

Mikrosefali, Çift Toplayıcı Üriner Sistem ve Pilor Stenozu Birlikteliği Saptanan Yenidoğan Vakası

A Case of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis with Microcephaly and Double Collecting System

Dr. İlnur KILIÇ,^a
Dr. Akile BÜKE,^b
Dr. Maşallah CANDEMİR,^a
Dr. Özmerit M.A. ÖZDEMİR^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
^bÇocuk Cerrahisi AD,
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Denizli

Geliş Tarihi/Received: 10.05.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 31.08.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Maşallah CANDEMİR
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Denizli
TÜRKİYE/TURKEY
drmcdemir@hotmail.com

ÖZET İnfantil hipertrofik pilor stenozu; daha çok erkek çocuklarda görülen ve pilor kas tabakasında kalınlaşma sonucu gelişen önemli bir mide çıkış obstrüksiyonu sebebidir. Hastalığın karakteristik bulguları safrsız kusma, huzursuzluk, batın distansiyonu, hipokloremik metabolik alkaloz ve dehidratasyondur. Semptomlar özellikle hayatın üçüncü haftasında ortaya çıkmakla birlikte, daha erken dönemde de görülebilir. Hastalık özellikle genitoüriner sistem başta olmak üzere gastrointestinal, santral sinir sistemi ve kardiyak anomalilerle birlikte olabilmektedir. Pilor stenozu ile birlikte sıklığı daha da artan idrar yolu enfeksiyonları hayatın bu döneminde benzer semptomlar vererek tanıda güçlükler neden olabilmektedir. Bu yazıda hayatın ikinci gününde kusma şikâyeti gelişen, postnatal dördüncü haftada infantil hipertrofik pilor stenozu tanısı alan ve cerrahi tedavi uygulanan, izleminde çift toplayıcı sistem, beşinci derece vezikoüretral reflü ve mikrosefali saptanan bir hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İnfantil hipertrofik pilor stenozu; idrar yolu enfeksiyonu; üriner sistem anomalileri; mikrosefali

ABSTRACT Infantile hypertrophic pyloric stenosis is an important gastric outlet obstruction as a result of hypertrophy of circular pyloric muscle mostly seen in male infants. Typical symptoms are non-bilious vomiting, unwellness, abdominal distention, hypochloremic metabolic alkalosis and dehydration. Symptoms are specially seen in the postnatal third week but may also be seen at an earlier time. Disease has been associated with congenital anomalies of the urinary, gastrointestinal, central nervous system and cardiac system. Cases must be distinguished from urinary infections. The authors reported a case who developed vomiting in the second day of his life and diagnosed infantile hypertrophic pyloric stenosis in the postnatal 4th week. Ramstedt pyloromyotomy is applied and grade 5 vesicoureteral reflux, duplicate urinary tract and microcephaly were observed during follow up.

Key Words: Pyloric stenosis, hypertrophic; urinary tract infections; urogenital abnormalities; microcephaly

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(1):41-4

İnfantil hipertrofik pilor stenozu (İHPS); pilor sirküler kas tabakasında hipertrofi sonucu gelişen ve hayatın ilk döneminde sık görülen bir durumdur.^{1,2} Hastalık doğumda normal olan çocuklarda özellikle yaşamın üçüncü haftasında, mide çıkım obstrüksiyonu nedeni ile gelişen; safrsız ya da mukozal inflamasyona sekonder olarak ortaya çıkan hemorajiye bağlı kanlı kusma, batın distansiyonu, hipokloremik metabolik alkaloz ve dehidratasyon gelişmesi ile karakterizedir.¹ Hastaların %95'i postnatal 2-5. hafta arasında tanı almaktadır. Ancak literatürde ilk günde tespit edilen olgular

da bildirilmiştir.³ Hastalık genitoüriner sistem, gastrointestinal sistem (GİS), santral sinir sistemi (SSS) ve kardiyovasküler sistemi içine alan birçok genetik sendrom ve konjenital anomali ile birlikte olabilmektedir.⁴ Hastaların %6'sında diğer sistemlere ait anatomik defektler bulunmaktadır. Değişik çalışmalarda farklı sıklıklar olmakla birlikte, her 5 hastanın 1'inde üriner sistem anomalilerinin eşlik ettiği bildirilmiştir. Gerek pilor stenozunun kendisinden gerekse de eşlik eden genitoüriner anomalilerden dolayı sıklığı daha da artan idrar yolu enfeksiyonları bu dönemde benzer semptomlar verebilmektedir. Burada erken dönemde kusma şikâyeti gelişen, postnatal 4. haftada İHPS tanısı alan, izleminde çift toplayıcı sistem, 5. derece vezikouretral reflü (VUR) ve mikrosefali saptanan bir hasta sunulmuştur.

