

POSTERİOR ÜRETRAL VALV

Dr.Yılmaz Aksoy
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı, Erzurum



SUNU PLANI

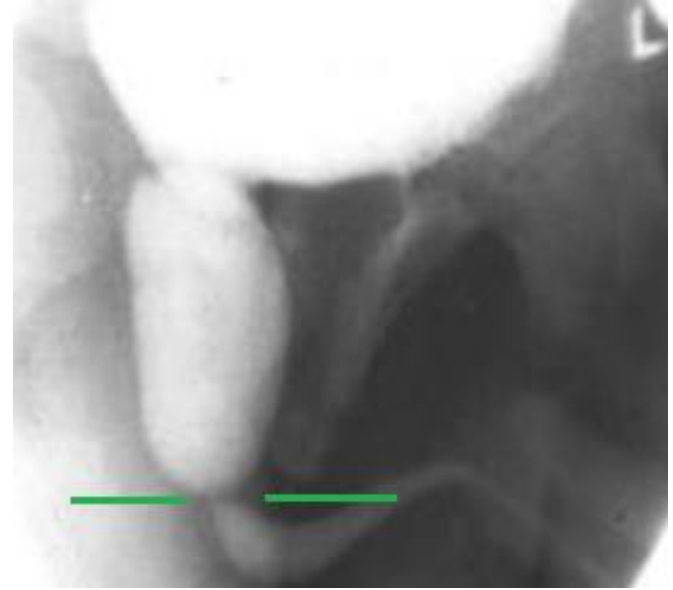
1. Tanım
2. PUV sınıflaması
3. Demografik veriler
4. Embriyoloji
5. İntrauterin tanı ve tedavisi
6. Fetal girişim
7. Yenidoğanda klinik ve patofizyoloji
8. Tanıda kullanılan yöntemler
9. Yenidoğan-süt çocuğu döneminde klinik ve tedavi
10. Valv mesanesi
11. Pop-off mekanizması
12. PUV + VUR
13. Daha büyük çocuklarda klinik
14. Sonuçlar



PUV-TANIM

PUV, posterior üretrada konjenital olarak idrar akımını engelleyen membranöz yapıların bulunmasıdır.

Neonatal dönemde yaşamı tehdit eder ve optimal tedavi yapılmasına rağmen, olguların %35'inde böbrek yetmezliği ile sonuçlanır.

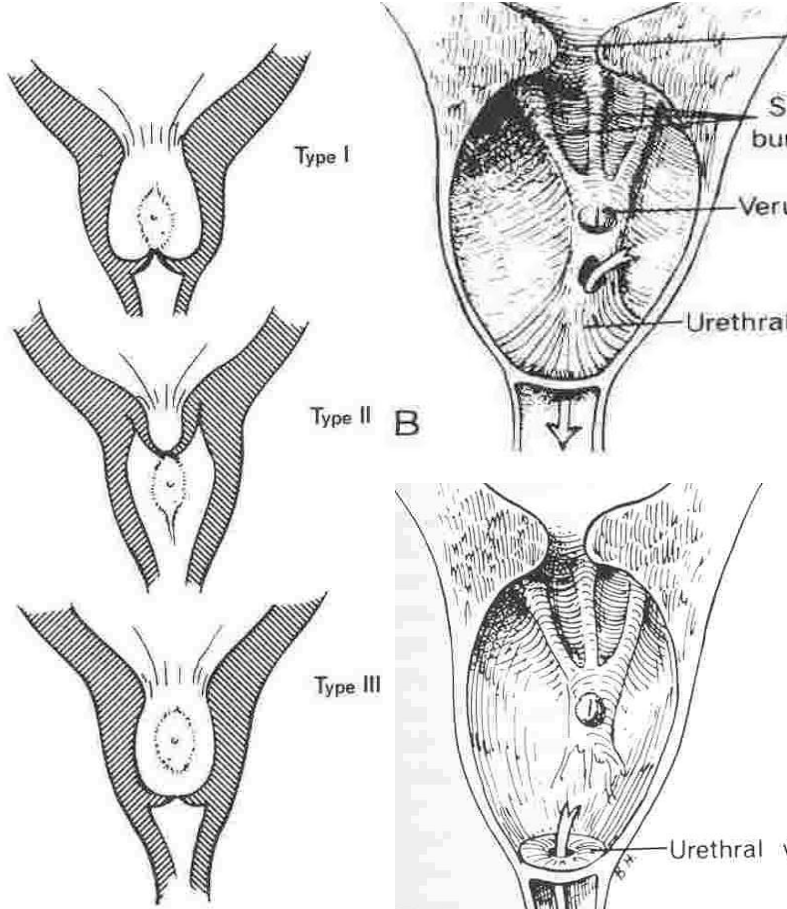


SINIFLANDIRMA (PUV)

İlk tanımlama Langenbeck 1802

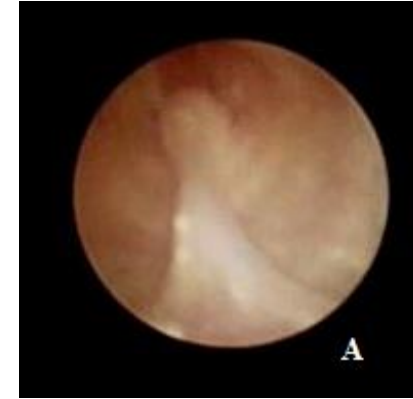
Young klasifikasyonu 1919

Tip 1

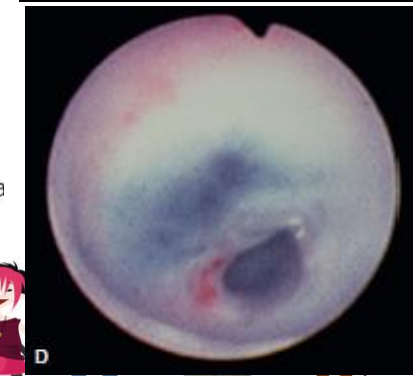
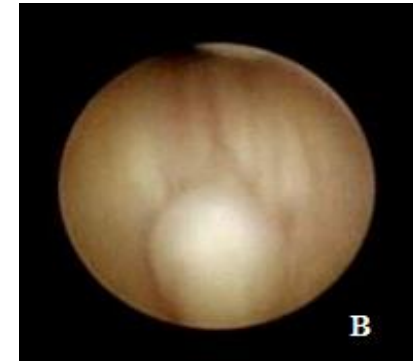


Tip 2 ?

Tip 3



%95



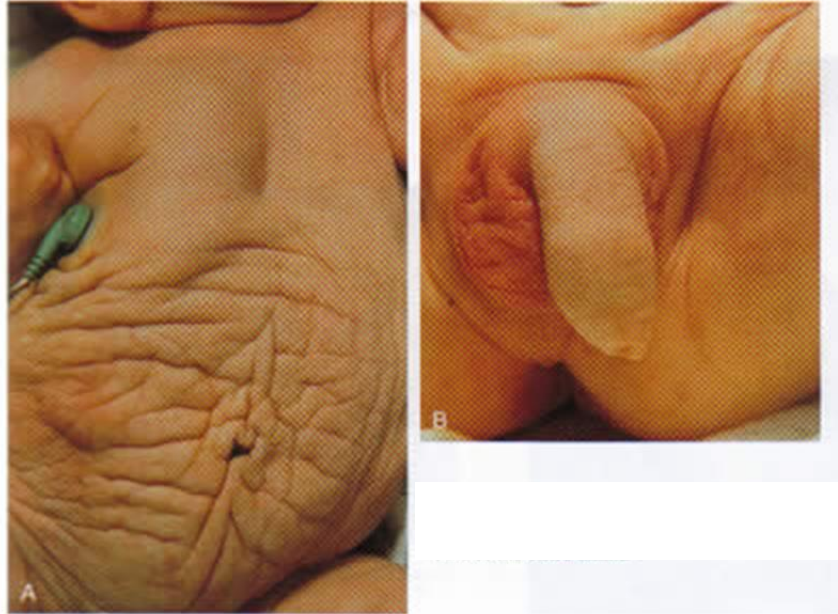
%5



Konjenital obstrüktif posterior üretral membran (COPUM)

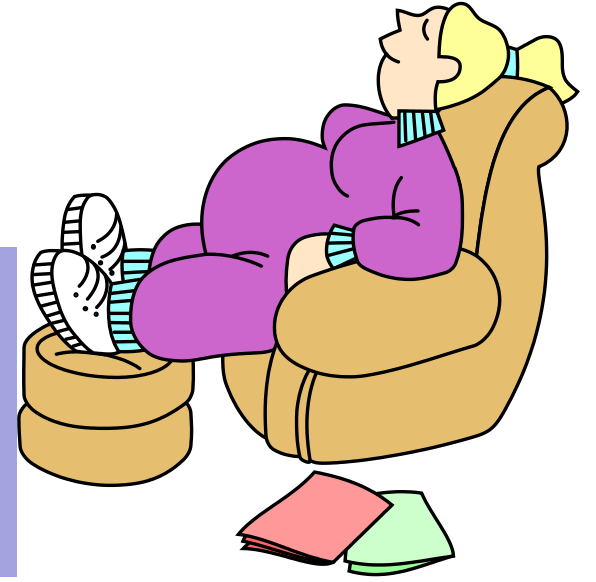
Dewan, 1993

Tip 4 Prune Belly Sendromunda prostatın yetersiz desteği sonucu prostatik üretrada katlanma



DEMOGRAFİK VERİLER

İnsidansı: 1.6-2.1/ 10 000 canlı doğum
1/5 000-8 000 erkek doğum
İntrauterin tanı konulan üriner obstrüktif
patolojilerin **%10**'unu oluşturur.

