

## Bölüm 51

# ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ PRENATAL TANISI, YAKLAŞIM VE YÖNETİM

Gökçe ANNAÇ<sup>1</sup>

### GİRİŞ

#### Üriner Sistemin Görüntülenmesi:

Günümüzde kullanılan yüksek çözünürlüklü US cihazları ile birçok üriner sistem anomalisi antenatal dönemde saptanabilmektedir. MR, US ile çözümlenemeyen olgularda ve daha ileri inceleme gerektiren durumlarda kullanılmakla birlikte temel inceleme yöntemi US'dir. Bu bölümde fetal böbrekler, ureterler ve mesaneye ait izole anomaliler ile bazı sendromlara eşlik eden üriner sistem anomalilerinin antenatal tanısı ele alınacaktır.

Üriner sistem anomalileri, antenatal dönemde en sık rastlanan konjenital anomaliler olup her 1000 doğumda 0.3-1.6 oranında görülürler (1,2). Tüm konjenital malformasyonların ise yaklaşık %20'sini oluştururlar (3). Üriner sistem anomalilerinin çoğuna antenatal dönemde kolaylıkla tanı konulabilmektedir. Bunun için özellikle böbreklerin antenatal dönemde nasıl görüldüğünün iyi bilinmesi gerekir. Fetal böbrekler en erken 9. gestasyonel haftadan itibaren görülebilen, her iki paravertebral alanda, karaciğer ve dalağa göre daha hiperekoik olarak izlenen elipsoid yapılardır. Vakaların %80'inde 11. haftada, %92'sinde 13. haftada görülmeye başlarlar (4). Renal korteks ekojenitesi, ilk trimesterde hiperekoikken gebelik haftası ilerledikçe azalır. İkinci ve üçüncü trimesterde böbrekler hemen hemen izoekoik veya hafif hiperekoik olup çevreden ayırt etmek güç olabilir. Ancak deneyimli bir göz, böbrekleri çevre yapılardan kolaylıkla ayırt edebilir. Korteks-medulla ayrımı genellikle gebeliğin ortalarından sonra belirginleşir. Renal pelvisler içi sıvı dolu anekoik tubuler yapılar şeklinde izlenirken renal piramidler sinüsler çevresinde dizilen hipoekoik yapılar şeklinde izlenir. Gestasyonel hafta ilerledikçe böbreklerin de boyutu artar. Genellikle 18-21. haftalar arasında, böbreklerin uzun eksendeki boyutu gestasyonel hafta ile milimetre olarak benzer değerlere sahiptir (5). (Örneğin 21. haftada böbreğin uzun eksenini yaklaşık 21 mm'dir.) Ancak gebelik haftasına göre oluşturulan normogramlara bakarak normal böbrek boyutlarını kolaylıkla değerlendirebiliriz. Genel bir kural olarak böbreğin çevresinin fetal abdomen çevresine oranı 1/3'tür. Renal arterler, koronal renkli doppler US (RDUS) incelemede, abdominal aortadan direk olarak çıkıp böbreklere uzanan vasküler yapılar olarak izlenir. Bazı merkezlerde, renal arterler rutin obstetrik incelemenin bir parçası olarak değerlendirilmektedir. Özellikle renal ageneziden şüphelenilen olgularda, renal arterlerin RDUS incelemeye görüntülenememesi tanıyı doğrular.