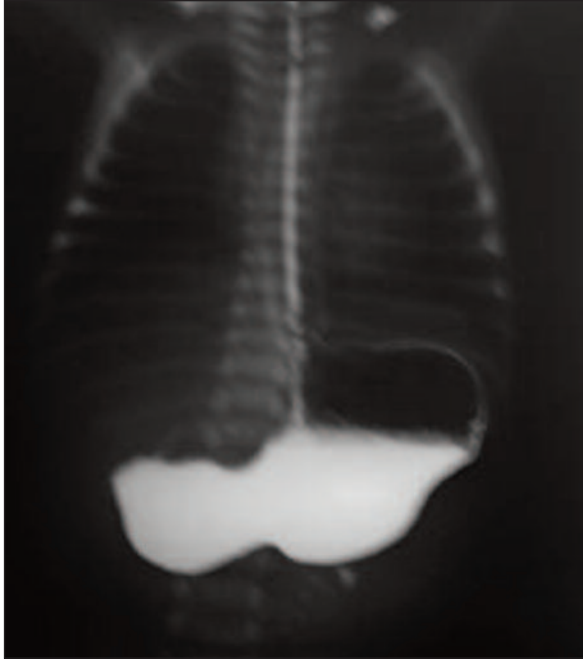
OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşındaki annenin 2. gebeliğinden miadında 3420 gr ağırlığında doğan erkek bebeğin doğumun 2. gününde özellikle beslenme sonrası, safrasız kusma şikâyeti geliştiği, başvurduğu sağlık merkezinde izleme alınan hastanın, yakınmalarının devam etmesi üzerine sepsis ön tanısıyla tedavi edildiği öğrenildi. Ancak takibinde iyileşme olmaması, kilo kaybı ve dehidratasyon gelişmesi nedeniyle postnatal 24. günde hastanemize sevk edildi. Hikâyesinde ailede benzer durumun olmadığı ve kusma sırasında aralıklı olarak kahverengi mide içeriği geldiği öğrenildi. Fizik muayenede genel durumu orta ve oldukça huzursuz olan olgunun kalp tepe atımı 140/dk., solunum sayısı 44/dk., koltuk altı ateşi 37.1 °C olarak saptandı. Vücut ağırlığı 3000 g (< 3 persentil), boy 54 cm (50-75 persentil), baş çevresi 32.5 cm (< 3 persentil) olan hastada doğum kilosuna göre %12 ağırlık kaybı tespit edildi. Deri turgoru bozuk ve mukozaları kuru, karaciğer kot kavşından 4 cm palpe edilen hastanın diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 15.4 g/dL, beyaz küre sayısı 27.100/mm³, platelet sayısı 501.000/mm³, Na: 141 mEq/L saptandı. Geldiği merkezde sıvı tedavisi almış olan hastanın diğer laboratuvar tetkikleri normaldi ve akciğer grafisi olağan olarak değerlendirildi. Başlangıçta

alınan kan ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Ayakta batin grafisinde mide gaz gölgesinde genişleme saptanan hastanın ilk batin ultrasonografi (USG) tetkikinde sol pelvikaliksiyel sistemde minimal dilatasyon tespit edildi ve pilor stenozuna ait olabilecek patolojik bulguya rastlanmadı (Resim 1). İzleminde sıvı tedavisi ile dehidratasyonu düzelen hastanın safrasız kusmasının devam etmesi ve üst GİS obstrüksiyonu ekarte edilemediği için üst gastrointestinal sistem kontrastlı tetkiki yapıldı ve ikinci kez yapılan USG tetkikinde serozadan serozaya pilor kalınlığı 6 mm olarak ölçüldü. Üst GİS kontrastlı tetkikte midenin oldukça distandü olduğu, pilordan çizgi şeklinde kontrast madde geçişi (ray belirtisi) saptandı (Resim 2). Pediatrik cerrahi tarafından İHPS ön tanısı ile opere edilen hastaya, Ramstedt piloromiyotomi operasyonu uygulandı. Operasyon sonrası kusma şikâyeti gerileyen hastanın yapılan voiding sistoüretrogramda solda 5. derece vezikouretral reflü ve sintigrafide ise solda çift toplayıcı sistem olarak değerlendirilen görünüm saptandı. İzleminde ek komplikasyonu olmayan hasta takibinin 2. ayında ve vücut ağırlığı 4100 g (3-10 persentil), baş çevresi 24 cm (< 3 persentil)'dir. İdrar yolu enfeksiyonu açısından profilaktik antibiyotik tedavisi alan hastanın, başlangıçta



RESİM 1: Olgunun başvuru anındaki ayakta direk batin grafisi.



