



Olgularla Çocuk Ürolojisi

Editörler:

Berk Burgu, Tayfun Oktar,
Çağrı Akın Şekerci, M. İrfan Dönmez

2025



Olgularla Çocuk Ürolojisi

Editörler:

Berk Burgu, Tayfun Otkar,
Çağrı Akın Şekerci, M. İrfan Dönmez

ISBN: 978-605-4711-08-6

Her hakkı saklıdır ve Türk Çocuk Üroloji Derneğine aittir. Kitabın metin, soru ve şekilleri kısmen de olsa hiçbir surette alınıp yayımlanamaz.

Değerli Meslektaşlarımız,

Çocuk ürolojisi antenatal dönemden erişkinliğe kadar uzanan süreçte ürogenital sistemin doğumsal ve kazanılmış hastalıklarının tanı ve tedavisi ile ilgilenen ve özel bir uzmanlık gerektiren dinamik bir alandır. Bu alanın geleceğini şekillendirecek olan üroloji asistanları, çocuk ürolojisi yan dal asistanları ve genç uzman meslektaşlarımız için iyi bir kaynak oluşturmak amacıyla “Olgularla Çocuk Ürolojisi” kitabını hazırlamış bulunmaktayız.

Bu eser, Türk Çocuk Ürolojisi Derneği’nin değerli akademisyen üyelerinin bilgi birikimi ve tecrübelerinin bir yansımasıdır. Her bir konu, gerçek olgular eşliğinde, klinik pratiğe doğrudan katkı sağlayacak şekilde ele alınmıştır. Bu yaklaşımın, okuyucuların teorik bilgilerini pratiğe dönüştürmelerine olanak sağlayacağına ve karar verme becerilerini geliştireceğine inanıyoruz.

Kitap, güncel literatür ışığında hazırlanmış ve alanın en yeni gelişmeleriyle zenginleştirilmiştir. Her bölümde yalnızca hastalıkların tanı ve tedavi süreçleri değil, aynı zamanda klinik pratikte karşılaşılabilecek zorluklar ve bu zorlukların üstesinden gelme yolları da detaylı bir şekilde irdelenmiştir.

Bu kitabın, özellikle genç meslektaşlarımızın eğitimine katkı sağlayarak onların mesleki yolculuğunda önemli bir rehber olmasını umuyoruz. Türk Çocuk Ürolojisi Derneği olarak, mesleki ve akademik gelişime katkı sağlamayı sürdüreceğimizi vurgulamaktan mutluluk duyuyoruz.

Eserin hazırlanmasında emeği geçen tüm meslektaşlarımıza teşekkür ederiz. Siz değerli okuyucularımızdan gelecek geri bildirimler, ileride bu tür projelere yön vermek açısından bizler için değerli olacaktır.

Sevgi ve saygılarımızla,

Türk Çocuk Ürolojisi Derneği Yönetim Kurulu

YAZARLAR



Dr. Y. Cem AYGÜN,	Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Dr. Cem AKBAL	Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Dr. Aykut AKINCI	Denizli Devlet Hastanesi, Çocuk Ürolojisi
Dr. İlker AKYOL	Dr. İlker Akyol Muayenehanesi
Dr. Elif ALTINAY KIRLI	İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Dr. Tariq ASİ	Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Dr. Ahmet Rüknettin ASLAN	Kırklareli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Dr. Berk BURGU	Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD Çocuk Ürolojisi BD
Dr. Bilal ÇETİN	Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma, Hastanesi, Üroloji Kliniği Çocuk Ürolojisi Bölümü
Dr. Serhat ÇETİN	Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD
Dr. Murat DAYANÇ	Dr. Murat Dayanç Muayenehanesi
Dr. Hasan Serkan DOĞAN	Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD Çocuk Ürolojisi BD
Dr. M. İrfan DÖNMEZ	İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Üroloji AD Çocuk Ürolojisi BD
Dr. Erim ERDEM	Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Cerrahi Tıp Bilimleri Bölümü Üroloji Anabilim Dalı
Dr. Özdemir Serhat GÜROCAK	Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD
Dr. Hasan Cem IRKILATA	Lokman Hekim İstanbul Hastanesi
Dr. Emre KARABAY	Acıbadem Hastanesi Şinasi Can Kadıköy Hastanesi
Dr. Onur KAYGISIZ	Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD
Dr. Enis KERVANCIOĞLU	Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD
Dr. Ertuğrul KÖSE	Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji AD
Dr. Tayfun OKTAR	İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı

YAZARLAR



Dr. Ünsal ÖZKUVANCI

Dr.Ünsal Özkuvancı Muayenehanesi

Dr. Bülent ÖNAL

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Üroloji AD

Dr. Onur Can ÖZKAN

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Çocuk Ürolojisi BD

Dr. Şaban SARIKAYA

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji
AD

Dr. İsmail SELVİ

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,
Üroloji AD Çocuk Ürolojisi BD

Dr. Tarkan SOYGÜR

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD
Çocuk Ürolojisi BD

Dr. Çağrı Akın ŞEKERCİ

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD,
Çocuk Ürolojisi BD

Dr. Eda TOKAT

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji
Kliniği

Dr. Özgür TAN

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Üroloji
AD

Dr. Onur TELLİ

Memorial Şişli Hastanesi Çocuk Ürolojisi Bölümü

Dr. Levent TURAN

Gemlik Devlet Hastanesi, Üroloji Kliniği

Dr. Selçuk YÜCEL

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji AD,
Çocuk Ürolojisi BD

Dr. Orhan ZİYLAN

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,
Üroloji AD Çocuk Ürolojisi BD

*Liste soyada göre sıralanmıştır.

İÇİNDEKİLER

1	SÜNNET KOMPLİKASYONLARI VE YÖNETİMİ
7	AKUT SKROTUM
15	PALPABL İNMEMİŞ TESTİS
22	NON PALPABL İNMEMİŞ TESTİS (KRİPTORŞİDİZM) VE ÖZEL KLİNİK DURUMLAR
26	ADÖLESAN VARİKOSEL
32	HİPOSPADİAS
52	MONOSEMPTOMATİK ENÜREZİS NOKTURNA
67	NÖROJENİK OLMAYAN ALT ÜRİNER SİSTEM DİSFONKSİYONU
79	NÖROJENİK MESANE
90	ANTENATAL HİDRONEFROZ
100	ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE OBSTRÜKSİYONU
116	ÜRETERİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ
128	POSTERİOR ÜRETRAL VALV
137	CİNSEL GELİŞİM BOZUKLUKLARI
149	URAKAL KALINTILAR
152	GEÇİŞ ÜROLOJİSİ
166	ÜROGENİTAL SİSTEM TRAVMALARI
181	ROBOTİK ÜROLOJİK CERRAHİ KOMPLİKASYONLARI VE YÖNETİMİ
195	PEDİATRİK ÜROONKOLOJİ
204	VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

SÜNNET KOMPLİKASYONLARI VE YÖNETİMİ

Enis KERVANCIOĞLU, Y. Cem AYGÜN

OLGU 1

10 günlük yenidoğan bebek Gomco Klemp tekniği ile sünnet edilmiş ve erken post operatif dönemde yara dudakları ayrılıp kanama olmuştur. Bu durumla karşılaşmamak için nelere dikkat edilmelidir?

Gomco sünnetinde komplikasyonlar çoğunlukla teknik faktörlerden kaynaklanmaktadır. Metal zilin glansı tamamen kapladığından emin olmak önemlidir, aksi takdirde yetersiz cilt çıkarılması veya glans kesisi oluşabilir. Çok büyük bir zil, çok fazla cildin alınmasına neden olur. Prepisyumun platformdan fazla çekilmesi, cildin fazla alınmasına sebep olabilir ve bu nedenle düzeltici ameliyatlar gerekebilir. Tersine, prepisyumun yetersiz şekilde çekilmesi de yine sünnet revizyonu gerektirebilecek yetersiz prepisyum çıkarılmasına yol açacaktır. Prepisyumu eksize önce vidayı birkaç dakika hemostatik kompresyonda sıkılaştırmak kanama kontrolünü sağlamada etkili olabilmektedir (1). Gomco tekniğinde dikiş kullanılmadığından vidanın sıkılmaması, cildin yetersiz şekilde sıkışmasına ve ardından

kanamaya neden olabilir. Bu durumda steril gazlı bez ile birkaç dakika kompresyon uygulaması faydalı olabilir. Kompresyona rağmen kanamanın devam etmesi durumunda kanama yeri tespit edilip dikiş konularak kanama kontrolü sağlanabilir.

OLGU 2

Genel anestezi altında sünnet yapılan 18 aylık bebek post-op kontrolünde sorun tespit edilmeyip taburcu ediliyor. Taburculuktan birkaç saat sonra kanama olması nedeni ile acil servise başvuruyor. Bu durumda kanamaya yönelik yapılması gereken tedaviler nelerdir?

Kanama, sünnetin en sık görülen komplikasyonu olup yaklaşık %1 sıklıkta görülmektedir (2). Çoğunlukla frenüler arterden olmakla birlikte sutureler arasındaki cilt kenarları boyunca da kanama olabilir (3). Yenidoğan Gomco yöntemiyle sünnetinde yeterli sürede cilt kenarı sıkışması yapılarak kanamaların önüne geçilebilir (1). Yenidoğan harici sünnetlerde ise hemostaza titizlikle dikkat edilmesi gerekmektedir. Elbette, koagülopati mevcut ise ciddi kanama riski

mevcuttur. Bu yüzden sünnet öncesi muayenede peteşi gibi kanama diyatezi düşündürülen bulgular açısından dikkatli olunmalıdır. Sünnet sonrası kanama olması durumunda ilk yapılması gereken 10-20 dakika süre boyunca manuel baskı uygulamaktır. Minör kanamaların çoğu bu şekilde kontrol altına alınabilir. Kanamanın devam etmesi durumunda baskı oluşturacak şekilde pansuman yapılabilir. Fayda görülmediği durumlarda vazokonstriksiyon amacı ile 1:100,000 epinefrin içeren topikal lidokain uygulanabilir. Kanamaya neden olan damar belirlenebilirse fibrin yapıştırıcı ya da gümüş nitrat direk damara da uygulanabilir. Kanamanın halen devam etmesi durumunda emilebilir dikişler ile kanama alanlarına dikiş konabilir. Bu yöntemler ile başarılı olunamazsa kanama diyatezi açısından mutlaka değerlendirme yapmak ve gerekli replasmanları uygulamak gereklidir.

Aynı hasta kanama kontrolü sağlandıktan 4 gün sonra olgu huzursuzluk, iştahsızlık, subfebril ateş ve peniste şişme yakınması ile polikliniğe başvuruyor. Bu durumu tanı ve tedavi açısından nasıl değerlendirirsiniz?

Klinik bulgular ve fizik muayene enfeksiyon olduğuna işaret etmektedir. Penisin yoğun kanlanması nedeniyle, peniste yara enfeksiyonu

seyrek görülür. Plastibell tekniğini Gomco klemp ile karşılaştıran bir çalışmada Plastibell tekniğinde daha fazla olmakla beraber toplamda %0,4 enfeksiyon sıklığı bildirilmiştir (2). Yara yeri enfeksiyonu genelde cerrahi sahada lokal enflamatuvar değişikliklerle karakterize olur ve lokal antibiyotik tedavisi sıklıkla yeterli olmaktadır (4). Sebep olan organizmalar genellikle cilt florası etmenleridir ancak kolonik flora varlığı da bildirilmiştir. Uygun hasta hazırlığı, eldiven giyilmesi ve penisin temizlenmesi de dâhil olmak üzere iyi bir yara bakımı ve bebek bezi değişikliklerinde antibiyotikli merhem uygulanması ile enfeksiyonların çoğu önlenabilir. Buna rağmen nekrozitan fasiit de dâhil olmak üzere ciddi enfeksiyonlar da bildirilmiştir (2). Bazı yazarlar eritem, insizyon hattında sertlik, fizik muayenede ağrı, taşikardi ve lökositoz gibi belirti ve bulguların olduğu enfeksiyonlar belirtmiştir. Yetişkinlerde olduğu gibi, bu genellikle polimikrobiyal bir enfeksiyondur. Gram negatif, gram pozitif ve anaerobik organizmaları kapsayacak ampirik geniş spektrumlu antibiyotikler gereklidir. Önerilen antibiyotikler ise aminoglikosit, nafcilin veya vankomisin ve klindamisindir. Bazı durumlarda hızlı cerrahi değerlendirme ve nekrotik doku varlığında agresif debridman gerekebilir (5).

OLGU 3

2 yaşında çocukta sünnet sırasında glans penis yaralanması meydana gelmiştir. Bu durumun yönetimi nasıl olmalıdır?

Prepisyumun yukarı fazla çekilmesi ya da glansın prepisyumdan tam ayrılmadan klemp yerleştirilmesi ya da glansa klemp konması nedeniyle üretral yaralanmalar gerçekleşebilir. Koronal sulkusun iyice prepisyumdan ayrılması ve ardından klempin yerleştirilmesi bu durumun önüne geçebilir (4). Üretrokutanöz fistül nadir görülen üretral komplikasyondur ve çoğunlukla Plastibell ve Gomco sünnetlerinden sonra bildirilmiştir. Plastibell halkasından kaynaklanan sıkıştırma nekrozunun veya Gomco kelepçesinin yanlış yerleştirilmesinden kaynaklanan doğrudan yaralanmanın bir sonucudur. Herhangi bir sünnet yönteminde ventral diseksiyon sırasında da üretrada yaralanma ortaya çıkabilir. Bu durumda penis derisi flap onarımına izin verecek kadar büyüdükten sonra elektif şartlarda onarım planlanmalıdır (1). Benzer şekilde glans yaralanmaları (penil amputasyon vb.), glansın prepisyumdan yeterince ayrılmadan ve glans korunmadan klempin konması sonrası klempe bağlı olarak ya da prepisyumun kesilmesi sırasında glansın kısmi ya da tamamen kesilmesi durumlarında görülebilir.

Glansın kısmi kesilerinde antibiyotikli pansumanlarla konservatif tedavi yeterli olacaktır. Tam kesilerde ise ampute glans serum fizyolojik ile ıslatılmış gazlı bez ile sarılıp buza direk temas etmeyecek şekilde buzla doldurulmuş temiz bir torbaya konularak hızlıca bu konuda deneyimli bir merkeze hasta ile birlikte gönderilmelidir. Eğer 8 saat içerisinde ampüte glans reimplante edilirse kozmetik ve fonksiyonel açıdan başarılı sonuçlar elde edilebilir (6). Amputasyondan 24 saat sonra, glansın reimplantasyonu önerilmez. Gracilis kası veya skrotal flep ile proksimal uzatma ya da cilt grefti veya skrotal flep ile kaplı rektus abdominis fasya ada flebi kullanılarak distal uzatma yapılabilir (7).

OLGU 4

2 günlükken Gomco klempiyle sünnet olan hasta operasyondan 6 ay sonra glans penisin ereksiyon dışında görülmemesi nedeni ile polikliniğe başvurmakta. Bu olguda düzeltme gerekli midir?

Prepisyumun yetersiz kesilmesi sonrasında sünnet olmamış gibi görünmesi ya da penis derisinin asimetrik görünümü sünnetin geç komplikasyonları arasında yaygındır. Nadiren fimozis de görülebilmektedir. Sünnetin geç komplikasyonlarının incelendiği geriye dönük bir çalışmada tedavi edilen 476 olgunun %40'ı

yetersiz sünnet ve %5'i ise fimozis için olduğu belirtilmektedir (8). Revizyon için kriterler elbette fimozis hariç tamamen isteğe bağlı ve kozmetik amaçlıdır. Revizyon, elektif olarak genel anestezi altında gereksiz cildin sleeve tekniği ile eksizyonu ile yapılabilir.

OLGU 5

Sünnetten 4 ay sonra idrar akımında zayıflama ve işeme süresinde uzama şikâyeti olan 8 yaşındaki olguda tanınız nedir ve tedavi gerekli midir?

Meatal darlık %0,9 - 7,29 oranında sık görülen bir sünnet komplikasyonudur (9) ve geç komplikasyonların %26'sını oluşturur (8). En sık gözlenen etiyoloji dışı açılan meatusun prepisyum yokluğunda kronik irritasyona maruz kalmasıdır. Meatusun iç çamaşırına ya da çocuk bezine sürtünmesinden veya amonyaklı idrar ile kimyasal reaksiyona girmesinden kaynaklanan irritasyonun neden olduğu adezyon ve sonrasında skar oluşumu eliptik şekilli meatusun yuvarlak ya da pinpoint meatus haline gelmesine neden olur. Bir başka teori ise distal üretra ve meatusun beslenmesini sağlayan frenüler arterin ligasyonun meatal darlığa neden olmasıdır (9). Tuvalet eğitimi tamamlanıncaya kadar semptomlar fark edilmediği için tanı konması gecikebilir. Semptom-

lar, dizüri, hematüri, idrar sıklığı, idrar kaçırma, üroflovetrik olarak da gösterilen idrar akım hızının azalması ve işeme süresinin uzamasıdır ki bu durumlar tedavinin gerekliliğini gösterir (1). Tedavisi, meatotomi veya meatoplastidir. Seçilmiş hastalarda lokal anestezi altında ventral meatotomi yapılabilir. Genel anestezi ise küçük çocuklar veya ofis prosedürünü tolere edemeyenler için tercih edilir (9). Meatoplasti sonrası çocukta huzursuzluk, kesikli idrar yapma, ek kanama olması ve meatusun deforme olabileceği konusunda mutlaka aile bilgilendirilmelidir.

OLGU 6

Sünnet sonrası penis ventrali sağ tarafında sert ve deri altı nodül gelişen olguda ne düşünürsünüz?

Epidermal inklüzyon kistleri sünnetin çok nadir görülen bir komplikasyonudur. Sünnet komplikasyonlarının sık görüldüğü ülkelerde dahi inklüzyon kistlerine ait data bulunmamaktadır. Literatürde sadece bir tane olgu sunumu (10) ve çok merkezli bir anket çalışması (11) bulunmaktadır. Bu kistler epidermal hücrelerin dermisin sınırlı bir alanı içinde çoğalmasından kaynaklanır ve değişken büyüklükte sert, yuvarlak, hareketli, deri altı nodüller halinde görünür (10). Tedavide kistin basit cerrahi teknik ile total eksizyonu yeterlidir.

OLGU 7

Yenidoğan sünnetinden birkaç yıl sonra glanüler sulkusta kir birikmesi yakınması olan olguda ne düşünürsünüz ve tedavi gerekir mi?

Sünnet sonrası oluşan yapışıklıklar cerrahi ve cerrahi dışı (veya doğumsal) olarak iki şekilde görülür. Doğumda, sünnetsiz erkeklerin çoğunda, prepisyum glansa yapışiktır. Aileler ve doktorlar tarafından görüldüğü zaman çoğunlukla enfeksiyon olarak nitelendirilen smegma sayesinde bu yapışıklık yavaş yavaş açılır. Smegma genellikle yapışmanın altındaki ölü cilt hücreleri eksudasını ve keratin içeren inci benzeri bir doku topudur. Ebeveynler bunun doğal bir süreç olduğu ve enfeksiyon olmadığı konusunda bilgilendirilmelidir (12). Minör adezyonlar sünnet sonrasında korona ile deri arasında sıklıkla görülür ve zamanla bunların çoğu kendiliğinden geçer. Retraksiyon uygulanıp yeni yapışıklıkların oluşmasını engellemek için topikal antibiyotikli kremler veya vazelin sürülebilir. Traksiyon ile çözülmeyen yapışıklıklarda yüzde 0,05 betametazon içerikli kremler kullanılabilir. Günde 2 kez 6 hafta süre ile kullanılması durumunda yapışıklıkların çoğu kendiliğinden düzelir (13). Majör adezyonlar sünnet insizyonu iyileşirken oluşabilir. Bu

iyileşme sürecinde sünnet insizyonu ile glans arasında bir deri köprüsü oluşabilir. Bu cilt köprüleri tipik olarak dorsal yüzeyde meydana gelir ancak penisi tamamen sarabilir. Cilt köprüleri ilk başta bebeklerde neredeyse saydamdır. Çocuk büyüdükçe cilt köprüsü kalınlaşır. Deri köprüleri hijyenik bir sorun teşkil edebilir çünkü altlarında kir birikebilir. Lokal ve genel anestezi altında eksize edilebilir. Bu durumda ebeveynlere işlem sonrası izler konusunda bilgi verilmelidir (12).

OLGU 8

Sünnet sonrası gömük penis ile başvuran olgularda yaklaşım nasıl olmalıdır?

Gömük penis nadir görülen sünnet komplikasyonudur. Oluşumunda birkaç mekanizma sorumlu tutulmakla birlikte sıklıkla prepisyum mukozasının yetersiz eksizyonu ile birlikte prepisyum cildinin aşırı eksize edilmesi sonucu ortaya çıkmaktadır. Bunun yanında bir başka olası mekanizma penisin mons pubise geri çekilme eğiliminde olmasıdır (14). Hangi mekanizma ile oluşursa oluşsun gömük penisi tedavi etmek için birçok farklı tekniğe hâkim olunmalıdır. Çünkü her durum farklı olabilir, farklı bir yaklaşım gerektirir. Bu nedenle olguyu deneyimli merkezlere yönlendirmek gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Krill AJ, Palmer LS, Palmer JS. Complications of circumcision. *Scientific World Journal* 2011;11:2458-68. doi: 10.1100/2011/373829. Epub 2011 Dec 26.
2. W. F. Gee, J. S. Ansell. Neonatal circumcision: a ten year overview: with comparison of the Gomco clamp and the Plastibell device. *Pediatrics* 1976; 58(6): 824-7.
3. Bossio JA, Pukall CF, Steele S. A review of the current state of the male circumcision literature. *J Sex Med* 2014 Dec;11(12):2847-64.
4. Palmer LS, Palmer JS, Management of Abnormalities of the external genitalia in boys. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, Peters C, eds. *Campbell-Walsh Urology*. 11th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2016. p.3371-3.
5. D. P. Bliss, P. J. Healey, and J. H. T. Waldhausen. Necrotizing fasciitis after Plastibell circumcision. *Journal of Pediatrics* 1997; 131(3): 459-62.
6. Coşkunfirat OK, Sayilkan S, Velidedeoğlu H. Glans and penile skin amputation as a complication of circumcision. *Ann Plast Surg* 1999;43(4):457.
7. Giovanni A, Wahyudi I, Rodjani A. Neo-glans reconstruction after glans amputation during circumcision using autologous buccal mucosal graft. *Urol Case Rep*. 2018 Jan 31;18:11-13. doi: 10.1016/j.eucr.2018.01.019.
8. R. V. Pieretti, A. M. Goldstein, and R. Pieretti-Vanmarcke. Late complications of newborn circumcision: a common and avoidable problem. *Pediatric Surgery International* 2010; 26(5): 515-8.
9. Cubillos J, George A, Gitlin J, Palmer LS. Tailored sutureless meatoplasty: a new technique for correcting meatal stenosis. *J Pediatr Urol* 2012;8(1):92-6.
10. Okeke LI. Epidermal inclusion cyst as a rare complication of neonatal male circumcision: a case report. *J Med Case Rep* 2009; 3:7321.
11. Ben Chaim J, Livne PM, Binyamini J, Hardak B, Ben-Meir D, Mor Y. Complications of circumcision in Israel: a one year multicenter survey. *Isr Med Assoc J* 2005; 7(6): 368-70.
12. Hutcheson JC. Male neonatal circumcision: indications, controversies and complications. *Urol Clin North Am* 2004; 31(3): 461-7.
13. Weiss HA, Larke N, Halperin D, Schenker I. Complications of circumcision in male neonates, infants and children: a systematic review. *BMC Urol* 2010; 10: 2.
14. Suliman MT. Concealed penis in a 2-year-old boy: a rare complication of circumcision. *Ann Saudi Med* 2005; 25(1): 56-7.

AKUT SKROTUM

Eda TOKAT, Özgür TAN

OLGU-1

15 yaşında erkek hasta gece yarısı şiddetli sol testis ağrısı ile uyanıyor. Ağrı sürekli olup devam etmesi üzerine sabah acil servise başvuruyor. Ayırıcı tanı açısından neler dikkat edilmesi gerekir?

Genel adıyla akut skrotum adı verilen klinik durumun ayırıcı tanısı yapılmalıdır. İlk akla gelmesi gereken ve en önemli akut skrotum nedeni testis torsiyonudur. Testis torsiyonu daha doğru ifadeyle akut spermatik kord torsiyonu, spermatik kordun kendi eksenini etrafında dönmesi ile testise giden kan akımının bozulmasıyla oluşan klinik tablodur. Torsiyonda genel olarak semptomlar akut başlangıçlı ve şiddetlidir (1, 2). Tüm yaş gruplarında görülebilmekle beraber, yenidoğan ve 12-16 yaş erkeklerde daha sık görülmektedir (3). Bu hastanın kliniği ve yaşı bu açıdan testis torsiyonu ile uyumludur. Klasik olarak, ani başlayan şiddetli skrotal ağrı vardır. Kasık ve karın ağrısı da olabilir. Uyurken, spor yaparken, istirahatte olabilir. Öyküde aynı tarafta daha önceden ağrı atakları bulunabilir. Skrotal travma öyküsü önemli bir belirleyicidir. Olguların

%10-60'ında bulantı kusma olabilir (3). Bu yüzden anamnezde travma öyküsü, eşlik eden bulantı kusma, önceden mevcut olan ağrı atakları varlığı, testiste şişlik ve ağrının süresi mutlaka sorgulanmalıdır. Ayrıca testis torsiyonuna predispozan faktörler; ani soğuk, genetik yatkınlık, inmemiş testis öyküsü ve geçirilmiş testiküler cerrahi de öğrenilmelidir. Diğer predispozan faktör ise epididimin tunika vajinalise birleşme bozukluğu ve uzun bir kord nedeniyle aşırı serbest hareketli olması (bell-clapper = ç an tokmağı deformitesi) sonucu anatomik yatkınlık olmasıdır ve bu durum genellikle bilateraldir (3, 4). Testis torsiyonunun iki farklı anatomik tipi mevcut olup, post pubertal dönemde görülen, intravajinal torsiyonda kordun tunika vajinalis içindeki kısmı dönmüş; perinatal dönemde ise çoğunlukla tunikanın skrotuma tam yapışmaması nedeniyle ekstravajinal kordda torsiyon olmuştur (1, 4). Etkilenen testis genellikle saat yönünün tersine döner. Yani testisler içe doğru döner ve bu sebeple detorsiyon işlemi dışı doğru yapılmalıdır. Ancak bunun istisnaları gösterilmiştir (5).

Düşünülmesi gereken diğer akut skrotum nedenlerinden biri appendiks testis torsiyonudur; mavi nokta belirtisi (testis üst polünde), testis kanlanması normal olması ve klinik bulgularla ayrılır. Prepubertal dönemde daha sık gözlenir ve bu dönemdeki akut skrotum olgularının önemli bir kısmını oluşturur (2, 4).

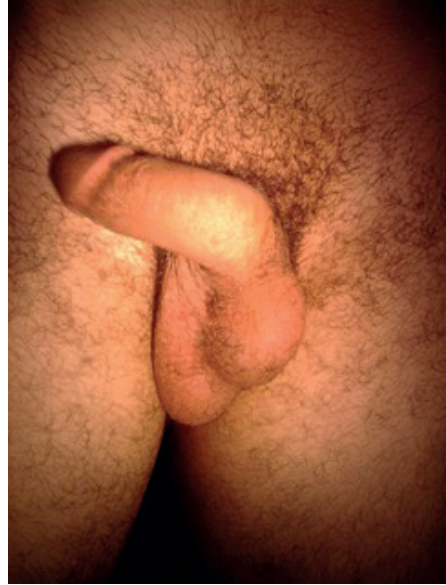
Epididimo-orşit, testis ve epididimin enfeksiyonudur. Erken dönem klinik bulguları, epididimde hassasiyet, uzun süreli semptom öyküsü ayırt edici olabilir. Ateş daha sık görülür. Epididimo-orşit düşünülen bir hastada semptomların süresi, ateş varlığı, şüpheli cinsel ilişki öyküsü, üretral akıntı varlığı, idrar yakınmaları anamnezde atlanmamalıdır. Prepubertal dönemde ürogenital anomalilerle birlikte olma ihtimali yüksektir (%25) (1).

Hastada veya ailesinde taş öyküsü, aynı tarafta eşlik eden yan ağrısı olması veya hematüri olması durumunda üreter taşı ihtimali de araştırılmalıdır.

Hastanın sol testisinin görünümü aşağıdaki gibidir. Fizik muayenede ilave hangi bulguların bulunmasını beklersiniz?

İlgili testiste şişlik ve aşırı hassasiyet, epididim ve testisin anormal pozisyonu (testis genellikle daha yukarıda ve horizontal yerleşimli izlenir), kremaster refleksinin kaybı (torsiyonda 100% duyarlı; %65 spesi-

fik) (1, 6); zamanla skrotumda eritem, ödem, deri değişiklikleri; testisin elevasyonu ile ağrının azalmaması (Negatif Prehn bulgusu) gibi bulguların varlığı torsiyonu işaret eder (1).



Şekil 1. Testis horizontal pozisyonunda ve yukarı yerleşimlidir.

Hastanın ayırıcı tanısında dışlanması gereken diğer durumlar nelerdir ve tanı koyulmasında hangi laboratuvar veya radyolojik yöntemden faydalanılmalıdır?

Skrotal ağrı ile gelen hastada dışlanması gereken ön tanılar; testis torsiyonu, akut epididimo-orşit, appendiks testis torsiyonu, varikosel, testis tümörü, inkarsere herni olarak sıralanabilir. Skrotal Renkli Doppler ultrasonografi (US), testis kan akımının

değerlendirilebilmesi sebebiyle en sık kullanılan görüntüleme yöntemidir. Spesifikliğin yüksek olmasına karşın sensitivitesinin %63-100 oranında değişebileceği göz önünde bulundurulmalı ve öykü-fizik muayene bulguları da dikkate alınarak hasta bütün olarak değerlendirilmelidir (1, 3, 7).

Epididimo-orşit ayırıcı tanısında idrar analizi yapılması ayrımda güvenilir olmayabilir. Klinik bulgularıyla ve ultrasonografide testis kanlanması normal-artmış olması ile ayrılır.

(İnkarsere) Herni, varikosel, travma, varikosel, testis tümörü; klinik bulgular ve US ile ayrılır.

Yüksek rezolüsyonlu ultrasonografi ile daha yüksek duyarlılık oranları bildirilmektedir (1). Testis sintigrafisinin düşük spesifite oranları ve kısıtlı merkezlerde uygulanabilmesi sebebiyle kullanımı yaygın değildir (4).

Yapılan skrotal Doppler US'de de sol testiküler kan akımının ileri bozulduğu-kaybolduğu izlenmiştir, ateşi 37.2 ve idrar mikroskopisinde; 1 eritrosit, 1 lökosit raporlanmıştır. Bundan sonra hastaya önerilecek tedavi yöntemi nedir ve aileye tedavi öncesi hangi bilgileri verilmelidir?

Testis torsiyonu ürolojik acil bir durum olup tanı konduğu anda en kısa sürede, manuel ya da cerrahi müdahale ile torsiyonunun düzeltilerek etkilenen tarafın ve diğer testisin fiks-

edilmesi gereklidir (1). Bazı olgularda manuel olarak testisin detorsiyon edilmesi semptomları giderebilmekle beraber bu durumun geç dönem güvenilirliği şüpheli bulunmuş ve bu vakaların da cerrahi olarak explore edilerek testisin detorsiyone edilip, fiks edilmesi önerilmiştir (3). Klinik torsiyon şüphesi olan fakat US ile doğrulanamadığı durumlarda da, testisin kaybedilme riski olmasından dolayı acil cerrahi eksplorasyon önerilmektedir (2, 3). Kontrateral testis bulunması muhtemel bell-clapper (çan tokmağı) deformitesi nedeniyle eksplorasyonda testis fiksasyonunun bilateral olarak yapılması önerilir. Fiksasyonda absorbe olmayan dikişlerin kullanılması tavsiye edilmektedir (Şekil 2) (4).



Şekil 2. Torsiyone testisin peroperatif görüntüsü

Testis torsiyonu tedavi edildikten sonra koruyucu hekimlik (risk faktörleri) , toplum bilinci ve izlem açısından öneriler ne olmalıdır?

Testis dokusunun canlılığı ve kurtarılması müdahale zamanı (semptom başlangıcı-detorsiyon arasındaki zaman) ile doğrudan ilişkili olduğundan bu tip hastaların en kısa zamanda hekime başvurması için toplum bilinçlendirilmelidir. Çünkü prognoz, yani testis dokusunun canlılığı müdahale zamanı (semptom başlangıcı-detorsiyon arasındaki zaman) ve dönme derecesi (360 dereceden fazla-kötü prognoz) ile doğrudan ilişkilidir (4). 24 saatten sonra müdahale edilen olgularda testis atrofisi %80'den fazla iken, 12 saatten kısa sürede opere edilen olgularda %10'un altında olduğu bildirilmiştir (3). Torsiyon sonrası sperm parametrelerinde bozulma sık rastlanan bir durum olmakla beraber oto-immun fenomen dahil olmak üzere çeşitli etiyolojik sebepler öne sürülmüş ancak altta yatan patogenezi kesin olarak aydınlatılamamıştır (4).

24 saati aşmış olgularda fiksasyona göre daha iyi sperm morfoloji sonuçları bildirilmekle beraber orşiektomi yapılması halen tartışmalıdır (1). Geç görülen olgularda doppler US'de testis parankiminin heterojen gözlenmesinin tüm yaş gruplarında nekroz lehine bir bulgu olduğu bildirilmektedir (8). Özellikle geç müdahale edilen ve orşiektomiye giden torsiyon olgularında önemli oranda fertilitenin bozulduğu ancak androjen üretiminin etkilenmediği bildirilmiştir (1).

OLGU-2

3 günlük erkek bebek huzursuzluk, ağlama şikayetleri ile çocuk acil servisine başvurduktan sonra yapılan muayenede skrotal kızarıklık ve şişlik, testisin sert olarak ele gelmesi üzerine danışılıyor. Olası ön tanımlar nelerdir?

Postnatal erken dönemde, ele gelen sert, küçük-normal boyutlu testis veya testis kalıntıları (nubbin) in-utero torsiyonu; akut skrotum kliniği ise perinatal torsiyonu düşündürür. Doppler US tanı ve tümör ayırımında yararlıdır. Yeni doğan döneminde klinik ve doppler US bulgularının güvenilir olamaması ile gizli bilateral olma olasılığı göz önünde bulundurularak akut skrotal bulguları olan tüm perinatal torsiyonlarda hastanın anorşik kalınması amacıyla acil olarak bilateral eksplorasyon yapılmalıdır. Bahsi geçen durumlar var ise diğer testise de orşiopeksi yapılması önerilmektedir (3, 4).

OLGU-3

12 yaşında erkek çocuk hasta, 3 gündür olan sağ testis ağrısı ile acil servise başvurduğunda yapılan değerlendirilmede ateş 38.5oC olarak ölçülmüştür. Bu hastada olası ön tanımlar nelerdir ve ayırıcı tanı için neler sorgulanmalıdır?

Hastanın semptom süresi 12 saat üzerinde olmasından ve ateşi

olmasından öncelikli tanı epididimo-orşit üzerinde yoğunlaşmalıdır. Epididimo-orşit akut skrotal ağrının en sık nedeni olarak bilinmektedir. Epididimo-orşit; mesane, üretra, prostat, ejakülatuar duktuslar veya vas deferensten yayılan enfeksiyona sekonder epididimin tek taraflı inflamasyonu olarak başlar ve aynı taraf testisi etkiler (9). Her yaşta görülebilse de en fazla seksüel aktif yaş grubu olan 18-35 yaş aralığında görülür (9, 10). Alt üriner sistem semptomları, üretral akıntı varlığı ve şüpheli cinsel aktivite öyküsü sorgulanmalıdır. Adölesan ve genç erişkinlerde epididimo-orşit sıklıkla seksüel aktivite kaynaklı olsa da daha küçük yaşlardaki çocuklarda görülen epididim enfeksiyonları altta yatan ürogenital sistem anomalisi ile ilişkili olabilir. Bu ürogenital anomaliler üriner sistem ile, genital sistem veya barsak arasındaki patolojik bağlantılar, fistüller veya ektopilerdir (11). Herhangi bir yapısal bozukluğu ekarte etmek için epididimo-orşit atağı geçiren çocuk US ve VCUG ile değerlendirilmelidir.

Muayenede testis genişlemiş ve hassas olarak palpe edilir. Kremasterik refleks torsiyonun aksine korunmuştur. Pyüri veya bakteriüri eşlik edebilir, bu yüzden idrar incelemesi yapılmalıdır. Skrotal US incelemede epididim heterojen ve testis kanlanması artmış, skrotum genellikle ödemli, kızarıklık

izlenir. Tedavide; idrar kültürü sonucu gelene kadar ampirik antibiyotik başlanması önerilir. İkinci kuşak sefalosporinler uygun olabilir, cinsel yolla bulaşma durumunda tedaviye doksisiklin eklenmelidir. Yatak istirahati ve elevasyon önerilmelidir. NSAİİ ve analjezik tedavi semptomatik düzelme için verilebilir. Ağrı ve şişlik genellikle tedaviyle bir hafta sonunda gerilerken, epididimal sertliğin düzelmesinin birkaç hafta alabileceği konusunda aile bilgilendirilmelidir (12). Enfeksiyonun ağırlığına göre hospitalizasyon ve intravenöz antibiyotik tedavisi de tercih edilebilir.

Bu hastanın ailesi yakın zamanda köyden geldiklerini, aralıklı bel ağrısı ve gece terlemesi, iştahsızlık ve halsizlikten bahsederse ek olarak sorgulanması gereken bir durum akla gelmeli midir?

Hastanın yaşadığı yer, şüpheli süt ve süt ürünleri tüketimi öyküsü araştırılmalıdır. Son yıllarda literatürde yerini alan Brusella epididimo-orşiti (BEO)'nde tanı şüpheli süt ürünü yeme öyküsü ve gece terlemesi, yaygın kas ve bel ağrısı gibi brusellozis bulguları eşlik eden, skrotal kızarıklık, ağrı ve şişlik ile başvuran hastada pozitif kan kültürü veya pozitif serum tüp aglütinasyon testi ile konur. 1:160 üzeri titre oranı pozitif olarak kabul edilir (13). Enfeksiyon hastalıkları uzmanına danışılarak uygun medikal tedavi ile

genellikle düzelme izlenirken, nadiren abse formasyonu da gelişmişse cerrahi drenaj gerekebilir.

OLGU-4

10 yaşında erkek hasta parkta oynarken geçirdiği bisiklet kazası sonrası sol skrotumunda farkedilen 2cm'lik kesi, eşlik eden kusma nedeniyle acil servise başvuruyor. Yapılan ilk değerlendirme sonucu acil doktoru tarafından skrotal yüzeysel kesi olarak danışılan hastaya yaklaşım nasıl olmalıdır?

Genitoüriner travmaların %67'sini dış genital organ travmaları oluşturur ve erkek cinsiyette daha sık görülür. Sebebinin hem anatomik farklılıklardan hem de erkeklerin fiziksel, tehlikeli veya savaş aktivitelerinde daha fazla bulunmalarından kaynaklandığı düşünülmektedir. Travmatik yaralanmalar temel mekanizma olarak penetran ve künt yaralanma olarak ayrılır. Blast yaralanma ise penetran ve künt yaralanma kompleksidir (14). Bahsi geçen bisiklet kazası vakası da künt yaralanmaya örnektir. Hastanın fizik muayenesinin ardından ilk yapılması gereken ultrasonografik incelemedir. Testiküler rüptür/fraktür, yani testisin tunika fibröz albugineasının rüptürü, skrotumun direk künt travmalarının yaklaşık yarısında görülür. Ağrı, bulanık-kusma, hassas, ödemli ve ekimotik hemi-skrotum gibi semptomlar eşlik

edebilir (14). US incelemede ; tunika albugineanın devamlılığının kaybı ve testisin şekil bozukluğu, testis parenkiminde heterojen ekojenite, tunika vasküloza defektine bağlı avasküler alanlar izlenebilir (15). Künt travma sonrası en sık görülen bulgu ise hematoma veya hematoseldir. US'de akut hematomlar testis etrafında izoekoik olarak görünür. Rüptür veya hematoma durumunda acil cerrahi eksplorasyon yapılmalı hematomun boşaltılması veya primer testis onarımı vakit kaybetmeden yapılmalıdır. Testis onarımı yapılmayacak kadar parenkim hasarı gerçekleşmişse orşiektomi yapılabilir (14). Hasta operasyon öncesi mutlaka orşiektomi açısından bilgilendirilmeli ve kendisinin ya da ailesinin onamı alınmalıdır.

Penetran yaralanmalarda ise ilk yaklaşım herhangi bir görüntüleme yapılmaksızın cerrahi eksplorasyon yapılarak testisin kurtarılması ve hemostazın sağlanmasıdır. Ancak testisin korunma başarı oranları künt travmaya göre daha düşüktür. Operasyon esnasında dokular yıkanır, varsa yabancı cisimler uzaklaştırılır, postop antibiyotik profilaksisi ve yara pansumanı yapılır. Tüm travmatik yaralanmalarda olduğu gibi tetanoz aşısı yapılmalıdır(14, 16).

Acil serviste yapılan US sonucunda bilateral testislerin şekil ve boyutları normal, sadece sol skrotal

kesede minimal sıvı birikiminden bahsetmektedir. Hastaya tedavi önerileriniz neler olur?

Böyle bir hastada ise; US incelemede testiküler hematoma, torsiyon veya rüptür bulguları yoksa skrotal cilt defekti bakteriyel kolonizasyonu önlemek için erken dönemde onarıldıktan sonra tetanoz aşısı ve antibiyotik profilaksisi ile antienflamatuvar tedavi yeterli olacaktır. Skrotal elevasyon ve

soğuk uygulama da tavsiye edilebilir. Sonuç olarak hasta sadece travmaya sekonder skrotal ödem ve cilt defekti olarak özetlenebilir. Ancak künt bir travmada testiküler yaralanma ihtimali olduğundan ve erken müdahale ile kurtarma oranları daha yüksek olacağından fizik muayenesi doğal da olsa mutlaka US inceleme her hastada atlanmamalıdır. US sonucuna göre uygun tedavi seçilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Tekgül S, Riedmiller H, Dogan HS, Gerharz E, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, Radmayr Chr, Stein R. Guidelines on paediatric Urology.EAU Update.February 2012.pg 15-20.
2. Jefferies MT, Cox AC, Gupta A, Proctor A. The management of acute testicular pain in children and adolescents. BMJ 2015 Apr 2;350:h1563.
3. Barthold JS. Abnormalities of the testis and skrotum and their surgical management. In Cambell-Walsh Urology. Ed. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. Elsevier Saunders. Philadelphia. U.S.A. 10th Edition. 2012. Chapter 132.pg 3574-3592.
4. Drlik M, Kocvara R. Torsion of spermatic cord in children: A review. Journal of Pediatric Urology 2013;9 p.259-266.
5. Osumah T, Jimbo M, Granberg CF, Gargollo PC. Frontiers in pediatric testicular torsion: An integrated review of prevailing trends and management outcomes. Journal of Pediatric Urology, 2018. 14(5): p. 394-401.
6. Nelson CP, Williams JF, Bloom DA. The cremaster reflex: a useful but imperfect sign in testicular torsion. Journal of Pediatric Surgery 2003 Aug;38(8):1248-9.
7. Karmazyn B, Steinberg R, Kornreich L, Freud E, Grozovski S, Schwarz M, et al. Clinical and sonographic criteria of acute scrotum in children: a retrospective study of 172 boys. Pediatric Radiology 2005;35(3):302-310.
8. Kaye JD, Shapiro EY, Levitt SB, Friedman SC, Gitlin J, Freyle J, Palmer LS. Parenchymal echo texture predicts testicular salvage after torsion: potential impact on the need for emergent exploration. The journal of Urology, 2008 Oct;180(4 Suppl):1733-6.
9. Nasr R, Tayara Z, Ghayda RA, Deeb IE, Ghieh D, El-Achkar B, et al. The acute scrotum: Frequency and range of etiologies in a Middle Eastern setting. Urologia Journal, 2019: p. 0391560319858491.
10. Ghazle H and Bhatt S, Acute testicular pain. J Am Osteopath Coll Radiol, 2014. 3: p.25-28.
11. Siegel A, Snyder H, Ducekett JW. Epididymitis in infants and boys: underlying urogenital anomalies and efficacy of imaging modalities. The Journal of Urology. 1987; 138(4) p1100-1103.
12. Galejs LE. Diagnosis and treatment of acute scrotum.American Family Physician.1999 Feb 15;59(4):817-824.
13. Pappas G, Akriditis N, Bosilkovski M, Tsianos E. Medical progress: brucellosis. The New English Journal of Medicine 2005; 352: 2325-2336.
14. Kitrey ND, Djakovic N, Gonsalves M,

Kuehhas FE, Lumen N, Serafetinidis E, et al. EAU guidelines on urological trauma. European Association of Urology; 2017.

15. Bhatt S, Dogra VS. Role of US in testicular and scrotal trauma. Radiographics. 2008; 28:1617-29.
16. Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. Campbell-Walsh Urology. 11th ed. US: Elsevier 2016. P.4176.

PALPABL İNMEMİŞ TESTİS

Erim ERDEM

OLGU 1

Aile 3 aylık erkek bebeklerine yapılan normal kontrolleri sırasında sağ testisin skrotumda olmaması nedeniyle size başvurmaktadır. Yaklaşımınız nasıl olur?

İnmemiş testis zamanında doğan bebeklerde %1-4 oranında saptanırken, prematürelerde oran %30'a kadar yükselmektedir. Doğum sırasında inmemiş olan testislerin %70'i ilk yıl, bunların büyük çoğunluğu da ilk 3 ay içerisinde inmektedir.

İnmemiş testisin kliniğini anlayabilmek için testis inişi bilinmelidir. İnişi testisin bulunduğu konuma göre intraabdominal ve transinguinal (intraskrotal) aşamalar olarak ikiye ayırmak mümkündür.

- İntraabdominal aşama gebelik sonrası 8-15. haftalar içerisinde gerçekleşmektedir. Bu dönemde testise üst kutubundan bağlanmış olan kraniyosuspansör ligaman dejenere olurken, alt kutuba yerleşmiş olan gubernaküler ligaman kasılmakta ve kalınlaşmaktadır. Testis inişinin bu aşamasında rol aldığı düşünül-

len temel mediatörler insülin like 3, LGR8 or RXFP2'dir.

- Transinguinal (intraskrotal) aşama: 3. Trimesterin ortasına kadar gerçekleşmektedir. Prematürelerde gözlenen yüksek inmemiş testis sıklığı ve ilk ay içerisindeki iniş bu zamanlamaya bağlıdır. Testis inişinin bu aşamasına aracılık eden temel faktör androjenlerdir. Genitofemoral sinir ve calcitonin gene-related peptide de rol alan diğer faktörlerdir.

Testis muayenesi: Sıcak ya da kaygının kremasterik refleksi uyartabilmesi nedeniyle muayene normal oda sıcaklığındaki bir odada olduğunca sakın bir ortamda yapılmalıdır. Muayene sırasında bacakların abduksiyonu da kremasterik refleksin inhibe olması açısından faydalı olacaktır. Parmaklar inguinal kanal boyunca hareket ettirilerek testis palpe edilmeli, bu şekilde palpe edilemiyorsa parmak uçlarına sürülecek bir kayganlaştırıcı ile birden fazla kez muayene tekrarlanmalıdır. Kayganlaştırıcı ile yapılan muayenede inguinal kanaldaki testisin parmak uçlarından kaydığı hissedilecektir. Tes-

tisin konumunun yanı sıra mobilitesi, boyutları, herni/hidrosel varlığı da değerlendirilmelidir. Özellikle retraktıl testisler için skrotuma inmiş testisinin ne kadar skrotum içerisinde kaldığı da not edilmesi retraktıl-kayan testis ayırımı için önemlidir.

Doğru yaklaşım için inmeyen testisin bulunduğu konuma göre sınıflandırılması gereklidir.

- İnmemiş testis: İntra-abdominal ya da inguinal kanal içerisinde normal iniş yolu üzerinde yer almaktadır.
- Kriptorşidizim: Eski Yunanca kriptos (gizli) ve orchis (testis) kelimelerinin birleşmesinden oluşmuş testisin palpe edilememesi anlamındadır. Bu testis intra-abdominal olabileceği gibi anorşik (testisin var olmaması) olabilir. Ancak bu terim günümüzde inmemiş testislerin tümünü tanımlamak için de kullanılmaktadır.
- Ektopik testis: Testis normal iniş yolu dışarısında yer almaktadır. Bulunduğu konum eksternal oblik fasya ve scarpa fasyası arasında ya da femoral, perineal ve prepenil bölgeler olabilmektedir. Muayene sırasında skrotum ya da inguinal kanalda palpe edilemeyen testislerde bu bölgelerde incelenmelidir.

- Kayan (gliding) testis: Testis inguinal kanal ya da skrotum girişinde yer almakta, muayene sırasında skrotuma indirilebilmekte ancak hemen eski konumuna dönmektedir. Bu testisler inmemiş testislerdir, retraktıl testis ile ayırımı dikkatli yapılmalıdır.
- Retraktıl testis: Normal gelişimini tamamlamış hiper-mobil testislerdir. Çoğunlukla skrotumda yer almakta veya muayene sırasında normal pozisyona kolaylıkla getirilebilmektedir. Yukarı çıkışı aşırı aktif kremasterin refleks kasılması ile olmaktadır.
- Asendan testis: Normal pozisyonda yer alan testisin çoğunlukla adölesan döneminde inguinal bölgeye doğru çıkarak inmemiş testis halini almasıdır. Doğum sonrasında internal inguinal halka ile skrotum arası 4-5 cm olan mesafe puberte döneminde 8-10 cm'ye çıkmaktadır. Testisin inmemiş hale gelmesi spermatik kordun yeterli uzamaması sonucu olabileceği değerlendirilse de yetersiz androjen salınımı da olası nedenler arasındadır.
- Kaybolan (vanishing testis): İntrauterin dönemde var

olan testisin çoğunlukta torsiyona bağlı olarak atrofiye uğramasıdır.

- Testiküler agenezi: Testisin embriyonel hayatta oluşmasıdır.

Aynı çocuğun 6. ay kontrolünde sağ testis halen skrotumda değildir. Hangi tetkikleri istersiniz? Tedavi planınız nedir?

6-18 ay dönemi o ana dek inmemiş olan testisin cerrahi olarak indirilmesi için ideal dönemdir. 6 aya kadar inmemiş olan testisin bu aydan sonra spontan inişi oldukça nadirdir. Öte yandan 18. ay sonrasında ise Leydig hücreleri ve germ hücrelerinin sayısında belirgin azalma gözlenmektedir.

Eğer testis inguinal kanalda palpe edilebiliyorsa cerrahi olarak indirilmelidir. Tanıda ek tetkike gerek yoktur.

Bu çocukta inmemiş testise eşlik edebilecek başka patolojiler var mıdır?

Testis gelişim bozuklukları: İnmemiş testislerde germ hücre gelişimi ve bunun çocuk sahibi olmaya etkisi olgu 2'de incelenmiştir. Gelişim testis boyutları açısından değerlendirildiğinde ise inmemiş testislerin boyutlarının tedavi öncesinde daha küçük olduğu doğum sonrasında kendiliğinden inse dahi skrotal testise göre gelişimlerinin daha az olduğu gözlenmiştir. Cerrahi zamanlamanın da testis gelişimine

etkisi, 9 aydan erken indirilen testislerin gelişiminin 3 yaşından sonra indirilenlere göre daha iyi olduğu bulunmasıyla saptanmıştır.

Epididim anomalileri: Olası anomaliler epididim baş ya da kuyruğunun testise yapışmasında bozukluklar, epididim uzunluğunda artış ve atrezidir.

Açık prosesus vajinalis (Herni/hidrosel): Testisin skrotal inişi prosesus vajinalis adı verilen bir peritoneal kılıf içerisinde gerçekleşmektedir. Bu yapı testisin inişi sonrasında oblitere olmaktadır. Kapanmaması durumunda karın içi boşluk ile olan bağlantı açık kalmakta ve herni/hidrosel gözlenmektedir. Bu nedenle inmemiş testis nedeniyle ameliyat edilecek çocuklarda farklı çalışmalarda %20 ile %81 gibi geniş aralıkta bildirilen açık processus vajinalis olasılığı unutulmamalı ve varsa cerrahi sırasında düzeltilmelidir.

Cerrahi tedavi hangi yöntemleri içerir?

Palpe edile testis için klasik yöntem inguinal orşiopeksidir. Amaç testisin rahatlıkla skrotuma indirebileceği şekilde serbestlenerek, kremaster liflerinin kesilmesi ve gubernakulumun ayrılması sonrasında skrotumda hazırlanan cilt altı poşa yerleştirilmesidir. Gerekli olduğu takdirde fiksasyon sütürleri de konabilir. İşlem sırasında açık prosesus varsa onarılmalıdır.

