



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Nefroloji BD
Olgu Sunumu

6 Şubat 2018 Salı

Dr.Murat Sağlam
Dr.Mehtap Ezel Çelakıl



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Anabilim Dalı

Çocuk Nefroloji

Olgu sunumu

Dr.Murat Sağlam

Dr.Mehtap Ezel Çelakıl

Olgu

- G2P2Y2D0K0 26 yaşındaki anneden 39. gebelik haftasında doğan 3220 gr ağırlığındaki erkek hasta.

Öykü

- Doğum öncesi USG'de bilateral hidroüreteronefroz tanısı olan hasta doğum sonrası ilk saatlerde solunum sıkıntısı olması nedeniyle yenidoğanın geçici taşipnesi tanısıyla YDYBÜ'ne alınarak hidronefroz nedeniyle tarafımıza danışıldı.

Soygeçmiş

- Anne: 26 yaşında sağ sağlıklı
- Baba: 31 yaşında sağ sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.

Fizik muayene

- Genel durumu iyi
- Cilt: Turgor tonus doğal. Ödem yok. İkter yok.
- Baş-boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Arka fontanel kapalı. Ön fontanel 2x1 cm açık
- Kardiyo-vasküler sistem: S1 ve S2 doğal, ek ses ve üfürüm yok. AFN +/-
- Solunum sistemi : Hafif inleme var, ekspiryum uzamış.
- Batın rahat defans-rebound yok. HSM yok
- Bilinç açık, yenidoğan refleksleri aktif canlı. Kas gücü iyi

Laboratuvar

- BUN:7 mg/dL
- Kreatin: 0,79 mg/dL → 2.gün kontrolü 1.18
- Na: 144 mmol/dL
- K:4,87 mmol/dL
- Ca:9,5 mg/dL
- P:4,57 mg/dL
- Üre:15,79 mg/dL
- Ürik asit:6,27 mg/dL

Tam İdrar		Onaylayan Neslihan BAL	Örnek Kabul Zamanı 26/12/2017 22:47	
Test		Sonuç	Birim	Referans Değerler
Tam İdrar Analizi (TİT)				
FİZİKSEL ANALİZ				
Renk	*	Colorless		AÇIK SARI
Bulanıklık		BERRAK		BERRAK
pH		6,0		
Dansite		1,003		
Kan	*	+++		NEGATİF(-)
Lökosit	*	+++		NEGATİF(-)
Glukoz		NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
Protein	*	Eser	mg/dL	NEGATİF(-)
Bilirubin		NEGATİF(-)	mg/dL	NEGATİF(-)
Keton		NEGATİF(-)	mg/dL	NEGATİF(-)
Nitrit		NEGATİF(-)		NEGATİF(-)
Urobilinojen	*	Normal		NORMAL
Askorbik Asit		0	mikromol/L	
MİKROSKOPİK ANALİZ				
Eritrosit		4	/HPF	
Lökosit		25	/HPF	

Radyoloji

Üriner USG

- Sol böbrekte grade 1 hidronefroz, AP çapı: 8mm,
- Sağ böbrekte grade 3 hidronefroz AP çapı: 19mm.

- TANINIZ NEDİR?
- HANGİ İNCELEMELERİ YAPALIM?

VCUG

- Sağ grade 5 veziko üreteral reflü



Posterior üretral valv (PUV)

- Posterior üretral valv (PUV), 1919→ Hugh Hampton Young ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.
- PUV erkek yenidoğanlarda alt üriner sistem tıkanıklığının en yaygın nedenidir.

- PUV aynı zamanda çocuklarda, üriner sistem obstrüksiyonu nedeniyle gelişen kronik böbrek yetmezliğinin (KBY) en sık nedenidir.

- PUV, posterior üretranın malformasyonundan kaynaklanan konjenital bir tıkanmadır.
- Bu tıkanıklığın önemi mesane, üreterler ve böbrekler üzerindeki ikincil etkilere bağlıdır.

- Doğumdan hemen sonra gelişen KBY den ömrünün sonuna kadar ortaya çıkmayacak kadar az etkiye sahip olan koşullara kadar değişen geniş bir spektrumunda kendini gösterebilir.

