

BİLATERAL RENAL AGENEZİNİN PRENATAL TANISI: Olgu Bildirimi

Dr. Filiz F. YANIK¹, Dr. Ali YANIK², Dr. İlkser AKPOLAT³

SSK Samsun Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği¹,

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum² ve Patoloji³

Anabilim Dalı, SAMSUN

- ✓ Bilateral renal agenezi 4000 doğumda bir rastlanan ve yaşamla bağdaşmayan bir konjenital anomalidir. Şiddetli oligohidramnios, fetal mesane ve fetal böbreklerin izlenememesi, prenatal ultrasonografi (USG) bulguları arasındadır. Bu yazıda ovulasyon indüksiyonu sonrası oluşan bir gebelikte tespit edilen bilateral renal agenezi olgusu, literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Renal agenezi, fetal anomali, prenatal tanı.

- ✓ **Prenatal Diagnosis of Bilateral Renal Agenesis: Case Report**

Bilateral renal agenesis is a congenital anomaly incompatible with life and is observed in every 4000 births. Severe oligohydramnios, failure to identify fetal bladder and fetal kidneys are among the prenatal ultrasonographic findings. Here we present a case of bilateral renal agenesis observed in a pregnancy achieved by ovulation induction; as well as the literature review.

Key words: Renal agenesis, fetal anomaly, prenatal diagnosis

GİRİŞ

Bilateral renal agenezi yaşamla bağdaşmayan bir konjenital anomali olup, 4000 doğumda bir görülmektedir⁽¹⁾. Şiddetli oligohidramnios ve intrauterin gelişme geriliği (İUGG) ile karakterize olan bu olgularda, ekstrarenal anomali olarak atipik yüz görünümü, pulmoner hipoplazi/displazi, ekstremiteler deformiteleri ve daha az sıklıkla, alt üriner sistem, gastrointestinal sistem ve genital sistem anomalileri ile spinal defektler bildirilmiştir^(1,2). Ancak sebebi ne olursa olsun, şiddetli oligohidramnios ile seyreden tüm gebeliklerde pulmoner hipoplazi, atipik yüz görünümü, ekstremiteler deformiteleri ve İUGG izlenebilmektedir⁽³⁾. Amnion sıvısının yetersiz oluşu pulmoner gelişimi engellemekte ve respiratuar yetmezliğe bağlı olarak erken neonatal ölüm ile sonuçlanmaktadır⁽⁴⁾.

Bu yazıda 7 yıllık infertilite sonrası ovu-

lasyon indüksiyonu ile gebe kalan bir hastamızda ultrasonografik olarak teşhis edilen bilateral renal agenezi olgusu, literatür bilgileri ışığında irdelenmiştir.

OLGU BİLDİRİMİ

S.T., 29 yaşında ve 7 yıllık evli olup, Ocak 1995'te SSK Samsun Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine çocuk isteği ile başvurdu. Hastanın eşi 35 yaşında idi; aralarında akrabalık yoktu. Öyküsünden; yapılan infertilite araştırmalarında erkek faktörü bulunmadığı, polikistik over tanısıyla daha önce aralıklı olarak, dördünde yüksek doz (250 mg/gün) olmak üzere, 11 siklus kadar Klomifen sitrat (CC) kullandığı öğrenildi. Daha sonra 1994 yılında HMG (human menopausal gonadotropin) ile yapılan ovulasyon indüksiyonu sonrası anembryonik bir gebelik oluşmuş ve sonlandırılmıştı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde

özellik yoktu. Fizik muayenesinde obesite (85 kg, 'body mass index'= 33,2) dışında anormal bir bulgu tespit edilmedi. Pelvik muayenesi normaldi. Daha önce yapılan tetkiklerinden, histerosalpingografi normal ve eşinin sperm analizleri normal sınırlardaydı. Hastada siklusun 3. gününde hormon profili tekrarlanarak LH/FSH oranının 2,4 olduğu, kan androjen düzeylerinin yüksek, prolaktin ve TSH'nın normal sınırlarda, 21. gün progesteron değerinin ise düşük olduğu görüldü. Progesteron çekilme kanamasını takiben, deksametazon (0,5 mg/gün p.o.) ile birlikte pür FSH (Metrodin-Serono) (siklusun 2. gününden itibaren 1x1 i.m.) başlandı. 12 günlük Metrodin tedavisi sonucunda yeterli follikül gelişimi sağlanınca 10000 ü. HCG (Pregnyl-Organon) enjeksiyonu yapılarak zamanlanmış koit önerildi. Adet gecikmesi olana dek deksametazona devam edildi. Hasta hemen bu siklusta gebe kaldı.