Skrotal orşiopeksi skrotuma yakın, alçak yerleşimli testislerde uygulanabilecek bir diğer yöntemdir. Ancak işlem sırasında açık prosessus vajinalis varsa onarılmalı ve gubernakulum ayrıldıktan sonra skrotal sabitleme yapılmalıdır.

Bu hastada hormon tedavisinin yeri nedir?

İnmemiş testiste hormonal tedavi kullanım tartışmasının üç ana başlığı vardır.

- a. Retraktif testis ile ayırımını yapmak için: Retraktif testisin hormon tedavisi sonrasında %50- ile %100 oranı gibi geniş bir aralıkta inişinin sağlandığını bildiren çalışmalar vardır ki iniş yaşı, testisin pozisyonu ve aynı zamanda doz ile de ilişkilidir. Gerçek inmemiş testis de hormon kullanımı sonrasında %20 ile %40 oranında inebilmektedir. Bu bulgular beraber değerlendirildiğinde gerçek inmemiş testis ve retraktif testis ayırımında hormon kullanımının güvenilir sonuç vermediği görülecektir.
- b. Testisin indirilmesi için: Testisin inişinin sağlanması için hCG ya da GNRH uygulanmasının plaseboya belirgin üstünlüğü de gözlenmemiştir. Farklı çalışmalarda %20 ile

%40 oranları arasında testis inişi gözlenmekle birlikte çoğunlukla inen testisler daha aşağıda yer almaktadır ve retraktif testis ayırımı net belirtilmemiştir. Üroloji pratiğinde testisin indirilmesi için yoğun şekilde kullanılmış olmasına karşın başarıda düşüklük, ilaçların; geçici de olsa sık olarak görülen kıllanmada artış, penis büyümesi, testis boyutlarında artış gibi yan etkileri ve inen testislerin %20'sinin ilaç kullanımını takiben tekrar önceki yerlerine dönmüş olduğu gözlenmesi nedeniyle testislerin indirilmesi amacıyla hormon kullanımını önerilmemektedir.

- c. Gelecekteki fertilitenin sağlanması için: Günümüzde hormon kullanımındaki yoğun tartışma cerrahi olarak indirilecek testislerde işlem öncesi (adjuvan) ya da sonrası (neo-adjuvan) hormon tedavisi kullanımı, kullanılacak hormon preparatı ve uygulama şekli üzerindedir.
- hCG testiste oluşturduğu inflamasyon, germ hücrelerinde apoptoz, biyopsilerde sadece cerrahi olan çocuklarla karşılaştırıldığında germ hücrelerinde azalma ve erişkin dönemde testis hacminde

küçülmeye neden olduğunun gözlenmesi, spermatogenez üzerine olumsuz etkileri nedeniyle kullanılmamaktadır.

- GNRH (gonogotropin-releasing hormon) analoglarının kullanımı konusunda farklı sonuçlara sahip yayınlar olmakla birlikte bilateral inmemiş testis olan çocuklarda kullanımının gelecekteki fertilitite potansiyeli üzerine olabilecek olumlu etkileri nedeniyle önerilmektedir,

OLGU 2

Tek taraflı inmemiş testis nedeniyle 2 yaşında iken testisi cerrahi olarak indirilen 18 yaşındaki erkek hasta testis tümörü ve infertilite endişesi nedeniyle başvurmuştur. Hastaya vereceğiniz bilgi ne olmalıdır?

İki önemli başlık olan fertilitide azalma ve tümör gelişim risklerinin anlaşılabilmesi için germ hücre gelişimi bilinmelidir. Fetal/neonatal genositler gonodotropin ve testosteron düzeylerindeki geçici artış sonucu (mini puberte) 3-9. Aylar arasında erişkin tip Ad spermatogonyaya dönüşmektedirler. 5-6 yaşlarda spermatositler, 10-11 yaşlarında ise spermatidler oluşmakta ve spermatogenez başlamaktadır. İnmemiş testislerde gonositlerin Ad spermatogonyaya dönüşümü bozul-

maktadır. Bunun sonucunda puberte sonrasında farklılaşmamış ve spermatogenez sağlayamayacak yüksek sayıda gonosit bulunması spermatogenez için gerekli olgun hücre yokluğu ile infertiliteye neden olmakta hem de bu farklılaşmamış hücreler malign transformasyona daha kolay uğrayabilmektedir.

Fertilite: Yukarıda da belirtildiği şekilde fertilitite oranının daha önemli olarak ise paternite oranının arttırılabilmesi için adjuvan/neoadjuvan GNRH analogları kullanımı günümüzdeki önemli tartışma konusudur. Hormon kullanımının temelinde yatan hipotez germ hücre gelişimindeki duraklamanın gebeliğin son aşaması ya da doğum sonrasında hipotalamik-pitueter-testiküler hatta olması gereken hormonal salınımın uygun şekilde gerçekleşmemesi nedeniyle meydana geldiğidir.

- Yapılan çalışmalarda tek taraflı inmemiş testislerden alınan örnekler incelendiğinde ikinci seneden sonra spermatogonia ve germ hücre, Leydig hücre sayılarında azalma ve testiküler fibroziste artış gözlenmiştir. Cerrahi sonrasında fertilitite indeksleri (germ hücre sayısı/tübül) daha düşük olsa dahi erişkin yaşa geldiklerinde çocuk sahibi oranlarının daha

düşük olmadığı saptanmıştır. Dolayısıyla fertilité (paternite-yi arttırmak için) için hormon kullanımı önerilmemektedir.

Bilateral inmemiş testis olan çocuklarda ise uygun yaşta tedavi edilseler dahi paternite olasılıkları daha düşüktür, ancak indirilmemiş/geç indirilmiş hastalarda oligospermi %100, azospermi %75 oranında iken; zamanında ve başarılı cerrahi sonrasında oligospermi oranı %75'e, azospermi oranı %42'ye düşmektedir. Bu hastalarda GNRH analogu kullanımı fertilité/paternite oranlarını arttıracak için önerilmektedir.

- Testis Tümörü: İnmemiş testis olan çocuklarda risk artmaktadır. Yapılan geniş katımlı çalışmada testis tümörü riski-

nin 13 yaşında sonra indirilen testislerde daha yüksek olduğu gözlenmiştir. Genel topluma göre 13 yaşından önce indirilen testislerde risk 2,2 kat yüksekken, 13 yaşından sonra indirilenlerde risk 5,4 kat yüksek bulunmuştur.

Testis tümörü riski bilateral inmemiş testis ve intraabdominal testislerde daha yüksektir. İndirilen testislerde çoğunlukla nonseminomatöz tümörler, cerrahi olarak indirilmeyen testislerde ise seminomlar daha sıktır. Perinatal torsiyon sonrası atrofiye uğrayan testislerde ise histolojik olarak canlı germ hücre sayısının çok az olması nedeniyle tümör riski de çok düşüktür.

KAYNAKLAR

1. Julia Spencer Barthold, MD, and Jennifer A. Hagerty, DO Etiology, Diagnosis, and Management of the Undescended Testis in Wein, A. J., Kavoussi, L. R., & Campbell, M. (2016). Campbell-Walsh urology (11th ed.). Philadelphia, PA: Elsevier Saunders. 3430-3452.
2. Penson D, Krishnaswami S, Jules A, et al. Effectiveness of hormonal and surgical therapies for cryptorchidism: a systematic review. *Pediatrics*. 2013 Jun;131(6):1897-907.
3. Tekgöl S, Dogan HS, Hoebeke P, et al. Management of undescended testis. *EAU Guidelines on Paediatric Urology* (2019). EAU Guideline Office press. 11-17
4. Cortes D, Thorup JM, Visfeldt J. Cryptorchidism: aspects of fertility and neoplasms. A study including data of 1,335 consecutive boys who underwent testicular biopsy simultaneously with surgery for cryptorchidism. *Horm Res* 2001;55:21-7.
5. Hadziselimovic F, Huff D, Duckett J, et al. Long-term effect of luteinizing hormone-releasing hormone analogue (buserelin) on cryptorchid testes. *Urol* 1987b;138:1043-5.
6. Hadziselimovic F, Thommen L, Girard J, et al. The significance of postnatal gonadotropin surge for testicular development in normal and cryptorchid testes. *J Urol* 1986;136:274-6.
7. Hadziselimovic F, Zivkovic D. Is the prohibition of hormonal treatment for cryptorchidism, as suggested by the Nordic consensus group, justifiable?

- Acta Paediatr 2007;96:1368–9, author reply 1370.
8. Shepard C, MD1 and Kraft K. The Non-palpable Testis: A Narrative Review. J Urol. 2017 December ; 198(6): 1410–1417.
 9. Mizuno K, Kojima Y, Kamisawa H, et al. Feasible etiology of vanishing testis regarding disturbance of testicular development: histopathological and immunohistochemical evaluation of testicular nubbins. International journal of urology :. May; 2012 19(5):450–456.
 10. Kolon TF, Herndon CDA, Baker LA. Evaluation and Treatment of Cryptorchidism AUA Clinical Guidelines (2014). <https://www.auanet.org/guidelines/cryptorchidism-guideline>
 11. Hensle TW, Deibert CM. Adult Male Health Risks Associated with Congenital Abnormalities. Urol Clin North Am. 2012 Feb;39(1):109-14.

NON PALPABLE İNMEMİŞ TESTİS (KRİPTORŞİDİZM) VE ÖZEL KLİNİK DURUMLAR

Ünsal ÖZKUVANCI, Bilal ÇETİN

OLGU 1: Beş yaşında bir erkek çocuk sol inmemiş testis nedeniyle polikliniğe başvurmuştur. Fizik muayenede skrotum normal görünümde, sağ testis ortotopik, sol testis ise inguinal bölgede palpe edilebiliyor. Testis eksternal inguinal ringden skrotuma doğru hareket ettirilebilir ve inguinal ring seviyesine geri çıkmaya başlamadan önce 2 -3 dakika boyunca skrotumda kalmaktadır.

Soru 1: Bu olguda görülen durum nasıl tanımlanır, aileye ne önerilmelidir?

Bu sol taraftaki aşırı aktif kremasterik refleksine bağlı bir retraktıl testis olgusudur. Kremasterik refleksi 2 ile 7 yaş arasındaki çocuklarda en aktif haldedir. Testis elle skrotal pozisyona getirilebilir ve geçici olarak orada kalır. Retraktıl testislerin normal skrotal pozisyonundan yukarı inguinal kanala çıkmadığından emin olmak için testisin pozisyonu en az yılda bir kez değerlendirilmeleri önerilir. Bu durum puberte öncesi dönemde normal bir durum olarak kabul edilir. Testisler puberte dönemine kadar takip edilir.

Bundan başka ılık duş sırasında aile tarafından da ev takibi faydalı olabilir. Duş sırasında testislerin skrotumda görülmesi, testisin retraktılitesinin doğrulanmasına yardımcı olur[1, 2]. Retraktıl testisler artmış malign transformasyon riski veya subfertilite gibi inmemiş testislerle aynı komplikasyonlara sahip değildir. Bu yüzden retraktıl testisler yıllık olarak takip edilmeli ve gerçek inmemiş testisten ayırımı net yapılmalıdır.

OLGU 2: Çocuk ürolojisi polikliniğine 8 yaşında erkek çocuk ailesiyle beraber sol testisinin yerinde olmaması yakınmasıyla başvurmuşlardır. Alınan öyküde aile sol testisin daha önce normal olarak skrotumda olduğunu daha sonradan yukarı çıktığını ifade etmektedir. Fizik muayenede sol testin inguinal kanalda ele geldiği tespit edilmiştir.

Soru 1: Yukarıdaki olgu nasıl tanımlanır, yaklaşım nasıl olmalıdır?

Erken çocukluk dönemlerinde testislerin skrotal pozisyonda iken puberteye doğru bir veya iki testisin yukarı inguinal kanal içine çıkmasına

'ascending testis' ya da 'edinsel inmemiş testis' denir. 5 yaşında mümkünse tüm erkek çocukların ascending testis riski açısından değerlendirilmesi gereklidir. Testislerin skrotal pozisyonunda iken kordun gergin olması en önemli bulgu olup bu olgular takip edilmesi oldukça önemlidir. Bu olgularda tanı konulduğunda cerrahi tedavi önerilmelidir. Böylece artmış torsiyon, travma, subfertilite ve malignite riskleri en aza indirilmiş olur.

OLGU 3: 18 aylık erkek bebek sağ inmemiş testis nedeniyle polikliniğe sevk edilmiştir. Fizik muayenede sol testisin normal olarak skrotumda ele geldiği halde sağ testis hem inguinal kanalda hem de skrotumda tespit edilememiştir. Yine dış merkezde yapılan skrotal ultrasonografide testisin görüldüğü teyit edilmiştir.

Soru 1: Palpe edilemeyen testis olgularında görüntüleme yöntemlerinin yeri nedir?

Palpe edilemeyen testislerin yerini belirlemek için görüntüleme yöntemleri rutin olarak gerekli değildir. Görüntüleme yöntemlerinin eksplozasyon cerrahi ihtiyacını değiştirecek duyarlılık ve özgüllükten yoksun olduğu bilinmektedir [3, 4]. Ancak testis hacmini değerlendirmek için bazı yazarlar ultrasonografi kullanılabileceğini belirtmiştir.

Soru 2: Bu hastada testisin olası lokalizasyonları nelerdir? Tanı ve tedavi yöntemi ne olmalıdır?

Hipospadiasla birlikte olmayan tek taraflı palpe edilemeyen testis, intra-abdominal testis (%40), testis agenezisi (%30) (anorşi) ve inguinal kanal içinde atrofik nubbin testis (%20) olarak bulunabilir. Geri kalan %10'u inguinal kanalda tespit edilebilmektedir. İnmemiş testislerin yaklaşık %10 ile 15'i bu gruba girer[5].

Palpe edilemeyen testisin varlık ve yerinin belirlenmesinde tanısal ve tedavi yöntemi genel anestezi altında yapılan laparoskopidir. Anestezi altında fizik muayene klinik olarak non palpable testisin cerrahi yönetiminde yapılacak ilk adımdır. Yapılmış bir çalışmada olguların %18'inde testis inguinal kanalda palpe edilebilmiş ve laparoskopi ihtiyacını ortadan kaldırmıştır. Ayrıca skrotumda bir nubbin testis palpe edilirse skrotal eksplozasyon atrofik testis tanısını doğrulayabilir. Atrofik testis tanısı koyma kriterleri arasında hemosiderin bikiminin tanımlanması ve/veya atretik vas deferens ve damarların net olarak tanımlanması gerekir. Tanısal laparoskopide ilk hedef testisin mevcut olup olmadığını belirlemektir. Nonpalpabl testisli erkek çocukların yaklaşık %10'unda testisin olmadığını gösteren kör sonlanan spermatik damarlar izlenir [4, 6-8].

Non palpabl testis olgularında tanı ve tedavi yaklaşımında ilk seçenek laparoskopi olmalıdır. Tanısal işlem sonucunda 5 farklı senaryo ile karşılaşabiliriz.

1. İnternal ring düzeyinde testis görülebilir. Terapötik laparoskopi ile 1 veya 2 seanslı Fowler-Stephens orşiopeksi uygulanır.

2. Posterior karın duvarı veya ektopik olarak pelvisde testis görülebilir. Laparoskopik 2 seanslı FS orşiopeksi uygulanır. Testis viabilitesi güven vermediğinde veya boyutları çok küçükse orşiektomi yapılabilir.

3. Kör sonlanan spermatik damarlar ve vaz deferens görülebilir (Vanishing Testis). Laparoskopik işlem sonlandırılır.

4. Vaz ve spermatik damarların internal ring içine girdiğinin görüldüğünde laparoskopik işlem sonlandırılıp inguinal eksplorasyon yapılır [4, 6-8].

OLGU 4: Yenidoğan kliniğinden miadında doğan 1 günlük bebekten her iki testisin skrotumda ele gelmemesi üzerine istenen konsültasyon sonrası yapılan değerlendirmede normal metabolik değerler ve fenotipik normal penise sahip olgunun her iki skrotum ve inguinal kanal içinde testislerine rastlanılmamıştır. İstenen Ultrasonografik değerlendirmede testislerin

skrotum ve inguinal kanal içinde izlenmediği teyit edilmiştir.

Soru 1: Bu hastada ayırıcı tanıda hangi durumlar düşünülmelidir?

Bu durumda penisin normal olup olmaması önem arz eder. Hipospadi-asla beraber olan olgularda bilateral non palpabl testis birlikteliği, DSD (disorders of sexual differentiation-cinsel farklılaşma bozuklukları), özellikle de 46 XX DSD konjenital adrenal hiperplazi akla gelmelidir. Normal penisi olan olgularda öncelikle karyotip analizi ile seks kromozomu mozaizim veya abnormaliteler ekarte edilir[9].

Testislerin var olup olmadığını değerlendirmek amaçlı HCG stimülasyon testi yapılmalıdır. Testin pozitif olması testislerin karın içinde bir yerde olduğu bilgisini verirken, negatif sonuçlanması eksploratif laparoskopi gerekliliğini ekarte ettirmez.

REFERANSLAR

1. Keys, C. and Y. Heloury, Retractable testes: a review of the current literature. *J Pediatr Urol*, 2012. 8(1): p. 2-6.
2. Schiffer, K.A., et al., Acquired undescended testes. *Am J Dis Child*, 1987. 141(1): p. 106-7.
3. Tasian, G.E. and H.L. Copp, Diagnostic performance of ultrasound in nonpalpable cryptorchidism: a systematic review and meta-analysis. *Pediatrics*, 2011. 127(1): p. 119-28.
4. Lotan, G., et al., Laparoscopic evaluation and management of nonpalpable testis in children. *World J Surg*, 2001. 25(12): p. 1542-5.
5. Hildorf, S., et al., Fertility Potential is Compromised in 20% to 25% of Boys with Nonsyndromic Cryptorchidism despite Orchiopexy within the First Year of Life. *J Urol*, 2020. 203(4): p. 832-840.
6. Barqawi, A.Z., et al., Role of laparoscopy in patients with previous negative exploration for impalpable testis. *Urology*, 2003. 61(6): p. 1234-7; discussion 1237.
7. Kirsch, A.J., et al., Surgical management of the nonpalpable testis: the Children's Hospital of Philadelphia experience. *J Urol*, 1998. 159(4): p. 1340-3.
8. Okuyama, A., et al., Surgical management of undescended testis: retrospective study of potential fertility in 274 cases. *J Urol*, 1989. 142(3): p. 749-51.
9. Lee, P.A., et al., Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*, 2006. 118(2): p. e488-500.

ADÖLESAN VARİKOSEL

Hasan Cem IRKILATA

OLGU 1

Ailesi tarafından skrotumda solucan torbası şeklinde damarlar olduğu izlenen 14 yaşında erkek adolesan polikliniğe başvurdu. Bu aşamada yaklaşımınız nasıl olur?

Adölesan dönem testis volümünün orşidometre ile ölçüldüğünde 2-3 ml'den 25 ml'ye kadar ulaştığı çok dinamik bir süreçtir. Testis gelişimini etkileyebilecek herhangi bir durum/hastalık testis büyümesinin yavaşlamasına ve hatta durmasına neden olabilir. Testislerin değerlendirmesi fizik muayene ile başlar. Fizik muayene sıcak bir odada, ayakta ve supin pozisyonda, Valsalva manevralı ve manevrasız olarak yapılmalıdır. Adölesan dönemde ölçülebilen klinik parametreler varikoselin derecesi (grade), testis turgoru ve testis volümü (hacmi)'dir. Testis turgorunun belirlenmesi subjektiftir ve aynı esnada karşı taraf testisle karşılaştırma yapılarak belirlenir. Varikoselin derecelendirmesi Dubin-Amelar sınıflandırmasına göre şöyledir:

Derece-1: Valsalva manevrası yapıldığında palpe edilebiliyor

Derece-2: Valsalva manevrası yapılmadan palpe edilebiliyor

Derece-3: İnspeksiyonla rahatlıkla izlenebiliyor

Hastada fizik muayenede 3. derece varikosele gözlemlendi, palpasyonda ise turgoru azalmıştı. Prader orşidometresi ile yapılan ölçümde sol testis 10 ml ve sağ testis 13 ml saptandı.

Testis boyutları ve volümünün ölçümü varikosele adolesanlarda fizik muayenenin en önemli komponentidir. Fizik muayenede vizüel karşılaştırma bir cetvelle testis uzunluğu ölçülerek veya orşidometreler (Prader ve Takahara) kullanarak testis volümleri ölçülerek yapılabilir. Ultrasonografi (US) ile yapılan testis volümü ölçümünün orşidometrelere göre daha doğru olduğu gösterilmiştir (1). US ile testisin en, boy ve yüksekliği mm cinsinden ölçülür ve testis volümü Elipsoid formülü ile $(0,52 \times \text{en} \times \text{boy} \times \text{yükseklik})$ veya son yıllarda daha doğru sonuç verdiği gösterilen Lambert formülü ile $(0,71 \times \text{en} \times \text{boy} \times \text{yükseklik})$ ml olarak hesaplanabilir (2,3). Varikoselden etkilenmeyen testis volümü etkilenen testis volümünden çıkarıldığında aradaki fark etkilenen testisin ne

ölçüde zarar gördüğünü ortaya koyar. Bu fark etkilenmeyen testis volümüne bölünürse testiküler *atrofi indeksi* (testicular atrophy index: TAI) ve total testis volümüne bölünürse *testiküler volüm farklılığı* (testiküler volume differential: TDV) yüzde olarak hesaplanabilir. TAI daha sık kullanılır, TDV TAI'nin yaklaşık yarısı kadardır. Adolesanlarda etkilenen testisin 2 ml daha küçük olması veya TAI'nin %20'den fazla olması testiküler *hipotrofi* (veya *asimetri*) olarak adlandırılır. Adolesan varikoselede major cerrahi endikasyon testiküler hipotrofidir.

Diğer cerrahi endikasyonlar:

- Testiküler atrofi (asimetri)
- Fertiliteyi etkileyen ek testiküler durum
- Anormal semen kalitesi (Tanner evre V'te)
- Bilateral varikosele
- Yüksek grade veya yumuşak (tonusu az) testis
- LHRH stimülasyon testine supranormal cevap
- Ağrı
- Anormal skrotal görünüm

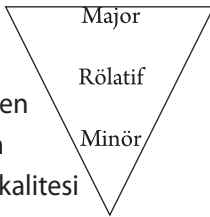
Hastanın TAI değeri hesaplanırsa $(13-10)/13 = \%23$ çıkmaktadır ve %20'nin üzerinde olduğu için testiküler atrofi söz konusudur. Bu bulgular ile hastaya subingüinal mikroskopik

varikoselektomi (spermatik ven ligasyonu) uygulandı. Bir yıl sonra yapılan US ile volüm değerlendirmesinde sağ testis 15 ml ve sol testis 14 ml olarak ölçüldü. Sol testisin sağa göre daha hızlı gelişerek büyümeyi yakaladığı görüldü.

OLGU 2

Onbeş yaşında rutin doktor muayenesi esnasında 3. derece varikosele belirlenen hasta kliniğimize refere edildi. US ile yapılan değerlendirme sonrası sol testis sağ testisten 1 ml daha küçük ve atrofi indeksi %12 olarak belirlendi. Bu aşamada ne yapardınız?

İpsilateral testiküler asimetri ne seviyede olursa olsun, randomize-kontrollü ve longitudinal çalışmalarda, 1 yıllık takipte %29, 2 yıllık takipte %50 ve 3 yıllık takipte %71'inde asimetri düzelirken (4-6), asimetrisi olmayan hastaların 1,5 yıllık takibinde %41'inde TAI %15'in üzerinde asimetri ortaya çıkmaktadır (7). Yakın zamanda yapılan bir longitudinal çalışmada varikoseleli olan ve olmayan adolesanlarda TAI $>\%20$ sıklığı sırasıyla %35,9 ve %9,94 bulunmuş, ortalama 1,5 yıllık takipte sırasıyla %46,43 ve %31,25'inde TAI $>\%20$ olarak devam etmiştir (8). Diğer bir deyişle varikoseleli olanlarda %53,57'sinde ve olmayanların %68,75'inde TAI %20 altına inerek iyileşme göstermiştir. Özellikle Tanner



evre III ve IV'de normalleşme izlenebilmektedir. Bu bulgular adolesan dönemde testisin dinamik yapısını göstermekte ve en az 1 yıllık takip ile kötüye gidenlerin daha doğru belirlenebileceği ileri sürülmektedir (4-7).

Adölesan varikoseli olup gerçekten testiküler hasara neden olan ve kötüye giden alt grubu belirlemede diğer bir ölçüt ise skrotal dopler US'de reflü varlığıdır. Sadece reflünün var olması genç erişkinlerde sperm motilitesini etkileyen bir faktördür (9), ancak adolesanlarda bu konuda bir bilgi yoktur. Skrotal doppler US ile reflü iki şekilde değerlendirilebilir. İlki kantitatif olarak reflü akım hızının ölçülmesi ve ikincisi kalitatif olarak reflü derecesinin belirlenmesidir. Adölesan varikosellilerde yapılan çalışmalarda pik retrograd reflü akım hızı <20 cm/sn normal kabul edilirken, 30 cm/sn üzeri kötü prognostik bir gösterge olarak kabul edilmektedir (7, 9, 10). Reflü akım derecesi ise Hirsh sınıflamasına göre belirlenebilir. Adölesan varikoselli hastada spontan venöz reflü ile testiküler hipotrofi arasında korelasyon olduğu ve gelecekteki anormal spermogram ile de yakın ilişkili olduğu rapor edilmiştir (11). Hirsh sınıflaması şöyledir:

Derece 1: Spontan reflü yok, Valsalva ile indüklenabilen reflü

Patern 1: Valsalvanın başlangıcında sadece az bir reflü

Patern 2: Valsalva süresince devamlı reflü

Derece 2: Spontan intermittan venöz reflü

Derece 3: Spontan devamlı venöz reflü

Hastaya skrotal doppler US yapıldı. Sadece Valsalva ile ortaya çıkan 10 cm/sn reflü akım belirlendi. Sonuç olarak özetlersek hastada sol derece-3 varikosel, sol testis 1 ml küçük ve atrofi indeksi %12, 10 cm/sn hızda derece-1 reflü var. Bu bulgular ile hasta takip protokolüne alındı. Bir yıl sonra yapılan değerlendirmede sol testisin büyümeyi yakaladığı ve iki testis arasında volüm farkı kalmadığı izlendi. Hastaya 1 yıl sonra tekrar volüm değerlendirmesi ve Tanner V. evre sonrasında spermogram önerildi.

OLGU 3

Testislerinde ağrı ve huzursuzluk hissi ile başvuran 16 yaşında bir adolesanın fizik muayenesinde bilateral 3. derece varikosel saptanıyor. Gri skala US ile yapılan ölçümlerde elipsoid formülle sağ testis 9 ml ve sol testis 8 ml olarak ölçülüyor. Skrotal doppler US'de sağda intermittan ve solda devamlı spontan reflü belirleniyor. Yaklaşım nasıl olmalı?

Bilateral olgularda testisleri birbirleri ile karşılaştırarak TAI veya TVD indekslerini kullanmak söz konusu değildir. Bu durumunda yaşa göre veya Tanner evresine göre normal testis volümlerinin bilinmesi gerekmektedir (Şekil 1-2).

Testis hacmi (Prader Orşidometre)

- 1-3 ml → E1
- 4-9 ml → E2
- 10-14 ml → E3
- 15-20 ml → E4
- >20ml → E5



Şekil-1. Tanner evresine göre normal testis hacimleri (Prader orşidometresi ile)

Onaltı yaşında olan hastanın US ile (elipsoid formül ile) yaşa göre normal testis volümleri sağ taraf için $11,55 \pm 3,24$ ve sol taraf için

$11,48 \pm 2,99$ 'dur. Hastanın sağ testisi yaklaşık 2,5 ml ve sol testisi 3,5 ml yaşa göre normal değerlerden küçüktür. Ayrıca hastanın skrotal doppler US'sinde bilateral spontan reflü (Hirsh derece-2 ve derece-3) vardır. Her iki testis volümü yaşa göre normal değerlerden 2 ml'den fazla düşük olduğu için hastaya bilateral mikroskopik subingüinal varikosektomi uygulandı. Çocuklarda bilateral varikoselli hastalarda önerilen diğer bir teknik laparoskopik varikosektomidir (13). Hastanın 1 yıl sonra sağ testis volümü 11,5 ml'ye ve sol testis volümü 10 ml'ye ulaştı. İkinci yıl sonunda sağ testis 13 ml ve 12,5 ml hacimlerine ulaştı.

Age years	Boys n	Ultrasound, ml						Prader orchidometer, ml					
		left volume	SD	right volume	SD	mean volume	SD	left volume	SD	right volume	SD	mean volume	SD
1	40	0.48	0.14	0.48	0.13	0.48	0.13	1.63	0.49	1.65	0.48	1.64	0.48
2	38	0.47	0.09	0.45	0.1	0.46	0.09	1.58	0.5	1.55	0.5	1.57	0.5
3	36	0.52	0.18	0.5	0.13	0.51	0.15	1.56	0.5	1.58	0.55	1.57	0.52
4	38	0.52	0.18	0.5	0.15	0.51	0.16	1.74	0.69	1.74	0.6	1.74	0.63
5	48	0.59	0.15	0.58	0.15	0.58	0.15	1.79	0.46	1.88	0.44	1.83	0.42
6	42	0.63	0.25	0.64	0.28	0.63	0.26	1.88	0.67	2	0.77	1.94	0.7
7	62	0.64	0.18	0.66	0.18	0.65	0.17	2.02	0.5	2.05	0.49	2.03	0.47
8	59	0.64	0.2	0.67	0.24	0.66	0.22	2.05	0.57	2.1	0.64	2.08	0.59
9	53	0.78	0.46	0.8	0.48	0.79	0.46	2.3	1	2.35	1.05	2.31	1.02
10	49	0.95	0.51	0.99	0.52	0.97	0.51	2.65	1.03	2.7	0.94	2.67	0.98
11	60	1.31	0.95	1.35	1.14	1.33	1.03	3.39	1.86	3.54	2.13	3.48	1.97
12	55	2.31	1.8	2.35	1.79	2.33	1.77	5.66	3.65	5.8	3.65	5.73	3.63
13	47	4.21	2.44	4.62	2.95	4.42	2.66	9.94	5.72	10.38	6.39	10.16	5.99
14	35	7.2	4.13	7.42	4.16	7.31	4.11	14.87	6.99	15.4	7.1	15	7.02
15	26	8.69	3.06	8.69	2.86	8.69	2.91	18.65	5.82	19.42	5.91	19.04	5.76
16	31	11.48	2.99	11.55	3.24	11.51	3.03	24.63	2.88	24.6	2.92	23.92	2.8
17	27	12.14	2.87	12.09	2.95	12.12	2.8	24.56	4.15	24.7	3.68	24.63	3.88
18	23	13.67	3.49	13.8	3.77	13.73	3.51	25.64	3.74	25.14	7.23	24.41	3.83

Şekil 2. Yaşa göre normal testis hacimleri (US- elipsoid formül ve Prader orşidometresi ile) (12)

KAYNAKLAR

1. Diamond DA, Paltiel HJ, DiCanzio J, Zurakowski D, Bauer SB, Atala A, Ephraim PL, Grant R, Retik AB. Comparative assessment of pediatric testicular volume: orchidometer versus ultrasound. *J Urol.* 2000 Sep;164(3 Pt 2):1111-4. doi: 10.1097/00005392-200009020-00048. PMID: 10958754.
2. Lambert B. The frequency of mumps and of mumps orchitis and the consequences for sexuality and fertility. *Acta Genet Stat Med.* 1951;2(Suppl. 1):1-166. PMID: 15444009.
3. Hsieh ML, Huang ST, Huang HC, Chen Y, Hsu YC. The reliability of ultrasonographic measurements for testicular volume assessment: comparison of three common formulas with true testicular volume. *Asian J Androl.* 2009 Mar;11(2):261-5. doi: 10.1038/aja.2008.48. Epub 2009 Jan 19. PMID: 19151736; PMCID: PMC3735018.
4. Spinelli C, Di Giacomo M, Lo Piccolo R, Martin A, Messineo A. The role of testicular volume in adolescents with varicocele: the better way and time of surgical treatment. *J Urol.* 2010 Oct;184(4 Suppl):1722-6. doi: 10.1016/j.juro.2010.06.057. Epub 2010 Aug 21. PMID: 20728113.
5. Preston MA, Carnat T, Flood T, Gaboury I, Leonard MP. Conservative management of adolescent varicoceles: a retrospective review. *Urology.* 2008 Jul;72(1):77-80. doi: 10.1016/j.urology.2008.02.005. Epub 2008 Apr 18. PMID: 18372015.
6. Kolon TF, Clement MR, Cartwright L, Bellah R, Carr MC, Canning DA, Snyder HM 3rd. Transient asynchronous testicular growth in adolescent males with a varicocele. *J Urol.* 2008 Sep;180(3):1111-4; discussion 1114-5. doi: 10.1016/j.juro.2008.05.061. Epub 2008 Jul 18. PMID: 18639288.
7. Korets R, Woldu SL, Nees SN, Spencer BA, Glassberg KI. Testicular symmetry and adolescent varicocele--does it need followup? *J Urol.* 2011 Oct;186(4 Suppl):1614-8. doi: 10.1016/j.juro.2011.03.068. PMID: 21862060.
8. Lourdaux PJ, Vaganée D, Leysen C, De Wachter S, De Win G. Evolution of testicular asymmetry during puberty in adolescents without and with a left varicocele. *BJU Int.* 2023 Mar;131(3):348-356. doi: 10.1111/bju.15914. Epub 2022 Nov 1. PMID: 36196674.
9. Verim S, Uguz S, Celikkanat S, Guragac A, Turker T, Topuz B, Demirci R, Alp BF, Irkilata HC, Sağlam M. Prognostic predictors of fertility in young adult patients with varicocele: Peak retrograde flow velocity and reflux grade. *J Ultrasound Med.* 2016 Jun;35(6):1241-50. doi: 10.7863/ultra.15.07072. Epub 2016 May 5. PMID: 27151907.
10. Kozakowski KA, Gjertson CK, Decastro GJ, Poon S, Gasalberti A, Glassberg KI. Peak retrograde flow: a novel predictor of persistent, progressive and new onset asymmetry in adolescent varicocele. *J Urol.* 2009 Jun;181(6):2717-22; discussion 2723. doi: 10.1016/j.juro.2009.02.038. Epub 2009 Apr 17. PMID: 19375756.
11. Zampieri N, Cervellione RM. Varicocele in adolescents: a 6-year longitudinal and follow up observational study. *J Urol.* 2008 Oct;180(4 Suppl):1653-6; discussion 1656. doi: 10.1016/j.juro.2008.03.114. Epub 2008 Aug 20. PMID: 18715592.
12. Goede J, Hack WW, Sijtermans K, van der Voort-Doedens LM, Van der Ploeg T, Meij-de Vries A, Delemarre-van de Waal HA. Normative values for testicular volume measured by ultrasonography in a normal population from infancy to adolescence. *Horm Res Paediatr.* 2011;76(1):56-64. doi:

10.1159/000326057. Epub 2011 Apr 5.
PMID: 21464560.

13. Borruto FA, Impellizzeri P, Antonuccio P, Finocchiaro A, Scalfari G, Arena F, Esposito C, Romeo C. Laparoscopic vs open varicocelectomy in children and adolescents: review of the recent literature and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010 Dec;45(12):2464-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.07.007. PMID: 21129568.

HIPOSPADİAS

Çağrı Akın ŞEKERCİ, Selçuk YÜCEL

OLGU 1

15 aylık erkek çocuk peygamber sünnetli olması şikayeti nedeniyle ailesi tarafından polikliniğe getirildi. Fizik muayenede bilateral testisler skrotumda normal boyutlarda ve kıvamda palpe edildi. Eksternal genitalya görüntüsü ise resim 1 ve 2'deki gibiydi.

Bu aşamada aileyi hastalık hakkında nasıl bilgilendirirsiniz? Hastalığın görülme sıklığı ve epidemiyolojisi hakkında neler söylersiniz?

Yanıt 1:

Hipospadias üretral meatusun penisin glanüler kısmın en uç noktasındaki normal lokalizasyon yerine penis, skrotum veya perinede orta hat üzerinde daha proksimal bir alana açılmasıdır. Hipospadias tanısı tek başına fizik inceleme ile koyulabilir. Hipospadias 300 erkek doğumunda 1 (%0,3) olarak görülür (1). Avrupa'daki prevalansı ise EUROCAT çalışmasına göre 2001 ile 2010 yılları 10000 doğumda 18,6 olarak rapor edilmiştir (2). Ancak son 30 yıl içerisinde preva-



Resim 1



Resim 2

lansındaki yaklaşık 2-3 kat artış dikkat çekicidir (3). Ailevi geçişte 13 kata kadar artmış risk bulunmaktadır (1). Yardımcı gebelik yöntemleri ile doğan bebeklerde %1,5 oranında görülür ve normal popülasyonda yaklaşık 5 kat artmıştır (4). İkizlerin %50' sinde her iki bebekte birlikte görülebilir (5). Hipospadias çoğu hastada izole olarak yer almakla beraber, %10-15 hastada özellikle ürogenital sistemi etkileyen ek konjenital anomaliler görülebilir (6).

Hipospadiasın patogenezi hakkındaki teoriler nelerdir?

Yanıt 2:

Genel olarak uretral platein androjenik etki altında proksimalden distale en uç noktaya kadar sürekli olarak tübülerize olduğu ve glanüler üretra içerisindeki skumoz hücre epitelinin differansiasyon ile üretranın proksimal alanındaki transizyonel epitelten geliştiği immunohistokimyasal çalışmalar ile gösterilse de (7) klasik bilgi distal üretranın ektodermal içeri büyüme ile glanstan oluştuğu yönündedir (8). Ancak her koşulda hipospadias bu tübülarizasyon hatasına bağlı olarak her zaman orta hat defekti olarak ortaya çıkar. Bu tübülerizasyon hatasının sebepleri multifaktöryel olarak kabul edilmektedir. Bunlar, genetik, hormonal ve çevresel olmak üzere üç farklı başlık altında toplanabilir (9). Hormonal

nedenler arasında inmemiş testis (10), AMH düzeyinin yetersizliği (11), hedef dokularda testosteronun dihidrotesterona dönüştürülmesinde bozukluk (11), androjen reseptör duyarsızlıkları, erken dönemde ATF3 (activating transcription factor 3) geninin uyarılmasına bağlı olarak östrojen duyarlılığının artması (12) sayılabilir. Çevresel nedenler arasında ise gebelik döneminde antiandrojenik veya östrojenik etkili ilaçların kullanılması yeralır (10, 13). İntrauterin dönemde yüksek doz prednizona maruz kalmanın da üretral kapanma defektine neden olabileceği gösterilmiştir (14). Genetik nedenler arasında Klinefelter sendromu gibi kromozomal anomaliler ile birlikteliği gösterilmiş 200'ün üzerinde sendrom yeralır. Bu sendromlar arasında en iyi tanımlanmış ikisi WAGR (Wilms tümörü, aniridi, genitoüriner anomaliler, mental retardasyon) ve Denys-Drash sendromudur (15).

Hipospadias oluşumunda etkisi olduğu düşünülen risk faktörleri, eşlik eden hastalıklar ve sendromlar nelerdir?

Yanıt 3:

Aşağıdaki maddeler risk faktörleri arasında sayılabilir.

- a. Özellikle distal ve midpenil hipospadiasın ailevi görülme olasılığı yaklaşık %7'dir (16).

- b. Nadir olgularda endokrin bozukluklar eşlik edebilir.
- c. Düşük doğum tartılı bebeklerde görölme sıklığı artar (17).
- d. Oral kontraseptiflerin gebelik sonrası kullanımının riski arttırdığı raporlanmıştır (18).
- e. Yardımcı gebelik yöntemlerinde sıklığı artmış olduğu gösterilmiştir (4).
- f. Bazı sendromlar ile beraberlik

Hipospadias olgularının yaklaşık %90'ı izole ortaya çıksa da bazı sendromlarda ise sıklığı artmıştır. Bu sendromlar arasında WAGR (Wilms tümörü, aniridi, genital anomaliler, mental retardasyon), G sendromu, 13q delesyonu, Wolf-Hirschorn sendromu sayılabilir (1).

Hipospadias ile başvuran hastalarda fizik incelemesinde dikkat edilmesi gereken bulgular ve yapılması önerilen ek tetkikler nelerdir?

Yanıt 4:

Hipospadias ile başvuran çocukların fizik incelemesinde tam bir genital muayene yapılmalıdır. Öncelikle testislerin skortumda normal boyut ve kıvamda olup olmadığı mutlaka raporlanmalıdır. Meanın penis üzerindeki lokalizasyonu ve genişliği, üretranın ventralindeki dokunun salımlığı, prepisyumun ve üretral tabakanın durumu, penisin boyutu, glansın genişliği, ereksiyon sırasındaki kurvatürün varlığı ve derecesi dikkatli

bir şekilde kaydedilmelidir. Skrotumun şekli özellikle ameliyat sonrası kozmetik görünümün sağlanmasında çok önemlidir ve mutlaka preop olarak detaylı olarak kaydedilmelidir.

Hipospadiasın anatomik sınıflaması nasıl yapılır?

Yanıt 5:

Hipospadias sınıflaması klasik bilgi olarak Barcat tarafından meanın lokalizasyonu ve üretroplasti yapılması gereken gerçek üretra uzunluğuna göre yapılmıştır (19). Literatürde çok sayıda hipospadias sınıflaması tarif edilmesi rağmen en sık kullanılanı 1996 yılında J.W. Duckett tarafından önerilen sınıflamadır (6). Bu sınıflamaya göre:

- Anterior: Glanüler, koronal, distal penil
- Orta: Midpenil ve proksimal penil
- Posterior: Penoskrotal, midskrotal ve perineal olarak gruplanmıştır.

Hipospadiasda beklenen anatomik defektler nelerdir?

Yanıt 6:

Hipospadiasta aşağıda sıralanan anatomik defektler çeşitli derecelerde görülebilir (6).

- a. Glans kanatları ventralde genellikle birleşik değildir. Glans küresel bir şekilde olabileceği gibi ventralinde orta hatta dikey bir oluk da bulunabilir.
- b. Prepisyum sıklıkla ventralde defektiftir (prepisyum intakt megameatus olguları haricinde).

- c. Korpus spongiosum üretranın distaline ulaşmadan ikiye ayrılır, V şeklinde iki yapı olarak ventrolateral bölgeden glansa uzanabilir. Bu nedenle distal üretra oldukça ince ve üstteki cilde yapışık olarak bulunabilir.
- d. Ciddi olgularda skrotum ikiye ayrılıp penise katılabilir (penoskrotal transpozisyon).
- e. Ciddi hipospadiasların %53'ünde büyümüş prostatik utrikül de rapor edilmiştir.

Eşlik eden kurvatürün oluşumunun nedenleri neler olabilir?

Yanıt 7:

Ventral kurvatür çeşitli nedenlere bağlı olarak gelişebilir.

- a. Cildin korpus spongiosum, kavernosum ve üretraya yapışmasına bağlı gelişebilir. Bu durum cilt kurvatürü olarak isimlendirilir.
- b. Korpus spongiosum distalde ikiye ayrıldığı bölgede olan fibrotik kalcinlara bağlı ortaya çıkabilir.
- c. Üretral tabakanın kısa olması ve sağlıklı spongioz doku ile çevrelenmemesine bağlı olabilir.
- d. En sık olarak ise korpus kavernosumların ventral ve dorsalinin gelişimsel olarak gelişen asimetrisine bağlı olarak ta gerçek konjenital kurvatür ortaya çıkabilir.

Hipospadias onarım cerrahisi için en uygun yaş aralığı nedir?

Yanıt 8:

Primer onarım için uygun yaş aralığı 6-18 ay arası kabul edilmekle beraber puberte öncesi dönemde yaş üretroplasti komplikasyonları için risk faktörü değildir (20). Ancak yetişkin dönemde uygulanan TIP üretroplastisinde komplikasyon oranları pediatrik yaş grubuna göre 2,5 kat yüksek raporlanmıştır (21). Ancak farklılık bulunmadığını gösteren başka çalışmalar da mevcuttur (20, 22).

Hipospadias onarım cerrahisinin temel basamakları nelerdir?

Yanıt 9:

Genel olarak hipospadias onarımı:

- Kurvatürün onarımı (Ortoplasti)
 - Üretroplasti
 - Glanüloplasti
 - Penil cildin kapatılması
- basamaklarından oluşur.

Kurvatür onarımı için kullanılan teknikler nelerdir?

Yanıt 10:

Distal hipospadias olgularında penis cildinin sıyrılma (deglove edilmesi) sonrası ventral kurvatürde çok büyük bir oranda düzelme sağlanır. Bu olguların ancak %10'unda cildin deglove edilmesi sonrası rezidüel kurvatür izlenir (1). Proksimal hipospadias olgularında ise bu işlem sonrası yaklaşık %50'sinde kurvatür ya tamamen düzelir ya da 30 decenin altında rezidüel kurvatür izlenir; diğer %50'sinde 30

derece üzeri kurvatür varlığı devam eder (1). Penis cildinin sıyrılması sonrası her olgu Gittes testi ile sağlanan artifisyel ereksiyon sayesinde kontrol edilmelidir. Sıyrılma sonrası devam eden kurvatürlerde dorsal plikasyon ve/veya ventral uzatma yöntemleri ile düzeltilebilir. Hafif rezidüel kurvatürlerde dorsal plikasyon teknikleri ile onarım genelde yeterli olmakla beraber; 45 derece üzerinde olan ciddi kurvatürlerde sıklıkla ventral uzatmanın da dahil edilmesi gerekmektedir. Sadece plikasyonun yapıldığı 45 derece üzeri kurvatürlerde %50 oranında nüks olduğu raporlanmıştır (23). 2022 yılında yayınlanan ve 17 çalışmanın değerlendirildiği bir meta-analizde proksimal hypospadias onarımı sırasında kurvatür onarımı için tek başına dorsal plikasyon uygulanması sonra %25,4 rekürren kurvatür saptanırken; ventral uzatma teknikleri yapılan olgularda bu oran sadece %5,5 olarak bulunmuştur (24). Retrospektif çalışmalarda korporotomi ve üzerine graft yerleştirme ile ise %10'dan az kurvatür rekürrensi rapor edilmiştir (25-27). Korporoplasti teknikleri aşağıda sıralanmıştır (6).

1. Dorsal plikasyon

- a. Dorsal orta hattın abzorbe olmayan sütürler ile plikasyon (Baskin plikasyon) (28)
- b. Dorsal nörovasküler demetin kaldırılması sonrası transvers

paralel iki insizyon yapılması ve sonra kapatılması (TAP prosedürü) (29)

- c. Longitüdinale insizyon ve transvers kapatma (29)
 - e. Tunika albugineanın elips şeklinde çıkartılması (Nesbit prosedürü) (30)
- #### 2. Ventral korporal uzatma
- a. Ventral yüzde maksimum eğrilik noktasında tek insizyon ve açılan boşluğa flep veya graft yerleştirilmesi (25, 31, 32)
 - b. Korporaya ventral yüzden multiple transvers insizyon (fairy cuts) uygulanması (33)

Distal hipospadias onarım cerrahisinde kullanılabilecek teknikler nelerdir?

Yanıt 11:

Distal hipospadias glanüler, koroanal ve subkoronal tip hipospadiasları içerir. Glanüler hipospadiasın idrar akımını, cinsel aktiviteyi ve fertilitiyi etkilememesi nedeniyle onarımındaki asıl amaç estetik kaygılardır. Üretranın elastiki yapısı nedeniyle üretral mobilizasyon teknikleri kullanılabilir. Distal üretranın ince olmadığı, köprü mesafesinin uzun olmadığı ve glansın küre şeklinde olduğu durumlarda MAGPI (Meatal Advancement and Glanuloplasty Incorporated) yöntemi uygulanabilir (6). Distal hipospadias

cerrahisinde günümüzdeki en popüler yöntem ise Snodgrass tarafından tariflenen üretranın vertikal insizyonu sonrası kateter üzerinden tübülerize edilmesi ve sonrasında sıklıkla dartos flebi ile üzerinin desteklenmesi şeklinde tanımlanabilecek olan TIP (Tubularized Incised Plate) ürethroplasti yöntemidir. TIP ürethroplasti yöntemi 19. yüzyıl sonunda tariflenen Thiersch-Duplay yöntemi ile Duckett tarafından önerilen üretral hinge (menteşe) yönteminin bileşimi bir modifikasyonudur (34). Distal hipospadias cerrahisinde kullanılan bir diğer yöntem ise meanın proksimalindeki cildin flep şeklinde üretral tabakanın üstüne örtülmesi şeklinde uygulanan Mathieu flip-flap prosedürüdür.

Hipospadias cerrahisi sonrası üriner diversiyon nasıl ve ne kadar süre ile yapılması önerilmektedir?

Yanıt 12:

Hipospadias onarımları sonrası idrar drenajı üretral kateter ve/veya perkütan sistostomi ile sağlanabilir. Çeşitli çalışmalarda tuvalet eğitimi öncesi yaşta üriner diversiyon yapılmadan TIP ile onarım yapılan distal hipospadias olgularında erken postoperatif dönemde %5'ten az kateterizasyon gerektiği ve bu durumun ürethroplasti komplikasyonları arttırmadığı rapor edilmiştir (35-37). Ancak tuvalet eğitimi sonrası diversiyonsuz onarılan distal hipospadias olgularında ise

dizüri, retansiyon ve ekstremitasyona bağlı %40 oranında postoperatif kateterizasyon ihtiyacı raporlanmıştır (38). Ek olarak kullanılan suprapubik diversiyonun ise yararı ile ilgili literatürde veri bulunmamaktadır. Klinik uygulamada sıklıkla puberte öncesi dönemde TIP ile onarım yapılan distal hipospadias olgularında üretranın çapına uygun 6 Fr ve 8 Fr kateter ile 7 gün diversiyon, proksimal olan olgularda ise 7 ile 10 gün arası diversiyon tercih edilmektedir. Kimi cerrahlar proksimal hipospadias olgularında, graft veya flep kullanılan durumlarda ve sekonder cerrahi yapılan hastalarda üretral kateterizasyona ek olarak suprapubik diversiyonu da tercih edebilmektedirler.

OLGU 2

8 aylık çocuk dış merkezden tanımlanamayan (şüpheli – ambiguous) genitalya nedeniyle polikliniğe yönlendirilmiş. Eşlik eden hastalığı olmayan çocuğun eksternal genitalyasının görünüşü resim 3 ve 4'teki gibidir.

Görüntüyü nasıl tanımlarsınız?

Yanıt 1:

Resim 3'te labium olduğu düşünülen yapıların belirginleştiği dişi benzeri bir dış genitalya izlenmektedir. Ancak resim 4 incelendiğinde penoskrotal hipospadias ile uyumlu bir görüntü olduğu, labium olarak düşünülen yapıların skrotumda olabileceği ve tam

virilize olamamış bir erkek genitalyasını akla getirmektedir. Ancak klitoris belginleştiği virilize olmuş bir dış ekternal genitalyasıda ayırıcı tanıda yer alabilir. Fizik inceleme sırasında gonadların palpe edilip edilmediği ayrıntılı olarak incelenmelidir.

Bu görüntüye göre ön tanılarınız neler olmalıdır?

Yanıt 2:

Ciddi hipospadias bifid skrotumun veya inmemiş testisin (tek taraflı veya bilateral) eşlik ettiği durumlarda durumlarda cinsel farklılaşma bozuklukları (CFB) akla gelmelidir (6). Kaefer ve ark. inmemiş testisin eşlik ettiği hipospadiaslı çocuklar üzerinde yaptığı bir çalışmada % 29 oranında CFB olduğunu rapor etmişlerdir (39). Bu hasta grubunda en sık rastlanan CFB gonadal disgenезis iken bunu ovotes-

tiküler CFB takip eder (1). Günümüzde CFB 5 grupta incelenir (16).

- a. 46 XX CFB: Virilize olmuş dışı olarak tanımlanabilir. En sık görülen formu konjenital adrenal hiperplazidir (KAH).
- b. 46 XY CFB: Bu grup virilizasyonu tamamlanmamış erkek olarak tanımlanabilir. Bu grupta hem testosteron biyosentezi bozuklukları hem de hedef organlardaki androjen resöptör bozukluklarının neden olduğu parsiyel veya tam androjen duyarsızlık sendromları yer alır. Puberteye kadar eksternal genitalyada dışı görünüm olup puberte sonrası erkek görünüm gelişmesi bu grupta için çok tipiktir.
- c. Seks Kromozom Mozaizmi (45 X, 45 X/XY, 47 XXY): Eksternal ve internal genital organların bir kısmı



Resim 3



Resim 4

erkek fenotipliyken bir kısmında da diğer cinsiyetin organları vardır. Skrotumun bir tarafında testis varken diğer tarafında gonadın palpe edilemediği labium benzeri görüntü olabilir.

- d. Ovotestiküler CFB: Eskiden hem over hem de testis yapılarının bulunması nedeniyle gerçek hermafrodit grup olarak isimlendirilirdi. Fenotipik özellikleri oldukça geniş bir spektrumda görülebilmekle beraber gonadlar bir tarafta testis diğer tarafta over veya ovotestis şeklinde olabilir.
- e. Non-Hormonal/ Non- Kromozomal CFB: Kloakal ekstrofi, afalia, ciddi mikropenisi içerir.