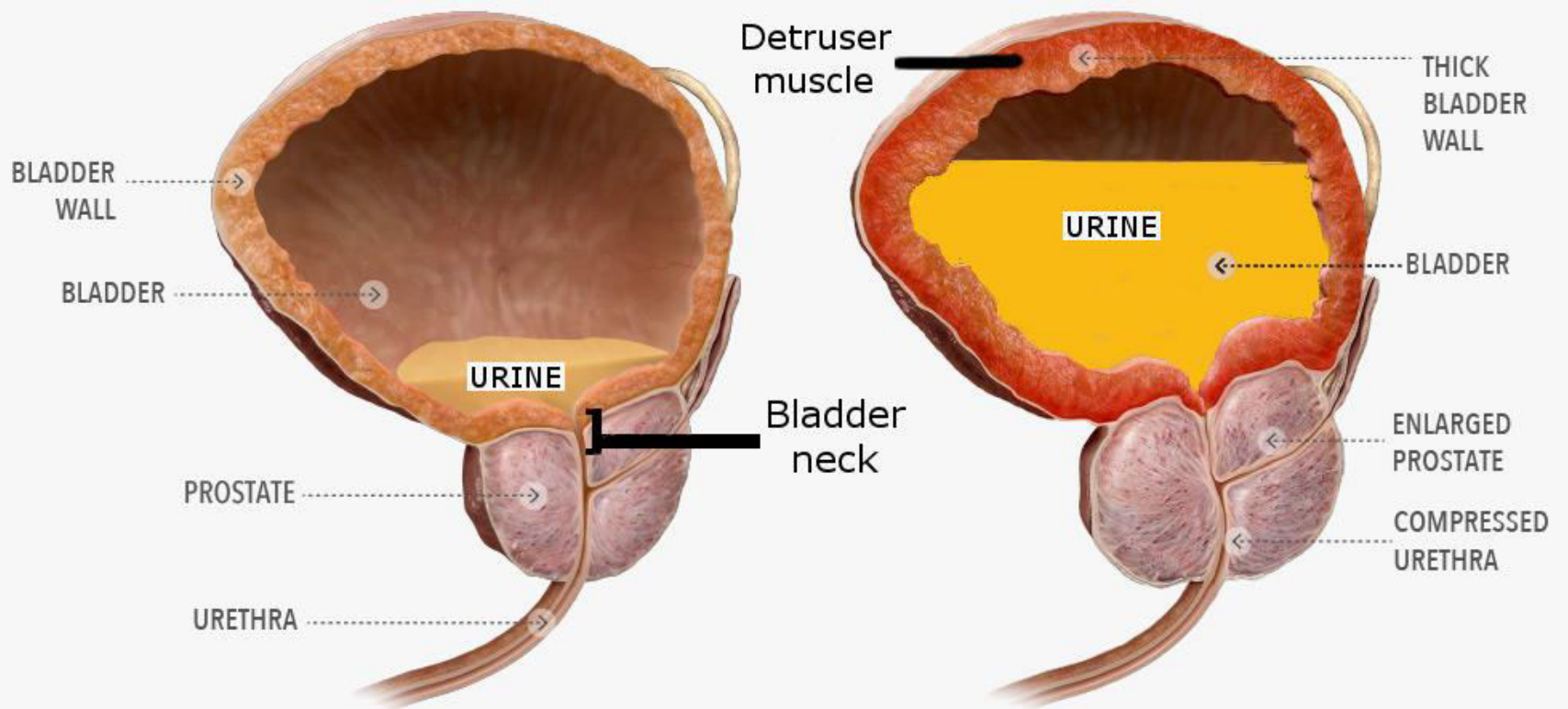
- Posterior üretral valv (PUV) 5000-8000 doğumda bir görülür
- Posterior üretral lümende mesane çıkım obstrüksiyonuna neden olan membranöz bir kıvrım olarak tanımlanır .

PATOFİZYOLOJİ

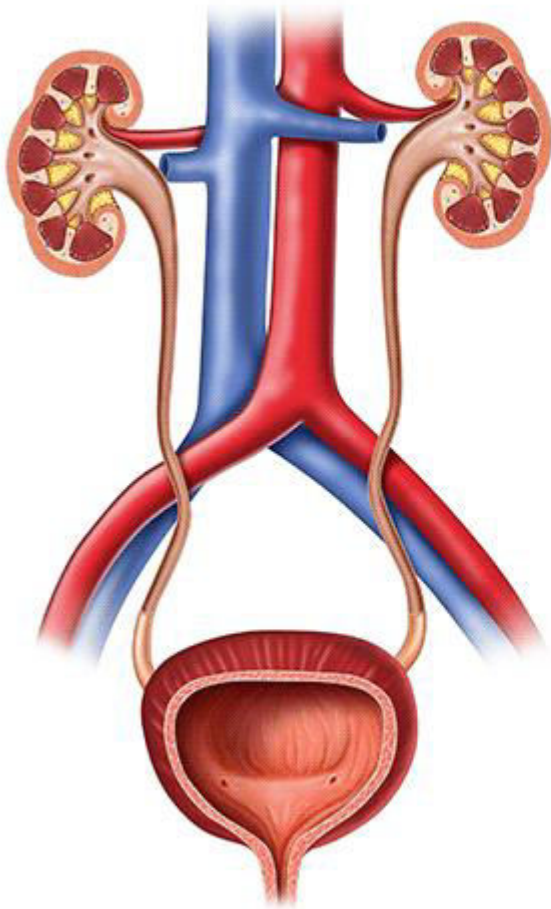
- Embriyolojik olarak mezonefrik kanalın fetal kloakaya anormal girişiyle oluştuğu düşünülmektedir.
- Posterior üretrada, veru montanium seviyesinde, idrar akımını engelleyen valve oluşur.
- Histolojik çalışmalar, PUV'ların yaklaşık 4. gebelik haftasında oluştuğunu ileri sürmektedir, çünkü Wolff kanalı gelişen cloaca ile bu haftalarda birleşir

- PUV'lerin morbiditesi sadece geçici üretral tıkanıklık ile sınırlı değildir. Organogeneziste kritik bir zaman aralığında üriner sistemin konjenital tıkanıklığı, yaşam boyu böbrek, üreteral ve mesane fonksiyonlarını derinden etkileyebilir.
- Dinamik bir süreçte, mesane disfonksiyonu ilerleyici böbrek hastalıklarına neden olabilir.

