

## Pęcherz moczowy olbrzymi u płodu – opis 3 przypadków

---

### Megacystis in a fetus – description of 3 clinical cases

Kornacki Jakub, Skrzypczak Jana

Klinika Rozrodczości, Katedra Ginekologii, Położnictwa i Onkologii Ginekologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

#### Streszczenie

*W artykule przedstawiono opis 3 przypadków pęcherza moczowego olbrzymiego (megacystis).*

*W każdej z przedstawionych sytuacji klinicznych wadę rozpoznawano w pierwszej połowie ciąży.*

*W oparciu o powyższe sytuacje kliniczne zaprezentowano sposób podejścia diagnostyczno-terapeutycznego w przypadku rozpoznania pęcherza moczowego olbrzymiego u płodu.*

*Kluczowymi elementami dalszej diagnostyki we wrodzonym megacystis są:*

*1) inwazyjne badanie prenatalne celem wykluczenia lub potwierdzenia aberracji chromosomowej u płodu oraz*

*2) szczegółowa ocena ultrasonograficzna pozostałych struktur anatomicznych u płodu.*

*Kontrowersje budzi możliwość interwencji prenatalnej (założenia cewnika pęcherzowo-owodniowego) w przypadku rozpoznania pęcherza moczowego olbrzymiego. W kwalifikacji do terapii in utero najważniejsza wydaje się ocena funkcji nerek u płodu w następstwie seryjnych nakłuć pęcherza moczowego płodu i badania biochemicznego moczu. Przeciwwskazaniem do wdrożenia leczenia wewnątrzmacicznego może być nie tylko aberracja chromosomowa stwierdzona u płodu, ale także ciężka choroba ciężarnej, na przykład stan przedrzucawkowy z towarzyszącym pogorszeniem funkcji nerek i znacznego stopnia wodobrzuszem.*

*Podejmując w wybranych przypadkach próby leczenia wewnątrzmacicznego należy mieć świadomość, że jakkolwiek wiąże się ono z istotnym zmniejszeniem ryzyka zgonu okołoporodowego dziecka, to długoterminowy korzystny efekt takiej terapii wydaje się wątpliwy.*

Słowa kluczowe: **pęcherz moczowy olbrzymi / diagnostyka prenatalna / bezwrodzie /  
/ terapia płodu / rokowanie /**

---

#### Adres do korespondencji:

Jakub Kornacki  
Klinika Rozrodczości, Katedra Ginekologii, Położnictwa i Onkologii Ginekologicznej  
Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu  
60-535 Poznań ul. Polna 33,  
tel. 061 8419302,  
e-mail: kuba.kornacki@wp.pl

Otrzymano: 25.01.2010  
Zaakceptowano do druku: 30.03.2010

## Abstract

3 cases of fetal megacystis have been described in the article. In each clinical situation the pathology was diagnosed in the first half of the pregnancy.

The authors have attempted to present clinical management in congenital megacystis. Key elements in the further diagnostics of megacystis in a fetus include invasive procedures to exclude or confirm chromosomal aberrations in fetus and detailed ultrasound anatomy scan of the fetus.

The possibility of prenatal treatment of megacystis (placement of vesico-amniotic shunt) is the source of considerable controversy. Biochemical assessment of fetal kidney function seems to be the most important element in evaluation of patients before introducing the intrauterine therapy. Contraindication for the prenatal treatment may be not only fetal aneuploidy but also serious maternal pregnancy complications, such as severe preeclampsia accompanied by deterioration of renal function and increasing ascites. The decision to place the shunt in a fetus should be made bearing in mind that although it significantly reduces the risk of perinatal death, it may unfortunately fail to improve renal function of the affected child.

Key words: **megacystis / prenatal diagnosis / anhydramnios / fetal therapy / prognosis /**

## Wstęp

Pęcherz moczowy olbrzymi u płodu (*megacystis*) jest wrodzoną nieprawidłowością powstającą jako następstwo wady cewki moczowej płodu, w tym zastawki cewki tylnej lub zarośnięcia cewki moczowej.

