

Posterior Üretral Valfe Bağlı Gelişen Kronik Böbrek Yetmezliği Vakası

A Case of Chronic Renal Failure Due to Posterior Urethral Valve

Ferah Sönmez¹, Ayşe Tosun², Çağlar Acar³, Ömer Öge³, Burçin Özeren³, Gülten İnan²

¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Pediyatrik Nefroloji Bilim Dalı.

² Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

³ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD

ÖZET

On beş yaşındaki erkek vaka yaklaşık on yıldır çok su içme, sık idrar yapma ve geceleri altını ıslatma ve büyüme gelişme geriliği şikâyetleri ile başvurdu. Fizik muayenede ağırlık ve boy üçüncü persantilin altında idi.

Vaka, yapılan tetkikler sonucunda, (GFR:22 ml/dk/1.73 m²) kronik böbrek yetmezliği (KBY) tanısı aldı. Voiding sistouretrografisinde çam ağacı görünümünde mesane, ürodinamisinde spastik mesane, sistoskopisinde posterior üretral valf (PUV) görüldü. KBY, PUV'a bağlı obstrüksiyona ve geçirilmiş olası enfeksiyonlara bağlandı. Vakada kalan böbrek rezervini korumak, son dönem böbrek yetmezliği gelişmesini geciktirmek, spastik mesaneyi düzelterek inkontinansı ortadan kaldırmak ve ileride olası böbrek transplantasyonuna mesaneyi hazırlamak için pediatrik üroloji tarafından otoogmentasyon sistoplastisi + Mitrofanoff kanalı (appendix kullanılarak) uygulandı. Açılan stomadan altı saatte bir temiz aralıklı kateterizasyon yapılmaktadır. Hastanın kısa süreli izleminde böbrek fonksiyon bozukluğunda düzelmeye olduğu (GFR:32.2ml/dk/1.73m²), inkontinansının düzeldiği, idrar yolu enfeksiyonlarının azaldığı görüldü.

Bu vaka sunumu ile, önlenabilir nedenlerle gelişen KBY'ye dikkat çekmek ve ayrıca otoogmentasyon sistoplastisi + Mitrofanoff kanalının böbrek yetmezliğinin ilerlemesini durdurmada etkili olduğu gösterilmek istendi.

Anahtar Kelimeler: Posterior üretral valf, kronik böbrek yetmezliği, inkontinans

ABSTRACT

We present a 15-year-old boy admitted with complaints of polydipsia, pollakiuria, enuresis nocturna and retardation in growth and development.

He was diagnosed with chronic renal failure, with a glomerular filtration rate of 22 ml/min/1.73 m². Christmas tree bladder was shown in voiding cystourethrogram, urodynamic evaluation revealed spastic bladder and posterior urethral valve was observed by cystoscopy. Obstruction due to posterior urethral valve and recurrent urinary tract infections were the presumed causes of the chronic renal failure.

Autoaugmentation cystoplasty + Mitrofanoff procedure were performed by pediatric urologist. The aim of these procedures were to save the renal reserve, to delay the progression to end-stage renal failure, to correct the incontinence and to prepare the bladder for a future kidney transplantation.

After a short period of follow up, glomerular filtration rate increased, recurrence frequency of urinary tract infections decreased and incontinence improved.

We want to draw attention to a cause of chronic renal failure which can be treated by early diagnosis and also the role of autoaugmentation cystoplasty + Mitrofanoff procedure in slowing down the progression to end-stage chronic renal failure.

Keywords: Posterior urethral valve, chronic renal failure, incontinence

Nefroloji Dergisi 2004;13 (1) 39-41

Giriş

Posterior üretral valf (PUV) erkeklerde erken neonatal devrede alt üriner sistem obstrüksiyonunun en sık nedenidir. Bu obstrüksiyonun önemi böbrekler, üreterler ve mesane üzerindeki sekonder etkilere dayalıdır.

nır. Sinsi seyir gösterebilen posterior üretral valfin bebeklik döneminde tedavisinin yapılması gerekir; yoksa ileri çocukluk ve erişkinlik çağında alt ve üst üriner sistemde ilerleyici fonksiyon bozukluğuna yol açar. Vakaların üçte birinde posterior üretral valf son dönem böbrek yetmezliğine ilerleme gösterir ve diyaliz ya da transplantasyon gerektirir (1,2). Mesane kompliyansının azaldığı ve mesane içi basıncı yüksek vakalarda, kalan böbrek rezervini korumak, son dönem böbrek yetmezliği gelişmesini geciktirmek, spastik mesaneyi

Yazışma adresi: Doç. Dr. Ferah Sönmez

ADÜ Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Pediyatrik Nefroloji Bilim Dalı, Aydın

Tel: (0256) 212 00 20/130

e-mail: ferahsonmez@yahoo.com

düzelterek inkontinansı ortadan kaldırmak için ogmentasyon sistoplastisi yardımcı olabilir (3).

