

**HİNMAN SENDROMU: OLGU SUNUMU\*****Pamir GÜLEZ<sup>1</sup>, Murat HIZARCIOĞLU<sup>1</sup>, Ertan KAYSERİLİ<sup>1</sup>, Hurşit APA<sup>1</sup>, Funda TAYFUN<sup>1</sup>, Aykut KEFİ<sup>2</sup>****ÖZET**

Hinman sendromu yapısal ve nörolojik bir neden olmaksızın eksternal sfinkterin işeme sırasında gevşeyememesi ile karakterize bir hastalıktır.

Dört yaşındaki kız olgu kesik kesik idrar yapma, gece, gündüz ıslak kalma ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu yakınmaları ile yatırıldı. Bu yakınmalarının 7 ay önce başladığı öğrenildi. Fizik muayenesinde glob vezikal saptanan hastanın yapılan batin ultrasonografisinde her iki böbrek pelvisinde dilatasyon, voiding sistoüretrografide mesane kapasitesinde azalma, kontur düzensizliği saptandı, vezikoüreteral reflü gösterilemedi. Ürodinamik çalışma ile detrusor sfinkter dissinerjisi saptandı ve Hinman sendromu tanısı kondu. Olgu ilgi çekici olması nedeniyle literatür eşliğinde sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Hinman sendromu, fonksiyonel işeme bozukluğu, ürodinamik bulgular

**Hinman Syndrome: Case Report****SUMMARY**

Hinman syndrome, also called detrusor-sphincter dyssynergia is characterized by failure of the external sphincter to relax during voiding in the absence of a definable structural and neurological cause.

A four year-old girl was admitted hospital with the complaints of intermittent stream, daytime wetting and recurrent urinary tract infections. It was learned that these complaints had begun seven months ago. Globe vesicale was found in the physical examination; and abdominal ultrasonography revealed bilateral renal pelvic dilatation and decreased capacity; and irregular contour of bladder were detected in the voiding cystourethrogram but vesicoureteral reflux was not found. Detrusor sphincter dyssynergia was determined according to the results of urodynamic studies and she was diagnosed as Hinman syndrome.

This case was presented with a review of the literature since it was interesting.

**Key words:** Hinman syndrome, functional voiding disorder, urodynamic evidence

Hinman sendromu nadir görülen, nörolojik bir sorun olmaksızın işeme sırasında eksternal sfinkterin gevşememesi ile karakterize bir hastalıktır. Gündüz ve geceleri ıslanma, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, konstipasyon ve enkoprezis görülür. Bu çocuklarda vezikoüreteral reflü, trabeküle mesane, idrar akım hızında azalma mevcuttur. Enürezis ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu varlığında Hinman sendromunun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

**OLGU**

Dört yaşındaki kız olgu kesik kesik idrar yapma, gece, gündüz ıslak kalma ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu yakınmaları ile başvurdu. Bu yakınmalarının 7 ay önce başladığı, idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle bir çok kez tedavi aldığı öğrenildi.

Öz geçmişinde özellik saptanmayan olgunun annesi sağır ve dilsiz idi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 11 kg (< 3p), boyu 87 cm (< 3p), soluk görünümde idi, glob vezikal mevcuttu, anal sfinkter refleksi alınıyordu, duyu kusuru yoktu. Diğer sistem ve nörolojik muayeneleri normal bulundu.

Rutin idrar tetkikinde dansite 1015, pH 6, nitrit (+), idrar sedimentinde bol lökosit ve lökosit kümeleri saptandı, idrar kültüründe Escherichia coli 10<sup>5</sup> CFU/ml üredi. Hb 8 g/dl, lökosit sayısı 10.920/mm<sup>3</sup>, PNL %54, trombosit sayısı 349.000/mm<sup>3</sup>, eritrosit sedimentasyon hızı 41 mm/saat, CRP 2.47 mg/dl, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal bulundu.

Batin ultrasonografisinde her iki böbrek boyutları ve parenkim ekosu normal olmasına rağmen her iki böbrek pelvisinde dilatasyon saptandı.

Voiding sistoüretrografisinde mesane kapasitesinin azaldığı ve yukarı doğru çapının nispeten azalarak uzanmakta olduğu saptandı, mesane konturlarında düzensizlik belirlendi, bu konfigürasyonu ile kontrakte tip nörojenik mesane ile uyumlu olarak değerlendirildi, mesane dolu halde iken reflü gösterilemedi (Şekil 1).

Video-ürodinamik çalışmada maksimum 390 cc'ye kadar mesaneye sıvı verildi. Hastanın 150 cc'den itibaren idrar kaçırmaları başladı. Dolum fazı esnasında gözlenen idrar kaçırmaları sırasında baskılanmayan detrusor kontraksiyonları kaydedildi. Artmış mesane kapasitesi ile birlikte, istemsiz detrusor kontraksiyonlarıyla kesik kesik işediği

\*27. Pediatri Günleri, 4-7 Nisan 2005, İstanbul'da sunulmuştur.