W obrazie ultrasonograficznym pęcherzowi moczowemu olbrzymiemu u płodu towarzyszy zwykle narastające, obustronne wodonercze oraz małowodzie lub bezwodzie. W przypadku zastawki cewki tylnej charakterystyczną nieprawidłowością jest powiększony pęcherz moczowy płodu o kształcie przypominającym dziurkę od klucza (*key hole sign*). Wodonercze rozwijające się wtórnie w następstwie wzrostu ciśnienia w wyższych piętrach dróg wyprowadzających mocz płodu może prowadzić do nieodwracalnego uszkodzenia nerek. Istotne zmniejszenie ilości płynu owodniowego, w następstwie retencji moczu w pęcherzu moczowym płodu, obserwuje się od około 14-16 tygodnia ciąży. Wcześniej ilość płynu owodniowego może być prawidłowa lub nieznacznie zmniejszona.

Poza zastawką cewki tylnej i zarośnięciem cewki moczowej, do potencjalnych, rzadszych przyczyn pęcherza moczowego olbrzymiego u płodu należą między innymi:

- 1) zespół *prune-belly* (zespół suszonej śliwki),
- 2) tzw. zespół *megacystis microcolon hypoperistalsis* oraz
- 3) tzw. zespół *megacystis – megaureter* [1].

Rozpoznanie *megacystis* możliwe jest już około 12-14 tygodnia ciąży [1]. W pierwszym trymestrze o powiększeniu pęcherza moczowego płodu mówimy w sytuacji, gdy wymiar podłużny pęcherza przekracza 6mm [2].

Rokowanie w przypadku rozpoznania pęcherza moczowego olbrzymiego u płodu jest zwykle niepomyślne. Za wysoki odsetek umieralności okołoporodowej odpowiada przede wszystkim współistniejąca hipoplazja płuc noworodków będąca konsekwencją bezwodzia. Częstość występowania aberracji chromosomowej u płodów z *megacystis* wynosi około 20-25% [3].

Pewne nadzieje, ale i duże kontrowersje budzi możliwość wczesnej interwencji terapeutycznej w okresie prenatalnym.

## Opis 1 przypadku

Do Kliniki Rozrodczości Katedry Ginekologii, Położnictwa i Onkologii Ginekologicznej UM w Poznaniu przyjęto 42-letnią pacjentkę w trzeciej ciąży, tygodniu 12, z powodu podejrzenia

wady cewki moczowej u płodu. Ciężarna wcześniej dwukrotnie rodziła o czasie zdrowe dzieci.

W badaniu ultrasonograficznym wykonanym w 12 tygodniu ciąży uwidoczono powiększenie pęcherza moczowego płodu, do około 13mm w wymiarze podłużnym i poprzecznym oraz obustronne poszerzenie miedniczek nerkowych do około 2,7mm w wymiarze przednio-tylnym. Stwierdzono prawidłową ilość płynu owodniowego. Wymiar przezierności karkowej (NT) u płodu wynosił 2,2mm; uwidoczono kość nosową płodu. (Rycina 1).

Wobec powyższego, nieprawidłowego obrazu ultrasonograficznego i związanego z tym podwyższonego ryzyka wystąpienia aberracji chromosomowej u płodu zaproponowano ciężarnej wykonanie amniopunkcji genetycznej.

W 13 tygodniu ciąży wykonano amniopunkcję genetyczną z jednoczasowym odbarczeniem powiększonego pęcherza moczowego płodu. Uzyskany mocz poddano badaniom biochemicznym. W momencie wykonywania zabiegu wymiar podłużny pęcherza moczowego płodu wynosił 26mm, a szerokość miedniczek nerkowych 4,5mm.

W badaniu cytogenetycznym stwierdzono trisomię 13 pary chromosomów (zespół Patau) u płodu płci męskiej. W momencie uzyskania wyniku badania cytogenetycznego, w 16 tygodniu ciąży, wykazano prawie całkowity brak płynu owodniowego, a wymiar podłużny pęcherza moczowego płodu wynosił 40mm. (Rycina 2).

W badaniach biochemicznych moczu płodu stwierdzono:

- 1) osmolalność – 178mOsm/l,
- 2) stężenie Na<sup>+</sup> – 92,2mmol/l,
- 3) stężenie Cl<sup>-</sup> – 88,8mmol/l.