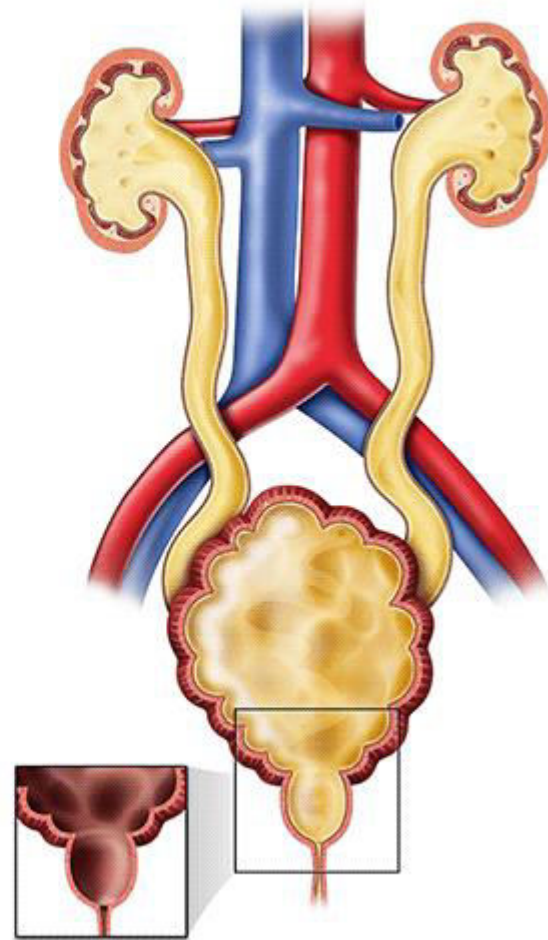
- Obstrüktif süreç sonucunda artmış kollajen birikimi ve kas hipertrofisi mesane duvarını önemli derecede kalınlaştırabilir.
- Detrüsör kasının hipertrofisi ve hiperplazisi mesane kompliyansını azaltır.
- Mesane ancak yüksek intravezikal basınç ile boşaltılabilir. Ve bu yüksek basınç geriye doğru ilerleyerek üreterleri ve toplayıcı sistemi etkiler.



Normal System



Posterior Urethral Valves (PUV)

