

■ Olgu Sunumu

Vezikoamniyotik Şant Uygulanan Bir Fetal Megasistis Olgusu

A Case of Fetal Megacystis in Which Vesicoamniotic Shunt Was Applied

Neval Çayönü Kahraman *¹ 

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Amaç: Fetal megasistis ve alt üriner sistem obstrüksiyonunun (LUTO) prenatal tanı, tedavi ve yönetiminin önemini belirlemek

Gereç ve Yöntem: Prenatal megasistis tanısı alan bir fetüsün intrauterin cerrahi tedavisi ile yönetimini sunmayı planladık. Gebeliğin ikinci trimesterinde fetal megasistis tanısı alan fetüse amniosentez yapılmış, tedavi için vezikoamniyotik şant (VAS) cerrahisi yapılmıştır. Tedaviye rağmen VAS' ın dislokasyonu sonrası anhidroamnios gelişen ve megasistisi devam eden 18 haftalık fetüste terminasyon yapılmıştır.

Sonuç: LUTO'nun prenatal tanısında ultrason bulgularının tanınması ve VAS tedavisinden fayda görecektir olguları seçmenin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Megasistis; alt üriner sistem obstrüksiyonu (LUTO); oligohidroamnios; fetal hidronefroz; vezikoamniyotik şant

Abstract

Objective: To determine the importance of prenatal diagnosis, treatment and management in the fetal megacystis and lower urinary tract obstruction (LUTO).

Material and Method: We planned to present the management of a fetus diagnosed with prenatal megacystis through intrauterine surgical treatment. Amniocentesis was performed on the fetus diagnosed with fetal megacystis in the second trimester of pregnancy and vesicoamniotic shunt (VAS) surgery was performed for treatment. Termination was made in the 18 gestational week fetus who developed anhydroamnios and continued megacystis after VAS dislocation despite treatment.

Conclusion: We wanted to emphasize the importance of recognizing ultrasound findings in the prenatal diagnosis of LUTO and selection cases that will benefit from VAS treatment.

Keywords: Megacystis; lower urinary tract obstruction (LUTO); oligohydroamnios; fetal hydronephrosis; vesicoamniotic shunt

1. Giriş

Megasistis, birinci trimesterde fetüs idrar üretmeye başladıktan sonra sonografik olarak genişlemiş mesane olarak tanımlanmaktadır (1). Ultrasonda mesane longitudinal çapının ≥ 7 mm olması olarak tanımlanır; birinci trimesterde prevalansı 1/1500 olarak tahmin edilmektedir (1). Bu bulgu, mekanik veya fonksiyonel fetal LUTO'yu düşündürmektedir (2). Fetüs ve etkilenen çocuğun uzun vadeli sağlığı üzerine yıkıcı bir etkisi olabilmekte; bu yüzden fetal sonuçları iyileştirmek için tanı ve tedavide ilerleme gerektiren önemli morbitide ve mortaliteye sahip karmaşık bir fetal genitouriner sistem bozukluğudur (3). Fetal LUTO etyopatogenezi fetal üriner sistem yollarının gelişimi sırasında mesane çıkış obstruksiyonuna bağlı olarak ortaya çıkar; buna bağlı progresif mesane boyutlarında artış (megasistis), mesane duvarında kalınlaşma, ardından fetal hidroüretonefroz, böbrek parankiminde kompresyon, böbrek displazisi ve amniyon üretiminde azalma (oligohidroamniyoz, anhidroamniyoz) görülmektedir (4). Oligohidroamniyoz, akciğer hipoplazisine yol açmakta bu da fetal ve perinatal mortalite ve postnatal morbiditeye neden olmaktadır (4).

Bu çalışmada bir fetal megasistis olgusunun, ultrasonografik bulgularını, tedavisini ve yönetimini paylaşmak istedik.