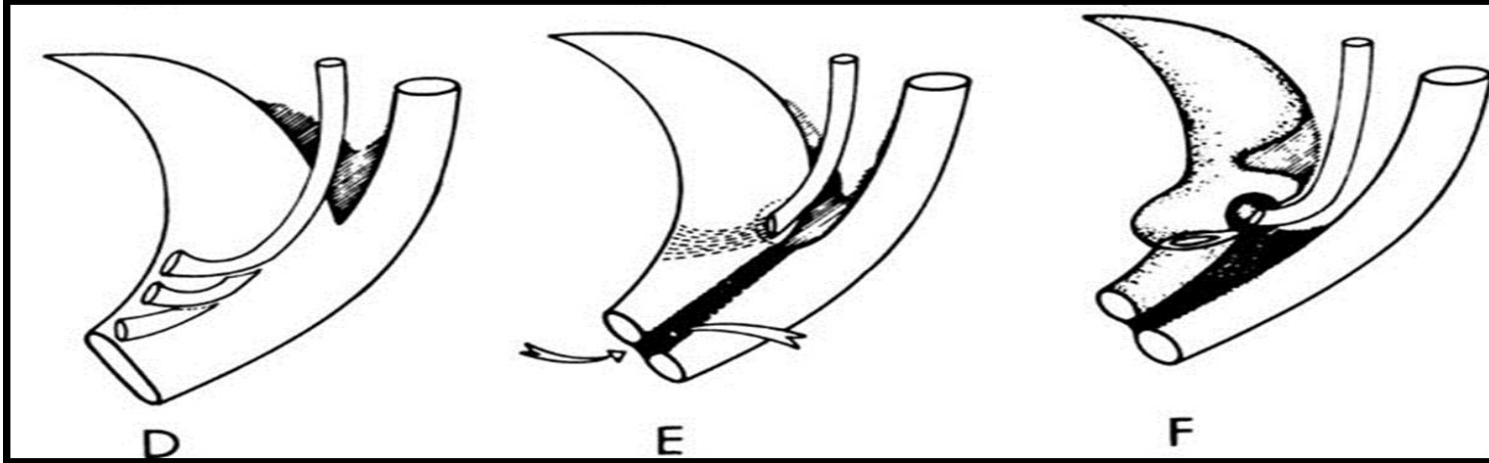


Prenatal tanıdaki ilerlemeler sayesinde PUV'li
olguların %46'sında gebelik sonlandırıldığından
insidansı giderek azalmaktadır.



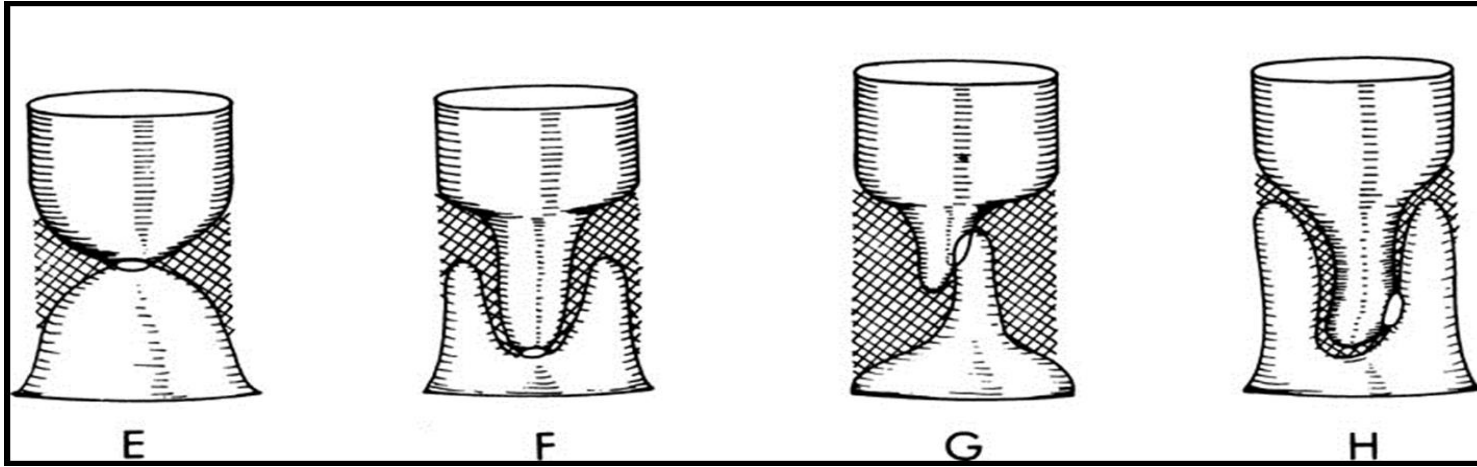
EMBRIYOLOJİ

Mezonefrik kanallar kloakaya normalden daha anteriordan girerse Tip I valv oluşur.



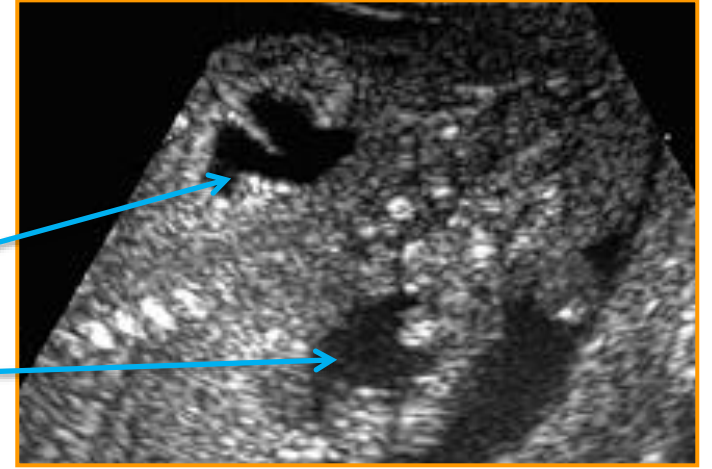
EMBRIYOLOJİ

Ürogenital membranın inkomplet dissolusyonu sonucu Tip III valv oluşur.



İNTRAUTERİN PUV TANI VE TEDAVİSİ

24. gebelik haftasından önce
PUV tanısı US ile konulamaz.

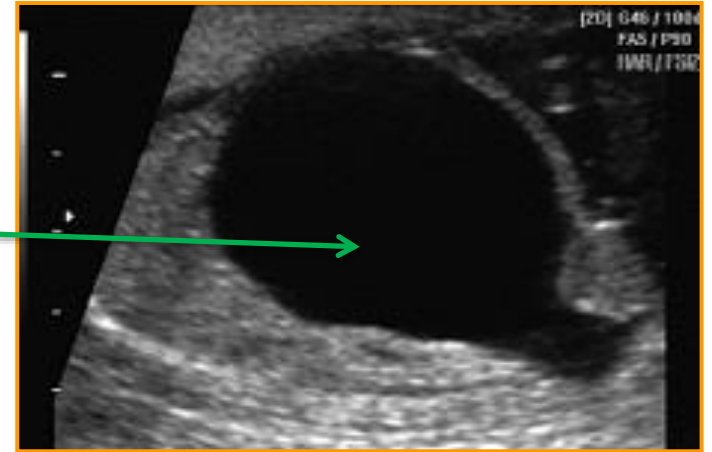


Bilateral HUN

Dolu ve kalın cidarlı mesane

Erkek fetus

Anahtar deliği görüntüsü



Oligohidramnios?



