftalık takipleri ile megasistisin evolusyonu takip edilmelidir. Ayrıca 18-20 gebelik haftalarında saptanan PUV ya da pelvikaliektazilerin ya da hidronefrozların erken tanıda önemi ortadadır. Gebeliğin 24. gebelik haftasından sonra ortaya çıkan PUV'larda durum daha az ciddidir. Ancak bu olgularda da yakın izlem ile fetal üriner sistem dinamiği izlenmelidir. Obstrüksiyon şiddetinin artmasının saptanması ve tabloya ağır hidronefrozun eklenmesi durumunda sistemin drenajı, yani fetal şant gerekli olacaktır. Her ne kadar nefrojenik evreden sonra ortaya çıkmışsa da, halen gelişmekte olan nefronların korunması, gelişmekte olan üriner sistemin sürekli dilate ve basınç altında olmasının engellenmesi ve amnios volümünün sağlanması fetal şantın morbiditeyi engellemedeki rolünü ortaya koyar. Gebeliğin 24. haftasından sonra ortaya çıkan PUV olgularının bir kısmı 30-32. haftadan sonra ağır obstrüksiyon bulguları verir. Çünkü bu dönemde fetal idrar volümü belirgin ölçüde artar. Üriner sistemdeki bu yüklenmeye, mevcut obstrüksiyonun yetersiz kalması durumunda fetal hidronefroz tabloya hakim olabilir. Nadiren intrauterin girişim gerektirecek kadar ağırlaşabilir. Ancak 36. haftadan sonra erken doğum düşünülmelidir. Zaten 36. haftaya kadar girişim ya da aktif yönetim gerektirmeyen bir olgu, nadiren bu gebelik haftasından sonra durum değişebilir. Ancak 36. haftadan evvel aktif yönetim ihtiyacı olan olgularda, erken doğum yerine drenaj ve tercihen fetal şant sağlanmalıdır.

Fetal karyotipleme ile kromozom yapısı ortaya konulmalıdır. Literatürde ortalama % 8 kromozom anomalisi bildirilmektedir (2). Ultrasonografi ile displazi bulgularının (hiperekojenite, oligohidramnios, parenkim kistleri v.b.) araştırılmasının yanında, fetal mesaneden idrar örnekleme yapılmalı (Resim 6) ve üre, kalsiyum, osmolalite, sodyum, klor, beta2-mikroglobulin seviyelerine bakılmalıdır. Hepsisi beraber değerlendirilmeli ve tek başları-



Resim 6: Fetal idrar örnekleme.



Resim 7: Fetal mesane şant işlemi.

na sensitivitelevlerinin yüksek olmadığı bilinmelidir. Renal displazi değeri elde edildiğine, mutlaka tekrar fetal idrar örnekleme yapılmalıdır. Çünkü mesanedeki beklemiş idrar değeri buna sebep olabilir. Tekrar elde edilen taze idrar örneğinin değerlendirilmesi daha doğru olacaktır. Renal displazinin olmadığı ortaya konulduğunda, uygun fetal pozisyonda ve uygun kateter ile fetal şant uygulaması yapılmalıdır (Resim 7). Ancak fetal şant uygulamasının % 5 gibi fetal mortaliteyi artırdığı aile ile tartışılmalı ve bilgilendirilmelidir. Şantın tıkanması, yerinden kayması (amniotik kavite içindeki ucunun mesaneye, fetal batin içine yer değiştirmesi ya da kateterin tamamen amniotik kaviteye yer değiştirmesi gibi komplikasyonlar gözden kaçırılmamalıdır. Fetal şant uygulanan olguların doğum zamanlaması ve yöntemi bir özellik arz etmez ve normal zamanında ve vaginal doğum yapabilirler. Doğum sonrası mesaneye konulan şantın, yenidoğan dönemindeki değerlendirmelerin tamamlanmasına kadar yerinde kalmasında yarar vardır. Ancak son değerlendirme yapıldıktan sonra, gereken duruma göre hareket edilmelidir.