2. Olgu sunumu

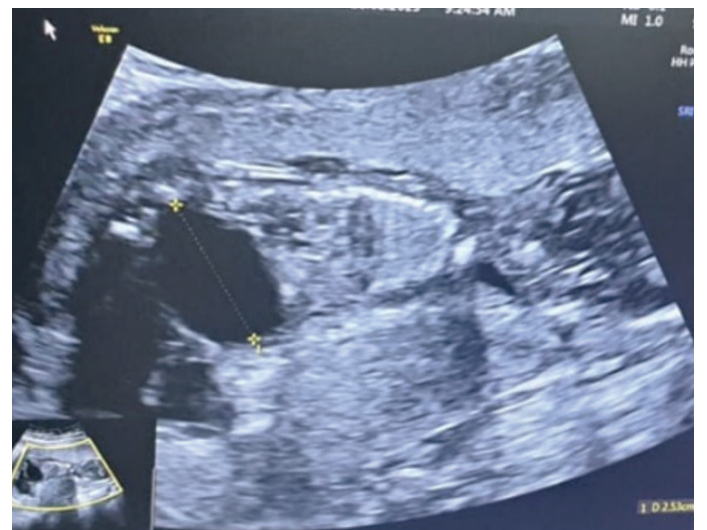
28 yaşında G1 P0 A0 gebelik öyküsü mevcut olan hasta oligohidroamniyoz ve fetal abdominal kist nedeni ile perinatoloji kliniğine refere edilmiştir. Yapılan ultrason muayenesinde 15 hafta 4 gün ile uyumlu canlı fetüs saptanmıştır. Nazal kemik mevcut, ense kalınlığı 2mm ile uyumluydu. Amniyon mayı azalmış maksimal vertikal cep 20 mm olarak ölçüldü. Sagittal planda mesane boyutları artmış, mesane longitudinal çap 22,7 mm olarak ölçüldü ve megasistis olarak değerlendirildi. Mesanede key hole (anahtar deliği) görüntüsü mevcuttu (Şekil 1). Bilateral böbrekler hiperekojen ve bilateral pelviyektazi mevcuttu (Şekil 2). Bütün bu bulgular, LUTO tanısını desteklemektedir. Gebeye ve ailesine LUTO'na eşlik edebilecek genetik hastalıklar ekartasyonu için amniyosentez işlemi önerildi. Megasistisin intrauterin cerrahi tedavisi olan VAS hakkında detaylı bilgi verildi, terminasyon seçeneği konusunda gebe ve yakınları detaylı bilgilendirildi. Gebe ve aile amniyosentez işlemi ile fetal intrauterin cerrahi (VAS) yapılmasını istediler. Hasta ve ailenin onamı alındıktan sonra 16. haftada amniyosentez yapıldı. İşlem sonucu normal karyotip olarak raporlandı. Hastanemizde fetal renal fonksiyonları gösteren fetal idrarda, beta 2 mikroglobulin, sodyum ve klor bakılmadığı için vezikosentez (mesane içi idrardan örnek alma) işlemi yapılamadı. Gebelik 17 haftayken ultrason eşliğinde,



Şekil 1. Megasistis ve mesanede key hole görünümü



Şekil 2. Bilateral pelviyektazi



Şekil 3. VAS işlemi sonrası şant dislokasyonu nedeniyle gelişen mesanede megasistis görünümü ve anhidroamnios



Şekil 4. Terminasyon sonrası distandü batın görünümü olan fetüs

oligohidroamniyozu olan fetuse amnioinfüzyon (amniyon mayi içerisinde serum fizyolojik verilmesi) yapıldı, mesaneye vezikoamniyotik şant (mesane içinden, amniyon mayiye akış sağlayan pigtail kateter) takıldı. İşlem sonrası şant yerinde izlendi. Hasta şifa ile taburcu edildi. Hastaya poliklinik kontrol önerildi. Gebelik 18 hafta 2 gün iken yapılan muayenede fetal kalp atımı mevcut, anhidroamniyoz, mesane longitudinal çap 25 mm, keyhole görünümü tespit edildi (Şekil 3). Şantın obstrükte olabileceği veya şantın yerinden çıkabileceği düşünüldü. Aileye anhidroamniyoz ve fetal kötü prognoz (fetal akciğer hipoplazisi, Prune–belly sendromu, ekstremitte fraktürü, basıya bağlı yüzde deformite, renal yetmezlik vs.) hakkında detaylı bilgi verildi. Aileye terminasyon seçeneği tekrar sunuldu, aile gebeliğin terminasyonunu istedi. Onam alındı. Medikal abortu yapıldı. Abort sırasında vezikoamniyotik şantın plasenta ile birlikte geldiğini saptandı. Fetus batını distandü olarak izlendi (Şekil 4). Abort sonrası hasta 24 saat gözleme alındı, şifa ile taburcu edildi.