RESİM 2: Olgunun başvuru anındaki üst gastrointestinal sistem kontrastli tetkiki.

tespit edilen mikrosefali devam etmektedir ve ön fontaneli açık olup, nörolojik gelişimi normaldir. TORCH grubu enfeksiyon markırları negatif, nörolojik gelişimi, direkt kafa grafileri ve kranial USG tetkiki normal olan hasta bu açıdan takip altındadır. Hasta, çift üreter ve VUR nedeni ile operasyon açısından takip edilmektedir.

TARTIŞMA

İHPS'de %6-33 oranında kardiyak, SSS, gastrointestinal ve genitoüriner anomalileri eşlik edebilmektedir.⁵ Bidair ve ark. tarafından yapılan araştırmada 1160 İHPS olgusu incelenmiş ve bunların %6'sında diğer sistemlere ait anatomik anomaliler saptanmıştır.⁵ Bu olguların %47'sinde ekstremiteler ya da herni defekti, %16'sında SSS anomalileri, %13'ünde GİS anomalileri, %11'inde kardiyak anomaliler, %10'unda ise yarı damak veya dudak defektinin olduğu bildirilmiştir. İHPS'ye eşlik eden üriner sistem anomalileri ise değişik çalışmalarda %1.4-20.6 arasında bildirilmektedir.⁵⁻⁷

Literatürde İHPS ve eşlik eden üriner sistem anomalileri ile ilgili az sayıda çalışma bulunmaktadır ve bu çalışmalarda üriner sistem anomalileri ve enfeksiyonlarının sıklığının, İHPS'de normal popü-

lasyondan daha sık ya da benzer sıklıkta olduğu belirtilmektedir.^{5,8-11} Tablo 1'de literatürdeki İHPS ve eşlik eden üriner sistem anomalileri ile ilgili vaka serileri görülmektedir.¹⁰ Cascio ve ark. İHPS tanısı ile takip edilen ve üriner USG yapılan 107 hastanın, 1'inde 1. derece hidronefroz, 2 tanesinde 2. derece hidronefroz ve bir hastada da küçük böbrek olmak üzere toplam 4 (%4) hastada patoloji saptamışlardır.¹⁰ Aynı çalışmada diğer konjenital anomaliler %6 oranında tespit edilmiştir ve İHPS'de üriner sistem anomalileri için rutin USG tetkikinin gerekli olmadığı savunulmuştur. Yine Atwell ve ark. tarafından, İHPS tanısı alan 63 hastaya prospektif olarak intravenöz pyelogram (IVP) yapılmış ve hastaların %21'inde major, %5'inde minör ürolojik anomaliler tespit edilmiştir.⁹ Ancak bu çalışmadaki sonuçlara, özellikle pozisyon anomalilerini göstermede IVP'nin USG'den daha duyarlı olması nedeni ile şüpheli yaklaşılmıştır. Ayrıca USG ile tarama yapılan diğer çalışmalarda özellikle renal skar ve hidronefroz göstermede tek başına USG tetkikinin yetersiz kalabileceği üzerinde de durulmuştur.¹⁰ Nussinovitch ve ark. ise İHPS nedeni ile opere edilen ve idrar kültürü yapılan 285 hastayı retrospektif olarak değerlendirmiş ve üriner sistem enfeksiyonu prevalansını %2.8 olarak saptamışlardır.¹¹ Normal yenidoğanlarda beklenen prevalanstan 20 kat fazla olarak rapor edilmiştir. Aynı çalışmada, üriner sistem enfeksiyonu saptanan hastaların %37.5'inde üriner sistem anomalisi tespit edilmiş ve İHPS tanısı alan hastaların üriner en-

TABLO 1: Literatürde İHPS ve eşlik eden üriner sistem anomalileri ile ilgili çalışmalar.¹⁰

Referans	Yayın yılı	Hasta sayısı	Majör ÜSA		Minör ÜSA	
			n	%	n	%
Atwell ve ark. ⁹	1981	63	13	21	5	8
Atwell ve ark. ⁹	1981	232	6	3	-	-
Bidair ve ark. ⁷	1993	422	4	1	2	0.5
Fernbach ve ark. ⁸	1993	126	5	4	5	4
Cascio ve ark. ¹⁰	2005	107	-	-	4	4

Majör ÜSA: Majör üriner sistem anomalileri (hipoplastik böbrek, veziköüretal reflü, çift toplayıcı sistem, megaüreter, renal agenezi, şekil anomalileri, pozisyon ya da rotasyon anomalileri, üretropelvik bileşke darlığı, bilateral 2. derece hidronefroz, tek taraflı 3.-4. derece hidronefroz).