Bu şekilde görüntüsü olan hipospadias ile başvuran hastalarda fizik incelemede dikkat edilmesi gereken bulgular nelerdir?

Yanıt 3:

Öncelikle aileden dikkatli bir anemnez alınmalıdır. Anemnezde daha öncesi CFB veya genital anomalili doğumlar, yenidoğan ölümü varlığı, primer amenoreli veya infertilitesi olan aile bireyi varlığı, gebelik döneminde andojenlere maruziyet, akraba evliliği sorgulanmalıdır.

Fizik incelemede hipospadiasin şiddeti, gonadların varlığı, skrotumun görüntüsü, penisin boyutu, genital pigmentasyon değerlendirilmelidir. Özellikle konjenital adrenal hiperplazi

ihtimaline karşı kan basıncı da ölçülmelidir.

Hangi durumlarda cinsel farklılaşma bozuklukları düşünülmelidir ve hangi patolojiler düşünülerek hangi tetkikler istenmelidir?

Yanıt 4:

Ciddi hipospadias eşlik eden bifid skrotum, tek veya iki taraflı inmemiş testis durumunda; normal term doğuma ragmen bilateral palpe edilemeyen testis durumunda, klitoral hipertrofi varlığında, tek bir açıklığı olan vulva durumunda ve tamamen tanımlanamayan dış genitalya varlığında CFB düşünülmeli ve gerekli değerlendirmeler yapılmalıdır (16).

Cinsel farklılaşma bozukluğu düşünülen olgularda acil olarak kan elektrolit ve hormone sonuçları istenmeli ve olası tuz kaybettirici KAH hastalığı ekarte edilmelidir. Tuz kaybettrici KAH ın 3-7 gün içinde destek tedavisi olmaz ise ölümle sonuçlanacağı bilinmelidir.

Bunun dışında karyotip incelemesi, biyokimyasal/hormonal analiz, görüntüleme yöntemleri ve tanısal endoskopi/ laparoskopi tanı konulmasında faydalanılacak yöntemlerdir. Elektrolitler, LH, FSH, kortizol, ACTH, 17-hidroksiprogesteron yapılması gereken biyokimyasal analizler arasında yer alır. Gerekli olduğu durumlarda üretranın uzunluğu, dış ve iç genital yapılar ile gonadların durumunu

belirlemek için tanısal endoskopi ve laparoskopiden faydalanılabilir.

Bilateral testisleri skrotumda palpe edilen, pelvik ultrasonografisi doğal olan ve kromozom analizi 46, XY şeklinde rapor edilen bu hastada onarımın nasıl yapılabilceğine nasıl karar vermelisiniz?

Yanıt 5:

Cinsel farklılaşma bozukluğu olan olgular ideal olarak aralarında çocuk ürolojisi, endokrinolojisi, psikiyatrisi, genetik hastalıkları uzmanlarının yer aldığı bir ekip tarafından multidisipliner olarak değerlendirilmeli ve bu hastaların tedavileri tercihen deneyimli merkezlerde yapılmalıdır. Resimlerini gördüğümüz ve klinik bulguları yukarıda tarif edilen olguda tek veya iki seanslı hipospadias cerrahisi planlanabilir. Uygun yaklaşım penis cildinin sıyrılması sonrası kurvatürün şiddeti ve üretral tabakanın kalitesine göre karar verilir.

Hangi olgularda onarım öncesi androjenik uyarım tedavisi yapılmasını önerir ve nasıl yaparsınız? Androjenik uyarım tedavisinin avantaj ve dezavantajları nelerdir?

Yanıt 6:

Preoperatif androjen tedavisi özellikle proksimal hipospadias olgularında penis boyunun uzatılması ve glansın çapının genişletilmesi için kullanılan bir yöntemdir. Yapılan çalışmalarda hipospadias cerrahisi ön-

cesi glans çapının 14 mm'den küçük olmasının üretroplasti komplikasyonlarını arttırdığı gösterilmiştir (40). 75 hasta ile yapılan randomize kontrollü bir çalışmada preoperatif androjen uyarım tedavisi uygulanan çocuklarda üretroplasti komplikasyonlarının düşük olduğu gösterilmiştir (41). Androjen uyarım tedavisi sistemik testosteron ve HCG ile veya topikal dihidrotestosteron uygulaması ile yapılabilir. Androjen uyarım tedavisinde konsensus olmamakla birlikte Avrupa Üroloji Derneği Pedyatrik Üroloji Kılavuzunda intramüsküler testosteron 25 mg veya 2 mg/kg'dan cerrahiden 3 ve 6 hafta önce iki kez uygulanabileceği belirtilmiştir. Lokal uyarım ise %2,5'lik dihidrotestosteron ile glans ve penis shaftına 6 veya 12 haftalık süre boyunca uygulama şeklinde yapılabilir. Preoperatif testostereon uygulaması sıklıkla iyi tolere edilir. Yan etkileri arasında genital pigmentasyon, pubik kıllanma, penis cildinde iritasyon ve kızarıklık, ereksiyon sıklığında artış sayılabilir (42-44). Yara iyileşmesi üzerine olumsuz etkisi ve peri operatif kanamayı arttırdığı düşünülmesi nedeniyle cerrahiden 1-2 ay önce tedavinin kesilmesi önerilmektedir (45).

Tek seans ile onarım teknikleri hangileridir? Başarı oranları hakkında aileye ne söylersiniz?

Yanıt 7:

Kurvatur onarımı sonrası kaliteli ve tübülerizasyona uygun bir üretral tabaka (plate) var ise TIP üretroplasti uygulanabilir (46). Ancak üretral tabaka tübülerizasyona uygun genişlikte değil ve tek seans onarım düşünülüyorsa ise prepisyal veya bukkal mukoza ile serbest graft alınarak üretral tabakanın ortasına vertikal olarak yapılan bir insizyona inlay olarak yerleştirilerek üretra genişletilip sonrasında tübülerize edilebilir. 2021 yılında yayınlanan ve 14 çalışmanın dahil edildiği bir meta-analizde dorsal inlay graft ile yapılan üretroplastinin meatal stenozu azalttığı gösterilmiştir. Fistül ve glans ayrılması onanları ile başarı oranlarını TIP ile benzer bulmuşlardır (47). Başka bir yöntem olarak prepisyal mukoza vaskülarize ada flebi olarak kaldırılıp üretral tabakanın üstüne yerleştirilerek yeni bir üretra (onlay flap) oluşturulabilir. Eğer üretral tabaka yok veya kullanıma uygun değil ise JW Duckett tarafından tariflenen tübülerize edilmiş prepisyal ada flebi (Duckett tüp) kullanılabilir. 2008 yılında yayınlanan Braga ve arkadaşları tarafından yapılan retrospektif bir çalışmada proksimal TIP ve onlay prepisyal flep uygulanan hastaların 3 yıllık izlemleri sonrası komplikasyon oranlarında istatistiksel olarak bir fark saptanmamıştır (TIP %60, onlay flep %45) (48). Proksimal hipospadiasta

tübülerize flep kullanımını sonrası ise %14 ile %33 arası üretroplasti komplikasyonu rapor edilmiştir (49, 50).

İki seanslı hypospadias onarım cerrahisi teknikleri nelerdir? Başarı oranları hakkında aileye ne söyleyebilirsiniz?

Yanıt 8:

Primer proksimal hipospadias olgularında penis cildinin sıyrılması sonrası dorsal yaklaşım ile düzeltilemeyen ciddi ventral kurvaturü olan hastalarda ve üretral tabakanın tek seansla onarımına uygun olmaması durumlarında iki seanslı hipospadias onarımı tercih edilebilir. İki seanslı yaklaşımların bir başka endikasyonu ise mevcut dokunun kullanılamacağı ileri dereceli skarlı sekonder hypospadias olgularıdır. İki seanslı graft yönteminde üretral doku tamamen eksize edilip kurvatur onarımı sağlandıktan sonra eğer varsa prepisyum mukozasından, yok ise bukkal mukozadan graft alınarak uygun şekilde penisin ventral yüzüne yerleştirilir. Ortalama 6-9 ay içinde graftın tamamen tuttuğu görüldükten sonra ikinci bir seansta yerleştirilen graft tübülerize edilerek onarım tamamlanır. İki seanslı graft ile hipospadias onarımında çeşitli çalışmalarda %25 ile %50 arasında üretroplasti komplikasyonu rapor edilmiştir (1, 51). 2022 yılında yayınlanan bir meta-analizde teknikler arasında komplikasyon oranları değerlendiril-

miştir. Bu analizde ortalama komplikasyon oranları onlay üretroplasti için %32, Duckett tübülerize flep üretroplastisi için %34, Koyanagi onarımı için %49 ve iki aşama Bracka onarımı için %43 olarak saptanmıştır. Yazarlar bu dört tekniğinde yüksek kompliakasyon oranlarında sahip olabileceğini vurgulamışlardır (52). İki seanslı graftli onarıma alternatif ise Byars tarafından tanımlanan prepüsyal flap yöntemidir (53). Az sayıda hasta ile yapılan bir kaç çalışmada komplikasyon oranları %18 ile %70 arasında raporlanmıştır (54, 55). Üretral divertikül oluşumu bu tekniğin sık karşılaşılan bir komplikasyonudur ve günümüzde daha nadir olarak tercih edilmektedir.

Cerrahi onarım sonrası pansuman nasıl yapılmalıdır? Farklı pansuman teknikleri cerrahi sonrası sonuçları etkiler mi?

Yanıt 9:

Hipospadias onarımı sonrasında pansuman tekniği ile ilgili görüş birliği yoktur. Van Savaga ve ark. 100 hasta üzerinde yaptığı bir çalışmada randomize olarak hastaların bir kısmına transparan, su geçirmez, adheziv bandaj ile pansuman yapmışlar bir kısmında pansumansız takip etmişlerdir. Pansuman yapılan hastaların postoperatif 2. gün pansumanları açılmış ve bir yıllık izlem sonrası iki grup arasında komplikasyon oranlarında fark izlenmediği rapor edilmiştir (56).



Resim 5



Resim 6

McLorie ve ark. 120 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada ise sargı ile komprese edilerek yapılan pansuman, transparan adheziv biomembran pansuman malzemesi kullanılması ve pansumansız takip arasında komplikasyon oranlarında fark saptamamışlardır (57). Günümüzde hipospadias onarımı sonrasında çeşitli pansuman malzemeleri ile penisin sirküler tarzda sarılması şeklinde yapılan pansuman sıklıkla kullanılmakla beraber pansuman şekli cerrahın tercihine kalmış bir konu olarak görülmektedir.

OLGU 3

2 yıl önce distal hypospadias onarımı yapılmış olan 4 yaşındaki erkek çocukta yeni yapılan meatustan daha çok penisin korona bölgesinden idrar geldiği söylenmektedir. Çocuğun muayenesindeki görüntüler resim 5 ve 6 da mevcuttur.

Hipospadias cerrahisinin komplikasyonları nelerdir? Bu hastada hangi komplikasyon meydana gelmiştir.

Yanıt 1:

Hipospadias komplikasyonları erken ve geç komplikasyonlar olarak ikiye ayrılabilir (6).

Erken Komplikasyonlar:

- Enfeksiyon
- Kanama, hematoma
- Mesane iritasyonu
- Kateterin tıkanması

- Cilt flebinin nekrozu
- Yaranın açılması

Geç Komplikasyonlar:

- Üretrokütanöz fistül
- Meatal stenoz
- Neoütretrada darlık
- Üretral divertikül
- Megaloüretra
- Rekürren penil kurvatur
- Penis cildinde ciddi skar (Cripple Hipospadias)

Bu hastada sıklıkla birbiriyle ilişkili olan meatal stenoz ve **üreterokütanöz** fistül meydana gelmiştir.

Komplikasyonlar öngörülebilir mi? Riski artıran faktörler var mıdır?

Yanıt 2:

Hipospadias onarımı sonrası gelişen komplikasyonların bazı risk faktörleri tanımlanmıştır. Bu risk faktörleri; mea lokalizasyonunun proksimalde olması, sekonder onarımlar, glans çapının 14 mm'den küçük olması, neoüretranın üzerinin bir flap ile örtülmemesi ve kurvaturün tam olarak düzeltilememesi olarak sıralanabilir (20, 40, 58, 59).

Hipospadias onarımlarının sonrasında takipler nasıl yapılmalıdır?

Yanıt 3:

Erken dönemde komplikasyonların farkedilmesi için yakın izleme gereklidir. Onarım sonrası 6 hafta boyunca haftalık izlem sonrası,

postoperatif 6. ay değerlendirme ve eğer ek bir girişim gerekliliği yoksa puberte sonrasına kadar yıllık izlem bizim tarafımızdan önerilen izlem protokolüdür. Erken dönem izlemlerde yara yeri enfeksiyonu varlığı, eğer kullanılmış ise cilt fleplerinin durumu, meanın çapı ve fistül varlığı her kontrolde değerlendirilmelidir. Hipospadias onarımları sonrası üretral darlık, işeme bozukluğu, nüks kurvatür, üretral divertikül gelişiminin değerlendirilmesi için uzun dönem izlem gereklidir. Postoperatif obstrüktif işeme paterni çoğu hastada rastlanmakla beraber genellikle klinik olarak önemsizdir. Özellikle TIP sonrası görülen yavaş işeme puberte sonrasında kendiliğinden düzelmektedir (60). Hipospadias onarımının fonksiyonel ve kozmetik sonuçlarının objektif değerlendirilmesi için bazı skorlar geliştirilmiştir. HOPE (Hypospadias Objective Penile Evalution) ve PPPS (Pediatric Penile Perception Score) bu skorlar arasında yer alır ve hastaların izleminde kullanılabilir (61, 62).

Hipospadias cerrahisinin komplikasyonlarının tedavisi nasıl yapılmalıdır?

Yanıt 4:

Üretrakütanöz Fistül: Üretranın subepitelyal olarak çift kat kapatılması ve üzerinin dartos veya tunika vajinalis flebi ile kapatılması fistül oranlarının düşürdüğü gösterilmiştir

(63, 64). Fistülün cerrahi onarımı ise fistül distalinde var ise obstrüksiyonun ortadan kaldırılması, fistül traktının eksize edilmesi, üretral açıklığının onarımı ve defektin üzerinin flap ile kapatılması basamaklarını içerir.

Glans Açılması: Bu durum sıklıkla proksimal hipospadias hastalarında ve sekonder onarım yapılan hastalarda rastlanır. Preoperatif glans çapının 14 mm'nin altında olması da önemli bir risk faktörüdür. Glans açılması TIP üretroplasti yapılan olgularda %5 olarak rapor edilmiş olup proksimal hipospadias olan olgularda yaklaşık 4 kat, sekonder onarım yapılan olgularda ise yaklaşık 5 kat riskin arttığı belirtilmiştir (65). Cerrahi onarım tekrar TIP yapılması veya inlay graft yerleştirilmesi teknikleriyle yapılabilir.

Meatal Stenoz: Tam bir tanımlaması olmasada meanın çapının 8 mm'den az olması ve işeme semptomlarının eşlik etmesi şeklinde tanımlanabilir (1). Risk faktörleri net olarak belirlenmesede TIP onarımı sırasında üretral insizyonun en distale kadar yapılmaması ve distalden en az 3 mm bırakılarak tübülerizasyonun başlatılmasının mea stenozunu azaltabileceği ile ilgili görüşler vardır. Meatotomi, meatal dilatasyon ve daha ciddi olgularda tekrar hipospadias onarımı ile tedavi edilebilir.

Üretra Darlığı: Özellikle proksimal hipospadias olgularında %17'ye

kadar varan sıklıkla görüldüğü rapor edilmiştir (66). Erişkinlerde tedavisi 1 cm'den kısa darlıklarda endoskopik internal üretrotomi ile yapılabilir de çocuklarda genellikle başarısı sonuçlar elde edilir. Daha ciddi ve nüks eden olgularda dar segmentin eksizyonu ve uc uca anastomoz ile üretroplasti ile inlay veya çift seanslı mukoza grafti ile re-do hipospadias onarımı uygulanabilir (1).

Üretral Divertikül: Özellikle Byars flap gibi cilt flepleri ile onarım yapılan olgularda görülen üretral divertikül işeme bozukluğu, damlatma ve fizik incelemede dilate üretranın saptanması şeklinde kendisini belli eder. Tedavisi var ise distaldeki stenozun kaldırılması, ventralde divertikülün

eksizyonu ve üretranın onarımına dayanır.

OLGU 4

1 yıl önce tek seanslı teknik ile onarım yapılmış olan 3 yaşındaki çocuk ailesi tarafından tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, zor işeme, penoskrotal alanda şişme yakınmaları ile getirilmiştir. Çocuğun görüntüsü resim 7 ve 8'de mevcuttur.

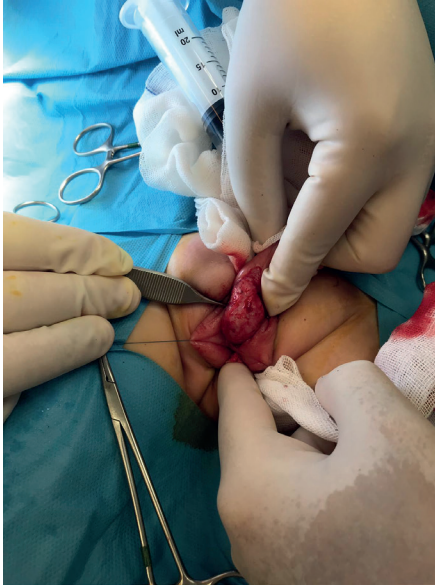
Olgu 4'ün intraoperatif görüntüsü Resim 9' dadır.



Resim 7.



Resim 8.



Resim 9.

Bu hastada hangi komplikasyon meydana gelmiş olabilir?

Yanıt 1:

Hipospadias onarımı sonrası üretral divertikül gelişmiştir. Divertikül gelişim cilt flapinin zaman içinde genişlemesi olabildiği gibi ameliyat esnasında çok geniş bir flap kullanılması da olabilir. Ayrıca greftli onarımlarda kullanılan quilting (gömme) dikişlerinin flapli onarımlarında kullanılmaması da bir sebep olduğu düşünülmektedir. Divertikül nedenlerinden biri de distal de üretral darlığın varlığı olabilir. Bu nedenle her divertikül komplikasyonu olan hastanın endoskopik olarak distal üretrasını değerlendirilmesi gerekir. Divertikül hastalarının önemli bir kısmında yaş

ve kıllı deri gelişimi veya kronik idrar yolu enfeksiyonları gelişimi olabileceği unutulmamalıdır.

Hipospadias komplikasyonları uzun dönemde de gelişebilir mi?

Yanıt 2:

Kısa dönemde başarılı hipospadias onarımlarının özellikle proksimal olan olgularda ne yazık ki %50 ye varan oranlarda uzun dönemde tekrar cerrahi geçirme ihtimalleri vardır. Günümüzde kısa dönemde yüksek başarı oranları ile önerilen tekniklerin uzun dönem de her zaman çok iyi sonuçlar vermeyebileceği bildirilmiştir (67, 68). Bu nedenle postpubertal dönem sonrasında da özellikle hipospadias onarımı yapılan olguların darlık, fistül, divertikül, tekrar kurvatür veya kozmetik problemler ile tekrar başvurabileceği bilinmeli ve hasta ve aile bu şekilde düzenli kontrol için bilgilendirilmelidir.

Aileye çocuğun ileri dönemdeki cinsel fonksiyon ve fertillite durumu ile ilgili neler söyleyebilirsiniz?

Yanıt 3:

Rynja ve ark. geçmişte 6 yaşın altında hipospadias cerrahisi geçirmiş, çalışma sırasında ortalama 27 yaşında olan 1069 hastanın sonuçlarını değerlendirdiği çalışmasında hastaları kontrole göre anlamlı olarak yüksek ejakülasyon problemi yaşadıklarını ve cinsel tatmin oranlarının daha düşük olduğunu rapor etmişlerdir (69). Aynı

çalışmada kozmetik olarak %29'unun penislerinin görüntüsünden memnun olmadığı ve bu durumun proksimal onarım geçiren hastalarda daha yüksek bulunduğunu (%54) belirtmişlerdir (69). Yaş ortalaması 34 yıl olan 167 hipospadiaslı (distal %63, midpenil %24 ve proksimal %13) hasta ve 169 kontrol ile yapılan bir çalışmada fertilité, cinsel aktivite ve penis uzunluğu arasında bir fark bulunamamıştır (70). Glanüler duyarlılığının hipospadiaslı hastalarda daha düşük olduğu rapor edilmiştir. Aynı çalışmada proksimal hipospadiaslı hastalarda ise fertilité

oranlarının daha düşük olduğu ve anejekülasyonun daha sık olduğu belirtilmiştir (70). 73 hasta ile yapılan bir başka çalışmada ise proksimal hipospadiası olan hastaların IIEF-5 skorlarının, semen hacimlerinin, sperm konsantrasyonlarının ve sperm morfolojilerinin distal tip hipospadiası olan ile sağlıklı kontrollere göre anlamlı olarak düşük bulunduğu rapor edilmiştir (71). Bu durum özellikle proksimal tip hipospadiaslarda inmemiş testis gibi diğer genitoüriner anomalilerin sık eşlik etmesiyle açıklanabilir.

KAYNAKLAR

1. Snodgrass W, Bush N. Hypospadias. In: Wein A, Kavoussi L, Partin A, Peters C, editors. Campbell-Walsh Urology. 4. Eleventh ed. 1600 John F. Kennedy Blvd. Ste 1800 Philadelphia, PA 19103-2899: Elsevier. p. 3399-429.
2. Bergman JE, Loane M, Vrijheid M, Pierini A, Nijman RJ, Addor M-C, et al. Epidemiology of hypospadias in Europe: a registry-based study. *World journal of urology*. 2015;33(12):2159-67.
3. Yu X, Nassar N, Mastroiacovo P, Canfield M, Groisman B, Bermejo-Sánchez E, et al. Hypospadias Prevalence and Trends in International Birth Defect Surveillance Systems, 1980–2010. *European urology*. 2019;76(4):482-90.
4. Silver RI, Rodriguez R, Chang TS, Gearhart JP. In vitro fertilization is associated with an increased risk of hypospadias. *The Journal of urology*. 1999;161(6):1954-7.
5. Schnack TH, Zdravkovic S, Myrup C, Westergaard T, Christensen K, Wohlfahrt J, et al. Familial aggregation of hypospadias: a cohort study. *American journal of epidemiology*. 2007;167(3):251-6.
6. Subramaniam R, Radmayr C, Leclair M, Kocvara R. *Paediatric Urology Web Book*. 2014.
7. Hynes P, Fraher J. The development of the male genitourinary system: II. The origin and formation of the urethral plate. *British journal of plastic surgery*. 2004;57(2):112-21.
8. Van der Werff J, Nievelstein R, Brands E, Luijsterburg A, Vermeij-Keers C. Normal development of the male anterior urethra. *Teratology*. 2000;61(3):172-83.
9. Haroun H. Pathoembryology of Hypospadias and Chordee. *MOJ Anat & Physiol*. 2018;5(1):00155.
10. Baskin LS, Ebbers MB. Hypospadias: anatomy, etiology, and technique. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(3):463-72.
11. Klonisch T, Fowler PA, Hombach-Klonisch S. Molecular and genetic regulation of testis descent and external genitalia development. *Developmental biology*. 2004;270(1):1-18.
12. Liu B, Agras K, Willingham E, Vilela ML, Baskin LS. Activating transcription fac-

- tor 3 is estrogen-responsive in utero and upregulated during sexual differentiation. *Hormone Research in Paediatrics*. 2006;65(5):217-22.
13. Kim KS, Torres Jr CR, Yucel S, Raimondo K, Cunha GR, Baskin LS. Induction of hypospadias in a murine model by maternal exposure to synthetic estrogens. *Environmental research*. 2004;94(3):267-75.
 14. YUCEL S, DESOUZA A, BASKIN LS. In utero prednisone exposure affects genital development. *The Journal of urology*. 2004;172(4 Part 2):1725-30.
 15. Van der Horst H, De Wall L. Hypospadias, all there is to know. *European journal of pediatrics*. 2017;176(4):435-41.
 16. Radmayr C, Bogaert G, Dogan H, Kocvara R, Nijman J, Stein R, et al. Paediatric Urology. *European Association of Urology Guidelines* 2019.
 17. Fredell L, Kockum I, Hansson E, Holmner S, Lundquist L, Läckgren G, et al. Heredity of hypospadias and the significance of low birth weight. *The Journal of urology*. 2002;167(3):1423-7.
 18. van der Zanden LF, Galesloot TE, Feitz WF, Brouwers MM, Shi M, Knoers NV, et al. Exploration of gene-environment interactions, maternal effects and parent of origin effects in the etiology of hypospadias. *The Journal of urology*. 2012;188(6):2354-60.
 19. Barcat J. *Current Concepts of Treatment*. Boston: Little, Brown. 1973.
 20. Bush NC, Holzer M, Zhang S, Snodgrass W. Age does not impact risk for urethroplasty complications after tubularized incised plate repair of hypospadias in prepubertal boys. *Journal of pediatric urology*. 2013;9(3):252-6.
 21. Lumen N, Hoebeke P, Willemsen P, De Troyer B, Pieters R, Oosterlinck W. Etiology of urethral stricture disease in the 21st century. *The Journal of urology*. 2009;182(3):983-7.
 22. Snodgrass W, Villanueva C, Bush N. Primary and reoperative hypospadias repair in adults—are results different than in children? *The Journal of urology*. 2014;192(6):1730-3.
 23. Yosef YB, Binyamini J, Matzkin H, BEN-CHAIM J. Midline dorsal plication technique for penile curvature repair. *The Journal of urology*. 2004;172(4 Part 1):1368-9.
 24. Babu R, Chandrasekharam VVS. A meta-analysis comparing dorsal plication and ventral lengthening for chordee correction during primary proximal hypospadias repair. *Pediatr Surg Int*. 2022;38(3):389-98.
 25. Perlmutter AD, Montgomery BT, Steinhart GF. Tunica vaginalis free graft for the correction of chordee. *The Journal of urology*. 1985;134(2):311-3.
 26. Ritchey ML, Ribbeck M. Successful use of tunica vaginalis grafts for treatment of severe penile chordee in children. *The Journal of urology*. 2003;170(4 Part 2):1574-6.
 27. Kajbafzadeh A-M, Arshadi H, Payabvash S, Salmasi AH, Najjaran-Tousi V, Sahebpour ARA. Proximal hypospadias with severe chordee: single stage repair using corporeal tunica vaginalis free graft. *The Journal of urology*. 2007;178(3):1036-42.
 28. Baskin LS, Duckett JW. Dorsal tunica albuginea plication for hypospadias curvature. *The Journal of urology*. 1994;151(6):1668-71.
 29. Nesbit RM. Operation for correction of distal penile ventral curvature with or without hypospadias. *The Journal of urology*. 1967;97(4):720-2.
 30. Nesbit RM. Congenital curvature of the phallus: report of three cases with description of corrective operation. *The Journal of Urology*. 1965;93(2):230-2.
 31. Gelbard MK, Hayden B. Expanding contractures of the tunica albuginea due to Peyronie's disease with temporalis fascia free grafts. *The Journal of urology*. 1991;145(4):772-6.
 32. Hendren WH, Keating MA. Use of dermal graft and free urethral graft in penile reconstruction. *The Journal of urology*. 1988;140(5 Part 2):1265-8.

33. Montorsi F, Salonia A, Maga T, Colombo R, Cestari A, Guazzoni G, et al. Reconfiguration of the severely fibrotic penis with a penile implant. *The Journal of urology*. 2001;166(5):1782-6.
34. DECTER RM, Franzoni DF. Distal hypospadias repair by the modified Thiersch-Duplay technique with or without hinging the urethral plate: a near ideal way to correct distal hypospadias. *The Journal of urology*. 1999;162(3 Part 2):1156-8.
35. Almodhen F, Alzahrani A, Jednak R, Capolicchio JP, El Sherbiny MT. Nonstented tubularized incised plate urethroplasty with Y-to-I spongioplasty in non-toilet trained children. *Canadian Urological Association Journal*. 2008;2(2):110.
36. Samuel M, Capps S, Worthy A. Distal hypospadias: which repair? *BJU international*. 2002;90(1):88-91.
37. Leclair M-D, Camby C, Battisti S, Renaud G, Plattner V, Heloury Y. Unstented tubularized incised plate urethroplasty combined with foreskin reconstruction for distal hypospadias. *European urology*. 2004;46(4):526-30.
38. El-Sherbiny M. Tubularized incised plate repair of distal hypospadias in toilet-trained children: should a stent be left? *BJU international*. 2003;92(9):1003-5.
39. Kaefer M, Diamond D, Hendren WH, Vemulapalli S, Bauer SB, Peters CA, et al. The incidence of intersexuality in children with cryptorchidism and hypospadias: stratification based on gonadal palpability and meatal position. *The Journal of urology*. 1999;162(3):1003-6.
40. Bush NC, Villanueva C, Snodgrass W. Glans size is an independent risk factor for urethroplasty complications after hypospadias repair. *Journal of pediatric urology*. 2015;11(6):355. e1-. e5.
41. Kaya C, Bektic J, Radmayr C, Schwentner C, Bartsch G, Oswald J. The efficacy of dihydrotestosterone transdermal gel before primary hypospadias surgery: a prospective, controlled, randomized study. *The Journal of urology*. 2008;179(2):684-8.
42. Chua ME, Gnech M, Ming JM, Silangcruz JM, Sanger S, Lopes RI, et al. Preoperative hormonal stimulation effect on hypospadias repair complications: Meta-analysis of observational versus randomized controlled studies. *Journal of pediatric urology*. 2017;13(5):470-80.
43. Wright I, Cole E, Farrokhhyar F, Pemberton J, Lorenzo AJ, Braga LH. Effect of preoperative hormonal stimulation on postoperative complication rates after proximal hypospadias repair: a systematic review. *The Journal of urology*. 2013;190(2):652-60.
44. Kaya C, Radmayr C. The role of pre-operative androgen stimulation in hypospadias surgery. *Translational andrology and urology*. 2014;3(4):340.
45. Menon P, Rao K, Handu A, Balan L, Kakkar N. Outcome of urethroplasty after parenteral testosterone in children with distal hypospadias. *Journal of pediatric urology*. 2017;13(3):292. e1-. e7.
46. Snodgrass W, Yucel S. Tubularized incised plate for mid shaft and proximal hypospadias repair. *The Journal of urology*. 2007;177(2):698-702.
47. Silay MS, t Hoen L, Bhatt N, Quaedackers J, Bogaert G, Dogan HS, et al. Are there any benefits of using an inlay graft in the treatment of primary hypospadias in children? A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol*. 2021;17(3):303-15.
48. Braga LH, Pippi Salle JL, Lorenzo AJ, Skeldon S, Dave S, Farhat WA, et al. Comparative analysis of tubularized incised plate versus onlay island flap urethroplasty for penoscrotal hypospadias. *The Journal of urology*. 2007;178(4):1451-7.
49. POWELL CR, MCALEER I, ALAGIRI M, KAPLAN GW. Comparison of flaps versus grafts in proximal hypospadias surgery. *The Journal of urology*. 2000;163(4):1286-9.
50. Aoki K, Fujimoto K, Yoshida K, Hirao Y, Ueoka K. One-stage repair of severe hypospadias using modified tubularized transverse preputial island flap with V-incision suture. *Journal of pediatric*

- urology. 2008;4(6):438-41.
51. Ferro F, Zaccara A, Spagnoli A, Lucchetti M, Capitanucci M, Villa M. Skin graft for 2-stage treatment of severe hypospadias: back to the future? *The Journal of urology*. 2002;168(4 Part 2):1730-3.
 52. Cousin I, Basmaison C, Cousin E, Lebonvallet N, Germouty I, Leven C, et al. Complication rates of proximal hypospadias: meta-analyses of four surgical repairs. *J Pediatr Urol*. 2022;18(5):587-97.
 53. Byars L. A technique for consistently satisfactory repair of hypospadias. *Surgery, gynecology & obstetrics*. 1955;100(2):184-90.
 54. SHUKLA AR, PATEL RP, CANNING DA. The 2-stage hypospadias repair. Is it a misnomer? *The Journal of urology*. 2004;172(4):1714-6.
 55. Gershbaum MD, Stock JA, Hanna MK. A case for 2-stage repair of perineoscrotal hypospadias with severe chordee. *The Journal of urology*. 2002;168(4 Part 2):1727-9.
 56. VAN SAVAGE JG, PALANCA LG, SLAUGH-ENHOUP BL. A prospective randomized trial of dressings versus no dressings for hypospadias repair. *The Journal of urology*. 2000;164(3):981-3.
 57. McLORIE G, JOYNER B, HERZ D, McCALLUM J, BAGLI D, MERGUERIAN P, et al. A prospective randomized clinical trial to evaluate methods of postoperative care of hypospadias. *The Journal of urology*. 2001;165(5):1669-72.
 58. Eassa W, Jednak R, Capolicchio JP, Brzezinski A, El-Sherbiny M. Risk factors for re-operation following tubularized incised plate urethroplasty: a comprehensive analysis. *Urology*. 2011;77(3):716-20.
 59. Yucel S, Sanli A, Kukul E, Karaguzel G, Melikoglu M, Guntekin E. Midline dorsal plication to repair recurrent chordee at reoperation for hypospadias surgery complication. *The Journal of urology*. 2006;175(2):699-703.
 60. Iplani R, Aggarwal SK, Ratan SK. Role of uroflowmetry before and after hypospadias repair. *Urology annals*. 2018;10(1):52.
 61. van der Toorn F, de Jong TP, de Gier RP, Callewaert PR, van der Horst EH, Stefens MG, et al. Introducing the HOPE (Hypospadias Objective Penile Evaluation)-score: a validation study of an objective scoring system for evaluating cosmetic appearance in hypospadias patients. *Journal of pediatric urology*. 2013;9(6):1006-16.
 62. Weber DM, Landolt MA, Gobet R, Kalisch M, Greeff NK. The Penile Perception Score: an instrument enabling evaluation by surgeons and patient self-assessment after hypospadias repair. *The Journal of urology*. 2013;189(1):189-93.
 63. Savanelli A, Esposito C, Settini A. A prospective randomized comparative study on the use of ventral subcutaneous flap to prevent fistulas in the Snodgrass repair for distal hypospadias. *World journal of urology*. 2007;25(6):641-5.
 64. Bakan V, Yildiz A. Dorsal double-layer dartos flap for preventing fistulae formation in the Snodgrass technique. *Urologia internationalis*. 2007;78(3):241-4.
 65. Snodgrass W, Cost N, Nakonezny PA, Bush N. Analysis of risk factors for glans dehiscence after tubularized incised plate hypospadias repair. *The Journal of urology*. 2011;185(5):1845-51.
 66. Snodgrass WT, Bush N, Cost N. Tubularized incised plate hypospadias repair for distal hypospadias. *Journal of pediatric urology*. 2010;6(4):408-13.
 67. Pfistermüller K, Manoharan S, Desai D, Cuckow P. Two-stage hypospadias repair with a free graft for severe primary and revision hypospadias: a single surgeon's experience with long-term follow-up. *Journal of pediatric urology*. 2017;13(1):35. e1-. e7.
 68. Faasse MA, Liu DB. Early vs. late-presenting urethroplasty complications after hypospadias repair: a retrospective analysis of patient follow-up. *Journal of pediatric urology*. 2017;13(4):354. e1-. e5.
 69. Rynja S, De Jong T, Bosch J, De Kort L.

Functional, cosmetic and psychosexual results in adult men who underwent hypospadias correction in childhood. Journal of pediatric urology. 2011;7(5):504-15.

70. Örtqvist L, Fossum M, Andersson M, Nordenström A, Frisén L, Holmdahl G, et al. Sexuality and fertility in men with hypospadias; improved outcome. Andrology. 2017;5(2):286-93.
71. Kumar S, Tomar V, Yadav SS, Priyadarshi S, Vyas N, Agarwal N. Fertility potential in adult hypospadias. Journal of clinical and diagnostic research: JCDR. 2016;10(8):PC01.

MONOSEMPTOMATİK ENÜREZİS NOKTURNA

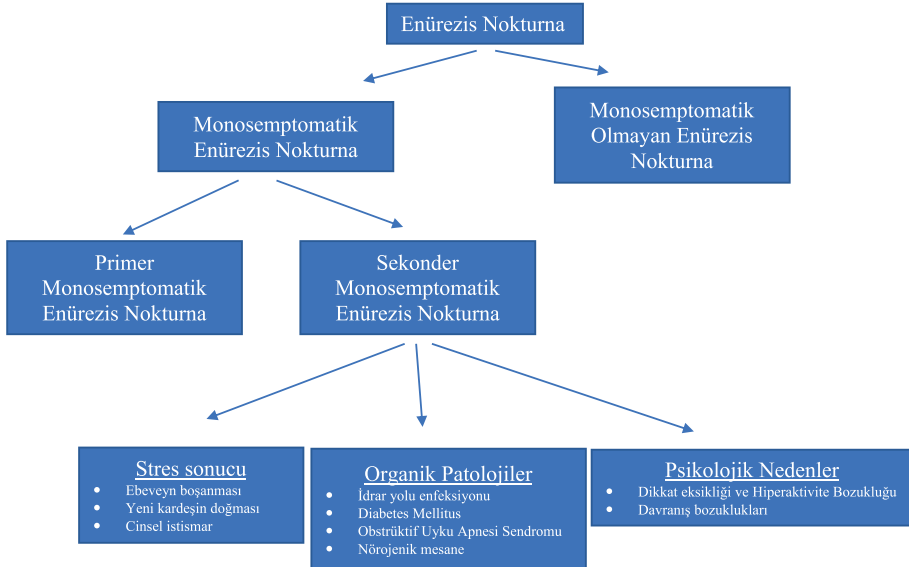
Serhat ÇETİN, Özdemir Serhat GÜROCAK

OLGU 1

-6 yaşında erkek hasta geceleri altını ıslatma şikâyeti ile başvuruyor. Bu aşamada öncelikle hasta ile ilgili ne öğrenmek istersiniz?

Enürezis nokturna (EN) çocukluk çağıının en sık rastlanan, hastanın ve ailenin yaşantısını ve hayat kalitesini etkileyen üriner sistem problemlerinden biridir. Uykuda yatağa ya da giysilere yineleyen bir biçimde idrar kaçırma enürezis olarak tanımlanır. Doğuştan ya da kazanılmış bir santral sinir sistemi defekti olmayan 6 ya-

şından gün alan çocuklarda istemsiz olarak uykuda gece altını ıslatma EN olarak tanımlanır (1). EN, Monosemptomatik ve monosemptomatik olmayan enürezis olarak iki grupta incelenir (Şekil 1) (2). Monosemptomatik enürezis nokturna (MEN) herhangi bir alt üriner sistem semptomu (AÜSS) olmayan, önceden mesane işlev bozukluğu bulunmayan ve gündüz semptomlarının (ani sıkışma hissi, gündüz idrar kaçırma, sık idrara gitme, kronik kabızlık ve gayta kaçırma) eşlik



Şekil 1. Enürezis Nokturna Sınıflandırılması

etmediği yalnızca gece yatağı ıslatma olarak tanımlanmıştır. Monosemptomatik olmayan enürezis ise gece idrar kaçırmaya ek olarak gündüz işeme bozukluğu bulguları olan hasta grubudur. MEN iki alt grupta sınıflandırılır. Primer MEN doğumdan itibaren yaşamı boyunca hiç kuru kalamamış, sekonder MEN ise en az 6 ay boyunca kuru kalmış monosemptomatik enüretik hastaları tanımlar (1). Primer MEN hastaları enüretik hastaların yaklaşık olarak %80'ini oluştururlar (3).

Bu aşamada, hastanın idrar kaçırmaya şikâyetinin sadece gece mi olduğu, gündüz eşlik eden AÜSS olup olmadığı, doğumdan itibaren gece kuru dönemlerinin olup olmadığının sorgulanması enürezis tipinin belirlenmesi ve hastaya yaklaşım açısından çok önemlidir.

-Hastanın sadece geceleri altını ıslatma şikâyeti olduğu, her gece 2-3 kez yatağını ıslattığı, gündüz herhangi bir semptomu olmadığı ve doğduğundan beri hiç gece kuru kalmadığı, hastanın annesinde de çocukluğunda MEN olduğu ve 8 yaşına kadar devam ettiği bilgisi alınıyor. Bu aşamada aileye vermek istediğiniz bilgiler nelerdir?

Hastanın sadece gece altını ıslatma şikâyeti olması, gündüz herhangi bir AÜSS olmaması ve gece kuru kaldığı bir dönem olmaması nedeniyle

ön planda primer MEN düşünmek gereklidir. Hasta ve yakınlarına hastalığın görülme sıklığının yüksek olduğu bilgisi verilmelidir. Amerika Birleşik Devletleri'nde 7 milyon çocuğun bu hastalıktan etkilendiği bilinmektedir. Birleşik Krallıkta yapılan bir çalışmada ilkokul 1.sınıfa giden çocukların en az %20'si bazen gece yatağını ıslatırken, %4'ünün haftada 2 veya daha fazla sefer gece yatağını ıslattığı ortaya konmuştur (4). Yaş gruplarına göre incelendiğinde, 5 yaş civarında %15-20, 7 yaşında %10, 10 yaşında %5, 15 yaşından sonra ise %1'e gerilemektedir. Yıllık kendiliğinden düzelme oranı yaklaşık %15 civarındadır. 10-11 yaşına kadar erkeklerde daha sık görülürken, sonrasında oran hemen hemen her iki cinsiyette benzer olup kızlarda biraz daha fazladır (5). Türkiye'de 14060 ilkokul çocuğunu ile yapılan geniş kapsamlı bir çalışmada enüresiz noktürna prevalansı %9 olarak bildirilmiştir (6). Enürezis, güçlü bir kalıtım gösteren karmaşık ve çok faktörlü bir patofizyolojiye sahiptir (7, 8). Ebeveynlerden birinde uzamış enürezis öyküsü varsa çocukların %43'ü, ikisinde de varsa %77'si etkilendirilmiştir (9). Ebeveynlerinde enürezis öyküsü yoksa, çocukların sadece %15'inde enürezis görülür. Monozigot ikizlerde enürezisin birinde olması durumunda diğesinde olma ihtimali

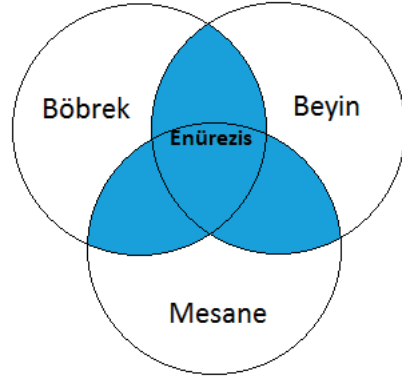
%68 iken, dizigotiklerde bu oran %36 bulunmuştur (10). Enürezisin 12, 13 ve 22 numaralı kromozomlar üzerindeki belirteçlerle bağlantılı olduğu bildirilmiştir, otozomal dominant kalıtım ve yüksek penetrasyon gösterilmiştir ancak ana gen lokusu henüz tanımlanmamıştır (7, 11). Enürezis nokturna düşündüğümüz tüm hastalarda mutlaka aile öyküsü sorgulanmalıdır. MEN etiolojisinde bir ya da birden çok faktör rol oynayabilir. Bu durumda daha çok multifaktöryel etioloji düşünülmektedir.

Enürezis nokturnada birçok etiyolojik faktör araştırılmış ve çeşitli teoriler öne sürülmüştür. Genetik faktörler, uyanma bozukluğu, hormonal faktörler, mesane ile ilişkili faktörler enürezise neden olabilir (5). Basit bir şekilde ifade etmek gerekirse, enürezisin patogeneğinde yer alan üç organ sistemi, mesaneyi (gece fonksiyonel mesane kapasitesinin azalması), böbreği (nokturnal poliüri) ve beyni (uykudan uyanma bozukluğu) içerir (12-14). Enürezisin, bu kritik alanların birinde veya daha fazlasında bozulma veya olgunlaşma gecikmesinden kaynaklandığı düşünülmektedir (Şekil 2). MEN tanısı koyduğumuz hastalarda bu sistemlerin hangisi veya hangilerinin etkilendiğini anlamak tedavi alternatifleri arasından seçim yaparken oldukça önemli bir rol oynamaktadır.

Uyku derinliğinin çocuklarda bir faktör olabileceği ileri sürülmüşse de son yıllarda yapılan çalışmalarda normal çocuklarla aralarında fark olmadığı saptanmış olup, yapılan bir çalışmada MEN'li çocukların uykularının normal kişilerden daha derin olmadığını, idrar kaçırmanın derin uyku ya da uykunun bir evre geçişleri sırasında değil, gece boyunca rastlantısal şekilde uykunun herhangi bir aşamasında ortaya çıktığını bildirilmiştir (15). Enüretik çocukların, uykudan uyandırmak için yapılan uyarılara normal çocuklara göre daha az yanıt verdiği, ancak yatağı ıslattıktan sonra uyanabildikleri, mesane doluluk ve kontraksiyonlarının algılanması ve inhibisyonunda gelişimsel bir gecikme olduğu bildirilmektedir (16). Santral sinir sistemi'nin gelişimi ile pek çok çocukta bu durum düzeltilmektedir. Gece idrar üretiminin artışı enürezis nokturnada önemli bir rol oynadığı bilinmektedir. Enürezisi olmayan çocuklarda ve adölesanlarda, gece idrar üretimi gündüz idrar üretimine göre yaklaşık %50 oranında azalma gösterir (17). Bu durumun posterior hipofizden salgılanarak su ekskresyonunu düzenleyen Antidiüretik Hormon'un (ADH) sirkadiyen ritmindeki nokturnal yükselişe bağlı olduğu düşünülmektedir. Yetersiz ADH salınımı, ADH'ya yetersiz yanıt, gece yatmadan önce aşırı sıvı tüketimi

gibi mekanizmalara bağlı olarak geceleri artan idrar miktarı, fonksiyonel mesane kapasitesini aşarak enürezis ataklarına neden olabilir. Primer MEN'li hastaların bir kısmında idrar miktarından bağımsız olarak nokturnal detrüsör aşırı aktivitesi olduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada nokturnal poliürisi olmayan, standart tedaviye yanıt vermeyen (desmopressin veya enüretik alarm cihazı) enürezisli hastaların hemen hemen yarısında normal gündüz mesane fonksiyonları mevcut olmasına rağmen, uyku esnasında ciddi detrüsör aşırı aktivitesi olduğu ve enürezisle sonuçlandığı gösterilmiş olup ve bu hastaların hemen hemen hiçbirinde nokturnal poliüri olmadığı gösterilmiştir (18). Ürodinamik çalışmalar uyku esnasında yapıldığında MEN'li olan çocuklarla normal çocuklar arasındaki tek farkın enüretik epizodlar sırasında artmış detrüsör kontraksiyon oranları olduğu görülmüştür. Ek olarak ürodinamik çalışmalar, nokturnal enürezis, pelvik taban aktivitesi ve enüretik epizodlar sırasındaki mesane kontraksiyonlarını gösterebilmektedir. Detrüsör kontraksiyonları ile birlikte pelvik taban aktivitesi arttığında sıklıkla hasta kuru kalabilmekte ve işeme için uyanabilmektedir. Aksine pelvik taban aktivitesi artmadığında detrüsör

kontraksiyonları sıklıkla enürezisle sonuçlanmaktadır(19).



Şekil 2. Enürezis patofizyolojisi

-Bu bilgilere dayanarak hastada hangi sistem veya sistemlerin etkilendiğini anlayabilmek için nasıl bir yol izlememiz gerekir?

Enürezisli hastaları değerlendirmede ana amaç monosemptomatik olmayan formun monosemptomatik tipten ayrımını tam yapabilmek ve altta yatabilecek organik bozuklukları dışlamaktır. Özellikle ayrıntılı bir öykü, fizik muayene ve uygun laboratuvar tetkikleri ile tedavi planlanabilir. Hastalardan öykü alırken standart yöntemler kullanılarak; işeme alışkanlıkları, dışkılama alışkanlıkları, sıvı alma alışkanlıkları, uyku özellikleri, psikolojik durum, aile öyküsünde MEN varlığı sorgulanmalıdır. Bu sorgulamalar yapılırken amaç gündüz idrar alışkanlıklarını ve özelliklerini araştırmak, gece ıslatma sayısı ve şiddetini

araştırmak ve barsak alışkanlıklarını sorgulamaktır. Bu amaçla önceden hazırlanmış standart bir form kullanılabilir. Gündüz idrar ve kaka yapma alışkanlıkları ile sıvı alma özelliklerini değerlendirmek için de işeme çizelgeleri/işeme günlüğü kullanılmalıdır. İşeme günlüğü, çocukların en az 2 gün süreyle idrar yapma sıklığının, idrar yapma miktarının, varsa kaçırma zamanlarının kayıt edildiği günlükler işeme ve sıvı alma alışkanlıklarının

objektif değerlendirilmesi için gereklidir. Bu çizelgelerin gece kaçırma için kullanılanlarının 1 hafta uygulanması ideal olmalıdır. İşeme günlükleri pratik kullanımda zaman açısından zorluk getirirse de objektif veri sağlaması açısından faydalıdır. Çocuğun uyku alışkanlıkları sorgulanırken özellikle uyarıyla uyandırılabilme durumu sorgulanmalıdır (5). MEN'li çocukların fizik muayeneleri genellikle normaldir. Hastaların tam sistemik muayenesi

Zaman	Alınan sıvı hacmi (mL)	İdrar hacmi(mL)	Kaçırma	
			Evett	Hayır
Cumartesi 09:00	200 mL	150 mL		X
11:00	200 mL			
11:30		200 mL		X
12:30	200 mL			
13:30	150 mL	240 mL		X
16:00	150 mL			
17:00		200 mL		
19:00	200 mL	150 mL		X
20:00	250 mL			
21:00	150 mL	240 mL		X
23:00			X	
Pazar 03:00	150 mL		X	
06:00			X	
09:00	200 mL	200 mL		X
11:15	150 mL			
13:00		150 mL		X
15:30	200 mL			
16:00		200 mL		X
18:30	250 mL	150 mL		X
19:30	200 mL			
21:00	250 mL	150 mL		X
23:30			X	
Pazartesi 04:00	150 mL		X	
09:00	200 mL	250 mL		

yapılmalı ve vital bulguları değerlendirilmelidir. Büyüme ve gelişmesinin değerlendirilmesi altta yatan önemli bir organik sorunun ortaya konmasında yardımcı olur. Genital muayenede mead darlığı, hipospadiatik mead darlık, introitusta eritem, labial füzyon varlığı, iç çamaşırda nem veya ıslaklık, aşağı lomber bölgede spinal disrafizmi düşündürülen sakral dimple (çukur), gluteal yarığın düşük yerleşimi veya asimetrisi, kıllanma ve renk değişiklik olup olmadığına dikkat edilmeli, postüre bakılmalı, gerektiğinde işemenin gözlemlenmesi gerekmektedir. Nörolojik muayene ile sakral refleks arkının sağlamlığı (anal sfinkter tonusu, perianal refleks) ve yürüyüş değerlendirilmelidir. Konstipasyon öyküsü olanlarda fekalomlar araştırılmalıdır. Ayrıca, mesanenin işeme sonrası palpe edilebilir olup olmamasına da dikkat edilmelidir (1, 20).

Yapılması gereken tek laboratuvar incelemesi idrar tetkikidir. Bu tetkikle glikozüri, proteinüri ve enfeksiyon gibi komorbid durumlara ait bulguların olmadığından emin olunmalıdır. MEN'li olgularda ek incelemeye genellikle gerek olmazken, gündüz semptomu olan hastalarda bu semptomların incelenmesine yönelik üroflovetri, üriner ultrasonografi ile mesane duvar kalınlığı ölçümü ve işeme sonrası rezidüel idrar ölçümü gibi tetkikler ya-

pılabilir. Ayrıca nörolojik bulgusu olan hastalarda spinal bölgenin manyetik rezonans görüntülemesi yapılabilir (1, 5).

-Hastanın daha önce verilen anamnez bilgileri dışında yapılan fizik muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı, hastadan hangi tetkikleri isterseniz?

Hastada öncelikle MEN düşündüğümüz için sadece idrar tetkiki istemek yeterli olacaktır. Ayrıca verdiği bilgilerin önemi ve hastanın takibi açısından mutlaka işeme günlüğü istenmelidir.

-Hastanın idrar tahlilinde pH:6.5, Dansite:1020 Lökosit Esteraz: Negatif, Nitrit: Negatif, Lökosit:1, Eritrosit:1 olarak gelmiş olup ve işeme günlüğü aşağıda verilmiştir. Buna göre nasıl bir tedavi yaklaşımı uygun olur?