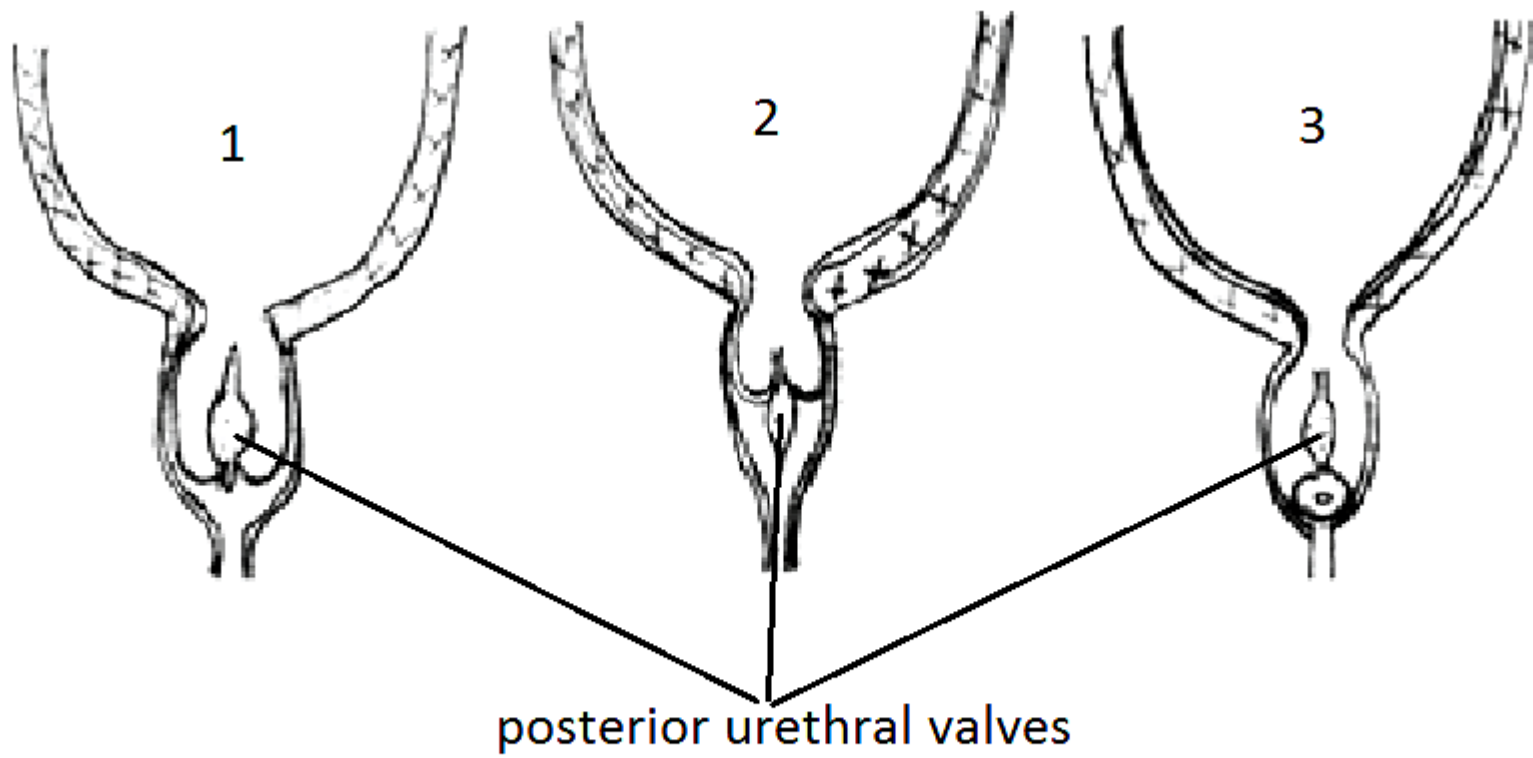


- Mesane dekompanseasyonu gelişebilir, bu da detrüör yetmezliğine ve mesane kapasitesinde artışa neden olabilir.
- Nihai olarak PUV'lu hastalar inkontinans, enfeksiyon ve ilerleyici böbrek hasarına duyarlı hale gelirler.

- PUV yalnızca erkeklerde görülür. PUV kaynaklandığı verumontanumun kizlardaki homologue hymendir.

PUV TİPLERİ

- Tip I –Valve Verumontanumdan membranöz üretraya aşağı doğru uzanır (PUV'lerin ~% 95'i)
- Tip II – bikuspit valve ler verumontanumdan proksimal mesane boynuna doğru yayılır.
- Tip III - Verumontanumun üstünde veya altında prostatik üretranın içindeki konsantrik diyaframlar olarak valveler bulunur.(PUV'lerin ~% 5'i)



Klinik bulgular

- Bronşiyal ağaç ve alveollerin gelişimi için uygun miktarda böbrekler tarafından üretilen amniyon sıvısı gereklidir.
- Yenidoğan döneminde , oligohidramnios nedeniyle az gelişen akciğerin yarattığı solunum sıkıntısı olabilir.

Klinik bulgular 2

-Yenidoğan döneminde (genellikle oligohidramnios sekonder)

- Solunum hareketlerinde azalma
- Küçük thoraks yapısı
- Karında kitle (assit)
- Potter yüzü
- Uterusta sıkışma nedeniyle ekstremiteler deformiteleri

Klinik bulgular 3

-Daha büyük çocuklarda

- Büyüme gelişme geriliği
- Hipertansiyon
- Zayıf idrar akımı
- Büyük alt karın kütlesi(glob mesaneye bağlı)
- Disfonksiyonel işeme-enürezis
- Tekrarlayan İYE

TANI

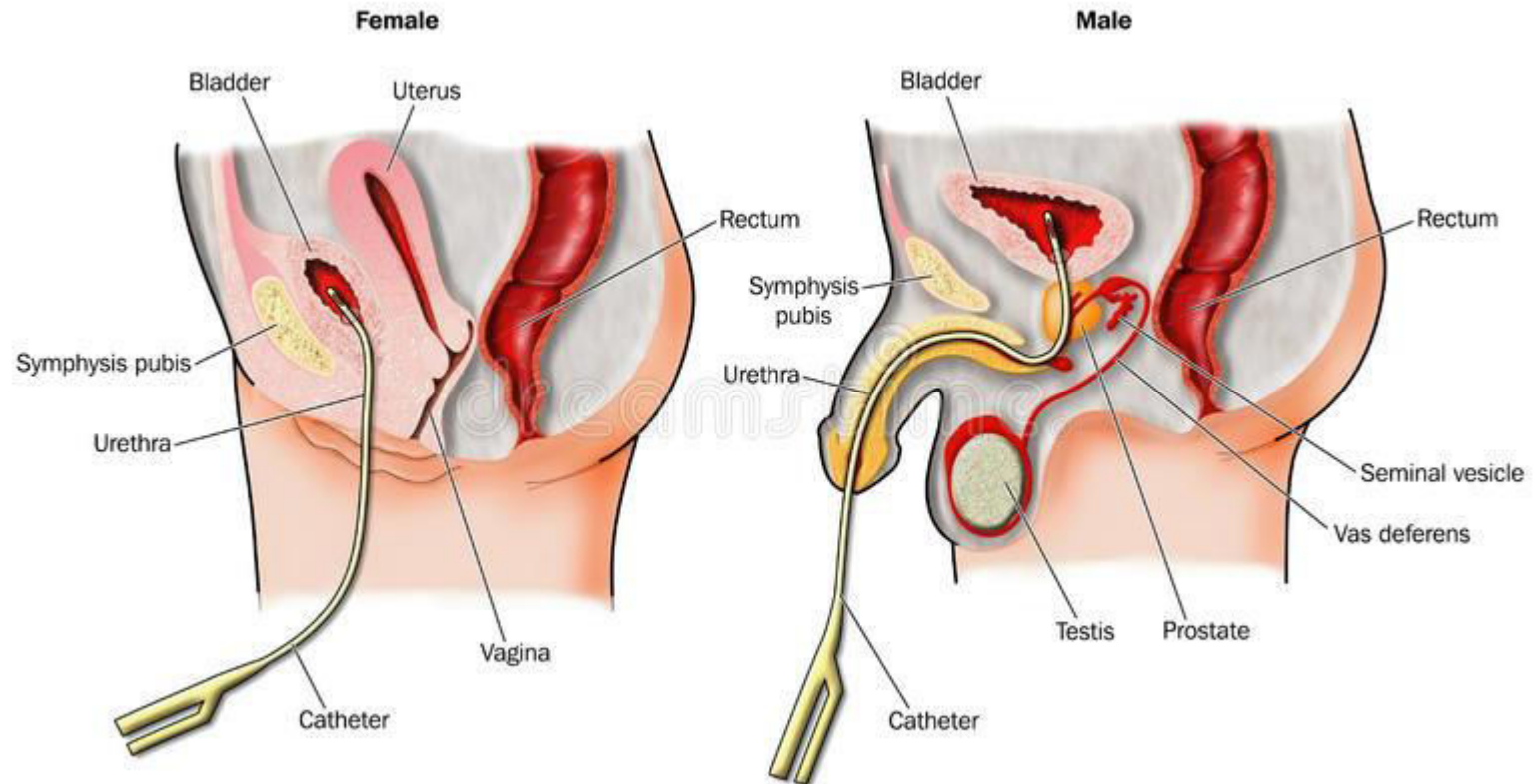
- PUV genellikle doğumdan önce hidronefroz için değerlendirildiğinde teşhis edilir.
- Doğum öncesi ultrasonografi yapılmayan erkek bebeklerde, idrar yolu enfeksiyonu (İYE), işeme bozukluğu veya böbrek yetmezliği nedeniyle değerlendirilme sırasında PUV keşfedilebilir.

