

# Megakist-Mikrokolon-İntestinal Hipoperistalsis Sendromunda Erken Antenatal Ultrasonografik Bulguların Değerlendirilmesi

## EVALUATION OF EARLY ANTENATAL ULTRASOUND FINDINGS IN MEGACYSTIS – MICROCOLON - INTESTINAL HYPOPERISTALSIS SYNDROME

Suat DEDE\*, Hülya DEDE\*, Eray ÇALIŞKAN\*\*

\* Uz.Dr., SSK Ankara Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi,

\*\* Asis.Dr., SSK Ankara Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Megakist-mikrokolon-intestinal hipoperistaltizm sendromunda erken antenatal ultrasonografik bulguların değerlendirilmesi.

**Çalışmanın Yapıldığı Yer:** SSK Ankara Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi

**Olgu Sunumu:** Rutin ultrasonografik değerlendirme sırasında 15. gebelik haftasındaki fetusun mesanesinin 46x36x38 mm boyutlarında olduğu, böbreklerde ekojenitenin arttığı, amniyon sıvısının ise normal sınırlarda olduğu bulundu. Medikal abortus sonrası yapılan incelemede erkek fenotipinde, normal XY karyotipine sahip fetusta alt üriner sistem obstrüksiyonu yoktu. Megakist-mikrokolon-intestinal hipoperistalsis sendromu tanısı konuldu.

**Sonuç:** Normal amniyon sıvısı ile birlikte renal ekojenite artışı görülen ancak hidronefrozu olmayan megakist olgularında ayırıcı tanıda megakist-mikrokolon-intestinal hipoperistalsis sendromu düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Antenatal ultrasonografi, Megakist-mikrokolon-intestinal hipoperistalsis sendromu, Megakist

T Klin Jinekoloj Obst 2002, 12:61-63

### Summary

**Objective:** To evaluate the early antenatal ultrasonographic findings in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.

**Institution:** SSK Ankara Maternity and Womens' Health Teaching Hospital

**Case Report:** During the rutin ultrasonographic evaluation bladder size of a 15 weeks old fetus was found to be 46x36x38 mm together with an increased echogenicity of both kidneys and normal amount of amniotic fluid. After medical termination diagnostic evaluation revealed a male phenotype and a normal XY karyotype. The diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome was made accordingly.

**Conclusion:** Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome should be considered in the differential diagnosis of megacystis together with normal amount of amniotic fluid, increased echogenicity of kidneys and the absence of hydronephrosis.

**Key Words:** Antenatal ultrasonography, Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome, Megacyst

T Klin J Gynecoloj Obst 2002, 12:61-63

Megakist-mikrokolon-intestinal hipoperistaltizm sendromu (MMIHS) bağırsak ve idrar yollarında azalmış kas tonusu ile giden bir durumdur. İntestinal peristaltizmde görülen azalma yalancı tıkanıklığa, yalancı tıkanıklıkta kısa ve rotasyonunu tamamlamamış mikrokolona yol açar (1). Mesanede dilatasyon ve hipotoni mevcuttur. Tıkanma olmaksızın değişen derecelerde üst üriner sistem dilatasyonu görülür. Dişi:erkek oranı 4:1'dir. Otozomal rezesif kalıtım tanımlanmış ve akraba evliliği ile ilişkili olabileceği ileri sürülmüştür (2).

Sunulan olguda MMIHS olan erkek fetusun ultrasonografi bulguları tartışılmıştır.

### Olgu Sunumu

Yirmi yaşında gravida 1, parite 0 olgunun son adet tarihine göre 15 hafta 2 günlük gebelik yaşında yapılan rutin antenatal ultrasonografisinde, fetal abdomende

46x36x38 mm çapında kist saptandı (Şekil 1). Yapılan ayrıntılı ultrasonografik incelemede biparietal çap, femur uzunluğu ve baş çevresinin 14 hafta 6 günlük gebelik yaşı ile uyumlu olduğu, ancak 167mm olan karın çevresinin 97. persentilin üstünde olduğu bulundu (Şekil 1). Amnion sıvısı normal sınırlardaydı.

