

Komplet Fetal Üretral Atrezi: Olgu Sunumu

COMPLETE FETAL URETHRAL ATRESIA: CASE REPORT

Fuat AKERCAN*, Mert GÖL*, Mert KAZANDI**, Fatih ŞENDAĞ**, Sermet SAĞOL***, Gürsen GÜNDEM***

* Uz.Dr., Ege Üniversitesi Tıp fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

** Yrd.Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

***Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, İZMİR

Özet

Amaç: Fetal komplet üretral atrezi saptanan bir olgunun tartışılması.

Çalışmanın Yapıldığı Yer: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalı, İzmir.

Olgu Sunumu: Rutin obstetrik kontrolü amacıyla kliniğimize müracaat eden hasta 35 yaşında gravida 3 para 2 idi. Gebeliği son adet tarihine göre 13 haftalık idi. Hastanın özgeçmişinde tip I diabetes mellitus mevcuttu. Fetal sonografik incelemede, fetusta megamesane ve bilateral pelvik kaliektazi yanında oligohidramnios saptandı. Yirminci gebelik haftasında yapılan kordosentez sonucu alınan fetal kan örneğinde yapılan kromozom analizi normal olarak bulundu. Bu bulgular sonucunda fetusda yaşam ile bağdaşmayan alt üriner sistem obstruksiyonu varlığı düşünülerek gebeliğin sonlandırılmasına karar verildi. Doğum induksiyonu ile kardiyak aktivitesi olmayan 650 gr. kız fetus doğurtuldu. Fetusun patolojik incelemesinde komplet üretral atrezi, megamesane, megaüreterler, bilateral hidronefroz yanında tek arter içeren göbek kordonu saptandı.

Sonuç: Fetal alt üriner sistem obstruksiyonu olan olgularda erken tanı konması ayrıntılı sonografik inceleme ile olasıdır.

Anahtar Kelimeler: Fetal üriner yol obstruksiyonu, Komplet fetal üretral atrezi

T Klin Jinekoloj Obst 2002, 12:276-278

Summary

Objective: To report a case of complete urethral atresia in a fetus.

Institution: Ege University Faculty of Medicine Department of Obstetrics and Gynecology, İzmir.

Case Report: A 35-year-old woman gravida 3, para 2, with type I diabetes mellitus admitted to our clinic at the 13th gestational week. Fetal sonographic examination demonstrated fetal megavesica and bilateral renal pelvic caliectasia and oligohydramnios. The chromosomal analysis of fetal cord blood sample done at 20th week of gestation obtained by cordocentesis revealed normal karyotype. Termination of pregnancy was decided because of the presence of lower urinary tract obstruction incompatible with life. The patient delivered a 650 g female fetus without cardiac activity. Fetal pathological examination revealed complete urethral atresia, megavesica, megaureters, bilateral hydronephrosis and single umbilical artery.

Results: In cases with lower urinary tract obstruction, early diagnosis is possible with detailed sonographic examination of the fetus.

Key Words: Fetal urinary tract obstruction, Complete fetal urethral atresia

T Klin J Gynecol Obst 2002, 12:276-278

Komplet üretral atrezi genelde yaşam ile bağdaşmayan bir anomalidir. Bu anomali sıklıkla Prune-Belly sendromu veya Triad sendromu ile birlikte görülmektedir (1). Komplet üretral atrezili olgularda patent urakus gibi alternatif bir yoldan mesane drenajı olmaz ise, sonuç genelde fatal seyreder. Üretral atrezi ile doğan fetuslarda megamesane, hidroüreter, hidronefroz ve mortaliteye neden olan pulmoner hipoplazi gelişmekte ve fetal sonografik incelemelerde genellikle intrauterin gelişme geriliği, oligohidroamnios, megamesane, hidronefroz tespit edilmektedir. Literatürde komplet üretral atrezili sadece tek bir olgunun uzun dönem yaşatılabildiği gösterilmiştir (2).

Olgu Sunumu

Rutin obstetrik kontrolü amacıyla kliniğimize başvuran hasta 35 yaşında gravida 3 para 2 idi. Son adet tarihine göre 13. gebelik haftasında olan olgunun, özgeçmişinde insülin ile regüle tip I diabeti mevcuttu. Olgunun ilk gebeliğinin, 4 yıl önce miad gebelik döneminde, dışardaki bir merkezde yapılan sezaryen sonrası canlı 3150 gr. kız bebek doğurtulduğu, doğumdan 3 gün sonra nedeni bilinmeyen bir sebepten dolayı bebeğin eksitus olduğu öğrenildi. Hasta iki yıl önceki ikinci gebeliğinde kliniğimize ilk defa 33. gestasyonel haftada in utero eksitus fetus tanısıyla başvurmuştu. O dönemde yapılan sonografik incelemede fetusda,

ileri derecede oligohidroamnios ve bilateral renal pelvik kaliektazi saptandı. Doğumdan sonra yapılan patolojik değerlendirmede, komplet fetal üretral atrezi saptanmıştı.