Wobec stwierdzenia trisomii 13 pary chromosomów u płodu, po przedstawieniu pacjentce informacji co do dalszego rokowania, odstąpiono od prób leczenia wewnątrzmacicznego. Pacjentka podjęła decyzję o terminacji ciąży.

## Opis przypadku 2

Do Kliniki Rozrodczości w Poznaniu przyjęto 39-letnią pacjentkę w 14 tygodniu ciąży pierwszej z powodu znacznego stopnia powiększenia pęcherza moczowego płodu (30mm w wymiarze podłużnym), z podejrzeniem wady wrodzonej cewki moczowej.

## Pęcherz moczowy olbrzymi u płodu – opis 3 przypadków.

W badaniu ultrasonograficznym wykonanym w Klinice Rozrodczości stwierdzono pęcherz moczowy olbrzymi u płodu (37mm w wymiarze podłużnym) oraz zmniejszoną ilość płynu owodniowego. (Rycina 3). Uwidoczniono kość nosową u płodu, a wymiar NT wyniósł 1,6mm.

W 14 tygodniu ciąży wykonano amniopunkcję genetyczną z jednoczesnym nakłuciem pęcherza moczowego celem jego odbarczenia oraz pobrania moczu na badania biochemiczne.

W badaniach biochemicznych płodu stwierdzono następujące wyniki:

- 1) osmolalność – 180mOsm/l,
- 2) stężenie  $\text{Na}^+$  – 104,8mmol/l,
- 3) stężenie  $\text{Cl}^-$  – 95,7mmol/l.

W badaniu cytogenetycznym płodu stwierdzono w 18 tygodniu ciąży prawidłowy kariotyp męski.

Wobec uzyskania prawidłowego wyniku kariotypu płodu, po przedstawieniu pacjentce możliwości dalszego postępowania diagnostyczno-terapeutycznego oraz informacji na temat dalszego rokowania, podjęto decyzję, na prośbę pacjentki, o próbie terapii wewnątrzmacicznej płodu.

W 18 i 19 tygodniu ciąży w odstępach kilkudniowych wykonano trzykrotnie zabieg nakłucia pęcherza moczowego płodu oraz jeden zabieg amnioinfuzji.

W ostatniej próbce moczu płodu stwierdzono:

- 1) osmolalność – 202mOsm/l,
- 2) stężenie  $\text{Na}^+$  – 102,0mmol/l,
- 3) stężenie  $\text{Cl}^-$  – 91,5mmol/l.

W badaniach ultrasonograficznych wykonanych w 18 i 19 tygodniu ciąży stwierdzano wymiar podłużny pęcherza moczowego płodu 60 mm oraz znacznego stopnia obustronne wodonercze.

W 20 tygodniu ciąży wykonano zabieg założenia cewnika (*shuntu*) pęcherzowo-owodniowego typu *double pig tail* (*Harrison Fetal Bladder Stent Set*). Zabieg wykonano w znieczuleniu ogólnym po wcześniejszym doowodniowym przetoczeniu 1000ml soli fizjologicznej ogrzanej do temperatury 37°C. Bezpośrednio po zabiegu uzyskano istotne zmniejszenie wielkości pęcherza moczowego płodu do 20mm w wymiarze podłużnym.

W kolejnych tygodniach ciąży obserwowano u ciężarnej prawidłową ilość płynu owodniowego oraz wymiar podłużny pęcherza moczowego płodu nieprzekraczający 25mm. (Rycina 4).

Prawidłowa ilość płynu owodniowego pozwoliła na dokładną ocenę anatomii płodu, podczas której uwidoczniono nieprawidłowe, końsko-szpotałe ustawienie stopy lewej. Pozostałe struktury anatomiczne płodu były sonograficznie prawidłowe.