Bir diğer üretra anomalisi ise, Üretral Stenoz olup, tıpkı PUV da olduğu gibi klinik ve ultrasonografik yapıya sahiptir. Genelde erkeklerde ve ilave anomaliler ile birlikte sık görülür. Ürogenital sinus ve penil üretranın inkomplet kapanmasından kaynaklanan üretral stenoz, mesane çıkış anomalileri sebeplerinden ikinci sırada yer alır. Oldukça nadir görülen Üretra Agenezisi'nde, antenatal mortalite ya da erken neonatal mortalite yüksektir. Ağır oligohidramnios, ileri derecede genişlemiş mesane, bazen üriner asit, üreteromegali ve hidronefroz ultrasonografik bulgulardır. Çok erken dönemde obstrüksiyon ortaya çıktığı için, renal displazi kaçınılmazdır. Ancak teknolojiye ilerlemeler sonucu,

çok erken dönemde tanısının konulabilmesi (megasistis) ve erken dönem intrauterin girişim ile iyi neticeler alınmakla beraber, yeterli bilgi birikimi henüz mevcut değildir. Kloakal Persistans, konsepsiyon sonrası 5. haftada oluşan mesane-vagina-rektumun ayrılma kusuru sonucu oluşur. Yani ayrılma olamaz ve ortak kistik bir boşluğa üriner ve gastrointestinal sitem birlikte açılır. İmperefor anüs, ambiguous genitale, üretra anomalileri ile birlikte sık görülür. Üreter ve renal pelvislerde dilatasyona sebep olabilir. Ağır obstrüksiyon durumunda renal displaziler görülebilir.

Megasistis-Mikrokolon-Hipoperistaltis, genişlemiş ve kalın duvarlı mesane ve ince barsakların dilate olması ile karakterizedir. Böbrekler hidronefrotik ve bazen multikistiklidir. Ancak PUV'dan farklı olarak ağır obstrüksiyona rağmen amnios sıvısı normal ve hatta bazen artmış olabilir. Üriner ve gastrointestinal sistemdeki düz adalelerdeki reseptör bozukluğundan kaynaklandığı düşünülmektedir (6). Prune-Belly Sendromu ise, gevşek ve sarkık karın duvarı, ileri derecede genişlemiş mesane ve dilate üreterler, kriptorşidizm klinik bulguları ile karşımıza çıkar. Batın duvarının aşırı genişlemesi sonucu batin duvarı adalesinin hipoplazisi sonucu oluştuğu kabul edilir. Çoğunlukla erken ve ağır seyreden obstrüktif üropatilerde rastlanır. Bazen diğer nedenlere bağlı olarak da gelişebilir. Doğumlarda 1/35 000 olguda görülür (7).

Megaüreter, üretero-vezikal reflü veya diğer alt üriner obstrüksiyon olgularında görülür. Normal şartlarda üreter nadiren görülür durumdadır. Eğer bilateral hidronefroz ve oligohidramnios varsa, prognoz kötüdür. Ağır hidronefroz varlığında klinik yönetim, hidronefroz konusunda ele alınmıştır (Resim 2). Üretero-vezikal reflüye yenidoğanlarda % 1 olguda rastlanır. Tek başlarına bulunabilirler ya da bazen diğer obstrüksiyonlarla birlikte olabilir. Antenatal tanısı fetal laparaskopi ya da veziko-infüzyon ile yapılabilir (8). Yine hidronefroz varlığında, gereken yaklaşım klinik yönetim çerçevesinde yapılmalıdır. Üreter anomalilerinden üreteropelvik bileşke darlığı, böbreklerde darlığın ağırlığına bağlı olarak ciddi sorunlara yol açabilen ve sık rastlanan bir anomalidir. Sebepler arasında fibroz yapışıklık, katlanma, bant oluşumu, üreteral valf, anormal damarlanma, anormal üreter çıkışı, anormal şekilli üretero-pelvik çıkış sebepler arasında sayılmaktadır (9). Unilateral ya da bilateral (%30 olguda ve asimetrik yapıda) olabilir. Unilateral olgularda genelde sol tarafı tutar ve üretero-vezikal reflü, bilateral megaüreter, hipospadias, kontralateral renal agenezi ya da ekstrarenal Hirschprung, kalp anomalileri, nöral tüp defektleri gibi anomalilerle birlikte olabilir (10). Bazı olgularda obstrüksiyon çok ciddi olabilir ve ürinoma, fetal asit gelişebilir. Erken saptanan ağır hidronefroz gelişen olgularda