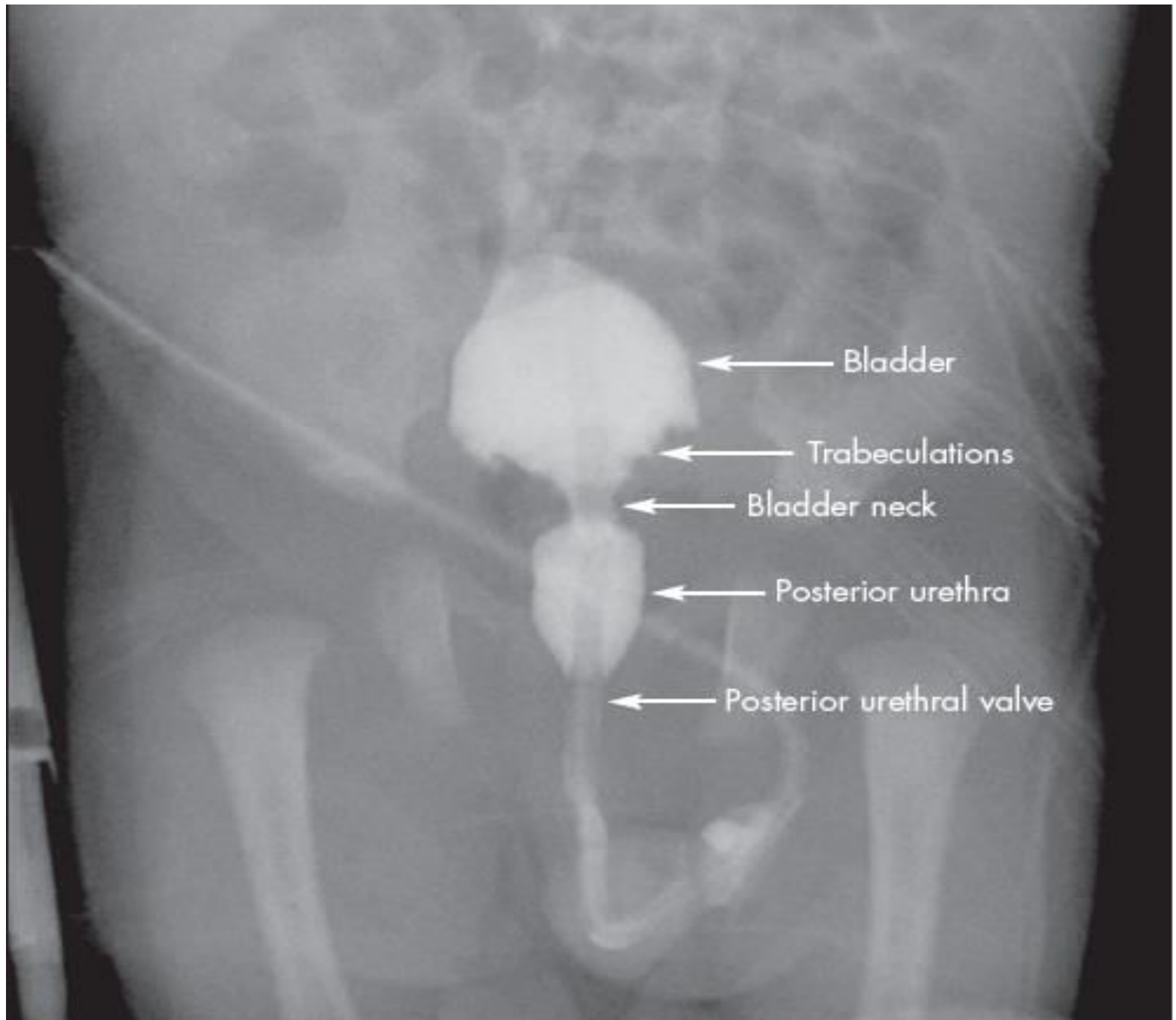
Tanı

- Renal USG de antenatal bulguları doğrulayacak olan dilate,kalın duvarlı mesane ile birlikte hidroureteronefroz ve posterior uretranın dilatasyonu
- Voiding sistoüretrografi (VCUG) tanıyı doğrulamak için çok önemlidir.
- Sistoskopi (tanı ve tedavi amaçlı)

- PUV tanısı, valve yaprakçıklarının görülmesi ile konulur.
- Tanıdaki diğer ipuçları, kalın mesane trabekülü , geniş posterior ürethra ve hipertrofiye olmuş mesane boynudur.