1 Dr. Gökçe Annaç, Bartın Kadın-Doğum ve Çocuk Hastanesi, Radyoloji Bölümü, gokceakgunduz85@yahoo.com

### Renal Kistik Hastalıklarla Birliktelik Gösteren Sendromlar:

Renal kistik hastalıklarla en sık birliktelik gösteren sendromlar Meckel-Gruber sendromu, Bardet-Biedl sendromu ve Joubert sendromudur (51). Meckel-Gruber sendromunun tipik triadı kistik displazik böbrekler, postaksiyel polidaktili ve ensefaloseldir. Bardet-Biedl sendromunda, hiperekojen büyük böbrekler, polidaktili ve genital anomaliler bulunur. Joubert sendromunda ise MRG incelemede, superior serebellar pedinküllerin kalınlaşım uzamasıyla oluşan 'molar diş bulgusu'nun yanı sıra MKDB veya nefronofitizis bulguları görülür. Bunların dışında Beckwith-Wiedemann sendromunda ve Perlman sendromunda büyük hiperekojen böbrekler görülebilir. Ayrıca kromozomal anomalilerden trizomi 13 olgularının %30'unda, trizomi 18 olgularının ise % 18'inde renal kistik anomaliler bulunabilir (46). Dolayısıyla intrauterin dönemde böbreğin kistik hastalıklarında eşlik eden anomaliler açısından detaylı ultrason inceleme ve sonraki gebelikler için de genetik danışmanlık önerilir.

### Renal Tümörler:

İntrauterin dönemde renal tümörler çok nadir olup böbrek kitlelerinin yalnızca %15'i prenatal olarak tanı alır (52). Konjenital mezoblastik nefroma en sık görülen renal tümör olup daha çok erkeklerde ve sağ böbrekte görülür (53,54). İntrauterin dönemde ultrasonda, çevresinde ekojen rim bulunan hipokoik bir lezyon olarak veya belirgin bir rim bulunmayan heterojen ekoda bir kitle şeklinde görülür (55). Nadir olarak kistik komponentler bulunabilir ve çoğunlukla polihidroamnios eşlik eder. Ayırıcı tanıda sürrenal kitleler, nöroblastom, sürrenal hematoma, ekstralober sekestrasyon ve Wilms' tümörü düşünülmelidir. Sürrenal lezyonlar genellikle böbreği inferiora doğru iterler ve sürrenal normal parankim yapısı izlenemez. Wilms' tümörü ise mezoblastik nefroma ile benzer görünümündedir ve antenatal dönemde ayırtılmaları çok zordur. Mezoblastik nefroma iyi prognoza sahip bir tümör olup 5 yıllık sağ kalım %90'ın üzerindedir (55). Rekürrens ve metastaz nadiren görülmektedir.

### SONUÇ:

Üriner sistem anomalileri, intrauterin dönemde nispeten sık görülen anomalilerdendir. Dikkatli bir prenatal ultrason incelemesi ile üriner sistem anomalileri ve eşlik eden patolojiler kolaylıkla tanınabilir. Erken tanı, postnatal dönemde ortaya çıkabilecek komplikasyonları önlemek ve tedaviyi planlamak açısından oldukça önemlidir.

### KAYNAKÇA

1. Queisser-Luft A, Stolz G, Wiesel A, Schlaefer K, Spranger J. Malformations in newborn: results based on 30,940 infants and fetuses from the Mainz congenital birth defect monitoring system (1990-1998). Arch Gynecol Obstet 2002;266:163-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00404-001-0265-4>.
2. EUROSCAN Study Group. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709.030 births in 12 European countries. Eur J Med Genet 2005;48:131-44. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejmg.2005.02.003>
3. Davenport MT, Merguerian PA, Koyle M: Antenatally diagnosed hydro- nephrosis: Current postnatal management. Pediatr Surg Int 29(3): 207-214, 2013.
4. Rosati P, Guariglia L. Transvaginal sonographic assessment of the fetal urinary tract in early pregnancy. Ultrasound Obstet Gynecol 1996;7:95-100.
5. Chitty LS, Altman DG. Charts of fetal size: kidney and renal pelvis measurements. Prenat Diagn 2003; 23: 891-897.
6. Bronshtein M, Kushnir O, Ben-Rafael Z, et al. Transvaginal sonographic measurement of fetal kidneys in the first trimester of pregnancy. J Clin Ultrasound 1990;18:299-301.
7. Khatami F. Potter's syndrome: A study of 15 patients. Arch Iranian Med. 2004; 7:186-189.
8. Clarke J. University of Michigan. Department of Pediatrics, Division of Nephrology, November 5, 2003.