On beş yaşındaki vaka, geç tanı konulmuş PUV sonucu gelişen kronik böbrek yetmezliğine dikkat çekmek ve ayrıca otoogmentasyon sistoplastisi + Mitrofanoff işleminin son dönem böbrek yetmezliğine gidişi yavaşlatmadaki önemini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Vaka Sunumu

On beş yaşındaki erkek hasta beş yaşından beri çok su içme, sık idrar yapma, geceleri altını ıslatma, gelişme geriliği şikâyetleri ile başvurdu. Bu şikâyetlerle gittiği sağlık kurumları tarafından bir kez rutin idrar ve kan şekeri dışında tetkiklerinin yapılmadığı, altı yaşında inguinal herni operasyonu geçirdiği ailesi tarafından belirtildi. Fizik muayenesi ağırlık ve boyun üçüncü persantilin altında ve puberte evre I olması dışında normaldi.

Laboratuvar değerlerinden, BUN 63 mg/dl, kreatinin 3.2 mg/dl, GFR 22 ml/dk/1.73m² olarak saptandı. İdrar kültüründe alfa hemolitik streptokok üredi. Miksiyosistürografide çam ağacı görünümünde mesane, ürodinamide spastik mesane saptandı. Bilateral retrograd piyelografide sağda grade I, solda grade III hidronefroz, sistoskopide PUV görüldü ve rezeksiyonu yapıldı. Kontrol BUN 80 mg/dl, kreatinin: 4.5mg/dl idi. vakaya pediatrik üroloji tarafından otoogmentasyon sistoplastisi + Mitrofanoff işlemi uygulandı. Açılan stomadan altı saatte bir temiz aralıklı kateterizasyon yapılmaya başlandı (Şekil 1). İşlem sonrası izlemde bakılan glomerüler filtrasyon hızınının 32 ml/dk/1.73m²'ye yükseldiği görüldü.

Tartışma

Posterior üretral valf erkeklerde erken neonatal evrede alt üriner sistem obstrüksiyonunun en sık nedenidir. İdrar yolu enfeksiyonu, palpe edilebilen mesane, gelişme geriliği gibi rahatsızlıklar %70 vakaya, aralıklı, zayıf akımla idrar yapma %30 vakaya bir yaşından önce tanı konulmasını sağlayabilir (1,4). İntrauterin başlama zamanı ve şiddeti prognozu belirler. Bu hastalarda inkontinans, enfeksiyon ve progresif renal hasar daha kolay oluşur. PUV'lu çocukların üçte birinde son dönem böbrek yetmezliği kaçınılmazdır. Nadiren, tanı çocukluk çağı, adolesan, hatta erişkin çağa kadar gecikir (1,4). Vakamızda da erken çocukluk dönemindeki bulgular aile ve başvurdukları hekimler tarafından fark edilememiş ve tanı 15 yaşa kadar gecikmiştir.

PUV'un geç tanı bulguları genellikle yineleyen üriner sistem enfeksiyonu, beş yaşından büyük çocuklarda enürez; işeme sırasında ağrı ya da işeme disfonksiyonu, idrar akımında azalma olabilir veya PUV abdominal kütle veya renal yetmezlik değerlendirmesi sırasında ortaya çıkar. Daha büyük çocuklarda büyüme-gelişme geriliği, hipertansiyon, uykuya eğilim dikkati çeker (1,4). Yedi yaşından itibaren dikkat çeken büyüme gelişme geriliği, çok su içip idrara çıkma, gece idrar kaçırması olan vakamızda böbrek fonksiyon testleri, anemisi, parathormon düzeyleri nedeniyle kronik böbrek yetmezliği düşünüldü. KBY'si zamanında düzeltilmeyen PUV'a bağlı olarak gelişen obstrüksiyona bağlandı. KBY için konservatif tedavi, idrar yolları enfeksiyonu (İYE) için antibiyotik tedavisi başlandı. PUV rezeke edildi.

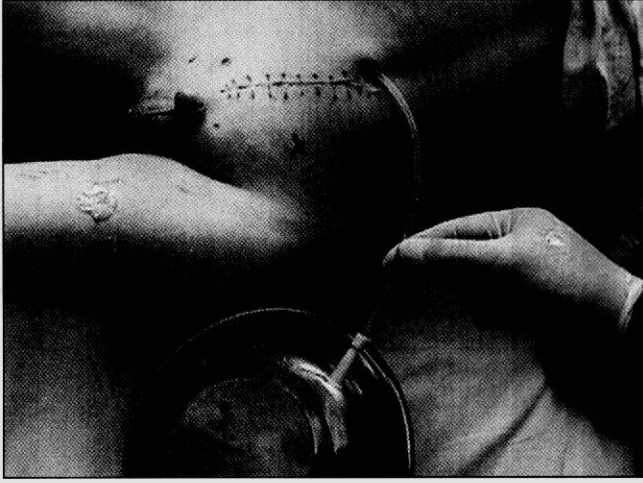
Bomolaski ve arkadaşları gecikmiş tanı konulan PUV'lu kırk yedi çocuğun %10'unda son dönem böbrek yetmezliği geliştiğini saptamışlar, PUV'un sadece infant hastalığı olmadığını, beş yaşın üstündeki erkeklerden işeme şikâyetleri, özellikle diüurnal enürezis ya da idrar yolu enfeksiyonu olanlarda voiding sistürogramın düşünülmesi gerektiğini belirtmişler, ayrıca geç tanı konulan posterior üretral valfin son dönem böbrek yetmezliğine yol açtığını bildirmişlerdir (4). Tejani ve arkadaşları iki yaşından sonra PUV tanısı alanların %27.7'sinde, iki yaşından sonra tanı konulanların ise %85.5'inde son dönem böbrek yetmezliği geliştiğini bildirmişlerdir (6). Son dönem böbrek yetmezliği gelişmiş PUV'da medikal ve cerrahi tedavi uygulanır. Medikal tedavi ortaya çıkan PUV'la ilişkili sonuçlara yönelik sekonder tedavidir. Vakamıza kalsiyum, aktif D vitamini, eritropoetin tedavisi başlandı.