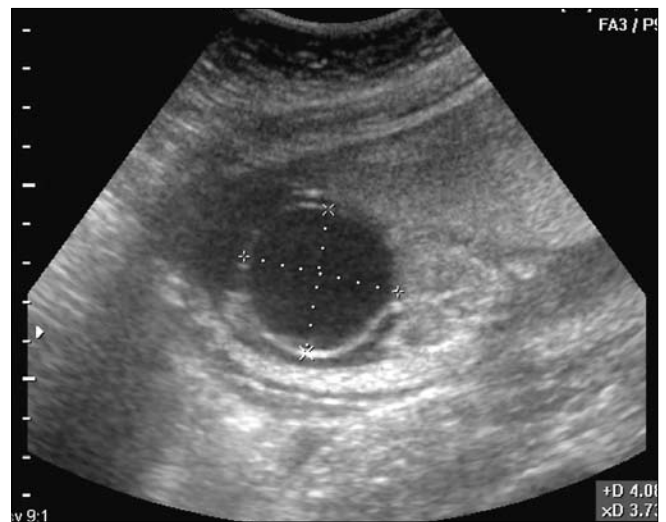
W 31 tygodniu ciąży zaobserwowano ponowne powiększenie się pęcherza moczowego płodu do wymiarów 100x50mm oraz istotne zmniejszenie ilości płynu owodniowego. Wobec utrzymywania się wartości wskaźnika płynu owodniowego (AFI) w granicach normy nie zdecydowano się na ponowne założenie cewnika kontynuując ciążę do 34 tygodnia.

W 34 tygodniu, po wcześniejszej konsultacji urologicznej i neonatologicznej, po podaniu ciężarnej betametazonu, wykonano cięcie cesarskie – urodzono noworodka płci męskiej o masie 3130g Apgar: 2,6,7.

Wobec dodatkowego stwierdzenia u dziecka po porodzie znacznego stopnia powiększenia obwodu brzucha z towarzyszącą wiotkością powłok brzusznych oraz obecności wnętrzostwa rozpoznano u noworodka zespół *prune-belly*. (Rycina 5).



**Rycina 1.** Powiększony pęcherz moczowy u płodu w 12 tygodniu ciąży (przypadek 1). Ilość płynu owodniowego prawidłowa.



**Rycina 2.** Pęcherz moczowy olbrzymi u płodu z trisomią 13 pary chromosomów w 16 tygodniu ciąży (przypadek 1). Bezwodzie.



**Rycina 3.** Znacznego stopnia powiększenie pęcherza moczowego u płodu w 14 tygodniu ciąży (przypadek 2). Bezwodzie.





**Rycina 4.** Obraz pęcherza moczowego płodu po jego odbarczeniu na drodze shuntu pęcherzowo-owodniowego (przypadek 2). Prawidłowa ilość płynu owodniowego.



**Rycina 5.** Brzuch noworodka z zespołem suszonej śliwki (przypadek 2).



**Rycina 6.** Obraz *megacystis* u płodu w 18 tygodniu ciąży (przypadek 3). Bezwodzie.

W okresie noworodkowym dziecko prezentowało objawy niewydolności oddechowej wynikające głównie z nieprawidłowej budowy mięśni powłok brzusznych oraz prawdopodobnie wtórnej do pęcherza moczowego olbrzymiego wiotkości przepony. Noworodek wymagał ciągłego cewnikowania pęcherza moczowego. Nie stwierdzono natomiast hipoplazji płuc u noworodka. W trakcie pobytu w oddziale neonatologicznym obserwowano stopniową poprawę wydolności oddechowej u dziecka. W 4 tygodniu życia noworodek nie wymagał już mechanicznego wsparcia oddychania. Na podstawie wyników badań laboratoryjnych nie obserwowano wykładników niewydolności nerek u dziecka w okresie pobytu pacjenta w oddziale neonatologicznym. Po ukończeniu 1 miesiąca życia dziecko przekazano do Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej w Poznaniu celem dalszej opieki.

### Opis przypadku 3

Do Kliniki Rozrodczości przyjęto 22-letnią ciężarną w 18 tygodniu ciąży drugiej z powodu znacznego powiększenia pęcherza moczowego u płodu w celu dalszej diagnostyki i ewentualnego leczenia. Pacjentka raz rodziła o czasie, przez cięcie cesarskie, zdrowe dziecko.

W badaniu ultrasonograficznym wykonanym u pacjentki po przyjęciu do kliniki potwierdzono wstępne rozpoznanie stwierdzając znacznie zmniejszoną ilość płynu owodniowego oraz pęcherz moczowy płodu powiększony do 40mm w wymiarze podłużnym. (Rycina 6).