Öncelikle çocuğa ve ailesine problemin anlatılması ve ayrıntılı bilgi verilmesi tedavi başarısında oldukça önemlidir. Enürezisin başlangıç tedavisi hasta ve ebevenlerin konu ile ilgili eğitimidir. Hastalığın merkezi sinir sisteminin olgunlaşmasındaki gecikmeden kaynaklandığı, psikolojik bir problem olmadığı ve yıllık %15 oranında kendiliğinden düzelme olasılığı olduğu bilgisi mutlaka verilmelidir. Alınacak önlemler çocuk ve ailesine anlatılmalı ve temel ilke-

leri kavramaları sağlanmalıdır. Hem çocuğun hem de ailenin tedavinin aktif birer parçası olması sağlanmalı ve tedavide motivasyonun önemi vurgulanmalıdır. Tedavi kararı ve başlama zamanı çocuk ve aile ile birlikte belirlenmelidir. Tedaviye başlama yaşı genellikle okula başlama yaşıdır çünkü bu yaşta sosyal problemler aile ve çocuklar için daha önemli hale gelmektedir. Enürezis nokturna medikal bir problem olmaktan ziyade sosyal bir problem olarak değerlendirilmeli ve ilk yaklaşım destekleyici tedavi ile başlamalıdır. Çocukların beslenme alışkanlıkları sorgulanmalı ve günlük sıvı alımları düzenlenmelidir (60ml/kg/gün). Özellikle uykudan iki saat önce sıvı kısıtlamasının yapılması, diürezi arttırıcı kafein, çay, gazlı içeceklerin tüketilmesinin önlenmesi gerekmektedir. Kabızlık gibi boşaltım sorunları çözülmeli, düzenli defekasyon alışkanlığı kazandırılmalıdır. Çocuk fiziksel aktivite yapmaya yönlendirilmeli, uzun süre televizyon, bilgisayar ve cep telefonu ile meşgul olup oturmamalıdır. Evde ve okulda 2-3 saatte bir tualete gitmesi ve idrarını yapması sağlanmalıdır (günde 5-7 kez). Çocuk pelvik taban kaslarını tam olarak gevşetecek pozisyonda tualete oturmalı, klozette dik pozisyonda ve gerekirse ayaklarının altına bir basamak konularak rahat

oturulmalı ve rahat şekilde mesane ve barsaklarını boşaltması sağlanmalıdır. Yatmadan önce mesanesi boşaltılmalı, uyuduktan iki saat sonra işemesi için uyandırılmalıdır. Gece tualete kolay ulaşması sağlanmalı, yataktan iniş kolay olmalı, gerekirse koridorun ışığı açık tutulmalıdır. Kesinlikle alt bezi bağlanmamalıdır. Motivasyon kaybı yaşatacağı için ceza uygulamalarından mutlaka kaçınılmalıdır. İdrar kaçırma sonrası çocuğun kıyafetlerinin ve yatak çarşaflarının değiştirilmesi sırasında çocuğun da bu işleme aktif olarak katılması sağlanmalıdır (5). Ayrıca, kuru ve ıslak olduğu geceleri bir takvimde resmeden çocuklarda motivasyon artışı ve kuruluk sağlanabilmektedir. Küçük çocuklara kuru kalan geceler için güneş, ıslak geceler bulut çizimleri, büyük çocuklar için ise yazılı kayıt tutmaları istenmelidir (21).

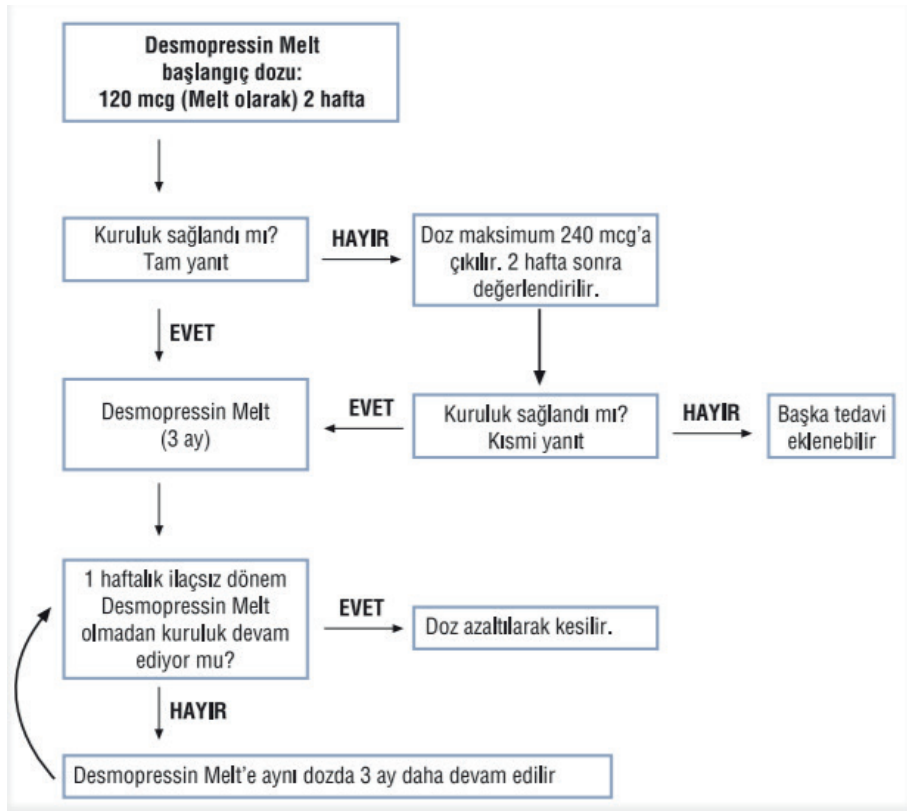
Hastanın idrar tetkikinde herhangi bir patoloji görünmemektedir. İşeme günlüğünde ise mesane kapasitesinin yaşıyla uyumlu olduğu, ilk gece 3 kez ikinci gece 2 kez idrar kaçırdığı görülmektedir. Ek olarak hastanın gece yatmadan önce sıvı tüketiminin arttığı görülmektedir. MEN tedavisinde ilk basamak destekleyici tedavi olup yukarıda bahsedildiği gibi uykudan 2 saat önce sıvı alımının kısıtlanması sağlanmalıdır. Destekleyici tedavi tek

başına %20-25 oranında küratif olup, yeterli olmayacağı için diğer tedavi yöntemleriyle birlikte kullanılmalıdır (22, 23). Ayrıca nokturnal poliüriyi dökümate etmek adına 2 gece hastayı bezli yatırarak, sabah bez tekrar tartılabilir. Boş bezin ağırlığı düşülerek nokturnal idrar volümü hakkında bilgi sahibi olunabilir.

-Hastanın ardışık 2 gece altı bezli yatırılıp sabah yapılan ölçümünde ilk gece yaklaşık 400 cc ikinci gece yaklaşık 430 cc idrar yaptığı görül-

müştür. Destekleyici tedaviye ve tavsiyelere ek olarak hastaya nasıl bir tedavi yaklaşımınız olur?

MEN tedavisinde, patogenezi de etkili olan 3 mekanizma göz önünde bulundurularak planlama yapılmalıdır. Nokturnal poliürisi ön planda olan çocuklara desmopresin tedavisi, uyanma güçlüğü öncelikli olan çocuklara alarm cihazı, detrüör instabilitesi veya mesane kapasitesi düşük olan hastalara antikolinerjik ilaçlar daha faydalı olacaktır. Hastanın



Şekil 3. Monosemptomatik Enürezis Nokturnada Desmopresinin kullanım şeması

işeme günlüğü ve takiben alt bezi ile yapılan ölçümlerinde incelendiğinde nokturnal poliürisi olduğu görülmektedir. Çocuklarda nokturnal poliüri, International Children's Continence Society (ICCS) tarafından nokturnal idrar üretiminin yaşa uygun beklenen mesane kapasitesinin %130'undan fazla olması durumu olarak tanımlanmıştır. Bu nedenle destekleyici tedavi ve tavsiyelere ek olarak hastamıza desmopresin tedavisi başlanmalıdır. Desmopressin, arginin vasopressinin sentetik bir analogu olup, antidiüretik

etkisi ile hem idrar üretimini azaltır hem de idrarın konsantrasyonunu artırır. Enürezis tedavisinde yaklaşık 40 yıldır kullanılmaktadır.

Desmopresinin yarı ömrü 1.5-3 saattir. MEN'li çocukların büyük kısmında vasopressinin normal sirkadyen ritmi görülmez (gece daha fazla salınması gerekirken bu artış görülmez) ve nokturnal enürezis meydana gelir. Bu sebeple nokturnal poliürisi olan çocuklar desmopressin tedavisine dramatik yanıt verirler. En önemli yan etkisi, ilaç alımıyla birlikte

Zaman	Alınan sıvı hacmi (mL)	İdrar hacmi (mL)	Kaçırma	
			Evet	Hayır
Cumartesi 09:00	250 mL	200 mL		X
11:00	200 mL			
11:30		200 mL		X
12:30	200 mL			
13:30	200 mL	270 mL		X
16:00	100 mL			
17:00		250 mL		
19:00	250 mL	150 mL		X
21:00		200 mL		X
Pazar 03:00	50 mL		X	
06:00				
09:00	300 mL	70 mL		X
11:15	250 mL			
13:00		300 mL		X
15:30	200 mL			
16:00		200 mL		X
18:30	250 mL	150 mL		X
19:30	200 mL			
21:00		150 mL		X
Pazartesi 04:00	50 mL		X	
09:00	200 mL	75 mL		

aşırı sıvı tüketimi nedeniyle olan ve hiponatremi ile seyreden su intoksikasyonudur. Bu yan etkisi en çok nazal formda görüldüğü için bu form artık kullanımdan kalkmıştır (24). Sıvı ve elektrolit imbalansına neden olabilen ateş, kusma, ishal, aşırı egzersiz gibi durumlar ve sıvı tüketimini artıran diğer aktivitelerin varlığında ilaca ara verilmelidir. Ülkemizde sublingual kullanıma uygun 60 ve 120 mikrogram ağızda eriyen melt tabletleri mevcuttur. Melt formunun klinik kullanımı 120-240 mcg/gün olup maksimum 360 mcg/gün'e kadar çıkılabilir. Uyku- dan yarım-bir saat saat önce uygulanmalıdır. İlaç dozu, hastanın kilosu ve yaşına göre değişkenlik göstermez (1). Tedavi süresince 3 ayda bir 1-3 hafta ilaca ara verilerek etkinlik kontrol edilmelidir. Eğer şikayetler tekrar başlarsa etkin doza tekrar dönmek gereklidir. Sıvı alımı, desmopressin tedavisinden en az 1 saat öncesinde azaltılmalı ve yatmadan önce çocuğun mutlaka tuvalete gitmesi sağlanmalıdır. Yapılan çalışmalarda hasta gruplarındaki heterojeniteler, davranış terapisi önerilerindeki farklılıklar ve desmopressin formu ve dozajındaki farklılıklar nedeniyle geniş bir etkinlik yelpazesi söz konusudur. Desmopressinin ortalama tam kuruluk sağlama oranları yaklaşık %30, gece altını ıslatma ataklarında önemli azalma oranı ise yaklaşık %40

olarak bildirilmektedir (1). 47 rando- mize çalışmayı içeren (3448 çocuk) sistemik bir derlemede plaseboya kıyasla desmopressin tedavisi alan çocukların hafta başına 1.34 gece daha az yatağını ıslattığı sonucuna ulaşılmıştır (25). Desmopressine yanıtızlığın en sık sebebi gece azalmış mesane kapasitesidir. Diğer önemli sebepler ise gece kısıtlamasına uyumsuzluk, gece artmış solüt alımı, desmopressinin farmakodinamik etkisinin azalmasıdır. İlacın kesilmesini takiben nüks oranı yüksektir (%60-70) (26). Dirençli vakalarda alarm tedavisi ile birlikte kullanımı önerilmektedir. Desmopressinin klinik kullanımı Türk Enurezis Kılavuzu'nda aşağıdaki şekilde önerilmektedir (Şekil 3)(5).

-Desmopressin Melt 120 mcg tedavisi başlanan ve destekleyici önerilere uyan hasta 1 ay sonra kontrole geliyor. İlaç başlandıktan sonra geceleri hiç altını ıslatmayan hastanın tedavisine nasıl planlanmalıdır?

Yukarıda da bahsedildiği gibi tedavi 3 aya tamamlanarak ilaca 1 hafta ara verilir. Eğer gece ıslatmaları devam etmezse doz azaltılarak ilaç kesilir. Dozun azaltılarak kesilmesinin doğrudan kesilmesine göre daha az nüks oranına sahip olduğu gösterilmiştir (27). Eğer gece ıslatmaları tekrar

başlarsa etkin dozdan 3 ay daha ilaca devam edilerek aynı siklus tekrarlanır.

OLGU 2

-7 yaşında kız çocuğu geceleri altını ıslatma şikayeti ile başvuruyor. Doğduğundan beri geceleri hep altını ıslattığı bilgisi alınıyor. Annesi, 3 yaşında tuvalet eğitimi aldığını ancak hala geceleri bez ile yatırdığını söylüyor. Ayrıca çocuğun uykusunun çok ağır olduğu ve uyandırmakta güçlük çektikleri bilgisini veriyor. Hastaya öncelikle ne önerirsiniz ve hangi tetkikleri istersiniz?

Öncelikle gece yatarken alt bezi bağlanmaması gerektiği mutlaka vurgulanarak destekleyici tedavi önerileri yapılmalıdır. Gece altını ıslatma dışında herhangi başka bir semptomu olmayan hastadan MEN ön tanısı ile idrar tetkiki ve işeme günlüğü istenmelidir.

İdrar tahlili pH:6.5, Dansite: 1020, Lökosit Esteraz: Negatif, Nitrit: Negatif, Lökosit: 1, Eritrosit:0 ve işeme günlüğü aşağıdaki gibi olan hastada öncelikle uygulamayı planlayacağınız tedavi şekli nedir?

İdrar tetkikinde herhangi bir problem görünmemektedir. İşeme günlüğü incelendiğinde, mesane kapasitesinin yaşı ile uyumlu olduğu, uykudan önce sıvı kısıtlaması yapıldığı ve gecede 1 kez yatağını ıslattığı gö-

rülmekte ve nokturnal poliüri olmadığını düşündürmektedir. Çocuğun uykudan uyanma güçlüğü problemi de göz önüne alınarak öncelikle alarm tedavisi önerilmelidir. Bu yöntemde iç çamaşırı içine veya yatağa yerleştirilen alarm, çocuk idrar yaptığı anda çalarak çocuğun uyanmasını sağlar. Etkinliği zaman içinde mesane dolduğunda henüz idrar kaçırmadan uyanmanın öğrenilmesinin sağlanmasıdır. Alarm tedavisinin, MEN tedavisinde en etkili uzun süreli tedavi yöntemi olduğu gösterilmiştir (28). Uzun süreli bir tedavi olduğu için aile çocuğun motive olması gerekmektedir. Alarm çalınca çocuğun tam olarak uyanıp, yataktan kalkıp kalan idrarını tuvalete boşaltmalı, çamaşırlarını ve yatak çarşafalarını değiştirip alarmı yeniden kurarak yatmalıdır. Çocuğun tam olarak uyanıp, neler olduğunun farkında olması tedavi başarısında kritik bir rol oynamaktadır. Bazı çocuklar alarm çalmasına rağmen uyanamadıklarından, aileleri bu çocukları tedavi başlangıcında takip edip uyandırmalıdır. Alarmların birçok çeşidi vardır. Farklı tipteki alarmların yapılan çalışmalarda birbirleri ile benzer etkinlikleri olduğu görülmüştür (29). Etkinlik değerlendirilmesi için tedaviye en az 6-8 hafta devam edilmelidir. Ardışık 14 gece boyunca kuru kalındıysa tedavi kesilir (1). Tedavi sırasında çocukların 2/3'ü

kuru kalmakta, tedavinin sonlandırılmasını takiben yaklaşık yarısı kuru kalmaya devam etmektedir (28). Yüksek tedavi başarısına rağmen çeşitli nedenlerle ailelerin yaklaşık %30'u tedaviyi bırakmaktadır (cilt tahrişi, diğer aile fertlerinin rahatsız olması, çocuğu uyandırmada başarısızlık gibi) (30). Özetle alarm, 8 yaşından küçük, uyumlu ve ilgili ailesi olan, mesane kapasitesi yeterli ve nokturnal poliürisi olmayan çocuklarda destekleyici tedavi ile birlikte birinci basamak tedavide tercih edilebilecek bir yöntemdir (5).

OLGU 3

-9 yaşında erkek çocuk gece altını ıslatma şikâyeti ile başvuruyor. 2 ay önce dış merkezde Desmopressin Melt 120 mcg tedavisi başlanmış, yanıt alınamayınca 1.ay kontrolünde 240 mcg'a çıkılmış. Islak gece sayısı azalsa da halen gece kaçırımları devam etmekteymiş. İşeme günlüğü nokturnal poliüri ile uyumlu ayrıca gündüz pollakürisi olduğu görünmekte. Yapılan sorgulamada gündüz ani sıkışma ataklarının (Urgency) olduğu öğreniliyor. Desmopressin tedavisine ek olarak ne önerirsiniz?

Oksibutinin ve tolterodin gibi antikolinergik ilaçlar desmopressin tedavisine dirençli veya non-monosemptomatik EN'li hastalarda kombi-

ne olarak kullanılabilir. Özellikle gece mesane kapasitesi azalmış ve/veya detrösör aşırı aktivitesi olan enüretik çocuklara gece yatmadan bir saat kadar önce oxybutinin 5 mg tablet veya şurup ya da 2 mg tolterodine tabletin oral olarak verilmesi önerilmektedir (24). Randomize plasebo kontrollü bir çalışmada maksimal doz desmopressin tedavisine yanıt alınamayan 34 MEN'li hastada desmopressin tedavisine ilave olarak randomizasyonla uzun etki süreli tolterodin ve plasebo verildiğinde 1 aylık takip sonunda desmopressin - tolterodin kolunda plasebo kombinasyonuna göre ıslak gece sıklığında %66 oranında azalma olduğu gösterilmiştir (31). Oksibutinin - Desmopressin kombinasyonu ile 206 hastalık daha yeni bir çalışmada da benzer sonuçlar elde edilmiştir (32). Antikolinergik ilaçlar genel olarak iyi tolere edilse de , yan etki olarak ağız kuruluğu, yüzde kızarma, baş dönmesi, kabızlık, mesanenin tam boşaltılmaması görülebilir (33). Monoterapi olarak antikolinergik ilaçlar MEN birinci basamak tedavisinde etkili değildir (34, 35). Bu hastada gece yatmadan 1 saat önce oksibutinin 5 mg tablet/şurup veya propiverin 5 mg tb eklenerek tedaviye devam edilmelidir.

Bunun dışında imipramine, amitriptyline ve desipramine gibi trisiklik antidepresanlar (TAD) tedaviye diren-

çli MEN tedavisinde üçüncül tedavi seçeneği olarak önerilmektedirler (1). MEN tedavisinde en sık kullanılan TAD imipramin olup etki mekanizması tam olarak bilinmemektedir, ancak zayıf bir antikolinerjik etki ile mesane kapasitesini arttırdığı ve noradrenerjik etki ile detrüsör kasılmalarını azalttığı düşünülmektedir (36). Tedavi dozunda bile ciddi kardiyotoksik etkileri

olması nedeniyle günümüzde sadece seçilmiş vakalarda ve adölesan dikkat bozukluğunun eşlik ettiği enürezisli çocuklarda kullanılmaktadır. 2019 European Society for Paediatric Urology (ESPU) kılavuzunda MEN tanı ve tedavisi ile ilgili olarak yapılan önerilerin kanıt ve öneri düzeyleri Tablo 1 'de gösterilmiştir(37).

Tablo 1. MEN tanı ve tedavisi ile ilgili olarak yapılan önerilerin kanıt ve güç düzeyleri

Öneriler	Kanıt düzeyi	Güç düzeyi
5 yaşından küçük çocuklarda yüksek kendiliğinden düzelme şansından dolayı tedavi gereksizdir. Ayrıca ailenin; idrar kaçırmının istemsiz olduğu, kendiliğinden düzelme şansı olduğu ve cezalandırmanın iyileşmeye yardımcı olmayacağı konusunda bilgilendirilmesi gereklidir.	2	Güçlü
Gündüz semptomlarını dışlamak için işeme günlüğü veya semptom sorgulama formu kullanılır.	2	Güçlü
Enfeksiyonu ve diabetes insipitus gibi patolojileri dışlamak için idrar tetkiki yapılmalıdır.	2	Güçlü
Destekleyici önerilerle birlikte en önemli iki tedavi yöntemi olan alarm cihazı veya farmakolojik tedavilerden biri önerilmelidir.	1	Güçlü
Kanıtlanmış nokturnal poliürisi olan hastalara Desmopressin önerilir	1	Güçlü
Uyumlu ve motive ailesi olan hastalara Alarm cihazı önerilir	1	Güçlü

KAYNAKLAR

1. Neveus, T., et al., *Evaluation of and treatment for monosymptomatic enuresis: a standardization document from the International Children's Continence Society*. The Journal of urology, 2010. 183(2): p. 441-447.
2. Austin, P. and G. Vricella, *Functional disorders of the lower urinary tract in children*. Campbell-Walsh Urology. 11th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc, 2016.
3. Friman, P.C. and W.J. Warzak, *Nocturnal enuresis: a prevalent, persistent, yet curable parasomnia*. Pediatrician, 1990.
4. Butler, R.J. and J. Heron, *The prevalence of infrequent bedwetting and nocturnal enuresis in childhood: a large British cohort*. Scandinavian journal of urology and nephrology, 2008. 42(3): p. 257-264.
5. Avanoğlu, A., et al., *Türkiye enürezis çalışma grubu*. Türkiye Enürezis Tedavi Kılavuzu, 2010: p. 1-16.
6. Özkan, S., et al., *Prevalence and risk fac-*

- tors of monosymptomatic nocturnal enuresis in Turkish children. Indian journal of urology: IJU: journal of the Urological Society of India, 2010. 26(2): p. 200.
7. Von Gontard, A., et al., *Molecular genetics of nocturnal enuresis: clinical and genetic heterogeneity*. Acta paediatrica, 1998. 87(5): p. 571-578.
 8. Schaumburg, H.L., et al., *Hereditary phenotypes in nocturnal enuresis*. BJU international, 2008. 102(7): p. 816-821.
 9. Bakwin, H., *The genetics of enuresis*. Bladder control and enuresis, 1973: p. 73-77.
 10. Bakwin, H., *Enuresis in twins*. American Journal of Diseases of Children, 1971. 121(3): p. 222-225.
 11. Eiberg, H., I. Berendt, and J. Mohr, *Assignment of dominant inherited nocturnal enuresis (ENUR1) to chromosome 13q*. Nature genetics, 1995. 10(3): p. 354.
 12. Yeung, C., et al., *Ultrasound bladder measurements in patients with primary nocturnal enuresis: a urodynamic and treatment outcome correlation*. The Journal of urology, 2004. 171(6 Part 2): p. 2589-2594.
 13. Vande Walle, J., et al., *Nocturnal polyuria is related to 24-hour diuresis and osmotic excretion in an enuresis population referred to a tertiary center*. The Journal of urology, 2007. 178(6): p. 2630-2634.
 14. Iscan, A., et al., *Abnormalities in event-related potential and brainstem auditory evoked response in children with nocturnal enuresis*. Brain and Development, 2002. 24(7): p. 681-687.
 15. Nørgaard, J., et al., *Experience and current status of research into the pathophysiology of nocturnal enuresis*. British journal of urology, 1997. 79(6): p. 825-835.
 16. Koff, S.A., *Estimating bladder capacity in children*. Urology, 1983. 21(3): p. 248.
 17. Rittig, S., et al., *Age related nocturnal urine volume and maximum voided volume in healthy children: reappraisal of International Children's Continence Society definitions*. The Journal of urology, 2010. 183(4): p. 1561-1567.
 18. Yeung, C., H. Chiu, and F. Sit, *Bladder dysfunction in children with refractory monosymptomatic primary nocturnal enuresis*. The Journal of urology, 1999. 162(3 Part 2): p. 1049-1054.
 19. Nørgaard, J., et al., *Sleep cystometries in children with nocturnal enuresis*. The Journal of urology, 1989. 141(5): p. 1156-1159.
 20. Misseri, R., *Diurnal and nocturnal enuresis*. 54. The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology Study Guide, 2008: p. 163.
 21. Loening-Baucke, V., *Urinary incontinence and urinary tract infection and their resolution with treatment of chronic constipation of childhood*. Pediatrics, 1997. 100(2): p. 228-232.
 22. Devlin, J. and C. O'cathain, *Predicting treatment outcome in nocturnal enuresis*. Archives of Disease in Childhood, 1990. 65(10): p. 1158-1161.
 23. Monda, J.M. and D.A. Husmann, *Primary nocturnal enuresis: a comparison among observation, imipramine, desmopressin acetate and bed-wetting alarm systems*. The Journal of urology, 1995. 154(2): p. 745-748.
 24. Robson, W.L.M., *Evaluation and management of enuresis*. New England Journal of Medicine, 2009. 360(14): p. 1429-1436.
 25. Glazener, C.M. and J.H. Evans, *Desmopressin for nocturnal enuresis in children*. Cochrane Database of Systematic Reviews, 2002(3).
 26. Wille, S., *Comparison of desmopressin and enuresis alarm for nocturnal enuresis*. Archives of disease in childhood, 1986. 61(1): p. 30-33.
 27. Gökçe, M.I., et al., *Does structured withdrawal of desmopressin improve relapse rates in patients with monosymptomatic enuresis?* The Journal of urology, 2014. 192(2): p. 530-534.
 28. Glazener, C.M., J.H. Evans, and R.E. Peto, *Alarm interventions for nocturnal enuresis in children*. Cochrane database of systematic reviews, 2005(2).
 29. Rappaport, L., *Prognostic factors for alarm treatment*. Scandinavian journal

- of urology and nephrology. Supplementum, 1997. 183: p. 55-7; discussion 57-8.
30. Schmitt, B.D., *Nocturnal enuresis*. Pediatrics in review, 1997. 18(6): p. 183-90; quiz 91.
 31. Austin, P.F., et al., *Combination therapy with desmopressin and an anticholinergic medication for nonresponders to desmopressin for monosymptomatic nocturnal enuresis: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial*. Pediatrics, 2008. 122(5): p. 1027-1032.
 32. Montaldo, P., et al., *Desmopressin and oxybutynin in monosymptomatic nocturnal enuresis: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial and an assessment of predictive factors*. BJU international, 2012. 110(8b): p. E381-E386.
 33. Nevéus, T., *Oxybutynin, desmopressin and enuresis*. The Journal of urology, 2001. 166(6): p. 2459-2462.
 34. Lovering, J.S., S.E. Tallett, and J.B. McKendry, *Oxybutynin efficacy in the treatment of primary enuresis*. Pediatrics, 1988. 82(1): p. 104-106.
 35. Persson-Jünemann, C., et al., *Comparison of urodynamic findings and response to oxybutynin in nocturnal enuresis*. European urology, 1993. 24: p. 92-96.
 36. Jain, S. and G.C. Bhatt, *Advances in the management of primary monosymptomatic nocturnal enuresis in children*. Paediatrics and international child health, 2016. 36(1): p. 7-14.
 37. Radmayr, C., et al., *EAU guidelines on paediatric Urology*. 2019.

NÖROJENİK OLMAYAN ALT ÜRİNER SİSTEM DİSFONKSİYONU

Murat DAYANÇ

OLGU 1

Ailesi ile birlikte kliniğe başvuran 6 yaşında kız çocuğu, gece gündüz idrar kaçırma şikayetiyle başvurdu. Anamnezinde, uykuda idrar kaçırma (enurezis nokturna), çok sık tuvalete gitme, aniden idrara sıkışma ve yetiřemeyip idrar kaçırma, bazen idrara sıkıştığında çömelme ve bacaklarını çapraz yapma hareketleriyle idrarını ertelemeye çalışma ve kabızlık şikayetleri olduđu öğrenildi. Daha önce herhangi bir değerlendirme ve tetkik yapılmamış olan bu hasta bu aşamada nasıl değerlendirilmelidir?

Hastanın semptomları ilk olarak çocuklarda en sık görülen alt üriner sistem disfonksiyonu (AÜSD) olan *aşırı-aktif mesaneyi* akla getirmektedir. Hastada izlenen enürezis nokturna gündüz semptomları ile birlikte olduđu için monosemptomatik olmayan (*non-monosemptomatik*) *nokturnal enurezis* (NMNE) olarak adlandırılır. Ayrıca bu hastaların yaklaşık yarısında birlikte izlenen kabızlık da mesane-bağırsak disfonksiyonunun

da eşlik ettiğini ortaya koymaktadır. İlk yapılması gereken değerlendirme invaziv olmayan tanısal yöntemler ile alt üriner sistem (AÜS) fonksiyonunun değerlendirilmesidir ve şunları içermelidir (1, 2):

- Hikâyede semptomların ayrıntılı sorgulanması (bunun için doğrulanmış bir semptom skoru kullanılabilir). Bağırsak fonksiyonları Bristol kaka skalası ve Roma IV kabızlık değerlendirme kriterleri ile sorgulanabilir.
- İşeme ve bağırsak günlüğü
- İdrar analizi ve gerekirse idrar kültürü
- Üroflovmetri
- Üriner sistem ultrasonografisi (US) ile üst üriner sistem, rezidü idrar ve rektum çapının değerlendirilmesi.

İlk değerlendirmede 2 günlük işeme günlüğünde günde 10 kez tuvalete gittiğı, bazen idrar kaçırdığı, işenen idrar volümlerinin yaşa göre beklenen mesane kapasitesinin %50'sinden az olduđu ve maksimum işeme volümünün ilk gün 80 ml ve ikinci gün 70 ml olduđu belirlendi.

İdrar tahlili ve üriner sistem US'de normal bulgular vardı. Üroflovetride işeme çan eğrisi şeklinde, işenen volüm 90 ml ve işeme sonrası rezidü 0 ml idi. Roma IV kriterlerinden 6'sının 2'si son 2 ayda 1 hafta süre ile vardı.

İdrar yolu enfeksiyonu olmaması ve üriner sistem US'de üst üriner sistemin normal olması, bu yönde ileri bir tetkik ve tedavi gerektirmediğini göstermektedir. Bu aşamada hastaya ilk uygulanması gereken tedavi standart üroterapidir. Standart *üroterapinin* 5 komponenti vardır ve her AÜSD alt tipine uygun şekilde hastaya önerilmelidir (3):

1. Bilgilendirme ve hastalık ile ilgili gizemin giderilmesi: AÜS'nin normal fonksiyonu ve çocukta AÜS'i etkileyen problemin ne olduğu aileye açıklanmalıdır.

2. AÜS fonksiyonu ve işemeyi iyileştirmeye yönelik öneriler: Düzenli işeme alışkanlığı veya zamanlı işeme (2 saatte bir idrar yapma, günde en az 6-7 kez), tutma manevralarından kaçınma, işemenin ertelenmemesi ve son ana kadar bekletilmemesi, sıkışma hissinden daha önce idrara gidilmesi, uygun işeme postürü (ayaklar desteklenmiş, bacakları birleştirmeden kalça addüktörleri gevşetilmiş, karın kaslarını kasmadan, diz ve kalça 90 derecede oturur pozisyonda), uygun

işeme yapılabilmesi için acele edilmesi ve gevşeyebilmek için zaman gerektiğinin öğretilmesi, işeme sonrası rezidü idrarı kalanlarda ikili işeme, düzenli bağırsak alışkanlığı, bağırsak boşaltma için benzer şekilde doğru pozisyon ve gevşeme için zaman gerektiğinin öğrenilmesini kapsar.

3. Hayat tarzı değişiklikleri ve diyet: Yeterli ve dengeli sıvı alımı (yaşa ve cinsiyete uygun olarak**), mesane iritanları (köpüren-karbonize içecekler, narenciye suları, kafeinli içecekler, çikolata ve renkli yiyecekler) ile kabızlığa karşı diyet ve gerekirse laksatif kullanımını kapsar.

4. İşeme ve bağırsak alışkanlıklarını ve semptomları kaydetme: İşeme-bağırsak günlükleri/çizelgeleri ve günlük bildirimler kullanarak düzenli kayıt yapmayı içerir.

5. Destek, cesaretlendirme ve ödüllendirme: Bunlar aile tarafından düzenli olarak yapılmalıdır.

Hasta 4 haftalık standart üroterapi sonrası semptom skoru ve işeme günlüğü ile tekrar değerlendirildi. Hastanın kabızlığının geçtiği ancak sık idrara gitme, idrara sıkışma ve yetişemeyip idrar kaçırmaya şikayetlerinin azaldığı ancak devam ettiği belirlendi. Bu aşamada tedaviye nasıl devam edilmelidir?

Bu aşamada bir *antimuskarinik* (*antitikolinerjik*) olan oksibutinin süspanسیون tedaviye eklenmelidir. Kısa etkili oksibutinin ve tolterodin 5 yaş üzeri çocuklarda ve uzun etkili oksibutinin 6 yaş üzeri çocuklarda ABD Gıda ve İlaç İdaresi (U.S. Food and Drug Administration; FDA) ve Avrupa İlaç Ajansı (European Medicines Agency; EMA) tarafından non nörojenik aşırı aktif mesanede onaylıdır. Solifenasinin ise şu an yalnızca EMA tarafından onaylıdır. Bunların yanı sıra bu endikasyonla kullanılan ve bir beta-3 blokör olan Mirabegron da şimdilik yalnızca nörojenik detrusor aşırı-aktivitesinde FDA onay almıştır. Diğer antimuskarinikler (propiverin, fesoterodin, trospium) ise klinik çalışmalarda anlamlı sonuçlar ile önerilmiştir (Tablo 1), ancak FDA ve EMA onayları yoktur. Bu nedenle kullanımları off-label (endikasyon dışı) şeklindedir.

Bu hasta, iki aylık oksibutinin tedavisi sonrası hastanın gece ve gündüz tüm semptomlarının düzeldiği, yan etki olmadığı ve işenen volümlerinin beklenen *mesane kapasitesi* ($(yaş+1) \times 30 \text{ ml}$)'nin %50'sinin üzerine çıktığı görüldü. Hastaya standart üroterapiyi hayat tarzı olarak benimsemesi ve devam etmesi önerilerek antimuskarinik tedavi kesildi. Antimuskarinik tedavinin gerekirse tekrar başlanabileceği

belirtilerek hasta takip protokolüne alındı.

OLGU 2

Sekiz yaşında bir erkek çocuğu gece gündüz idrar kaçırma, zorlanarak idrar yapma ve ıkınarak kesik kesik idrar yapma, idrarını tam boşaltamama hissi, acil idrara sıkışma hissi, kabızlık şikayetleri ile başvurdu. Hikayesinde 2 kez ateşli olmak üzere tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçişmiş olduğu öğrenildi. Bu çocukta yaklaşımınız nasıl olmalıdır?

Tüm AÜS semptomları ile başvuran hastalara olduğu gibi invaziv olmayan yöntemler ile değerlendirme yapılmalıdır. İdrar analizi ve kültüründe İYE ile uyumlu bulgu saptanmayan bu hastada üriner US'de bilateral grade 1 hidronefroz izlenmiştir. Üroflovmetride stakkato (dalgalı) işeme paterni ve rezidü idrar miktarı 40 ml olarak bulunmuştur. Ateşli ve tekrarlayan İYE hikayesi nedeniyle işeme sistoüretrografisi (İSÜG) çekildiğinde İSÜG'de bilateral grade 2 vezikoüreteral reflü (VUR), üretrada topaçlaşma görüntüsü (spinning top üretra) ve işeme sonrası rezidü idrar görülmüştür. DMSA renal sintigrafide böbreklerde herhangi bir bir skar izlenmedi ve diferansiyel böbrek fonksiyonları sağda %48 ve solda %52 bulunan hastaya standart üroterapi, kabızlık nedeniyle laksatif

Tablo 1. Antimuskarinik ilaçların çocuk popülasyonunda önerilen dozları, formları, moleküler özellikleri ve yan etkileri

İlaçın Adı	Günlük doz	Farmasötik formları	Muskarinik reseptör selektivitesi	Moleküler yapı	Metabolizma yeri Enzim	En sık yan etkiler	t 1/2 saat
Oksibutin	IR- 0,2-0,6 mg/kg 2,5-5 mg ER- 5 mg; max 15 mg	IR- Süsp 5 mg/5 ml; Tablet 5 mg; Transdermal 3,9 mg/24 saat	M1, M3, M4	Tersiyer amin	Karaciğer CYP3A4	Ağız kuruluğu, yüzde kızarma, kabızlık, sıcak intoleransı, SSS yan etkiler	12,4-13,2
Tolterodin	0,1 mg/kg; 1 mg, max 2 mg	IR- Tablet 1 ve 2 mg; Kap-sül 4 mg	Selektif değil	Tersiyer amin	Karaciğer CYP2D6 CY-P3A4	Oksibutinine benzer ama daha az	1,9-3,7
Fesoterodin	<25 kg 2mg; >25 kg 4 mg; max 8 mg	SR Tablet 4 ve 8 mg	Selektif değil	Tersiyer amin	"	"	7-8
Propiverin	<16 kg 10 mg; 17-22 kg 15 mg; 23-28 kg 20 mg; 29-34 kg 25 mg; >35 kg 30 mg	Tablet 5 mg; büyük çocuklar için 15 mg; SR Tablet 30 ve 45 mg	Selektif değil	Tersiyer amin	Karaciğer CYP3A4	Görme bulanıklığı, ağız kuruluğu, kabızlık	20,1
Solifenasin	0,07-0,33 mg/kg, 5 mg, max 10 mg	Tablet 5 ve 10 mg	M1 ve M3	Tersiyer amin	"	Oksibutinine benzer ama daha az	45-68
Trospium	1 mg/kg 10 mg, max 40 mg	Tablet 15 ve 30 mg	Selektif değil	Kuarterner amin	Böbrek Bilinmiyor	"	20

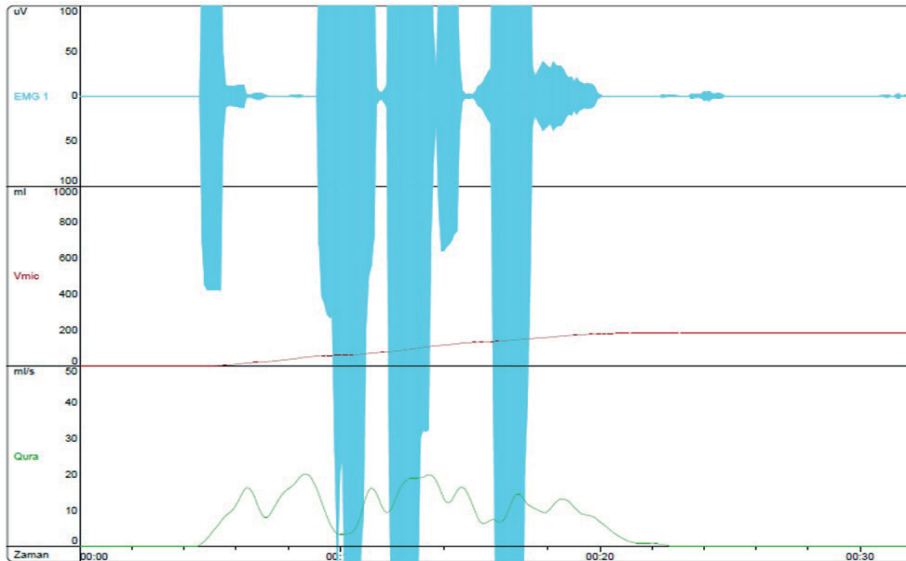
ve koruyucu antibiyoterapi başlanmış-
tır ve 4 hafta süre ile devam edilmiştir.
Bu süre sonunda hastanın işeme fazı
semptomları, kabızlık şikayetlerinin
geçmediği görülmüştür, ancak bir İYE
geçirmemiştir.

**Standart üroterapiye cevap ver-
meyen şiddetli AÜS semptomları
ve bilateral düşük dereceli VUR'u
olan bu hastada bundan sonraki
yaklaşım nasıl olmalıdır?**

Hastanın ilk aşamada yapılan
değerlendirmesinde işeme fazı
semptomları, stakkato işeme paterni,
anlamli rezidü idrarı olması çocuklar-
da ikinci sıklıkta izlenen *disfonksiyonel*
işemeyi düşündürmektedir. Bu hasta-
ya simültane üroflovetri ile birlikte
pelvik taban elektromyografi (EMG)

(kısaca üroflovet-EMG) yapıldı (4). Üro-
lov-EMG'de işeme paternini bozan ve
stakkato olmasına neden olan artmış
pelvik taban EMG aktivitesi saptandı
(Şekil-1).

Pelvik tabanın basit fizik mua-
yenesinde inspeksiyonda perianal
lekelenme, anal göz kırpması (aşırı-aktif
pelvik taban bulgusudur), pelvik
tabanını kasıp gevşetmesi istendi-
ğinde yapamadığı görüldü. Fizik
muayenede manuel test ile pelvik
tabana dokunularak çocuğun pelvik
tabanının farkına varması ve izole
etmesi sağlandı (4, 5). Palpasyon esna-
sında pelvik taban kaslarını gevşetip
kasmaı istendiğinde Modifiye Oxford
skalasına (Tablo 2) göre 2 düzeyinde
olduğu görüldü. Palpasyonla pelvik



Şekil 1. Üroflovet-EMG'de stakkato işeme paterni ve artmış pelvik taban EMG aktivitesi

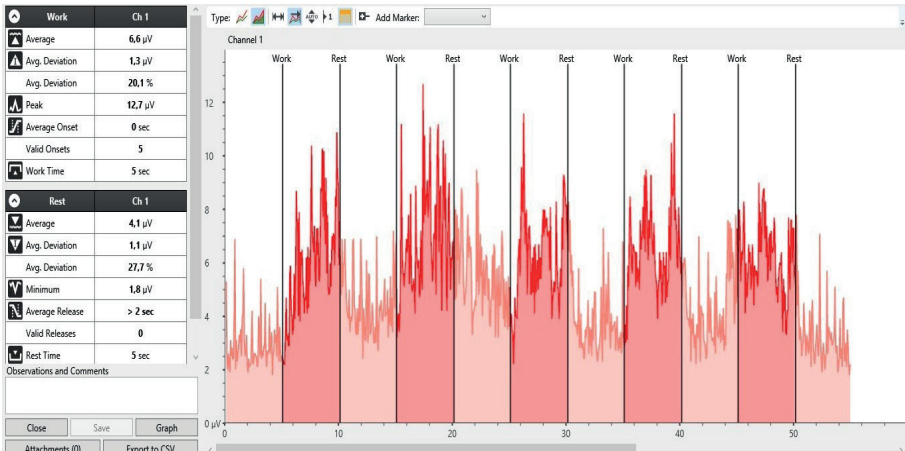
taban kaslarının değerlendirilmesinde kasın dinlenme tonusunun artmış olduğu, kasılma sonrası başlangıç seviyesine dönecek şekilde gevşeme yapamadığı, eksentrik kontraksiyon istendiğinde ise kastan dissinerjik bir cevap (konsentrik kontraksiyon) alındığı gözlemlendi ve *Aşırı-aktif Pelvik Taban Disfonksiyonu (PTD)* olduğu belirlendi. Bu aşamada işleme sonrası pelvik tabanın istirahat döneminde perianal yüzeyel elektrotlar kullanarak pelvik taban kas aktiviteleri ölçüldü. Ölçüm esnasında 5 saniye kontraksiyon ve 5 saniye relaksasyon yaptırılarak 50 saniyelik periyodun ortalama değerleri kaydedildi. Hastanın relaksasyon aktivitesi ortalaması 4,1 μV ve kontraksiyon aktivitesi ortalaması 6,6 μV olarak ölçüldü (Şekil-2). Normal sağlıklı çocuklarda relaksasyon değerinin 2 μV

altında olması gereklidir, kontraksiyon değeri için tanımlanmış bir üst sınır olmamakla birlikte 8-10 μV üzerinde olması gerektiğini düşünülmektedir (6).

Tablo 2. Pelvik taban kas gücünün palpasyon ile değerlendirilmesinde Modifiye Oxford Skalası

Modifiye Oxford Skalası		
0	0	Kas kontraksiyonu yok
1	1	Çok az titreme tarzı kasılma
2	2	Zayıf kasılma, yükselme yok
2+	3	Orta derece kasılma ve az yükselme
3	4	İyi derece kasılma ve yükselme
3+	5	Güçlü kasılma ve yükselme

Hastaya ilk başlanan tedaviler devam edilmek üzere *pelvik taban rehabilitasyonu* tedavisine başlandı. Hoebeke'nin "Standart üroterapi



Şekil 2. Disfonksiyonel işlemeli çocukta pelvik taban relaksasyon ve kontraksiyon aktiviteleri

standardize edilemez, bireyselleştirilmeli-dir” sözüne benzer şekilde pelvik taban rehabilitasyonunun birçok komponenti vardır ve her hastanın ihtiyacı farklıdır. Bu nedenle pelvik taban rehabilitasyonu genel ilkeleri aynı olmakla birlikte bireyselleştirilmelidir. Bu hasta ilk ay haftada 2 seans, 2 ve 3. aylarda haftada 1 seanslık tedavi ve ev egzersizlerinden oluşan tedavi programına alındı. Çocuğun pelvik tabanını izole edebilmesi, pelvik taban kaslarını monitörize ve oyunlaştırılmış şekilde gevşetip kasabilmesi (biofeedback), pelvik taban kasları ile ko-kontraksiyon yapan karın kaslarının gevşetilmesi, pelvik taban ile resiprokal kasıldığı için diafragmatik solunum egzersizi, Q tip uyarı ile anal refleks uyarımı aracılığıyla pelvik taban kas farkındalığı ve koordinasyonunu artırma, kor sistem ve intra-abdominal basınç eğitimi, manuel yaklaşımlarla kasların gevşetilmesi, pelvik taban gerginliğine neden olan tetik noktaların rahatlatılması, ekzantrik kas eğitimi (karın kaslarının ekzantrik kasılması ile pelvik taban kaslarının ters Kegel hareketinin koordineli yapılması), ekzantrik kasılmalar ile intra-abdominal basıncın doğru yönlendirilerek işeme ve defekasyon için kolaylaştırma tekniklerinin öğretilmesi gibi komponentleri içeren pelvik taban rehabilitasyonu uygulandı

(6, 7). Hastanın 3 aylık tedavisi sonrası semptomları tamamen geriledi, üroflo-EMG’de pelvik taban aktivitesi kayboldu, çan eğrisi işeme sağlandı ve rezidü idrarı yoktu. Pelvik taban kas aktivite ölçümünde relaksasyon aktivitesi ortalaması 1,3 μV ’a düştü ve kontraksiyon aktivitesi ortalaması 8,5 μV ’a yükseldi. Sonraki 6 aylık takipte ev egzersizlerine devam eden hasta ile günlük bildirimler aracılığı ile takip sağlandı. Semptomları tekrarlamadı ve İYE geçirmedi. Bu nedenle tekrar İSÜG çekmeye gerek görülmedi.

OLGU 3

Dış merkezde aşırı aktif mesane tanısı ile antimuskarinik tedavi başlanmış olan ancak semptomları kötüleşen 7 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın sık idrara gitme, tuvalete ani sıkışma hissi, sıkışma tarzında idrar kaçırma, kabızlık, iç çamaşırını kirletme (soiling) tarzında fekal inkontinans şikayetleri vardı. Üriner US’de böbrekler normal izlenirken işeme sonrası rezidüel idrar miktarı 60 ml olarak ölçülmüştür. Üroflo-EMG’de çan eğrisi şeklinde iken artmış pelvik taban EMG aktivitesi saptanıyor (Şekil-3). Bu aşamada yaklaşımınız nasıl olurdu?

Bu hastada aşırı aktif mesane semptomları olmakla beraber şiddetli bağırsak semptomlarının olması ve

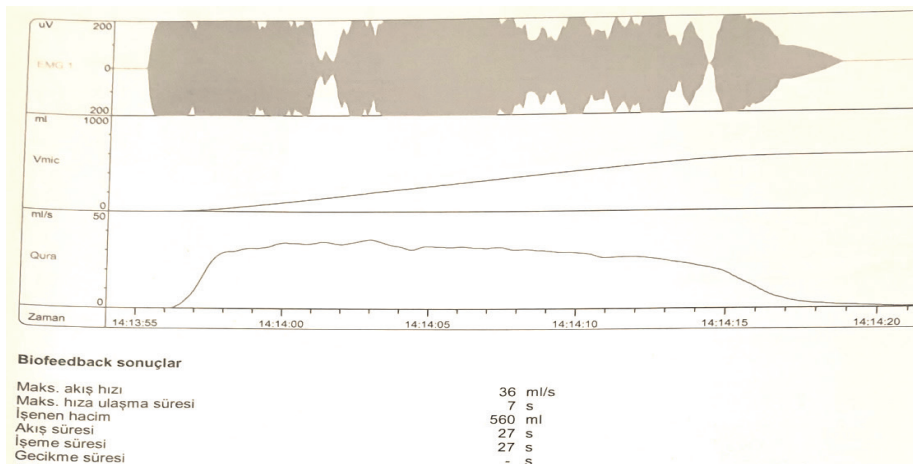
belirgin rezidüel idrarı olması antimuskarinik tedaviyi başarısız kılmaktadır. Hastanın pelvik taban fizik muayenesi (inspeksiyon ve palpasyon ile) ve pelvik taban kaslarının relaksasyon/kontraksiyon fonksiyonlarının EMG ile değerlendirmesi sonrası aşırı-aktif PTD olduğu belirlendi. Yukarıdaki hastaya benzer şekilde 3 ay süre ile hastaya bireyselleştirilmiş standart üroterapi ile birlikte pelvik taban rehabilitasyonu uygulandı. Tedavi sonunda bağırsak semptomları düzelen hastanın birlikte aşırı aktif mesane ve üriner semptomları da düzeldi (6). Üroflow-EMG'deki pelvik taban EMG aktivitesi kayboldu ve rezidü idrarı yoktu (7).

OLGU 4

Ailesi, 9 yaşındaki oğullarının idrara başlamada gecikme (hesitan-

cy), idrarını kesintili ve uzun sürede yapma, sık idrara gitme, ani idrara sıkışma, işerken ıkınma ve bazen rahatsızlık hissi şikayetleri ile kliniğe başvurdu. Çocuğun kabızlığı yoktu. İdrar tahlili ve üriner US normaldi. Üroflowmetride intermittan işeme paterni izlendi. Bu hastaya yaklaşım nasıl olmalıdır?

Normal işeme için üretrada anatomik veya fonksiyonel bir obstrüksiyon olmaması ve mesanenin optimal bir kontraksiyonu gereklidir. Normal bir işeme için önce pelvik taban kaslarının gevşemesi, sonra mesane boynunun açılması ve sonra detrusorun optimal kasılması gereklidir. Çocuklarda işeme fazını bozan en sık görülen durum disfonksiyonel işemedir. Disfonksiyonel işeyen çocuklarda klasik olan stakkato işeme dışında şiddetli formlarda inter-



Şekil 3. Üroflow-EMG'de artmış pelvik taban EMG aktivitesine karşın çan eğrisi işeme

mittan işeme, hafif formlarda depresif işeme gibi işeme paterni de izlenmektedir. Tüm bu işeme paternlerinde disfonksiyonel işeme tanısı koyduran üroflo-EMG'de artmış pelvik taban EMG aktivitesidir. Ancak stakkato ve intermittan işeme paternleri disfonksiyonel işlemeye özgü değildir, başka durumlar da bu işeme paternlerine neden olabilir (Tablo 3).

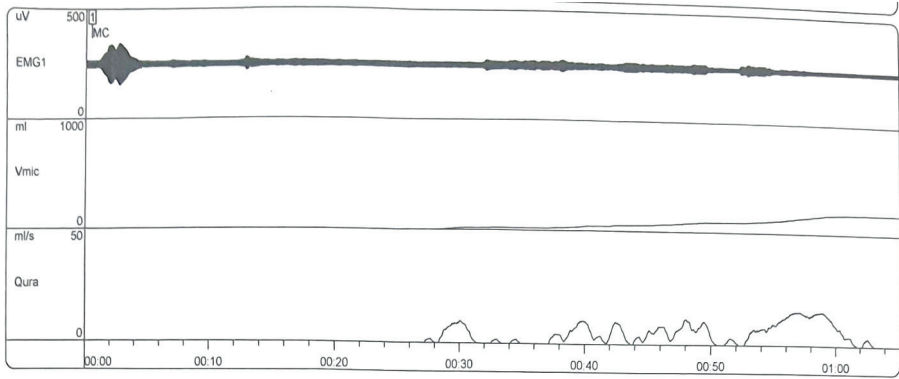
Pelvik taban EMG aktivitesinin bitip işemenin başladığı ana kadar geçen süre *EMG gecikme süresi (lag time)* olarak adlandırılır (8). EMG gecikme süresi normalde 2-6 saniyedir. EMG gecikme süresinin 6 saniyeden uzun olması *primer mesane boynu disfonksiyonu (PMBD)* tanısı koydurur (8). PMBD pelvik taban gevşediği hal-

de mesane boynunun gevşemesinde gecikme ve bazen yetersiz gevşeme sonucu bozulmuş işeme paterni ile karşımıza gelen bir AÜSD'dir. Erkek çocuklarda daha sık görülür.