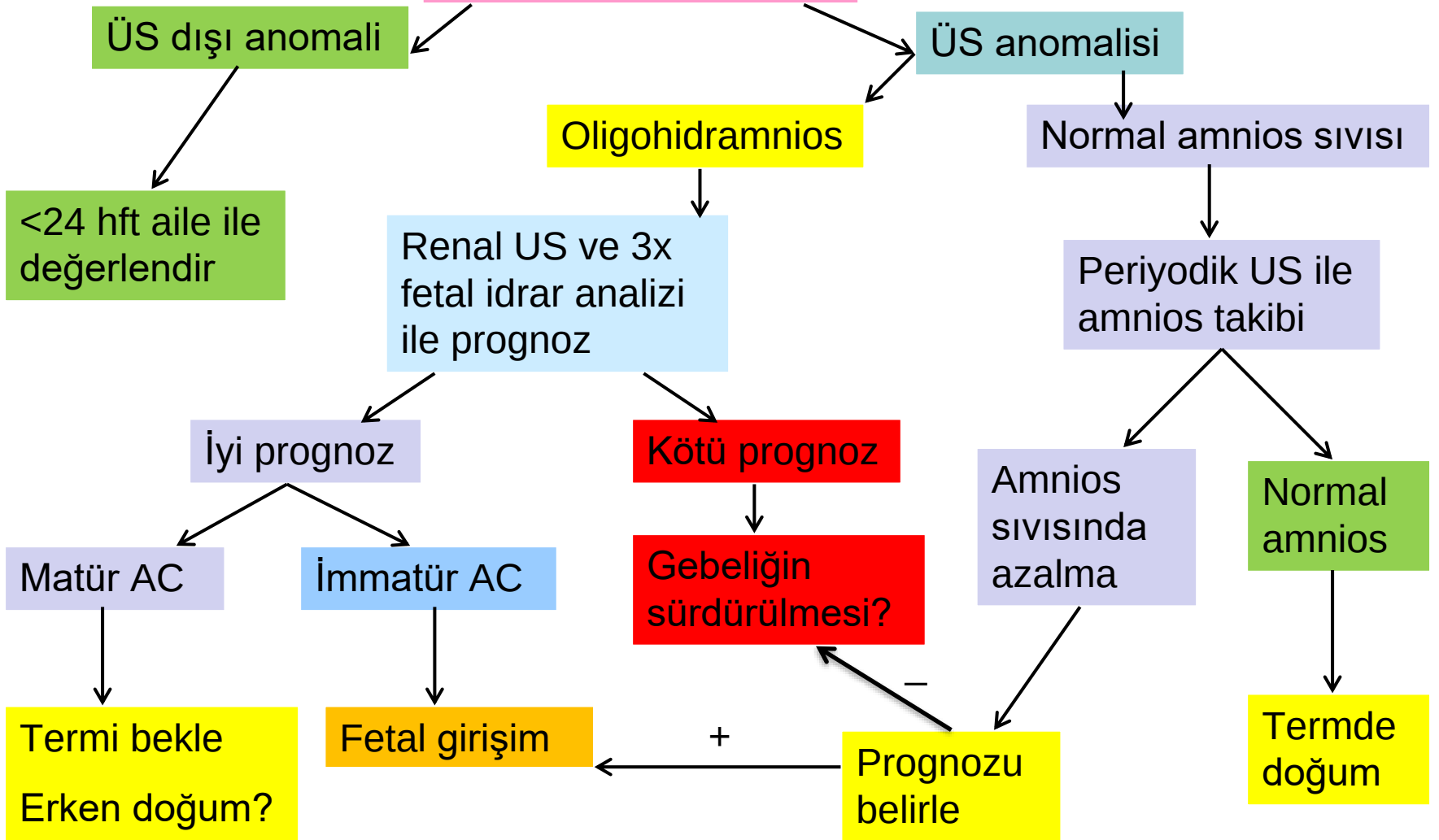
PUV + Oligohidramnios varlığında
aspire edilen fetal idrarda iyi renal prognoz bulguları
varsa **20-32. haftalarda** girişim yapılabilir.

Fetal idrarda renal fonksiyonlar
bakımından iyi prognoz göstergeleri:

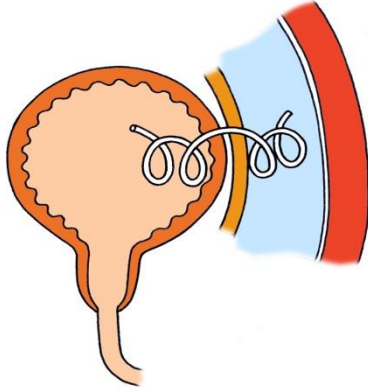


Değişken	Öngörülen renal fonksiyonların durumu	
	İyi	Kötü
Amniyotik sıvı hacmi	Normal veya hafif azalmış	Orta veya ileri derecede azalmış
Renal parankimin sonografik görünümü	Normal veya hafif artmış ekojenite varlığı	Belirgin artmış ekojeniteden belirgin kistik görünüme kadar
Fötal idrar biyokimyası		
Sodyum (mEq/L)	<100	>100
Klorid (mEq/L)	<90	>90
Osmolarite (mEq/L)	<200	>200
β_2 -mikroglobulin (mg/L)	<6	>6

Prenatal ultrason



Vezikoamniyotik şant



FETAL GİRİŞİM

Oligohidramnios ve pulmoner hipoplaziye düzeltmede etkili

Renal fonksiyonları koruma/düzeltilmede etkisi tartışmalı

Mesane yapısı ve işlevinin korunması??



**Kanıt Düzeyi 1b
Öneri Düzeyi A**

Komplikasyon riski % 45

- Prematüre doğum
- Fetal yaralanma/ölüm
- Korioamnionitis
- Kateter tıkanması/çıkması

Yaşayanlarda KBY %33-63

Fetal girişim uygulanmayanlarda
KBY %19-64



Fetal sistoskopik valv
ablasyonu



FETAL GİRİŞİMİN YARARSIZ OLDUĞU DURUMLAR

Displazi

Artmış parankim ekojenitesi

Kortikal kistler

Eşlik eden anomaliler

Kromozom anomalisi %6-8

Multiple anomali

Kötü prognoz gösteren fetal idrar analizi



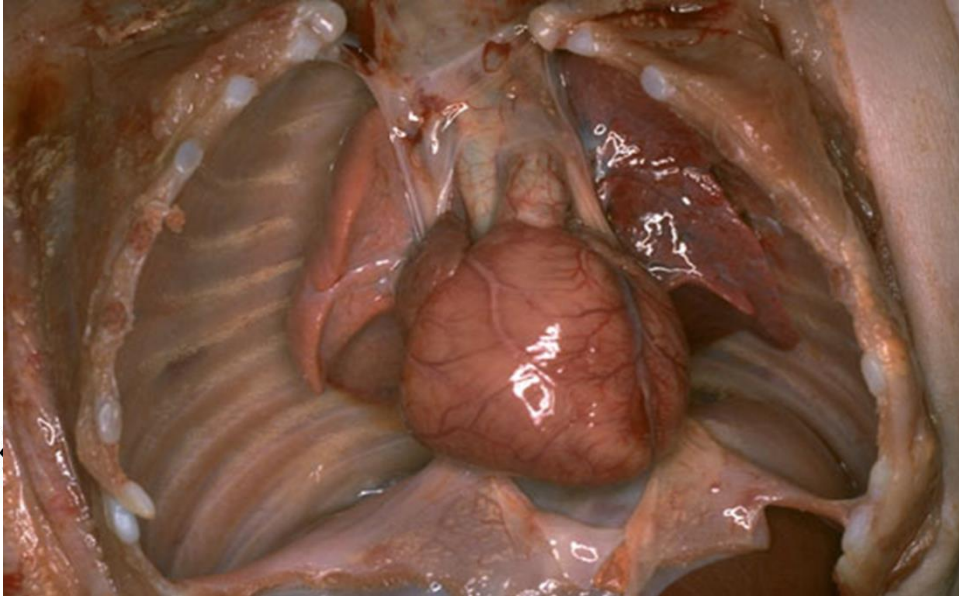
YENİDOĞANDA KLİNİK VE PATOFİZYOLOJİSİ

AKCİĞERLER

Pulmoner hipoplazi

(Yenidoğanda en sık ölüm sebebi)

Fetal pulmoner ağacın gelişmesi için amniotik sıvı intraluminal basınç, volüm ve akım sağlayarak önemli katkı sağlar.



Böbrek Yetmezliği

BÖBREKLER

Glomerüler hasar
Obstrüktif üropati

Reversibl BY
Başlangıç tedavisi ile
genellikle iyileşir,
mesane disfonksiyonu
ile tekrarlar

Lümen içi basınç ↑
Renal perfüzyon ↓
Glomerüler filtrasyon ↓

Displazi

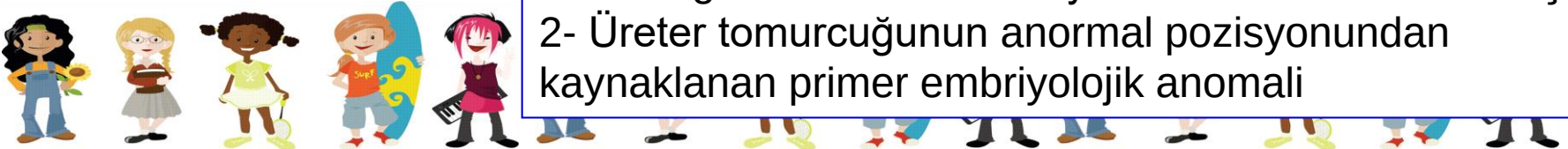
İrreversibl BY
Kalıcı renal hasar,
ilerleyici BY ve
hipertansiyon
oluşturur.

Displazinin sebebi??

- 1- Nefrogenezis sırasındaki yüksek intraluminal basınç
- 2- Üreter tomurcuğunun anormal pozisyonundan kaynaklanan primer embriyolojik anomali

Tübüler hasar

Sodyum ve su kaybını
sınırlayamaz,
Yaşla artan **nefrojenik
diabetes insipidus**



Üriner Asit

Neonatal asitlerin %40'ını üriner kaynaklı asitler oluşturur.
Üriner asit PUV'lu yeni doğanların %5 ile %15'inde görülür.

Artan lümen içi basınç nedeniyle idrar renal fornikslerden retroperitona sızar.