Podczas pobytu ciężarnej w szpitalu wykonano amniopunkcję genetyczną. Wypisując pacjentkę do domu zalecono ponowne przyjęcie do Kliniki bezpośrednio po otrzymaniu wyniku badania cytogenetycznego płodu.

W 22 tygodniu ciąży, po otrzymaniu prawidłowego wyniku badania cytogenetycznego płodu (kariotyp 46 XY), ponownie przyjęto ciężarną do Kliniki Rozrodczości celem ustalenia dalszego postępowania. Po przedstawieniu pacjentce możliwości ewentualnej terapii prenatalnej poprzedzonej oceną czynności nerek płodu, pacjentka wyraziła chęć podjęcia próby leczenia wewnątrzmacicznego.

W 23 i 24 tygodniu ciąży wykonano u ciężarnej amniocentezę oraz trzykrotny zabieg odbarczenia pęcherza moczowego płodu. W 3 próbkach moczu stwierdzono następujące wyniki:

- 1) osmolalność – 226mOsm/l,
- 2) stężenie  $\text{Na}^+$  – 100,9mmol/l,
- 3) stężenie  $\text{Cl}^-$  – 87,6mmol/l.

W tym samym okresie ciąży doszło u ciężarnej do gwałtownego rozwoju stanu przedrzucawkowego wyrażonego dobową utratą białka przekraczającą 8g, szybko narastającym wodobrzuszem oraz wzrostem ciśnienia tętniczego krwi powyżej 160/100.

Wobec zarówno niekorzystnych rokowniczo wyników badania biochemicznego moczu płodu, jak i wyżej opisanego stanu klinicznego ciężarnej, włącznie z narastaniem wykładników niewydolności nerek (wzrost stężenia mocznika do 60mg/dl) odstąpiono od prób terapii płodu.

W 27 tygodniu ciąży po konsultacji nefrologicznej i neonatologicznej wykonano cięcie cesarskie z powodu nasilających się objawów zespołu nerczycowego zagrażających życiu i zdrowiu matki – urodzono płód płci męskiej o masie 1120g Apgar: 1,1. Noworodek zmarł w 1 dobie życia z powodu ciężkiej niewydolności oddechowej.

## Dyskusja

Wada wrodzona płodu manifestująca się znacznego stopnia powiększeniem pęcherza moczowego wiąże się zwykle z bardzo poważnymi konsekwencjami zdrowotnymi dla dziecka [1].

Najgorszy scenariusz, dotyczący około 45% płodów i noworodków z *megacystis* obejmuje bezpośredni zgon dziecka po porodzie będący konsekwencją wystąpienia bezwodzia w II trymestrze ciąży i wtórnej do bezwodzia skrajnej hipoplazji płuc noworodka [1]. Pozostałą grupę chorych stanowią płody i noworodki z różnego stopnia zaburzeniami oddychania w okresie poporodowym oraz ewentualnym upośledzeniem funkcji nerek prowadzącym w części przypadków do ich skrajnej niewydolności.

Istotnie różny obraz kliniczny u noworodków z prenatalnie rozpoznany pęcherzem moczowym olbrzymim skłonił klinicystów do określenia czynników rokowniczych u płodu z *megacyctsis*.

Do czynników rokowniczo niekorzystnych należą:

- 1) wczesne rozpoznanie choroby (<24 tygodniem ciąży),
- 2) małowodzie, zwłaszcza bezwodzie stwierdzone na początku II trymestru ciąży (16-20 tydzień),
- 3) wymiar podłużny pęcherz moczowego >15mm w I trymestrze ciąży,
- 4) obecność innych, współistniejących wad płodu,
- 5) nieprawidłowy kariotyp płodu oraz
- 6) hiperechogenne i /lub hipoplastyczne nerki płodu w obrazie usg [1, 4, 5].

Mahony i wsp. wykazali aż 95% odsetek zgonów u noworodków z prenatalnie rozpoznany i nieleczony wewnątrzmacicznie *megacystis* i towarzyszącym bezwodziem stwierdzanym w II trymestrze ciąży [6].