<sup>1</sup>Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji ABD, İZMİR



Şekil 1. Olgunun voiding sistouretrografisi.

gözlenen hastanın işeme sırasında pelvik taban kaslarında elektriksel aktivitede artış olması disfonksiyonel işeme ile uyumlu bulundu. Hastanın sistometrik tanısı olarak detrusor sfinkter dissinerjisi düşünüldü. Ayrıca kontrast madde ile dolmuş mesanenin çam ağacı görünümü alması nörojenik mesane ile uyumlu bulundu. (Şekil 2). Hastanın tüm vertebral kolon MRG tetkiki normal olarak değerlendirildi.

Altta yatan bir nörojenik etiyoloji gösterilemediğinden ve sistometrik tanısı detrusor sfinkter dissinerjisi olduğu için öykü, klinik ve laboratuvar bulguları ile Hinman sendromu tanısı kondu.

Hastaya parenteral antibiyoterapi başlandı, mesanenin sürekli boşalabilmesi amacıyla idrar sondası yerleştirildi, 10 gün süren ve kültür antibiyograma göre seçilen antibiyoterapi sonrasında alınan kontrol idrar kültüründe üreme olmaması

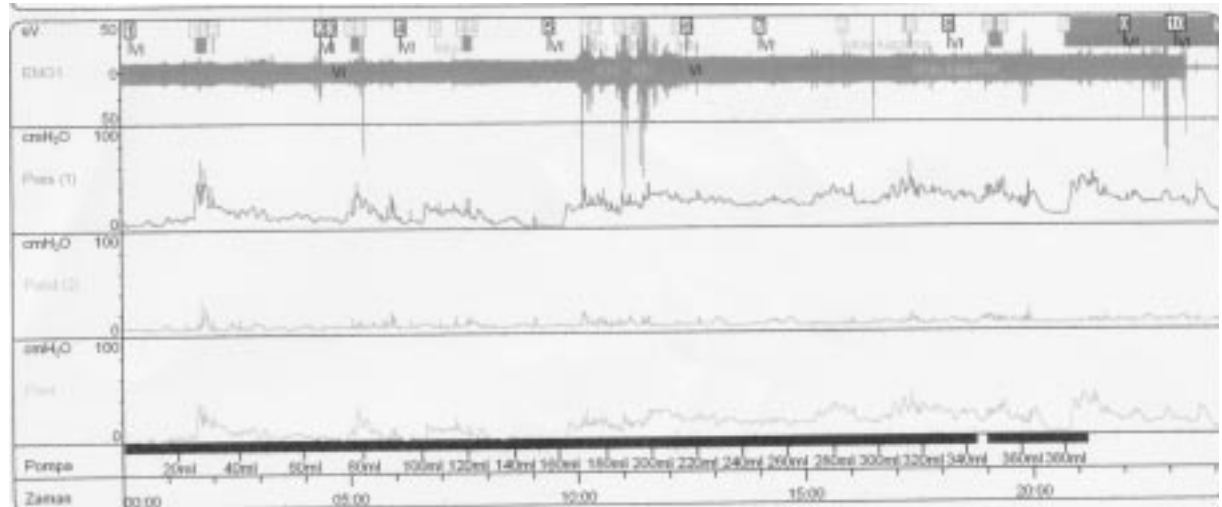
nedeniyle trimetoprim-sulfometaxazol (TMP-SMX) profilaksisine başlandı. Temiz aralıklı kataterizasyon (TAK) ile mesanenin boşaltılması önerilerek, antikoollerjik tedavi ile izlemlere çağırılarak taburcu edildi.

## TARTIŞMA

İlk kez 1973 yılında Hinman tarafından 14 hastadan oluşan bir seride tanımlanan bu hastalık, 1977'de Allen tarafından detrusor sfinkter dissinerjisi olarak rapor edilmiştir.<sup>1</sup> Hinman sendromu oldukça ciddi morbiditeye neden olabilen, ender görülen ve nörolojik anormallik olmaksızın eksternal sfinkterin işeme sırasında gevşeyememesi sonucu gelişen bir tablodur. Hinman sendromlu çocuklarda tipik olarak kesik kesik işeme, gece ve gündüz ıslak kalma, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, konstipasyon ve eknopeziis vardır.<sup>2</sup> Enürezisin nedeni internal ve eksternal sfinkter arasında idrara bağlıdır.<sup>3</sup> Hastamızda da kesik kesik işeme, gece ve gündüz ıslak kalma yakınmaları vardı ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları nedeniyle birçok kez tedavi almıştı.