Yapılan sistem muayenesinde annenin sağlıklı olduğu görüldü. Özgeçmiş sorgusunda gebelikte ilaç kullanmadığı ve eşi ile akrabalığı olmadığı öğrenildi. Fetusta mesane büyümesi yapabilecek olası patolojiler ve sonuçları aileye anlatıldı. Ailenin terminasyonu tercih etmesi üzerine 100 µg misoprostol vajinal yoldan uygulandı ve iki saatte bir 100 µg misoprostol oral yoldan devam edildi. Olgu 28. saatte 550 gr gebelik materyali abort etti.

Postmortem incelemede fetusun erkek fenotipine sahip olduğu görüldü, santral sinir sistemi dış genital veya



**Şekil 1.** Megakist–mikrokolon–intestinal hipoperistalsis sendromu tanısı alan 15 haftalık fetusta ultrasonografik görünüm.

anal anomali gözlenmedi. Batında distansiyon mevcuttu. Fetus 420gr, plasenta 130gr olarak ölçüldü. Batına yapılan vertikal kesi sonrası gözlemede üriner sistem anomalisi yoktu. İç genitaler erkek tipindeydi. Mesaneden 115 cc açık sarı renkli sıvı iğne ile aspire edildi. Mesane kubbesine vertikal kesi yapılarak yapılan incelemede anomali gözlenmedi, rehber tel mesaneden üretra boyunca sorunsuz ilerletildi, ek olarak yapılan disseksiyonda alt üriner sistemde obstrüksiyon olmadığı bulundu. Mesane ve bağırsaklardan yapılan biyopsilerin histolojik incelemesi normal olarak rapor edildi.

### Tartışma

MMIHS olan olguların antenatal ultrasonografi bulguları nonspesifiktir. Bağırsaklar normal görünümündedir. En sık saptanan antenatal bulgu alt abdomende saptanan kisttir. Ayırıcı tanı cinsiyete göre değişmektedir. Erkek fetusta posterior üretral valv, prune-belly sendromu, dışıde ise hidrokolpos veya over kisti ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

MMIHS olgularında amniyotik sıvı hacmi 25-30. gebelik haftalarına kadar normal olma, 34. gebelik haftasından sonra artma eğilimindedir. Bu bulgu fonksiyonel bağırsak obstrüksiyonunun üçüncü trimesterde ön plana çıktığını düşündürmektedir (1).

Fetusta megakist yapabilecek sebepler nöropatik mesane obstrüksiyonu, myopati veya gerçek mesane çıkışı obstrüksiyonudur (1). Nöropatik mesane obstrüksiyonu çoğunlukla ultrasonografi ile tanınabilen meningomyelosel ile birlikte (1). Myopatik obstrüksiyon sebebi ise prune-belly sendromu veya MMIHS'dur (1,3). Dışı fetusta gerçek mesane çıkışı obstrüksiyonu çoğunlukla ultrasonografide tanınabilen ureterosel'e bağımlıdır (1). Erkek fetusta ise gerçek mesane çıkışı obstrüksiyonu yapan en sık etken posterior üretral valvdir (3). Üretral atrezi veya stenoz her

iki cinste de nadiren gerçek mesane çıkışı obstrüksiyonu yapabilir (1,3).

Dışı fetusta nöropatik veya obstrüktif sebepler ekarte edildiğinde, amnion sıvısı normal ise MMIHS'den şüphelenilmelidir. Ailede daha önce MMIHS tanısı almış çocuk varlığı veya akraba evliliği tanıyı güçlendirir. Ancak, literatürde de, sunduğumuz vakada olduğu gibi ilk fetusta, akraba olmayan çiftlerde tanı konulan olgular çoğunluğu oluşturmaktadır (1,3-6).