Skrajnie złe wyniki perinatologiczne u płodów i noworodków z pęcherzem moczowym olbrzymim, zwłaszcza przy współistnieniu czynników rokowniczo niekorzystnych, skłoniły i nadal skłaniają licznych specjalistów do prób podejmowania terapii wewnątrzmacicznej płodów. Aktualnie, najbardziej rozpowszechnioną metodą leczenia prenatalnego wrodzonej wady cewki moczowej i pęcherza moczowego olbrzymiego jest zabieg założenia cewnika (*shuntu*) pęcherzowo-owodniowego typu *double pig tail*, którego jeden koniec umieszcza się w pęcherzu moczowym płodu, a drugi pozostawia w płynie owodniowym [7]. Takie postępowanie pozwala z jednej strony zapobiec hipoplazji płuc noworodka, a z drugiej zmniejsza stopień uszkodzenia nerek płodu wtórny do wzrostu ciśnienia w drogach wyrowadzających mocz.

Jakkolwiek nie brak wątpliwości co do efektywności terapii prenatalnej w odniesieniu do wyników długoterminowych u dzieci z wrodzoną wadą cewki moczowej to bezdyskusyjnym jest istotny wzrost przeżywalności tych pacjentów w okresie noworodkowym, a także w okresie poniemowlęcym. W odróżnieniu od wcześniej przytaczanej, bardzo wysokiej umieralności noworodków z wcześniej rozpoznany *megacystis* i małowodziem/bezwodziem, które nie poddano leczeniu wewnątrzmacicznemu, umieralność noworodków poddanych terapii nie przekracza 40%, a nawet może być niższa niż 10%, co wykazali w swoich pracach odpowiednio Freedman i wsp. oraz Biard i wsp. [8, 9]. Co więcej ci drudzy zaobserwowali, że aż 91% z tych dzieci przeżyło 1 rok życia. Freedman i wsp. z kolei ocenili 2-letnią przeżywalność w tej grupie na około 50% [8].

Podobne wyniki zaobserwowali Clark i wsp. w swojej metaanalizie, w której wykazali ponad 2,5-krotny wzrost przeżywalności chorych poddanych terapii prenatalnej, w porównaniu do grupy nieleczonych wewnątrzmacicznie. W grupie płodów i noworodków, u których stwierdzano niekorzystne czynniki rokownicze ryzyko względne (RR) dla przeżywalności okołoporodowej przekroczyło 8 [10]. Rezultaty te są bezpośrednią konsekwencją zmniejszenia odsetka ciężkiej hipoplazji płuc noworodków oraz innych, wczesnych powikłań ze strony układu oddechowego.

Pacjent poddany zabiegowi wewnątrzmacicznemu w naszej klinice, mimo stwierdzonych w okresie prenatalnym niekorzystnych czynników rokowniczych (znaczny wymiar podłużny pęcherza moczowego, wczesne rozpoznanie i bezwodzie w II trymestrze ciąży), nie prezentował po porodzie objawów hipoplazji płuc, a jego wydolność oddechowa stosunkowo szybko poprawiła się, co dowodzi skuteczności przeprowadzonego zabiegu.

Drugą, bardziej problematyczną kwestią w odniesieniu do dzieci z wrodzoną wadą cewki moczowej i pęcherzem moczowym olbrzymim jest ich długoletnia przeżywalność pozostająca w ścisłym związku z funkcją nerek. Biard i wsp. w największym i jednym z dwóch badań oceniających długoterminowy rozwój tych dzieci wykazali, przy średnim czasie obserwacji wynoszącym 5,8 lat, prawidłową funkcję nerek u 45% dzieci, łagodną niewydolność nerek u 22% chorych oraz ciężką niewydolność wymagającą dializ i transplantacji u 33% pacjentów [9].

Należy podkreślić, że dodatkowymi problemami u tych dzieci jest upośledzona czynność pęcherza moczowego oraz duża skłonność do zakażeń układu moczowego. Ciekawym jest, że przeprowadzona przez autorów publikacji ankieta wśród rodziców dzieci oraz samych dzieci wskazała na porównywalną do zdrowej populacji jakość życia tych pacjentów i ich rodzin.