fetal şant konusu halen tartışmalıdır. Ancak bilateral ve ağır hidronefroz yol açan izole olgularda fetal şant gerek mortaliteyi gerekse de morbiditeyi düzeltebilir. Kromozom yapısının normal olduğu ve ilave diğer anomalilerin bulunmadığı doğrulanmalıdır. Ayrıca girişimden önce renal displazinin ultrasonografik ve biokimyasal göstergeleri araştırılmalıdır. Unilateral olgularda fetal ve neonatal prognozun iyi olduğu bildirilmektedir. Ancak erken tanı konulan tek taraflı olgularda organ fonksiyonunun korumaya yönelik fetal şant uygulaması ile böbrek displazisi engellenebilir. Ancak yeterli bilgi birikimine ihtiyaç vardır.

Piyelektazi, pelvisin altında herhangi bir seviyede oluşan hafif derecedeki anomalilere bağlı olarak gelişen, böbrek pelvis genişlemesidir. Pelvis ön-arka çapın 5 mm ve üzerinde olması tanıyı koydurur. Hafif piyelektazi normal fetuslarda sıkça gözlenen bir bulgudur. Ancak normal olgularda % 2 oranında görülmesine karşın Down sendromunda % 17 oranında rastlanması (11) önemlidir. Bu nedenle karyotiplenmenin ve doğum sonrası izlemenin yapılması önerilmektedir. Ön-arka çapın 10 mm üzerinde olması hidronefroz tanısını koydurur. Bu durumda kalislerin dilatasyonu önem kazanır.

Hidronefroz, pelvisten itibaren herhangi bir seviyede oluşan obstrüksiyona bağlı olarak gelişir. Pelvis ön-arka çapının 10 mm'den fazla olması ve buna kalislerin dilatasyonun eklenmesi hidronefrozun belirler. Gerek pelviyektazinin derecesi ve gerekse kalislerin dilatasyonunun derecesi hidronefrozun derecesini (Hafif, Orta, Ağır) tayin eder (Resim 8). Genelde pelvisin genişlemesine kalislerinde genişlemesi paralel olarak eşlik eder. Kalislerin genişlemesi, ancak kalis yapılarını koruması halinde hafif, kalislerin belirgin derecede genişlemesi ve ancak kalis yapılarının ancak seçilebilmesi orta ve pelvisin ileri genişlemesi ile birlikte kalislerin be-