Erkek fetusta ise MMIHS ve gerçek mesane çıkışı obstrüksiyonunu ayırımı daha zordur. Kaefer ve ark.'ları (3) bu zorluğun üstesinden gelmek için renal ekojenitenin değerlendirilmesini önermişlerdir. Yaptıkları retrospektif incelemede posterior üretral valvi olan olguların %87' sinde renal parankim ekojenitesinin komşu karaciğere oranla artmış olduğunu bulmuşlardır. MMIHS olgularında ise bu oran %16 olarak bildirilmiştir. Oligohidramniosun ise obstrüktif etyolojisi olan olguların %87'sinde, MMIHS'li olguların ise %16'sında olduğu belirtilmiştir (3). Prenatal ultrasonografide artmış renal ekojenite obstrüksiyona sekonder değişikliklerin habercisi olmakla birlikte, infantil polikistik böbrek hastalığı ve normal fetuslarda da görülebilir (4).

Erkek fetusta megakist varlığında bilateral hidronefroz obstrüksiyonu düşündürmekle birlikte MMIHS'de de aynı bulgular nadiren bulunabilir. Her zaman bir hata payı bulunmakla birlikte megakist varlığında artmış renal ekojenite, hidronefroz ve oligohidramnios gerçek mesane obstrüksiyonunu düşündürmelidir (3). Sunulan olguda olduğu gibi normal amniyon sıvısı varlığında ve hidronefroz yokluğunda (Şekil 1) megakist bulunursa MMIHS tanısı daha olasıdır.

MMIHS sendromunda postnatal prognoz kötüdür. Yenidoğanda görülen fonksiyonel bağırsak obstrüksiyonu prokinetik ajanlara cevap vermez (1). Yoğun parenteral besleme ve bakıma rağmen olgular hayatın ilk yılında kaybedilir (5). Mesane genişlemesi fonksiyonel bozukluğa bağlı olduğundan veziko-amniyotik şant uygulaması yarırsızdır.

Antenatal danışmanlıkta MMIHS tanısının ancak postmortem otopsi ve histopatolojik inceleme ile kesinleştirilebileceği ve basitten komplekse anatomik obstrüksiyon olasılığının her zaman var olduğu aileye anlatılmalıdır. Veziko-amniyotik şant uygulanan anatomik obstrüksiyonlu olguların %38'inin intrauterin veya postpartum dönemde eksitus olduğu, yaşayanların %57'sinde böbrek yetmezliği geliştiği ve olguların %86'sının büyümesinin geri kaldığı (6) aileye anlatılmalıdır.

Megakisti olan fetusların ayrıntılı antenatal ultrasonografik değerlendirilmesi ve antenatal danışmanlık MMIHS gibi kötü prognozlu durumların erken tanısına ve tercih eden ailelerde medikal terminasyona olanak sağlayacaktır.

---

**KAYNAKLAR**

---

1. White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd PA. Megacystis – microcolon – intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. Prenat Diag 2000; 20: 697-700.
2. Mc Namara HM, Onwude JL, Thornton JG. Megacystis – microcolon – intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance. Prenat Diag 1994; 14: 153-4.
3. Kaefer M, Peters CA, Retik AB, Benacerraf BB. Increased renal echogenicity: a sonographic sign for differentiating between obstructive and nonobstructive etiologies of in utero bladder distension. J Urol 1997; 158: 1026-9.
4. Carr MC, Benacerraf BR, Estroff JA, Mandell J. Prenatally diagnosed bilateral hyperechoic kidneys with normal amniotic fluid: postnatal outcome. J Urol 1995; 153: 442-4.
5. Yiğit Ş, Barla Ç, Yurdakök M, Önderoğlu M, Zafer Y, Saltık İ. The megacystis – microcolon – intestinal hypoperistalsis syndrome. Turk J Pediatr 1996; 38: 137-41.
6. Freedman AL, Johnson MP, Smith CA, Gonzalez R, Evans MI. Long – term outcome in children after antenatal intervention for obstructive uropathies. Lancet 1999; 354: 374-7.

---

**Geliş Tarihi:** 16.02.2001**Yazışma Adresi:** Dr.Eray ÇALIŞKAN  
SSK Ankara Doğumevi ve  
Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi  
ANKARA