VCUG

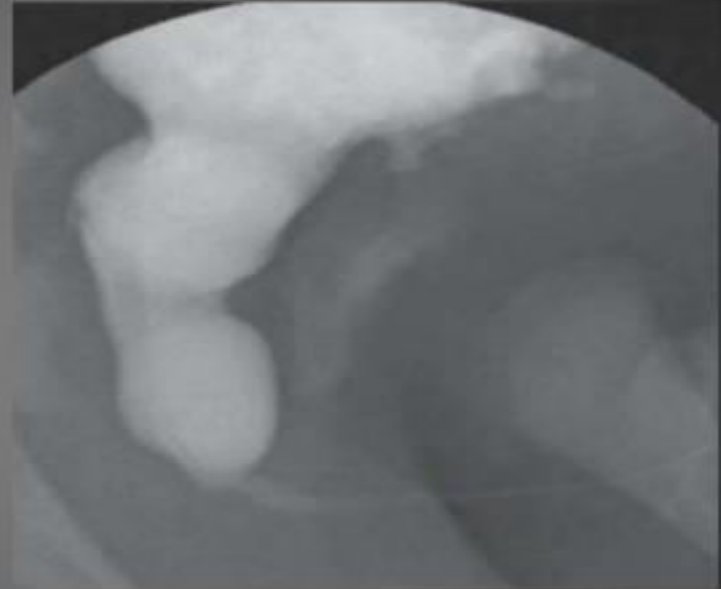




A case of posterior urethral valves

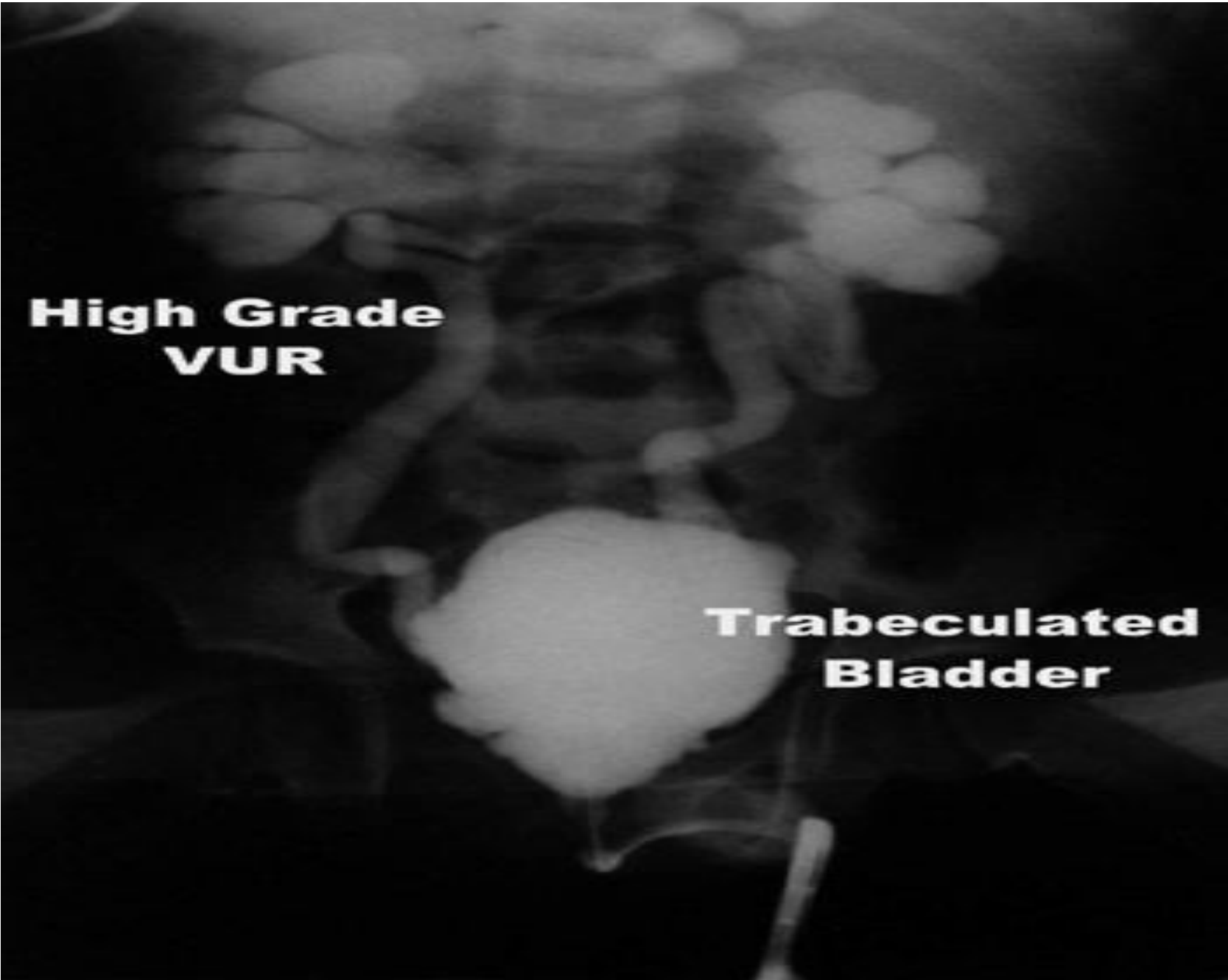


Thick walled trabeculated bladder



Bullet nosed dilatation of posterior urethra

- Voiding cystourethrography (VCUG) is necessary to confirm the diagnosis and to assess the bladder for associated findings of trabeculation, diverticula, and vesicoureteral reflux