Aylık gebelik takibine alınan hastanın 12. gebelik haftasında yapılan muayenesi ve ultrasonografik incelemesi normalken; 17. haftada, amnion mayinin ileri derecede azalmış olduğu gözlemlendi; fetal mesane izlenemedi. Renal agenezi şüphesiyle tekrarlanan ultrasonografilerde, amnion mayinin azalmasına ve obesiteye bağlı olarak net bir görüntü elde edilemediğinden ayrıntılı fetal anomali taraması yapılamadı ve böbrek lojları tam olarak değerlendirilemedi (Resim 1 ve Resim 2). Hastaya prenatal tanı konusunda gelişmiş bir merkeze sevk önerildi ve burada amniyozentoz yapılarak fetustaki problemlerin teşhis edilebileceği anlatıldı. Ancak hasta ve eşi, 7 yıllık infertilite sonrası olan bu gebelikte invaziv girişimleri kesinlikle kabul etmeyerek gebelik kontrollerine bu şekilde devam edilmesini istediler. Ayrıca bu arada 21. gebelik haftasından itibaren hastanın sistolik ve diastolik tansiyon değerlerinde artış tespit edilmiş (PIH-'pregnancy induced hyper-

tension') ve olası plasental yetmezliği azaltabileceği düşüncesiyle düşük doz Aspirin tedavisi (100 mg/gün p.o.) verilmişti. Yirmidokuzuncu haftadan itibaren ise fetal femur ve biparietal çap ölçümlerinde 2-3 haftalık gerilik gözlenmeye başlandı. Yapılan tüm ultrasonografilerde amnion mayi miktarı ileri derecede azalmış veya hiç yok olarak değerlendirilmekteydi (Resim 3 ve Resim 4).

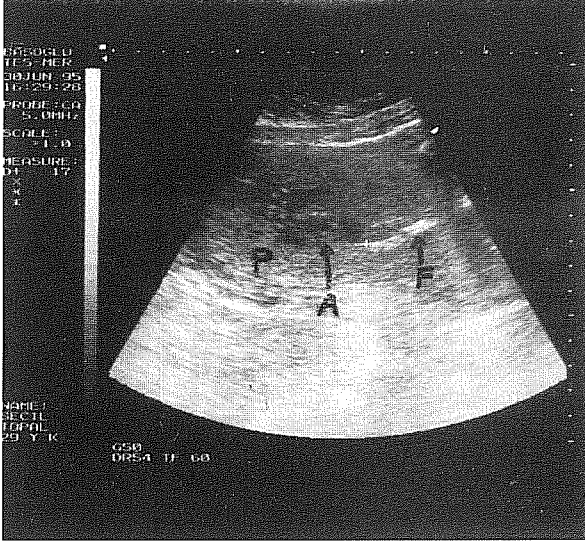
Hasta, 36. gebelik haftasında PIH+ İUGG+ şiddetli oligohidramnios/anhidramnios? tanılarıyla Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine sevk edildi ve burada hospitalize edilerek takibe alındı. Bir hafta sonra şiddetli preeklampsi, uygunsuz Bishop skoru endikasyonu ile sectio yapılarak 2370 gramlık erkek bebek 8 apgarla doğurtuldu. Ancak doğumu hemen takiben respiratuar distres belirtileri göstermesi üzerine bebek entübe edilip yenidoğan servisine alındı. Bu arada bebeğin epikantuslarının içe kıvrık olduğu, kulaklarda kıvrımlanma mevcut olduğu ve her iki ayağın, ayak bileğinden içeriye dönük olduğu dikkati çekmekteydi. Postpartum 4. saatte bebek respiratuar yetmezlik, pnömotoraks? nedeniyle eksitus oldu.

Yapılan otopside (O:3/95); bilateral renal ve üreteral agenezi, pulmoner hipoplazi, hemoraji ve intraventriküler kanama tespit edildi. Karyotip analizi için doğum esnasında alınan kordon kanı örneğinde ise kontaminasyon olduğu için değerlendirme yapılamadı.

