

Bölüm 1

POSTERİOR ÜRETRAL VALV

Çağrı Akın ŞEKERCİ¹

Posterior üretral valv (PUV) yenidoğan erkek çocuklarda konjenital alt üriner sistem ile iki taraflı renal obstrüksiyonun en sık nedenidir (Nasir & ark., 2011) (Shukla, 2015) . Günümüzde yenidoğanlarda üst üriner sistem hasarı açısından ciddi risk taşıyan önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. İlk kez 1769 yılında Morgagni tarafından posterior üretradaki valv şeklinde yaprakcıkların konjenital obstrüksiyona neden olabileceği tariflenmiştir (Morgagni, 1769). Ardından 1802 yılında ise Langeback tarafından valvler otopsi çalışmalarında gösterilmiştir (Krishnan & ark., 2006). Son olarak 1919 yılında Young tarafından 12 hastanın değerlendirildiği bir çalışmada ilk kez endoskopik olarak üretral obstrüksiyona yol açan PUV tanımlanmıştır (Young, Frontz, & Baldwin, 1919).

EPİDEMİYOLOJİ VE ETİYOLOJİ

Posterior üretral valv insidansı yaklaşık olarak 5000 ile 8000 erkek doğumda birdir (Krishnan & ark., 2006). Birleşik Krallık' ta yapılan geniş bir epidemiyolojik çalışmada konjenital alt üriner sistem obstrüksiyonu 10000 doğumda 2,2 olarak saptanmış ve en sık nedenin PUV olduğu gösterilmiştir (Anumba & ark., 2016). Birleşik Devletler Ulusal veri bankasının kayıtlarında göre 1997 ile 2009 yılları arasında 578 yenidoğan PUV tanısı ile doğmuştur (Llyod & ark., 2013). Antenatal dönemde PUV saptanan olguların önemli bir kısmı sonlandırıldığı için doğumlarda görülme oranı etkilenmektedir. Ülkemizde PUV insidansı ile ilgili bir veri bulunmamaktadır. Posterior üretral valvin gerçek etiyojisi bilinmemektedir; ancak multifaktöryel olarak kalıtıldığı düşünülmektedir (Nasir & ark., 2011). Ailesel geçiş çok nadir olmakla beraber ikiz olmayan kardeşlerde de rapor edilmiştir (Borzi, Beasley & Fowler, 1992).

SINIFLANDIRMA

Young tarafından köken aldıkları bölge ve verumontanum ile ilişkilerine göre üç tip PUV tanımlanmıştır (Young, Frontz, & Baldwin, 1919).

¹ Doktor, Çocuk Ürologisi Uzmanı, S.B.Ü. Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, cagri_sekerici@hotmail.com

likleri nedeniyle ilerleyici üst üriner sistem hasarı, idrar yolu enfeksiyonları, üriner inkontinans diğer önemli komplikasyonlar arasında yer alır. Vezikoureteral reflü PUV hastalarına sıklıkla eşlik eder ve genellikle intravezikal basınç artışına bağlı olarak gelişir. Valv ablasyonu sonrası antibiyotik profilaksisi, antikolinergik ve alfa bloker tedavi ile izlenebilir. Tedaviye dirençli tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu durumunda cerrahi yöntemler uygulanabilir. Üretral darlıklar valv ablasyonu yapılan çocukların %50'sinde gelişebilir. Pediyatrik endoskopların kullanılmaya başlanması ile uretra darlığı insidansında azalma sağlanmıştır (Lal, Bhatnagar & Mitra, 1998).

