TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ
Cilt: 15, Sayı: 2, 347-351

# SİSTİN TAŞLARI

# CYSTIN STONES

ARAS, N., ANDER, H., KADIOĞLU, A., (*)

## GENEL BİLGİLER

Sistinüri renal tubulus hücrelerinin amino-asit transportunun herediter bozukluğudur. Sistinüri otozomal ressesif geçen herediter bir hastalıktır. Hetorozigot sistinüri ile birlikte ornithine, lysine ve argininüri gösteren hastalar üç tipte gruplandırılabilir. Tam olarak ressesif tipte (Tip I) aminoasitüri yoktur. Inkomplett ressesif şekli (Tip II ve III) 24 saatte 150-300 mg sistinüri gösterir. İdrardaki sistin çözülme limiti aşıldığı zaman taş oluşmaya başlar. Taşlar koraliform ve bilateral olmaya meyillidirler. İçerdikleri sülfür grubundan dolayı radyoopaktırlar. Sistinüri sistinosiz ile karıştırılmamalıdır. Sistinozisde intrasellüler sistin kümülasyonuna bağlı olarak renal yetersizlik bile yapabilen doku hasarı vardır. Sistinüride ise aminoasit sadece renal tubulusların lümeninde toplanır (1,2,4,5).

Klinik olarak tespit edilen sistinüri oranı 1/20000'dir (3) ve methionin büyük bir olasılıkla sistinin prekürsörüdür.

## MATERYAL VE METOD

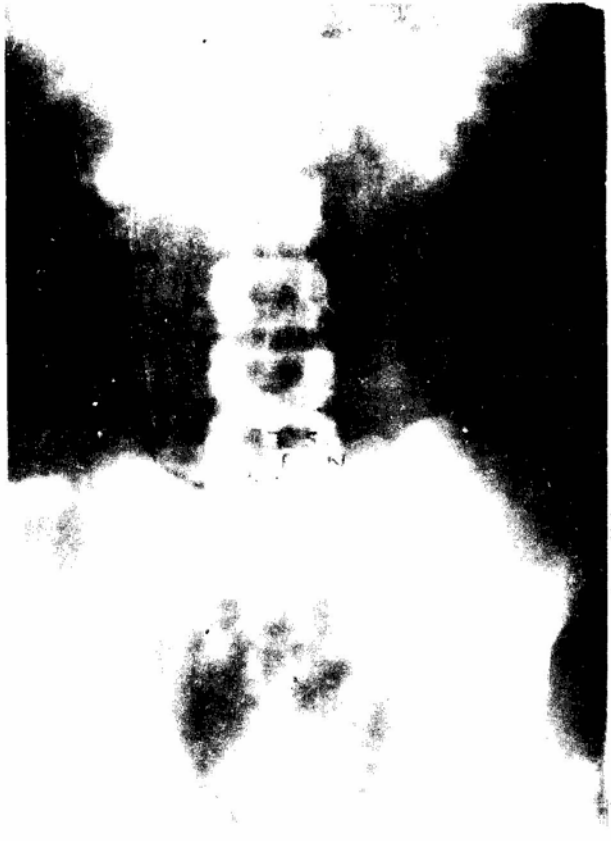
Bu çalışmamızda 4 adet sistin taşı vakası tanıtılmıştır. 3 tanesi bilateral ve koraliform, diğeri tek taraflı ve koraliform idi. Vakalarımızın hepsi erkekti ve biri çocuk 9 yaşında olmak üzere 26, 49 ve 51 yaşlarındaydılar. Kalitatif olarak tüm hastalarımızın idrarlarında sistin şiddetli pozitif bulunmuştur. Bilateral koraliform özellikteki 3 vakanın taşları pyelolitotomi ile alınmış, unilateral koraliform taşlı hastaya ise pyelolitotomi + nefrotomi uygulanmıştır. Bilateral pyelolitotomi uygulanan (1981) hastalarımızdan biri 6 yıl süreyle takip edilmiş ve 1987'de yine bilateral koraliform böbrek taşı tanısıyla interne edilmiştir. Hastaya sağ perkutan nefrolitotomi (4 seans) uygulanmış ve post op restsiz olarak hasta çıkarılmıştır. 1981 yılından beri Urolyt-U kullanan hastanın ilacı

(*) İstanbul Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı

kestiği dönemlerde sistinürisinin arttığı gözlenmekteydi. Diğer 3 hastada post operatu-
var yan etkisi olmayan bikarbonat başlanmıştır (10 gr/gün).