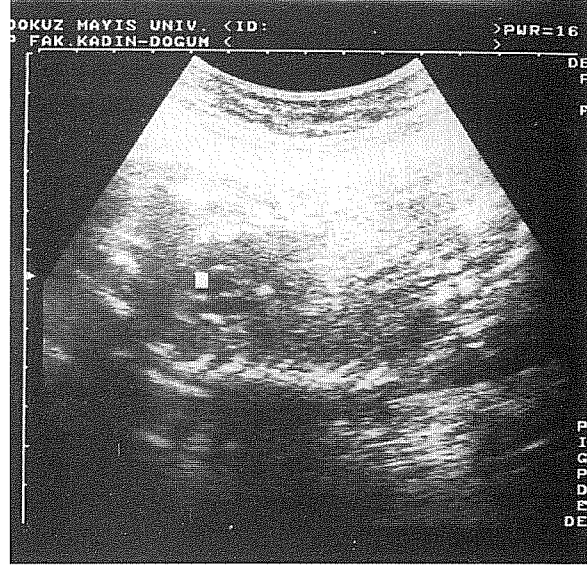
TARTIŞMA

Bilateral renal agenezi poligenik patern ile geçtiği öne sürülen, rekürrens oranı % 3 olarak bildirilmiş bir konjenital anomalidir. Otozomal resesif, otozomal dominant ve X'e bağlı kalımlar öne sürülmüştür⁽⁵⁻⁷⁾. Olguların %75'ine erkek fetuslarda rastlanmaktadır⁽⁷⁾.

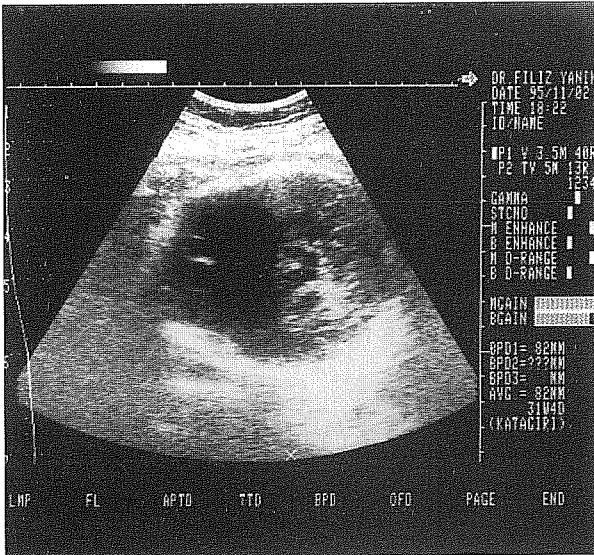
Bilateral renal agenezin tanısı, ultrasonografide şiddetli oligohidramniosla bir-



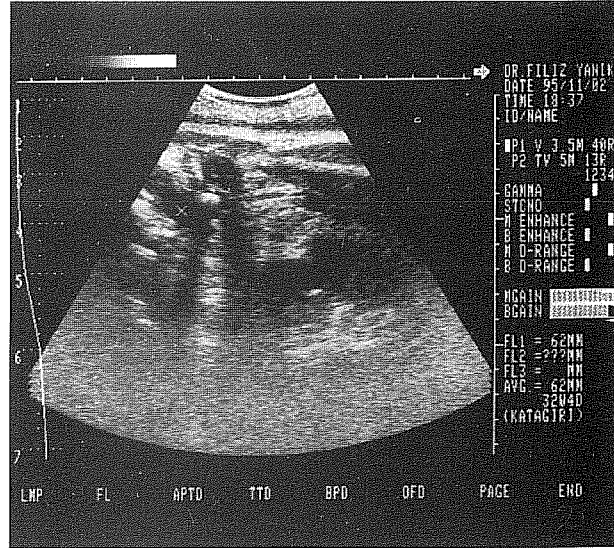
Resim 1. 18. Gebelik haftası: Fetal femur (F) ve posteriorda placenta (P) görülmekte. Amnion mayi (A) ileri derecede azalmış.



Resim 2. 24. Gebelik haftası: Fetal gövde; sağda kalp ekosu (işaretli). Gövde etrafında amnion mayi görülemiyor, mesane izlenemiyor.



Resim 3. 36. Gebelik haftası: Fetal baş etrafında hiç amnion mayi izlenmiyor; biparietal çap (BPD) ölçümlerinde 4 haftalık gerilik mevcut.