Minör ÜSA: Minör üriner sistem anomalileri (tek taraflı 1.-2. derece hidronefroz, küçük böbrek).

feksiyon açısından tetkik edilmeleri ve bu açıdan pozitif saptanan hastaların da daha ileri incelemelere tabi tutulması gerektiği savunulmuştur. Bizim hastamızda da kusma yakınması ikinci günde gelişmişti. Kusmanın İHPS ya da üriner sistem anomalisine sekonder olarak gelişebilecek idrar yolu enfeksiyonuna bağlı olabileceği düşünülmekle birlikte, bunlardan hangisine bağlı olduğu başlangıçta tespit edilememiştir. Ancak bize başvurmadan önce sepsis tanısı ile tedavisi edilmiş olması ve buna rağmen kusma yakınmasının aralıksız devam etmesi, erken dönemde semptom veren İHPS'nu akla getirmektedir. Ancak hastamızda İHPS semptomlarının ne zaman başladığını net olarak ayırt etmek mümkün değildi. Literatürde hayatın ilk gününde İHPS semptomu gösteren vaka da bildirilmiştir.³ Vakanın başlangıç döneminde yapılan üriner USG'sinde sol pelvikalisiel dilatasyon saptanmış, ancak İHPS operasyonu sonrası yapılan ileri tetkiklerinde, solda 5. derece reflü ve çift toplayıcı sistem saptanmıştır. Hasta bu yönden operasyon açısından takip edilmektedir.

İHPS birçok sendromun bir komponenti olmakla birlikte izole konjenital anomalilerle birlikte de olabilmektedir.⁵ İHPS'nun SSS anomalileri ile birlikteliği literatürde bildirilmesine rağmen konu ile ilgili az sayıda çalışma vardır. Olgumuzda da başlangıçta tespit edilen benign mikrosefali devam etmektedir. Olgu mevcut bulgularla bir sendroma uymamaktadır. TORCH grubu enfeksiyon markırları negatif, nörolojik gelişimi, direkt kafa grafileri ve kranial USG tetkiki normal olan olgu bu açıdan takip edilmektedir.

Sonuç olarak, postnatal 3. haftadan daha erken dönemde klasik İHPS semptom ve bulgularını veren vakalarda, İHPS ayırıcı tanıda düşünülmelidir. USG, spesifite ve sensitivitesinin yüksek olmasına rağmen erken dönemde ve küçük hastalarda yanlış negatif sonuç verebilmektedir ve kişiye bağlı olması bir diğer dezavantajdır. Klinik şüphenin devam ettiği böyle durumlarda kontrastlı tetkik tanı koydurucudur. Tarama amaçlı üriner USG tetkiki tartışmalı olmakla birlikte, hastalar bu açıdan da yakın gözlemlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Wyllie R. Pyloric stenosis and congenital anomalies of the stomach. In: Behrman RE, Kliegman RM, J Jenson HB, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 17th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2004. p.1229-32.
2. İmak MB, Saulo MRF, Carlos AML. The role of nitric oxide synthase in infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr (Rio J) 2001;77:307-12.
3. Langer JC, Berezin I, Daniel EE. Hypertrophic pyloric stenosis: Ultrastructural abnormalities of enteric nerves and the interstitial cells of Cajal. J Pediatr Surg 1995;30:1535-43.
4. Martinez-Urrutia MJ, Lassaletta L, Lama R, Barrios V, Tovar JA. Gastric somatostatin content and binding in children with hypertrophic pyloric stenosis: A long-term follow-up study. J Pediatr Surg 1995;30:1443-36.
5. Garcia VF, Randolph JD. Pyloric stenosis: Diagnosis and management. Pediatr Rev 1990;1:292-6.
6. Loh JP, Haller JO, Kassner EG. Dominantly-inherited polycystic kidneys in infants: Association with hypertrophic pyloric stenosis. Pediatr Radiol 1977;6:27-31.
7. Bidair M, Kalota SJ, Kaplan GW. Infantile hypertrophic pyloric stenosis and hydronephrosis: is there an association? J Urol 1993;150:153-5.
8. Fernbach SK, Morello FP. Renal abnormalities in children with hypertrophic pyloric stenosis fact or fallacy? Pediatr Radiol 1993;23:286-8.
9. Atwell JD, Levick P. Congenital hypertrophic pyloric stenosis and associated anomalies in the genitourinary tract. J Pediatr Surg 1981;16:1029-35.
10. Cascio S, Siddiqui MM, Barrett AM. Is screening ultrasound of the urinary tract indicated in infants with hypertrophic pyloric stenosis? Acta Paediatr 2005;94:23-5.
11. Nussinovitch M, Finkelstein Y, Klinger G, Kauschansky A, Volovitz B, Varsano I. Increased prevalence of urinary tract infections anomalies in infants with pyloric stenosis. Scand J Urol Nephrol 1998;32:393-4.