

Hinman sendromu mu, tedavisiz kalmış neonatal işlevsel işeme bozukluğu mu?*

Gülay A. TİRELİ, Serdar SANDER, Oyhan DEMİRALİ, Murat ÜNAL, Ömer VURAL

SSK Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Vezikoüreteral reflünün (VÜR) nedenlerinden biri de nonnörojen kökenli işeme bozukluğuna bağlı yüksek mesane basınçlarıdır. Ürodinamik çalışmalarda yenidoğan döneminde kaydedilen fizyolojik yüksek işeme basınçlarının ilerleyen yaşla düzeldiği ve neonatal reflülerde işeme dinamiğinin düzelmesi ile birlikte iyileşme görüldüğü bildirilmiştir ve bu yaş grubunda yüksek redede reflülerde bile konservatif izlem önerilmiştir. Öte yandan Hinman'ın tanımlandığı; detrusor-sfinkter uyumsuzluğu ile birlikte sıklıkla yüksek derece VÜR'nün eşlik ettiği üst sistem bozulması ile karakterize sendrom, ileri yaş gruplarında edinsel işlevsel işeme bozukluğu olarak sınıflanmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Bu makalede işlevsel işeme bozukluğu bulguları ile başvurup, yüksek derece VÜR saptanan 4 olgudan yola çıkılarak Hinman sendromu tanısı tartışılmıştır. Olguların yaş, semptom, klinik, ürodinamik ve radyolojik bulguları ve uygulanan tedavileri retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Hastalar, gündüz idrar kaçırma (3), ateşli İYE (1), ikınarak işeme (4), doğum öncesi ultrasonografide (US) hidronefroz (1), başka nedenlerle yapılmış US da hidronefroz (2) saptanması nedeniyle ile izleme alındı. Tüm hastalarda iki taraflı hidroüreteronefroz, üre-kreatinin yüksekliği, yüksek derece iki taraflı VÜR saptandı. Nörolojik muayeneleri ve lumbosakral MR'ları normaldi. Ürodinamde tüm hastalarda hipokompliyans, yüksek dolma ve işeme basınçları, detrusor-sfinkter uyumsuzluğu, düşük kapasite ve işeme sonrası yüksek miktarda artık idrar saptandı. Statik sintigrafide (DMSA) bir olguda tek taraflı işlev yokluğu, 3 olguda değişik derecelerde parenkimal kayıp görüldü. Hastalarda medikal (antikolinergik, alfa reseptör blokeri, TAK, antibiyotik) ve cerrahi (üçünde iki taraflı antireflü, birinde nefrektomi ve antireflü, ikisinde mesanenin kalın bağırsakla büyütülmesi ve Mitrofanoff işlemi) tedaviler eş zamanlı uygulandı. Ortalama 2 yıllık izlem sonunda 3 olguda böbrek işlevleri normal bulundu, bir olguda ise kreatinin yüksekliğinin sürdüğü saptandı.

Sonuç: Hastalarda semptomların başlama yaşları ve bir hastada doğum öncesi tanı göz önüne alındığında; Hinman sendromu olarak sınıflandırılan olguların bir bölümünde olayın edinsel değil, bebeklikten beri süren ama geç tanı konmuş işlevsel işeme bozukluğu ve buna bağlı üst sistem bozulmasından kaynaklanabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Hinman sendromu, yenidoğan, işlevsel işeme bozukluğu

Summary

Hinman syndrome or ignored neonatal dysfunctional voiding disorder?

Aim: One of the etiological factors of vesicoureteral reflux (VUR) is nonneurogenic bladder dysfunction and associated high voiding pressures. Based on urodynamic studies, it was shown that physiologic high voiding pressures during neonatal period normalizes with age and improvement of the neonatal VUR was reported with conservative follow-up due to decrease of the bladder pressure. On the other hand, Hinman Syndrome is described as an acquired bladder dysfunction with detrusor-sphincter dyssynergia and usually upper tract deterioration accompanies the course.

