

Bölüm 53

POSTERİOR ÜRETRAL VALV

Mehmet ÖZAY ÖZGÜR¹

Konjenital alt üriner sistem anomalileri, üreter, mesane ve üretranın doğumsal defektlerini içeren bir grup hastalık olarak tanımlanmaktadır. Bu hastalık grubu doğumsal tüm anomaliler içerisindeki en sık grubu oluşturur. Antenatal hidronefroz, vezikoüreteral reflü , üriner sistem obstrüksiyonu , kronik böbrek hastalıkları ve çocuklardaki böbrek yetmezliği ile ilişkili olan bu grup hastalıklar içerisinde Posterior üretral valv en sık olarak görülen ve sık olarak alt üriner sistem obstrüksiyonu ile birlikte, özellikle yenidoğan ve çocuklarda, kronik böbrek hastalığına ve böbrek yetmezliğine sebep olan doğumsal anomalidir(1,2).

Posterior üretradaki konjenital obstrüksiyon ilk olarak otopsi diseksiyonlarında valv benzeri kapakçık olarak 1769 yılında Morgagni tarafından tanımlanmış ve 1802 yılında Langenbeck tarafından da onaylanmıştır. Bununla birlikte Hugh Hompton Young endoskopik görüntüleme ile üretral obstrüksiyonu tespit ederek ilk olarak posterior üretral valv terimini kullanmıştır (Young et al 1919) (3).

EPİDEMİYOLOJİ

Her sene dünya genelinde total doğumların tahmini olarak 6%'sı (yaklaşık 8 milyon bebek), Amerika Birleşik Devletlerinde ise canlı doğumların 3%'ü(120 binden fazla bebek) genetik orijinli ciddi doğumsal defekt ile dünyaya gelmektedir. Bunlar arasında fetüste 1% oranında böbrek ve alt üriner sistem orijinli konjenital anomali ve doğumsal defekt görülmektedir(4,5).Bunlar içerisinde posterior üretral valv insidansı ise yaklaşık olarak 5000 ile 8000 erkek doğumda bir olduğu tahmin edilmektedir.

PUV EMBRİYOLOJİSİ VE ETYOLOJİSİ

Gestasyonun 4-6. haftalarında cloaca anterior ürogenital sinus ve posterior anorektal kanal olarak ikiye bölünür. Böylelikle arkada rektum ve anüs önde primitif sinus ürogenitalis oluşur. Bu bölümde ikiye ayrılarak alt parçadan esas sinus ürogenitalis, üst parçadan ise idrar kesesi, allantoisin artığı urakus ve primer üretra gelişir.(6) Ürogenital sinüsün kaudal parçası fallik üretrayı oluşturur. Erkek fetüste genital tüberkül uzadığı için üretral oluk ve katlantılar meydana gelir. 9 ve 14. haftalarda erkek üretrasının embriyolojik gelişimindeki bozuklukların PUV'e sebep olabileceği düşünülmüştür. PUV fetal gelişimi tam olarak tanımlanamamıştır. En çok savunulan mekanizma gelişimin erken döneminde mezonefrik (Wolf) kanalın fetal cloaca'ya anormal insersiyonudur. Mezonefrik kanalın cloaca içine doğru anormal önden insersiyonundan dolayı kanalların normal migrasyonu engellenerek ortaya çıktığı, bundan dolayı

¹ Uzman doktor, Şişli Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Üroloji Kliniği, ozayozgur75@hotmail.com

5. Tedavi ve müdahaleleri değerlendirmek
6. Mesane disfonksiyonunu, detrusor-sfinkter dissinerjisini yada koordinasyonunu değerlendirmek amacıyla ürodinamik değerlendirme yapılmaktadır.

PUV hastalarında erken endoskopik ve medikal tedavinin başarısız olması durumunda yada renal ve mesane fonksiyonların kötüleşmesinden korunmak amacıyla mesane ogmentasyonunun gerekebileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Buna rağmen PUV hastalarının yarısına yakınında renal transplantasyon ile sonuçlanan son dönem böbrek yetmezliği gelişmektedir. PUV hastalarında cinsel problemler ve infertilite gözlenmektedir. Özellikle PUV ile birlikte inmemiş testis olması , operasyon sonrası retrograt ejakülasyon gelişmesi, böbrek yetmezliği sonucu semen parametrelerinde bozulma, kronik böbrek hastalığına bağlı libido ve cinsel fonksiyonda azalmanın olabileceği unutulmamalıdır. PUV yönetiminin temel amacı son dönem renal hastalığı engellemek , morbiditeyi azalmaktır. Bu sebeple yakın ve uzun dönem takibin gerekli olduğu bilinmeli , gerekli girişimler zamanında yapılarak mortalite ve morbiditenin azaltılması hedeflenmelidir.