3. Tartışma

LUTO çeşitli patolojik süreçlerden kaynaklanabilir. En sık gözlenen mekanizmalar arasında posterior üretral valf (PUV), üretral atrezi (UA) ve üretral stenoz yer alır daha az yaygın olarak megasistis-mikrokolon sendromu, megasistis – megaüreter sendromu, tirozomi 21, tirozomi 18 yer alabilmektedir (5). Geniş bir olgu

serisinde LUTO' nun altta yatan nedenleri arasında PUV %62, UA %28, üretral stenoz %10 olarak gösterilmiştir (6). Olgumuzda amniosentez sonucu ile genetik hastalıklar ekarte edildiği için megasistis bulgusunun LUTO'ya bağlı olabileceği düşünüldü. Ailenin isteği üzerine abort olan fetüse otopsi yapılmadı. LUTO'nun ultrasondaki karakteristik bulguları içinde mesane boyutlarında artış (megasistis), mesanede key hole (anahtar deliği) görüntüsü, unilateral veya bilateral hidronefroz, dilate üreter, oligohidroamniyoz veya anhidroamniyoz olabilmektedir (7). Longitudinal mesane çapının 7mm ile 12mm arasında olması sıklıkla geçici bir bulgudur ve fetüslerin yaklaşık %90'ında ikinci trimesterde düzelir (1). Mesane çapının ≥ 15 mm olması güçlü bir şekilde LUTO'yu düşündürmekte ve gebeliğin diğer trimesterlerinde düzelleme şansı yoktur (1). Bizim olgumuzdaki ultrason bulguları literatürü yansıtmaktaydı (Şekil 1-3).

Erken doğum, erken membran rüptürü ve fetal ölüm dahil olmak üzere fetal müdahalenin riskleri göze alındığında, VAS' tan fayda görmesi muhtemel fetüslerin belirlenmesi gereklidir (8-10).

Doğum sonrası sağkalım ve rezidüel böbrek fonksiyonu ile ilişkili olarak doğum öncesi LUTO'nun şiddetini hesaplamak için evreleme sistemleri önerilmiştir. Ruano'nun evreleme sisteminde amniyon mayi, böbrek ekojenitesi, böbrek displazisi ve/veya kortikal kist varlığı, fetal idrar biyokimyası gibi çeşitli parametreler kullanılarak derecelendirilir (8). Bu evrelemeye göre evre 1 (hafif dereceli LUTO), 18. gebelik haftasından itibaren normal amniyon mayi, böbreklerde displazi ve kortikal kist olmaması, normal fetal idrar biyokimyası olarak değerlendirilir (8). Oligohidroamniyoz veya anhidroamniyoz varlığı, normal fetal böbrek fonksiyonu varsa, evre 2 (orta dereceli LUTO) olarak, evre 3 ise (şiddetli derecede LUTO) böbrek displazisi ve / veya kortikal kist varlığı, anormal fetal idrar biyokimyası, oligohidroamniyoz veya anhidroamniyoz varlığı şeklinde tanımlanmıştır (8).

Vesikoamniyotik şant, LUTO olan fetüslerde en yaygın kullanılan doğum öncesi müdahaledir (8). Şant amniyotik boşluğa sürekli drenaj sağlayarak obstrükte olan mesanenin boşalmasını sağlamaktadır. Oligohidroamniyoz ve pulmoner hipoplaziyi engellemek için amniyon mayi miktarının artışına olanak sağlar (8). VAS yerleştirilmesinden sonra işleme bağlı komplikasyonlar (şantın yerinden çıkması, şantın tıkanması, fetal asit, erken membran rüptürü, erken doğum, şant bölgesinde herniasyon, fetal ölüm vs.) hastaların %40'ında ortaya çıkabilir (9). Nassr ve ark. VAS yerleştirmenin perinatal sağkalımı hem artırdığını hem de etkilemediğini belirtmişlerdir (10). Ayrıca postnatal iki yıllık takip verilerinin olduğu bazı çalışmalarda VAS'ın doğum sonrası böbrek fonksiyonlarını iyileştirmede, çocukların %47'sinde

anormal böbrek fonksiyonu olduğu rapor edilmiştir (9,10). VAS yerleştirilmesinin, konservatif yöntemle göre daha yüksek bir perinatal sağkalım ile ilişkili olduğu, fakat her iki yöntem arasında anlamlı bir fark olmadığı söylenmektedir (10).