Hinman sendromunun patogenezinde tuvalet eğitimi sırasında edinilen anormal işeme alışkanlıklarının söz konusu olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle süt çocukluğu döneminde görülmesi çok nadirdir.<sup>2</sup> Bununla birlikte literatürde süt çocukluğu, hatta yenidoğan döneminde tanımlanmış olgular mevcuttur.<sup>4</sup> Hinman sendromunun klinik ve radyolojik görüntüleri nörojenik mesane ile benzerlik gösterir. Nörojenik mesanenin aksine Hinman sendromu tipik olarak tuvalet eğitiminin başladığı periyotta belirginleşir ve puberteden sonra genellikle çözülür.<sup>5</sup>

Bu hastaların araştırılması sırasında sıklıkla veziköüretal reflü, trabeküle mesane, zaman zaman idrar miktarında azalma görülebilir. Ciddi olgularda hidronefrozis, böbrek yetmezliği, son dönem böbrek



Şekil 2. Olgunun sistometri sonucu.

hastalığı geliştirebilir.<sup>2</sup> Hastamızda yapılan tetkiklerde trabeküle mesane saptanırken, veziköüretal reflü görülmedi. Betin'in 9 yaşındaki olgusunda ise bilateral hidronefroz ve beşinci derecede veziköüretal reflü rapor edilmiştir.<sup>6</sup>

Ürodinamik çalışmalar ve spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile mesane disfonksiyonunun nörolojik nedenleri ekarte edilmelidir.<sup>2</sup> Olgumuzda yapılan ürodinamik çalışmalar ve spinal MRG ile nörolojik bir neden saptanmadı.

Tedavi oldukça kompleks olup, antikolinergik ve alfa bloker tedavileri kapsamaktadır. Oxybutinin yapılan çalışmalarda oldukça iyi tolere edilen ve etkin bir antikolinergik ilaç olarak tanımlanmıştır.<sup>7</sup> Ayrıca zamanlı işeme, konstipasyonun tedavisi, davranış değişiklikleri, işeme sırasında gevşeme işlev yetisinin kazanılması da diğer tedavi basamaklarını oluşturmaktadır. Bazı hastalarda botulinum toksininin (Botoks) eksternal sfinktere enjeksiyonu ile sfinkterde geçici paralizi oluşturularak idrar çıkım direnci düşürülebilir. Ciddi vakalarda mesane boşalmasını gerçekleştirmek amacıyla temiz aralıklı kateterizasyon yapılmalıdır. Seçilmiş olgularda eksternal üriner diversiyon ile üst idrar yollarını korumak gerekli olabilir. Hinman sendromlu olgular uzun süreli tedavi edilmeli ve yakın gözetim altında tutulmalıdır.<sup>2</sup>

Hastamızda da hastaneye yattığında mevcut olan idrar yolu infeksiyonu kültür antibiyograma uygun antibiyotikler ile tedavi edildi ve temiz aralıklı kateter ile mesane boşalması sağlandı. İdrar yolu infeksiyonunun yinelemesini önlemek amacıyla profilaktik TMP-SMX tedavisine başlandı. Hastamız antikolinergik tedavi (oxybutinin) ve temiz aralıklı kateterizasyonun yapılması önerilerek taburcu edildi.

## KAYNAKLAR

1. Varlam DE, Dippell J. Non-neurogenic bladder and chronic renal insufficiency in childhood. *Pediatric Nephrol* 1995; 9:1-5.
2. Elder JS. Urologic disorders in infants and children. In: *Textbook of Pediatrics*. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Philadelphia:WB Saunders, 2004:1811.
3. Hjalmas K. Urinary incontinence in children: suggestions for definitions and terminology. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1992; 141:1-6.
4. Jayanthi VR, Khoury AE, McLorie GA, Agarwal SK. The nonneurogenic neurogenic bladder of early infancy. *J Urol* 1997; 158:1281-5.
5. Hinman F. Non-neurogenic neurogenic bladder (the Hinman syndrome)-15 years later. *J Urol* 1986; 136:769-77.
6. Betin N, Mir S. Non-nörojenik mesane (Hinman sendromu) (olgu sunumu). *T Klin J Pediatr* 1998; 7:189-193.
7. Bennet N, O'Leary M, Patel AS, Xavier M, Erickson JR, Chancellor MB. Can higher doses of oxybutynin improve efficacy in neurogenic bladder? *J Urol* 2004; 171:749-51.

## YAZIŞMAADRESİ

Dr. Pamir GÜLEZ  
1748 Sk. No: 80/6 Karşıyaka İZMİR

Tel : 0 232 489 56 56  
Faks : 0 232 489 23 15  
E-posta : drpgulez@yahoo.com.tr

Geliş Tarihi : 25.09.2005  
Kabul Tarihi : 06.01.2006