lirgin derecede genişlemesi ve kalis yapılarının neredeyse seçilememesi ağır hidronefrozun belirler. Ancak obstrüksiyonun şiddetli, erken başladığı ve uzun süredir devam ettiği ağır olgularda (renal displazi) pelvisin neredeyse fetal batının büyük kısmını kapladığı olgularda kalislerin bile gözlenmesi olası olamaz. İleri derecede obstrüksiyonlarda rüptür nedeni ile ürinoma, fetal asit gelişebilir. Hangi nedene bağlı olarak (PUV, üretero-pelvik bileşke darlığı, üretral agenezi, üretero-vezikal reflü) gelişirse gelişsin, ağır hidronefrozun varlığı ve sürmesi, preterm olgularda intaruterin müdahaleyi gerektirebilir (Resim 9). PUV olgularında veziko-amniotik şant ve üst sitem obstrüksiyonlarında ise pelvi-amniotik şant gerek mortaliteyi gerekse morbiditeyi önler. Erken gebelik döneminde başlayan ve yeterince şiddetli ölçüde ağır seyreden obstrüksiyon olgularında renal displazi kaçınılmazdır. Bilateral olgularda mortalite yüksektir ya da renal transplant adayı olan böbrek yetmezliği içinde bebekler olarak doğarlar. Her iki durumunda önlenmesi, erken tanı ve erken fetal tedavi ile, artık günümüzde mümkündür (12). Unilateral olgularda fetal ya da neonatal prognoz kötü olmamakla beraber, uzun prognozu iyi değildir. Bu bebekler ile-



Resim 8: Değişik tipte fetal hidronefroz



Resim 9a ve b: Tek taraflı hidronefrozda fetal şant işlemi.

ride tek böbrekli ya da kısıtlı fonksiyona sahip böbrekli şahıslar olarak yaşamlarını sürdürecektir. Bu olgularda fetal girişim konusunda tartışma devam etmektedir. Bir yanda yakın ve uzak morbidite değerlendirilirken diğer tarafta fetal tedavinin getirdiği morbidite hesaba katılması gereken bir konudur. Birikim arttığı ölçüde, bu konuda açıklık gelecektir. Ancak tecrübeli merkezlerde ve ellerde yapılan fetal girişimlerin erken sonuçları fetal tedaviyi destekler yönde olmaktadır.

Yapılan hayvan çalışmaları göstermiştir ki; gebeliğin ilk yarısında oluşturulan ünilateral üreteral obstrüksiyonlar, renal displaziye sebep olmuştur. Halbuki, gebeliğin ikinci yarısında oluşturulan üreteral obstrüksiyonlar hidronefroza bebep olmakla birlikte, renal displaziye rastlanmamıştır (13). Benzer çalışma Harrison tarafından yapılmıştır. Oluşturulan erken obstrüksiyon ile hidronefroz ve renal displazi meydana getirilmiş, ancak oluşturulan obstrüksiyon sonucu meydana gelen hidronefrozun dekompresyonu ile renal displazinin oluşmadığı saptanmıştır (14). Gebeliğin 3. trimesterinde aynı model oluşturulduğunda ise, renal displazi saptanmamıştır (15). Yine Peters tarafından yapılan benzer çalışmada; erken oluşturulan obstrüksiyon ile renal displazinin meydana geldiği ortaya konulmuştur (16). Yapılan çalışmalar, ünilateral üreteral obstrüksiyonların ipsilateral renal displaziye, alt üriner sistem obstrüksiyonlarının bilateral renal displaziye sebep olduğunu ve renal displazinin derecesinin ise obstrüksiyonun şiddeti ile ilişkili olduğunu ortaya koymuştur. Hutton tarafından bildirilen çalışmada (17); PUV olgularından 24 gebelik haftasından önce tanı konulan 17 olgudan 9'unda renal yetmezliğin geliştiği, halbuki 24 gebelik haftasından sonra ortaya çıkan 14 PUV olgusundan sadece 1 olguda renal yetmezliğin görüldüğü bildirilmiştir.