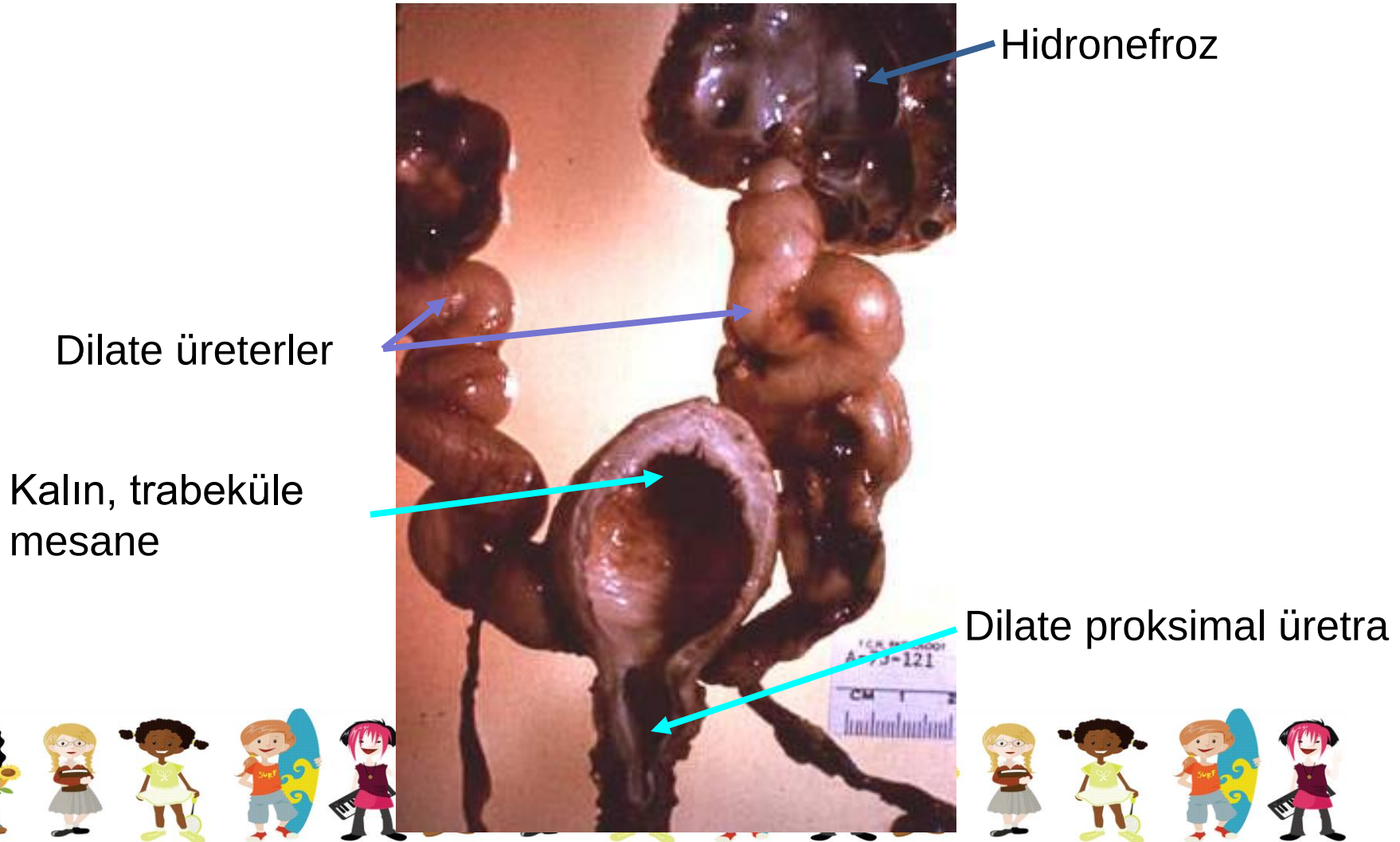
Retroperitoneal ürinoma
(Unilateral-Bilateral)

Peritona geçip üriner asit oluşturur.



Önemli elektrolit imbalansı
Abdominal distansiyona bağlı
solunum sıkıntısı

MESANE, ÜRETERLER, ÜRETRA



TANIDA KULLANILAN YÖNTEMLER

LABORATUVAR İNCELEME

Doğumdan ortalama 48 saat sonra YD'nin kreatinine bakılmalı, aynı zamanda elektrolitleri kontrol edilmeli.

Kreatinin plato oluşturuncaya kadar günde 2 kez kreatinin ve elektrolitlere bakılmalıdır.



ULTRASONOGRAFİ

Fetal US 24. gebelik haftasından sonra valv tanısında değerli bir tetkiktir.

Spesifik tanı zordur.

Klasik bulgular:

Bilateral hidroüreteronefroz

Distandü ve kalın cidarlı mesane

Dilate mesane altında dilate posterior üretra

Renal ekojenite artışı

Ayırıcı Tanıda:

Bilateral UPB darlığı

Prune-Belly sendromu

Bilateral yüksek dereceli reflü

Bilateral obstrüktif megaüreter

Konjenital üretral atrezi

Anterior üretra darlığı



VOIDING SİSTOÜRETROGRAFI

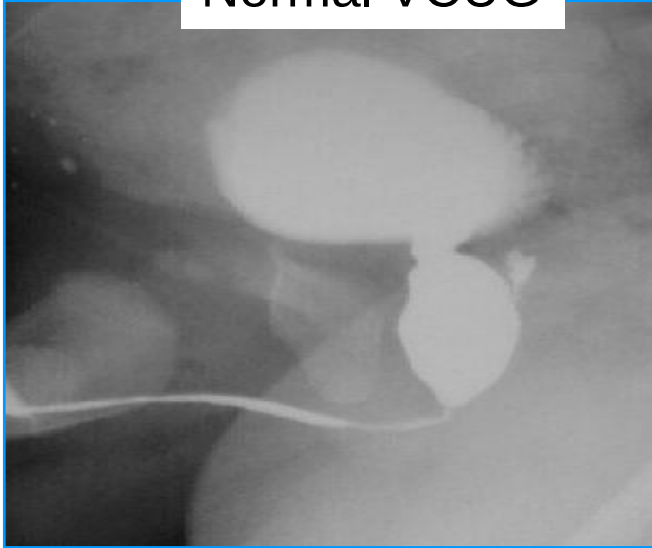
PUV tanısında **en önemli** tanı yöntemidir. Doğru tanı için mutlaka işeme anındaki üretra görüntüsü gereklidir. **KD:3, ÖD:B**



Normal VCUG



PUV

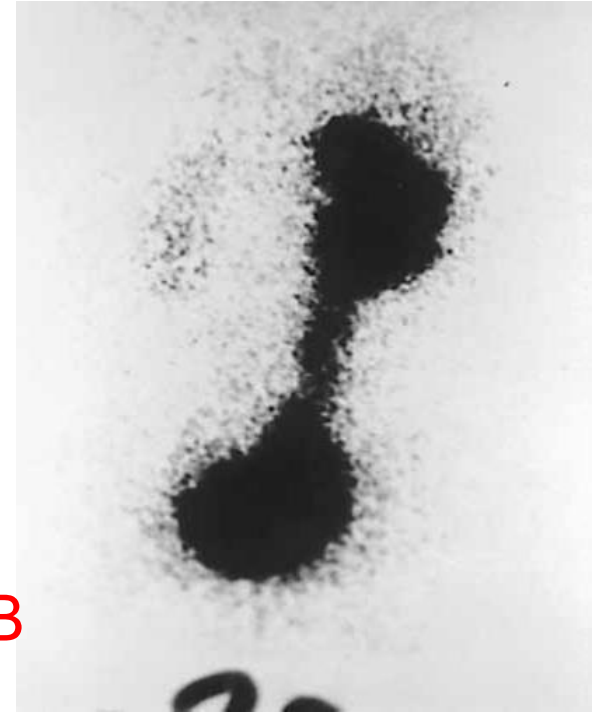


RADİONÜKLİD RENAL GÖRÜNTÜLEME

$^{99m}\text{Tc-MAG3}$

- ✓ Plazma akımından etkilenir
- ✓ Zemin aktivitesi düşüktür

KD:3, ÖD:B



Bu nedenle yeni doğanlarda en çok tercih edilen ajandır.

PUV'da renal fonksiyonları değerlendirmek için üretral sonda varken bu tetkik yapılmalıdır.

Renal matürasyonun sağlanması için doğumdan sonra 6-8 hafta sonra çektilmelidir.



PUV'DA KLİNİK

Yeni doğanlar ve süt çocuğunda



Solunum sıkıntısı
Potter yüzü
Ekstremitte deformiteleri
Kötü abdominal kas tonusu
Abdominal kitle
Gelişme geriliği
Letarji
Beslenme sorunları
Üriner infeksiyon
Üriner asit

Büyük çocuklarda



Sürekli gündüz inkontinansı
Abdominal distansiyon
Üriner infeksiyon
İşeme disfonksiyonu