W podejmowaniu decyzji o podjęciu terapii wewnątrzmacicznej kluczowym jest właściwa selekcja i identyfikacja płodów, u których interwencja prenatalna ma szansę przynieść jakąkolwiek korzyść.

Zgodnie z opinią ekspertów z terapii wewnątrzmacicznej dyskwalifikuje się w pierwszym etapie płody z aberracjami chromosomowymi i innymi ciężkimi wadami współistniejącymi z anomalią układu moczowego [1, 9]. Jednocześnie nie zaleca się podejmowania leczenia *in utero* u płodów z prawidłową ilością płynu owodniowego oraz w sytuacji gdy wadę stwierdza się po 32 tygodniu ciąży [7].

Następnym, najważniejszym kryterium kwalifikacji jest ocena funkcji nerek płodu poprzez seryjne nakłucia pęcherza moczowego płodu i oznaczenie stężenia elektrolitów (sodu, chloru, wapnia),  $\beta_2$ -mikroglobuliny, białka całkowitego oraz określenie osmolalności moczu [1, 9].

Wartym podkreślenia jest częsta konieczność trzykrotnego nakłucia pęcherza moczowego płodu, gdyż dopiero trzecia próbka uzyskanego moczu i stężenia wyżej wymienionych substancji w nim obecnych właściwie odzwierciedlają właściwości moczu świeżo wyprodukowanego w nerkach [11]. Seryjne zabiegi aspiracji moczu wykonuje się w ciągu 5-7 dni.

Jakkolwiek w pierwszym przypadku opisywanym przez nas niezakwalifikowanie płodu do terapii wewnątrzmacicznej, z uwagi na stwierdzenie trisomii 13 pary chromosomów u płodu, wydaje się oczywiste, to w trzeciej z przedstawionych sytuacji podjęcie decyzji było nieco bardziej kontrowersyjne.

Mimo, że stan przedrzucawkowy nie jest bezwzględny przeciwwskazaniem do zabiegu założenia *shuntu*, to w opisywanej przez nas sytuacji klinicznej ciężkość choroby matki była znaczna, o czym świadczyły pogarszające się wyniki stężeń mocznika. Przedłużanie ciąży w takiej sytuacji groziło rozwojem niewydolności nerek u ciężarnej. Dodatkowym, niekorzystnym czynnikiem była podwyższona osmolalność moczu płodu (>200mOsm/l) oraz znaczna otyłość pacjentki, która może być względnym przeciwwskazaniem do zabiegu.

Podsumowując należy podkreślić, że w każdym przypadku prenatalnego rozpoznania pęcherza moczowego olbrzymiego konieczna jest dokładna, indywidualna analiza sytuacji klinicznej w aspekcie dalszego rokowania poprzez ocenę ultrasonograficzną wymiaru podłużnego pęcherza moczowego, ilości płynu owodniowego, obrazu nerek płodu oraz współistnienia ewentualnych innych wad rozwojowych. W sytuacji rozważania ewentualnej interwencji prenatalnej niezbędne jest wykluczenie aberracji chromosomowej u płodu, a następnie bardzo dokładnie poinformowanie rodziców dziecka o charakterze zabiegu i ewentualnych jego powikłaniach, włącznie z zakażeniem i pęknięciem błon płodowych. Jednocześnie należy dać do zrozumienia rodzicom, że leczenie wewnątrzmaciczne, jakkolwiek stwarza szansę na uratowanie dziecka zmniejszając ryzyko zgonu okołoporodowego, to nie pozwala na wyleczenie dziecka z ciężkiej choroby układu moczowego, która nierzadko prowadzi do niewydolności nerek, konieczności przeprowadzenia dializ i/lub ewentualnej transplantacji nerek, a w ostateczności istotnie zmniejsza szansę na prawidłowy rozwój dziecka.

Przyjmując powyższy sposób postępowania należy mieć także świadomość różnej, wieloczynnikowej etiologii pęcherza moczowego olbrzymiego u płodu. Jest to o tyle ważne, że zmianę o typie *megacystis* zwykle utożsamia się z zastawką cewki tylnej (PUV), co nie jest prawidłowe, ponieważ PUV stanowi zwykle jedynie około 50% przypadków wrodzonego pęcherza moczowego olbrzymiego [9].