Hastanın üçüncü gebeliğinin tüm kontrolleri kliniğimizde yapıldı. Hastanın ilk başvurusunda yapılan fetal ultrasonografik değerlendirmede, son adet tarihi ile uyumlu, 13. gebelik haftasında megamesane saptanan canlı tek fetus tespit edildi (Şekil 1). Maternal değerlendirmede, açlık ve tokluk plazma glukoz düzeylerinin yüksek olduğu ve HbA_{1C} değerinin %14 olduğu saptandı. Her iki göz dibi muayenesinde, diabetik retinopati bulguları izlendi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal saptandı. Hastaya fetusla ilgili riskler ayrıntılı olarak anlatıldı. Hasta gebeliğin devamını istedi. Plazma glukozu regülasyonu sağlanması amacıyla hospitalize edildi. İnsulin dozlarının ayarlanması ile diabeti regüle edilen olgunun, taburcu edildikten sonraki izlemlerinde plazma glukoz değerlerinin normal seviyelerde olduğu saptandı.



Şekil 1. 13-14 haftalık fetusda megamesane.



Şekil 2. 18 haftalık fetusda megamesane ve bilateral hidronefroz.



Şekil 3. 20 haftalık fetusda ileri derecede bilateral hidronefroz.

İki hafta aralar ile yapılan fetal seri sonografik takiplerde megamesanenin devam ettiği ve boyutlarında artış olduğu izlendi. Onsekizinci gebelik haftasında yapılan ayrıntılı sonografik incelemede, fetal gelişimin normal olduğu; fakat amniyon sıvısının azaldığı, fetusta megamesanenin devam ettiği ve fetal bilateral hidronefroz gelişiminin başladığı görüldü (Şekil 2). Yirminci gebelik haftasında tekrarlanan sonografik incelemede, fetal megamesanenin ileri derecede arttığı ve bilateral hidronefrozun daha da ilerlediği saptandı (Şekil 3). Fetusun diğer organ sistemlerine ait herhangi başka bir anomali saptanmadı. Yirminci gebelik haftasında kordosentez ile alınan fetal kan örneğinin incelenmesinde kromozomal anomali saptanmadı.

Sonografik bulgular sonucu yaşam ile bağdaşmayan fetal alt üriner yol anomali düşünülerek gebeliğin sonlandırılmasına karar verildi ve doğum induksiyonu ile kardiyak aktivitesi olmayan 650 gr. ölü kız fetus doğurtuldu. Fetusun patolojik incelenmesinde komplet üretral atrezi, megamesane, megaüreterler, bilateral hidronefroz ve tek arter içeren umbilikal kordon saptandı. Başka herhangi bir organ anomali saptanmadı.

Tartışma

Alt üriner sistem obstruksiyonu genellikle kromozom anomalileri, oligohidroamnios ve diğer major anomaliler ile birlikte olduğu için, kötü prognoza sahiptir. Obstruksiyonun şiddeti ne kadar fazla ve süresi ne kadar uzun ise renal hasar o kadar şiddetli olmaktadır. Özellikle 20. haftadan önce olan komplet üretral obstruksiyon çok şiddetli renal hasara neden olur. Bu olgularda oligohidroamniosa bağlı gelişen sekonder akciğer hipoplazisi mortalitenin en önemli nedenidir. Özellikle diabetik annelerde kötü kan şekeri kontrolü varsa fetal anomali insidansı yaklaşık olarak 3 kat artmaktadır.

Kardiyak ve santral sinir sistemi anomalileri, diabetik anne bebeklerinde en sık görülen anomali grubunu oluşturmakla birlikte, genito - üriner sistem anomalileride sık olarak gözükmetedir (3). Bizim olgumuzda da gebelik öncesinde regüle olmayan tip 1 diabetes mellitus mevcuttu.

Obstetrik ultrasonografinin gelişmesiyle birlikte, megamesane, hidronefroz gibi genitoüriner sistem anomalileri 15 ila 18. erken gebelik haftalarında tespit edilebilmektedir (4). Özellikle açık ve kapalı fetal cerrahi tekniklerinin gelişmesiyle birlikte, 21. hafta gibi erken dönemlerde yapılabilen fetal ürolojik girişimler bu gibi malformasyonların in utero düzeltilmesinde olanak sağlamaktadır (5). Bu olgularda obstruksiyonun nedeni, şiddeti, lokalizasyonu ve eşlik eden diğer anomaliler klinik sonuçlar ile doğrudan ilişkilidir. Bizim olgumuzda olduğu gibi, özellikle üretral obstruksiyon etkisini ilk trimesterden itibaren göstermişse, fetal prognoz çok kötüdür. Bu olgularda gelişen megamesane vesiko - üretral reflüye neden olup, sonuçta pelvik dilatasyon ve böbrek hasarına yol açmaktadır (6).