Prenatal megasistis tanısı alan fetüslerin obstrüktif üropatilerin doğum öncesi ve sonrası tedavisinde multidisipliner bir merkezde yüksek riskli gebelik uzmanları tarafından değerlendirilmesi gerekir. Prenatal tedavi endikasyonları ve doğum sonrası perinatal sağkalım için potansiyel faydalar konusunda ebeveynler bilgilendirilmeli, ancak fetal müdahaleye rağmen doğum sonrası böbrek yetmezliği konusunda bilgi verilmelidir. Ultrasonografik teşhis parametrelerinin standardizasyonunu geliştirmek, doğum öncesi biyobelirteçleri doğrulamak ve doğum öncesi bakımı optimize etmek için evreleme sistemlerini geliştirmek ve uzun vadeli sağkalım ve böbrek fonksiyonu açısından fetal müdahaleden en fazla fayda görebilecek hastaların daha doğru seçimini sağlamak için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Yazar katkısı

Araştırma fikri ve tasarımı: NÇK; veri toplama: NÇK; sonuçların analizi ve yorumlanması: NÇK; araştırma metnini hazırlama: NÇK. Yazar araştırma sonuçlarını gözden geçirdi ve araştırmanın son halini onayladı.

Etik kurul onayı

Bu araştırma için Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulundan onay alınmıştır (Karar no: 02/28.02.2024).

Finansal destek

Yazarlar araştırma için finansal bir destek almadıklarını beyan etmiştir.

Çıkar çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmiştir.

Author contribution

Study conception and design: NÇK; data collection: NÇK; analysis and interpretation of results: NÇK; draft manuscript preparation: NÇK. The author reviewed the results and approved the final version of the manuscript.

Ethical approval

The study was approved by the Etlik Zübeyde Hanım Women's Health Training and Research Hospital Ethics Committee (Protocol no. 02/28.02.2024).

Funding

The authors declare that the study received no funding.

Conflict of interest

The authors declare that there is no conflict of interest.

Kaynaklar

1. Sebire NJ, Von Kaisenberg C, Rubio C, Snijders RJ, Nicolaidis KH. Fetal megacystis at 10-14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996;8(6):387-90. [\[Crossref\]](#)
2. Taghavi K, Sharpe C, Stringer MD. Fetal megacystis: A systematic review. *J Pediatr Urol.* 2017;13(1):7-15. [\[Crossref\]](#)
3. Anumba DO, Scott JE, Plant ND, Robson SC. Diagnosis and outcome of fetal lower urinary tract obstruction in the northern region of England. *Prenat Diagn.* 2005;25(1):7-13. [\[Crossref\]](#)
4. Farrugia MK. Fetal bladder outlet obstruction: Embryopathology, in utero intervention and outcome. *J Pediatr Urol.* 2016;12(5):296-303. [\[Crossref\]](#)
5. Tonni G, Vito I, Ventura A, Grisolia G, De Felice C. Fetal lower urinary tract obstruction and its management. *Arch Gynecol Obstet.* 2013;287(2):187-94. [\[Crossref\]](#)
6. Sananes N, Cruz-Martinez R, Favre R, et al. Two-year outcomes after diagnostic and therapeutic fetal cystoscopy for lower urinary tract obstruction. *Prenat Diagn.* 2016;36(4):297-303. [\[Crossref\]](#)
7. Fontanella F, Duin LK, Adama van Scheltema PN, et al. Prenatal diagnosis of LUTO: improving diagnostic accuracy. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2018;52(6):739-43. [\[Crossref\]](#)
8. Ruano R, Sananes N, Sangi-Haghpeykar H, et al. Fetal intervention for severe lower urinary tract obstruction: a multicenter case-control study comparing fetal cystoscopy with vesicoamniotic shunting. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(4):452-8. [\[Crossref\]](#)
9. Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, et al. Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. *Lancet.* 2013;382(9903):1496-506. [\[Crossref\]](#)
10. Nassr AA, Shazly SAM, Abdelmagied AM, et al. Effectiveness of vesicoamniotic shunt in fetuses with congenital lower urinary tract obstruction: an updated systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2017;49(6):696-703. [\[Crossref\]](#)