Material and Method: Here we report 4 cases who were admitted with findings of dysfunctional voiding and high grade VUR and discuss the diagnosis of Hinman syndrome. Age, symptoms, clinical, urodynamic and radiographic findings and treatment were evaluated retrospectively.

Results: Patients were admitted to the hospital due to diurnal enuresis (3), febrile UTI (1), scattato voiding (4), and abnormal ultrasonographic findings (1 antenatal, 2 postnatal). Bilateral hydronephrosis, high levels of creatinine, and high degree of vesicoureteral reflux were detected in all patients. Neurologic examinations and spinal MR imagings were normal. There were high filling and voiding pressures, detrusor sphincter dyssynergia, low bladder capacity and high residual urine on urodynamic studies. Static scintigraphic studies revealed various degrees of functional loss. Medical treatment (anticholinergics, alpha receptor blockers, CIC, antibiotics) and surgical treatment (bilateral ureteroneocystostomy in 3, nephrectomy and ureteroneocystostomy in 1, bladder augmentation and Mitrofanoff procedure in 2) was applied. Renal functions remained stable in 3 patients while high creatinine levels persisted in one.

Conclusion: When duration of symptoms in all and antenatal diagnosis in one patient is evaluated, we think it is possible that for a part of patients diagnosed with Hinman Syndrome, pathology is not acquired, but is due to ignored, extended neonatal dysfunctional voiding disorders.

Key words: Hinman syndrome, newborn, dysfunctional voiding disorder

*XXII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 8-11 Eylül 2004, Bursa.

Adres: Dr. Gülay A. Tireli, Zuhuratbaba Sarsılmaz sok. Uğur ap. No:6/1, 34740 Bakırköy, İstanbul
Yayına kabul tarihi: 18.4.2006

Giriş

Veziköüretal reflü (VÜR) nedenlerinden biri de nonnörojen kökenli işeme disfonksiyonuna bağlı yüksek mesane basınçlarıdır. Ürokinamik çalışmalarda yenidoğan döneminde kaydedilen fizyolojik yüksek işeme basınçlarının ilerleyen yaşla düzeldiği ve neonatal VÜR'de işeme dinamiğinin düzelmesi ile birlikte iyileşme görüldüğü bildirilmiş ve bu yaş grubunda yüksek derece VÜR'lerde bile konservatif izlem önerilmiştir (1,5). Öte yandan Hinman'ın tanımladığı (3); detrusor-sfinkter uyumsuzluğu ile birlikte sıklıkla yüksek derece reflünün eşlik ettiği üst sistem bozulması ile karakterize sendrom, ileri yaş gruplarında edinsel işlevsel işeme bozukluğu olarak sınıflanmaktadır. Bu yazıda, kliniğimize işlevsel işeme bozukluğu ile başvurup yüksek derece VÜR saptanan 4 hastanın klinik, radyolojik özellikleri ve anamnezleri incelenerek Hinman sendromu tanısı tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmada yaşları 3 ile 5 arasında değişen, çeşitli ürolojik sorunlarla kliniğimize başvuran ve benzer klinik özellikler gösteren 4 erkek çocuk incelenmiştir. Hastaların yakınmalarının başlama yaşı ve seyri, radyolojik ve laboratuvar bulguları, uygulanan tedaviler retrospektif olarak kaydedilmiştir.