YENİDOĞAN-SÜT ÇOCUĞU DÖNEMİ

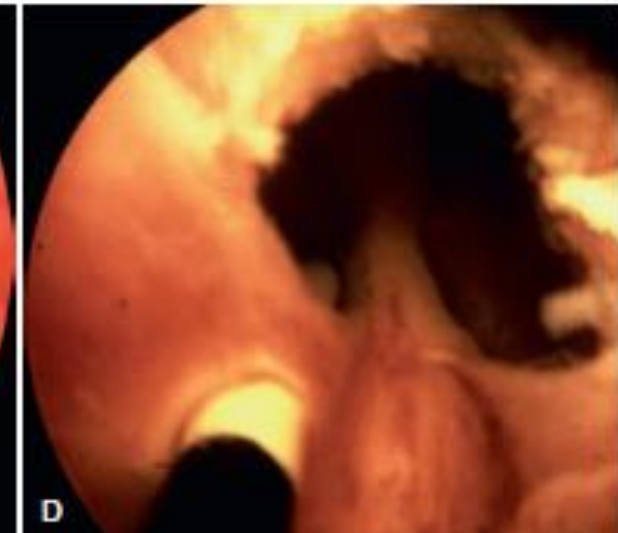
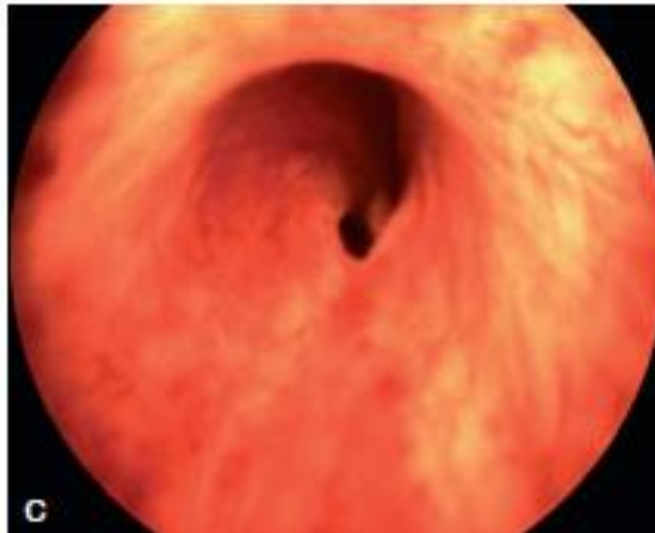
Obstrüksiyonun ortadan kaldırılması amaçlanır

- ✓ Erken diversiyon
Üretral (tercihen balonsuz stent) –suprapubik kateter
- ✓ Solunum sıkıntısı varsa
Endotrakeal entübasyon veya
Pozitif basınçlı ventilasyon
- ✓ Serum kreatinin ve elektrolitlere bakılması (48 saatten sonra)
- ✓ Sıvı elektrolit inbalansının ve genel durumu düzeltilmeli
- ✓ Hasyaya **antibiyotik profilaksisi** başlanmalı
- ✓ PUV tanısını kesinleştirmek için **VCUG**
- ✓ Üst sistem dilatasyonu ve böbreklerin durumunu değerlendirmek için **Üriner sistem ultrasonografisi**



COLLINS VE BUGBEE ELEKTRODLA VALV ABLASYONU

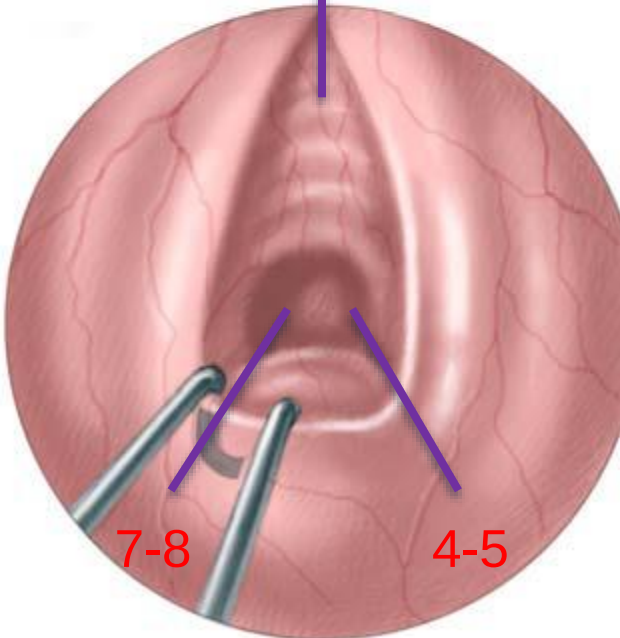
Bugbee elektrodla mesaneye doğru ablasyon yapılır. Pür cut modunda 25 W enerji kullanılmalıdır.



REZEKTOSKOPLA VALV ABLASYONU

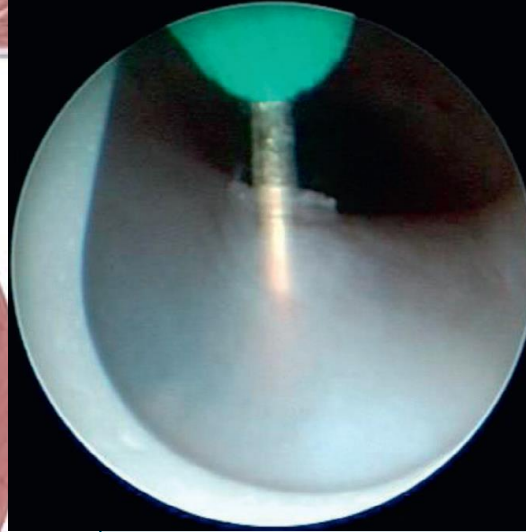


12



7-8

4-5



Pediatric rezektoskop ile cut modunda
20-30 W enerji kullanılmalıdır.

SOĞUK BIÇAKLA VALV ABLASYONU

Pediatric Urology

Cold Knife Valvulotomy for Posterior Urethral Valves Using Novel Optical Urethrotome

Theodore Barber, Osama Al-Omar, and Gordon A. McLorie

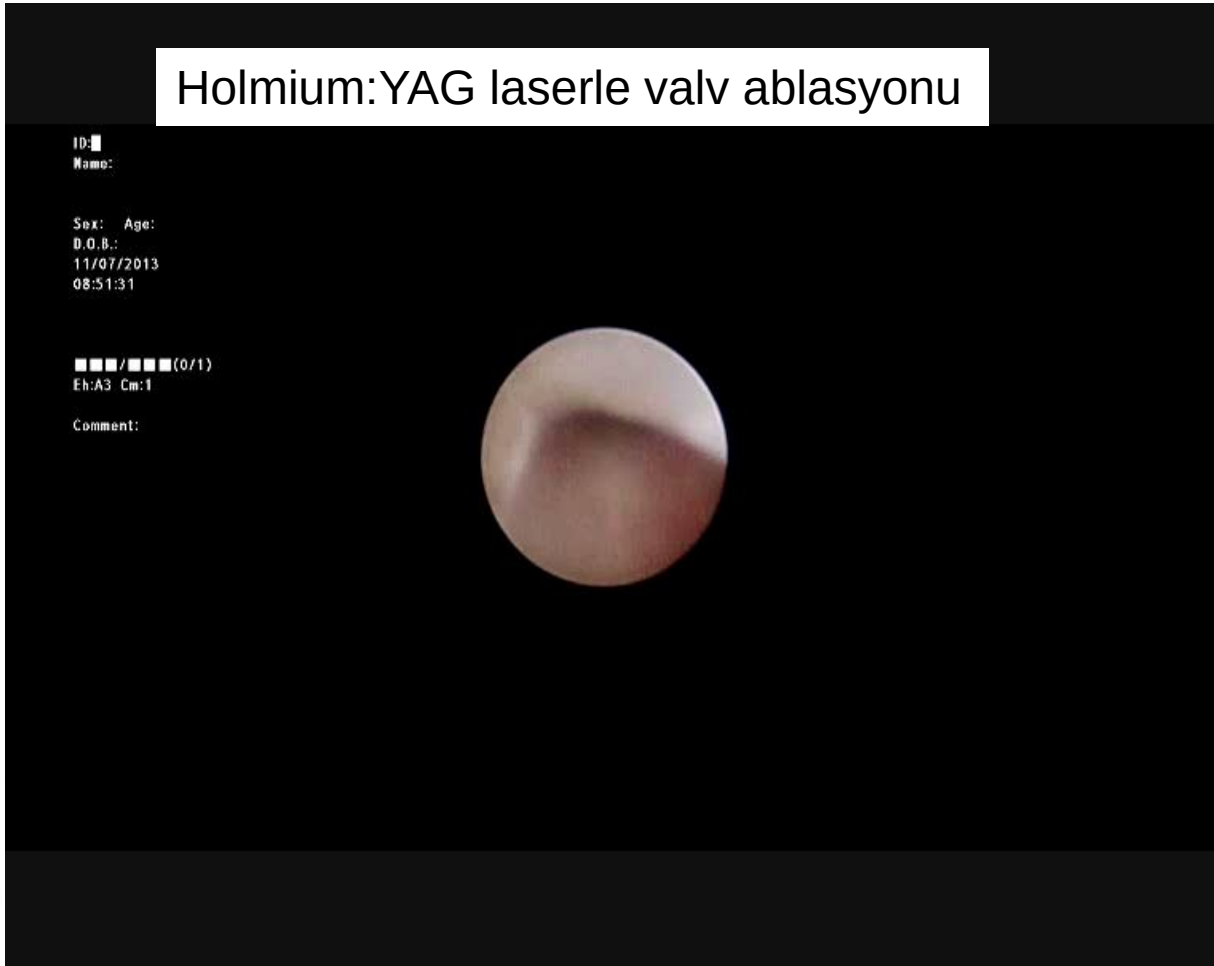


PEDİATRİK ÜRETROTOM



LASERLE VALV ABLASYONU

Ehrlich RM ve ark. tarafından 1987 yılında suprapubik girişle laser kullanılarak ilk valv ablasyonu uygulanmıştır.