**High Grade
VUR**

**Trabeculated
Bladder**

Sistoskopi

Sistoskopi, bu bebeklerde tanı ve tedavi işlevlerine hizmet eder.

Sistoskopi

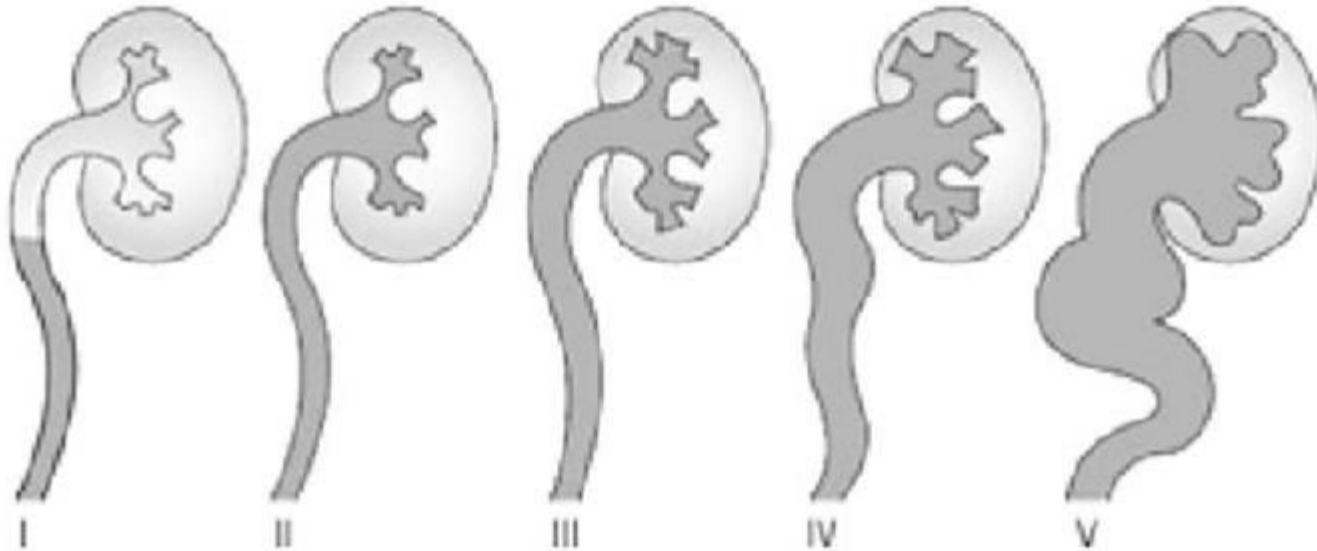
- VCUG'de gözlenen dolum defekti işeme sırasında yalnızca dış sfinkter kontraksiyonuna bağlı olabilir.
- VCUG sonrası PUV düşünülen hastalarda sistoskopi ile teyit etmek gerekir.
- Valve yaprakçıklarının sistoskopi sırasında görülmesi ile tanı doğrulanır ve aynı seans sırasında ablasyon ile tedavi yapılabilir.

- PUV üriner sistemin değişken disfonksiyonu ile birlikte geniş bir klinik spektrumla sonuçlanabilen, hafiften şiddetliye kadar uzanan üretral obstrüksiyona neden olabilmektedir

- PUV'da mekanik obstrüksiyona sekonder, proksimal üretrada dilatasyon ve elongasyon, mesanede distansiyon ve vezikoüretral reflü (VUR) gelişir.
- Reflüye ikincil olarak hidronefroz ve böbrek fonksiyonlarında bozulma başlar.

HIDRONEFROZ

a



b

Grade	Description
I	Into a nondilated ureter
II	Into the pelvis and calyces without dilatation
III	Mild to moderate dilatation of the ureter, renal pelvis, and calyces with minimal blunting of the fornices
IV	Moderate ureteral tortuosity and dilatation of the pelvis and calyces
V	Gross dilatation of the ureter, pelvis, and calyces; loss of papillary impressions; and ureteral tortuosity

Tedavi

- Tedavinin amacı obstruksiyonun mesane disfonksiyonuna ilerlemesini ve hem üst hem de alt idrar yollarının bozulmasını ,en önemlisi de KBY ye gidişi önlemektir.

Tedavi 2

- İlk adım, idrar yolu kateteri yerleştirerek mesane çıkım tıkanıklığını gidermektir.
- Sistoskopik ablasyon veya vesikostomi daha sonra hasta stabil olduğunda da uygulanabilir.

Tedavi 3

- Günümüzde PUV'un en iyi ve minimal invaziv tedavi seçeneği endoskopik transüretral valv ablasyonudur.