Yayınlanan çalışmalardan elde edilen veriler ile intrauterin tedavi konusunda tam olarak net bir yoruma gidilememektedir. Çünkü bildirilen olgu sayısı az çalışmalarda, olguların farklı gebelik evrelerinde olması, farklı tanı kriterlerinin olması ve tedavinin başarısını ölçmede farklı kriterlerin kullanılması, çalışmaları birbiri ile kıyaslamada ya da bir mega-analiz olarak değerlendirilmesinde zorluk teşkil etmektedir. International Fetal Surgery Registry çerçevesinde 1990 yılında yapılan değerlendirmede (18); mesane çıkış anomalilerinde fetal tedavi uygulanmayan olgularda mortalite % 82 olarak verilmiştir. Bildirilen 79 olgudan 5'i yaşamıştır. Bunlardan ikisinde böbrekler normal fonksiyon ve diğer üçünde ise böbrek yetmezliğinin saptandığı bildirilmiştir. Ancak fetal cerrahi ile ilgili çalışmalarda, olguların tanı ve uygulanan tedavi haftaları farklıdır ve ne kadar erken tanı konulduğu açık de-

Tablo 1. Hidronefroza sınıflama(19)

Grade	Kalisler	Pelvis (AP)
1	Fizyolojik dilatasyon	10 mm
2	Normal kalisler	10-15 mm
3	Hafif dilate	>15 mm
4	Orta derecede dilatasyon	>15 mm
5	Ciddi dilatasyon	>15 mm

Tablo 2. Böbreklerde Prognoz Belirteçleri (20,21)

İyi Prognoz	Kötü Prognoz
Normal amnios	Ağır oligo
Normal böbrek	Kistik böbrek
Sodium <100 mEq/L	Sodium>100 mEq/L
Chloride <90 mEq/L	Chloride >90 mEq/L
Osmolarity <20 mOsm/L	Osmolarity >210 mOsm/L
Urea >4 mmol/L	Urea <4 mmol/L
Calcium <1.6 mmol/L	Calcium >1.75 mmol/L
β2-microglobulin 0/trace	β2-microglobulin strong band

ğildir. Ayrıca tedavi endikasyonu olarak çoğunlukta oligohidramnios esas alınmıştır ve tedaviden amaçlananın, akciğer hipoplazisinin engellenmesi olmuştur. Buradan, mortalitenin engellenmesinin ana amaç olduğu görülmektedir. Ancak oligohidramniosun yerleşmesinin beklenmesinin, gerek mortalite gerekse de morbidite açısından çok geç olacağı aşikardır.

Intrauterin tedavide ölçüt, obstrüksiyonun ne kadar erken gebelik haftasında ortaya çıktığı, ne kadar ciddi obstrüksiyon olduğu ve bunun sürenin ortaya konulması üzerinde yoğunlaşmaktadır. Mesane ya da üreterden kaynaklanan obstrüksiyonun oluşturduğu hidronefrozun şiddeti, patolojinin bir göstergesi olarak karşımıza çıkar. Burada tanımlama önem arz etmektedir. Günümüzde kabul gören ve Grignon tarafından yayınlanan kriterler kullanılmaktadır (19) (Tablo 1). Ayrıca prognostik kriterler Tablo 2'de verilmektedir (20-21).

YÖNTEM

Kliniğimizde rutin gebelik izleminde saptanan ya da ön tanısı yapıp sevkle gelen olgular retrospektif olarak gözden geçirildi. Hasta kayıtları ve yenidoğan döneminde müdahale yapıldı ise ilgili bölüm kayıtları gözden geçirildi. Şant uygulanan olguların doğumdan 6 ay ve 1 yıl sonra kontrol bulguları incelendi.

BULGULAR VE TARTIŞMA

Obstrüktif olgu tanısı alan ve 1991-1999 yıllarında tanı ve tedavisi yapılan 63 olgunun detayları