VALV ABLASYONUNDA DİKKAT EDİLMESİ GEREKEN DURUMLAR

- ✓ İşlem için gerekli küçük kalibreli aletler bulundurulmalı,
- ✓ Valv ablasyonu, 7-8 günlük tercihen balonsuz üretral kateter kullanımını takiben YD'nin hidrasyonu, elektrolit dengesi ve enfeksiyonu kontrol altına alındıktan sonra uygulanmalı,
- ✓ Üretral darlık oluşmaması için olabildiğince düşük enerji kullanılmalı,
- ✓ Bugbee elektrod, laser gibi uygulamalarda valv mesaneye doğru ablate edilerek sfinkter korunmalı.
- ✓ Tercihen işlem sonrası 24-48 saat üretral kateter konulmalı.



ABLASYON SONRASI BEKLENTİ



Kreatinin düzeyinde düşme
En düşük değer:
($< 0.8\text{mg/dl}$)*
Üst sistem dekompresyonu
Enfeksiyon gelişmemesi

BEKLENTİLER GERÇEKLEŞMEZSE



Yetersiz valv ablasyonu veya darlık
Renal fonksiyonlarda yetersizlik
Destek tedavisi
Renal Tx
Mesane disfonksiyonu
Valv mesanesi



GEÇİCİ DİVERSİYON

Üretra endoskopik tedavi yapılamayacak kadar ince ise,
Genel durumu bozuksa

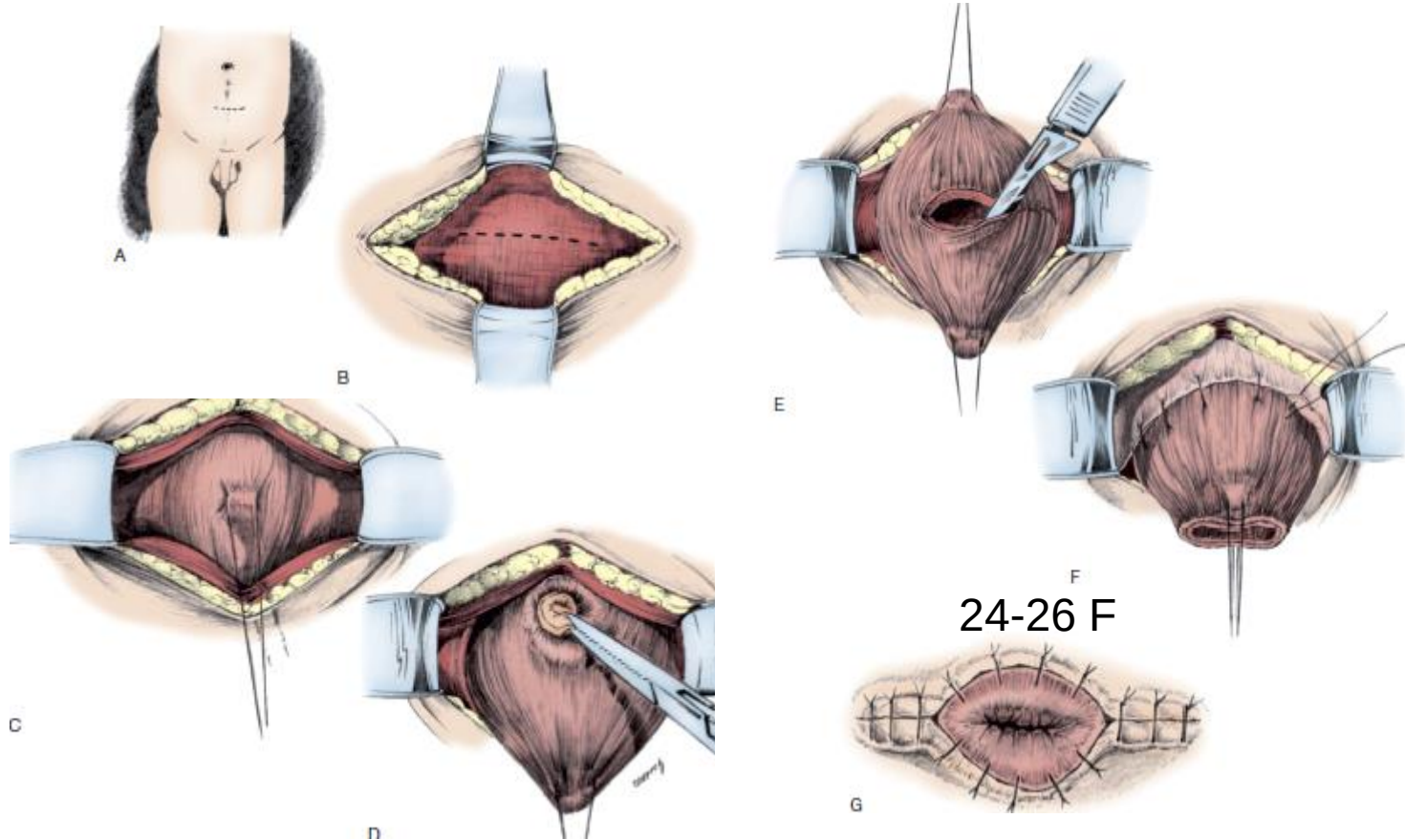


Mesane düzeyinde diversiyon

Blocksom vezikostomi



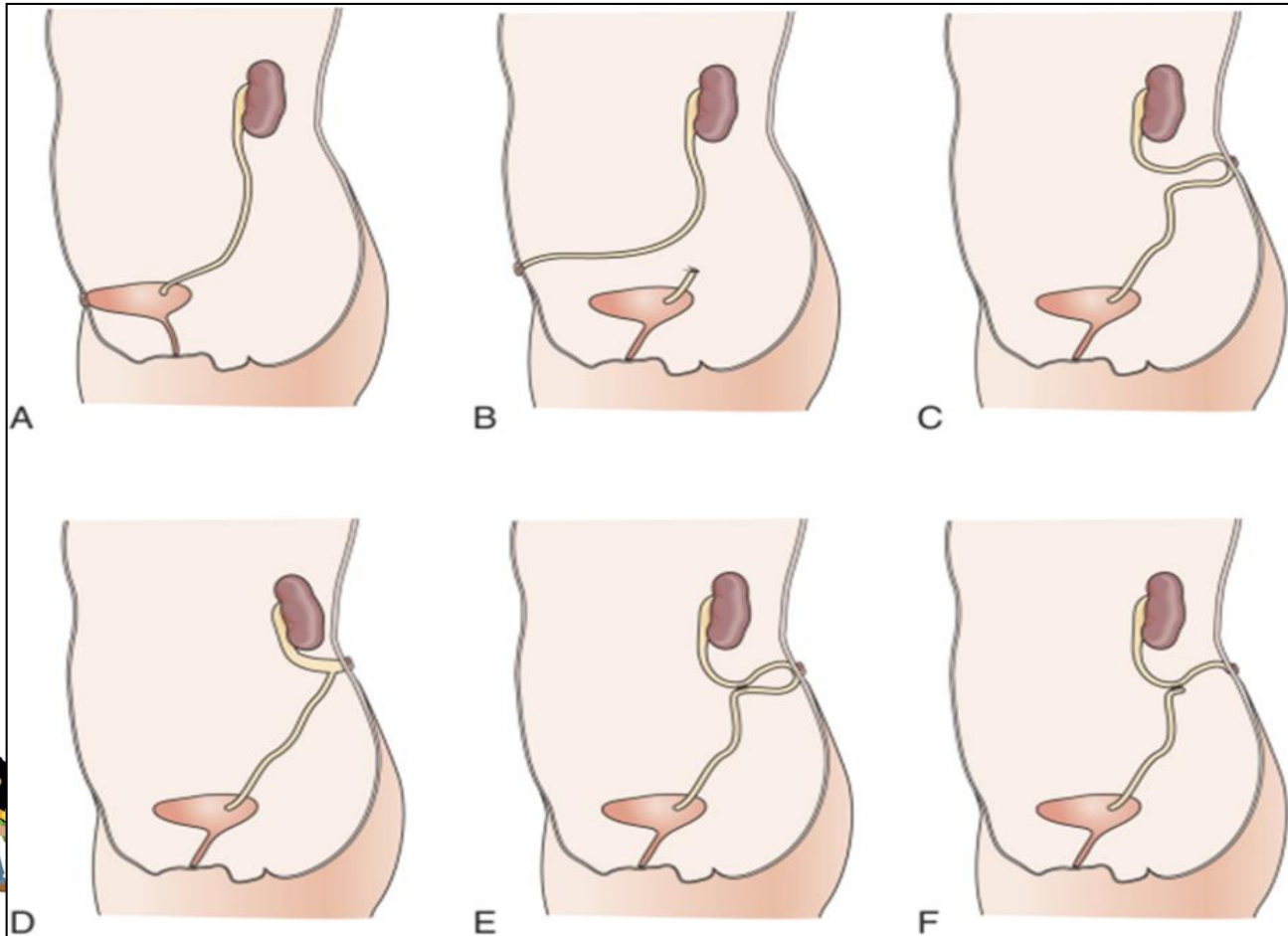
Supra-vezikal diversiyon



Supra-vezikal diversiyon

Valv ablasyonu veya vezikostomi yapılmasına rağmen,

- Üst üriner sistemde rekürren üriner infeksiyon varlığı,
- Renal fonksiyonlarda iyileşme olmaması,
- Üst üriner sistem dilatasyonunda artış olursa uygulanmaktadır.



Sober -Y
üreterostomi



DİVERSİYON ABLASYONDAN DAHA İYİ DEKOMPRESYON SAĞLAR MI?

