Harnwegsfehlbildungen – pränatale Diagnostik und postpartale Ergebnisse

A.		Rempen ^a
A.		Feige ^a
H.R.		Osterhage ^b
K.		Fiedler ^c

^aUniversitäts-Frauenklinik Würzburg (Direktor: Prof. Dr. med. K.-H. Wulff); ^bUrologische Klinik der Universität Würzburg (Direktor: Prof. Dr. med. H. Frohmüller); ^cUniversitäts-Kinderklinik Würzburg (Direktor: Prof. Dr. med. H. Bands)

Dr. A. Rempen, Universitäts-Frauenklinik Würzburg, Josef-Schneider-Straße 4, D-8700 Würzburg (BRD)

Anomalien des Harnwegssystems werden durch die pränatale Ultraschalluntersuchung nach den ZNS-Fehlbildungen am zweithäufigsten erkannt. Das geburtshilfliche Vorgehen muß sich hier nach dem Zeitpunkt der Diagnose und der prognostischen Einschätzung der Fehlbildung richten. Dabei ist eine möglichst genaue Differenzierung der vorliegenden Pathologie wie auch der Ausschluß von Begleit-anomalien von entscheidender Bedeutung. Neben diesen diagnostischen Problemen besteht Uneinigkeit über den Nutzen der häufig praktizierten vorzeitigen Entbindung oder von intrauterinen Eingriffen bei Harnwegs-anomalien.

In den vergangenen 3 Jahren konnten wir den Verlauf von 22 Feten verfolgen, bei denen wir intrauterin Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege diagnostiziert hatten. Bei 7 Schwangerschaften wurde die Harnwegs-anomalie vor der 25. SSW erfaßt, bei 15 erst im III. Trimenon, von denen 12 Patientinnen erstmals zu diesem Zeitpunkt an die Klinik überwiesen wurden. Erwartungsgemäß überwog das männliche Geschlecht mit 17 Jungen gegenüber 5 Mädchen. Nach pathologisch-anatomischen, therapeutischen und prognostischen Gesichtspunkten ließen sich die beobachteten Harntraktsfehlbildungen in 4 Hauptgruppen zusammenfassen, die auch sonographisch unterschieden werden können.

Die I. Gruppe umfaßt die prognostisch infausten Fehlbildungen: eine bilaterale Nierenagenesie, 5 Feten mit beidseitiger multizystischer Nierendegeneration und 2 Fälle

Mitteilungen zum 3. Hauptthema

135

eines Prune belly-Syndroms mit exzessiver Megazystis. Das sonographisch auffälligste Merkmal all dieser Fälle war die Anhydramnie. Über den Manifestationszeitpunkt lassen sich wegen der häufig späten Erstuntersuchung keine Aussagen machen. Erwähnenswert ist, daß bei einer extremen Nierenhypoplasie beidseits die Fruchtwassermenge in der 19. SSW normal war, während sie in der 24. SSW völlig fehlte. Die sonographische Differenzierung einer schweren Nierenhypoplasie von einer Nierenagenesie bei Anhydramnie ist häufig nicht möglich, aufgrund der identischen Prognose jedoch nicht unbedingt notwendig.

In der II. Gruppe sind 3 Fälle mit einseitigen Zystennieren zusammengefaßt. Hier war die Fruchtwassermenge normal oder allenfalls gering vermindert. Alle Kinder wurden bei funktionstüchtiger kontralateraler Niere nephrektomiert und zeigten eine gute Entwicklung.

Die III. Gruppe beinhaltet 6 ein- oder beidseitige Stauungsniere. In allen Fällen war die Fruchtwassermenge im Normbereich. Die Entwicklungsstörung wurde frühestens in der 26. SSW sonographisch auffällig. Alle Kinder wurden in der Nähe des Termins geboren. Von 4 Kindern mit mäßiggradiger Ureterabgangsstenose verstarb ein Kind postpartal aus letztlich ungeklärter, jedoch von der Nierenanomalie unabhängiger Ursache. Bei den übrigen Kindern, unter denen nur in einem Fall eine Pyeloplastik durchgeführt werden mußte, ist die Prognose gut. Bei einem Kind mit refluxiven Megaureteren, bei dem sich pränatal ein dilatiertes Nierenbeckenkelchsystem und erweiterte Ureteren mit lebhafter Peristaltik zeigte, wurde eine passagere Ureterocutaneostomie angelegt. Bei einem Kind mit Prune belly-Syndrom und zufriedenstellender Entwicklung wurde nach zunächst suprapubischer Harnableitung ein intermittierender Katheterismus wegen Restharn notwendig.

Die IV. Gruppe enthält 5 Fälle mit sehr unterschiedlichen Harntraktsanomalien und gleichzeitig vorliegenden infausten, pränatal diagnostizierbaren Syndromen mit oder ohne Chromosomenaberration. Sie unterstreichen die Notwendigkeit einer detaillierten Untersuchung des gesamten Fetus bei Nierenfehlbildungen eventuell unter Einfluß der Amniozentese zur Karyotypisierung, so daß z. B. ein Kaiserschnitt bei infauster kindlicher Prognose vermieden wird.

Darüber hinaus lassen sich aus dem eigenen Krankengut folgende Schlußfolgerungen ziehen: Für die wichtige Unterscheidung einer korrigierbaren Nierenanomalie von einer Fehlbildung mit infauster Prognose stellt die Fruchtwassermenge neben den sonographisch darstellbaren Organstrukturen den wichtigsten prognostischen Parameter dar. Dabei weist die leicht erkennbare Anhydramnie bei stehender Fruchtblase auf eine schwere Funktionsstörung im Harnwegssystem hin. Auch bei einer ein- oder doppelseitigen Harnwegs dilatation besteht bei normaler oder nur gering verminderter Fruchtwassermenge keine Indikation für ein aktives Eingreifen. Eine invasive Diagnostik

wie z. B. die Punktion einer Megazystis oder das Auffüllen der Fruchthöhle bei Anhydramnie ist nur in ausgewählten Fällen notwendig, wenn die Diagnose sonographisch allein nicht gesichert werden kann. Der Einsatz harnableitender Verfahren zur intrauterinen Therapie war in keinem unserer Fälle indiziert

wie die postpartale Entwicklung der Kinder bestätigt. In 13 der 22 Fälle war die Prognose infaust. Ein Kind verstarb aus ungeklärter Ursache. Von den 8 überlebenden Kindern wurden 5 durch die Ultraschalldiagnostik vorbereitet

erfolgreich operiert. Bei 2 war die Harnstauung unter Beobachtung rückläufig

die Prognose ist günstig. Ein Kind mit Prune belly-Syndrom muß täglich katheterisiert werden.