9. Chow JS, Benson CB, Lebowitz RL. The clinical significance of an empty renal fossa on prenatal sonography. *J Ultrasound Med* 2005; 24(8):1049-1054; quiz 1055-1057.
10. Hoffman CK, Filly RA, Callen PW. The 'lying down' adrenal sign: a sonographic indicator of renal agenesis. *J Ultrasound Med* 1992;11(10):553-556.
11. Shapiro E, GolfarbDA, Ritchey ML. The congenital and acquired solitary kidney. *Rev Urol.* 2003; 5(1):2-8.
12. Sanna-Cherchi S, Ravani P, Cobani V, et al. Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Kidney Int.* 200;76:528-533.
13. Yilmazer Y. (2015).*Obstetrik Patolojiler.* İbrahim Tanzer Sancak (Ed.), Temel Radyoloji içinde (s.290-314). Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri.
14. O'Brien J, Buckley O, Doody O, et al. Imaging of horseshoe kidneys and their complications. *Med Imaging Radiat Oncol.* 2008;52:216-226.
15. Ramanathan S, Kumar D, Khanna M, et al. Multl-modality imaging review of congenital abnormalities of kidney and upper urinary tract. *World J Radiol.* 2016;8(2):132-141.
16. Gutierrez DM, Rodriguez F, Guerra JC. Renal anomalies of position, shape and fusion: radiographic analysis.*Revista de la Federacion Ecuatoriana de Radiologia* 2013;6:24-30.
17. Türkvtan A, Olçer T, Cumhur T. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies. *Diagn Interv Radiol* 2009;15:127-134.
18. Gunn TR, Mora JD, Pease P, Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:479-486.
19. Livera LN, brookfield DS, Egginton JA et al. Antenatal USG to detect fetal renal abnormalities: a prospective screening programme. *BMJ* 1989;298:1421-1423.
20. Liang CC, Cheng PJ, Lin CJ, Chen HW, Chao AS, Chang SD. Outcome of prenatally diagnosed fetal hydronephrosis. *J. Reprod. Med.* 2002;47:27-32.
21. Woodwar M, Frank D, postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int.* 2002; 89:149-156.
22. Corteville JE, Gray DL, Crane JP. Congenital HN: Corelation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1991;165:384-388.
23. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: Introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993; 23:478-480.
24. Sidhu G, Beyene J, Rosenblum ND. Outcome of isolated antenatal hydronephrosis: A systematic review and meta-analysis. *Pediatr Nephrol* 2006;21:218-224.
25. Oktar T, Salabas E, Kalelioğlu I, et al. Fetal urinoma and prenatal hydronephrosis: How is renal function affected? *Turk Urol Derg* 2013;39(2):96-100.
26. Chang CP, McDill BW, Neilson JR, et al. Calcineurin is required in urinary tract mesenchyme for the development of the pyeloureteral peristaltic machinery. *J. Clin. Invest.* 2004;113:1051-58.
27. Abuhamad AZ, Horton Jr CE, Ewans AT. Renal duplication anomalies: clues for prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:174-177.
28. Merlini E, Lelli Chiesa P. Obstructive ureterocele-an ongoing challenge. *World J Urol* 2004; 22: 107-114.
29. O'Connor E, Peeraully R, Shepherd G, Shenoy M. Challenges in the management of bilateral single-system ectopic ureters in male infants. *Urology* 2014; 83: 1373-1377.
30. Hubert, K.C. and Palmer, J.S. Current diagnosis and management of fetal genitourinary abnormalities. *Urol.Clin. North Am.* 2007; 34, 89-101.
31. Herndon, C.D., McKenna, P.H., Kolon, T.F., Gonzales, E.T., Baker, L.A., and Docimo, S.G. A multicenter outcomes analysis of patients with neonatal reflux presenting with prenatal hydronephrosis. *J. Urol.* 1999; 162, 1203-1208.
32. Phan, V., Traubici, J., Hershenfield, B., Stephens, D., Rosenblum, N.D., and Geary, D.F. Vesicoureteral reflux in infants with isolated antenatal hydronephrosis. *Pediatr. Nephrol.* 2003; 18, 1224-1228.
33. Penido Silva, J.M., Oliveira, E.A., Diniz, J.S., Bouzada, M.C., Vergara, R.M., and Souza, B.C. Clinical course of prenatally detected primary vesicoureteral reflux. *Pediatr. Nephrol.* 2006; 21, 86-91.
34. Upadhyay, J., McLorie, G.A., Bolduc, S., Bagli, D.J., Khoury, A.E., and Farhat, W. Natural history of neonatal reflux associated with prenatal hydronephrosis: long-term results of a prospective study. *J. Urol.* 2003; 169, 1837-1841; discussion 1841; author reply 1841.
35. Rao PK, Palmer JS. Prenatal and postnatal management of hydronephrosis. *ScientificWorldJournal.* 2009; 9:606-614.
36. Carr MC, Casale P. Anomalies and surgery of the ureter in children, vol. 4. Philadelphia: Elsevier; 2011.
37. Shukla, A.R., Cooper, J., Patel, R.P., Carr, M.C., Canning, D.A., Zderic, S.A., and Snyder, H.M., Prenatally detected primary megaureter: a role for extended followup. *J. Urol.* 2005; 173, 1353-1356.
38. Sebire NJ, Von Kaisenberg C, Rubio C, et al. Fetal megacystis at 10-14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;8:387-390.
39. Kagan KO, Staboulidou I, Syngelaki, et al. The 11-13-week scan: diagnosis and outcome of holoprosencephaly, exomphalos and megacystis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:10-14.