Taş analizleri biyşimik olarak yapıldı ve hepsinde saf sistin taşı olarak bildirildi. Heterozigot sistinüri gösteren hastaların kalsiyum-oksalat taşları oluşturdukları göz önü-
ne alınarak bir vakada taş (perkutatf nefrolitotomi ile alınan) X ışını difraksiyonu ile analiz edildi. Analiz sonucu sistin ve az miktarda kalsiyum-oksalat olarak geldi. Bir vakanın taşından elektron mikroskopu ile yapılan kesitlerde heksagonal sistin kristalle-
ri gösterildi (Resim III). Sistin taşı tepsit edilen 4 vakadan biri (9 yaşındaki çocuk) 1976, diğeri 1981 yılındanberi takip edilirken 2 tanesi 1986 ve 1987 Nisan ayından be-
ri kontrolümüz altındadır.

Sistin taşları kesitlerinden elektron mikroskopu ile çekilen heksagonal sistin
kristalleri



R

## TARTIŞMA

Seyrek olarak görülen sistinüri ve sonucunda sistin taşlı 4 hastanın operatuvar tedavisinden sonra profilaksisi güç olan 1 vakada yeniden taş oluşmuştur. 2 vakanın takip süreleri kısa olduğu için kesin yorum yapılamamakla birlikte 9 yaşında sistin taşı nedeniyle ameliyat edilen hastamızın (1976) profilaksisi başarılıdır. İdrarda sistin kantitatif olarak tayin edilemediğinden vakaların post operuvar idrardaki sistin miktarı kalitatif yöntemle incelenmektedir.

Son yıllarda bildirilen ve D-Penicillamine göre az yan etkisi olan alpha-mercaptopropionyl-glycine (6), bol sıvı ve az miktarda methioninli diyet ile başarılı profilaksi bildirilmektedir. Ürolithiasis vakalarında başarıyla kullanılan ekstracorporeal shock wave litotripsi (ESWL) ile sert sistin taşlarının kırılması oldukça zordur. Bu da nüks etmeye meyilli sistin taşlarından profilaksinin önemini artırmaktadır..

Sistin taşları idrar pH' sının 7.2'nin üstüne çıktığında daha fazla solubl oldukları için (6) bu hastaların idrar pH'sı da dikkatle takip edilmelidir.

## ÖZET

Sistin taşları seyrektir. Tüm üriner sistem taşlarının % 1'ini oluştururlar. Klinik olarak saptanan sistinüri oranının 1/20.000 olduğu sanılmaktadır.

Bu çalışmada 4 sistin taşı vakası tartışılmıştır. Hepsi cerrahi olarak tedavi edilmiş ve taşların tayini simik olarak yapılmıştır. Kalitatif olarak 4 hastada da idrarda sistin oranı artmış bulunmuştur.

## SUMMARY

Cystine stones are rare, about % 1 of urinary stones are cystine calculi. The incidence of clinically evident cystinuria is believed to be approximately 1 per 20.000.

4 cystine calculi cases are discussed in this study. They are treated surgically and the determination of the stones is performed by chemical test. Qualitative urinary cystine analysis of 4 patients showed increased excreation of cystine.

## KAYNAKLAR

1. **Crawhall, J. C., and Watts, R.W. E.:** Cystinuria. Am. J. Med., 45: 736, 1968.

2. **Crawhall, J.C., Scowen, E.F., and Watts, R.W. E.:** The excretion of aminoacids by cystinuric patients and their relatives. Ann. Human Genet. 33: 149. 1969.
3. **Dent, C. E., and Senior, B.:** Studies on the treatment of cystinuria. Br. J. Urol., 27: 317. 1955.
4. **Resnick, M.J., Goodman, H. O., and Boyce, W.H.:** Heterozygous cystinuria and calcium oxalate urolithiasis. J. Urol. 122: 52.
5. **Stephens, A.D., and Perret, D.:** Cystinuria: A new genetic variant. Clin. Sci. Molec. Med. 51: 27. 1976.
6. **Thomas, W.C.:** Symposium on renal lithiasis Medical Aspects on Renal Calculous Disease. Treatment and Prophlaxis. Urol. Clin. North Am., 1: 261. 1974.