Bulgular

Hastalar, gündüz idrar kaçırma (n=3), ateşli İYE (n=1), ıkınarak işeme (n=4), doğum öncesi ultraso-

nografide (US) hidronefroz (n=1), başka nedenlerle yapılmış US da hidronefroz (n=2) saptanması nedeniyle ile izleme alındı. Sorgularında, tüm olgularda işeme eğitiminin başından beri seyrek ve ıkınarak işeme belirlenirken, 1 olguda yenidoğan döneminden beri "glob vesicale" görüldüğü öğrenildi. Tüm hastalarda iki taraflı hidroüretonefroz, üre-kreatinin yüksekliği (GFR'ye göre KBY adayı), yüksek derece iki taraflı VÜR, trabeküle mesane belirlendi. Nörolojik muayeneleri ve lumbosakral MR'ları normaldi. Ürokinamidede tüm hastalarda hipokompliyans, yüksek dolma ve işeme basınçları, detrusor-sfinkter uyumsuzluğu, düşük kapasite ve işeme sonrası yüksek miktarda artık idrar saptandı. Statik sintigrafide (DMSA) bir olguda tek taraflı işlev yokluğu, 3 olguda değişik derecelerde parenkimal kayıp görüldü. Mesane çıkış tıkanıklığı bulunmadığı sistoskopik ve radyolojik olarak doğrulandı. Hastalarda medikal (antikolinergik, alfa reseptör blokleri, TAK, antibiyotik) ve cerrahi (üçünde iki taraflı antireflü, birinde nefrektomi ve antireflü, ikisinde mesanenin kalınbağırsakla büyütülmesi ve Mitrofanoff işlemi) tedaviler eşzamanlı uygulandı. Ortalama 2 yıllık izlem sonunda 3 olguda böbrek işlevleri normal bulundu, bir olguda ise kreatinin yüksekliğinin sürdüğü saptandı (Tablo I).

Tartışma

Çocuklarda mesane disfonksiyonu (MD) ve VÜR ilişkisi iyi tanımlanmıştır. Neonatal dönemde fizyolojik olarak izlenen yüksek işeme basınçları ve aralıklı artmış sfinkter tonusu, yaşla birlikte ve özellikle tuvalet eğitimi ile normalleşir (4). Yüksek derece ref-

Tablo 1. Olguların yaş, belirti, radyolojik ve ürokinamik bulguları ve uygulanan tedaviler.

Olgu	Yaş	Yakınma	Sintigrafisi	Ürokinami	VCUG	Tedavi
1	3	ıkınarak ve seyrek işeme	Sağ % 90 sol % 10	Hipokompliyans, düşük kapasite, yüksek basınç	Bilateral 4-5'inci derece VÜR	Medikal, bilateral antireflü, ogmentasyon, MTR
2	3	Antenatal HN, ıkınarak ve seyrek işeme	Sol nonfonksiyone	Hipokompliyans, düşük kapasite, yüksek basınç	Bilateral grade 5 VÜR	Medikal, Nefrektomi, antireflü
	5	Tesadüfi HN, ıkınarak ve seyrek işeme, glob oluşumu	Bilateral skarlı sol % 49 sağ % 51	Hipokompliyans, düşük kapasite, yüksek basınç	Bilateral grade 5 VÜR	Medikal, bilateral antireflü, ogmentasyon, MTR
4	4	Ateşli İYE, ıkınarak ve seyrek işeme	Bilateral skarlı sağ % 23 sol % 77	Hipokompliyans, düşük kapasite, yüksek basınç	Bilateral grade 4-5 VÜR	Medikal, Bilateral antireflü

(HN: hidronefroz, İYE: idrar yolu enfeksiyonu, MTR: Mitrofanoff, VÜR: veziköüretal reflü)