Vezikostomi endikasyonları

- Üretra çapı endoskopik tedaviye izin vermeyecek ölçüde dar olan hastalar
- Yeterli endoskopik tedavi yapılmasına rağmen, serum kreatin seviyeleri düşmeyen hastalar
- Bu hastalarda sağlıklı bir valv ablasyonu yapılana kadar zaman kazanılmasına olanak sağlar

Yüksek diversiyon

-Ablasyon veya vezikostomi ile tedavi sağlanamayan hastalarda

perkütan nefrostomi,

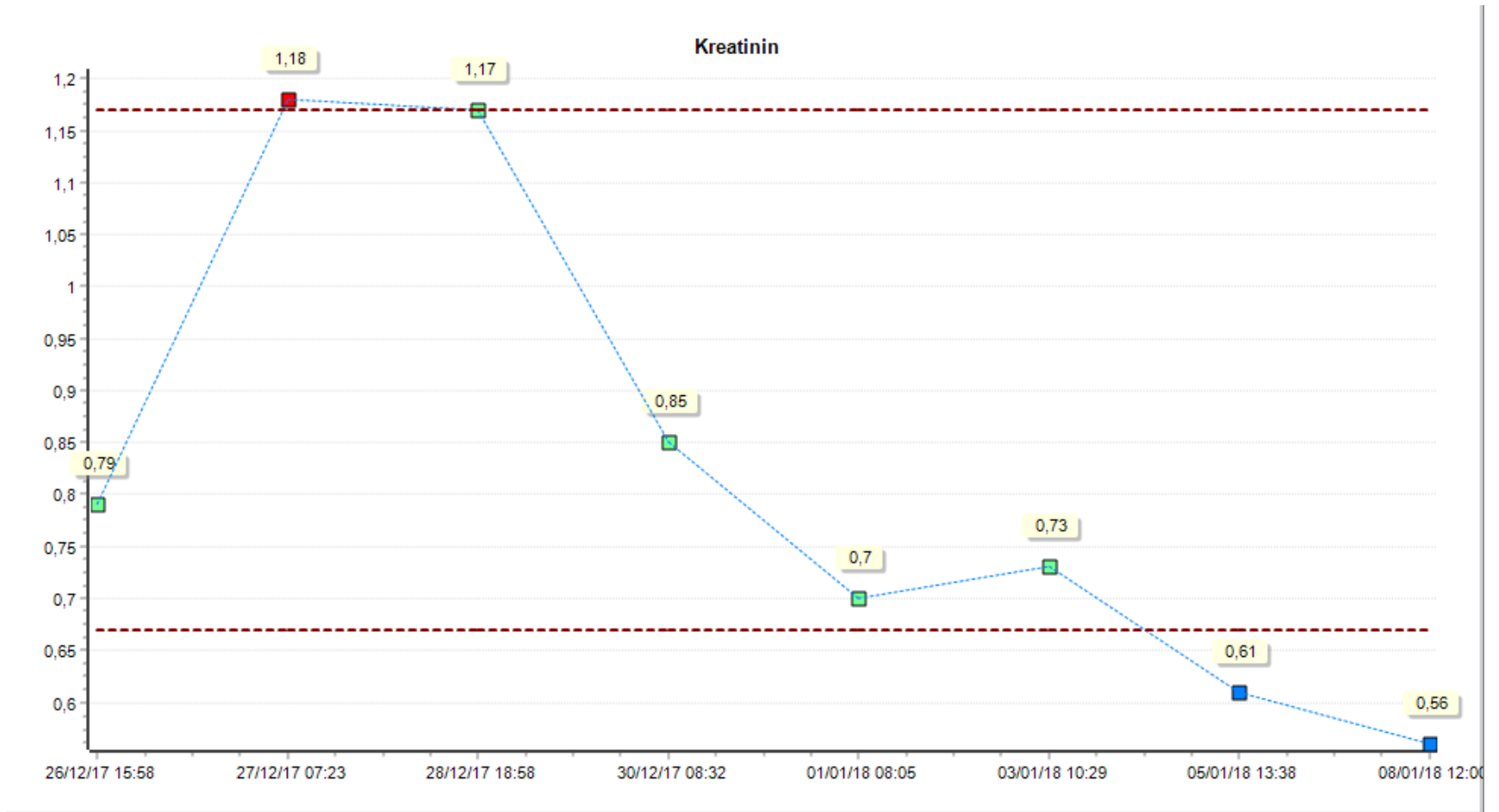
kutanöz pyelostomi

üreterostomi

HASTAMINIZIN İZLEMİ

- Postnatal VCUG ve üriner USG bulguları ile PUV teşhisi doğrulanan ,böbrek fonksiyon testleri yüksek seyreden hastamıza kalıcı uretral sonda takıldı
- Sonda sonrasında kreatin değerlerinde belirgin gerileme görüldü.
- 1 aylık olunca sistoskopi ile valv rezeksiyonu yapıldı.
- KBY ye gidiş açısından poliklinik takibine alındı.

Kreatinin takibi



UNUTMAYALIM Kİ...

- PUV çocuklarda, üriner sistem obstrüksiyonu nedeniyle gelişen kronik böbrek yetmezliğinin (KBY) en sık nedenidir.
- Antenatal veya postnatal kolaylıkla tanı konularak KBY gidiş önlenebilir.