26 PUV üst diversiyonlu bebek
SDBY % 42 (9 yıl izlem)
Renal displazi % 85 (renal ünite)
UVJ obstrüksiyonu % 4

Tietjen D, J Urol, 1997



Avantajı yok
Daha fazla cerrahi işlem



MESANE FONKSİYONU NASIL ETKİLENİYOR

11 bebek **supravezikal diversiyon**

9 bebek **primer valv ablasyonu**

Diversiyon grubunda

Detrusor instabilitesi ↑

Mesane dolum basıncı ↑

Max. mesane kapasitesi ↓

Komplians ↓

Reimplantasyon oranı ↑

Podesta M, J Urol,2002.



Renal fonksiyonlar için olumlu prognostik faktörler

- ✓ Başlangıç tedavisinden 1 ay sonra serum kreatininin <0.8 mg/dL
(KD:3, ÖD:B)
- ✓ Renal US'de kortikomedüller ayırımın yapılabilmesi
- ✓ 5 yaşına kadar gündüz kontinansının sağlanmış olması
- ✓ Pop-off mekanizmasıyla mesane basınçlarının düşmüş olması
- ✓ Tanı anında normal görünümde kontralateral böbrek varlığı
- ✓ İlk VCUG'de reflü olmaması



Renal fonksiyonlar için olumsuz prognostik faktörler

- ✓ Erken gestasyonel yaşta PUV tanısı ve oligohidramnios varlığı
- ✓ Bilateral VUR varlığı
- ✓ Başlangıç tedavisinden 1 ay sonra serum kreatininin $>1\text{mg/dL}$
- ✓ 1 yaşındaki kreatinin değerinin 1.2 mg/dL ve üzerinde olması
- ✓ Renal displazi bulgusu olan küçük subkapsüler renal kistler
- ✓ Renal ekojenitede artış
- ✓ Renal US'de kortikomedüller ayırımın kaybolması
- ✓ Gündüz kontinansının sağlanamaması
- ✓ Detrüsör-sfinkter dissinerjisi varlığı



Sirkümsizyon

Üst üriner trakt dilatasyonu
İnkomplet mesane boşalması
Yüksek dereceli VUR



UTI



Pyelonefrit
Sepsis

PUV'lu çocuklarda UTI
riski %50-%60



Sirkümsizyon

UTI riski %83-%92
azalıyor



VALV MESANESİ

Düşük kapasite
ve/veya düşük
komplians

+

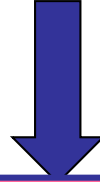
Poliuri

+

Azalmış
doluluk hissi

+

Yüksek
rezidüel
idrar



Yüksek intravezikal basınç
($35 \text{ cmH}_2\text{O} < \text{Üreteral obstrüksiyon}$)



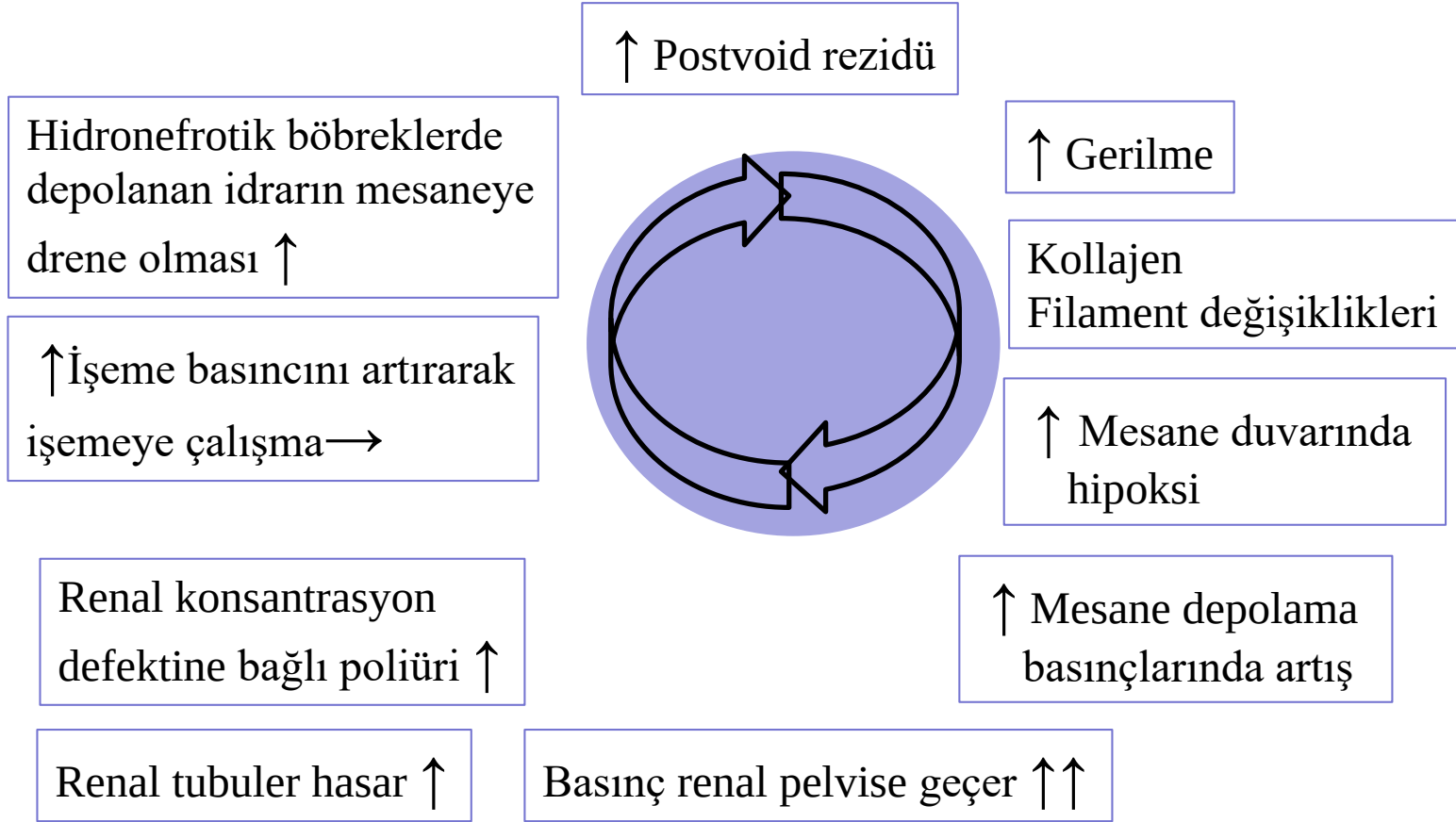
Üst üriner sistem
boşalmasında bozulma



PARANKİM HASARI



VALV MESANE DÖNGÜSÜ



PUV & MESANE DİSFONKSİYONU

Hastaların %75'inde var.

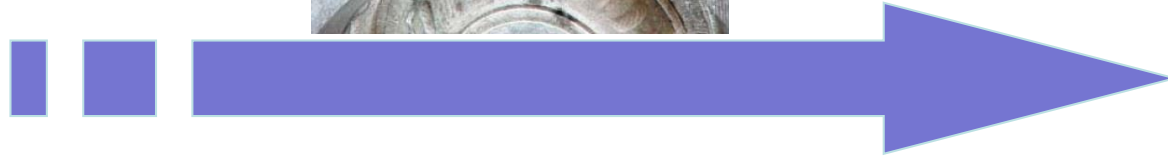
Erken

Düşük kapasite
Düşük komplians
Yüksek basınç



Geç

Normal/yüksek kapasite
Rezidüel idrarda artış
Detrüsör dekompanzasyonu



İnfantlarda
Kötü komplians

Daha büyük
çocuklarda
Hiperkontraktilite

Postpubertal
Myojenik hasar

Holmdalh G, Sillen U JUrol,1996

VALV MESANESİ TAKİP VE TEDAVİSİ

PVR'nin monitorizasyonu

İdrar akım hızı ölçümleri

İşeme basınçlarının ölçülmesi

- ✓ Saatli işeme
- ✓ İkili işeme
- ✓ Antikolinerjikler ve/veya alfa blokerler
- ✓ Miyojenik hasar varlığında temiz aralıklı kateterizasyon
- ✓ Gece boyu kateterizasyon
- ✓ Desmopressin?
- ✓ Cerrahi yöntemler

Mitrofanoff prosedürü

Augmentasyon sistoplastisi-Nadiren gerekir.

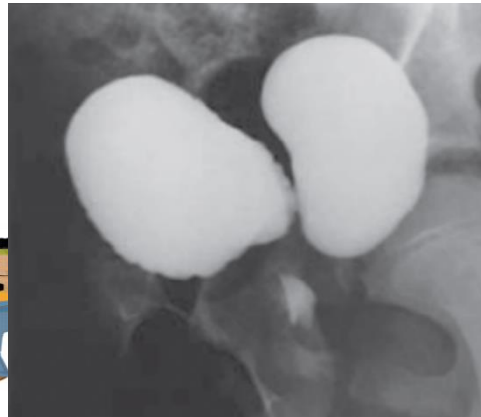


POP-OFF MEKANİZMASI

Hoover ve Duckett, tek taraflı massif VUR'u olan PUV'lu infantlarda (VURD Sendromu: Valv, Unilateral reflü, displazi), reflünün temel olarak displastik ve skarlı böbreğe olduğu karşı böbreğin ise yüksek mesane basıncından korunduğunu bulmuşlardır.