PROGNOZ

Posterior üretral valvli çocuklarda antenatal tanı ve postnatal erken dönem tedavi yaklaşımlarına rağmen yaşam boyu son dönem böbrek yetmezliği %20 ile %80 arasında görülür (Smith & ark., 1996) (Sarhan & ark., 2011). Prognoz açısından 1 yaşında bakılan nadir kreatinin değeri güvenilir ve kolay bir yöntemdir (Drozd & ark., 1998) (Heikkila & ark., 2011). Bir yaşında kreatininin 0,8 mg/dl'nin altında olması iyi prognoz bulgusuyken; 1,2 mg/dl'nin üzerinde olması son dönem böbrek yetmezliği açısından kötü prognozu gösterir (Drozd & ark., 1998) (DeFoor & ark., 2008). En az bir böbrekte US'de iyi kortikomedüller farklılaşma izlenmesi ve pop-off mekanizması bulunması diğer iyi prognoz bulgularındandır (Duel & ark., 1998) (Lopez & ark., 1999). Prenatal bulguların 24.gebelik haftasından önce belirmesi, kötü mesane kompliyansı, iki taraflı yüksek dereceli VUR, doğum sırasında solunum güölüğü olması, proteinüri, hipertansiyon, renal displazi varlığı ise diğer kötü prognoz bulgularındandır (Hutton & ark., 1994) (Lopez & ark., 2002) (Denes, Barthold & Gonzalez, 1997) (Onuora & ark., 2000). Plazma renin aktivitesinin yüksekliği ve glomerüler filtrasyon hızının düşüklüğü de kronik böbrek yetmezliği açısından kötü prognoz bulgusu olarak görünmektedir (Polak-Jonkisz & ark., 2017) (Bhadoo, Bajpai & Panda, 2014).

REFERANSLAR

- Abbott JF, Levine D, Wapner R. Posterior urethral valves: inaccuracy of prenatal diagnosis. Fetal diagnosis and therapy. 1998;13(3):179-83.
- Anumba DO, Scott JE, Plant ND, Robson SC. Diagnosis and outcome of fetal lower urinary tract obstruction in the northern region of England. Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis. 2005;25(1):7-13.
- Bhadoo D, Bajpai M, Panda SS. Posterior urethral valve: Prognostic factors and renal outcome. Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons. 2014;19(3):133.
- Bomalaski MD, Anema JG, Coplen DE, Koo HP, Rozanski T, Bloom DA. Delayed presentation of posterior urethral valves: a not so benign condition. The Journal of urology. 1999;162(6):2130-2.

- Borzi P, Beasley S, Fowler R. Posterior urethral valves in non-twin siblings. *British journal of urology*. 1992;70(2):201-.
- Chowdhary S, Wilcox D, Ransley P. Posterior urethral valves: antenatal diagnosis and management. *J Ind Ass Paed*. 2003.
- Chowdhury DN, Kabiraj SP, Kundu AK. Posterior urethral valves: Transperineal ultrasonography-a diagnostic tool: Pictorial essay. *Indian Journal of Urology*. 2002;18(2):140.
- Christianson C, Huff D, McPherson E. Limb deformations in oligohydramnios sequence: effects of gestational age and duration of oligohydramnios. *American journal of medical genetics*. 1999;86(5):430-3.
- Close CE, Carr MC, Burns MV, Mitchell ME. Lower urinary tract changes after early valve ablation in neonates and infants: is early diversion warranted? *The Journal of urology*. 1997;157(3):984-8.
- Cohen HL, Zinn HL, Patel A, Zinn DL, Haller JO. Prenatal sonographic diagnosis of posterior urethral valves: identification of valves and thickening of the posterior urethral wall. *Journal of clinical ultrasound*. 1998;26(7):366-70.
- Cuckow PM, Nyirady P, Winyard PJ. Normal and abnormal development of the urogenital tract. *Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis*. 2001;21(11):908-16.
- DeFoor W, Clark C, Jackson E, Reddy P, Minevich E, Sheldon C. Risk factors for end stage renal disease in children with posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 2008;180(4):1705-8.
- Denes ED, Barthold JS, Gonzalez R. Early prognostic value of serum creatinine levels in children with posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 1997;157(4):1441-3.
- Dinneen M, Duffy P, Barratt T, Ransley P. Persistent polyuria after posterior urethral valves. *British journal of urology*. 1995;75(2):236-40.
- Drozd D, Drozd M, Gretz N, Möhring K, Mehls O, Schärer K. Progression to end-stage renal disease in children with posterior urethral valves. *Pediatric Nephrology*. 1998;12(8):630-6.
- Duel BP, Mogbo K, Barthold JS, Gonzalez R. Prognostic value of initial renal ultrasound in patients with posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 1998;160(3):1198-200.
- Greenfield SP, Hensle TW, Berdon WE, Geringer AM. Urinary extravasation in the newborn male with posterior urethral valves. *Journal of pediatric surgery*. 1982;17(6):751-6.
- Haecker F-M, Wehrmann M, Hacker H-W, Stuhldreier G, Von Schweinitz D. Renal dysplasia in children with posterior urethral valves: a primary or secondary malformation? *Pediatric surgery international*. 2002;18(2-3):119-22.
- Hassan JM, POPE IV JC, BROCK III JW, Adams MC. Vesicoureteral reflux in patients with posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 2003;170(4):1677-80.
- Heikkilä J, Holmberg C, Kyllönen L, Rintala R, Taskinen S. Long-term risk of end stage renal disease in patients with posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 2011;186(6):2392-6.
- Hodges SJ, Patel B, McLorie G, Atala A. Posterior urethral valves. *The Scientific World Journal*. 2009;9:1119-26.
- Hoover DL, Duckett Jr JW. Posterior urethral valves, unilateral reflux and renal dysplasia: a syndrome. *The Journal of urology*. 1982;128(5):994-7.
- Hutcheson JC, Cooper CS, Canning DA, Zderic SA, SNYDER III HM. The use of vesicostomy as permanent urinary diversion in the child with myelomeningocele. *The*