nı ayrıntısı ile ele alacağız. Serimizde obstrüktif üropati olgularının prevalansı, % 2.29'dur. Bunlardan 33'ü mesane çıkış anomalisi ve 40'ı üreter anomalilerinden kaynaklanan hidronefroz olgularıdır. Mesane çıkış anomalisi ya da PUV olgularının 12'sinin tanı haftası 28 haftadan daha büyük olup, ciddi düzeyde sadece iki olguda hidronefroz gelişmiştir. Bunlardan bir olgu, megasistis-mikrokolon-hipoperistalsis olgusu olup; 30 haftada tanısı konulmuş, takibi yapılmış ve mesanenin tüm fetal batını işgal edecek tarzda ve sürekli olarak distandü olması nedeni ile şant uygulanmış ve 36. haftada doğum yapmıştır. Ancak doğumdan sonra, mikrokolon-hipoperistalsis problemi nedeni ile 2 kez cerrahi uygulanmasına rağmen olgu kaybedilmiştir. İkinci olguda ise, PUV tablosu 34. haftada ağır hidronefroz boyutunda kendini göstermesi üzerine, terme yakın olduğu için şant yerine aralıklı drenaj uygulanmış ve 38. haftada doğum yapmış ve yenidoğan döneminde cerrahi uygulanmıştır. Görüldüğü gibi geç gebelik döneminde ortaya çıkan olguların prognozu daha iyi olmaktadır. Çünkü patoloji çok ciddi düzeyde değildir.

Erken gebelik döneminde tanısı PUV konulan 11 olgudan 6'sı gebelik tahliyesini (1 olguda trizomi-18) tercih etmişlerdir. Bir olgu takip dışı olmuştur. Dört olguda ise şant uygulanmıştır. Ağır oligohidramnios yerleşmiş ve 25. haftada müracaat eden olguda, mesaneye şant uygulanmış, ancak 2 hafta sonra erken membran rüptürü ile doğurmuş ve vaka kaybedilmiştir. İki olguya 22 ve 25. haftada mesaneye şant uygulanmış ve termde doğurmuşlardır. Biri yenidoğan döneminde ameliyat edilmiştir. Diğerinin ise sadece sonda ile düzeldiği gözlenmiştir. Ancak 6 aylık iken pnömoni ile eksitus olmuştur. Son olgu ise, çok erken dönemde tanısı konulmuş bir ikiz gebelik olgusudur. İkiz eşinde 15. haftada tanısı konulmuş ve 16. haftada şant uygulanmıştır. Ancak 10 gün sonra kateter mesane içine düşmüştür. Gebeliğin 10. haftasından bu yana zaten var olan düşük tehdidi nedeni ile, diğer ikiz eşini düşünerek, aile ikinci bir müdahaleyi istememiştir. Olgu 26. gebelik haftasına kadar izlemede, ileri derecede distandü mesane, ağır bilateral hidronefroz ve ağır oligohidramnios olarak izlenmiştir. Ancak 26. haftada mesanenin yonca yaprağı görünümü alması ile distandü halinin kaybolması, amniosun normale dönmesi ve böbreklerde hidronefrozun kaybolması tablosu ile karşılaşılmıştır. Termde doğum yapan olguda, anal atrezi, uretral atrezi, pulmoner stenoz, ventriküler septal defekt ve ayrıca mesane ile barsak arasında fistül olduğu saptanmış ve olgu 1 hafta sonra eksitus olmuştur. Mesane-barsak fistülü ile, 26. haftadaki üriner problemin gerilemesi izah edilmiştir. Otopside böbreklerin displastik olmadığı saptanmıştır. Bu olgulardan çı-

karabileceğimiz sonuç; erken tanısı konulan olgularda yine erken müdahale ile tedavinin amacına ulaşabildiği ve bunun içinde oligohidramniosun beklenmesinin geç olacağı sonucuna varılmıştır.

