

Pränatale Diagnostik und perinatales Management bei kongenitalen Harntraktfehlbildungen

Von Prof. Dr. med. Bernd Hüneke

Anomalien der Nieren und ableitenden Harnwege sind die am häufigsten mittels Ultraschall diagnostizierten fetalen morphologischen Störungen. Je nach untersuchtem Kollektiv finden sich unterschiedlich hohe Inzidenzen: im ersten Trimester beträgt die Rate 1,8%, bei der Geburt 1% und im Erwachsenenalter 0,3%. Aufgrund der zunehmenden Intensität pränataler sonographischer Diagnostik mit drei Screening-Ultraschalluntersuchungen im Verlauf der Schwangerschaft seit 1995 ist davon auszugehen, daß bei Neugeborenen der heutigen Zeit gravierende Harntraktfehlbildungen nicht mehr übersehen werden. Die Funktionalität der Niere stellt sich ab der 10. SSW durch eine sonographisch nachweisbare Urinproduktion dar und ab der 16. SSW besteht die Amnionflüssigkeit zum überwiegenden Teil aus fetalem Urin. Mit zunehmender Schwangerschaftsdauer kommt es zu einem Absinken der Natriumkonzentration im fetalen Urin aufgrund einer Zunahme der tubulären Re-Absorption der Natriumionen. Generell kann aus diesen Befunden abgeleitet werden, daß der relativen Fruchtwassermenge ein hoher diagnostischer Wert für die Beurteilung der Nierenfunktion zukommt. Ein Oligohydramnion jenseits der 16. SSW sollte zunächst immer den Verdacht auf eine zugrundeliegende bilaterale renale Agenesie aufkommen lassen.

Nierenagenesie (Potter-Sequenz)

Unter der 1946 von Virginia Potter beschriebenen Sequenz werden Abnormalitäten im Bereich des Gesichtes, der Extremitäten sowie eine letale pulmonale Hypoplasie aufgrund bilateraler renaler Agenesie mit resultierender Anhydramnie zusammengefaßt. Die Inzidenz der unilateralen Agenesie wird mit 1:600, die der bilateralen mit 1:4000 angegeben. Das Leitsymptom ist die Oligo- oder Anhydramnie bei nicht darstellbarer fetaler Blase sowie die fehlende Darstellung der Nieren im Ultraschall-B-Bild. Die farbcodierte B-Bild-Ultraschalluntersuchung bestätigt den Verdacht bei Abwesenheit von Nierengefäßsignalen (Farbdoppler- und Powerdoppler- oder Angiomodus). In früheren Zeiten wurden zur Verbesserung der Sichtbedingungen im Ultraschall-B-Bild bei Anhydramnie artefizielle Fruchtwasserauffüllungen empfohlen, die heute weitgehend obsolet sind. Die farbcodierte dopplersonographische Untersuchung der uteroplazentaren und peripheren fetalen arteriellen Hämodynamik erleichtert die Differentialdiagnose zur schweren frühen Wachstumsretardierung bei genetischer oder präeklampsiebedingter Ursache für ein Oligo-Anhydramnion. Die infantil polyzystische Nierenerkrankung (Potter-Typ I) stellt eine seltene autosomal rezessive Erkrankungsform mit einer Inzidenz von 1 : 50.000 dar. Typisch für dieses Krankungsbild sind die großen, homogen echodichten Nieren im Ultraschallbild,

die bei bilateraler Erkrankung zu einer Auftreibung des Abdomens und zu einer signifikanten Vergrößerung des Nierenvolumens durch mikrozystische Veränderungen der Parenchyms führen. Die multizystisch dysplastischen Nieren vom Potter-Typ II stellen eine Entwicklungsstörung durch frühe Obstruktion im Bereich des Überganges zwischen Ureter und Nierenparenchym dar, welches zu einer Entwicklung multipler, unterschiedlich großer Zysten im Nierenparenchym führt. Die Inzidenz liegt bei 1 : 10.000. Führend für die Diagnose sind die überwiegend echoarmen, großen polyzystischen Nieren. Die adulte Form der polyzystischen Nierendysplasie vom Potter-Typ III manifestiert sich häufig erst postnatal, die Inzidenz wird mit 1 : 1000 Genträger angegeben.