Najczęstszymi, pozostałymi przyczynami są zespół suszonej śliwki i wrodzone zarośnięcie cewki moczowej [8]. Jakkolwiek sposób postępowania w okresie prenatalnym nie zależy od etiologii to wyniki poporodowe i rokowanie są różne dla dzieci z PUV, pacjentów z zespołem *prune-belly* i chorych z zarośnięciem cewki moczowej. Jak wykazali Biard i wsp. [9] najgorszej poporodowej i długoterminowej funkcji nerek należy się spodziewać u dzieci z zarośnięciem cewki moczowej. Ci pacjenci częściej też w obserwacji powyższych autorów wymagali transplantacji nerek [9]. Jednocześnie rokowanie u chorych z PUV i zespołem suszonej śliwki, który rozpoznano u przedstawionego przez nas pacjenta, jest lepsze i stwarza pewną nadzieję na zadawalający rozwój dziecka [9].

Wyniki neonatologiczne u pacjenta, który poddany został terapii prenatalnej w naszej klinice potwierdzają skuteczność leczenia wewnątrzmacicznego jako metody zmniejszającej ryzyko zgonu noworodka z powodu hipoplazji płuc. Brak wykładników niewydolności nerek u dziecka po porodzie może świadczyć też o pozytywnym wpływie *shuntu* na ich funkcję. To drugie jest szczególnie ważne dla długoterminowego rokowania u pacjenta, które na dziś ciągle nie jest na tyle dobre by uznawać terapię prenatalną polegającą na założeniu *shuntu* pęcherzowo-owodniowego za skuteczną metodę leczenia wrodzonego pęcherza moczowego olbrzymiego.

**Badania zaprezentowane w pracy przeprowadzono przy użyciu aparatury, której zakup został sfinansowany z grantu Unii Europejskiej nr 162/E-392/CD/DFS-4/2004**

## Piśmiennictwo

1. Wu S, Johnson M. Fetal Lower Urinary Tract Obstruction. *Clin Perinatol*. 2009, 36, 377-378.
2. Cicero S, Nicolaidis K. Ultrasonograficzne objawy zaburzeń chromosomalnych. In: Badanie ultrasonograficzne między 11+0 -13 +6 tygodniem ciąży. Red. Nicolaidis K, Węgrzyn P. Londyn: Fetal Medicine Foundation. 2004, 51-65.
3. Favre R, Kohler M, Gasser B, [et al.]. Early fetal megacystis between 11 and 15 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1999, 14, 402-406.
4. Sarhan O, Zaccaria I, Macher M, [et al.]. Long-Term Outcome of Prenatally Detected Posterior Urethral Valves: Single Center Study of 65 Cases Managed by Primary Valve Ablation. *J Urol*. 2008, 179, 307-313.
5. Yee J, Wilcox D. Abnormalities of the fetal bladder. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2008, 13, 164-170.
6. Mahony B, Callen P, Filly R. Fetal urethral obstruction: US evaluation. *Radiology*. 1985, 157, 221-224.
7. Spaczynski M, Woytoń J, Marianowski L, [i wsp.]. Aktualny stan wiedzy na temat terapii prenatalnej. Stanowisko grupy ekspertów PTG. *Ginekologia po Dyplomie*. Wyd. Spec.. Rekomendacje Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego. 2006, 109-141.
8. Freedman A, Johnson M, Gonzalez R. Fetal therapy for obstructive uropathy: Past, present, future? *Pediatr Nephrol*. 2000, 14, 167-176.
9. Biard J, Johnson M, Carr M, [et al.]. Long-Term Outcomes in Children Treated by Prenatal Vesicoamniotic Shunting for Lower Urinary Tract Obstruction. *Obstet Gynecol*. 2005, 106, 503-508.
10. Clark T, Martin W, Divarkan T, [et al.]. Prenatal Bladder Drainage in the Management of Fetal Lower Urinary Tract Obstruction: A Systematic Review and Meta-analysis. *Obstet Gynecol*. 2003, 102, 367-382.
11. Johnson M, Corsi P, Bradfield W, [et al.]. Sequential urinalysis improves evaluation of fetal renal function in obstructive uropathy. *Am J Obstet Gynecol*. 1995, 173, 59-65.