Diğer pop-off mekanizmaları:

1. Büyük bir mesane divertikülü,
2. Ürinoma,
3. Üriner asit oluşumu



PUV&VUR

Tanı anında PUV'lu olguların **%50-80**'inde VUR vardır.
PUV sekonder bir reflü sebebi olduğundan tedavi primer patolojiye yönelik olmalı (obstrüksiyon kaldırılmalı).

Ablasyon veya vezikostomi
Sonrası spontan rezolüsyon

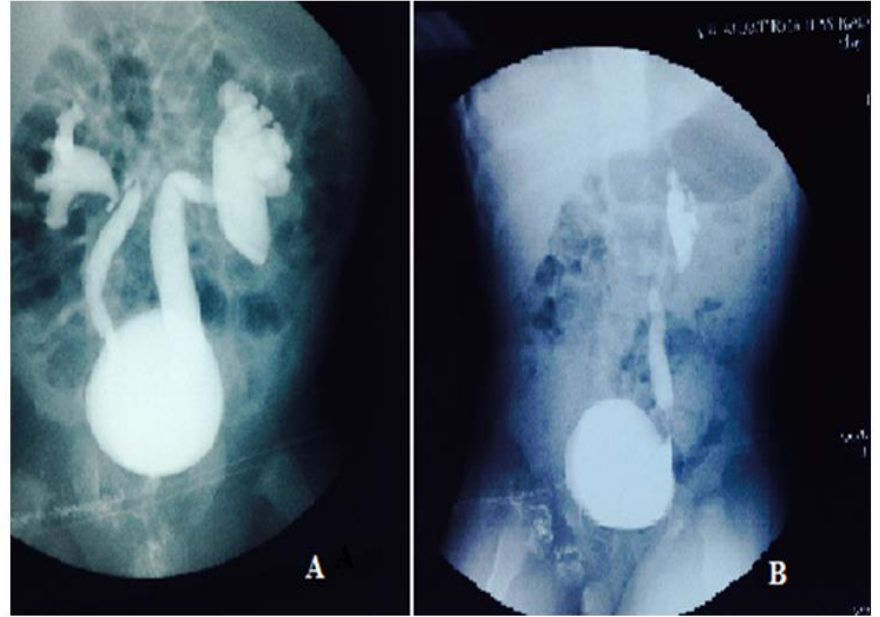


Olguların %25-40'ında
aylar ve/veya yıllar sonra

Böbrek fonksiyonları iyi ve
VUR bilateral ise



Reflü iyileşmesi
daha yüksek oranda



A: Posterior üretral valvli bir yeni doğanda bilateral yüksek dereceli reflü,
B: Valv ablasyonundan 9 ay sonraki kontrol filminde sağda reflüünün tamamen rezolüsyona uğradığı, solda ise reflü derecesinin azaldığı görülmekte.



VUR

Üreteral reimplantasyonda
Komplikasyon riski yüksek
(%15-30)

+

Spontan kaybolma 3 yıl
kadar sürebilir



Sabır

Reflü sürüyorsa

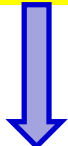


VCUG ile valv
kalıntısı var mı?



Valv ablasyonu

-



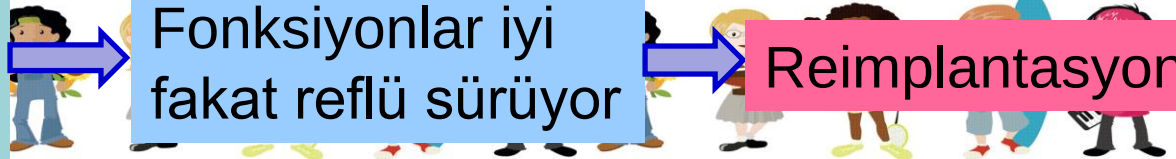
Video-ürodinami ile
mesane fonksiyonlarını
değerlendir



Fonksiyonlar iyi
fakat reflü sürüyor



Reimplantasyon



DAHA BÜYÜK ÇOCUKLARDA KLİNİK

Üriner sistem enfeksiyonu
İnkontinans (En sık rastlanan bulgu)
İşeme disfonksiyonu bulguları
Böbrek yetmezliği (%35)

Üriner inkontinansın nedenleri

1. Detrüsörle ilgili anormallikler

- a. Aşırı aktif mesane
- b. Overflow inkontinans
- c. Kötü komplians
- d. Miyojenik yetmezlik

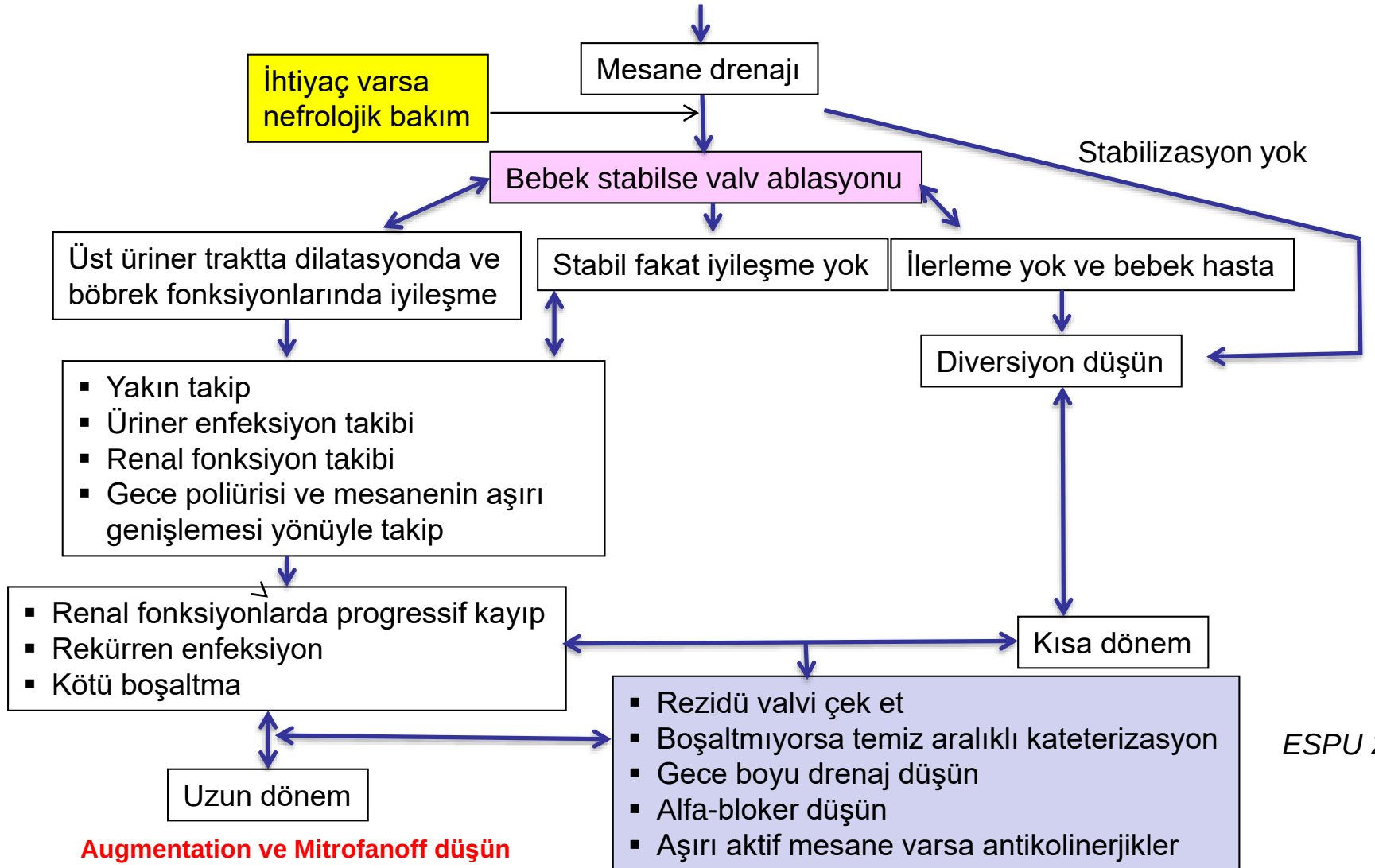
- 2. Yetersiz valv ablasyonuna sekonder yüksek basınçlı işeme
- 3. Detrüsör sfinkter dissinerjisi
- 4. Nefrojenik kaynaklı poliüri
- 5. Kötü kompliansa sahip valv mesanesi varlığı



PUV'DA TANI TEDAVİ ve TAKİP PROTOKOLÜ

Ultrasonografi ve Voiding sistoüretrografi
Renal fonksiyonları ve elektrolit bozukluklarını değerlendir

Tanıyı doğrula



SONUÇ OLARAK

- ✓ PUV önemli etkileri intrauterin gelişen, tüm üriner sistemi yaşam boyu etkileyen ağır bir anomalidir
- ✓ Tedavisi yaşam boyu sürer
- ✓ Her dönemin öncelikleri var
- ✓ Olguya göre tedavi planı yapılmalı
- ✓ Tüm hastalarda yaşam boyu renal ve mesane fonksiyonlarını takip etmek gerekli (KD:3 ÖD:B)
- ✓ Takipte Nefroloji desteği gerekir.



TEŞEKKÜRLER