EMG'siz ilk üroflovetride stakkato işeme paterni olan bu çocuğa ikinci üroflovetri EMG'li olarak yapıldı. Üroflo-EMG'de pelvik taban EMG aktivitesinin bittiği an ile işemenin başladığı ana kadar 20 sn üzerinde bir süre geçmekte ve sonrasında intermittan işeme paterni izlenmektedir. Hastaya PMBD tanısı konuldu ve alfa-blokör tedavi (Tamsulosin 0,2 mg/gün) başlandı (9). Tamsulosin, 12 yaş üzerinde 0,4 mg/gün önerilmektedir. Bu amaçla yine doksazosin 50 kg altına 0,5 mg ile ve 50 mg üzerine 1 mg

Tablo 3. Stakkato ve intermittan işeme paternlerinde etyoloji ve patofizyoloji

Etyoloji	Pelvik taban EMG	Stakkato	İntermittan	Patofizyoloji
Disfonksiyonel işeme	(+)	% 33	% 48	Pelvik tabanın işerken kasılması
Primer mesane boynu disfonksiyonu	(-)	% 18	% 37	Mesane boynunun geç ve yetersiz gevşemesi
İdiopatik detrusor aşırı aktivitesi	(-)	% 22	% 10	Mesanenin ani kasılması ile oluşan basıncı üretral lümenin karşılayamaması
Detrusor az faydalanma bozukluğu (Erteleme)	(-)	% 27	% 3	Aşırı dolu mesanenin yeterli kasılamaması
Azaktif (Tembel) mesane	(+) veya (-)		% 2	Mesanenin kasılmaması ve ıkınarak işeme



Şekil 4. Üroflo-EMG'de; EMG gecikme zamanı 6 saniye üzerinde ve intermittan işeme paterni

ile başlanıp, 6 hafta sonra doz 2 katına çıkılabilir. Alfa-blokör tedavi ile 1 hafta sonra dramatik olarak EMG gecikme zamanının 2 saniyeye düştüğü, işeme paterninin çan eğrisine yaklaştığı, Qmax ve Qort değerlerinin artarak normal sınırlara geldiği izlenmiştir. Sık nüks eden bir durum olması nedeniyle uzun süreli alfa-blokör tedavi önerilmiştir.

OLGU 5

Onbeş yaşında bir erkek çocuk güldüğünde mesanesinin tamamen boşaldığını ifade ederek başvurdu. Haftada yaklaşık 5 kez, öksürme, hapşırma veya koşmayla değil, yalnızca gülmeyle kıyafetlerini ıslatan idrar kaçırdığını ve utanç verici durumlar yaşadığını ifade etti. İnkontinansı daha genç yaşlarda başlamış ancak son zamanlarda kötüleşmiş. Bu hasta için yaklaşım nasıl olmalıdır?

Kıkırdama veya kakhaha (giggle) inkontinansı olarak bilinen bu durum ile ilgili az sayıda bilgi olmasına karşın gülme anında mesanede ani ortaya çıkan bir aşırı aktivite ve pelvik taban kaslarında ani bir gevşeme söz konusudur. Beyinde işeme ve gülme merkezlerinin komşu olduğu, beyinden başlayan ve bir kaskad şeklinde periferik organlara iletilen bir durum söz konusu olduğu ileri sürülmektedir. Bu nedenle tedavide Metilfenidat 10 mg tb 2x1 (bu ilaç dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğunda kullanılmaktadır), Oksibutin 0,2-0,5 mg/kg günde 2 kez 3-6 ay kullanımı önerilmiştir.

Hastanın oksibutin kullanım öyküsü var ve tedavi süresince fayda gördüğünü, ancak tedaviyi bırakma sonrası nüksettiğini ifade etmektedir. Tedavide bir diğer seçenek ise güçlendirici pelvik taban rehabilitasyonudur

(10). Bu hasta kliniğimizde 3 ay süre ile pelvik taban rehabilitasyon programına alındı. Tedavi sonrası günlük

bildirimler ile 6 aylık takipte bir nöks görülmedi.

KAYNAKLAR

1. Austin PF, Bauer SB, Bower W, Chase J, Franco I, Hoebeke P, Rittig S, Walle JV, von Gontard A, Wright A, Yang SS, Nevéus T. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the International Children's Continence Society. *Neurourol Urodyn*. 2016 Apr;35(4):471-81. doi: 10.1002/nau.22751. Epub 2015 Mar 14. PMID: 25772695.
2. Tekgul S, Stein R, Bogaert G, Undre S, Nijman RJM, Quaedackers J, 't Hoen L, Kocvara R, Silay MS, Radmayr C, Dogan HS. EAU-ESPU guidelines recommendations for daytime lower urinary tract conditions in children. *Eur J Pediatr*. 2020 Jul;179(7):1069-1077. doi: 10.1007/s00431-020-03681-w. PMID: 32472266.
3. Nieuwhof-Leppink AJ, Hussong J, Chase J, Larsson J, Renon C, Hoebeke P, Yang S, von Gontard A. Definitions, indications and practice of urotherapy in children and adolescents: - A standardization document of the International Children's Continence Society (ICCS). *J Pediatr Urol*. 2021 Apr;17(2):172-181. doi: 10.1016/j.jpuro.2020.11.006. Epub 2020 Nov 5. PMID: 33478902.
4. De Paepe H, Renon C, Hoebeke P, Raes A, Van Laecke E, Vande Walle J. The role of pelvic-floor therapy in the treatment of lower urinary tract dysfunctions in children. *Scand J Urol Nephrol*. 2002;36(4):260-7. doi: 10.1080/003655902320248218. PMID: 12201917.
5. Clothier JC, Wright AJ. Dysfunctional voiding: the importance of non-invasive urodynamics in diagnosis and treatment. *Pediatr Nephrol*. 2018 Mar;33(3):381-394. doi: 10.1007/s00467-017-3679-3. Epub 2017 May 31. PMID: 28567611; PMCID: PMC5799351.
6. Pekbay Y, Ergin O, Topuz B, Sarikaya S, Acar ZZ, Irkilata HC, Dayanç M. The effects of pelvic floor muscle therapy on symptoms, voiding, and pelvic floor muscle activity parameters in children with overactive bladder. *Neurourol Urodyn*. 2019 Jun;38(5):1430-1442. doi: 10.1002/nau.24007. Epub 2019 Apr 20. PMID: 31006136.
7. Qi W, Zhou Y, Zhong M, Lv G, Li R, Wang W, Li Y, Shi B, Guo H, Zhang Q. The effect of biofeedback treatment for children with non-neurogenic voiding dysfunction: A systematic review and meta-analysis. *Neurourol Urodyn*. 2022 Apr;41(4):868-883. doi: 10.1002/nau.24886. Epub 2022 Feb 22. PMID: 35191548.
8. Combs AJ, Grafstein N, Horowitz M, Glassberg KI. Primary bladder neck dysfunction in children and adolescents I: pelvic floor electromyography lag time--a new noninvasive method to screen for and monitor therapeutic response. *J Urol*. 2005 Jan;173(1):207-10; discussion 210-1. doi: 10.1097/01.ju.0000147269.93699.5a. PMID: 15592077.
9. Van Batavia JP, Combs AJ, Horowitz M, Glassberg KI. Primary bladder neck dysfunction in children and adolescents III: results of long-term alpha-blocker therapy. *J Urol*. 2010 Feb;183(2):724-30. doi: 10.1016/j.juro.2009.10.032. Epub 2009 Dec 21. PMID: 20022041.
10. Richardson I, Palmer LS. Successful treatment for giggle incontinence with biofeedback. *J Urol*. 2009

Oct;182(4 Suppl):2062-6. doi: 10.1016/j.juro.2009.03.021. Epub 2009 Aug 20.
PMID: 19695635.

NÖROJENİK MESANE

Onur Can ÖZKAN, Cem AKBAL

OLGU 1

Prenatal US'de antenatal hidrosefali ve spina bifida nedeniyle takipte olan 15 gün önce 40. gebelik haftasında iken doğan kız bebeğe postnatal 4. günde beyin cerrahisi tarafından torakolomber menin-gomiyelosel onarımı operasyonu yapılmış. Postoperatif 8. günde de hidrosefali nedeniyle ventriküloperitoneal şant operasyonu gerçekleştirilmiş. Beyin cerrahisi servisinde yatışı esnasında postoperatif dönemde nörojenik mesane açısından değerlendirilmek üzere çocuk ürolojisine danışılan hasta hakkında yaklaşımınız nasıl olur?

Nörojenik detrüsr-sfinkter disfonksiyonu sinir sistemindeki herhangi bir seviyedeki lezyondan dolayı gelişebilmektedir (1). Bu durum, idrar kaçırma, idrar yolu enfeksiyonu, veziköüretal reflü, renal skar oluşumu ve diyaliz veya transplantasyon gerektiren böbrek yetmezliği gibi çeşitli olumsuz durumların oluşmasına neden olabilir (1). Yaşamın ilk yılında konservatif tedavi ilk seçenektir, ancak ileri vakalarda yeterli mesane kapasitesi, kontinans ve miksiyonu sağlamak

için cerrahi tedavi gerekebilir (1). Üriner sistemle ilgili tedavinin ana hedefleri, idrar yolu enfeksiyonlarının önlenmesi, mesanenin ve üst üriner sistem fonksiyonlarının kötüleşmesinin engellenmesi, kontinansın sağlanmasıdır (1).

Nörojenik detrüsr-sfinkter disfonksiyonu fonksiyonel olarak 4 gruba ayrılabilir (1).

- Aşırı aktif sfinkter ve aşırı aktif mesane
- Aşırı aktif mesane ve düşük aktiviteli sfinkter
- Düşük aktiviteli sfinkter ve aşırı aktif mesane
- Düşük aktiviteli sfinkter ve düşük aktiviteli mesane

Bu tablolardan en kötü prognozlu olan ise hiç kuşkusuz detrüsr ve sfinkterin sinerjisinin bozulduğu durumlardır ve yüksek oranlarda üst üriner sistem fonksiyonlarında gerilemeye sebebiyet verebilmektedir.

Bu hasta öncelikle EAU kılavuzlarına göre beyin cerrahisi operasyonu insizyonu iyileşinceye kadar üretral kateterize bir şekilde kalmalı, ardından ise Temiz Aralıklı Kateterizasyon (TAK) ve antibiyotik profilaksisi başlanmalıdır.

Tedavinin 1. haftasında kan kreatinin düzeyi ölçülmeli ve üriner US ile bilateral böbrekler ve mesane değerlendirilmelidir. Aile TAK yapmayı tamamen öğrenip sorunsuz bir şekilde yapmayı başarınca kadar antibiyotik profilaksisi devam etmeli, bu sağlandıktan sonra reflüsü olmayanlarda antibiyotik profilaksisi kesilmelidir. Aynı zamanda hasta bağırsak fonksiyonları ve kabızlık açısından da değerlendirilmelidir.

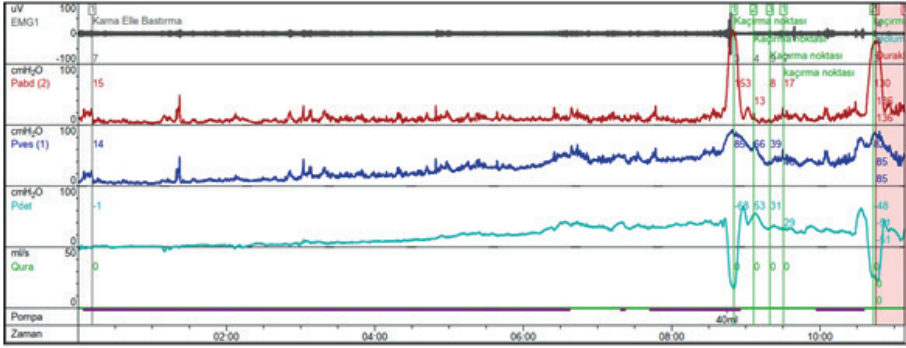
Hasta beyin cerrahisi tarafından taburcu edildikten sonra üretral kateterize bir şekilde polikliniğe başvuruyor. Başvuru anında 28 günlük olan hasta, ilk operasyonunun postoperatif 24, ikinci operasyonunun postoperatif 16. gününde bulunmaktadır. Hastaya bu başvurusunda ne gibi tetkikler yapılmalıdır?

Öncelikle hastanın üretral kateteri çekilmeli ve yeterli hidrasyon sonrasında spontan miksiyonu takiben postvoiding rezidü (PVR) bakılmalıdır. Bu hastada üst üste iki kez ölçülen PVR değerleri 50 ve 40 ml olarak ölçülmüştür. Bu işlem için enuretik alarm kullanılabilir. Bu değerler yenidoğan dönemi için oldukça fazladır. Yenidoğan döneminde beklenen mesane kapasitesi yaklaşık 10-15 ml'dir ve PVR değeri bunun yaklaşık 1/3'ü kadar olmalıdır. Hastanın ölçülen PVR değerleri

beklenen PVR değerinin oldukça üstünde yer almaktadır. Hastaya 4 saat aralıklar ile günde 6 sefer TAK tedavisi başlanmalı ve ailesine TAK uygulamasının nasıl yapılacağı güzel bir şekilde anlatılmalıdır. Aynı zamanda 10 mg/kg amoksisilin profilaksisi başlanmalıdır.

TAK başlangıcından 1 hafta sonra yapılan üriner US'de böbreklerde hidronefroz olmadığı, parankim kalınlıkları, mesane duvar kalınlığı ve devamlılığı normal olarak raporlandı. Kan kreatinin düzeyi 0,25 mg/dl idi. Bu bulgular ile değerlendirilen hastaya TAK ve antibiyotik profilaksisi ile takip, postoperatif 6. haftada da ürodinami planlanması için polikliniğe başvurması önerilebilir.

Postoperatif 6. haftada yapılan ürodinamide sistometrik mesane kapasitesi 44 ml ölçüldü, dolum esnasında 10-55 cm H₂O detrüsör basınçları arasında değişen çok sayıda inhibe edilemeyen detrüsör aşırı aktiviteleri izlendi. Artmış mesane kapasiteli, hissiyatı belirlenemeyen, kompliyansı azalmış, yüksek dolum basınçlı mesane olarak raporlandı. Ürodinami dolum fazı eğrisi aşağıda görülmektedir. Bu ürodinami sonrasında yaklaşımınız nasıl olur?



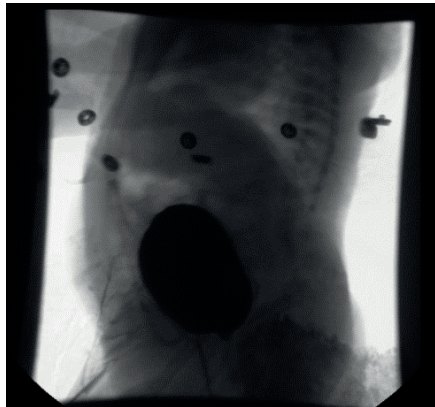
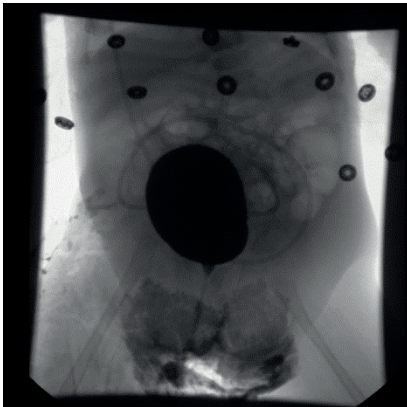
Bu ürodinami sonucuna göre do-lum basıncının yer yer 40 cmH₂O'nun üzerine çıktığı görülmektedir. Bu seviyenin üstü değerler üst üriner sis-tem için sorun teşkil edebileceğinden dolayı hastanın 6x1 TAK tedavisine de-vam etmesini, buna ek olarak tedaviye 0,5 mg/kg oral oksibutinin eklenmesi gerekmektedir. Ayrıca videoürodina-mi yapılamadı ise hastadan Voiding Sistoüretrografi (VSUG) istenmesi de uygun olacaktır.

VSUG'da sonucunda bilateral ve-zikoüretal reflü saptanmadı, mesane

konturları normal olarak görüldü. Hastaya ait VSUG görüntüleri aşağıda görülmektedir.

Hasta 6 aylık olduğunda rutin kontrol için tekrar polikliniğe başvuruyor. Yapılan sorgulamada çeşitli sebeplerden ötürü oksibu-tinin tedavisini düzenli bir şekilde alamadığı ve TAK aralarında idrar kaçırmalarının olduğu öğreniliyor. Bu aşamada yaklaşınız nasıl olur?

Bu aşamada hastadan üriner US, kan kreatinin düzeyi, TAK günlüğü ve ürodinami tekrarı istenebilir. Üriner



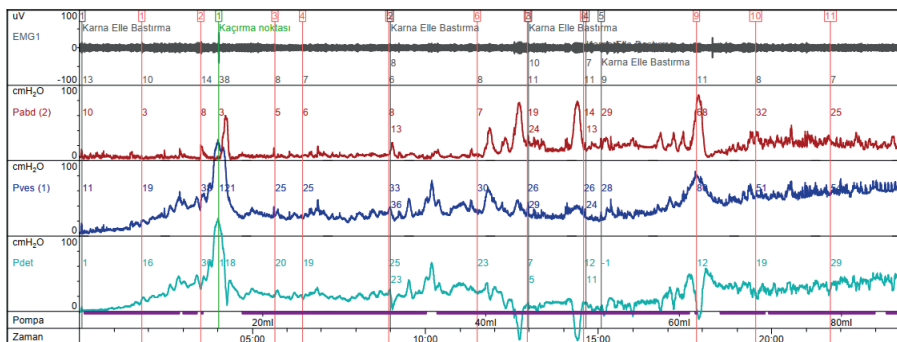
US'de bilateral renal parankim kalınlıkları doğaldır, böbreklerde taş veya hidronefroz bulgusu saptanmamıştır, mesane duvar kalınlığı ve devamlılığı doğaldır. Kan kreatinin seviyesi 0,3 mg/dl düzeyindedir. TAK günlüğünde ise günlük 10-60 ml arasında idrar gelmekte ve TAK aralarında ıslatma olmaktadır. Ürodinami tetkikinde ise sistometrik mesane kapasitesi 87 ml, dolum esnasında maksimum 54 cmH₂O olan olan inhibe edilemeyen detrüör kontraksiyonları saptanmış olup, normal kapasiteli, detrüör aşırı aktiviteleri olan, yüksek dolum basınçlı mesane olarak raporlanmıştır. Ürodinami dolum fazı eğrisi aşağıda görülmektedir.

Bu tetkikler sonucunda hastanın üst üriner sistem sağlığı açısından TAK tedavisinin yanında oksibutinin tedavisinin de önemli olduğu, bu tedavinin aksatılmaması gerektiği aileye anlatıldı. Antibiyotik profilaksisi olarak da 2mg/kg trimetoprim sülfametaksazol tedavisine geçildi. Ayrıca bazal

böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesi için hastadan DMSA sintigrafisi istenmesi uygun olacaktır.

DMSA sintigrafisi sonucunda her iki böbreğin total fonksiyonel kortikal kitleye katkıları sağ böbrek için % 39.1, sol böbrek için ise % 60.9 olarak hesaplanmıştır. Her iki böbrekte kortikal disfonksiyon ya da skar düşündürecek kontur deformitesi, kortikal defekt veya parankimal incelleme ile uyumlu olabilecek sintigrafik bulgu saptanmamıştır.

Bu sonuçlar ile hastanın düzenli 6x1 TAK ve kilosuna uygun şekilde antikolinerjik tedavi ile takibi en doğru seçenek olarak görülmektedir. Hastanın kliniğinde herhangi bir değişiklik olmaması durumunda 1 yaşına kadar 3 ayda bir üriner US ile takibi uygundur. Ara dönemde ateşli idrar yolu enfeksiyonu gelişmesi durumunda hastanın tekrar VSUG ile değerlendirilmesi gerekmektedir. 1. yıl kontrolünde ürodinaminin tekrarlanması da uygundur. Ayrıca her



vizitte hasta bağırsak fonksiyonları ve kabızlık için sorgulanmalıdır. Eğer kabızlık saptanırsa hastanın hidrasyonu ve gıda alımı düzenlenmeli, gerekiyorsa uygun laksatifler veya enema tedavileri akla getirilmelidir.

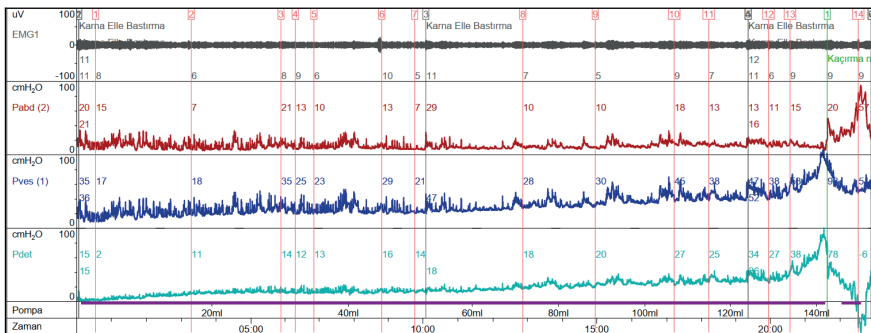
Bu tip hastalarda EAU kılavuzuna göre 1-3 yaş arası 6 ayda bir, 3 yaşından sonra puberte dönemine kadar yıllık rutin kontrolleri yapılmalı, bu kontroller sırasında antikolinerjik tedavi dozu hastanın kilosuna uygun bir şekilde güncellenmeli, her başvuruda rutin olarak üriner US, tam idrar tahlili, kan kreatinin düzeyi, ürodinami tetkiki yenilenmelidir. Hastanın ara dönemlerde ateşli idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçirip geçirmediği sorgulanmalı, eğer ateşli İYE öyküsü varsa tetkiklere VSUG'da eklenmeli, VSUG sonucunda vezikoüreteral reflü saptanırsa ardından DMSA sintigrafisi de istenmelidir.

Hasta 2,5 yıl kontrolüne geliyor, değerlendirilmesinde profilaksi

kullanmıyor, ateşli İYE geçirmiyor. TAK günlüğünde günlük 6 kere 140-260 ml arası idrar çıkışı mevcut, ara ara TAK aralarında ıslatması var. Bu durumda neler yapılabilir?

Bu aşamada hastadan üriner US ve ürodinami istenebilir. Üriner US'de sağ böbrek parankim kalınlığı 8,2 mm, solda 9,5 mm'dir. Böbreklerde sağda grade 1, solda grade 2 hidroüretonefroz izlendi. Pelvis AP çapları sağda 12 mm, solda 16 mm'dir. Mesane duvar kalınlığı artmış (3 mm) ve hafif trabeküler görünümdedir. Ürodinamide ise sistometrik mesane kapasitesi 145 ml, 101 cm H2O detrüsör basıncında inhibe edilemeyen detrüsör kontraksiyonları izlendi. Mesane kapasitesinin normal olduğu ancak hipokompliyan bir mesanesi olduğu görüldü. Ürodinami eğrisi aşağıda görülebilir.

Hastada daha önce olmayan böbrek dilatasyonlarının gelişmesi, tedaviye rağmen tekrar yüksek dolum basınçları olması nedeniyle ön planda



tethering kord (gergin kord) gelişmiş olabileceği düşünülür ve bu açıdan değerlendirilmek üzere beyin cerrahisine konsülte edildi. Beyin cerrahisi kontrolünde gergin kord geliştiği tespit edildi ve cerrahi operasyon için hazırlıklara başlandı.

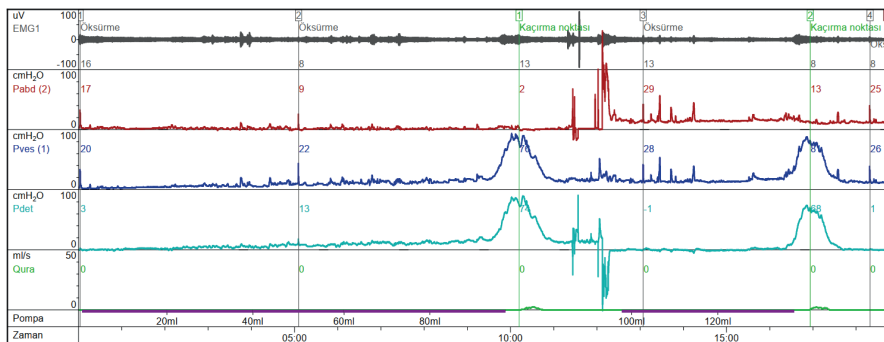
OLGU 2

Spina bifidaya bağlı nörojenik mesanesi olan, nörolojik defisitleri olan, ürolojik takibi bulunmayan 4 yaşında kız hasta, nörojenik mesane nedeniyle KBY gelişmesi sonucunda çocuk nefroloji tarafından, değerlendirilmek üzere çocuk ürolojiye yönlendiriliyor. Yapılan US'de bilateral böbreklerde grade 3 hidroüreteronefroz saptanıyor, özellikle sağ böbrek parankim kalınlığı incelmış olarak görülüyor. (Sağ üreter en geniş yerinde proksimalde 14 mm, distalde 10 mm, sağ böbrek AP çapı 15 mm, sol üreter proksimalde 16 mm, dis-

talde 12 mm, sol böbrek AP çapı 9 mm olarak ölçülüyor. Mesane cidarı diffüz olarak kalın ve trabeküler saptanmış.) Bu hastaya yaklaşınız nasıl olur?

Öncelikle bu hastada detrüör ve sfinkter fonksiyonlarının değerlendirilmesi için ürodinami, vezikoüreteral reflü varlığının araştırılması için VSUG ve son olarak böbrek fonksiyonlarının değerlendirilmesi için DMSA sintigrafisi istenmesi uygun olacaktır.

Ürodinamide sistometrik mesane kapasitesi 100 ml ölçüldü. Kapasitesi azalmış, asensitif, hipokompliyan mesane, inhibe edilemeyen detrüör kontraksiyonları ve buna bağlı 89 cm-H₂O detrüör basıncında idrar kaçırma (DLPP) raporlandı. İşeme fazında hasta idrar yapamadı, hastanın TAK ile boşaltıldı. Ürodinami eğrisi aşağıda görülmektedir. VSUG'da vezikoüreteral reflü saptanmadı. DMSA sintigrafisinde bilateral böbreklerde multipl kortikal defekt alanları görüldü, sağ



böbrek fonksiyonu % 21, sol böbrek fonksiyonu %79 olarak hesaplandı.

Ürodinami sonucuna göre hastada hiperrefleks detrusor ve hiperrefleks sfinkter olduğu, yüksek dolum basıncına sahip olduğu söylenebilir. Bu aşamada hastaya antikolinerjik tedavi başlanması, antibiyotik profilaksisi başlanması, 3 saatte bir TAK yapılması ve TAK ile gece boyu idrar drenajı yapılması önerilebilir. 6 ay sonra ise yeni bir ürodinami yapılması uygun olacaktır.

Ara dönemde ateşli idrar yolu enfeksiyonu geçirmeyen hastanın, 6 ay sonra yapılan yeni ürodinami kapasitesi azalmış, asensitif, hipokompliyan, inhibe edilemeyen detrüör kontraksiyonları olan, 44 cm H₂O detrüör basıncında DLPP saptanan mesane olarak raporlandı. Bu durumda yaklaşımınız nasıl olur?

6 aydır antikolinerjik tedavi alan hastanın dolum detrüör basınçları 89 cmH₂O'dan 43 cmH₂O'ya düşmüştür. Ancak yine de dolum basınçları 40 cmH₂O'nun üstünde seyretmektedir. Ve yine hastanın sistometrik kapasitesi beklenen mesane kapasitesinin oldukça altındadır. Üst üriner sistem şu ana kadar geç kalınmasından dolayı her ne kadar kötü yönde etkilenmiş olsa da halen idrar çıkışı olan hastanın olası diyalize veya böbrek transplan-

tasyonuna gidişini engelleyebilmek için detrüör kasına Onabotulinum toksin tip A enjeksiyonu yapılması uygun gibi gözükmetedir.

Antikolinerjiklere dirençli nörojenik mesanelerde, detrusor kasına suburotelyal veya intramüsküler Onabotulinum toksin tip A enjeksiyonunun endikasyon dışı kullanımı bir tedavi seçeneğidir. Bu tedavi ile çocukların %32-100'ünde kontinans sağlanabilir, maksimum detrusor basıncında %32-54 azalma, maksimum sistometrik kapasitede %27-162 artış ve mesane kompliyansında %28-176 iyileşme görülebilir (1). 10-12 IU/kg dozunda, en yüksek doz 200-360 IU arasında olacak şekilde enjeksiyon gerçekleştirilebilir (1).

Hastaya detrüör kasına 200 Ünite Onabotulinum toksin tip A enjeksiyonu operasyonu yapıldı. Operasyon sonrası hastaya 6x1 şeklinde TAK uygulamasına, antikolinerjik tedaviye ve antibiyotik profilaksisine devam etmesi önerildi.

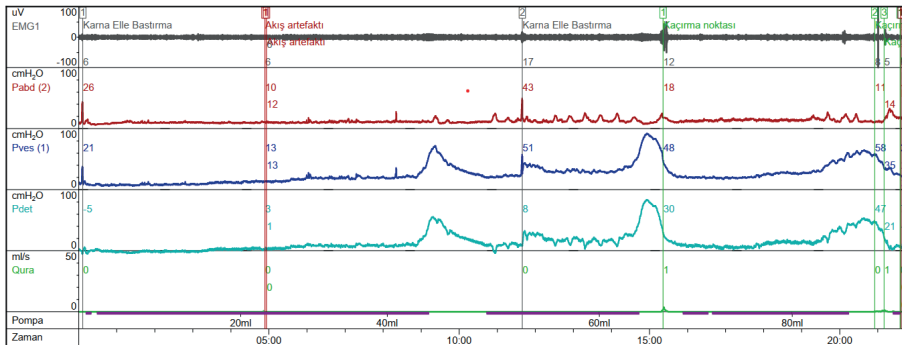
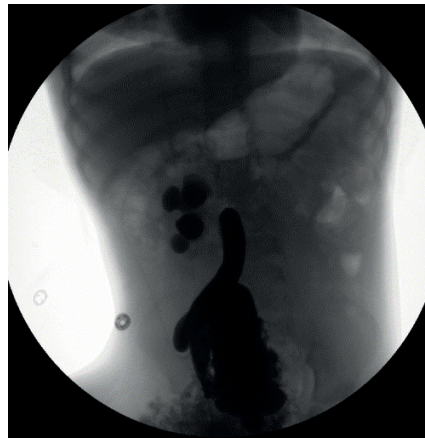
OLGU 3

7 yaşında, spina bifida nedeniyle takipte olan ventriküloperitoneal şanti olan, 8x1 TAK kullanan, TAK aralarında ıslatması olan, bir kere pyelonefrit nedeniyle, birkaç kez de ateşli İYE nedeniyle hastane yatışı olan erkek hastanın takiplerinde VSUG'da sol böbrekte grade 3, sağ

böbrekte grade 5 vezikoüreteral reflü saptanıyor. Ürodinamide ise mesane sistometrik kapasitesi 88 ml, asensitif, hipokompliyan, sistometride 88 cmH₂O basıncında detrüsör aşırı aktiviteleri izlendi. Tetkiklerin görüntüleri aşağıda görülmektedir. Bu durumda hastaya ne önerilebilir?

Hastanın hem kapasitesi azalmış, hipokompliyan, yüksek dolum basıncı mesanesi, hem de bilateral ileri derecede vezikoüreteral reflüsü

bulunmaktadır. Bu tip mesanesi ileri düzeyde etkilenmiş, yüksek dolum basınçları sebebiyle üst üriner sistemi kötü yönde etkilenebilecek hasta grubunda ön planda mesane augmentasyonu operasyonu düşünülmelidir. Ayrıca ileri derecede vezikoüreteral reflüsü olan hastada böbreklerin fonksiyon oranları ve skar olup olmadığının değerlendirilmesi açısından DMSA sintigrafisi istenmelidir.



Onabotulinum toksin tip A enjeksiyonu dahil konservatif tedavinin iyi kapasite ve kompliyansa sahip düşük basınçlı bir mesane sunmadığı hastalarda, mesane augmentasyonu önerilmelidir. Augmentasyon operasyonu için ileal ve kolonik segmentler kullanılmaktadır. Gastrik segmentler, hematüri-dizüri sendromu ve diğer bağırsak segmentlerine göre daha erken ortaya çıkan ikincil maligniteler gibi ilişkili komplikasyonlar nedeniyle nadiren kullanılırlar. Enterosistoplasti mesane kapasitesini artırır, depolama basıncını azaltır ve üst üriner sistem drenajını iyileştirebilir. Ek olarak mesane çıkım müdahaleleri ile sosyal olarak kabul edilebilir iyi bir kontinans oranı elde edilebilir (1).

Uzun yaşam beklentisi olan bu hastalarda komplikasyon oranı takip süresinin artmasıyla birlikte yükselmektedir. Mesane perforasyonu oranının %6,4, ince bağırsak obstrüksiyonu oranının %10,3, mesane taşı oranının %36 olduğu bildirilmiştir. Yine, hastaların üçte birinden fazlasında piyelonefrit ve %13'e kadar varan re-augmentasyon oranı olduğu gösterilmiştir (1).

Nörojenik mesanesi olan hastaların çoğunun TAK kullanması gereklidir. Bu hastalarda üretral yoldan TAK yapılması açısından herhangi bir zorluk varsa mesane

augmentasyonu operasyonuna ek olarak kontinan, kutanöz, kateterize edilebilir bir kanal yapılması önerilmelidir. Özellikle üretral kateterizasyonda zorluk çeken ya da mesaneyi kateterize etmek için başkalarına bağımlı olan tekerlekli sandalyeye bağlı hastalarda bu operasyon oldukça faydalıdır (1).

Hastamızda operasyon öncesinde çekilen DMSA sintigrafisinde sağ böbrek % 42, sol böbrek % 58 oranında fonksiyon göstermektedir, sağ böbreğin boyutları simetrigine göre minimal küçülmüş olup çoklu kortikal defektler içermektedir, yine sol böbrek de çoklu kortikal defektler içermektedir.

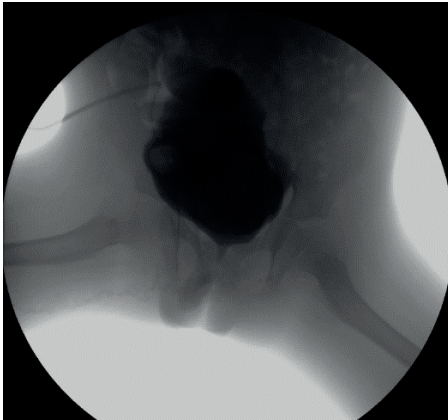
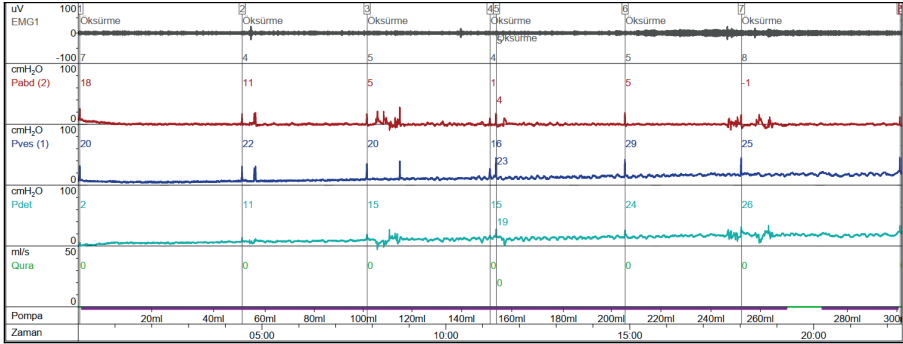
Hastamıza terminal ileum segmenti kullanılarak mesane augmentasyonu ve apandix vermiformis kullanılarak apendikovezikosistostomi (Mitrofanoff operasyonu) uygulanmıştır. Hasta taburcu edilirken TAK 12x1 kullanılması, antikolinergik tedavi ile antibiyotik profilaksisi başlanması planlandı.

Hasta postoperatif 3. ayında kontrole geliyor. Hastanın operasyon sonrası dönemde de bir kere ateşli idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle hastane yatışı olmuş. Aynı zamanda TAK ve antikolinergik tedavilerini düzgün kullanmasına

rağmen TAK aralarında ıslaklık mevcuttur. Bu aşamada ne gibi bir öneriniz olur?

Hastanın mesane augmentasyonu operasyonu öncesinde bilateral vezikoüretral reflüsü bulunmaktadır. Her ne kadar profilaktik antibiyotik alsa da vezikoüretral reflü açısından değerlendirilmek üzere bir kez daha VSUG çekilmesi, mesane içi basınçların değerlendirilebilmesi için de ürodinami yapılması uygun olacaktır.

VSUG'da bilateral vezikoüretral reflü görülemedi, mesane konturlarının augmentasyona bağlı elonge şekilde olduğu görüldü. Ürodinamide ise sistometrik mesane kapasitesi 300 ml, asensitif, normokompliyan, dolum fazında maksimum 34 cmH₂O detrüsör basıncı mevcut olup, idrar kaçırma saptanmadı. Tetkiklerin görüntüleri aşağıda görülmektedir.



Hastanın hem mesane içerisi basınçları azalmış hem de bu azalmaya bağlı olarak bilateral veizkoüreteral reflüsü gerilemiştir. Bu aşamada hastanın TAK, antikolinerjik ve antibiyotik profilaksisi tedavisine ek olarak herhangi bir önerimiz bulunmayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Radmayr C, Bogaert, G., Bujons, A., Burgu, B., Castagnetti, M., 't Hoen, L.A., O'Kelly, F., Pakkasjärvi, N.A., Quaedackers, J., Rawashdeh, Y.F.H., Sılay, M.S. . EAU Guidelines on Paediatric Urology. Bladder MoN; 2024.

ANTENATAL HİDRONEFROZ

M. İrfan DÖNMEZ, Tayfun OKTAR

OLGU 1

24 yaşında kadın hasta, ilk gebeliğinin 22. haftasında yapılmış olan II.Düzey ultrasonografi sonucunda erkek fetusun sağ böbreğinde santal kaliektazi ve AP çap 9 mm olarak bulunmuştur. Annenin bu aşamadaki bilgilendirilmesi ve bundan sonraki ultrasonografik takip sıklığı konusunda neler söylersiniz?

İlk olarak hastaya antenatal hidronefrozun çeşitli sebeplere bağlı bir bulgu olduğunu ve gebeliklerin yaklaşık %1'inde saptandığını aileyle paylaşmak önemlidir (1). Antenatal dönemde saptanan hidronefrozların kabaca %50'sinin doğum sonrasında gerilediği ve sebat eden %50'lik grubun da yalnızca 1/4'inin cerrahi gerektirebilecek bir problemle sonuçlandığı bilgisi verilmelidir. Saptanan antenatal hidronefrozun klinik önemli olup olmadığının ancak doğum sonrası yapılabilecek seri ultrasonografi, nükleer sintigrafi ve konvansiyonel radyoloji testleriyle ortaya konabileceği belirtilmelidir. Takipte en sık kullanılan araç ultrasonografidir. Ultrasonografinin kullanıldığı üç farklı sınıflandırma sistemi mevcuttur. Bunlardan ilki renal

pelvis anteroposterior çap ölçümü, SFU (Society of Fetal Urology) kriterleri ve son olarak da UTD (Urinary Tract Dilatation) sınıflandırma sistemidir.

Transvers planda renal pelvisin çıkımındaki parankim arası mesafenin anteroposterior düzlemde ölçümü uzun zamandır kullanımda olan bir derecelendirme ölçütüdür. Özellikle prenataloglar tarafından sıklıkla kullanılır. Numerik değer vermesi açısından yardımcı olsa da hidronefrozun boyutu, kaliks ve parankim değişiklikleri açısından bilgi vermemesi önemli handikaplarındandır. Bu hasta ikinci trimesterde 9 mm AP çapı olması sebebiyle orta riskli gruba girmektedir. Yapılan bir meta-analizde doğum sonrası patoloji çıkma ihtimali düşük, orta ve yüksek risk gruplarında sırasıyla %11.3, %39 ve %88.3 olarak bulunmuştur (2). Ayrıca antenatal hidronefrozun Down sendromuyla birlikteliği bulunduğundan karyotip analizi önerilebilir.

	II. Trimester	III. Trimester
Düşük	4 - <7 mm	7 - <9 mm
Orta	7 - 10 mm	9 - ≤15 mm
Yüksek	>10 mm	>15 mm

İkinci olarak SFU sınıflandırması, özellikle doğum sonrası takiplerde radyologlar tarafından kullanılmaktadır. Santral ve periferik kaliektazi ayırımının yapılmaması, mesane dinamiklerinin değerlendirilmemesi ve ölçenler arası tutarlılığın istenen seviyede olmaması negatif yönlerini oluşturmaktadır.

Çocuk radyolojisi, çocuk nefrolojisi ve çocuk ürolojisi uzmanlarından

oluşan bir panel tarafından antenatal ve postnatal dönemde uygulanabilir olan UTD sınıflandırma sistemi ise 2014 yılında klinik kullanıma girmiştir. Bu sistemde AP çap, kalisiyel dilatasyon, renal parankim kalınlığı, renal parankim görünüşü, mesane ve üriner sistem anomalileri değerlendirmeye alınmaktadır.

Grade 0	Renal pelviste herhangi bir dilatasyon yok.
Grade I	Yalnızca renal pelviste hafif dilatasyon
Grade II	Renal pelviste orta derecede ve birkaç kaliksi içeren dilatasyon
Grade III	Renal pelvis dilatasyonu ile birlikte tüm kalikslerin üniform dilatasyonu (parankim kalınlığı normaldir)
Grade IV	Renal pelvis dilatasyonu ile birlikte tüm kalikslerin dilatasyonu (parankim kalınlığı azalmıştır)

Prenatal 16-27 hf AP çap 4 - >7mm	Prenatal >28 hf AP çap 7 - >10mm	Prenatal 16-27 hf AP çap $\geq$ 7mm	Prenatal >28 hf AP çap $\geq$ 10mm
Hiç kaliektazi olmaması veya santral kaliks dilatasyonu (Erken dönemde tanımak zor olabilir.)		Periferik kaliks dilatasyonu	
Normal parankim kalınlığı		Parankim kalınlığında bozukluk	
Normal parankim görünümü		Parankim görünümünde bozukluk	
Normal üreter görünümü		Anormal üreter görünümü	
Normal mesane görünümü		Anormal mesane görünümü	
Oligohidramniyoz olmaması		Açıklanamayan oligohidramniyoz varlığı (Obstrüksiyona ikincil olduğu düşünülen)	
UTD A1 Düşük risk		UTD A 2-3 Artmış risk	

Hastanın UTD sınıflamasına göre düşük risk grubunda olmasından dolayı bundan sonraki takip sıklığı rutin perinatalojik takip sıklığından farklı olmamakla birlikte 4-6 haftalık aralarla yapılacak ultrasonografide hidronefrozun gerileyip gerilemediği postnatal patolojiler açısından bir ipucu verebilmektedir.

Hastanın gebeliğin 33. hafta kontrolünde de sağ böbrekte santral kaliektazi ve AP çap 8 mm olarak bulunmuştur. Bunlar dışında anlamlı patolojik bulgu izlenememiştir. Bu aşamada hasta nasıl bilgilendirilmelidir?

İlk trimesterde saptanmış olan dilatasyon son trimesterde de sebat etmektedir. Hidronefrozun progresif olmaması her ne kadar iyi prognostik bir belirteç olsa da antenatal hidronefroz saptanmış hastaların postnatal dönemde mutlaka ultrasonografi ile değerlendirilmesi gerekmektedir. İlk olarak 5-7. günlerde yapılacak

üriner sistem ultrasonografisi sonucu planlama için önem taşımaktadır. Bebeklerde ilk 48 saat fizyolojik oligüri olması sebebiyle ilk 48 saat yapılacak ultrasonografiler (mesane çıkım obstrüksiyonu şüphesi haricinde) yanlış negatif sonuçlara yol açabilir.

Hastanın postnatal 7. gün yapılan ultrasonografisinde santral kaliektazi ve AP çap 11 mm olarak rapor ediliyor. Bundan sonraki takip protokolü, antibiyotik profilaksisi ve sünnet konusunda ne önerirsiniz?

Antenatal hidronefroz saptanan çocukların %21-28'inde doğum sonrası ilk ultrasonografi normal olarak saptanabilmektedir (3). Hasta UTD sınıflandırmasına göre halen düşük risk grubunda bulunmaktadır. O sebeple şu an için ultrasonografik takip dışında sintigrafik değerlendirilme şart değildir.

Her ne kadar düşük risk grubunda olsa da doğum sonrası sebat eden

>48 saat AP çap 10 - <15mm	>48 saat AP çap ≥15 mm	>48 saat AP çap ≥15 mm
Santral kaliks dilatasyonu	Periferik kaliks dilatasyonu	Periferik kaliks dilatasyonu
Parankim kalınlığı normal	Parankim kalınlığı normal	Parankim kalınlığı azalmış
Parankim görünümü normal	Parankim görünümü normal	Parankim görünümü anormal
Üreterler normal	Üreter anormal	Üreter anormal
Mesane normal	Mesane normal	Mesane anormal
UTD P1: Düşük Risk	UTD P2: Orta Risk	UTD P3: Yüksek Risk

hidronefroz olgularının %5'lik bir kısmının 2 ay ile 6 yıl arasında kötüleşebileceği bilindiğinden, bu hastaların takipten çıkarılmaması ve en azından ilk iki yıl 6 ayda bir sonrasında yıllık ultrasonografik takiplerinin yapılması önerilmelidir. Daha uzun dönem takibin yapılıp yapılmamasına ilişkin yeterli bilgi yoktur. Antibiyotik profilaksisi bilateral, yüksek dereceli, üreter dilatasyonu olan ve sintigrafisinde obstrüktif patern olan kısaca üriner sistem enfeksiyonu riski yüksek olan hastalarda önerilmektedir. Bu sebeple, bu hastada önerilmesine gerek yoktur. Benzer şekilde işeme sistoüretrografisi (VCUG) çekilmesi de bu tip düşük riskli hastalarda saptanacak olan reflünün klinik olarak önemsiz olacağından ve rezolüsyona uğrayacağından dolayı gereksizdir. Ancak aileler idrar yolu enfeksiyonu hakkında bilgilendirilmeli ve ateşli durumlarda (>38oC) mutlaka idrar tetkiki ile idrar yolu enfeksiyonunun akılda tutulması gerektiği konusunda uyarılmalıdır. Bu hastada, erkek çocukların ilk bir yaş içinde kızlara oranla artmış idrar yolu enfeksiyon insidansı dışında hidronefroza bağlı olarak ek bir enfeksiyon riski yoktur. Bu sebeple yalnızca hidronefroz sebebiyle sünnet önerilmesi gereksizdir.

Aynı hastanın 18. ayda yapılan kontrol üriner ultrasonografisinde

sağ böbrekte santral kaliektazi ve AP çap 19 mm olarak bulunuyor. Bu aşamada ne yapılmalıdır?

Hastanın izleminde dilatasyon derecesinde - hastanın işlem esnasındaki hidrasyon derecesiyle açıklanamayacak - anlamlı bir artış söz konusudur ve aynı zamanda böbrek AP çapının 15 mm'nin üzerine olması dolayısıyla artık sintigrafik değerlendirme gerekliliği vardır. Sintigrafik olarak değerlendirmede kullanılabilecek ajanlar sırasıyla MAG-3, DTPA ve DMSA'dır. DMSA statik bir yöntem olup obstrüksiyon varlığından ziyade skar varlığını değerlendirmek için kullanılmaktadır. Özellikle ciddi hidronefroz varlığında böbreklerin separe fonksiyonları artmış zemin aktivitesine bağlı olarak yüksek saptanabilmektedir. DTPA ise asıl olarak glomerüler filtrasyon ile atılmaktadır ve bu sebeple glomerüler filtrasyon hızını daha net bir şekilde gösterebilmektedir. Ekstraksiyon fraksiyonu ise yaklaşık %20'dir. Antenatal hidronefrozu olguların tanı ve takibinde kullanılması en uygun sintigrafik yöntem MAG-3'tür. Radyofarmasötik tübüler sekresyon ile atılması ve ekstraksiyon fraksiyonunun %50'den fazla olması sebebiyle renal drenajı en iyi gösteren yöntemdir.

Hastanın MAG-3 sintigrafisi sonucu alttaki gibidir. Bundan sonraki öneriniz ne olur?

Hastada non obstrüktif dilatasyon ile uyumlu sintigrafik bulgular mevcuttur. Diüretik injeksiyonunu takiben idrar ekskresyonu optimal seviyeye ulaşmıştır. Bu sebeple hastanın ultrasonografik takibi uygundur. İzlemde hidronefroz derecesinde veya parankim bulgularında değişiklik olur ise sintigrafi tekrarı gündeme gelebilir.

OLGU 2

32 yaşında gebenin kız cinsiyetli 2. gebeliğinde 30. haftada yapılan prenatal ultrasonografi sonucunda sol böbrekte santral ve periferik kaliektazi AP çap 16 mm, sağ böbrekte hafif santral kaliektazi ve AP çap 7 mm olarak bulunuyor. Mesanede duvar kalınlık artışı ya da üreterosel ile uyumlu bulgu saptanmıyor. Bu hastaya bu dönemdeki değerlendirmeniz ve önerileriniz ne olur?

Bu hasta 16mm'lik sol AP çap varlığı ve periferik kalisiyel dilatasyon varlığıyla UTD A2-3 grubuna girmektedir. Oligohidramniyoz ve mesane bulguları olmamasıyla üretra çıkım obstrüksiyonunu düşündürmemektedir. İki taraflı hidronefroz olması (UTD A2-3) sebebiyle hidronefrozun progresyonunu takip etmek amacıyla 4-6 hafta sonra tekrar değerlendirilmesi uygun olacaktır. Bu hastada öncelikli tanı bilateral üreteropelvik bileşke darlığıdır. Aileye bu aşamada verilmesi gereken bilgi şu aşamada böbrek fonksiyonlarını

tehdit edecek bir durum olmadığı ve net tanının doğum sonrası yapılacak tetkiklerle konabileceğidir.

Hasta bir sebepten ötürü gebelik öncesinde önerilmiş olan ultrasonografik değerlendirmeyi yaptıramıyor ve doğum sonrası 2.gün yapılan ultrasonografi tetkiki sol böbrekte hafif derecede hidronefroz ve mesane dolumu suboptimal olarak rapor ediliyor. Hastaya öneriniz ne olur?

Öncelikle postnatal değerlendirmenin optimum zamanı çocuklardaki fizyolojik oligürinin (ilk 48 saat) geçmesini takibendir. Mesane çıkım obstrüksiyonu şüphesi olan olgularda daha erken değerlendirme yapılabilmekle birlikte bu olgunun 5-7. günlerde yenilenen bir üriner sistem ultrasonografi sonucuyla yeniden değerlendirilmesi uygun olacaktır. Ayrıca radyoloji uzmanından mümkünse UTD sınıflandırmasına göre sonuç istenmeli, mümkün değilse kalisiyel yapılarda genişleme varlığı, renal pelvis AP çapı, parankim kalınlığı, üreter dilatasyonu varlığı ve mesanenin durumunun mutlaka incelenmesi gerektiği iletilmelidir.

Hasta 15.gün yapılmış olan üriner sistem ultrasonografi sonucuyla geliyor. Hastanın görüntüleri aşağıdaki gibidir. (Bilateral HN, sağda 14 mm, solda daha fazla AP 18, mesane

normal, üreterosel yok) Bu aşamada ne yapılmalıdır?

Hastanın görüntüleri incelendiğinde UTD P2 grubuna girmektedir. Postnatal değerlendirmede mesane anormalliği, üreter dilatasyonu, bilateral hidronefroz, duplike sistem varlığı ve parankim anormalliğinin bulunması işeme sistoüreterografisi (VCUG) gerekliliğini doğurmaktadır. Bu hastada bilateral HN olması sebebiyle VCUG çekilmesi gereklidir. Ayrıca bu bulgular itibariyle üriner sistem enfeksiyonu açısından riskli grubu girdiğinden antibiyotik profilaksisi başlanmalıdır (İlk 3 ay amoksisilin 10 mg/kg/gün, ardından TMP-SMX 2mg/kg/gün). Aynı zamanda 2-4 hafta sonra kontrol üriner ultrasonografi ile hidronefrozda artış varlığı araştırılmalıdır.

Hastanın VCUG sonucunda mesane kapasitesi normal, mesane konturları düzenli, vezikoüreteral reflü yok ve üretra normal olarak yorumlanıyor. Üriner US sonucunda ise solda AP çap 20 mm santral ve kısmi periferik kaliektazi, sağda ise AP çap 12 mm olarak bulunuyor. Üreter dilatasyonu saptanmıyor. Mesane normal olarak bulunuyor. Bu aşamada yapılması gerekenler nelerdir?

Vezikoüreteral reflü saptanmayan bu hastada bilateral hidronefroz olması ve sol AP çapın 15 mm'nin üzerinde

olması sebebiyle sintigrafik görüntüleme gerekliliği mevcuttur. Bu sebeple renal konsantrasyonun daha optimal düzeye geldiği 6. haftadan sonra MAG-3 sintigrafisi ile değerlendirilmesi uygundur.