40. Liao AW, Sebire NJ, Geerts L, et al. Megacystis at 10-14 weeks of gestation: chromosomal defects and outcome according to bladder length. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:338-341.
41. Fefer, S. and Ellsworth, P. Prenatal hydronephrosis. *Pediatr. Clin. North Am.* 2006; 53:429-447.
42. Hutton, K.A., Thomas, D.E., and Davies, B.W. Prenatally detected posterior urethral valves: qualitative assessment of second trimester scans and prediction of outcome. *J. Urol.* 1997; 158:1022-1025.
43. Köhler M, Pease P.W.B., Upadhyay V, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2004; 14:362-367.
44. Guay-Woodford L, Muecher G, Hopkins S, et al. The severe perinatal form of autosomal recessive polycystic kidney disease maps to chromosome 6p21.1-p12: implications for genetic counseling. *Am J Hum Genet* 1995;56:1101-1107.
45. Dias T, Sairam S, Kumarasiri S, et al. Ultrasound diagnosis of fetal renal abnormalities. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2014; 28(3):403-415.
46. Cansu A. Fetal abdominal anomaliler. *Trd Sem* 2017; 5:261-283.
47. Pretorius D, Lee M, Manco-Johnson M, et al. Diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease in utero and in the young infant. *J Ultrasound Med* 1987;6:249-255.
48. Fong K, Maxwell C, Ryan G. The fetal urogenital tract. In: Rumack C, Wilson SR, Charboneau J, editors. *Diagnostic ultrasound.* St Louis, MO: Mosby; 2005. pp. 393-1424.
49. Nagata M, Shibata S, Shu Y. Pathogenesis of dysplastic kidney associated with urinary tract obstruction in utero. *Nephrol Dial Transplant.* 2002;17 suppl 9:37-38.
50. Blazer S, Zimmer EZ, Blumenfeld Z, Zelikovic I, Bronshtein M. Natural history of fetal simple renal cysts detected in early pregnancy. *J Urol* 1999;162:812-4.
51. Avni FE, Garel C, Cassart M, D'Haene N, Hall M, Riccabona M. Imaging and classification of congenital cystic renal diseases. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:1004-13.
52. Powis M. Neonatal renal tumours. *Early Hum Dev.* 2010;86:607-612.
53. Shapiro E. Upper urinary tract anomalies and perinatal renal tumors. *Clin Perinatol.* 2014;41:679-694.
54. Wang ZP, Li K, Dong KR, et al. Congenital mesoblastic nephroma: clinical analysis of eight cases and a review of the literature. *Oncol Lett.* 014;8:2007-2011.
55. Do AY, Kim JS, Choi SJ, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. *Obstet Gynecol Sci.* 2015;58(5):405-408.