

[S-20]

Sistinüri Tanısıyla İzlenen Hastaların Uzun Dönem Renal Sonuçları

Serra Sürmeli¹, Döven¹, Ali Deli¹, Hakan Taşkınlar², Ali Naycı²

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Mersin

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Çocuk Üroloji Bilim Dalı, Mersin

GİRİŞ: Sistinüri, sistin ve dibazik amino asitler olan arjinin, lizin ve ornitinin intestinal ve renal taşınma defektlerine bağlı olarak gelişen ototzomal resesif geçişli bir hastalıktır. Sistinin, idrarın fizyolojik pH'sında çözünürlüğü düşük olduğu için sistinürik hastalar yaşamları boyunca üriner sistem taş oluşumu yönünden risk taşırlar.

AMAÇ: Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı tarafından sistinüri tanısı konulan ve takip edilen hastaların uzun dönem renal sonuçlarını araştırmaktır.

YÖNTEM: 2004-2016 yılları arasında sistinüri tanısı konulan 12 çocuk hastanın medikal kayıtlarına ulaşıldı. Hastaların cinsiyeti, başvuru şikayetleri, tanı konulma yaşı, taşların özellikleri, ultrasonografik ve sintigrafik sonuçları, son kreatinin düzeyleri ve takip süreleri kaydedildi.

BULGULAR: Çalışmamıza katılan 12 hastanın 10'u (%83,3) erkek, 2'si (%16,7) kız idi. Hastaların ortalama tanı konulma yaşı 20,9 ay (4-60 ay) ve ortalama takip süresi 57,7 ay (7-100 ay) idi. Hastalarda saptanan üriner sistem taşların hepsi çok sayıda olup, 10 hastanın taşları üst üriner sistemde, iki hastanın taşları ise hem üst hem alt üriner sistemde idi. Dokuz hastada makrokalküli, üç hastada mikrokalküli tesbit edildi. Yedi hastanın düşürdüğü taşlardan analiz yapılabildi. Bu taşların üçü sistin, ikisi kalsiyum kalan ikisi de kompleks taş idi. Beş hastada (%41,6) hidronefroz saptandı. Sadece bir hastada tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu vardı. Bir hastada taş obstrüksiyonuna bağlı akut böbrek yetmezliği gelişti. Hastaların sekizinde 99m-technetium dimercaptosuccinic acid (99mTc-DMSA) ile yapılan sintigrafi sonucunda renal skar tespit edildi. Hastaların dokuzunda taşlara yönelik cerrahi tedavi uygulandı. Cerrahi sonrası üriner sistem taşlarının tekrar etmesi beş hastada gözlemlendi. Son ultrasonografik incelemelerde 9 hastada üriner sistem taşı saptanmadı.

SONUÇ: Sistinüri hastalarda üriner sistem taşlarına yönelik cerrahi gerekliliği sık olmaktadır. Her ne kadar tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu sadece bir hastamızda görülse de, renal skar oluşumu hastaların çoğunda saptanmıştır. Bu durum, böbrek taşlarının renal skar oluşumuna yol açtığını düşündürülebilir.