Hastanın MAG-3 sintigrafisinde diferansiyel fonksiyon L/R:56/44 olarak gelmiştir, boşalma eğrileri, konsantrasyon ve ekskresyon görüntüleri aşağıdaki gibidir. (Nazlı boşalan sol taraf, iyi boşalan sağ taraf). Hastanın 3. ay üriner ultrasonografi sonucunda solda AP çap 22 mm santral ve kısmi periferik kaliektazi, sağda ise AP çap 11 mm olarak bulunuyor.

MAG-3 görüntüleri incelendiğinde sol böbreğin ekskresyon fonksiyonunda bir gecikme olduğu görülmektedir. Diferansiyel fonksiyon açısından daha fazla etkilenmiş olan tarafın daha yüksek olması supranormal renal fonksiyon olarak adlandırılmaktadır ve radyonüklid tetkikteki artmış zemin aktivitesiyle açıklanmaktadır. Bu bakımdan, aileye bu değerlerin zahiri olduğu anlatılmalıdır. Bunun yanında boşalma eğrisinin erişkin üreteropelvik bileşke obstrüksiyonlarında daha net bilgi verirken özellikle 2 yaş altında obstrüksiyon tanısını koydurmakta yanlış sonuçlar verebileceği unutulmalıdır. Şu aşamada hastanın bilateral üreteropelvik bileşke darlığı nedeniyle

dikkatli şekilde takip edilmesi gerekmektedir.

Hastanın sol tarafta daha anlamlı bir üreteropelvik bileşke darlığı mevcuttur. EAU kılavuzuna göre üreteropelvik bileşke darlığında cerrahi endikasyonları progresif dilatasyon, başlangıç separe fonksiyonun %40'ın altında olması veya separe fonksiyonda izlemde %10'luk düşüş olması ya da semptomatik enfeksiyon varlığıdır. Bu aşamada hastada bunlar net olarak ortaya konamamıştır. Ancak bilateral olgularda özellikle sintigrafik diferansiyel fonksiyon açısından önemli bir handicap mevcuttur. Karşı tarafta da hidronefroz ve staz mevcut olduğunda diferansiyel fonksiyonların güvenilirliği sorgulanmaktadır. Çünkü toplam fonksiyon, normalden sapmış iki değer ile hesaplanmaktadır. Bu hasta özelinde sol taraf sağ taraf ile karşılaştırılarak değer verilmektedir. Sağ tarafta da kısmi de olsa bir obstrüksiyon söz konusu olduğundan sintigrafik değerlendirme gerçek diferansiyel fonksiyonu vermiyor olabilir. Bu hastanın 3 ay sonra kontrol üriner sistem ultrasonografisi ile değerlendirilmesi uygundur.

OLGU 3

Dış merkezde takip edilen 26 yaşında bir gebe 22 haftalık erkek fetusun yapılan ultrasonografisinde amniyon mayii normal ve yalnızca üriner sistemde patolojik bulgular

(sağ AP çap 16 mm, sol AP çap 18 mm, bilateral santral ve periferik kaliektazi ve böbrek ekojenitesinde artış mevcut, solda üreter dilatasyonu saptanmış olup mesane dilate ve duvar kalınlığı 2.5 mm olarak) saptanıyor. Bulguları yorumlayarak hastayı nasıl bilgilendirirsiniz?

İkinci trimesterde bilateral UTD A2-3 sınıflandırmasına giren bulgular, özellikle de mesanenin dilate olması ve mesane duvar kalınlığının artmış olması hastada mesane çıkım obstrüksiyonunu düşündürmektedir. Cinsiyet erkek olduğundan dolayı ilk akla gelmesi gereken ön tanı posterior üretral valvdir. Amniyon mayiinin miktarı hastanın değerlendirilmesinde oldukça önemlidir. Antenatal 10. haftadan sonra amniyon sıvısı idrar miktarını direkt göstergesidir. Mesane çıkım obstrüksiyonu varlığında renal displazi, renal yetmezlik ve buna ikincil oligohidramniyoz olması özellikle fetusun pulmoner gelişimi için hayatidir. Şu aşamada hastanın amniyon mayiinin normal olması sebebiyle yakın (2-3 haftalık aralıklarla) takip önerilmelidir. Elbette tanının doğum sonrası yapılacak tetkiklerde olası posterior uretral valv tanısı sebebiyle hastayı doğum sonrası erken dönemde valv ablasyonu ve ilerleyen dönemde gelişebilecek mesane disfonksiyonu ve olası böbrek

yetmezliği riski hakkında bilgi verilmelidir.

Hastanın 3 hafta sonraki prental ultrasonografisinde sağ AP çap 18 mm, sol AP çap 21 mm, bilateral üreter dilatasyonu ve mesanede ileri derecede dilatasyon ve proksimal üretrada genişlik (anahtar deliği görünümü) saptanıyor. Amniyon mayii ise bir önceki tetkike göre azalmış olmakla birlikte henüz oligohidramniyotik denecek düzeyde bulunmuyor. Bu aşamada hastaya önerilebilecek opsiyonlar nelerdir?

Bu hastaya önerilebilecek seçenekler arasında gebeliğin sonuna kadar izlem ve doğum sonrası girişim, oligohidramniyozun durumuna göre erken doğum, intrauterin girişim ve gebeliğin sonlandırılması bulunmaktadır. Bir fetusa ürolojik açıdan müdahalenin gerekliliği için fetusun hayatının tehlikede olması, korunacak bir renal doku olması ve bunun da risk altında olması gerekmektedir. Fetal renal displazinin en önemli göstergesi daha önce de bahsedildiği üzere oligohidramniyozun gelişmesidir ve bu hastada bu yöne doğru bir gidiş mevcuttur. Bu aşamada fetal idrarın analizinin yapılması prognostik olarak bir bilgi verebilmektedir. Spitzer ve ark, 48-72 saat arayla yapılan ölçümlerde aşağıdaki bulguların bulunmasının iyi

prognostik belirteç olarak yorumlanabileceğini göstermişlerdir.

- Osmolarite <200 mOsm/L
- Na < 100 mMol/L
- Cl < 90 mMol/L
- Ca < 8 mg/dl
- Protein < 20 mg/dl
- Beta-2 mikroglobulin < 4 mg/L

Unutulmamalıdır ki intrauterin girişim asıl olarak fetal surviyi arttırmaktır. Renal fonksiyonun korunmasına yönelik fayda sağlayıp sağlamadığı net olarak ortaya konmamıştır. Bu hasta için yüksek komplikasyon oranıyla (intrauterine ölüm, enfeksiyon, erken doğum, başarısızlık, şant dislokasyonu vb) önerilebilecek yöntem vezikoamniyotik şant yerleştirilmesi veya yakın takibe devam edilmesidir. Deneysel olarak fetal sistoskopi ve fetal valv ablasyonu da nadiren deneyimli merkezlerde uygulanabilmektedir.

OLGU 4

24 yaşındaki hastanın ilk gebeliğinde antenatal 28. haftada yapılan ultrasonografide sol böbrekte birbiriyle ilişkisi olmayan çok sayıda kistin olduğu, renal pelviste dilatasyon olmadığı ve santralde parankim olup olmadığı ayırtedilemeyen yapı izleniyor. Karşı böbrek normal sınırlarda olup mesane normal büyüklükte izleniyor. Bu aşamadaki öneriniz ne olur?

Ultrasonografi bulguları klasik multikistik displastik böbrek görünüşüyle uyumludur. Aileye multikistik displastik böbreğin tek taraflı olduğu durumlarda hayatı eden bir durum olmadığı ancak karşı taraftaki böbrekte %20-25 ihtimalle başta vezikoüreteral reflü ve üreteropelvik bileşke darlığı olmak üzere problemler çıkabileceği bildirilmelidir. Doğum sonrası üriner sistem ultrasonografisi ile değerlendirilmesi uygundur.

Doğum sonrası 3 haftalıkken yapılan üriner sistem ultrasonografisinde sol böbrek antenatal dönemde görülen bulgularla uyumlu olarak gelmiştir. Sağ böbrek ve mesane normal olarak bulunmuştur. Bu aşamada ileri tetkik gerekliliği (sintigrafi, işeme sistoüretrografisi, kontrol ultrasonografi) ve antibiyotik profilaksisi konusunda neler önerirsiniz?

Bu aşamada hastanın karşı böbreğinde bir problem ile uyumlu olabilecek görünüm yoktur. Multikistik displastik böbrek durumunda ultrasonografik olarak net bir tanımlama yapıyorsa sintigrafik değerlendirme gerekemeyebilir. Ancak herhangi bir şüphe varlığında tanıyı netleştirmek amacıyla DMSA veya MAG 3 sintigrafisi 6. haftadan sonra istenebilir. Hastanın şu aşamadaki bulguları işeme sistoüretrografisini gerektirme-

mektedir. İşeme sistoüretrografisi gerektirmeyen hastalara antibiyotik profilaksisi de gereksizdir. Ancak bu hastanın kontralateral böbrekte olası bir patolojiyi atlamamak adına 3 veya 6. ayda kontrol üriner sistem ultrasonografisiyle değerlendirilmesi ve problem çıkmazsa radyolojik kontrolden çıkarılması uygun olabilir. Hastanın kontralateral böbreğinde patoloji saptanması durumunda ilgili hastalıkların protokollerine göre takip ve tedavi yapılmalıdır. Ancak hastanın soliter böbrekli olduğu unutulmamalıdır.

Aile, fonksiyon göremeyen böbreğin alınması gerekip gerekmediğini soruyor. Yanıtınız ne olmalıdır?

Multikistik displastik böbrekler perinatal dönemde veya sonrasında involüsyona uğrayabilir. Yüzde %50 hastada 5 yaşında multikistik böbreği ayırt etmek oldukça güçtür. Multikistik displastik böbreğin alınması gereken durumlar nadirdir. Bunlar; hastanın hemodinamisini bozabilecek kadar büyük (6-10 cm) böbrek varlığı, ipsilateral üreterosel veya dilate üreter varlığıdır. Hipertansiyon riskinin %0.1'den az olduğu, malign transformasyon riskinin ise yaklaşık 2500'de 1 olduğu bilinmelidir. Yalnızca yıllık kontrollerde arteriyel tansiyon takibi uygundur.

KAYNAKLAR

1. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, Gatti J, Kirsch A, Kokorowski P, Lee R, Perez-Brayfield M, Metcalfe P, Yerkes E, Cendron M, Campbell JB (2010) The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol* 6 (3):212-231. doi:10.1016/j.jpurol.2010.02.205
2. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT (2006) Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics* 118 (2):586-593. doi:10.1542/peds.2006-0120
3. Ismaili K, Avni FE, Hall M, Brussels Free University Perinatal Nephrology Study G (2002) Results of systematic voiding cystourethrography in infants with antenatally diagnosed renal pelvis dilation. *J Pediatr* 141 (1):21-24. doi:10.1067/mpd.2002.125493

ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE OBSTRÜKSİYONU

Ertuğrul KÖSE, Şaban SARIKAYA

OLGU 1

İki aylık erkek bebek bilinen antenatal hidronefroz nedeniyle tetkik ediliyor. Ultrasonografide (US) sol böbrek parankim kalınlığı 9 mm, sol renal pelvis anteroposterior (AP) çapı 19 mm, sol üreter, sağ böbrek ve toplayıcı sistemi ile mesane normal olarak rapor ediliyor. Bu aşamada ön tanıya göre hangi ileri incelemeler yapılabilir?

Antenatal hidronefroz rutin US'de %1-5 oranında görülebilmektedir (1). Çoğu olguda hidronefroz düşük dereceli olup, gebeliğin geç döneminde veya hayatın ilk birkaç yılında spontan rezolusiyona uğrayabilmektedir (2). Ancak olguların bir kısmında üriner sistem üzerine ciddi etkileri olabilecek ve renal fonksiyon kaybına yol açabilecek patolojilerin de olması nedeniyle iyi bir klinik değerlendirme ve erken tanı önemini korumaktadır.

Bu olgudaki bulgular öncelikle üreteropelvik bileşke obstrüksiyonunu (UPBO) düşündürmektedir. UPBO, erkek cinsiyette ve solda daha sık görülmekte olup, 1/1000-1/1500 canlı doğum insidansı ile antenatal hidronefrozların en sık nedenidir

(3). Etiyoloji konjenital ve kazanılmış nedenler olarak sınıflandırılabilir gibi, intrinsek, ekstrinsek ve sekonder nedenler olarak da sınıflandırılabilir. En sık nedeni üreteral düz kas tabakasının anormal düzenlenmesi nedeniyle aperistaltik bir segment oluşması iken, ekstrinsek nedenler arasında alt pol damar basısı ve sekonder nedenler arasında VUR (Vezikoüreteral Reflü) sayılabilir. Kontralateral UPBO ve ipsilateral VUR, UPBO'na en sık eşlik eden ürolojik anomalilerdir(4).

Son yıllarda UPBO'lu hastaların klinik prezentasyonu "semptomatik" hastalardan, antenatal dönemde hidronefroz saptanıp takipte tanı konulan "asemptomatik" yenidoğanlara doğru kaymıştır. Semptomatik olgularda ateşli idrar yolu enfeksiyonu, periyodik karın ağrısı, hematüri, pyüri ve kusma gibi belirti ve bulgular görülebilmektedir (5).

Günümüzde UPBO tanısında US ve diüretikli renal sintigrafi kombinasyonu altın standart görüntüleme yöntemi olarak kabul edilmektedir (6). Antenatal dönemde dilatasyon saptanan olguların postnatal dönemdeki

klirik yönetimi ve raporlama süreci içinde radyologlar arasında heterojenite olması nedeniyle, terminolojide standardizasyonu sağlayabilmek amacıyla antenatal dönemde de kullanılabilen "Society of Fetal Urology (SFU)" ve "Urinary Tract Dilatation (UTD)" adlı derecelendirme sistemleri geliştirilmiştir (7, 8). Acil görüntüleme endikasyonu yenidoğanın fizyolojik dehidratasyonu nedeniyle yanıtıcı olacağından ilk görüntüleme doğumdan en az 48 saat sonra yapılmalıdır (9). Değişik derecelerdeki pelvikalisiyel dilatasyonla birlikte ipsilateral normal üreter varlığı UPBO için kuvvetli kuşku uyandırmaktadır. İpsilateral üreterin normal olduğu tek taraflı üst üriner sistem dilatasyonlarında VUR araştırılmasına, dolayısıyla Voiding Sistoüretrogram (VCUG) çekilmesine gerek yoktur.

İzotop renografi UPBO tanısında kullanılan diğer temel görüntüleme yöntemidir. Bu amaçla kullanılan izotoplar ^{99m}Tc mercaptocetyltriglycerine (MAG3) ve ^{99m}Tc diethylenetriamine penta-acetic acid (DTPA)'dır. Düşük maliyeti nedeniyle tercih edilebilen DTPA, düşük ekskresyon oranı ve yüksek zemin dağılım aktivitesi gibi dezavantajlara sahiptir. MAG3 kısa yarı ömrü, hem glomerüler filtrasyon hem de aktif tübüler sekresyon ile ekskresyona uğraması ve kötü

böbrek fonksiyonları olan böbreklerin değerlendirilmesine olanak sağlaması nedenleriyle daha çok tercih edilen, potansiyel obstrüksiyonun değerlendirilmesinde kullanılan standart araçtır (10). Diüretikli dinamik MAG3 sintigrafi ile obstrüksiyon daha iyi belirlenebilmektedir. Diüretik madde, radyotrasör enjeksiyonundan 15-20 dakika sonra uygulanarak, radyotrasörün renal pelvis ve üreterden atılımını kolaylaştırır. İşlemden 20-30 dakika boyunca her 15-60 saniyede bir görüntü elde edilerek kaydedilir. Diüretik sonrası ekskresyon etkilenmiyor veya minimal bir değişiklik oluyorsa, radyotrasör maddenin %50'sinin ekskresyona uğraması için geçen süre ($T_{1/2}$) 20 dakikadan daha uzun olduğunda obstrüksiyon yönünde, 10-20 dakika arası ise gri zon olarak değerlendirilmektedir (11). MAG3 sintigrafi bulguları ile net pyeloplasti endikasyonları olmaması, yeni tanı araçları arama ihtiyacı doğurmuş ve MAG-SOS sistemi tanıtılmıştır, ancak çok yeni olan bu aracın prospektif çalışmaları konfirme edilmesi gerekmektedir (12). Renografi immatür renal fonksiyonlar nedeniyle yanlış değerlendirmeye neden olabileceğinden genellikle çocuğun en az 1 aylık olması önerilmektedir (13).

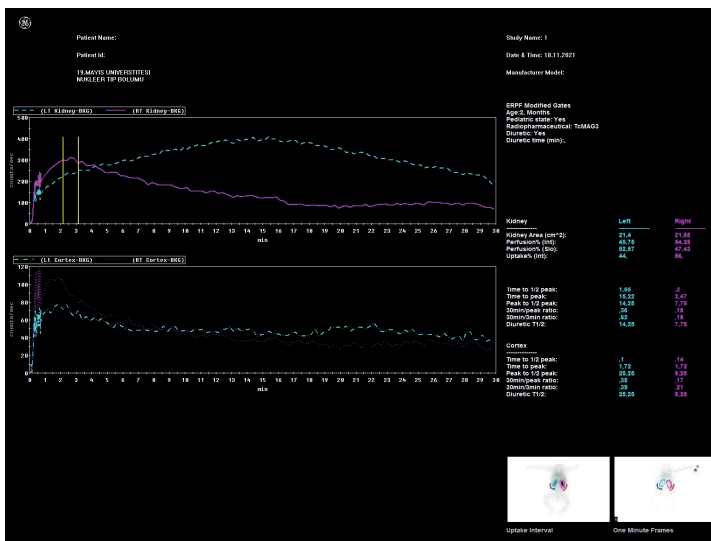
Diğer tanı araçları arasında eski popülerite ve kullanım sıklığını kay-

beden intravenöz ürografi (IVU), anatomik ve fonksiyonel bilgi verebilmesi nedeniyle kullanılabilen bilgisayarlı tomografi (BT) ve dinamik kontrastlı manyetik rezonans inceleme (MRI) sayılabilir. MRI için yüksek maliyet ve küçük çocuklarda anestezi gereksinimi, BT için iyonizan radyasyon içermesi dezavantajları arasında sayılabilir.

Hastaya uygulanan diüretikli renografi (MAG3) görüntüleri aşağıdaki gibidir (Şekil 1). Bundan sonraki öneriniz ne olur?

Olgumuzda normal fonksiyon gösteren sağ böbrek ile ekskresyon fonksiyonu azalmış ve uzamış ancak obstrüksiyon yönünden tipik olmayan sintigrafik bulgular mevcuttur. Obstrüksiyonun tipik olmaması,

asemptomatik olması ve antenatal hidronefrozun spontan rezolüsyon ihtimali de düşünüldüğünde bu olgunun izlemi uygundur. Normal böbrek fonksiyonlarına sahip olan, 18 aydan küçük pediatrik olgularda görülen zayıf drenaj genellikle geçici olup birkaç ay sonra kendiliğinden düzelebilmektedir (3). İzlemde, hastanın ebeveynlerini olası tanılar ve yol haritaları hakkında bilgilendirmek en önemli basamaklardan biridir. Yine aynı merkezde, aynı teknikle ve standart koşullarda yapılan seri incelemeler karar vermede daha değerlidir. Antibiyotik profilaksisi ile ilgili literatürde çelişkili sonuçlar mevcut olup, Avrupa Üroloji Derneği Pediatrik Üroloji Kılavuzu'nda sünnetsiz erkek infantlar,



Şekil 1. 1 numaralı olgunun diüretikli renografi görüntüsü

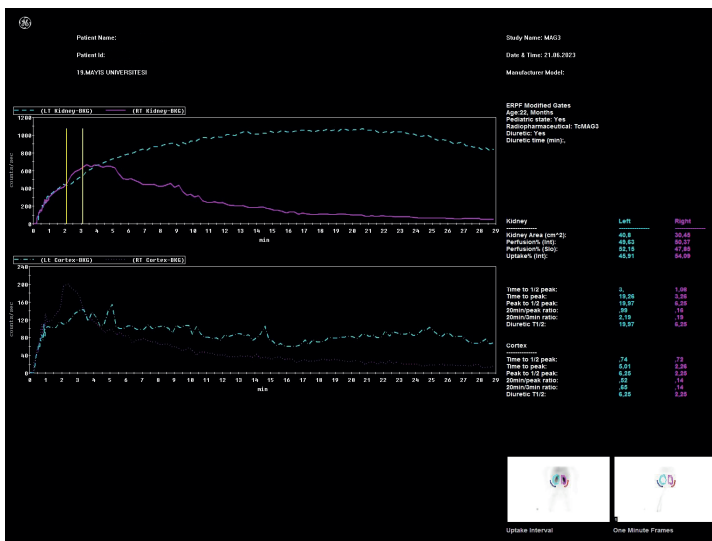
hidröüreteronefroz olanlar ve yüksek dereceli hidronefrozu olanlar üriner sistem enfeksiyonu gelişimi açısından yüksek riskli olarak değerlendirilip, bu alt gruba “zayıf” öneri gücünde sürekli antibiyotik profilaksisi önerilmektedir (14). Bu olguda ilk planda konservatif izlem (US ile periyodik izlem ve antibiyotik profilaksisi veya sünnet) uygun bir yaklaşım olarak görülmektedir.

Olgunun iki yaşına kadar üçer aylık US takiplerinde sol böbrek parankim kalınlığı ve AP çapı stabil olarak seyretmiş ve bu dönemde asemptomatik seyretmiştir. Konservatif izlenen olgunun 2 yaşındaki US’inde sağ böbrek AP çapı 24 mm, parankim kalınlığı 7 mm olarak ölçülmüştür. Bu durumda öneriniz ne olur?

Olgunun konservatif izleminde AP çap artışı ve parankim kalınlığında azalma meydana gelmiştir. Drenaj fonksiyonlarının sintigrafik olarak tekrar değerlendirilmesi uygun olacaktır.

Olguya uygulanan diüretikli renografi (MAG3) görüntüleri Şekil 2 de sunulmaktadır. Bundan sonraki öneriniz ne olur?

Olgunun MAG-3 sintigrafisi sonuçları normal fonksiyon gösteren sağ böbrek ile bir önceki sintigrafisi ile karşılaştırıldığında ekskresyon fonksiyonu azalmış ve uzamış, çalışma bitiminde tüm radyotrasörün ancak %20’sini drene edebilen sol böbrek olarak rapor edilmiştir. Olguda ön planda UPBO düşünülmelidir. Üst üriner sistem dilatasyonu olan olguların yönetiminde en önemli konu, hangi



Şekil 2. 1 numaralı olgunun 2 yaşındaki diüretikli renografi görüntüsü

olguların ameliyat edilip hangilerinin takip edileceğidir. Yakın takiple birlikte antenatal hidronefrozlarda konservatif izlem güvenle gerçekleştirilebilmektedir, ancak yüksek dereceli hidronefrozların spontan rezolüsyon ihtimalinin düşük olduğu ve bu grupta yaşamın ilk yıllarında renal fonksiyon kaybı olabileceği akılda tutulmalıdır (15). Sadghian ve arkadaşlarının gerçekleştirdiği çalışmada SFU grade 3-4 hidronefrozu olan olgular konservatif izlem ve aktif tedavi gruplarına ayrılmış, iki grup arasında sonografik bulgular ve fonksiyonel iyileşme açısından fark görülmemiştir (16). Tabari ve arkadaşlarının gerçekleştirdiği prospektif, randomize kontrollü başka bir çalışmada ise yüksek dereceli hidronefrozu olan hastalarda konservatif izlemin renal fonksiyonlarda kötüleşmeye yol açabileceği sonucuna varılmıştır (17). Farklı bakış açılarıyla birlikte Avrupa Üroloji Derneği Pediatrik Üroloji Kılavuzu'nda cerrahi endikasyonlar; semptomatik obstrüksiyon (rekürren flank ağrısı, üriner enfeksiyon), azalmış split renal fonksiyon ($<40\%$), split renal fonksiyonda progresif azalma (10% 'dan fazla), furosemid enjeksiyonu sonrası zayıf drenaj fonksiyonu, US'de AP çapta artış, SFU grade 3-4 dilatasyon olarak tanımlanmaktadır (14).

Bu olguda izlem sürecinde US'de AP çapta artış, parankim kalınlığında

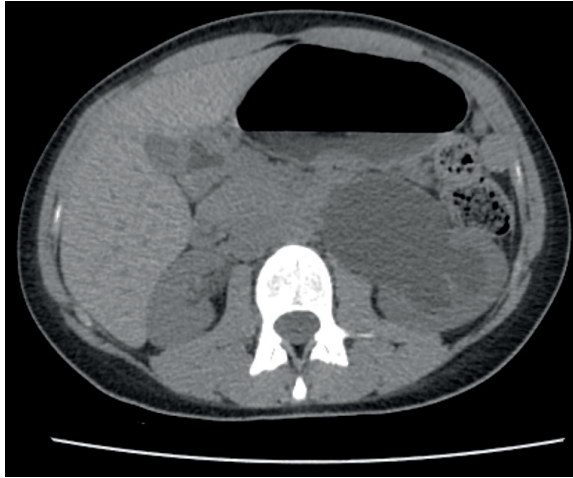
azalma ve sintigrafik drenajda azalma ortaya çıkmış olduğundan UPBO'nun cerrahi tedavisi uygun olacaktır.

Tedavi zamanlanması nasıl olmalıdır?

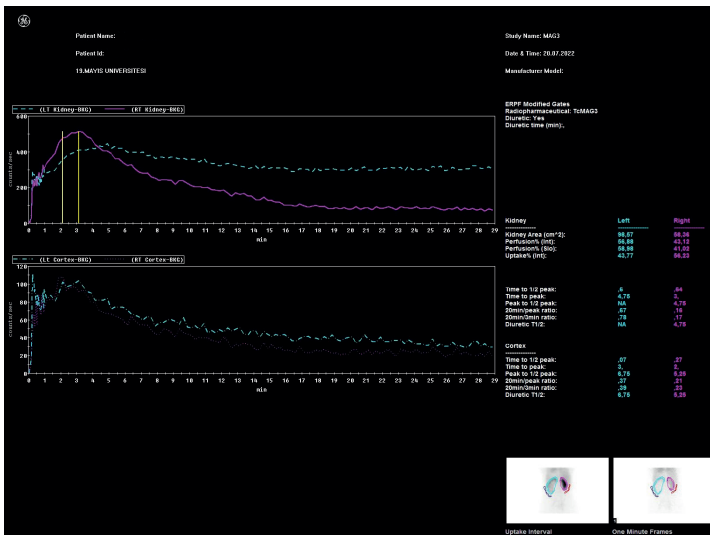
UPBO'nun tedavisinin ne zaman yapılmasının gerektiği ile ilgili ortak bir konsensus olmamakla birlikte, literatürde özellikle yüksek dereceli UPBO'nda gecikmiş tedavi ile karşılaştırıldığında erken tedavinin böbrek fonksiyonlarının geri kazanılmasında daha üstün olduğunu, yaş artışıyla birlikte bu geri kazanımın azaldığını bildiren çalışmalar mevcuttur (18-21).

OLGU 2

Oniki yaşında kız, sol yan ağrısı nedeniyle başka bir merkezde yapılan BT incelemede sağ böbrek normal saptanırken solda grade 3 hidronefroz, sol ekstrarenal pelvis, sol AP çap 45 mm, üreter ve mesane normal olarak görülüyor. Öyküsünden tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu ve ara ara olan sol yan ağrısı olduğu öğreniliyor. MAG3 sintigrafisinde separe fonksiyonlar sağ böbrek %49, sol böbrek %51 olarak ölçülüyor. Olgunun aksiyel kesit BT ve diüretikli renografi görüntüleri Şekil 3 ve Şekil 4 de sunulmaktadır. Bu durumda önerileriniz nelerdir?



Şekil 3. 2 numaralı olgunun aksiyel kesit bilgisayarlı tomografi görüntüsü



Şekil 4. 2 numaralı olgunun diüretikli renografi görüntüsü

Sintigrafik incelemede sol böbrekte ekskresyonun uzamış ve azalmış olduğu görülmektedir. Olgunun tekrarlayan flank ağrısı varlığı, ateşli idrar yolu enfeksiyonu öyküsü olması ve BT bulguları birlikte değerlendirildiğinde

UPBO'nu işaret etmektedir ve UPBO cerrahi olarak düzeltilmelidir.

Olguya hangi cerrahi girişimi önerirsiniz?

UPBO'nda tedavi seçenekleri arasında endoürolojik yaklaşımlar, açık

ya da minimal invaziv yöntemlerle gerçekleştirilen pyeloplasti operasyonu sayılabilir. Geçen yarım yüzyıl içinde, UPBO yönetimi, açık rekonstrüksiyondan başlayarak, endoskopik prosedürlere ve şu anda minimal invaziv rekonstrüksiyona doğru bir evrim geçirmiştir (22).

Endopyelotomi, retrograd veya anterograd yaklaşımlarla uygulanabilen, düşük komplikasyon oranlarına karşın uzun dönem başarı oranları pyeloplasti ile karşılaştırıldığında daha düşük olan bir tedavi modalitesidir (23). Dar segmentin 2 cm'den kısa olması, çaprazlayan damar olmaması, orta dereceli hidronefroz ve iyi ipsilateral renal fonksiyonların olması bu yöntemlerde başarı şansını etkileyen parametrelerdir. İlk olarak 1943'te tariflenen endopyelotomi (24), soğuk bıçak, elektrokoter veya lazer sistemlerinden biri ile mutlaka periüreteral yağ dokusunu görene kadar ve potansiyel damar yaralanmalarını engellemek için posterolateralden uygulanmalıdır (22). Endopyelotomi günümüzde daha çok açık ya da minimal invaziv yöntemlerle pyeloplasti uygulanan ve kurtarma tedavisi gereken hastalarda uygulanan bir yöntem olarak karşımıza çıkmaktadır.

Açık dismembered pyeloplasti, %95'in üzerinde uzun vadeli başarı oranı ile uzun yıllar UPBO tedavisinin

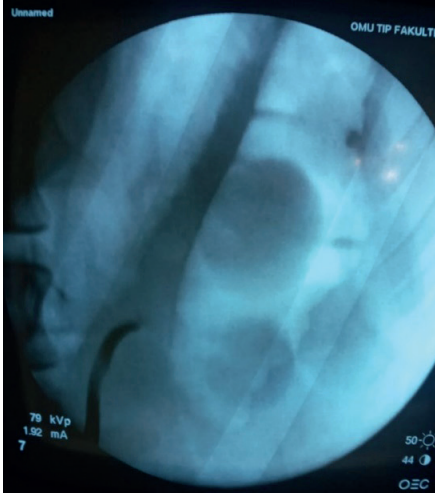
altın standardı olarak kabul edilmiş olmakla birlikte, günümüzde minimal invaziv alternatif prosedürler benzer başarı oranı ile gerçekleştirilebilmektedir (25).

Bu olguya primer cerrahi olarak pyeloplasti önerilmelidir.

Pyeloplasti öncesi retrograd pyelografi (RGP) rutin olarak uygulanmalı mıdır?

Pyeloplasti öncesi RGP, UPBO'nun tam lokalizasyonunu tanımlamada cerraha yardımcı olabileceği gibi üreterle ilgili diğer patolojilerin dışlanması da sağlayabilir (26). Salama ve arkadaşları tarafından yürütülen retrospektif modelde, kas ayırıcı mini kesinin kullanıldığı pyeloplasti olgularının %27'sinde, preoperatif RGP'nin alternatif bir kesinin gerekliliğini gösterdiği saptanmıştır (27). Narayan ve arkadaşlarının serisinde, preoperatif RGP'nin uygulandığı vakaların %18,9'unda cerrahi yaklaşımın değiştirilmesini gerektiren ek bilgiler sağladığı belirlenmiştir (28). Biz de klinik pratiğimizde tanıyı desteklemek, hastanın anatomisini ortaya koymak ve varsa eşlik edebilecek diğer üreterik anomalileri tespit etmek için pyeloplasti öncesi rutin olarak RGP uygulamaktayız.

Bu olgumuzun RGP görüntüsü Şekil 5 de sunulmaktadır.



Şekil 5. 2 numaralı olgunun RGP görüntüsü

Bu olguda anastomoz tekniklerine göre en uygun pyeloplasti seçeneği nedir?

Geniş bir yelpazede yer alan pyeloplasti; insizyonel intube, flep teknikler ve dismembered pyeloplasti olmak üzere üçe ayrılabilir. 1890'da dökümente edilen Trendelenburg'un gerçekleştirdiği ilk pyeloplasti sonrası 1891'de Sexton'un ilk başarılı dismembered pyeloplastisi, Albarran'ın "résection orthopédique" olarak adlandırdığı renal pelvik volümü azaltan tekniği, Davis tarafından gerçekleştirilen intübe üreterotomi, 1949'da Anderson-Hynes tarafından tarif edilen dismembered pyeloplasti, Schwyzer tarafından tarif edilen flep tekniği, Neuwirt tarafından tanımlanan üreterokalikostomi ve 1993'te 5 olguluk laparoskopik pyeloplasti

serisini yayınlayarak minimal invaziv yöntemlerin kapısını aralayan Sc-hüssler ve arkadaşları pyeloplastinin tarihsel sürecinin önemli mihenk noktalarını oluşturmaktadır (29). Bu geniş tarihsel süreçte Anderson-Hynes tarafından tanımlanan dismembered pyeloplasti (30), bugün çeşitli modifikasyonlarla ve minimal invaziv yöntemlerle de uygulanabilen altın standart tedavi yöntemi olarak kabul edilmektedir. Dismembered pyeloplasti ile diğer tekniklerden farklı olarak, üreteropelvik bileşkenin anatomik veya fonksiyonel anormal kısmı eksize edilmektedir.

Tekniğin önemli cerrahi adımları:

- Üreterin vasküler yapılarak korunarak disseke edilmesi,
- Böbreğin laterale traksiyonu ile renal pelvisin bulunması, proksimal üreter, pelvis ve üreteropelvik bileşkenin disseke edilmesi ve anastomoz için alan oluşturulması,
- Pelvisin tam disseksiyonu sonrası askı sütürü konulması,
- Üreteropelvik bileşkenin pelvisi de içerecek şekilde üreterde dar segmentin distalinden ve pelviste ise dar segmentin proksimalinden oblik olarak kesilip eksizyonu,
- Üreterin mikro-makas yardımıyla spatüle edilmesi,

- Anastomoz tamamlanmadan önce üretere DJ stent yerleştirilmesi veya retrograd yerleştirilen üreter kataterinin renal pelvis içinde bırakılması,
- Pelvisin üretere su geçirmez olarak devamlı ya da aralıklı emilebilir sutürler ile anastomozu (31)

Dismembered pyeloplasti, proksimal üreterde uzun, multipl darlıkları olan ya da küçük, intrarenal pelvisi olan olgularda uygun bir teknik olmayabilir. Göreceli uzun segmentlerde flep teknikleri uygulanabilirken; üreterokalikostomi ise sonuçları açısından son tercih olarak düşünülmesi gereken, başarısız pyeloplasti sonrası kurtarma cerrahilerinde uygulanabilir (31).

Olgumuz açık ya da minimal invaziv yöntemlerle uygulanacak Anderson-Hynes dismembered pyeloplasti için uygun bir olgudur.

Minimal invaziv pyeloplasti yöntemleri nelerdir, etkin ve güvenilir midir?

Schüssler ve arkadaşlarının 1993 yılında laparoskopik dismembered pyeloplasti serisinin dokümantasyonu (32) ile başlayan pyeloplastide minimal invaziv yaklaşımlar, yıllar içerisindeki gelişmelerle birlikte UPBO'nda etkin ve güvenilir cerrahi seçenekler olarak yerini almıştır.

Günümüzde laparoskopik pyeloplasti (LP) ve robot yardımlı laparoskopik pyeloplasti (RYLP), UPBO'nun ana tedavi modaliteleri haline gelmiştir (33). Minimal invaziv yöntemlerle açık pyeloplastinin karşılaştırıldığı, 13 çalışma ve 3494 hastanın dahil edildiği güncel bir metaanalizde hastanede kalış süresinin minimal invaziv grupta, operasyon süresinin ise açık grupta daha kısa olduğu görülmüş; komplikasyon oranları ve minimal invaziv grupta %96,16, açık grupta %93,97 benzer başarı oranları ile aralarında fark olmadığı görülmüştür ($p=0,25$) (25). Onbir çalışmanın dahil edildiği başka bir sistematik derlemede benzer olarak açık grupla karşılaştırıldığında minimal invaziv grup daha kısa hastanede kalış ve daha uzun operasyon süreleri olduğu görülmüştür (34). Pediatrik popülasyonda açık pyeloplasti, LP ve RYLP'nin çok merkezli karşılaştırmalı bir çalışmada operasyon süreleri sırasıyla 110,5 dakika, 140 dakika ve 179 dakika olarak rapor edilmiş ve aradaki fark anlamlı bulunmuştur ($p<0,001$). Aynı çalışmada hastanede yatış süresi en kısa olan grup RYLP grubu olmuştur. Postoperatif komplikasyonlar ve reoperasyon ihtiyacı açısından gruplar arası fark görülmemiştir (35).

Literatürde infantlarda RYLP ile LP'nin karşılaştırıldığı çalışmaları incelediğimizde toplam 3370 olgunun

dahil edildiği güncel bir sistematik derleme ve metaanalizde, sonuçlarda potansiyel bias olacağı da vurgulanıp RYLP grubunda daha yüksek başarı oranı, daha az postoperatif komplikasyon, daha kısa operasyon ve hastanede yatış süresi raporlanmıştır (36). Retrospektif 33 olgunun dahil edildiği bir çalışmada RYLP daha az travmatik olması ve hızlı iyileşme açısından daha etkin bir teknik olarak rapor edilmiştir (37). On sekiz çalışmanın dahil edildiği başka bir sistematik derlemede ise LP ile RYLP başarı oranları benzer bulunmuş (%97,5'e karşılık %94,8, $p=0,21$), RYLP grubunda daha uzun operasyon süreleri ve daha yüksek Clavien-3 komplikasyon oranları bildirilmiştir. Aynı çalışmada infantlarda daha küçük bir çalışma alanının, robotik aletlerin hareket kabiliyetini önemli ölçüde sınırlandırabileceği ve trokar çarpışmalarının olasılığını arttırabileceği vurgulanmıştır (38). RYLP ile LP'nin prospektif randomize kontrollü bir çalışmasında her iki yöntem de başarı ve komplikasyon oranları açısından benzer olarak bulunmuş, operasyon süresi LP grubunda daha yüksek iken, RYLP'nin ortalama maliyetinin dört kat daha fazla olduğu rapor edilmiştir (39).

Kutikov ve arkadaşlarının ilk kez minimal invaziv pyeloplastinin infantlarda etkin ve güvenilir bir yaklaşım

olduğunu rapor eden çalışmasından sonra (40), bugün artan bilgi birikimi ile minimal invaziv yaklaşımlar pyeloplastide güvenle uygulanabilmektedir.

Transperitoneal yaklaşım mı yoksa retroperitoneal yaklaşım mı tercih edilmelidir?

Olgu özellikleri, cerrahın tercihi ve sahip olunan enstrümanlara göre transperitoneal ya da retroperitoneal cerrahi yaklaşım tercih edilebilir. Her iki yaklaşımın pediatrik grupta RYLP sonuçları üzerine etkisini araştıran çok merkezli prospektif bir çalışmada benzer başarı oranları ile transperitoneal grupta anastomoz süresi ve konsol süresi retroperitoneal gruba göre anlamlı daha düşük bulunmuştur (Sırasıyla 49 dakikaya karşılık 73 dakika, 97 dakikaya karşılık 153 dakika, $p<0,001$). Aynı çalışmada transperitoneal grupta daha uzun hastane yatış süresi bildirilmiştir (41). Her iki yaklaşımın pediatrik grupta LP sonuçları üzerine etkisini araştıran başka bir randomize kontrollü çalışmada ise benzer başarı oranları ile birlikte retroperitoneal yaklaşım daha kısa operasyon süresi, daha kısa hastanede kalış, intestinal hareketin ve oral beslenmenin daha hızlı kazanılması ile ilişkilendirilmiştir (42). Laparoskopi öğrenme eğrisini tamamlamamış olan cerrahlarla yapılan bir çalışmada, benzer başarı oranları

ile birlikte retroperitoneal yaklaşımda anastomoz süresinin ve toplam operasyon süresinin transperitoenal gruba göre anlamlı uzun olduğu rapor edilmiştir (Sırasıyla 57 dakikaya karşılık 103 dakika, $p<0,001$; 127 dakikaya karşılık 201 dakika, $p<0,002$).

Pyeloplastide stent kullanımı ile ilgili bilgiler ne yöndedir?

Anderson-Hynes tarafından gerçekleştirilen dismembered pyeloplasti stentsiz gerçekleştirilmiş olup, özellikle LP'nin tanıtılması ile DJ stent kullanımı; anastomozu kolaylaştırması, ureter çapını ve anastomotik hizayı koruması nedeniyle cerrahinin ayrılmaz bir parçası haline gelmiştir (43). 2019 yılında yayınlanan 4 randomize kontrollü ve 11 retrospektif çalışmayı içeren bir meta-analizde, DJ stentli, eksternal stentli ve stentsiz pediatrik pyeloplasti yöntemleri incelenmiş olup, operasyon süresi, operasyon başarısı, hastanede yatış süresi, renal fonksiyonlardaki iyileşme, toplam komplikasyon ve redo pyeloplasti oranları açısından üç yöntem arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Stentsiz prosedürlerde postoperatif ağrının daha az olduğu, DJ stentli prosedürlerde ise diğer iki yönteme göre daha düşük idrar kaçak oranlarına rastlandığı belirlenmiştir (44).

DJ stent yerleştirilmesinin en büyük dezavantajı hastada neden

olabildiği stent ilişkili semptomlardır. Bu durum beraberinde postoperatif dönemde DJ stent çekilmesinin optimum sürenin ne olması gerektiği ile ilgili sorular doğurmuştur. Klasik olarak DJ stent 4-6 hafta arasında çekilmekte olup, Abdelwahab ve arkadaşlarının gerçekleştirdiği prospektif randomize kontrollü çalışmada LP yapılan çocuklar, DJ stenti postoperatif 4. haftada çekilenler ve postoperatif 1. haftada üretral katetere suture ile tespit edilip çekilenler olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. Sonuçlar incelendiğinde başarı sonuçları ve erken komplikasyon oranları benzer olmakla birlikte irritatif semptomlar ve antikolinerjik ihtiyacı uzun süreli stent grubunda daha yüksek bulunmuştur (45).

Pyeloplasti sonrası görülebilecek önemli komplikasyonlar nelerdir?

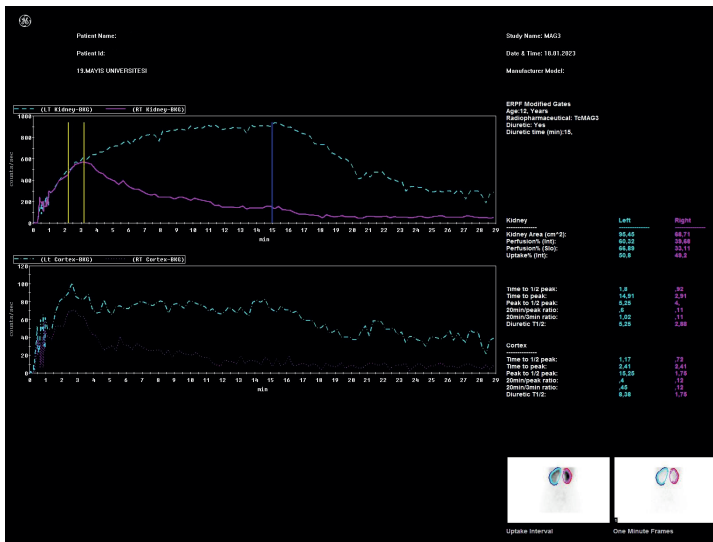
Pyeloplasti sonrası görülebilecek önemli komplikasyonlar arasında üriner sistem enfeksiyonu, pyelonefrit, üriner kaçak/ürinoma ve rekürren obstrüksiyon sayılabilir. LP uygulanan çocuklarda postoperatif komplikasyon gelişimi üzerine etki eden faktörlerin araştırıldığı, 279 olguyu içeren bir çalışmada, vücut ağırlığının 10 kg'dan az olması ve nefrostomi tüpü yerleştirilmesi postoperatif dönemde daha yüksek dereceli komplikasyonlarla ilişkilendirilmiştir (46). Dismembered

pyeloplasti ile tedavi edilen 490 pediatrik olguyu içeren başka bir retrospektif çalışmada, erken postoperatif komplikasyonların rekürrens için bir prediktör olduğu, transanastomotik diversiyonun komplikasyon oranlarını düşürdüğü ve preoperatif dönemde diversiyon varlığının hem komplikasyon oranlarını hem de rekürrensi arttırdığı sonucuna varılmıştır (47).

Olguya tarafımızca laparoskopik pyeloplasti operasyonu yapıldı ve postoperatif 1. ayda DJ stenti çekildi. Olguya 3. ayda kontrol US ve MAG3 sintigrafisi planlandı. Bu sürede hasta asemptomatik idi. US'de sol böbrek AP çap 20 mm olarak ölçülmüş ve dinamik sintigrafide separe böbrek fonksiyonları

sağ böbrek için %43, sol böbrek için %57 olarak saptanmıştır. Hastaya uygulanan diüretikli renografi (MAG3) görüntüsü Şekil 4 de sunulmaktadır. Operasyon sonucu nasıl değerlendirilmeli ve olgun postoperatif izlemi için ne önerilmelidir?

Pyeloplastide başarı tanımı literatürde bildirilen serilere göre değişkenlik göstermekle birlikte, genellikle semptomların kaybolması, hidronefroz ve sintigrafik parametrelerde düzelme baz alınmaktadır. Olguyu incelediğimizde; postoperatif süreçte asemptomatik olması, AP çapta gerileme olması ve sintigrafik incelemede bir önceki ile karşılaştırıldığında ekskresyon fazındaki belirgin iyileşme mevcut durumda



Şekil 6. 2 numaralı olgunun postoperatif diüretikli renografi görüntüsü

erken dönem itibariyle başarılı bir pyeloplasti operasyonu olduğunu göstermektedir.

Pyeloplasti sonrası takibin ne kadar süre ve hangi araçlarla yapılması gerektiğine dair net bir konsensus bulunmamaktadır. US ve MAG3 sintigrafi takipte en çok kullanılan araçlar olmakla birlikte henüz "altın standart" bir protokol yoktur. Pyeloplasti sonrası hidronefrozun tamamen gerilemesi çoğu vakada gerçekleşmemekle birlikte rezidü hidronefrozun klinik anlamının olup olmadığı tek başına US ile değerlendirmede soru işareti oluşturmaktadır (48). Mevcut bilgiyi destekler nitelikte 2018 yılında yapılan bir çalışmada pyeloplasti operasyonu uygulanan çocuklarda erken dönemde hidronefrozun %80,6'sının sebat ettiği, ortanca 1.9 yıllık takipte yalnızca %0,3'ünün rekürren obstrüksiyona sekonder reoperasyon ihtiyacı olduğu görülmüştür (49). Yine birçok olguda görülebilen erken dönem

sintigrafide parsiyel obstrüksiyon bulgusunun cerrahi başarısızlık kriteri mi yoksa postoperatif geçici bir bulgu olup olmadığı da kafa karışıklıklarına neden olabilmektedir (50). Maliyeti, kolay ulaşılabilir olmaması ve radyasyon içermesi de sintigrafinin dezavantajları arasında sayılabilmektedir.

Ultrasonografik takibin gittikçe popüleritesinin arttığı günümüzde, geniş çaplı retrospektif bir kohort analizinde AP çap ve pelvis/korteks oranının pyeloplasti sonrası başarı veya başarısızlığın güvenilir indikatörleri olduğu, kortikal kalınlığın tek başına kullanışlı olmadığı vurgulanmıştır (50).

Pyeloplasti uygulanan ve en az 10 yıllık takibi olan 223 çocuk olgunun dahil edildiği bir çalışmada ultrasonografi bulgularının postoperatif 60. ayda stabilize olduğu, 12. ay ve 60. ay sintigrafi bulguları arasında fark olmadığı görülmüştür (51).

KAYNAKLAR

1. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2006;118(2):586-93.
2. Fwu CW, Barthold JS, Mendley SR, Bennett K, Chan K, Wilkins KJ, et al. Epidemiology of Infantile Ureteropelvic Junction Obstruction in the US. *Urology*. 2024;183:185-91.
3. Al Aaraj MS, Badreldin AM. Ureteropelvic Junction Obstruction. *StatPearls*. Treasure Island (FL) ineligible companies. Disclosure: Almostafa Badreldin declares no relevant financial relationships with ineligible companies.: StatPearls Publishing Copyright © 2023, StatPearls Publishing LLC.; 2023.
4. Karnak İ, Woo LL, Shah SN, Sirajuddin A, Kay R, Ross JH. Prenatally detected ureteropelvic junction obstruction: clinical features and associated urologic abnormalities. *Pediatric surgery international*. 2008;24:395-402.

5. Bilge I. Symptomatology and Clinic of Hydronephrosis Associated With Uretero Pelvic Junction Anomalies. *Front Pediatr*. 2020;8:520.
6. Tekgul S, Dogan H, Kocvara R, Nijman J, Radmayr C, Stein R. EAU-ESPU guidelines on pediatric urology. European Association of Urology guidelines Arnhem: European Association of Urology. 2017.
7. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014;10(6):982-98.
8. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol*. 1993;23(6):478-80.
9. Epelman M, Victoria T, Meyers KE, Chauvin N, Servaes S, Darge K. Postnatal imaging of neonates with prenatally diagnosed genitourinary abnormalities: a practical approach. *Pediatric radiology*. 2012;42:124-41.
10. Luithle T, Obermayr F, Dittmann H, Engel C, Etzler A, Kosch F, et al. Determination of tissue tracer transit of Technetium-99m-mercaptoacetyltriglycine diuretic renography in infants with suspected ureteropelvic junction obstruction - A multicenter prospective observational study. *J Pediatr Urol*. 2023;19(6):780.e1-.e7.
11. Banker H, Sheffield EG, Cohen HL. Nuclear Renal Scan. StatPearls. Treasure Island (FL) ineligible companies. Disclosure: Eugene Sheffield declares no relevant financial relationships with ineligible companies. Disclosure: Harris Cohen declares no relevant financial relationships with ineligible companies.: StatPearls Publishing
12. Hodhod A, Fermin-Risso C, Farhad M, Cook AJ, Aburezq J, Eid H, et al. Can we improve the usefulness of the diuretic renogram in the diagnosis of ureteropelvic junction obstruction (UPJO) in children? Introduction of mercaptoacetyltriglycine-suspected obstruction scoring system (MAG-SOS). *J Pediatr Urol*. 2023;19(3):311.e1-.e8.
13. Silay MS, Spinoit AF, Bogaert G, Hoebeke P, Nijman R, Haid B. Imaging for Vesicoureteral Reflux and Ureteropelvic Junction Obstruction. *Eur Urol Focus*. 2016;2(2):130-8.
14. EAU Guidelines Office, Arnhem, The Netherlands. <http://uroweb.org/guidelines/compilations-of-all-guidelines/> <http://uroweb.org/guidelines/compilations-of-all-guidelines/pediatric-urology>.
15. Arena S, Chimenz R, Antonelli E, Peri FM, Romeo P, Impellizzeri P, et al. A long-term follow-up in conservative management of unilateral ureteropelvic junction obstruction with poor drainage and good renal function. *Eur J Pediatr*. 2018;177(12):1761-5.
16. Sadghian M, Mousavi SA, Abedi SM, JafariSarouei M, Gooran M, Balme P, et al. Comparison of early surgical and conservative therapy in children with ureteropelvic junction obstruction. *Pediatr Surg Int*. 2023;39(1):147.
17. Tabari AK, Atqiaee K, Mohajerzadeh L, Rouzrokh M, Ghoroubi J, Alam A, et al. Early pyeloplasty versus conservative management of severe ureteropelvic junction obstruction in asymptomatic infants. *J Pediatr Surg*. 2020;55(9):1936-40.
18. Jiang D, Tang B, Xu M, Lin H, Jin L, He L, et al. Functional and Morphological Outcomes of Pyeloplasty at Different Ages in Prenatally Diagnosed Society of Fetal Urology Grades 3-4 Ureteropelvic Junction Obstruction: Is It Safe to Wait? *Urology*. 2017;101:45-9.
19. Bao Q, Ma W, Zhang X, Chen S, Luo J, Zhang G, et al. Outcome analysis of immediate and delayed laparoscopic pyeloplasty in infants with severe ure-

- teropelvic junction obstruction. *Front Pediatr*. 2022;10:1022836.
20. Lima M, Di Salvo N, Portoraro A, Maffi M, Parente G, Catania VD, et al. Uretero-Pelvic Junction Stenosis: Considerations on the Appropriate Timing of Correction Based on an Infant Population Treated with a Minimally-Invasive Technique. *Children (Basel)*. 2021;8(2).
 21. Yayla D, Demirtas G, Karabulut B, Tiryaki HT. What is the Critical age for the Improvement of Parenchymal Thickness after Pyeloplasty? *Urol J*. 2023;20(5):344-9.
 22. Kominsky HD, Johnson BA. Percutaneous management of ureteropelvic junction obstruction. *Curr Opin Urol*. 2023;33(4):345-50.
 23. Singh P, Jain P, Dharaskar A, Mandhani A, Dubey D, Kapoor R, et al. Minimal invasive treatment of ureteropelvic junction obstruction in low volume pelvis: A comparative study of endopyelotomy and laparoscopic nondismembered pyeloplasty. *Indian journal of urology: IJU: journal of the Urological Society of India*. 2009;25(1):68.
 24. Davis DM. Intubated ureterotomy: a new operation for ureteral and ureteropelvic stricture. *Surg, Gynec & Obst*. 1943;76:513-23.
 25. Ortiz-Seller D, Panach-Navarrete J, Valls-González L, Martínez-Jabaloyas JM. Comparison between open and minimally invasive pyeloplasty in infants: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Urol*. 2023.
 26. Golda N, Kapoor A, DeMaria J. Laparoscopic pyeloplasty: role of preoperative retrograde pyelography. *J Pediatr Urol*. 2008;4(2):162-4.
 27. Salama AK, Szymanski KM, Casey J, Roth J, Whittam B, Cain MP. Use of retrograde pyelogram to plan for miniature open incision in pediatric pyeloplasty. *J Pediatr Urol*. 2020;16(4):479.e1-e5.
 28. Narayanan SK, Smith G, Thomas G, Cohen RC. Does the surgical approach change the need for a retrograde pyelogram prior to pyeloplasty? *J Pediatr Urol*. 2014;10(5):835-9.
 29. Poulakis V, Witzsch U, Schultheiss D, Rathert P, Becht E. (History of ureteropelvic junction obstruction repair (pyeloplasty). From Trendelenburg (1886) to the present). *Urologe A*. 2004;43(12):1544-59.
 30. Anderson JC, Hynes W. Retrocaval ureter; a case diagnosed pre-operatively and treated successfully by a plastic operation. *Br J Urol*. 1949;21(3):209-14.
 31. Gökalp, B. ve İzol, V. (2020). Üst Üriner Sistem Obstrüksiyonu. V. İzol (Ed.), Üreteropelvik Bileşke Obstrüksiyonu içinde (s. 387-399). İstanbul: Galenos Yayınevi.
 32. Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM. Laparoscopic dismembered pyeloplasty. *The Journal of urology*. 1993;150(6):1795-9.
 33. Song P, Shu M, Peng Z, Yang L, Zhou M, Wang Z, et al. Transperitoneal versus retroperitoneal approaches of pyeloplasty in management of ureteropelvic junction obstruction: A meta-analysis. *Asian J Surg*. 2022;45(1):1-7.
 34. Wang M, Xi Y, Huang N, Wang P, Zhang L, Zhao M, et al. Minimally invasive pyeloplasty versus open pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction in infants: a systematic review and meta-analysis. *PeerJ*. 2023;11:e16468.
 35. González ST, Rosito TE, Tur AB, Ruiz J, Gozalbez R, Maiolo A, et al. Multicenter comparative study of open, laparoscopic, and robotic pyeloplasty in the pediatric population for the treatment of ureteropelvic junction obstruction (UPJO). *Int Braz J Urol*. 2022;48(6):961-8.
 36. Chen Z, Xu H, Wang C, Hu S, Ali M, Wang Y, et al. Robot-assisted surgery versus laparoscopic surgery of ureteropelvic junction obstruction in children: a systematic review and meta-analysis. *J Robot Surg*. 2023;17(5):1891-906.
 37. Sun L, Zhao D, Shen Y, Tang D, Chen G, Zhu L, et al. Laparoscopic versus robot-assisted pyeloplasty in infants and young children. *Asian J Surg*.