- Journal of urology. 2001;166(6):2351-3.
- Hutton K, Thomas D, Arthur R, Irving H, Smith S. Prenatally detected posterior urethral valves: is gestational age at detection a predictor of outcome? The Journal of urology. 1994;152(2):698-701.
- Kim YH, Horowitz M, Combs AJ, Nitti VW, Borer J, Glassberg KI. Management of posterior urethral valves on the basis of urodynamic findings. The Journal of urology. 1997;158(3):1011-6.
- Lal R, Bhatnagar V, Mitra D. Urethral strictures after fulguration of posterior urethral valves. Journal of pediatric surgery. 1998;33(3):518-9.
- Lal R, Bhatnagar V, Mitra D. Long-term prognosis of renal function in boys treated for posterior urethral valves. European journal of pediatric surgery. 1999;9(05):307-11.
- Lloyd JC, Wiener JS, Gargollo PC, Inman BA, Ross SS, Routh JC. Contemporary epidemiological trends in complex congenital genitourinary anomalies. The Journal of urology. 2013;190(4):1590-5.
- Lopez Pereira P, Martinez Urrutia M, Espinosa L, Lobato R, Navarro M, Jaureguizar E. Bladder dysfunction as a prognostic factor in patients with posterior urethral valves. BJU international. 2002;90(3):308-11.
- Imaji R, Dewan P. The clinical and radiological findings in boys with endoscopically severe congenital posterior urethral obstruction. BJU international. 2001;88(3):263-7.
- Kawada N, Moriyama T, Ando A, Fukunaga M, Miyata T, Kurokawa K, et al. Increased oxidative stress in mouse kidneys with unilateral ureteral obstruction. Kidney international. 1999;56(3):1004-13.
- Krishnan A, de Souza A, Konijeti R, Baskin LS. The anatomy and embryology of posterior urethral valves. The Journal of urology. 2006;175(4):1214-20.
- Morgagni G. The Seats and Causes of Diseases Investigated: A. Millar; and T. Cadell; and Johnson and Payne; 1769.
- Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ, Hemming K, Burke D, et al. Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. The Lancet. 2013;382(9903):1496-506.
- Nasir AA, Ameh EA, Abdur-Rahman LO, Adeniran JO, Abraham MK. Posterior urethral valve. World journal of pediatrics. 2011;7(3):205.
- Nicolini U, Spelzini F. Invasive assessment of fetal renal abnormalities: urinalysis, fetal blood sampling and biopsy. Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis. 2001;21(11):964-9.
- Onuora VC, Mirza K, Koko AH, Al Turki M, Meabed AH, Al Jawini N. Prognostic factors in Saudi children with posterior urethral valves. Pediatric Nephrology. 2000;14(3):221-3.
- Patil K, Wilcox D, Samuel M, Duffy P, Ransley P. Management of urinary extravasation in 18 boys with posterior urethral valves. The Journal of urology. 2003;169(4):1508-11.
- Peters CA, Carr MC, Lais A, Retik AB, Mandell J. The response of the fetal kidney to obstruction. The Journal of urology. 1992;148(2):503-9.
- Polak-Jonkisz D, Rehan LR, Fornalczyk K, Hackemer P, Zwolińska D. Valve bladder syndrome in children: On the trail of the best strategies to prevent chronic kidney disease. Advances in clinical and experimental medicine: official organ Wroclaw Medical University. 2017;26(8):1293-300.
- Puri P, Kumar R. Endoscopic correction of vesicoureteral reflux secondary to posterior