Resim 4. 36. Gebelik haftası: Femur ölçümlerinde 3 haftalık gerilik mevcut. Şüpheli bir amnion mayi cebi görülmüyor (X işaretli). Fetal anatomi değerlendirilemiyor.

likte fetal mesane ve böbreklerin izlenememesi ile konmaktadır⁽⁵⁾. Ancak 16. gestasyonel haftadan önce fetal idrarın amniotik sıvı volümüne katkısı az olduğundan, 2. trimesterin erken dönemlerinde oligohidramnios gelişmemiş olabilir^(5,7). Ultrasonografik olarak yalancı pozitif olgular bildirilmiş olup, herhangi bir girişim öncesi prenatal tanıdan emin olmak gerekir⁽⁵⁾. Amniotik kaviteye serum fizyolojik verilmesiyle (amniyoinfüzyon) fetal anatomi daha net değerlendirilebilmektedir; bu durumda renal fossanın her iki yanda da boş oluşu ve mesanenin izlenememesi tanıyı kesinleştirir⁽⁸⁻¹⁰⁾. Ayrıca bu teknikte, daha önce görülmeyen fetal anomaliler tespit edilebilir ve erken membran rüptürü ekarte edilir^(9,11). Transvajinal ultrasonografi (TV-USG) ile böbreklerin, 10. gestasyonel haftadan itibaren akciğer ekosuna benzer ekoda görülebildiği ve fetal adrenallerden rahatlıkla ayırdedilebildiği bildirilmiştir. Bu nedenle renal agenezinin erken tanısında (özellikle 12. gestasyonel haftadan sonra) TV-USG'nin yeri olabilir⁽¹⁰⁾.

Bizim olgumuzda olduğu gibi, ovulasyon indüksiyonu veya asiste reproduktif tekniklerle gebe kalan infertil hastaların, doğal konsepsiyon ile gebe kalan hastalardan farklı prognoz gösterebileceği ve anomali insidansının artabileceği düşünülebilir. Çünkü bu durumlarda gametler çeşitli ilaç ve hormon rejimlerine maruz kalmakta veya embriyolar doğal olmayan ortamlarda barındırılarak çeşitli fiziksel manipülasyonlar yapılmaktadır. Bununla birlikte, çeşitli ajanlarla yapılan ovulasyon indüksiyonu ve yardımcı üreme teknikleri ile elde edilen gebeliklerde (mikroinjeksiyon teknikleri uygulanmış olsa bile) majör konjenital anomali oranları % 1,3 ile 2,5 arasında bildirilmiş olup normal popülasyondan farklılık göstermemektedir⁽¹²⁻¹⁷⁾. Bu tür olgularda, majör anomalilerden spina bifida ve büyük damar trans-

pozisyonuna beklenenden daha sıklıkla rastlandığı öne sürülmüş; renal agenezi, izole veya diğer anomalilerle birlikte olarak, nadiren bildirilmiştir^(15,18). Doğal konsepsiyonlarda da olduğu gibi, çoğul gebeliklerde tekil gebeliklere oranla majör konjenital anomali insidansı daha yüksektir⁽¹⁹⁾.

Bilateral renal agenezinin monoamniotik ikiz eşlerinden sadece birinde mevcut olduğu durumlarda; etkilenen fetusta atipik yüz görünümü, ekstremitte deformiteleri gibi Potter sendromunun ekstrarenal komponentlerinin bulunmadığı dikkati çekmiştir⁽⁷⁾. En önemlisi, amnion mayı diğer fetus tarafından yeterli olarak sağlandığı için etkilenen fetusta pulmoner hipoplazi görülmemektedir⁽²⁰⁾. Bu durumdaki yenidoğan bebeklerde solunum yetmezliği değil, renal yetmezlik gelişmektedir. Bunlarda periton dializi denenmiş, ancak çeşitli komplikasyonlar sonucu bebekler kaybedilmiştir^(20,21). Cameron ve arkadaşları, karyotipi normal olan bilateral renal agenezili bir olguda 16. haftadan itibaren ortalama 2 hafta aralarla amniyoinfüzyon uygulayarak pulmoner hipoplaziyi önlemişlerdir. Fakat doğumdan sonra başarılı bir diyaliz programı gerçekleştirememişlerdir⁽²²⁾. Günümüzde, renal yetmezlikteki bebeklerde transplantasyon yapılana kadar, periton diyalizinin en az 1 yıl süreyle başarıyla sürdürülebilmesi henüz mümkün değildir. Bu nedenle amniyoinfüzyon sadece tanıda yardımcı olmakta ve bu olguların yaşamla bağdaşmayacağı gözönüne alınarak terapötik abortus önerilmektedir⁽²²⁾.