lü izlenen yenidoğanlarda erkek çocukta belirgin olmak üzere işeme basınçlarında daha yüksek artış, normalde gözlenmeyen instabilitenin varlığı, artmış rezidüel idrar gibi ürodinamik veriler tabloya eşlik eder ve reflünün etyolojisinde yer aldığı düşünülür (5). Bundan yola çıkılarak mesane işlevinin tuvalet eğitimi ile birlikte düzelmesinden sonra reflünün kendiliğinden iyileşme gösterdiği çeşitli yayınlarda bildirilmiştir (1,6). İleri yaş gruplarında da yine reflü ile disfonksiyonel işeme arasında yüksek oranda ilişki olduğu gösterilmiştir (2). 1973'te Hinman'ın bildirdiği ve ağır disfonksiyonel işeme bulguları, konstipasyon, ürodinamide detrusor-sfinkter dissinerjisinin varlığı olarak tanımlanan sendrom edinsel disfonksiyonel işeme hastalığı olarak tanımlanır. Etiyolojide ayrı ebeveynler, cezalandırıcı aile, baskın baba karakterinin varlığı gibi psikojenik faktörler suçlanmıştır ve tablonun bunlara bağlı olarak çocuğun geliştirdiği anormal işeme paternine bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Sendrom genellikle ileri evre böbrek yetmezliği ve % 50'nin üzerinde VÜR ile birlikte tanımlanmıştır (3).

Yenidoğan dönemi özellikle erkek çocuklardaki özgül mesane işlevi ve yüksek dereceli reflüye eşlik eden daha belirgin ürodinamik özellikler göz önüne alındığında ise ağır disfonksiyonel işeme tablosunun çocuklarda doğumsal olabileceği düşünülebilir. Kliniğimizde antenatal tanısı olan ve postnatal tetkiklerinde bilateral 5'inci derece VÜR saptanarak izleme alınan 1 hasta konservatif izlemin 3'üncü yılında ağır işeme disfonksiyonu ile kliniğimize başvurmuştur. Diğer bir hasta ailesi tarafından tanımlanan ve neonatal dönemden beri oluşan "globe vesicale", bu tablonun o dönemden bu yana sürdüğünü göstermektedir. Diğer 2 hastada yenidoğan dönemine ilişkin bir veri olmamakla birlikte tuvalet eğitiminin başından

beri ateşli İYE veya ailenin ifade ettiği işeme problemleri mevcuttur. Tümünde bilateral yüksek derece reflü saptanan hastaların kliniklerindeki ortak özellikler düşünüldüğünde bu hastaların tamamında neonatal reflü ve eşlik eden MD olduğu, yani disfonksiyonun doğumsal olduğu olasılık dahilindedir. Hastalar anamnezlerinden bağımsız olarak klinik verilerle Hinman sendromu ile uygunluk göstermektedir. Değerlendirilmesi subjektif özellikler taşıyan psikojenik faktörlere rastlanmamıştır.

Sonuç olarak Hinman sendromu olarak tanımlanan hastaların bir kısmında olayın edinsel değil, neonatal dönemden beri varolan işeme disfonksiyonu ve buna eşlik eden reflüye bağlı olabileceğini, infant dönemde ve tuvalet eğitimi sürecinde çocukların gösterdiği ve aile tarafından fark edilen işeme bozukluklarının uzun dönem sonuçlarının ciddiliği göz önüne alınarak dikkatlice sorgulanması ve uygun tanısal incelemelerin yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Herndon CD, McKenna PH, Kolon TF, et al: A multicenter outcomes analysis of patients with neonatal reflux presenting with prenatal hydronephrosis. J Urol 162:1203, 1999
2. Herndon CD, DeCambre M, McKenna PH: Changing concepts concerning the management of vesicoureteral reflux. J Urol 166:1439, 2001
3. Hinman F Jr: Nonneurogenic neurogenic bladder (the Hinman syndrome). 15 years later. J Urol 136:769, 1986
4. Sillen U: Bladder function in healthy neonates and its development during infancy. J Urol 166:2376, 2001
5. Sillen U, Bachelard M, Hermanson G, et al: Gross bilateral reflux in infants: gradual decrease of initial detrusor hypercontractility. J Urol 155:668, 1996
6. Upadhyay J, McLorie GA, Bolduc S, et al: Natural history of neonatal reflux associated with prenatal hydronephrosis: Long-Term Results of a Prospective Study. J Urol 169:1837, 2003