KAYNAKÇA

1. Lower urinary tract development and disease ; Hila Milo Rasouly and Weining Lu* Renal Section, Department of Medicine, Boston University Medical Center, Boston, MA 02118, USA Wiley Interdiscip Rev Syst Biol Med . 2013 May ; 5(3): 307–342. doi:10.1002/wsbm.1212
2. Consensus on management of posterior urethral valves from antenatal period to puberty J Indian assoc. pediatric surg. 2019 jan-mar 24(1): 4-14 doi: 10.4103 Shilpa Sharma, Manoj Joshi
3. Campbell – Walsh Urology 141,3252-3271.e3
4. Christianson, A.; Howson, CP; Modell, B. March of Dimes global report on birth defects. 2006. Pages Retrieved from http://www.marchofdimes.com/downloads/Birth_Defects_Report-PF.pdf
5. Yoon PW, Olney RS, Khoury MJ, Sappenfield WM, Chavez GE, Taylor D. Contribution of birth defects and genetic diseases to pediatric hospitalizations. A population-based study. Arch Pediatr Adolesc Med. 1997; 151:1096–1103. (PubMed: 9369870)
6. John M. Park MD Campbell – Walsh Urology 122, 2823-2848
7. Krishnan A, de Souza A, Konijeti R, Baskin LS. The anatomy and embryology of posterior urethral valves J of Urology 2006; 175 :1214-20
8. Hereditary nephropathies and developmental abnormalities of the urinary tract Lisa M. Guay -Woodford Goldman Cecil Medicine 128, 822-827.e1
9. Nasir AA, Ameh EA, Abdur-Rahman LO, Adeniran JO, Abraham MK. Posterior urethral valve. World J Pediatr. 2011; 7:205–216. (PubMed: 21822988)
10. Genetic Basis of Posterior Urethral Valves Inheritance Cinzia Chiaramonte, Denisia Bommarito, Elisa Zambaiti, Vincenzo Antona, and Giuseppe Li Voti pediatric urology, 95: 175–179, 2016
11. EAU Guidelines on paediatric urology
12. Pinette MG, Blackstone J, Wax JR, Cartin A. Enlarged fetal bladder: Differential diagnosis and outcomes. J Clin Ultrasound. 2003;31:328–34.
13. Mahony BS, Callen PW, Filly RA. Fetal urethral obstruction: US evaluation. Radiology. 1985;157:221–4.
14. S. Harvie et al. / Canadian Association of Radiologists Journal 60 (2009) 185e189.
15. EAU guidelines 2019
16. Micheal C. Carr MD RhD, Steve S. Kim , MD prenatal management of urogenital disorders Urol clin N. am 37 (2010) 149-158
17. Quintero RA, Johnson MR, In utero endoscopic treatment of PUV preliminary experiences prenatal. Neonat med 1998;3 208-16
18. Tamara T Choa and Jodi S. Dashe obstetric imaging fetal diagnosis and care 14,53-58e1
19. Jack S. Elder Nelson textbook of pediatrics chapter 555 2800-2810
20. Youssif M, Dawood W, Shabaan S, et al. . Early valve ablation can decrease the incidence of bladder dysfunction in boys with posterior urethral valves J urol. 2009 ; 182 : 1765-1768
21. Gupta DK, Bajpai M, Charles AR, Srinivas M, Dave S, Lal A, et al. Advantages of fulguration of posterior urethral valves by Nd:YAG laser Indian J Urol 2000 17:37-40

22. DeFoor W, Clark C, Jackson E, et al. Risk factors for end stage renal disease in children with posterior urethral valve J Urol 2008 ;180:1705-1708
23. Ismaili K, Avni FE, Hall M Brussels Free University perinatal nephrology study group .Results of systematic voiding cystourethrography in infants with antenatal diagnosed renal pelvis dilation. J pediater 2002; 141(81):21-4
24. Heikkila J, Rintala R, Taskinen S. vesicoureteral reflux in conjunction with posterior urethral valves J Urol. 2009; 182:1555-60
25. Bhatnagar LV, Mitra DK. Urinary continence following posterior urethral valves treatment. Indian J pediatr 1999;66:49
26. Hasan Orukesh et al. Long-term upper and lower urinary tract functions in children with posterior urethral valves Journal of pediatric Urol. 2010;6 , 143-147
27. Sarhan O, Zaccaria I, Macher MA, Muller F, VuillardE, Delezoide AL, et al. Long term outcome of prenatally detected posterior urethral valves: Single center study 65 cases managed by primary valve ablation. J Urol. 2008;179:307-12.
28. Lopez Pereira P, Martinez Urrutia MJ, Espinosa L, Lobato R, Navarro M, Jaureguizar E. Bladder dysfunction as prognostic factor in patients with posterior urethral valves. BJU Int 2002;90(3):308-11
29. Desai DY. A review of urodynamic evaluation in children and its role in the management of boys with posterior urethral valves. Indian J Urol. 2007 ;23:435-42