- 2023;46(2):868-73.
38. Chandrasekharam VVS, Babu R. A systematic review and meta-analysis of conventional laparoscopic versus robot-assisted laparoscopic pyeloplasty in infants. *J Pediatr Urol.* 2021;17(4):502-10.
 39. Silay MS, Danacioglu O, Ozel K, Karaman MI, Caskurlu T. Laparoscopy versus robotic-assisted pyeloplasty in children: preliminary results of a pilot prospective randomized controlled trial. *World J Urol.* 2020;38(8):1841-8.
 40. Kutikov A, Resnick M, Casale P. Laparoscopic pyeloplasty in the infant younger than 6 months--is it technically possible? *J Urol.* 2006;175(4):1477-9; discussion 9.
 41. Blanc T, Abbo O, Vatta F, Grosman J, Marquant F, Elie C, et al. Transperitoneal Versus Retroperitoneal Robotic-assisted Laparoscopic Pyeloplasty for Ureteropelvic Junction Obstruction in Children. A Multicentre, Prospective Study. *Eur Urol Open Sci.* 2022;41:134-40.
 42. Badawy H, Zoaier A, Ghoneim T, Hanno A. Transperitoneal versus retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty in children: Randomized clinical trial. *J Pediatr Urol.* 2015;11(3):122.e1-6.
 43. Mendrek M, Vögeli TA, Bach C. Recent advances in urologic surgical techniques for pyeloplasty. *F1000Res.* 2019;8.
 44. Liu X, Huang C, Guo Y, Yue Y, Hong J. Comparison of DJ stented, external stented and stent-less procedures for pediatric pyeloplasty: A network meta-analysis. *Int J Surg.* 2019;68:126-33.
 45. Abdelwahab M, Abdelaziz A, Aboulela W, Shouman AM, Ghoneima W, Shoukry A, et al. One week stenting after pediatric laparoscopic pyeloplasty; is it enough? *J Pediatr Urol.* 2020;16(1):98.e1-.e6.
 46. He Y, Song H, Liu P, Sun N, Tian J, Li M, et al. Primary laparoscopic pyeloplasty in children: A single-center experience of 279 patients and analysis of possible factors affecting complications. *J Pediatr Urol.* 2020;16(3):331.e1-.e11.
 47. Ceyhan E, Ileri F, Ceylan T, Aydin AM, Dogan HS, Tekgul S. Predictors of Recurrence and Complications in Pediatric Pyeloplasty. *Urology.* 2019;126:187-91.
 48. Amling CL, O'Hara SM, Wiener JS, Schaeffer CS, King LR. Renal ultrasound changes after pyeloplasty in children with ureteropelvic junction obstruction: long-term outcome in 47 renal units. *J Urol.* 1996;156(6):2020-4.
 49. Carpenter CP, Tolley E, Tourville E, Sharradin C, Giel DW, Gleason JM. Hydro-nephrosis After Pyeloplasty: "Will It Go Away?". *Urology.* 2018;121:158-63.
 50. Wickramasekara N, Ignatius J, Lamahewage A. Sonographic follow-up after pyeloplasty: a large, retrospective cohort analysis. *Pediatr Surg Int.* 2023;39(1):132.
 51. Oktar T, Selvi I, Dönmez Mİ, Alan Y, Değirmenci E, Ziyilan O. What to Expect on the Long-term Follow-up of Pediatric Pyeloplasty: Critical Time Intervals and Risk Factors. *J Pediatr Surg.* 2023.

ÜRETERİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

Aykut AKINCI, Tarkan SOYGÜR

OLGU 1

3 aylık erkek hasta antenatal hidronefroz nedeniyle takipli, hastaya yapılan üriner ultrasonografide sol üreter çapının 12mm olduğu görülüyor. Sol renal pelviste grade 3 hidronefroz alt kalikte 6 7 mm boyutlarında çoklu taş görünümü saptanıyor. Düşünülmesi gereken ön tanı nedir?

1923 yılında Caulk tarafından tanımlanan megaüreter, üreterin tek veya iki taraflı ileri derecede dilate olduğu durumu tanımlar. Bir hastalıktan ziyade patomorfolojik bir tanımlamadır. Hidronefroz üreter dilatasyonuna eşlik edebilir.

Çocuklarda üreter çapını değerlendiren çeşitli çalışmalarda 16 yaşın altındaki çocuklarda üreter çapının üst limi 0,5 – 0,65 mm olarak tanımlanmıştır. British Association of Paediatric Urologists (BAPU), 30 gestasyon haftasından itibaren üreter çapının 7mm üzerinde olmasının patolojik olacağını belirtmiştir.

Antenatal olarak saptanan üst üriner sistem dilatasyonlarının %10-23'ünü primer obstrüktif megaüreter oluşturmaktadır. Primer megaüreter

neonatal ve prenatal hidronefrozların en sık ikinci nedenidir.

Megaüreterde hasta genellikle hangi klinikle başvurur? Hastanın tanısını ortaya koymak için kullanılması gereken ileri tetkikler hangileridir?

Hastalığın kliniği

Görüntüleme tetkiklerinin yaygınlaşmasıyla çoğu hasta asemptomatik olarak antenatal ultrasonografi(US) ile tanı almaktadır.

Antenatal tanı dışında insidental olarak da tanı almaktadır.

Bunların dışında olguların önemli bir kısmı da çocukluk döneminde semptomlar ortaya çıkınca fark edilmektedir.

Bu semptomlardan bazıları; hematurî, abdominal ağrı, abdominal kitle, üriner enfeksiyon bulguları olabilmektedir.

Tetkikler Ultrasonografi

Başlangıç yöntemi olarak US hem non invaziv olmasından hem rahat ulaşılabilir olmasından dolayı ilk tercihtir. US megaüreterlerin ayırıcı tanısında yardımcı olabilir. Böbreklerin ekojenitesi de obstrüktif ve

non-obstrüktif süreçleri birbirinden ayırmada yardımcı olabilir. Çünkü artmış renal ekojenite obstrüksiyon lehinedir. US bütün bu bilgileri sağlayabilmesine rağmen, dinamik bir uygulama değildir. Megaüreterin gerçekten önemli olup olmadığı fonksiyonel görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmelidir.

US raporunda; renal pelvisin ön-ar-ka çapı, kaliks dilatasyonu varlığı, böbrek boyutları, parankim kalınlığı, kortikal ekojenite, üreterler, mesane duvarı ve rezidüel idrar hacmi gibi parametreler bulunmalıdır.

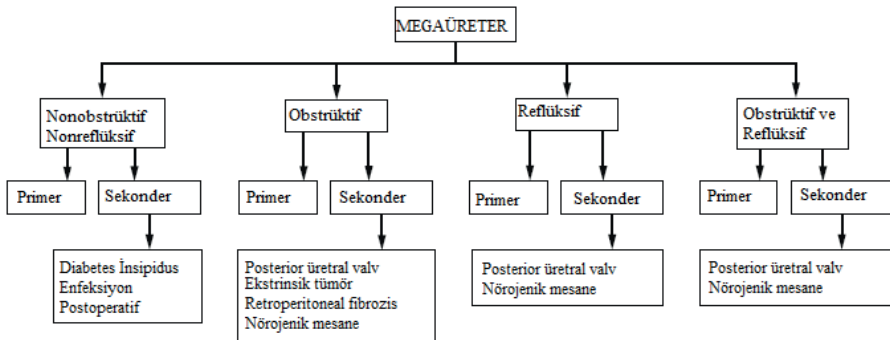
Voiding sistoüretrografi

Önemli tanı araçlarından biridir ve hemen hemen tüm hastalarda gerekli olmaktadır. Nörojenik mesane, çıkım obstrüksiyonu ve posterior üretral valv gibi megaüretere yol açan sekonder patolojilerin bulguları ortaya konulabilir.

Diüretikli renal sintigrafi

Diüretikli renal sintigrafi tanıdaki önemli araçlardandır. Obstrüksiyon veya reflüksif sistem ayrıcı tanısında bilgi sağlayabilir. Doğumdan 4 – 6 hafta sonra, hidrasyon ve transüretral kateter bulunması gibi standart şartlar altında yapılmalıdır. Kullanılan radyonüklid maddeler, technetium-99m (99mTc) ve mercaptoacetyltriglycine (MAG3)'dir. Hidroüreteronefrozu olan ve 1cm'in üzerinde üreter dilatasyonu olan bebeklerde sintigrafik değerlendirme yapılmalıdır.

US ve diüretik renografi tetkikleri Avrupa Üroloji Derneği'nin kılavuzundaki tanı algoritmasında beraberce şu şekilde yer almışlardır: Belirtilen şekilde yapılan postnatal US tetkikinde dilatasyon bulunmazsa 4 hafta sonra US tekrarlanmalıdır. Ama eğer postnatal US tetkikinde tek veya çift taraflı dilatasyon tespit edilecek olursa yapılacak tetkikler, ilk olarak belirtildiği şekilde yapılacak olan



voiding sistüretrografi (VCUG) ve sonuca göre karar verilecek olan diüretik renografi çalışmalarıdır.

Megaüreterin sınıflaması nasıldır?

Primer obstrüktif megaüreter

Primer obstrüktif megaüreterin etiolojisi hala net değildir. Çoğu olguda distal üreterde 0.5-4 cm uzunluğunda aperistaltik (adinamik) segment mevcut olup, normal idrar akımına engel olmaktadır

Bu bölgenin histolojik ve ultrastrüktürel olarak incelendiği çalışmalarda:

- a) Kas fibrillerinin dizilim bozukluğu,
- b) Kas liflerinin lokalizasyonunda bozukluk,
- c) Sirküler kas liflerinin adinamik segmentin hemen proksimalinde hipertrofiye olması,
- d) Üreterovezikal bileşkede kas liflerinde hipertrofi,
- e) Organelleri fazla, myofibrilleri az olan anormal kas hücrelerinin varlığı,
- f) Mural fibrozis,
- g) Aşırı kollagen birikimi olduğu bildirilmiştir.

Sekonder Obstrüktif Megaüreter

Sekonder obstrüktif megaüreterin sıklıkla sebebi nörojenik mesane, non-nörojenik işeme disfonksiyonu veya posterior üretral valv (PUV) gibi infravezikal obstrüksiyona neden olan patolojilerdir. Mesane basıncı yüksele-

rek 40 cmH₂O'yun üzerine çıktığında, üreter daha zor boşalacaktır. Yükselen basınç ile beraber progresif üreter dilatasyonu, üreterovezikal bileşkede yetmezlik, VUR ve sonuçta renal hasar meydana gelir. Üreterde dilatasyon artarak üreter duvarında kalınlaşma ve komplansta bozulma meydana gelir. Tedavide ilk amaç, mesane basıncını artıran nedenleri ortadan kaldırmak olmalıdır. Ayrıca kronik idrar yolu enfeksiyonu varlığı intramural üreterde skar oluşumuna neden olabilir. Diğer nedenler, üreterosel, ektopik üreter, mesane divertikülü, reimplantasyon sonrası periüreteral fibrozis ve retroperitoneal tümör, kitle ve aberran damar basısıdır.

Reflüksif ve Obstrüktif Megaüreter

Hastaların ortalama %2'lik bir kısmında bu iki patoloji birlikte bulunur. Distal üreterdeki disgenetik segment intramural tüneli oluşturmadığı gibi, aynı zamanda yetersiz peristaltizm sonucu obstrüksiyona da yol açar. Bu durum genellikle ektopik açılımı olan üreterlerde görülür.

OLGU 2

5 aylık erkek hasta mikroskopik hematüri sebebiyle yapılan üriner US bilateral g3 hn sağ böbrek ap çapı 12mm üreterin seyri boyunca geniş 8 mm sol ürete rap çapı 14mm üreter seyri boyunca geniş 9mm

olarak izlendiği görülüyor. Yapılan VCUG bilateral g3 reflü mesane konturleri düzenli olarak izleniyor. DMSA sintigrafide skar izlenmediği görülüyor, sağ böbreğin total fonksiyona katkısı %52 olarak tespit ediliyor. Öncelikli düşünülmesi gereken tanı nedir?

OLGU 3

4 yaşında kız hasta tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu ile başvuruyor yapılan üriner ultrasonda sol böbrekte g3 hidronefroz ap çapı 13mm üreter seyri boyunca geniş ve 8 mm izlenmektedir. Yapılan VCUG sol grade 5 reflü ile uyumlu görünüm mevcut. Yapılan DMSA sintigrafide sol böbrekte scar ile uyumlu alanlar izlenmiş olup, sol böbreğin total fonksiyona katkısı %32 olarak tespit edilmiştir. Öncelikli düşünülmesi gereken tanı nedir?

Primer ve Sekonder Reflüksif Megaüreter

Endoskopik olarak bakıldığında reflüksif megaüreter daha lateral yerleşimli orifisle karakterizedir. Disgenetik üreteral segment varlığı, intravezikal üreterin kısa oluşu, paraüreteral Hutch divertikülü gibi nedenler reflüye neden olur. Mesane dolumu ve işeme esnasında üreter içerisine geçen idrar, mekanik olarak genişlemeye neden olur. Reflüksif üreterlerin düz kas lifleri arasında kollagen birikiminin

iki kat daha fazla olduğunu, obstrüktif ve reflüksif megaüreterlerde tip I ve tip III kollagenin arttığını bildirilmiştir. Tip III kollagen, reflüksif megaüreterlerde diğer megaüreterlerden daha fazla bulunmuştur. Bu durum diğer megaüreterlerin tedavi başarılarıyla karşılaştırıldığında, reflüksif megaüreterlerin azalmış cerrahi başarısından sorumlu tutulmaktadır.

Primer Non-obstrüktif ve Non-reflüksif Megaüreter

Bu tanının konulabilmesi için VUR, obstrüksiyon ve dilatasyona neden olabilecek sekonder nedenler dışlanmalıdır. Megaüreterli yenidoğanların çoğu bu kategoridedir. Fetal idrar üretiminin gebeliğin son 3 ayında doğumdan sonraki idrar miktarından daha fazla olması ile açıklanmaya çalışılmıştır. Artmış fetal idrar üretimi, glomerüler filtrasyon, renal vasküler rezistans ve konsantrasyon kabiliyetindeki yetersizlikten kaynaklanmaktadır. Üretilen aşırı miktardaki idrarın immatür olan üreterovezikal bileşkeyi zorlayarak üreterde dilatasyona neden olduğu düşünülmektedir. Bu durum diabetes insipidus gibi aşırı idrar üretimine yol açan hastalıklarda oluşan dilatasyona benzer. Yenidoğan üreteri kollagen III, elastin ve matriks proteinlerinin farklı depozisyonuna bağlı olarak erişkin üreterinden çok daha iyi komplansa sahip bir rezer-

vuar olarak işlev görerek, geçici veya parsiyel distal üreteral obstrüksiyon durumlarında renal fonksiyonları daha iyi korur.

Sekonder Non-obstrüktif ve Non-reflüksif Megaüreter

İdrar yolu enfeksiyonlarında bakteriyel endotoksinler peristaltizmi inhibe ederek üreterlerde dilatasyona neden olabilirken, lityum toksisitesi, diabetes insipidus, diabetes mellitus, orak hücre nefropatisi ve psikojenik polidipsi gibi nefropatiye neden olan veya diğer medikal durumlar da idrar atılımını artırarak üreterlerde dilatasyona neden olabilirler.

Olgu 2 takibinde üriner US’de ap çapı benzer şekilde ölçülmüştür, hastanın idrar yolu enfeksiyonu yok. Tedavisi nasıl yapılmalıdır?

Olgu 3 deki hastanın tedavi takibi nasıl yapılmalıdır?

TEDAVİ

Sekonder sebeplerle oluşan mega-üreterlerde tedavi, primer patolojinin düzeltilmesi ile ilgili olmalıdır. Nörojenik mesane, PUV, üreterosel, diabetes insipidus veya retroperitoneal patolojiler gibi altta yatan nedenlere yönelik tedavi yapılmalıdır.

Reflüksif Megaüreterlerde Tedavi

Uluslararası reflü çalışma grubunun sınıflamasına göre grade IV/V ve grade V/VUR’ler cerrahi olarak tedavi

edilmelidirler. Semptomatik idrar yolu enfeksiyonu ile müracaat eden büyük çocuklarda da bu yaklaşım uygun olabilir. Bununla birlikte özellikle antenatal dönemde şüphelenilen ve yenidoğan döneminde belirlenen VUR’lere başlangıç tedavisi olarak cerrahi uygun bir yaklaşım değildir. Yüksek dereceli VUR, neonatal dönemde erkeklerde kızlardan daha fazla görülür. Bu çocukların çoğunda yaşamın ilk yılı içerisinde reflü gerileyebilir. İnfantil dönemde hasta medikal tedavi ile semptomsuz ise, yaşamın ilk yıllarında girişim düşünülmemelidir.

Olgu 2 deki reflüksif megaüreter öncelikli olarak antibiyotik tedavisi ile izlenebilir. Reflü geriler medikal tedavi ile semptomsuz izlenirse cerrahi girişim düşünülmebilir. İzlemde fonksiyon kaybı, idrar yolu enfeksiyonu görülürse girişim düşünülebilir.

Olgu 3 reflüksif megaüreter hem grade olarak yüksek, hem de skara yol açan bir durum. Cerrahi girişim düşünülmesi daha uygun olacaktır.

Non-obstrüktif, Non-reflüksif Megaüreter

Fetal US ile şüphelenilip tanı konulan çocukların önemli bir kısmı bu gruptandır. US gibi statik görüntüleme yöntemleri ile önemli üreteral dilatasyon saptanır. Bu durumda fonksiyonel çalışmalarla yeterli drenajın olduğunun gösterilmesi gerekir. Bu

çocuklarda başlangıç tedavisi olarak idrar yolu enfeksiyonlarını önlemek için profilaktik antibiyotik tedavisi faydalıdır ve renal fonksiyonlar normal olarak korunarak, hidroüreter çoğunlukla uzun dönemde normale döner. McLellan ve ark. non-obstrüktif nonreflüksif megaüreterlerin %72 kadarında spontan rezolüsyon olduğunu bildirmişlerdir.(8)

Obstrüktif Reflüksif Megaüreterlerde Tedavi

Üreterin aperistaltik distal segmentinin trigonun lateraline, mesane boynuna veya prostatik üretraya ektopik olarak açılımı ile oluşur. Acil olmamasına rağmen, üst üriner sistemde bozulma riskini azaltmak ve özellikle obstrüksiyon komponenti ile birlikte olan idrar yolu enfeksiyonundan kaçınmak için cerrahi onarım yapılmalıdır .

Konservatif Tedaviler

Fonksiyonel çalışmalar yeterli üreteral drenajı gösterip doğruluyorsa konservatif tedavi en iyi opsiyondur. Cerrahisiz takip altta yatan patolojiye göre özellikle asemptomatik ve diferansiyel renal fonksiyonu %45'in üzerinde olan olgularda güvenli bir seçenektir. Reflü ve obstrüksiyonu bulunmayan asemptomatik megaüreterli hastalarda, Grade 4 gibi ileri hidroüreteronefrozlu olgularda ilk etapta 1 yaşa kadar düzenli US takibi

ve antibiyotikler üst üriner sistem enfeksiyonlarının profilaksisinde uygun dozlarla kullanılabilir. Nitekim BAPU tarafından postnatal hidroüreteronefrozlu olgularda doğumdan sonra- ki ilk 6-12 ayda antibiyotik profilaksisi tavsiye edilmektedir.

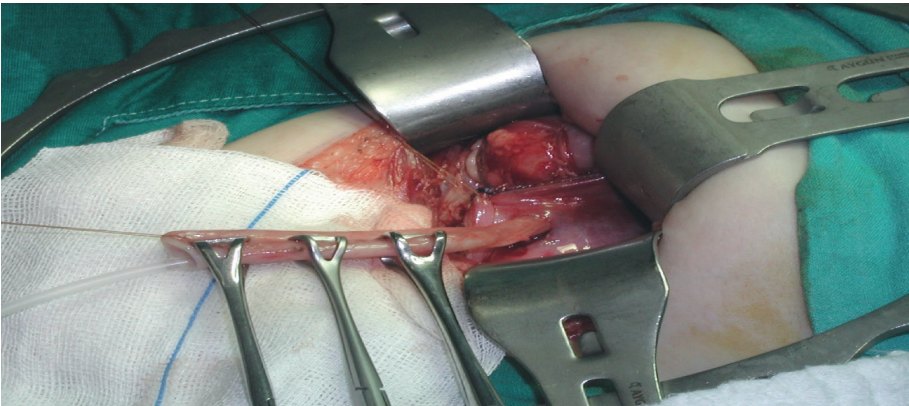
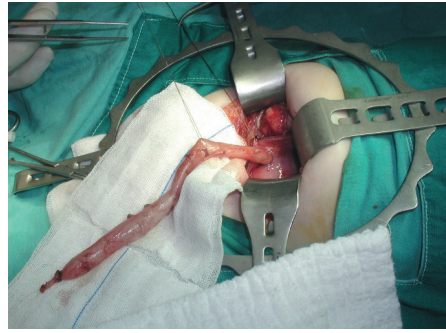
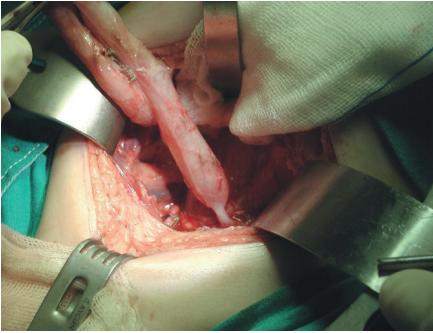
Takip genel olarak seri US ve periyodik DRS ile yapılır. Primer megaüreter olgularının yaklaşık %85'inde spontan remisyon görülür, sadece split renal fonksiyonda bozulma, idrar drenajında yavaşlama, reküren idrar yolu enfeksiyonu ve ciddi obstrüksiyon varsa operasyon tavsiye edilmektedir. Cerrahisiz takip edilen bu çocuklarda normalizasyon sonrasında çoğunlukla gecikmiş obstrüksiyon gözlenmemekle birlikte izlem altındayken puberte döneminde hidronefrozun kötüleşebildiği bildirildiği için takibin erişkin döneme kadar yapılması daha uygun olacaktır.

Olgu 1 deki hasta ileri tetkik yapılarak incelenmeye devam etmiş, yapılan diüretikli renal sintigrafide sol böbreğin toplam fonksiyona katkısı %28, diüretiğe rağmen sol böbrekte uzamış boşalma zamanı, yapılan vcug bilateral reflü izlenmiştir. Uygulanması gereken tedavi nasıldır? Hastanın yaşının tedavi üzerinde etkisi var mıdır?

Cerrahi tedavi

Semptomatik hastalarda hangi tipte megaüreter olduklarına bakılmaksızın cerrahi tavsiye edilmektedir. Konservatif takip sırasında renal fonksiyonlarda azalma ve hidronefroza artma varsa genellikle cerrahi gerekmektedir. BAPU kılavuzuna göre, hasta semptomatik (febril üriner enfeksiyon veya ağrı gibi) ise veya asemptomatik olduğu halde rekürren üriner enfeksiyon mevcut ise, seri US görüntülerde ilerleyici sürekli dilatasyon saptanırsa, başlangıçtaki renal sintigrafide özellikle masif hidroüre-

teronefroza birlikte %40'dan daha düşük diferansiyel renal fonksiyon ve/veya karşılaştırılabilir ardışık sonuçlarda diferansiyel renal fonksiyonda %5 veya daha fazla önemli oranda düşüş saptanırsa obstrüksiyon, dolayısıyla cerrahi düşünülmelidir. Dolayısıyla gerçek obstrüksiyonlar genelde cerrahi gerektirir. Cerrahi basitçe ilgili segmentin çıkarılarak (tapering yapılarak veya yapılmayarak) mesaneye tekrar anastomozu şeklinde uygulanmakta, ancak özellikle 1 yaşın altında aşırı dilate üreterin küçük bir infantil mesaneye reimplantasyonunun



Obstrüktif megaüreterde dar segmentin çıkarılıp, tapering yapılarak yeniden anastomoz edilmesi (Ankara Üniversitesi Çocuk Üroloji arşivinden alınmıştır.)

teknik zorlukları nedeniyle alternatif yöntemler de kullanılmaktadır. Bunlar geçici Double-J stent, endoskopik balon dilatasyonu, endoüreterotomi, kutanöz üreterostomi ve reflüksif ureteral reimplantasyondur.

OLGU 4

Antenatal takiplerinde sağ böbrek üst polde kistik görüntü nedeniyle takipli kız hasta. Postnatal takiplerinde sol çift toplayıcı sistem ile uyumlu görüntü mevcut. Mesane boynuna doğru uzanan üreterosel ile uyumlu görünüm mevcut. Hastanın takibinde nelere dikkat edilmelidir?

Üreterosel

Üreterosel üreterin kistik genişlemesi ile ilişkili ektopik üreter biçimidir. Üreterosel çift toplayıcı sistemle ilişkili olursa genellikle üst pol ile alakalıdır. Antenatal ultrasonografinin yaygınlaşması ile tanı genellikle erken dönemde konulmakta ve takipteki ultrason ile tanıya daha da yaklaşılmaktadır. İlerleyen dönemde tanı alan grup ise idrar yolu enfeksiyonu ağrı taş işeme bozuklukları üriner inkontinans gibi klinik durumlarla ortaya çıkar.

Ortotopik (intravezikal) üreterosel: genellikle tek toplayıcı sistem ile ilişkilidir ve vakaların yüzde 15'ini oluşturmaktadır. Üreteroselin tamamı mesane içinde yer almaktadır.

Ektopik (ekstravezikal) üreterosel: üreteroselin bir parçası mesane boynuna veya üretraya uzanmaktadır. Trigonu geçerek üretraya sarkacak kadar büyük olabilir hatta bazı vakalarda meatustan prolabe olabilir. Ektopik üreterosel alt pol üreterini yukarı kaldırarak sıklıkla reflüye sebep olabilir. Veya üreteri obstrükte ederek obstrüktif megaüretere sebep olabilir. Ektopik üreterede genellikle üst pol etkinlenmiştir ve çoğunlukla displastik, hipofonksiyone ya da nonfonksiyoneldir.

Üreteroselin kliniği nasıldır? Hangi tetkiklerin kullanılması tanıya yardımcı olacaktır?

KLİNİK

Görüntüleme

Üreteroseller ve ektopik üreterlerin çoğu kesin tanı konulmasa da prenatal US ile saptanmaktadır. Prenatal görüntülemeler postnatal görüntülemelerle desteklenmelidir. Fetüste üst polde kist rapor edilirse, bunu üst pol hidronefrozu olarak yorumlamak gerekmektedir. Üreterosel nedeniyle ultrasonografik olarak incelenen hasta diğer böbrek ve mesane açısından da dikkatlice incelenmelidir. Genellikle prenatal müdahale veya erken doğum gereksinimi nadirdir ve anlamlı fayda sağlama ihtimali azdır.

Enfeksiyon; üreteroselin ve ektopik üreterin kliniğinde önemlidir. Erken tespit edildiğinde erken tedavi

için değerlidir. Tedaviye hızlı yanıt alınamayan sepsisli çocukta enfekte üreteroselin transüretal insizyonu ya da ektopik üreterin drenajı çok etkili olabilir.

Prolapsus; genellikle düzgün yüzeyli üzeri mukoza kaplı intralabial kitlelerdir. Çocuk işeme güçlüğüyle başvurabilir. Aynı şekilde erkek bebeklerde üretral valvi taklit ederek akut üriner retansiyona yol açabilir.

Fizik muayene; dilate üst pol rahat çocuklarda bazı vakalarda palpe edilebilir, yine polapse olmuş üreterosel ayırd edici bir görünüm vermektedir.

Ultrasonografi; üreteral dilatasyonun eşlik ettiği dilate üst pol veya dilate tek sistem ultrasonografi için tipiktir. Mesanenin içinde mesane duvarlarını aşmayan kistik dilatasyon üreterosel için tanı koydurucudur. Bazen üreterosel çok büyüktür ve mesanede idrar yok iken değerlendirilirse yanlış sonuçlar ortaya çıkabilir, benzer şekilde küçük bir üreterosel de aşırı dolu bir mesanede yanlış değerlendirmeye yol açabilir. Şüpheli durumlarda ultrason tekrarı ile bu yanlışların önüne geçilebilir.

Renal fonksiyon açısından sintigrafik değerlendirme önemlidir. Etkilenen üst polün işlevini değerlendirmek için kullanılsa da hidronefroz veya alt pol reflüsü varlığında diğer böbrek bölümlerinin de işlevi değerlendirilmelidir.

Üst sistemi koruyup korumama kararında önemli faktörlerden biridir.

İşeme sistoüretrografisi; mesane üretra ve distal üreterlerin değerlendirildiği ve müdahale öncesi çok önemli bilgiler veren bir yöntemdir. Çift toplayıcı sistemde reflü ipsilateral alt polde yaklaşık %50, kontralateral tarafta yaklaşık %25, üreteroselin kendisinde yaklaşık %10 oranında görülebilir. Reflünün bulunması tedavi seçimini belirleyeceği gibi olası üreterosel insizyonunun ardından takip ve tedavi şemasını da etkileyecektir.

Endoskopik değerlendirme: üretra mesane boynu ve üreterosel ile trigon ilişkisi önemlidir dikkat ile incelenmelidir. Diğer üreteral orifis dikkatten kaçmamalıdır. Eğer orifis mesanede görüntülenemezse üretra dikkatlice değerlendirilmelidir. Mesanenin doluluğu üreteroselin görüntülenmesi için önem arz etmektedir. Mesane hacmini en düşükten başlatıp yavaş yavaş artırmak görüntüleme açısından çok önemlidir. İnsizyon için en elverişli bölge olan en alt kısmın açığa çıkmasını sağlayacaktır.

Olgu 4'teki hasta takiplerinde tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu görülmüş olup, sintigrafik incelemede sol böbrek üst pol azalmış fonksiyon ile ilişkili bulunmuştur, separe böbrek fonksiyon-

ları açısından değerlendirildiğinde sol böbrek %28 sağ böbrek %72 olarak değerlendirilmiştir. İşeme sistoüretrografisinde sol alt pole g4 reflü görülmüştür. Tedavi açısından nasıl değerlendirilmelidir?

Tedavi;

Renal fonksiyonların korunması, enfeksiyon, obstrüksiyon ve reflünün tedavisi ve üriner kontinansın sağlanması tedavideki en önemli hedeftir. Hastanın klinik durumu, yaşı, üst pol fonksiyonu, ipsilateral veya kontralateral üreterde reflü ya da obstrüksiyonun bulunması, üreterosele bağlı mesane boynu obstrüksiyonunun bulunması ebeveynlerin ve cerrahın tercihleri tedavinin seçimini etkileyecektir. Ultrasonografi ile tanı konulduğunda işeme sisto üretrografisi yapılarına kadar profilaktik antibiyotik kullanılması uygundur.

Gözlem;

Mesane çıkım obstrüksiyonui üreterosel sisteminde ileri derece hidroüreteronefrozu veya yüksek dereceli reflüsü olmayan asemptomatik hastalarda seçenek olabilir.

Total Rekonstrüksiyon; üst ve alt üriner sistemin total rekonstrüksiyonunun üreterosellerde en kesin sonuç veren prosedür olduğunu savunan yazarlar olsa da üreterosel eksizyonu ile birlikte üst pol nefrektomisi ve alt pol

üreter reimplasyonu, çift insizyonla gerçekleştirilen majör bir cerrahi işlemdir. Başarı oranları iyi olsa da halen tartışmalıdır.

Üst pol parsiyel nefrektomi;

Üst polde fonksiyon yoksa veya ileri derece dilatasyondan dolayı drenaj prosedürünün etkinliğine zarar vereceği düşünülüyorsa parsiyel nefrektomi veya çift toplayıcı sistemin heminefektomisi tercih edilebilir. Açık cerrahi laparoskopi ve robot yardımlı laparoskopik yöntemler tanımlanmıştır. Her biri kullanılabilir ve benzer etkinliktedir cerrahın seçimine bağlıdır.

Alt Sistem Rekonstrüksiyonu;

Obstrüksiyon kaldırılır ve reflü düzeltilebilir. Diğer prosedürlerin ardından da uygulanabilir.

Üreterosel eksizyonu ve ortak kılıfın reimplantasyonu;

İki üreter arasındaki kan akışına hasar vermemek için intravezikal diseksiyon ile üreterlerin ayrılmasından kaçınmak gerekir. Üreteroselin tamamı eksize edilemiyorsa dikkatlice fulgüre edilip çift kat kapatılabilir. Olguların %5 10'unda devam eden reflü görülebilir.

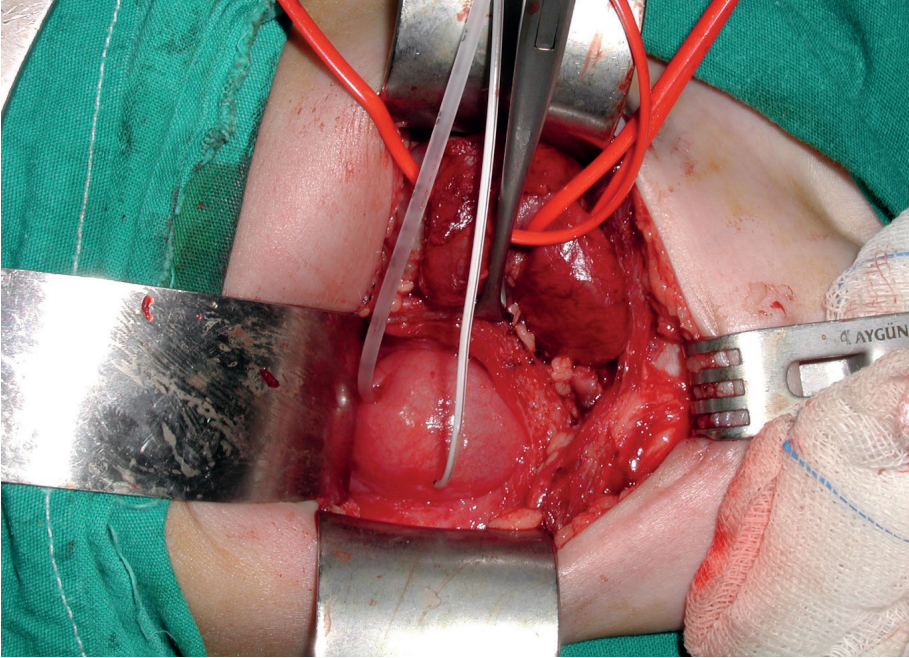
Pyeloüreterostomi ve Üreteroüret-erostomi

Üst polün cerrahın tercihinden veya fonksiyondan dolayı korunduğu durumlarda uygulanabilir.

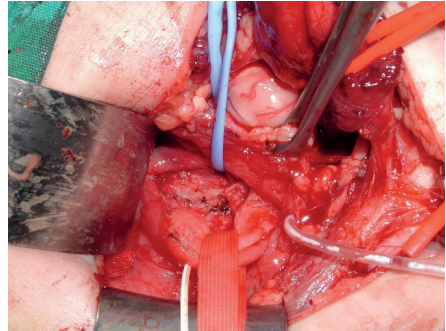
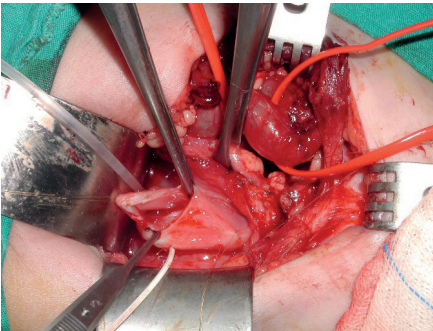
Transüretral İnsizyon

Obstrükte sistem üreteroselini dekomprese etmenin teknik olarak en basit yoludur. Düzeltme oranları %78 ile 97 arasında değişmektedir. Ateşli idrar yolu enfeksiyonu veya mesane

boynunda obstrüksiyona yol açan vakalarda endoskopik insizyon önerilebilir. Prosedür sonrası reflü açısından tedbirli olmak gerekmektedir. Yeniden rekonstrüksiyon gerekebilmektedir.



Mesane İçinde Üreterosel; Sol Alt Pol Orifisi ve Sağ üreter orifisleri kateterize ediliyor
(Ankara Üniversitesi Çocuk Üroloji arşivinden alınmıştır.)



Üreteroselektomi sonrası Mesane Taban Defekti Onarılması
(Ankara Üniversitesi Çocuk Üroloji arşivinden alınmıştır.)

REFERANSLAR

1. Leavitt, D., J. de la Rosette, and D. Hoenig, *Strategies for Nonmedical Management of Upper Urinary Tract Calculi*. 2015.
2. Elder, J.S., et al., *Obstruction of the urinary tract*. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th Ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier, 2007.
3. Holcomb, G.W., J.P. Murphy, and D.J. Ostlie, *Ashcraft's Pediatric Surgery E-Book: Expert Consult-Online+ Print*. 2014: Elsevier Health Sciences.
4. Hellström, M., et al., *Normal ureteral diameter in infancy and childhood*. Acta Radiologica. Diagnosis, 1985. 26(4): p. 433-439.
5. Farrugia, M.-K., et al., *British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter*. Journal of pediatric urology, 2014. 10(1): p. 26-33.
6. Tekgül, S., et al., *EAU guidelines on paediatric urology*. Urinary tract infections in children. Arnhem, European Association of Urology, 2016: p. 28-36.
7. Lee, R.S., et al., *Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis*. Pediatrics, 2006. 118(2): p. 586-593.
8. McLELLAN, D.L., et al., *Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary nonrefluxing megaureter*. The Journal of urology, 2002. 168(5): p. 2177-2180.

POSTERİOR ÜRETRAL VALV

İsmail SELVİ, Orhan ZİYLAN

OLGU 1

28 yaşında bir gebenin ilk gebeliğinde, erkek fetusta 24. haftada yapılan prenatal ultrasonografide amniyon mayii ölçümü normaldir. Diğer sistemlerde herhangi bir anomalisi olmayıp üriner sistemde; sağ renal pelvis AP çap 8 mm, sol renal pelvis AP çap 12 mm ölçülmüş olup bilateral santral ve periferik kaliektazi ile böbrek ekojenitesinde artış mevcuttur, sağda üreterde de dilatasyon saptanmış olup mesane geniş ve duvar kalınlığı 3.1 mm olarak saptanıyor. Bulguları yorumlayarak aileyi nasıl bilgilendirirsiniz?

Antenatal hidronefroz gebelik döneminde en sık rastlanan anomalilerden birisi olup (%1-5) en sık sebebi geçici hidronefrozdur (1). Bunun yanında çeşitli üriner sistem patolojileri antenatal hidronefroz ile karşımıza çıkabilir. Prenatal US' de hidroüreteronefroz, geniş ve kalın duvarlı mesane (>3 mm), posterior üretrada genişleme (anahtar deliği görünümü) saptanan bir erkek fetusta, mesane çıkım tıkanıklığı düşünülmelidir. Bu duruma yol açabilecek patolojiler sıklık sırasına göre değerlendirildiğinde;

posterior uretral valv (PUV), anterior uretral valv, siringosel, prune-belly sendromu, üretra atrezisi tanıları akılda tutulmalıdır (2). Eşlik eden böbrek ekojenite artışı, kortikomedüller ayrımın yapılamaması ve oligohidroamniyoz varlığı bozulmuş renal fonksiyonu göstermekte birlikte, bu US bulguları altta yatan herhangi bir konjenital anomali için spesifik değildir. Ayrıca hidronefroz ne kadar erken ortaya çıkarsa prognoz açısından o derece kötü olduğu gösterilmiştir (3).

Erkek çocuklarda mesane çıkım obstrüksiyonunun en yaygın konjenital nedeni olan posterior üretral valv (PUV), intrauterin tanı alan obstrüktif üropatilerin %10'unu oluşturmaktadır. Prenatal ultrasonografide (US) görülme sıklığı 1/1250 iken, term erkek bebeklerde insidansı 1/5000-8000 doğumdur (1). Ancak son dekadlarda prenatal tanıdaki gelişmeler sonucunda, PUV'lu olguların yarısına yakınında gebelik sonlandırılması tercih edildiğinden, insidans giderek azalmaktadır.

Pratikte 2014'ten bu yana kullanılmakta olan UTD sınıflamasına göre, olgular anteroposterior (AP) çap, kalisiyel dilatasyon, renal parankim kalın-

lığı, renal parankim görünüşü, mesane ve üriner sistem anomalileri açısından antenatal ve postnatal dönemlerde ayrı ayrı değerlendirilerek, risk grupları oluşturulmaktadır (4). Hastanın, bu sınıflamaya göre (Tablo 1), artmış risk grubunda (UTD A2-3) bulunduğu aileye aktarılmalıdır. Şu aşamada amniyon mayiinin normal olması nedeniyle prenatal dönemde 2-3 hafta aralıklarla yakın takip gerekecektir. Ayrıca tanısının ancak doğum sonrası yapılacak tetkiklerle konabileceği ve PUV tanısı kesinleşirse, postnatal erken dönemde valv ablasyonu gerekeceği, buna rağmen uzun dönem takipte gelişebilecek mesane disfonksiyonu ve olası

böbrek yetmezliği riski hakkında bilgi verilmelidir.

Bu hastanın 4 hafta sonraki prenatal ultrasonografisinde sağ AP çap 16 mm, sol AP çap 22 mm, bilateral üreter dilatasyonu ve mesanede ileri derecede genişleme ve proksimal üretrada genişlik sap-tanıyor. Amniyon mayiinin azaldığı, hafif düzeyde oligohidramniyotik düzeye geldiği gözleniyor. Bu olguda prognozu öngörmede kullanılabilecek bir parametre var mıdır? Aileye bu hususta ne aktarılmalıdır?

Postnatal renal fonksiyonları tahmin etmede prenatal dönemde kullanılabilecek parametreler, fetal renal

Tablo 1. Antenatal hidronefrozun UTD sınıflamasına göre risk grupları (4)

Prenatal 16-27 hf AP çap 4 - >7mm	Prenatal >28 hf AP çap 7 - >10mm	Prenatal 16-27 hf AP çap ≥7mm	Prenatal >28 hf AP çap ≥10mm
Hiç kaliektazi olmaması veya santral kaliks dilatasyonu (Erken dönemde tanımak zor olabilir.)	Periferik kaliks dilatasyonu		
Normal parankim kalınlığı	Parankim kalınlığında bozukluk		
Normal parankim görünümü	Parankim görünümünde bozukluk		
Normal üreter görünümü	Anormal üreter görünümü		
Normal mesane görünümü	Anormal mesane görünümü		
Oligohidramniyoz olmaması	Açıklanamayan oligohidramniyoz varlığı (Obstrüksiyona ikincil olduğu düşünülen)		
UTD A1 Düşük risk	UTD A 2-3 Artmış risk		

korteksin ultrasonografik görünümü ile fetal idrarda elektrolit ve $\beta 2$ -mikroglobulin düzeyleridir (1,5). PUV'lu fetuslarda mesane çıkım obstrüksiyonu ve renal displazi sonucunda, idrar çıkışında azalmaya bağlı oligohidramniosis gelişme riski mevcuttur. Olguda olduğu gibi bu açıdan riskli olduğu düşünülen hastalarda, gebeliğin 20-32. haftaları arasında üç farklı günde alınan fetal idrar örneklerinin analizi prognoz hakkında bilgi vermede kullanılmaktadır (1). Fetal idrar hipotonik özelliktedir, buna göre iyi prognostik gösterge olarak yorumlanabilecek biyobelirteç düzeyleri şu şekildedir:

- Osmolarite <200 mOsm/L
- Na < 100 mMol/L
- Cl < 90 mMol/L
- Ca < 8 mg/dl
- Total protein < 20 mg/dl
- Beta-2 mikroglobulin < 4 mg/L

Bu olguda intrauterin girişim gerekliliği var mıdır? Uygulanabilecek intrauterin girişimler nelerdir? İşlemin anne ve fetus için olası etkileri hakkında aileye hangi bilgiler aktarılmalıdır?

Intrauterin girişim için birden fazla faktör göz önünde bulundurulmalıdır. Bunlardan belki de en önemlisi korumaya değer renal fonksiyon olup olmamasıdır. Bunun yanında gebeliğin 2. trimesterinde olunması, ciddi oligohidramniyoz bulguları, US'de alt

üriner sistem obstrüksiyonu bulguları, fetal idrar analizinde iyi prognostik belirteçlerin bulunması, eşlik eden başka fetal anomalilerin olmaması ve normal karyotip mevcudiyeti intrauterin girişimin önerilebilmesi için göz önüne alınacak faktörlerdendir (6). Bu girişimlerde esas amaç renal hasarı engellemek ise de bu konudaki tek prospektif randomize kontrollü çalışma olan PLUTO çalışmasında intrauterin girişimin yalnızca pulmoner hipoplaziyi engelleyerek fetal sağkalımı artırdığı, ancak renal fonksiyonların korunmasına katkıda bulunmadığı gösterilmiştir (7). Böyle ağır bir klinik tabloyla 32. gebelik haftasından önce karşılaşılsa vezikoamniotik şant uygulaması aileye önerilebilir. Ancak bu girişime bağlı %21-59 oranında komplikasyon (abdominal organların herniasyonu, erken membran rüptürü, koryoamnionit, fetusun kendi eliyile kateteri çıkartması), %44 oranında şant dislokasyonu, %33-43 mortalite, %5 oranında fetus kaybı olabileceği göz ardı edilmemelidir (7).

Bir diğer girişimsel öneri fetal sistoskopik valv ablasyonu olmakla beraber, bu uygulama halen deneysel düzeydedir. Henüz klinik pratiğe rutin girmiş bir prosedür olmadığı, olası morbidite ve mortalite riski hakkında aile detaylıca bilgilendirilmelidir (8). Çok daha erken dönemlerde ağır

oligohidroamniyoz ve renal displazi varsa ve mesane çıkım tıkanıklığından şüpheleniliyorsa gebelik sonlandırılması aileye önerilebilir. Olgumuzda olduğu gibi, nispeten hafif düzeyde bir tablo varsa antenatal yakın takip ve postnatal erken değerlendirme daha uygun bir yaklaşımdır.

Antenatal değerlendirmede PUV ön tanısı olan bu olgumuzda, doğum sonrası değerlendirme süreci nasıl olmalıdır? Postnatal dönemde acil yapılması gereken bir müdahale var mıdır?

Doğum sonrası ilk yapılması gereken ürolojik müdahale, 4-5 Fr beslenme tüpü ile mesane drenajının sağlanmasıdır (9). Eğer kateter yerleştirilemezse suprapubik tüp yerleştirilmesi veya erken sistoskopik değerlendirme ihtiyacı olabilir. Elbette sistoskopik girişim için genel anestezi gerektiğinden çocuğun akciğerlerinin uygun olması gerekmektedir. PUV'lu hastalardaki en önemli postnatal sıkıntının pulmoner hipoplaziye bağlı solunum güçlüğü olduğu unutulmamalıdır. Postnatal antibiyotik profilaksisi (amoksisilin 10 mg/kg/gün) başlanmalıdır. Postnatal ilk 48 saat içinde bakılan serum kreatinini genellikle annenin renal fonksiyonlarını yansıttığından, özellikle kateterizasyonu takiben 4-5 günlük süre sonunda bakılan serum kreatinin değeri bebeğin renal

rezervini yansıttığı için daha değerlidir (1). Bu periyotta BUN, kreatinin, elektrolitler ve sıvı dengesinin yakın takibi önemlidir (1). Serum kreatinin seviyesinin düştüğü en düşük nokta (nadir kreatinin değeri) prognostik açıdan önemlidir.

Erken ultrasonografik değerlendirmenin önerildiği grup bu hastalardır. Ayrıca hasta stabil hale geldiğinde steril idrar kültürünün görülmesini takiben işeme sistoüretrografisi (VCUG) çekilerek tanı netleştirilmelidir. VCUG, posterior uretral valv hastalarında sıklıkla saptanan bir problem olan vezikoüreteral reflü hakkında da bilgi verecektir.

Altta postnatal 3. gün çekilen VCUG pozları görülmektedir, hastaya yaklaşım ne olmalıdır? Yapılacak işlemin detayı, takip süreci ve başarı oranları hakkında aile nasıl bilgilendirilmelidir?

Posterior üretranın dilate ve uzamış olduğu, mesane boynunun ise daralıp kalınlaştığı, mesane trabekülasyonunun arttığı ve konturlarının düzensizleştiği tipik bir PUV olgusu görülmektedir. PUV'lu olguların yarısından fazlasına VUR eşlik etse de (1), bu olguda VUR izlenmemiştir. Bu aşamada hasta klinik olarak stabilleştiğinde, endoskopik valv ablasyonu ilk yapılması gereken cerrahi müdahaledir. Ayrıca üst üriner sistem dilatasyon

yonu, inkomplet mesane boşalması veya eşlik eden VUR nedeniyle artmış üriner sistem enfeksiyonu riskini azaltmak için sünnet de önerilmelidir (10).