Geliş tarihi: 01.09.1997

Yayına kabul tarihi: 28.10.1997

Yazışma adresi:

Doç. Dr. Ali YANIK

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

55139 Kurupelit/SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Potter EL. Bilateral absence of ureters and kidneys: report of fifty cases. *Obstet Gynecol* 1965; 25: 3-12.
2. Bronshtein M, Yoffe N, Brandes JM, Blumenfeld Z. First and early second trimester diagnosis of fetal urinary tract anomalies using transvaginal ultrasonography. *Prenatal Diagnosis* 1990; 10: 653-666.
3. Thomas IT, Smith DW. Oligohydramnios, a cause of the non-renal features of Potter's syndrome, including pulmonary hypoplasia. *J Pediatr* 1974; 84: 811-814.
4. Wigglesworth JS, Desai R. Is fetal respiratory function a major determinant of perinatal survival? *Lancet* 1982; i: 264-267.
5. Romero R, Cullen M, Grannum P, et al. Antenatal diagnosis of renal anomalies with ultrasound III. Bilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 151: 38-43.
6. Roodhooft AM, Birnholz JC, Holmes LB. Familial nature of congenital absence and severe dysgenesis of both kidneys. *N Eng J Med* 1984; 310: 1341-1345.
7. Kuller JA, Coulson CC, McCoy MC, et al. Prenatal diagnosis of renal agenesis in a twin gestation. *Prenatal Diagnosis* 1994; 14: 1090-1092.
8. Gembruch U, Hansmann M. Artificial instillation of amniotic fluid as a new technique for the diagnostic evaluation of cases of oligohydramnios. *Prenatal Diagnosis* 1988; 8: 33-45.
9. Fisk NM, Ronderos-Dumit D, Soilani A, et al. Diagnostic and therapeutic transabdominal amnioinfusion in oligohydramnios. *Obstet Gynecol* 1991; 78: 270-278.
10. Bronshtein M, Amit A, Achiron R, et al. The early prenatal sonographic diagnosis of renal agenesis: Techniques and possible pitfalls. *Prenatal Diagnosis* 1994; 14: 291-297.
11. Haeusler MCH, Ryan G, Robson SC, et al. The use of saline solution as a contrast medium in suspected diaphragmatic hernia and renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168: 1486-1492.
12. McFaul PB, Patel N, Mills J. An audit of the obstetric outcome of 148 consecutive pregnancies from assisted conception: implications for neonatal services. *Br J Obstet Gynaecol* 1993; 100: 820-825.
13. The American Fertility Society, Society for Assisted Reproductive Technology. Assisted reproductive technology in the United States and Canada: 1992 results generated from The American Fertility Society/Society for Assisted Reproductive Technology Registry. *Fertil Steril* 1994; 62: 1121-1128.
14. Wilshire GB, Emmi AM, Gagliardi CC, Weiss G. Gonadotropin-releasing hormone agonist administration in early human pregnancy is associated with normal outcomes. *Fertil Steril* 1993; 60: 980-983.
15. Rufat P, Olivennes F, deMouzon J, et al. Task force report on the outcome of pregnancies and children conceived by in vitro fertilization (France: 1987 to 1989). *Fertil Steril* 1994; 61: 324-330.
16. Verlaenen H, Cammu H, Derde MP, Amy JJ. Singleton pregnancy after in vitro fertilization: Expectations and outcome. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 906-910.
17. Tan SL, Doyle P, Campbell S, et al. Obstetric outcome of in vitro fertilization pregnancies compared with normally conceived pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 778-784.
18. Lancaster PAL. Congenital malformations after in-vitro fertilisation. *Lancet* 1987; 2: 1392.
19. Seoud MAF, Toner JP, Kruihoff C, Muasher SJ. Outcome of twin, triplet and quadruplet in vitro fertilization pregnancies: the Norfolk experience. *Fertil Steril* 1992; 57: 825-834.
20. McNamara MF, McCurdy CM, Reed KL, et al. The relation between pulmonary hypoplasia and amniotic fluid volume: Lessons learned from discordant urinary tract anomalies in monoamniotic twins. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 867-869.
21. Mauer SM, Dobrin RS, Vernier RL. Unilateral and bilateral renal agenesis in monoamniotic twins. *J Pediatr* 1974; 84: 236-238.
22. Cameron D, Lupton BA, Farquharson D, Hiruki T. Amnioinfusions in renal agenesis. *Obstet Gynecol* 1994; 83: 872-876.

