

Tilfelli mánaðarins

Halla Viðarsdóttir¹
unglæknir

Runólfur Pálsson^{2,3}
nýrnalæknir

Tómas Guðbjartsson^{1,3}
brjóstholsskurðlæknir

Sjötugur karlmaður með tveggja ára sögu um blöðruhálskirtilskrabbein leitar á bráðamóttöku Landspítala vegna nokkurra daga sögu um sérkennilegan lit á þvagleggspoka. Frá greiningu krabbameinsins hefur hann verið með þvaglegg vegna þrengsla í blöðruhálsi. Á mynd 1 sést þvagleggspoki mannsins við komu á bráðamóttöku og eru pokinn og slangan sem við hann er tengd greinilega fjólublá að lit. Að öðru leyti hefur hann verið einkennalaus og hefur neytt hefðbundinnar fæðu. Lyf sem hann hefur tekið undanfarið eru atenólól, nífedipín, rabeprazól, metóklópramíð,

parasetamól og tramadol. Blóðrannsóknir sýna eðlilegan blóðhag, elektrólýta og kreatínín og vægt hækkað CRP (17 mg/L). Þvagranssókn leiðir í ljós pH 6,5, 1+ prótein, 3+ blóð og 2+ hvít-kornaesterasa og við smásjárskoðun sjást 50-100 rauð blóðkorn, 25-50 hvít blóðkorn og talsvert af bakteríum. Frá þvagi ræktast *Morganella morganii* og kóagulasa-neikvæður stafýlókokkur í miklum mæli og lítið magn af *corynebacterium*.

Hver er sjúkdómsgreiningin og helstu mismunagreiningar?

Case of the month; purple urine bag syndrome (PUBS)



Mynd 1. Þvagleggspoki sjúklings.

¹Skurðlækningsvið og ²lyflækningsvið Landspítala, ³læknadeild Háskóla Íslands

Bréfaskipti:
Halla Viðarsdóttir,
skurðlækningsviði
Landspítala

hallavi@landspitali.is

Svar við tilfelli mánaðarins

Hér er um að ræða ástand sem nefnt hefur verið heilkenni fjólublás þvaggpoka (purple urine bag syndrome; PUBS) og var fyrst lýst af Barlow og Dickson árið 1978 (1). Þetta er mjög sjaldgæft fyrirbæri sem þó er vel þekkt og einkennist af því að þvagleggspoki og slanga hans verða fjólublá að lit (2, 3). Orsökina er ekki fullkomlega ljós en talið er að röð efnahvarfa liggja að baki sem hefjast með því að bakteríur í meltingarvegi brjóta amínósýruna tryptófan úr fæðunni niður í indól er umbreyttist síðan í indoxýlsúlfat í lifrinni. Indoxýlsúlfat er aðallega skilið út í þvagi og getur þar umbreytt í indoxyl fyrir tilstilli sulfatasa sem sumar bakteríur mynda. Indoxyl brotnar loks niður í indígó sem er blátt að lit og indírúbín sem er rautt í basísku þvagi (4, 5).

Fjólublár þvaggpoki kemur einkum fyrir hjá öldruðum með þvaglegg, þráláta sýklamigu og basískt þvag (2, 3). Þær bakteríur sem oftast ræktast úr þvagi þessara einstaklinga eru *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Providentia stuartii* og *Morganella morganii* (5) og ræktaðist sú síðastnefnda frá þvagi sjúklingsins sem hér er greint frá. Þessar bakteríur geta myndað sulfatasa og þannig valdið framangreindu efnahvarfi sem litar þvagið fjólublátt. Það gerist einvörðungu hjá sjúklingsum með þvaglegg og er talið tengjast snertingu þvagsins við plastefni í slöngu og poka leggsins (6). Þetta fyrirbæri er algengara hjá konum sem oft eru haldnar langvinnri hægðatregðu og er talið að auknið magn baktería í ristli leiði til aukins umbrots tryptófans (3, 6).

Ýmsar mismunagreiningar þarf að hafa í huga í þessu tilfelli, enda margt sem getur valdið óeðlilegum lit á þvagi (7). Algengust er blóðmiga og getur þvagið ýmist verið rautt að lit eða dökkbrúnt (kóklitað), einkum þegar blæðingin á upptök í nýrum. Þvag getur einnig verið rautt eða rauðbrúnt vegna blóðrauða (hemoglobin) hjá sjúklingsum með rauðkornarof (hemolysis)

eða vöðvarauða (myoglobin) þegar rákvöðvarof (rhabdomyolysis) er fyrir hendi. Þá kemur fram sterk svörun fyrir blóð á strimilprófi en fá eða engin rauð blóðkorn finnast við smásjárskoðun. Í bráðri slitróttri porfýríu (acute intermittent porphyria) gerir porfýrín þvagið dökkt að lit. Þá eru sjúklingar með stíflugulu oftast með gulbrúnt þvag vegna bílirúbíns í þvaginum. Meðal annarra orsaka fyrir lituðu þvagi eru lyf og litarefni í fæðu. Dæmi um lyf eru deferexamín (rautt), járn-sorbitól (brúnleitt), nítrófúrantóín (gulbrúnt), fenazópýridín (appelsínugult) og rífampicín (appelsínugult eða rautt) (8). Litarefni í rauðrófum og sumum berjategundum geta einnig litað þvagið rautt, sérstaklega hjá þeim sem frásoga betalaín kröftuglega og skilja það út í þvagi í miklu magni (um það bil 14% fólks) (9). Fjólublár þvaggleggspoki veldur sjúklingsum og aðstandendum þeirra áhyggjum en er í raun saklaust fyrirbæri sem ekki fylgja nein önnur einkenni og hefur engin áhrif á horfur sjúklinga (2). Því er ekki þörf á sérstakri meðferð sem annars beinist að því að uppræta undirliggjandi þvagfærasýkingu.

Heimildir

1. Barlow GB, Dickson JAS. Purple urine bags. *Lancet* 1978; 1: 220-1.
2. Dealler SF, Belfield PW, Bedford M, et al. Purple urine bags. *J Urol* 1989; 142: 769-70.
3. Vallejo-Manzur F, Mireles-Cabodevila E, Varon J. Purple urine bag syndrome. *Am J Emergency Med* 2005; 23: 521-4.
4. Ihama Y, Hokama A. Purple urine bag syndrome. *Urology* 2002; 60: 910.
5. Gautam G, Kothari A, Kumar R, Dogra PN. Purple urine bag syndrome: A rare clinical entity in patients with long term indwelling catheters. *Int Urol Nephrol* 2007; 39:155-6.
6. Pillai RN, Clavijo J, Narayanan M, Zaman K. An association of purple urine bag syndrome with intussusception. *Urology* 2007; 70: 812.
7. McPherson RA, Ben-Ezra J, Zhao S. Basic examination of urine. In: Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods, 21st ed. McPherson RA, Pincus MR, editors. 2006. Saunders. 393-425.
8. Bryant JS, Gausche-Hill M. When is red urine not hematuria? – A case report. *J Emergency Med* 2007; 32: 55-7.
9. Thompson, WG. Things that go red in the urine; and others that don't (editorial). *Lancet* 1996; 347: 5.