Posterior üretral valf hastalarında valf rezeksiyonundan sonra yüksek oranlarda alt üriner sistem disfonksiyonu görülmektedir. Doğum sonrası erken dönemde valf ablasyonu ilk yaş içinde ürodinamik bulgularda düzelme sağlayabilmektedir. Geç başvuran hastalarda prepubertal dönemde disfonksiyon bulgularında değişiklik olmamaktadır (7). Cerrahi tedavide valfin kesilmesinden sonra nörojenik mesanesi olanlar ve kateterizasyon gereken vakalarda uygulanan Mitrofanoff işlemi, yani apendikovezikostomi; yeterli boşalmayı sağlamak için en sık uygulanan yöntemlerden biridir. Bu işlemde apendiks, umbilikus ile mesane arasında kateterize edilebilen bir yol oluşturur. Stoma genellikle umbilikusa gizlenir, apendiks yokluğunda üreter veya tübülerize barsak segmentleri kanal olarak kullanılabilir (8). Kontrollerinde böbrek fonksiyonlarında gerileme gözlemlenmeyen, mesane disfonksiyonu, idrar yolu enfeksiyonu devam eden vakamızda kalan böbrek rezervini korumak, son dönem böbrek yetmezliğini geciktirmek, spastik mesaneyi düzeltmek, idrar basıncını azaltmak,

enfeksiyondan korumak ve hastayı ileride olası böbrek transplantasyonuna hazırlamak için pediyatrik üroloji tarafından otoogmentasyon sistoplastisi + Mitrofanoff işlemi uygulandı. Açılan stomadan altı saatte bir temiz aralıklı kateterizasyon yapıldı ve işlem aileye öğretildi (Şekil 1).

Hastanın kısa süreli izleminde böbrek fonksiyon bozukluğunun ilerlemesinde durma ve hatta gerileme, enürezde düzelme, idrar yolu enfeksiyonlarında azalma görüldü.

Sonuç olarak; PUV beş yaşın üzerindeki vakalarda diürenal enürez yakınması ile karşımıza gelebilir. İki ya-



Şekil 1. Temiz aralıklı kateter uygulaması

şından sonra tanı konulan PUV'lu vakalarda böbrek yetmezliği gelişme olasılığı çok yüksektir. Mitrofanoff kanalı ile enürezisin giderilmesi, enfeksiyonlardan korunma, kalan böbrek rezervinin korunması ve mesanenin ilerideki böbrek transplantasyonu için hazırlanması mümkündür.

Kaynaklar

1. Bomalaski M D. Posterior Urethral Valves <http://www.emedicine.com/ped/topic2357.htm>, 2002.
2. Parkhouse HF, Barratt TM, Dillon MJ et al. Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. *Br J Urol* 1988;62:59-62.
3. Clark T, Pope JC 4th, Adams C, Wells N, Brock JW 3rd. Factors that influence outcomes of the Mitrofanoff and Malone antegrade continence enema reconstructive procedures in children. *J Urol* 2002;168:1537-40.
4. Bomalaski MD, Anema JG, Coplen DE, Koo HP, Rozanski T, Bloom DA. Delayed presentation of posterior urethral valves: a not so benign condition. *J Urol* 1999;162:2130-2.
5. Hendren WH. Posterior Urethral Valves. In: Ashcraft KW (Ed) *Pediatric Urology*. W.B.Saunders Company, Philadelphia 1990, pp: 313-349.
6. Tejani A, Butt K, Glassberg K, Price A, Gurumurthy K. Predictors of eventual end stage renal disease in children with posterior urethral valves. *J Urol* 1986;136:857-60.
7. Yılmaz MS, Ulman İ, Emir N, Avanoğlu A, Gökdemir A. Posterior uretral valv olgularında ürodinamik izlem 2001, TÇCD Kongresi Bildirileri.
8. Ring KS, Hensle TW. In: Kelalis PP, King LR, Belman AB (Eds). *Urinary Diversion. Clinical Pediatric Urology*. Saunders Company, Philadelphia 1992, pp: 896-7.
9. Fredmann AL, Gonzales G. Urinary Tract Diversion and Other Urologic Consideration in Children on CAPD/CCPD. In Fine RN, Alexander SR, Warady BA(Eds) *CAPD/CCPD in Children*. Kluwer Academic Publishers, Massachusetts 1998, pp: 451-462.