Obstruktive/dilatative Uropathie

Die Hydronephrose gehört zu den am häufigsten im pränataldiagnostischen Ultraschall festgestellten fetalen Anomalien. Grundsätzlich ist bei einer dilatativen Veränderung des fetalen Harntraktes zu unterscheiden, daß es sich um eine Erweiterung des harnableitenden Systems aufgrund einer Obstruktion oder aufgrund eines Urin-Refluxes handeln kann. Das Erscheinungsbild der Störung wird wesentlich von der Höhe der Obstruktion im Bereich des harnableitenden Traktes bestimmt. So können Störungen im Bereich der ureteropelvischen Junktion, auf Höhe der Ureteren, im Bereich der ureterovesikalen Junktion und im Bereich der Urethra auftreten. Zur Bewertung dieser Erweiterungen im harnableitenden System sind immer serielle Ultraschalluntersuchungen notwendig. Eine wichtige Begleitinformation liefert die Aussage über die Fruchtwassermenge in Zusammenhang mit einer dilatativen Uropathie. Für die Bewertung des Grades der Erweiterung haben sich in der Vergangenheit Grenzwerte in der Literatur etabliert, die sich nach der Tragzeit richten: bis zur 20. SSW werden 4mm als normal angesehen, bis zur 30.SSW 5mm und oberhalb der 30. SSW 7mm. Ein weiteres Einteilungsschema verwendet das Verhältnis zwischen dem antero-posterioren Durchmesser des Nierenbeckens zum Durchmesser der Gesamtniere auf gleicher Höhe. Hierbei wird ein Wert von über 50% als pathologisch angesehen. Die Nierenparenchymdicke unterliegt in ihrer sonografischen Bewertung oftmals großen subjektiven Schwankungen. Die Diagnose einer Erweiterung der Nierenbeckenkelche sollte immer eine postnatale Evaluation des betroffenen Kindes nach sich ziehen. Eine häufige Ursache für die bilaterale dilatative Uropathie sind posteriore urethrale Klappen bei männlichen Feten, so daß in diesem Zusammenhang die pränatale Diagnose des fetalen Geschlechtes eine klinische Bedeutung erlangt.

Diagnostische und therapeutische Strategien

Bei der pränatalen Diagnostik und Therapie kongenitaler Harntraktfehlbildungen sind die hochauflösende B-Bildsonographie sowie die farbcodierte Dopplersonographie unverzichtbare Untersuchungsmethoden. Die diagnostische oder therapeutische Punktion sowie die Entlastungsoperation des

harnableitenden Systems unter Ultraschallführung ist nur noch in sehr wenigen ausgewählten Fällen indiziert. Der Verlaufsbeobachtung (Monitoring) kommt heute bei überwiegend konservativem pränatalmedizinischem Ansatz nach erkannter Fehlbildung sowie seltener in der Folge von invasiven Interventionen heute die größere Bedeutung zu. Aus den vorgenannten Untersuchungsverfahren ergeben sich die geburtsmedizinischen Indikationen zur Spontanentbindung oder zur Geburtseinleitung am Termin, zur induzierten Frühgeburt oder bei infauster Prognose zur Induktion eines Abortes. Nach der sonographischen Diagnose einer fetalen Pyelektasie bzw. Hydronephrose wird zunächst versucht, sonographisch den Grad der dilatativen Uropathie sowie die Höhe der möglichen Obstruktion zu bestimmen. Weiterhin sollte die Fruchtwassermenge sowie die Beschaffenheit der kontralateralen Niere beschrieben werden und eine gezielte Suche bzw. ein Ausschluß assoziierter Anomalien vorgenommen werden. In Fällen einer schweren bilateralen Hydronephrose oder bei Vorhandensein weiterer Risikofaktoren muß eine invasive Diagnostik zur Karyotypisierung (Amniocentese, Placentocentese, Cordocentese) durchgeführt werden. Nach der Analyse der genannten Faktoren bestimmen das Gestationsalter zum Zeitpunkt der Diagnose und die weitere Entwicklung der Erkrankung im Verlauf der Schwangerschaft die Prognose und damit das klinische Management sowie die Beratung der Eltern. In jedem Fall sollte versucht werden, den Grad und das Ausmaß der Erkrankung so präzise wie möglich antenatal zu erfassen. Die relative Fruchtwassermenge sowie die sonographische Echodichte des Nierenparenchyms haben sich als sehr verlässliche prädiktive Parameter für die Prognose der Erkrankung herausgestellt. Im Gegensatz dazu haben sich die invasiv gewonnenen fetalen urinchemischen Parameter wie Natrium, Kalzium, Osmolalität und Proteingehalt des fetalen Urins als nicht in jedem Falle wegweisend herausgestellt. Diese Parameter bieten nur dann eine klinische Entscheidungshilfe, wenn durch serielle Punktionen Verlaufsbeurteilungen möglich werden.

Von entscheidender Bedeutung für die Beratung hinsichtlich zukünftiger Schwangerschaften ist der autoptische Befund nach Schwangerschaftsabbruch oder aber nach operativer postnataler Therapie der Erkrankung. Nur noch in wenigen Fällen scheint nach heutigem Erkenntnisstand die Indikation zur intrauterinen Harnableitung gegeben zu sein. In der jüngeren Vergangenheit haben sich nach eher enttäuschenden Erfahrungen mit intrauterinen vesikoamniotischen Shunt-Operationen sowie den offenen fetalchirurgischen Eingriffen die Hoffnungen auf die Entwicklungen in der fetoskopischen Chirurgie konzentriert. Nach wie vor sind alle intrauterinen Prozeduren mit großen technischen Schwierigkeiten und Risiken verbunden und haben auch bisher keine besseren klinischen Ergebnisse als bei überwiegend konservativem pränatalmedizinischem Vorgehen und postnataler gezielter Diagnostik und Therapie erbracht.

Univ.-Prof. Dr. med. Bernd Hüneke, Pränatale Medizin, Universitäts-Frauenklinik und Poliklinik, Martinistraße 52, 20246 Hamburg, Tel. 040 - 42803 3506