Bir diğer tartışma konusu, ünilateral hidronefrozlardır. Daha çok üreto-pelvik bileşke darlığının neden olduğu tek taraflı hidronefrozlarda şant uygulaması konusunda fikir birliği oluşmamıştır. Normal böbreğin prognozu kısıtlamadığı görüşü hakimdir. Bu nedenle, şanta bağlı komplikasyon göz önüne alındığında, şantın gerekli olmadığı görüşü mevcuttur. Schaaps tarafından 1983'de yayımlanan olguda, 28. haftada ünilateral hidronefroz tanısı konulmuş, 31. gebelik haftasında drenaj ve 32. haftada şant uygulanmıştır. Gebeliğinin 34. haftasında doğan bebekte, üreteral agenezi ve non-fonksiyone böbrek saptanarak nefrektomi uygulanmıştır. Tek taraflı hidronefroz konusunda literatürde pek fazla yayın yoktur. Ancak hayvan çalışmaları ve gerekse kısıtlı olgu bildirimleri ele alındığında, erken tanı ve tedavi uygulananlarda, tek taraflı da olsa böbreğin displastik olmasının engellenebileceği söylenebilir. Bizim serimizde; 40 olguda tek ya da çift taraflı hidronefroz tanısı konulmuştur. Bunlardan 29'unun tanı haftası 26-38 hafta arasındadır. İki olgu takip dışı kalmıştır. Bir olguya 29. haftada iki tarafta hidronefroz olmasına karşın, tek tarafın ciddi derecede hidronefroz ve oligohidramnios olması nedeni ile şant uygulanmış, ancak 1 hafta sonra doğum yapmıştır. Erken neonatal dönemde kaybedilen olgunun otopsisinde, şant konulan tarafta üreteral atrezi ve displazi ve diğer tarafta fokal displazi saptanmıştır. Bu olguda, erken gebelik haftasında hidronefrozun saptanması ve şant uygulanmasının ancak yararlı olabileceği kanatine varılmıştır. Bu gruptaki izlenen diğer 26 olgudan üçünde neonatal pyeloplasti ameliyatı gerekli olmuştur.

Hidronefroz tanı haftası 17-25 arasında olan diğer 11 olgudan dördü takip dışı olmuştur. Üç olguda ise şant uygulanmıştır. Her 3 olgunun şant uygulama haftası 26-27. gebelik haftasıdır. Bir olguda 26. haftada sol böbreğe şant uygulanmış ve termde doğurmuştur. Neonatal 10. günde şanti çekilmiştir. Yapılan sintigrafide üst polün hipoaktif olduğu tespit edilmiştir. Ancak aynı zamanda meningomyeloseli hasta bu problemi nedeni ile 2 kez ameliyat olmuştur. İkinci olguda; 27. haftada ve bu şantın yerinden çıkması nedeni ile 29. haftada 2. kez olmak üzere şant uygulanmış ve termde doğurmuştur. Doğum sonrası yapılan incelemede bu böbreğin non-fonksiyone olduğu görülmüştür. Bu olguda, displaziye engellemede tanı ve tedavi için geç kalındığı kanaatine varılmıştır. Üçüncü olgu ise; 25. haftada tanı konulan ve aynı zamanda oligohidramniosu olan olgu olup, sağ böbreğe 27. haftada şant uygulanan olgudur. Ancak 2 hafta

sonra erken membran rüptürü nedeni ile doğum yapmış ve 2 ay yoğun bakımda kaldıktan sonra ek-situs olmuştur. Şant uygulanan böbreğin normal, ancak diğer tarafta fokal displazi olduğu, otopside saptanmıştır. Bu olguda da, tanı ve tedavi için geç kalındığı kanısına varılmıştır.