Freedman ve ark (7) çalışmasında 11 üretral atrezi olgusunda, 4 olguya vesiko-amniotik şant uygulanıp, 7 olguya ise sadece takip yapılmıştır. Sonuçta hiçbir fetusun yaşatılmadığı bildirilmiştir. Komplet üretral atrezili olgularda yaşam şansı çok düşüktür ve hatta bu anomalinin lethal olduğunu söylenmektedirler (8). Reinberg ve ark (9) 3 olguluk serisinde ancak spontan olarak gelişen vesikokuteneal şant sonrası bu olgularda yaşam şansı olduğu bildirilmiştir.

Tek umbilikal arter saptanan olgularda, sonografik olarak eşlik eden diğer anomalilerin olmadığı saptanırsa, fetal morbidite ve mortalitenin etkilenmediği belirtilmektedir. Fakat tek umbilikal arter olan olgularda, genel popülasyonla karşılaştırıldığında %0.3'e karşılık, %2.6'lık artmış fetal mortalite oranı bildirilmiştir (10). Tek umbilikal arter saptanan olgularda, eşlik eden başka bir anomali olmasa bile, %4.4'lük artmış fetal mortalite oranlarının olduğu belirtilmektedir (11). Tek umbilikal arter saptanan olgularda fetal kromozom incelemelerinin yapılması gerekliliği ve fetal iyilik hali değerlendirmelerinin daha sık aralar ile yapılması gerektiği belirtilmektedir (11).

Antenatal girişimler ile ciddi fetal dönemde obstrüktif üropatisi olan olgularda genelde neonatal dönemde oluşan ölümler bildirilmiştir. Bu girişimlerin uzun dönemli prognozları ile ilgili çalışmalar yoktur (12).

Komplet üretral atrezi çok sık görülen bir anomali olmamasına rağmen, bizim takip ettiğimiz annenin her iki gebeliğinde de aynı anomali saptanması oldukça ilginçtir. Literatür incelendiğinde tekrarlayan komplet üretral atrezili başka bir olguya rastlanamamıştır. Sonuç olarak, fetal alt üriner sistem obstruksiyonu olan olgularda erken tanı konması ayrıntılı sonografik inceleme ile olasıdır ve literatürde de belirtildiği gibi sonuçlar çok tatmin edici olmasada, uygun vakalarda yeterli ekipman ve deneyimli bir ekip mevcut ise, intrauterin fetal cerrahi uygulanması düşünülebilir (7,8).

KAYNAKLAR

1. Kroovand RL, Ansari RM, Perlmutter AD. Urethral and genital malformations in prune belly syndrome. *J Urol* 1982;127: 94-5.
2. Steinhardt G, Hogan W, Wood E, Weber T, Lynch R. *J Urol* 1990;143:33-337.
3. Cordero L, Landon MB. Infant of the diabetic mother. *Clinics in Perinatology* 1993;20:635-48.
4. Diamond, DA, Sanders R, and RD. Fetal hydronephrosis: considerations regarding urological intervention. *J Urol* 1984;131:1155-56.
5. Golbus MS, Harrison MR, Filly RA, Callen PW, Katz, M: In utero treatment of urinary tract obstruction. *Am J Obstet Gynecol* 1982;142:383-5.
6. Drugan A, Zador IE, Bhatia RK, Sacks AJ, Evans MI. First trimester diagnosis and early in utero treatment of obstructive uropathy. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1989; 68: 645-9.
7. Freedman L. Andrew, Bukowski P. Timothy, Craig A. Smith, El, Mark I. *J Urol* 1996;156:720-4.
8. Reuss, A, Wladimiroff JW, Stewart PA, Scholtmeijer RJ: Non-invasive management of fetal obstructive uropathy. *Lancet* 1988;2:949-50.
9. Reinberg, Y, Chelimsky G, Gonzales R: Urethral atresi and the Prune Belly syndrome. Report of 6 cases. *British J Urol* 1993;72:112-3.
10. Lilja M. Survival and malformations in infants with single umbilical artery. *Pediatr Perinat Epidemiol.* 1992; 6: 416-22
11. Catanzarite VA, Hendricks SK, Miada CS, Westbrook C, Cousins LM, Schrimmer DB. Prenatal diagnosis of the two vessel cord: Implications for management of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;15:98-105.
12. Freedman AL, Johnson MP, Smith CA, Gonzales R, Evans MI. Long-term outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. *Lancet* 1999;354:374-7.

Geliş Tarihi: 24.07.2001

Yazışma Adresi: Dr.Fuat AKERCAN
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD
35100, Bornova, İZMİR