- urethral valves. *The Journal of urology*. 1996;156(2):680-2.
- Rittenberg MH, Hulbert WC, Snyder III HM, Duckett JW. Protective factors in posterior urethral valves. *The Journal of urology*. 1988;140(5):993-6.
- Robyr R, Benachi A, Daikha-Dahmane F, Martinovich J, Dumez Y, Ville Y. Correlation between ultrasound and anatomical findings in fetuses with lower urinary tract obstruction in the first half of pregnancy. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2005;25(5):478-82.
- Ruano R. Fetal surgery for severe lower urinary tract obstruction. *Prenatal diagnosis*. 2011;31(7):667-74.
- Sarhan O, El-Ghoneimi A, Hafez A, Dawaba M, Ghali A, Ibrahim E-H. Surgical complications of posterior urethral valve ablation: 20 years experience. *Journal of Pediatric surgery*. 2010;45(11):2222-6.
- Glassberg KI. The valve bladder syndrome: 20 years later. *The Journal of urology*. 2001;166(4):1406-14.
- Sarhan OM, El-Ghoneimi AA, Helmy TE, Dawaba MS, Ghali AM, Ibrahim E-HI. Posterior urethral valves: multivariate analysis of factors affecting the final renal outcome. *The Journal of urology*. 2011;185(6):2491-6.
- Schober JM, Dulabon LM, Woodhouse CR. Outcome of valve ablation in late-presenting posterior urethral valves. *BJU international*. 2004;94(4):616-9.
- Shukla AR (2015). Posterior urethral valves and urethral anomalies. Wein AJ, Kavaussi LR, Partin AW, Peters CA. *Campbell-Walsh Urology (s.3252-3271) (Eleventh Edition)*, Elsevier, 2015.
- Smith GH, Canning DA, Schulman SL, Snyder III HM, Duckett JW. The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. *The Journal of urology*. 1996;155(5):1730-4.
- Stephens FD. *Congenital malformations of the urinary tract*: Praeger Publishers; 1983.
- Stephens F. *Congenital intrinsic lesions of posterior urethra. Congenital Anomalies of the Urinary and Genital Tracts*. 2002.
- Sudarsanan B, Nasir AA, Puzhankara R, Kedari PM, Unnithan GR, Damiseti KRP. Posterior urethral valves: a single center experience over 7 years. *Pediatric surgery international*. 2009;25(3):283-7.
- Pinar H, editor *Postmortem findings in term neonates. Seminars in Neonatology*; 2004: Elsevier.
- Thomas D, Gordon A. Management of prenatally diagnosed uropathies. *Archives of disease in childhood*. 1989;64(1 Spec No):58.
- Peters C. Lower urinary tract obstruction: clinical and experimental aspects. *Br J Urol*. 1998;81(2):22-32.
- Wells J, Mukerji S, Chandran H, Parashar K, McCarthy L. Urinomas protect renal function in posterior urethral valves—a population based study. *Journal of pediatric surgery*. 2010;45(2):407-10.
- Wong J, Punwani V, Lai C, Chia J, Hutson JM. Why do undescended testes and posterior urethral valve occur together? *Pediatric surgery international*. 2016;32(5):509-14.
- Young HH, Frontz WA, Baldwin JG. Congenital Obstruction of the Posterior Urethra. *The Journal of Urology*. 1919;3(5):289-366.