SONUÇ

Son gelişmeler ışığında, obstrüktif olguların erken tanısının ve eğer gerekli ise erken intrauterin tedavisinin, gerek mortalite ve gerekse morbidite üzerine tayin edici etkisi aşıkardır. Yapılacak olan intrauterin tedavinin, böbreklerin hasara uğramasından önce yapılması gereklidir. Bu nedenle PUV ya da benzeri mesane çıkışı anomalilerinde şant uygulamasının gerekli ve yararlı olduğu ortadadır. Tek taraflı ciddi hidronefroz olgularında da şant uygulamasının böbrek fonksiyonunu korumada gerekli ve yararlı olduğu bir gerçektir. Ancak daha çok bilgi birikimine ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Livera LN, Brookfield DSK, Egginton JA, Hawnaur JN. Antenatal ultrasonography to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme. *Br Med J* 1989; 298: 1421-3.
2. Sijders RJM, Sebire NJ, Nicolaides KH. Assessment of risks. In Sijders RJM, Nicolaides KH eds. *Ultrasound Markers for Fetal Chromosomal Defects*. London: The Parthenon Publishing Group, 1996: 63-109.
3. Kurjak A, Kirikinen F, Latin V. Ultrasonic assessment of fetal kidney function in normal and complicated pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 141: 266-70.
4. King LR. Posterior urethra. In Kelalis PP, King LR, Belman AB, eds. *Clinical Pediatric Urology*, 2nd edn. Philadelphia: Saunders, 1985: 527-46.
5. Hayden SA, Russ PD, Preterius DH, et al. Posterior urethral obstruction: prenatal sonographic findings and clinical outcome in fourteen cases. *J Ultrasound Med* 1988; 7: 371-4.
6. Penman DG, Lilford RI. The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal recessive condition. *J Med Genet* 1989; 26: 66-8.
7. Lubinsky M, Rapoport P. Transient fetal hydrops and "prune-belly" in one identical female twin. *N Engl J Med* 1983; 308: 256-7.
8. Quintero RA, Johnson MP, Aria F, et al. In utero sonographic diagnosis of vesicoureteral reflux by percutaneous vesicoinfusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6:386-9.
9. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess J, et al. Ureteral stricture and vasculature. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol* 1976; 116: 725-7.
10. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977; 15: 49-52.
11. Benacerraf BR, Mandell J, Estroff JA, et al. Fetal pyelectasis, a possible association with Down syndrome. *Obstet Gynecol* 1990; 76: 58-60.
12. Şen C, Uludağ S, Madazlı R, Aksu F. Fetal obstructive uropathies. *Ultrasound in Obstet and Gynec* 1998; 12 (Suppl 1): 73.
13. Beck AD. The effect of intra-uterine urinary obstruction upon the development of the fetal kidney. *Journal of Urology* 1971; 105: 784-9, 1971.
14. Harrison MR, Nakayama DK, Noall R, de Lorimier AA. Correction of congenital hydronephrosis in utero. II. Decompression reverses the effects of obstruction on the fetal lung and urinary tract. *J Ped Surgery* 1982; 17: 965-74.
15. Harrison MR, Ross N, de Lorimier AA. Correction of congenital hydronephrosis in utero. I. The model: fetal urethral obstruction produces hydronephrosis and pulmonary hypoplasia in fetal lambs. *J Ped Surgery* 1983; 18: 247-56.
16. Peters CA, Carr MC, Lais A, Retik AB, Mandell J. The response of the fetal kidney to obstruction. *J Urology* 1992; 148: 503-9.
17. Hutton KA, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC, Smith SE. Prenatally detected posterior urethral valves: is gestational age at detection a predictor of outcome? *J Urol* 1994; 152: 698-701.
18. Manning FA. The fetus with obstructive uropathy: the Fetal Surgery Registry. In: Harrison MR, Golbus MS, Filly FA, eds. *The Unborn Patient*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1990: 394-8.
19. Grignon A, Fillion R, Filiatrault D, Robitaille P, Homys Y, Boutin H, Lablond R. Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications. *Radiology* 1986; 160: 645-7.
20. Glick PL, Harrison MR, Golbus MS, Adzick NS, Filly RA, Callen PW, Mahony BS, Anderson RL, deLorimier AA. Management of the fetus with congenital hydronephrosis II: Prognostic criteria and selection for treatment. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 376-87.
21. Nicolaides KH, Cheng HH, Sijders RJ, Moniz CF. Fetal urine biochemistry in the assessment of obstructive uropathy. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166: 932-7.