Fetale Megacystis: Diagnostik und Behandlung

E.	Eva	Ostermayer
K.-Ph.		Gloning
Th.		Schramm
E.		Brusis

I. Univers.-Frauenklinik München (Vorst.: Prof. Dr. G. Kindermann)

Dr. Eva Ostermayer, I. Univers.-Frauenklinik, Maistraße 11, D-8000 München

Die Fehlbildungen der Niere und der ableitenden Harnwege können üblicherweise im zweiten Trimenon und durch vermehrten Einsatz der transvaginalen Sonographie bereits im späten ersten Trimenon diagnostiziert werden. Die obstruktiven Uropathien mit Megacystis, Ureterdilatation und Hydronephrose gelten als therapierbar.

Wir stellten uns die Frage, ob die Einschätzung der Fehlbildungen und der Prognose bei differenzierter bildgebender Diagnostik möglich ist und welchen Wert die Ergebnisse der invasiven Diagnostik und Urinanalytik hinsichtlich der Therapieentscheidung und der späteren Prognose haben.

In der speziellen Sonographiesprechstunde der I. UFK München wurden zwischen 4/84 und 3/93 in 1597 Fällen Fehlbildungen diagnostiziert. 373 mal (24%) war das Urogenitalsystem betroffen. Von diesen war in 55 Fällen das Leitsymptom die ausgeprägte Dilatation der fetalen Harnblase. In den 55 Fällen (15% der Urogenitalen Fehlbildungen) wurde nach sonographischer Beschreibung des Situs die invasive Diagnostik angeboten. Bei 35 Feten wurden zwischen der 12. und 31. SSW 74 mal die fetale Harnblase, nur in Einzelfällen das Nierenbecken, punktiert und selten der Hydraskos abgelassen.

Bei differenzierter Diagnostik wurden in diesen 55 Fällen 37 mal eine obstruktive Uropathie diagnostiziert. 6 weibliche Feten hatten eine Kloakenfehlbildung. 9 mal handelte es sich um komplexe Syndrome und 3 Feten hatten eine Aneuploidie. Die Befunde wurden post partum oder bei Sektion bestätigt.

In 23 Fällen wurde die Schwangerschaft abgebrochen, 11 mal kam es zum Abortus bzw. intrauterinen Fruchttod. 4 Kinder sind unmittelbar nach der Geburt verstorben.

Von 55 Feten leben post partum 17 Kinder weitgehend problemlos, manche mit Niereninsuffizienz, häufig rezidivierenden, ascendierenden Infektionen, alle mit mehreren Operationen.

120 μ mol/l

100

80

■ 0

o 60 -

s. O

40 -I

20 -

■ Feten mit gutem Verlauf □ Feten mit schlechtem Verlauf

10
15
20 SSW
25
30
35
40

Abb. 1. Chloridkonzentration des fetalen Urins in Abhängigkeit vom Schwangerschaftsalter und Outcome der Feten. —► markiert den von Appelman, Golbus (2) als Prognosekriterium angegebenen Schwellenwert ohne Berücksichtigung des Gestationsalters.

Albuminbande normal

Albumin grenzwertig Schwache tubuläre Bande

Proteinurie

Selektive glomeruläre Bande Tubuläre Bande

Zur Einschätzung der Prognose wurde die invasive Diagnostik bei Oligo/Anhydramnie im zweiten Trimenon und bei großer Mega-zystis im ersten Trimenon vorgenommen. Indiziert ist die Punktion in jedem Fall einer komplexen Fehlbildung.

Nach Punktion der fetalen Harnblase werden im Urin Na⁺ Cl⁻ und die Osmolarität, sowie pH, K⁺ und Glukose zur Einschätzung der tubulären Funktion gemessen. Besonderes Augenmerk wurde auf den Verlust von Proteinen gelegt und zur Aussage über die glomeruläre Funktion wurden Harnstoff, Kreatinin und Proteine in der SDS (Sodium-Dodizyl-Sulfat)- Gel – Elektrophorese analysiert (W. Greil, Med. Klinik Innenstadt, Univers. München). In den meisten Fällen wurde eine Fetalblutentnahme und/oder Plazentazentese zu Karyotypisierung vorgenommen.

Die tubuläre Funktion ist eindeutig gestationsalterabhängig; die Konzentrationsfähigkeit der fetalen Niere nimmt im Verlauf der Schwangerschaft zu, was bisher nicht hinreichend beachtet wurde (Abb. 1).

Durch die SDS-Elektrophorese kann über die tubuläre und glomeruläre Funktion eine sehr zuverlässige Aussage gemacht werden. Werden andere als die Albuminfraktion in der Urinprobe gefunden, ist die Prognose als schlecht einzuschätzen (Tab. 1).

Zur Therapie wurde bei 8 männlichen Feten eine vesikoamniotische Harnableitung mit einem Harrison-Stent angelegt. 2 Kinder wurden gesund geboren, 2 mit schwerer Nierendysplasie. In einem Fall

Tabelle 1. Ergebnisse der SDS-Gel-Elektrophorese des fetalen Urins in Beziehung zur fetalen Fehlbildungsform und der Nierenfunktion.

unauffällige Kinder

komp. Niereninsuff.

3 Prune-Belly-Syndrome 2 Syndrome, Niere unauff. dekompensierte Niereninsuff.

Nierendysplasie Komplexe Fehlbildungen Kloakenfehlbildungen (Ges. 20 Feten)

handelte es sich um ein Megazystis-Hydropotential-Syndrom mit extrem schlechter Prognose, 3 mal kam es zum Abortus.

Zusammenfassung

Die Diagnostik obstruktiver Uropathien ist bereits im späten ersten und im zweiten Trimenon zuverlässig möglich. Die Prognose richtig einzuschätzen und die Therapie mit einem ve-

sikoamniotischen Shunt zu indizieren, bleibt schwierig. Am besten geeignet ist die SDS-Proteinelektrophorese. Eine chromosomale Aberration muß ausgeschlossen werden.

Literatur

Harrison M

Golbus M. Filly R. Manning F. Kogan B: The fetus with obstructive uropathy: Pathophysiology, natural history

selection

and treatment (Chapter 31): The fetal surgery registry (Chapter 32): Alternative approaches (Chapter 33) in Harrison M(ed): The unborn patient: prenatal diagnosis and treatment:

Philadelphia. Saunders. 1990

p. 328–402.