İşlem esnasında mesanenin doldurularak, pediatrik sistoskop ile mesane boynundan posterior üretraya doğru yavaş yavaş geri gelmesi valvlerin görülmesini sağlayacaktır. Obstrükte eden valvler çoğu kez saat 5, 7 ve 12 hizasında görülmektedir. Valv ablasyonu amacıyla soğuk bıçak, Bugbee elektrodu, elektrokoter, holmium lazer gibi farklı enstrümanlar kullanılabilir. Klinik başarı sağlayabilmek için başta saat 12 hizası olmak üzere tüm obstrükte eden yaprakçıkların kesilmesi gerekmektedir. İşlem sonrası yerleştirilen üretral kateter genellikle 24-48 saat sonra çekilmektedir. Ablasyon ile %90'a yakın klinik başarı sağlanabilmekle beraber, uzun dönem takipte %20'ye varan oranlarda üretral striktür ve yaklaşık %10 oranında rezidü valv saptanabileceği bilgisi aileyle paylaşılmalıdır (11). Bu yüksek oranlar nedeniyle genel kabul gören yaklaşım, ablasyonu takiben 4-6 hafta sonra VCUG ile üretranın değerlendirilmesidir (11). Ancak 3 ay sonra kontrol sistoüretroskopi ile rezidü valv kontrolü yapan ekoller de mevcuttur (12).

Kontrol değerlendirmede etkili bir valv ablasyonunun sağlanmadığı gözlenirse, yaklaşım ne olmalıdır?

Preoperatif VCUG tetkikinde varsa mesane trabekülasyonda azalma,

reflüde rezolüsyon, üretra görünümünün daha uniform hale gelmesi, posterior üretra/anterior üretra çapı oranının 2,5-3 olması başarılı valv ablasyonunun göstergeleri olarak kabul edilmektedir (1,13). Kontrolde rezidü valv gözlenirse ablasyon işlemi tekrarlanabilir.

Ancak, anesteziyi tolere edemeyecek kadar çok düşük doğum ağırlığı olan infantlarda veya prematürelerde, pediatrik sistoskopun üretra için çok kalın olduğu olgularda, ya da valv ablasyonuna rağmen hidroüretonefrozda artış ve renal fonksiyonlarda progresif bozulma gözlenmesi durumunda vezikostomi gerekebilmektedir (1,13). Bu uygulamalara rağmen üst üriner sistemin yeterli dekompresyonunun sağlanamadığı nadir olgularda ise yüksek diversiyon (distal üreterostomi, proksimal loop üreterostomi, kutanöz pyelostomi, Sober Y üreterostomi, vs.) uygulanabilir (1,13).

Postnatal dönemdeki ilk VCUG değerlendirmesinde PUV'a eşlik eden VUR saptandığı durumlarda, VUR'a yönelik herhangi bir tedavi önerilmeli midir?

PUV olgularına %50-80 gibi oldukça büyük oranlarda eşlik edebilen VUR'un, sadece valv ablasyonu veya vezikostomi sonrası olguların %25-40'ında tamamen rezolüsyona uğradığı, VUR devam eden olgularda

ise derecenin azaldığı gözlemlendiği bildirilmiştir (1,13).

Bu veriler bize bu olgularda yaklaşımın, VUR dışında eşlik eden üriner sistem patolojisi olmayan erkek infantlarda olduğu gibi antibiyotik profilaksisi ve sünnet olması gerektiğini, VUR'a yönelik cerrahi müdahale için acele edilmemesi gerektiğini göstermektedir (1,13).

Ancak valv ablasyonu var olan mesane çıkım obstrüksiyonu ortadan kaldırılmasına ve detrusör basınçlarının antikolinerjiklerle kontrol edilmesine rağmen, tekrarlayan ateşli idrar yolu enfeksiyonu varlığında veya sebat eden yüksek dereceli VUR olgularında müdahale etmek uygundur (14).

Valv ablasyonunu takiben 1,5 ay sonra bakılan kontrol VCUG' da rezidü valv veya VUR gözlenmeyen, üriner US' de hidronefrozun gerilediği, belirgin bir renal ekojenite artışının ve kortikomedüller difransiasyonunun olmadığı ve serum kreatinin değerinin 0,62 mg/dL'ye gerilediği bu olguda, uzun dönem takipte renal fonksiyonlar açısından prognozu öngörebilir miyiz? Bu konuda aileyi nasıl bilgilendirebiliriz?

Postnatal dönemde başlangıç tedavisinden sonra, renal fonksiyonlar açısından prognostik olan faktörler

Tablo 2' de gösterilmiştir (1,13). Buna göre olgu iyi prognostik özelliklere sahiptir.

Başarılı bir valv ablasyonunu takiben, PUV olgularının uzun dönem takiplerinde prognoz nasıldır? Ailelere bu konuda hangi bilgiler verilmelidir?

Başarılı bir valv ablasyonuna rağmen, PUV hastalarının mesane dinamiklerinin uzun dönemde değişebileceği bilinmektedir. İlk yıllarda var olan hiperkontraktıl detrusör, zaman içerisinde küçük kapasiteli,

düşük kompliyanslı detrusöre, sürecin en sonunda ise miyojenik yetmezlik nedeniyle hipokontraktıl detrusöre dönüşebilmektedir (15). Bu süreç hakkında aile detaylı olarak bilgilendirilerek, yakın takibin önemi anlatılmaktadır. Takiplerde renal fonksiyonlarında azalma, hidronefroza artış, tekrarlayan üriner enfeksiyonlar, mesanenin yeterli boşaltılamaması, gece poliürisi (tübüler hasar nedeniyle oluşan konsantrasyon defektine bağlı) veya gündüz inkontinansı saptandığında, ürodinamik değerlendirme bulgula-

Tablo 2. PUV olgularında postnatal dönemde renal fonksiyonlar için prognostik faktörler (1,13)

İyi prognostik faktörler	Kötü prognostik faktörler
İlk yıldaki nadir kreatinin değeri <0,8 mg/dL	İlk yıldaki nadir kreatinin değeri >1,2 mg/dL
US' de kortikomedüller ayrımın yapılabilmesi	US' de kortikomedüller ayrımın kaybolması
5 yaşına kadar gündüz kontinansın sağlanmış olması	Gündüz kontinansın sağlanamamış olması
Tanı anında diğer böbreğin normal olması	Renal ekojenite artışı
İlk VCUG'da reflü olmaması	Bilateral VUR varlığı
*Pop-off mekanizması ile mesane basıncının düşmüş olması	Renal displazi göstergesi olan subkapsüler küçük kistlerin varlığı
	Erken gestasyonel yaşta (<24. hafta) PUV ön tanısı ve oligohidroamniyoz varlığı
	Disfonksiyonel işeme

* Pop-off mekanizması, yüksek mesane içi basınçlarının VUR olan tarafa yansıtılarak VUR olmayan böbreğin korunduğunun ileri sürüldüğü bir görüştür. Bu görüşe göre, nonfonksiyone kontralateral böbreğe ileri derecede VUR varlığı (VURD Sendromu: Valv, unilateral reflü, displazi), ürinom, üriner asit varlığı, geniş mesane divertikülü varlığı renal fonksiyonlar açısından koruyucu mekanizmalar olarak kabul edilmektedir.

rına göre, standart üroterapiye (saatli işeme, ikili işeme, vs.), antikolinerjik ve/veya alfa bloker kullanımına, temiz aralıklı kateterizasyona, gece boyu sürekli drenaja, veya nadiren de mesane augmentasyonuna ihtiyaç olabilmektedir (1).

Yine de PUV'lu çocukların uzun dönem takiplerinde, %33-50'sinde son dönem böbrek yetmezliği geliş-

bildiği göz ardı edilmemelidir (1,16). Çocuklarda renal transplantasyona giden olguların yaklaşık %16,3'ünde etiyoloji PUV' dur. Öte yandan, bu olgularda erektil disfonksiyon ve infertilite daha nadir gözlenen durumlar olup, seksüel disfonksiyon açısından normal popülasyona benzer oranlar bildirilmektedir (16).

KAYNAKLAR

1. Shukla AR. Posterior urethral valves and urethral anomalies. In: Wein AJ, Kavousi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA (eds). Campbell's Urology. Eleventh ed. Philadelphia: Elsevier; 2016. p. 3252-3271.
2. Thakkar D, Deshpande AV, Kennedy SE. Epidemiology and demography of recently diagnosed cases of posterior urethral valves. *Pediatr Res* 2014;76(6):560-563.
3. Hutton KA, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC, Smith SE. Prenatally detected posterior urethral valves: is gestational age at detection a predictor of outcome? *J Urol*. 1994;152:698-701.
4. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB, Chow J, Coleman B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014;10(6):982-98.
5. Morris RK, Malin GL, Khan KS, Kilby MD. Antenatal ultrasound to predict postnatal renal function in congenital lower urinary tract obstruction: systematic review of test accuracy. *BJOG*. 2009;116:1290-9.
6. Herndon CD, Ferrer FA, Freedman A, McKenna PH. Consensus on the prenatal management of antenatally detected urological abnormalities. *J Urol* 2000;164(3 Pt2):1052-6.
7. Morris RK, Kilby MD. An overview of the literature on congenital lower urinary tract obstruction and introduction to the PLUTO trial: percutaneous shunting in lower urinary tract obstruction. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2009; 49:6-10.
8. Quintero RA, Johnson MP, Romero R, Smith C, Arias F, Guevara-Zuloaga F, et al. In-utero percutaneous cystoscopy in the management of fetal lower obstructive uropathy. *Lancet* 1995;346(8974):537-40.
9. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prunebelly syndrome, posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 2004;31(3):399-415.
10. Bader M, McCarthy L. What is the efficacy of circumcision in boys with complex urinary tract abnormalities? *Pediatr Nephrol* 2013;28(12):2267-72.
11. Oktar T, Salabas E, Acar O, Atar A, Nane I, Ander H, et al. Residual valve and stricture after posterior urethral valve ablation: how to evaluate? *J Pediatr Urol* 2013;9(2):184-7.
12. Smeulders N, Makin E, Desai D, Duffy PG, Healy C, Cuckow PM et al. The predictive value of a repeat micturating cystourethrogram for remnant leaflets after primary endoscopic ablation of posterior urethral valves. *J Pediatr Urol* 2011;7(2): 203-8.

13. Elder JS and Shapiro E. Posterior urethral valves. In: Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ (eds). *Ashcraft's Pediatric Surgery*. Sixth ed. W. Saunders; 2014. p. 762-772.
14. Hassan JM, Pope JC, Brock JW, Adams M. Vesicoureteral reflux in patients with posterior urethral valves. *J Urol*. 2003;170:1677-80.
15. De Gennaro M, Capitanucci ML, Mosiello G, Caione P, Silveri M. The changing urodynamic pattern from infancy to adolescence in boys with posterior urethral valves. *BJU Int* 2000; 85(9):1104-8.
16. Çetin B, Dönmez Mİ, Erdem S, Ziyilan O, Oktar T. Renal, Bladder and Sexual Outcomes in Adult Men with History of Posterior Urethral Valves Treated in Childhood. *Urology*. 2021;153:301-306.

CİNSEL GELİŞİM BOZUKLUKLARI

Tariq ASİ, Hasan Serkan DOĞAN

OLGU 1

20 yaşında gebe, gebeliğin 41. haftasında normal vajinal yolla doğum yapıyor. Bebeğin doğar doğmaz ağladığı ve ek bir sorunu olmadığı bilgisi veriliyor. Doğum sonrası ilk muayenesinde genital bölgesinde erkek ya da dişi dış genital yapısı net olarak ayırt edilememesi nedeni ile bir hasta danışılıyor. Bebeğin annesi ve babası oldukça tedirgin ve kafa karışıklığı yaşamaktadır. Bu duruma ilk yaklaşımınız nasıl olmalıdır?

Belirgin erkek ya da dişi dış genital yapısı olmadığında, 2000-5500 canlı doğumda 1 görülen kuşkulu (ambiguous) genitya ve dolayısı ile Cinsel Gelişim Bozukluklarından (CGB) şüphelenmesi gerektiği anneye ve babaya eş zamanlı olarak anlatılmalıdır (1). Ayrıca, bu bozuklukların özellikle birinci trimesterde cinsiyet gelişim sürecindeki aksama nedeni ile ortaya çıktığı ve kromozom yapısı ile bağdaşmayan iç/dış genital yapısı ile karakterize olduğu bilgisi paylaşılmalıdır. CGB'nın bazılarının yenidoğan döneminde teşhisi konulsa da, bazılarında geç tanı alabileceği ve

dolayısı ile psikososyal sorunlara neden olabileceği bilinmektedir. Elbette, bu bilgiler anne ve babanın kabulü olmadan başka aile fertleri ile paylaşılmamalıdır. Ebeveynlere sağlıklı bir bebek sahibi olduklarını söyleyerek, 'fallus', 'gonadlar' ve 'bebeğiniz' gibi genel terimler kullanarak, 'cinsiyeti yok' ya da 'çift cinsiyetli' gibi ifadelerden kaçınarak ve bu bebeklerde kız ya da erkek cinsiyette yaşamlarına devam edebileceği belirtilerek ailenin tedirginliği ortadan kaldırılabilir ve tanı ya da cinsiyet yönlendirilmesinden kaçınılabilir (2).

Cinsiyet farklılaşması için gerekli olan hormonların sentezinde bir bozukluk söz konusu olabileceği ve sistemik etkilere yol açabilme ihtimali nedeni ile, bu hastalarda sistemik değerlendirme önem taşımaktadır (3). Özellikle hayati tehlikesi olup olmadığı araştırılmalıdır. Bunun için detaylı bir öykü almak, düzgün bir fizik muayene yapmak ve doğru zamanda doğru tetkikleri istemek için temelini oluşturur.

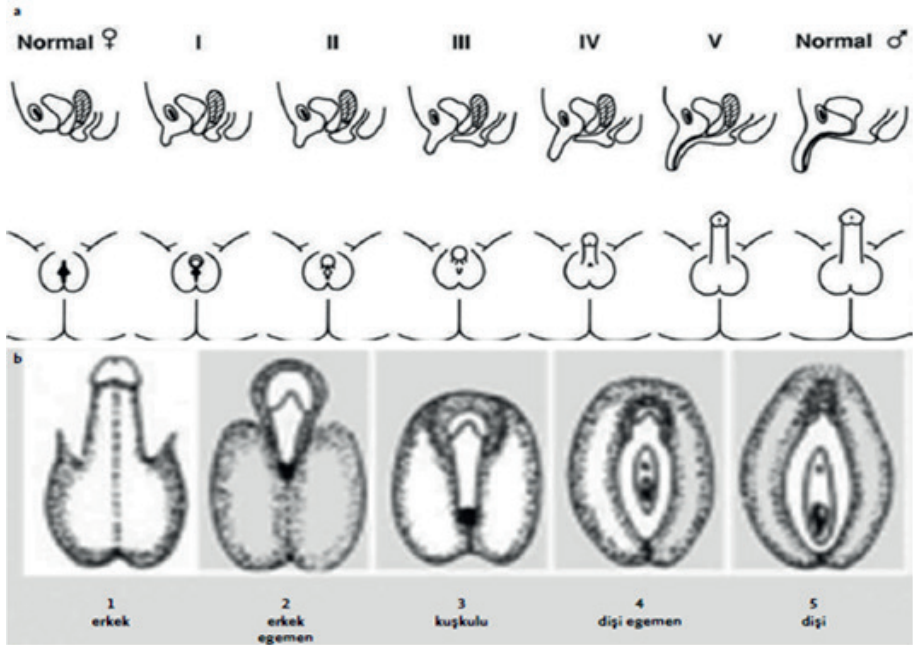
Anne ve baba arasında akrabalık derecesi, hamilelikte ilaç kullanımı ve soy geçmişinde doğumdan sonra izah

edilmeyen ölüm ya da genital anormali varlığı, sıvı-elektrolit dengesinde bozulma öyküsü, anormal puberte gelişimi ve amenore ya da infertilite öyküsü araştırılmalıdır. Ayrıca, gebelik yardımcı üreme tekniği ile sağlanmışsa karyotip analizi yapıp yapılmadığını sorgulanmalıdır (4).

Fizik muayenede düşük doğum ağırlığı, prematür ite bulguları, dehidratasyon belirtileri, eşlik eden anomaliler ve genital bölgede hiperpigmentasyon araştırılmalıdır. Ayrıca, kan basıncı ölçülmelidir. Genital sistem muayenesinde gonadlar, labioskrotal katlantılar, fallus ve ürogenital açıklıklar ayrı ayrı incelenmelidir.

Fallus uzunluğu yanlış ölçmemek için ölçümler fallusu gererek yapılmalıdır. Term erkek bebekte ortalama testis hacmi 1,1 mL, gerilmiş fallus uzunluğu 2-3 cm ve genişliği $\geq 0,9$ cm'dir. Bu ölçümler prematüre bebeklerde değişiklik gösterebileceği unutulmamalıdır (5). Genital bölge muayenesinde Prader evreleme ve Sinnecker skorlama sistemleri kullanılmalıdır (Figür 1) (6, 7).

Öyküden anne-baba birinci derece akraba oldukları, gebelik sırasında herhangi bir sıkıntı yaşanmadığı ve rutin verilen ilaçlar dışında ilaç kullanılmadığı ve ailenin bir kuzeninde de aynı durum çıktığı



Figür 1. a,b. Prader (a) ve Sinnecker (b) skorlama sistemleri.

**anlaşıyor. Genel fizik muayene-
sinde sıkıntı saptanmayan bebeğin
genital bölgesinde kliteromegali,
inkomplet labial füzyon, evre 3
virilizasyon ve hiperpigmentasyon
saptanıyor. Ayrıca, bilateral gonad-
ların palpe edilmediği ve üretranın
fallus tabanına açıldığı görülüyor.
Doğru teşhisi konulması için ne
yaparsınız?**

İlkönce hastalığın patofizyolojisi iyi bilinmelidir. Erken embriyojenez sırasında erkek ve dişi fetüslerin gonadları ve iç genital yapıları fenotipik olarak özdeşir ve bipotansiyeldir. Bipotansiyel olan gonad, spesifik gen ekspresyonuna bağlı olarak bir overe veya bir testise farklılaşır. Erkek cinsiyet gelişimindeki ilk adım, gebeliğin altıncı haftasında Y kromozomu üzerindeki cinsiyet belirleyici bölgenin (SRY) ekspresyonudur. SRY, Sertoli ve Leydig hücreleri de dahil olmak üzere testiste hücre tiplerinin olgunlaşması ve farklılaşması için gerekli olan cinsiyet belirleyici genleri ve transkripsiyon faktörlerini tetikler. Gebeliğin 8. haftasında, testisler hormon üretmeye başlar. Leydig hücreleri tarafından testosteron üretimi, Wolffian kanalların erkek iç genital organlarına (epididim, vas deferens ve seminifer tübüller) gelişimine yol açar. Sertoli hücreleri tarafından anti-Müllerian hormonunun (AMH) üretilmesi, Müllerian (dişi)

iç kanallarının regresyonuna yol açar. Dış genital organlarının erkek fenotip olarak gelişimi, 5-alfa-redüktaz enzimi tarafından testisten ve adrenal bezinden üretilen testosterondan dönüştürülen dihidrotestosteronun (DHT) aktivitesine bağlıdır. DHT, penisin genital tüberkülden gelişimini, ürogenital sinüsten üretranın gelişimini ve labioskrotal kıvrımlardan skrotumunu oluşumu için gerekli füzyonu uyarır. SRY yokluğunda bipotansiyel gonad overe gelişeceğinden dolayı AMH ve testosteron üretilmez. Bu nedenle, Müllerian kanalları, iç dişi genital organlarına (uterus, fallop tüpleri ve vajinanın üst üçte biri) gelişir, Wolffian kanalları regresyona uğrar ve dişi dış genital fenotip oluşur (8).

Kısacası, normal cinsiyet gelişimi, kromozomal ve genetik faktörlerinin bulunması, bipotansiyel gonadın gelişimi ve farklılaşması ile seks hormonlarının ve reseptörlerin eksprese edilmesine bağlıdır. 2006 yılında Chicago'da Lawson Wilkins Pediatrik Endokrin Derneği (LWPES)/Avrupa Pediatrik Endokrinoloji Derneği (ESPE) arasında yapılan toplantının sonucu olarak fikir birliği ile yeni bir sınıflandırma sistemi geliştirilmiştir (Figür 2). Tablo 1'de CGB'nın eski ve yeni adlandırmalarını karşılaştırılmıştır (9).

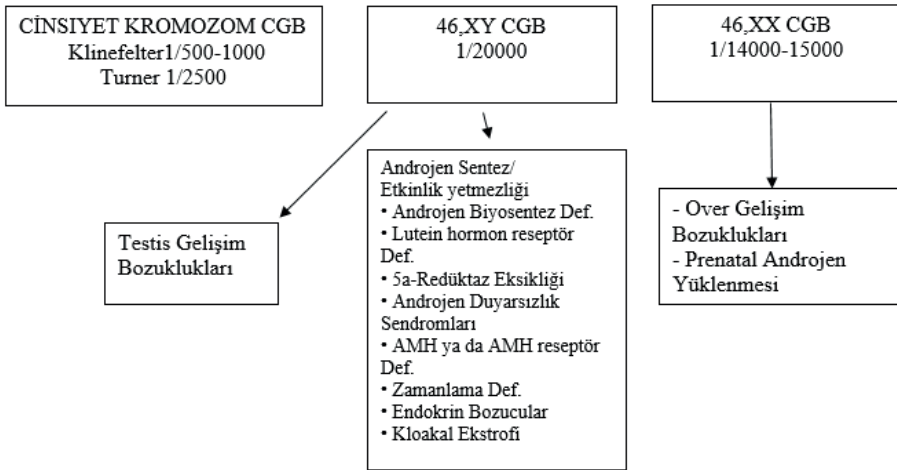
Yukarıda bahsedilen hastalığın patofizyoloji ve sınıflandırmasına göre

ilk yapılması gereken incelemeler arasında karyotip belirlenmesi, kan tetkikleri ve iç genital organlarını değerlendirmek için görüntüleme yer almaktadır.

Tam karyotip analizi en az iki haftada sonuç verebilmektedir. Sonucu beklerken, 1-2 gün içinde yüksek doğrulukla netice verebilecek yöntemlerle cinsiyet kromozom analizi yapılması tanı ve tedavi sürecini hızlandıracaktır.

Bu yöntemler arasında floresan in situ hibridizasyon (FISH) ve polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) yer almaktadır (10).

Minipubertenin gerçekleştiği postnatal 3-6 aylık dönemdeki geçici yükseklik dışında kalan puberteye kadar olan süreçte gonadotropin ve testosteron seviyeleri çok düşük olduğu için testis fonksiyonlarının belirteci olarak kullanılmaları uygun



Figür 2. Chicago Sınıflandırma sistemi.

Tablo 1. Cinsel gelişim bozukluğu sınıflandırması (2006).

Eski	Tevsiye edilen
İnterseks	Cinsel Gelişim Bozukluğu (CGB)
Erkek psödohermafroditizm	46, XY CGB
Kız psödohermafroditizm	46, XX CGB
Gerçek hermafroditizm	Ovotestiküler CGB
XX erkek fenotip	46, XX testiküler CGB
XY dişi fenotip	46, XY saf gonadal disgenezis

olmamakla beraber prepubertal dönemde serum AMH düzeyleri herhangi bir stimülasyon testine ihtiyaç duymadan testis varlığı ve fonksiyonunu gösterdiği için güvenilirdir (11). Adrenal nedenlerini dışlamak adına 17-hidroksiprogesteron (17-OHP) ve dehidroepiandrosteron (DHEA) gibi adrenal hormonları, serum elektrolitleri ve glukoz düzeylerine bakılmalıdır. Doğumdan hemen sonra, adrenal fetal zon içerisindeki hücrelerin apoptoz geçirmesine bağlı olarak postnatal ilk 48-72 saatte adrenal hormonların ölçümleri yanlış sonuç verebileceği akılda tutulmalıdır (12).

Ultrasonografi, iç organları göstermek için birincil görüntüleme yöntemidir. Genitografi, uterus, vajina ve herhangi bir fistül veya kompleks traktların değerlendirilmesinde kullanılır. Ayrıca, manyetik rezonans görüntüleme (MRG), gonadları ve iç genital bölgeleri değerlendirmesinde yardımcı bir yöntem olarak kullanılabilir. Bu yöntemlere rağmen gonadların ya da iç genital organların durumu izah edilemiyor ise tanısız laparoskopi yapılabilir (13).

Cinsiyet kromozal analizi XX olarak sonuçlanan hastanın pelvik ultrasonografisinde uterus ve overler saptanıyor, sonraki basamak ne olmalıdır?

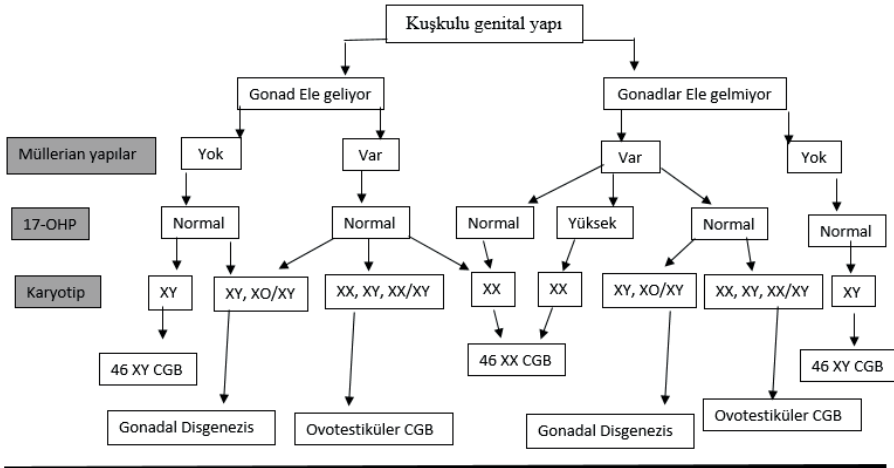
XX cinsiyet kromozomu olan, bilateral gonadlar nonpalpable ve dışı iç genital organlarına sahip olan ve dış genital organlarında virilizasyonu olan bu bebekte 46 XX CGB tanısı akla gelmelidir ve nedenleri araştırılmalıdır. Figür 3'te gonad, uterus ve karyotip durumuna göre tanı şeması gösterilmektedir (14). Tablo 2'de ise 46 XX CGB'nun ana nedenleri gösterilmektedir (15).

Tablo 2. 46 XX CGB ana nedenleri.

- | |
|--|
| 1. Fötal androjen artışı |
| A. Konjenital Adrenal hiperplazi |
| 2. Maternal androjen artışı |
| A. Annenin virilizan ilaç alımı (Progesteron türevleri, Danazol) |
| B. Annede virilizan hastalık (over ve adrenal tümörler) |
| C. Plasental aromataz eksikliği |
| 3. Over Gelişim Bozuklukları |

Postnatal 4. gününde yapılan kan tetkiklerinde sodyum 133, potasyum 5.8, glukoz 73 ve venöz kan gazında pH 7.3 olarak saptanıyor. Hormon tetkiklerinde düşük kortizol düzeyi, yüksek adenokortikotropik hormon (ACTH), DHEA, 17-OHP ve total testosteron düzeyleri saptanıyor. Bu aşamada neler yapılmalıdır?

Bu kan sonuçlara göre hastada öncelikle konjenital adrenal hiperplazi (KAH) düşünülmektedir. Aslında bu, 46 XX CGB'nun en sık nedenidir. KAH,

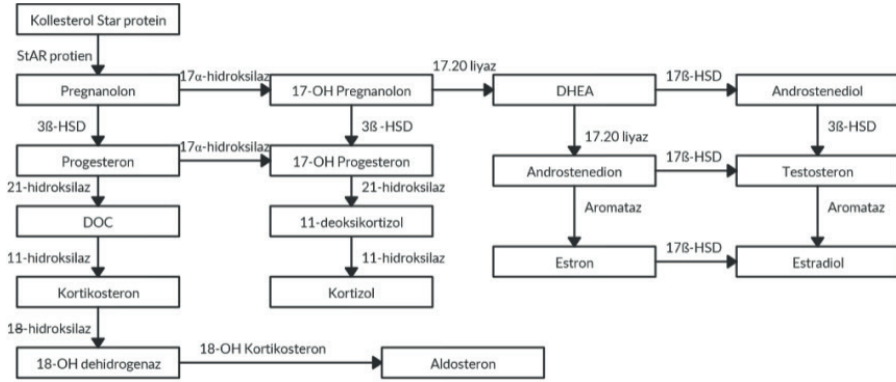


Figür 3. Gonad, uterus ve karyotip durumuna göre tanı şeması

adrenal kortekste kortizol üretimi basamaklarında yer alan enzimlerden birinin genetik defekti sonucunda ortaya çıkan otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Vakaların %90-95'i 21-hidroksilaz eksikliğine bağlı ortaya çıkmaktadır. Genetik mutasyonlara bağlı olarak 21-hidroksilaz eksikliği, klasik ve klasik olmayan formlara ayrılmaktadır. Klasik formda, vakaların %75'inde ciddi aldosteron ve kortizol sentezi aksatılmasının sonucu olarak hayati tehlikesi taşıyan elektrolit bozukluğu, dehidratasyon, hipoglisemi ve hipovolemik şok ortaya çıkabilir ve erken tanı ve müdahale yapılmazsa ölümlerle sonuçlanabilir. Androjen yolağında artmış aktiviteye bağlı olarak dış genital organlarda virilizasyon da görülür. Vakaların diğer %25'inde ise sadece virilizasyon saptanır. Erkek

bebeklerde klasik form bazen skrotal hiperpigmentasyon bazen de hiç bulgu vermeyebilir. Bu nedenle, bu bebekler adrenal yetmezlik yönünden yüksek risk taşıyan grup olmasından dolayı bazı ülkelerde yenidoğan tarama programların parçası olarak topuk kanında 17-OHP düzeyi bakılmaktadır (16). Klasik olmayan formu olan hastalar bebek döneminde semptom vermezler ve çocukluk ya da adolesan dönemlerde erken ya da aşırı kıllanma ve adet düzensizliği gibi şikayetlerle başvururlar (17). Figür 4'te adrenal kortekste steroid sentezinin basamakları gösterilmektedir (18).

Elektrolit bozukluğu, asidozu ve glukoz düşüklüğü olan bu bebekte öncelikle tuz kaybettirici klasik form 21-hidroksilaz eksikliği düşünülmelidir. Bu duruma acil müdahale



Figür 4. Adrenal kortekste steroid sentezinin basamakları.

yapılmazsa ölümlle sonuçlanabilir. Bu nedenle, bebeğe kortizol türevi olan hidrokortizon 20-25 mg/m² dozunda verilmelidir. Ayrıca, elektrolit ve asit-baz dengesini düzelterek solüsyonlar başlanmalıdır.

Genel durumunda sıkıntısı olmayan ve gereken ilaçlarla taburcu olan hasta 2 hafta sonra size başvuruyor. Yapılan genetik analizi 21-hidroksilaz eksikliği tanısını desteklemektedir. Bebeğin son kan tetkikleri normal olarak raporlanmış olup aile dış genital organlarına cerrahi müdahale yapıp yapılmayacağını sorgulamakta ve bu süreçte kararsızlık yaşadıklarını belirtmektedir. Bu bebekte cerrahi işlem ne zaman yapılmalıdır ve böyle bir karar nasıl verilmelidir?

Cinsel Gelişim Bozukluklarında (CGB) cerrahi tedavi tartışma konusu olmaya devam etmektedir. Yıllar

boyunca, erken cerrahi tedavisini destekleyenler, yetiştirme cinsini belirlemede ve ebeveynlerin tedirginliği ortadan kaldırmasında yardımcı olduğunu savunmuşlardır. Ayrıca, bebeklik döneminde yapılan cerrahi kozmetik ve anatomik açıdan daha iyi sonuç verebileceğini ve küçük yaş olduğundan dolayı psikolojik travma yaratmayacağını düşünülmüştür (19). Ancak, 1990'lı yıllarda erken cerrahi olan hastalar yetişkin döneminde cinsel ilişkide anatomik zorluklar ve genital duyarsızlık gibi şikayetlerde bulunmaya başlamışlardır. Bunun üzere yapılan çalışmalarda erken cerrahinin, azalan genital duyarlılıkla ve uzun vadede kötü kozmetik sonuçlarla ilişkisi gösterilmiştir (20). Üstelik, -özellikle ergenlik döneminde- bu hastalarda ilaç tedavisine uyum sıkıntısı bildirilen bir sorundur (21). Bu bilgiler göz önüne alınarak, bebeğe

verilecek isim, giydirilecek giysiler ve nüfus cüzdanının kız ya da erkek olarak belirlenmesi gibi sorunlar, aile için stres yaratsa da, cerrahi tedavi konusunda sabırlı olunmalı ve yenidoğan döneminde acele edilmemelidir. Sadece genital bölgesi muayenesine göre ya da ebeveynlerin fikrine göre karar alınmamalıdır. Muayene, kan tetkikler ve görüntüleme sonuçlarını Çocuk Endokrinoloji, Çocuk Üroloji/Çocuk Cerrahi, Çocuk Psikiyatri ve Radyoloji içeren komisyon tarafından değerlendirilmesi ve ailenin görüşü alınması daha doğru zamanda doğru karar verilmesine neden olmaktadır. Bu olguda karar hızlı verilebilir olsa da başka vakalarda bu süreç yıllar alabileceği unutulmamalıdır.

OLGU 2

1 yaşında erkek hasta ailesi tarafından polikliniğine getirilmiştir. Aile, çocuk sünnetli doğduğu ve bu şikâyeti ile başvurdıklarını belirtiyor. Öyküsünden, anne-baba akraba olmadıkları, bu spontan yolla oluşan gebelikte sıkıntı yaşamadıkları ve bir kırsal hastanede doğan bu bebeğin doğar doğmaz ağladığı ve ertesi gün taburcu olduğu anlaşılmaktadır. Muayenesinde, penoskrotal hipospadias olduğu, sol testis ele gelmediği ve sağ testis skrotumda ve normal boyutta oldu-

ğunu görüyorsunuz. Yaklaşımınız ne olmalıdır?

Muayenesinde yetersiz virilizasyon bulguları olan bu hastanın ebeveynlerine öncelikle CGB'ından şüphelenmesi gerektiği paylaşılmalıdır. Mümkünse ebeveynlerin anlayacağı bir dilde genel terimler kullanarak ve kafa karışıklığına neden olan ifadelerden kaçınarak hastalığın patofizyolojisi anlatılmalıdır. Karyotip belirlenmesi, kan tetkikleri ve görüntüleme yapılması gerektiği bilgisi verilmelidir.

Kan örneğinden yapılan karyotip analizi 45X/46XY olarak raporlandığı, laboratuvar tetkiklerinde testosteron ve gonadotropinler yaşla uyumlu olduğu ve abdominopelvik ultrasonografisinde dışı iç genital organları saptanmadığı görülmekte olan bu hasta tanı için ne yapılmalıdır?

Figür 3'e bakıldığında bu hastada öncelikle cinsiyet kromozomu CGB olan gonadal disgenezis düşünülmelidir. Gonadal disgenezis, cinsiyet kromozomlarının yapısal/sayısal anomalilerine ya da gonadların gelişiminde rol oynanan genlerde mutasyonlara bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (22). Y kromozomu gonadal disgeneziste gonadal morfolijisine göre saf, parsiyel ve karma tiplere sınıflandırılabilir. Saf tipte (Swyer Sendromu) 46 XY karyotip olduğu halde 2 taraflı

çizgi gonadlar ve dişi tip iç/dış genital organları varken, parsiyel tipte testis dokusu –tam gelişmemiş olsa bile- vardır ve bu dokunun fonksiyonunun derecesine göre iç/dış genital organlar bir uçta neredeyse tam dişi bir fenotip, diğer ucunda neredeyse tam erkek bir fenotipe kadar geniş bir yelpaze içinde olabilmektedir (23). Karma tip gonadal disgeneziste Y kromozomun mozaizm göstermesine bağlı olarak sayısal kromozomal anomali vardır ve en çok saptanan karyotip ise 45X/46XY'dir. Mozaizm derecesine göre iç/dış genital organları tıpkı parsiyel tipte olduğu gibi değişkenlik gösterebilir ve genellikle bir tarafta testis dokusu içeren gonad diğer tarafta ise çizgi gonad saptanmaktadır (22).

Bu çocukta ilk yapılması gereken işlem gonadların morfolojisine bakılmasıdır. Ele gelmeyen sol gonadı genel anestezi altında inguinal kanalda palpe ediliyorsa inguinal eksplorasyon, edilmiyorsa laparoskopik değerlendirme yapılması gerektiğini aileye anlatılmalıdır.

Ebeveynler, çocuğu erkek olarak yetiştirmeye devam etmek istediklerini belirtmektedir. Sol gonadı skrotuma indirilmesi ve hipospadias onarımı yapılmasını istiyor. Bu durumda ne yapılmalıdır?

Y-kromozomu gonadal disgenezisi olan hastalar, gonadlarında disgerminom ya da seminom gibi malign tümöre transformasyon potansiyeli taşıyan gonadoblastom ya da karsinom in situ (CIS) gelişimi için yüksek risk grupta yer almaktadır. Gonadlar intraabdominal lokalize ise ve içinde fonksiyon gösteren doku yoksa bu risk artar (24). Tablo 3'te cinsel gelişim bozukluklarında malignite gelişme riski gösterilmektedir (25).

Bu bilgileri ve ebeveynlerin erkek cinsiyette devam etme isteği göz önüne alınarak sağ testis normal boyutta olduğuna göre sol tarafta büyük ihtimalle çizgi gonad olduğu ve bu çizgi gonad malign hastalık için yüksek risk taşıdığı ve bu yüzden ameliyatta bulunursa alınması gerekeceği aileye anlatılmalıdır. Ayrıca, normal doku içeren testiste bile malign hastalık gelişme ihtimali raporlandığı için sağ testisten biyopsi alınması gerektiği bilgisi verilmelidir (26). Kısacası, bu çocukta sol gonadektomi, sağ testiküler biyopsi ve hipospadias onarımı yapılması gerekmektedir.

Yapılan eksizyonun patoloji sonucu sol çizgi gonadda endometrijal glandlar ve stroma saptandığı, sağ testis biyopsisinin ise normal olarak raporlandığını görüldüğü. Ebeveynler, bebeğin ileride çocuk sahibi olup olmayacağını merak

etmektedir. Hastada sonraki tedavi planı nasıl olmalıdır?

Gonadoblastomun genellikle ikinci dekatta gelişmesi nedeni ile sağ testise sık sık takip yapılması gerektiği paylaşılmıştır (26). Bu takipte, seri ultrasonografi ve muayene yapılacağı ve şüphe varsa biyopsi alınacağı

anlatılmalıdır. Ayrıca, karma tip gonadal disgenezis olan ve erkek olarak yetiştirilen hastalarda infertilite ve testiküler yetmezlik riski yüksek olduğu ve bu çocukta testosteron düzeyi yaşla uyumlu ve biyopsi normal olarak raporlanmış olsa bile bu risk devam edeceği bilgisi verilmelidir (27).

Tablo 3. Cinsel gelişim bozukluklarında malign hastalık açıdan risk sınıflandırılması ve tavsiye edilen yaklaşım.

Risk grubu	Cinsel Gelişim Bozukluğu	Malign Hastalık riski (%)	Tevsiye edilen yaklaşım
Yüksek	- Gonadal disgenezis (+Y) (İntraabdominal Gonad)	15-35	-Gonadektomi
	- Parsiyel Androjen Duyarsızlığı Sendromu (PAİS)	50	
	- Fraser Sendromu	60	
	- Denys-Drash (+Y)	40	
Orta	- Turner (+Y)	12	-Gonadektomi
	- 17b-hidroksilaz eksikliği	28	-Aktif İzlem
	- Gonadal disgenezis (+Y) (skrotal gonad)	Bilinmemekte	-Biyopsi, Rayoterapi?
	- PAİS skrotal gonad	Bilinmemekte	- Biyopsi, Rayoterapi?
Düşük	- Komplet androjen duyarsızlığı (CAİS)	2	- Biyopsi
	- Ovotestiküler CGB	3	-testiküler doku çıkarılması ?

KAYNAKLAR

1. Lee PA, Nordenstrom A, Houk CP, Ahmed SF, Auchus R, Baratz A, et al. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. Hormone research in paediatrics. 2016;85(3):158-80.
2. Wherrett DK. Approach to the Infant with a Suspected Disorder of Sex Devel-

- opment. *Pediatric clinics of North America*. 2015;62(4):983-99.
3. Barbaro M, Wedell A, Nordenstrom A. Disorders of sex development. *Seminars in fetal & neonatal medicine*. 2011;16(2):119-27.
 4. Romao RL, Salle JL, Wherrett DK. Update on the management of disorders of sex development. *Pediatric clinics of North America*. 2012;59(4):853-69.
 5. Custer JW, Rau RE. *The Harriet Lane handbook: a manual for pediatric house officers*; Elsevier Mosby; 2009.
 6. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. *American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. Pediatrics*. 2000;106(1 Pt 1):138-42.
 7. El-Sherbiny M. Disorders of sexual differentiation: II. Diagnosis and treatment. *Arab journal of urology*. 2013;11(1):27-32.
 8. McCann-Crosby B, Sutton VR. Disorders of sexual development. *Clinics in perinatology*. 2015;42(2):395-412, ix-x.
 9. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. Consensus statement on management of intersex disorders. *Archives of disease in childhood*. 2006;91(7):554-63.
 10. Kalkan R. The Use of Molecular Cytogenetic Techniques for the Identification of Chromosomal Abnormalities. *IntechOpen*. 2017.
 11. Josso N, Rey RA, Picard J-Y. Anti-Müllerian hormone: a valuable addition to the toolbox of the pediatric endocrinologist. 2013;2013.
 12. Çocuk Endokrinolojisi ve Diyabet Derneği Çocuk Endokrinolojisinde Uzlaşa Yayınları-V. Cinsiyet Gelişme Bozukluğu Çalışma Grubu. 2014:75-98.
 13. Al Jurayyan NA, Al-Jurayyan RN, Mohamed SH, Babiker AM, Al Otaibi HM. Radiological imaging of disorders of sex development (DSD). *Sudanese journal of paediatrics*. 2013;13(2):10-6.
 14. Alikashioglu A. Ambiguous Genitalia'ya Klinik Yaklaşım. 2003.
 15. Auchus RJ, Chang AY. 46,XX DSD: the masculinised female. *Best practice & research Clinical endocrinology & metabolism*. 2010;24(2):219-42.
 16. White PC. Neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia. *Nature reviews Endocrinology*. 2009;5(9):490-8.
 17. Akhtar N, Hayat Z, Bari A. Female Pseudo Hermaphroditism: Late Onset Congenital Adrenal Hyperplasia. *Journal of Ayub Medical College, Abbottabad : JAMC*. 2018;30(3):458-62.
 18. Carsia RV. *Adrenals*. *Sturkie's avian physiology*; Elsevier; 2015. p. 577-611.
 19. Money J, Hampson JG, Hampson JL. Hermaphroditism: recommendations concerning assignment of sex, change of sex and psychologic management. *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital*. 1955;97(4):284-300.
 20. Nordenstrom A, Frisen L, Falhammar H, Filipsson H, Holmdahl G, Janson PO, et al. Sexual function and surgical outcome in women with congenital adrenal hyperplasia due to CYP21A2 deficiency: clinical perspective and the patients' perception. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism*. 2010;95(8):3633-40.
 21. Arlt W, Willis DS, Wild SH, Krone N, Doherty EJ, Hahner S, et al. Health status of adults with congenital adrenal hyperplasia: a cohort study of 203 patients. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism*. 2010;95(11):5110-21.
 22. McCann-Crosby B, Mansouri R, Dietrich JE, McCullough LB, Sutton VR, Austin EG, et al. State of the art review in gonadal dysgenesis: challenges in diagnosis and management. *International journal of pediatric endocrinology*. 2014;2014(1):4.
 23. Fallat ME, Donahoe PK. Intersex genetic anomalies with malignant potential. *Current opinion in pediatrics*. 2006;18(3):305-11.
 24. Verp MS, Simpson JL. Abnormal sexual differentiation and neoplasia. *Cancer genetics and cytogenetics*. 1987;25(2):191-218.
 25. Chen K-T, Tai Y-S, Chiang I-N, Chang H-C,

- Huang K-H. Gonadectomy in patients with disorder of sexual development. 2018;29(5):243-51.
26. Hung W, Randolph JG, Chandra R, Belman AB. Gonadoblastoma in dysgenetic testis causing male pseudohermaphroditism in newborn. Urology. 1981;17(6):584-7.
27. Martinerie L, Morel Y, Gay CL, Pienkowski C, de Kerdanet M, Cabrol S, et al. Impaired puberty, fertility, and final stature in 45,X/46,XY mixed gonadal dysgenetic patients raised as boys. European journal of endocrinology. 2012;166(4):687-94.

URAKAL KALINTILAR

Onur TELLİ

OLGU 1

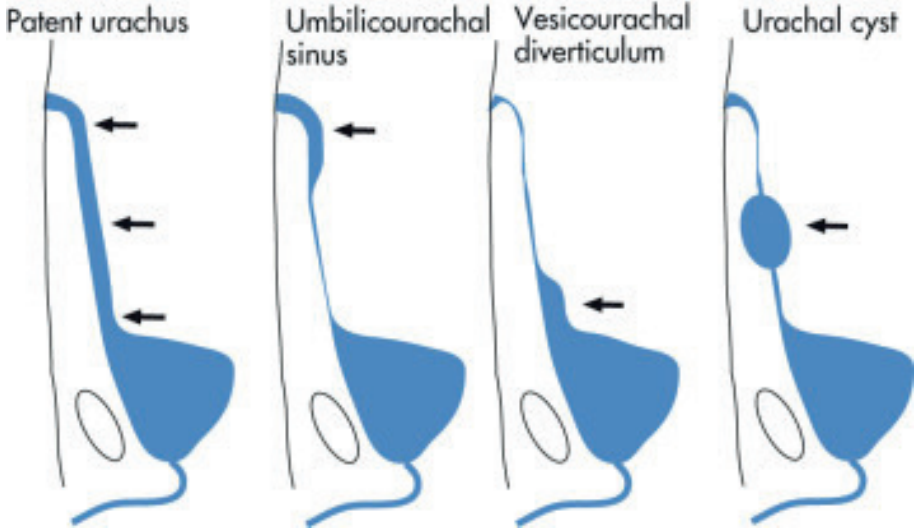
5 yaşında erkek hastanın ailesi göbeğinden geldiğini düşündükleri, kıyafetlerinde lekeye sebep veren bir akıntı olduğunu ve bunun zaman zaman kaşıntıya sebep vermesi sebebi ile size başvurdu. Bu aşamada aileye neler söylersiniz?

İlk olarak aileye bunun fizik muayene ve ileri tetkikler ile netleşebileceğini fakat bu durumun göbek deliğinin kapanmaması ile dört farklı tipi olan bir urakal kalıntı olabileceğini paylaş-

mak önemlidir (1). Toplumda %0,1-2 oranında görülen urakus kalıntıları; patent urakus (% 50), urakal kist (% 30), umbilikal-urakal Sinüs (% 15) ve vesiko-urakal divertikül (% 5) şeklinde kendini gösterebilir (Resim 1).

Hastanın yapılan fizik muayenesinde umbiliculustan gelen kötü kokulu akıntı tespit ettiniz. Bu aşamada hastadan hangi ek tetkikler istenebilir ?

Urakal kalıntılar genellikle yüzeysel veya batin ultrasonografisi ile



Resim 1. Konjenital urakal anomaliler.

(Resim alıntıdır. <https://radiologykey.com/genitourinary-imaging-2>)

görüntülenebilir. Fakat semptomatik olgularda urakal kalıntının tipini netleştirmek için bazı ek yöntemler kullanılabilir. Göbek deliğine gelen sıvıdan alınan örnekte, BUN ve Kreatinin bakıp serum mu idrar mı olduğuna bakmak, üretral sonda sonrası mesane içine verilen boyanın göbekten gelip gelmediğini kontrol etmek, kompleks olgularda gerekirse işeme sistografisi ile anatomiyi netleştirmek önemlidir.

Hastada yapılan Batın ultrasonografisi ile urakal kist olduğu tespit edildi. Bu aşamada hastaya cerrahi eksizyon mu veya konservatif takip mi önerirsiniz ?

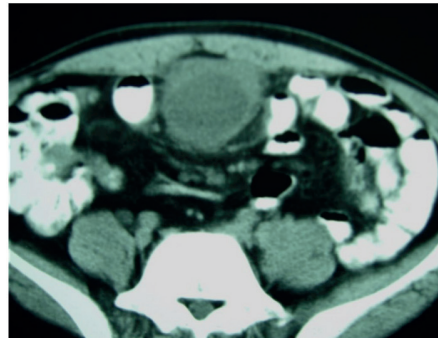
Literatüre baktığımızda, semptomatik veya insidental olsun urakal kalıntıların tanı ve tedavi ile ilgili çok az yayın kılavuzluk etmektedir. Genel olarak insidental yakalanan ve asemptomatik olgular takip edilirken, enfeksiyon, ağrı veya akıntı olan olgularda cerrahi eksizyon planlanmaktadır. Güncel yayınlarda enfeksiyon bulguları olan olgularda antibiyotik tedavisi ile takip, enfeksiyon tekrar etmesi halinde cerrahi planlanması tavsiye edilmektedir (2).

OLGU 2

12 yaşında erkek hasta karın ağrısı ve ateş şikayeti ile acil servise başvurdu. Olgunun hikayesinde, üç gün önce başlayan göbek çevresi ağrı yakınması dışında herhangi

bir özellik yoktu. Fizik bakıda batın normal bombelikte idi, rebound ve defans görülmedi. Suprapubik bölgede hassasiyet, karında göbek altında orta hatta kitle ve göbek etrafındaki ciltte kızarıklık ve lokal ısı artışı vardı. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde lökosit 17500 mm³ olup, yapılan batın ultrasonografide (US) umbilikus ile mesane arasında batın ön duvarına komşu yaklaşık 7x3x3 cm ebatlarında kistik lezyon izlendi. Bu hastaya ek tetkik ne önerir siz ?

Hastaya intravenöz ve oral kontrast madde verilerek çekilen batın tomografisinde batında rektus kasının hemen komşuluğunda kenarları düzenli kontrast madde tutmayan ebatları US ile uyumlu kistik lezyon izlendi ve enfekte urakus kisti ön tanısı ile yatırdınız (Resim 2).



Resim 2. Batın tomografisinde orta hatta urakus kistinin görünümü

Bir sonraki aşamada hastaya ek tetkik istenmeli midir ? Tedavi planlaması nasıl olmalıdır ?

Hastaya ön tanı olarak urakus kisti düşünülmesi ile diğer urakal kalıntıların olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu olguda iv-oral kontrast verilmesi tanıda belirleyici olabilirken anatomik

olarak hangi urakal kalıntı belirlenemediği olgularda sistoskopi, mesane kateterizasyonu sonrası metilen maviş enjeksiyonu veya sistoüretrografi yardımcı olabilecektir. Enfeksiyonun antibiyoterapi ile gerilemesini takiben cerrahi eksizyon planlanabilir.

REFERANSLAR

1. Ueno T, Hashimoto H, Yokoyama H, Ito M, Kouda K, Kanamaru H. Urachal anomalies: ultrasonography and management. J Pediatr Surg 2003;38:1203e7
2. Nogueras-Ocaña M, Rodríguez-Belmonte R, Uberos-Fernández J, Jiménez-Pacheco A, Merino-Salas S, Zuluaga-Gómez A. Urachal anomalies in children: surgical or conservative treatment? J Pediatr Urol. 2014 Jun;10(3):522-6

GEÇİŞ ÜROLOJİSİ

Levent TURAN, Onur KAYGISIZ

OLGU

21 yaşında erkek hasta, bilinen meningomyelosel (MMC) tanılı olup yenidoğan döneminden beri temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) yapmaktadır. 12 yaşında tethered kord ameliyatı olan ve 14 yaşında vezikoüreteral reflü (VUR) sebebi ile bilateral üreteroneosistostomi (UNC) operasyonu geçirmiş bu hasta düzenli olarak 6*1 TAK önerilmesine rağmen son dönemde düzenli TAK yapmayı bırakmış, sık idrara çıkma, idrar kaçırma şikayetleri mevcuttur. Yapılan ultrasonografide görüntülemelerde bilateral grade 4 hidronefroz izlenen, serum kreatinin değeri 2.7 mg/dl olan hasta polikliniğine başvurmuştur. Bu hasta hastada öncelikle ne yapılmalıdır?

Hastanın eski laboratuvar sonuçlarına ulaşarak hastada akut böbrek yetmezliği (ABY) mi var yoksa bu kreatinin değerinin mevcut bazal değer mi olduğunu araştırmak gerekmektedir. Hastanın eski görüntülemelerine ulaşarak gelişen hidronefrozun da akut mu değil mi anlaşılması gerekmektedir.

Hastanın geçmiş tetkikleri değerlendirildiğinde bazal kreatinin değerinin 1.7 mg/dl olduğu ancak son iki yılda 2.7 mg/dl'ye kadar yükseldiği görülmüş olup son 6 ayda ise 2.4-2.7 mg/dl arasında seyrettiği ve bazal değere hiç gerilemediği izlendi.

Hastanın 3 yıl önceki görüntülemelerinde de bilateral grade 4 hidronefroz olduğu ancak parankim kalınlığının güncel BT'de azaldığı izlendi (Resim 2).

Böbrek fonksiyonlarının yıllar içinde gerilemesi ve parankim kaybının artması ileri tetkik ve tedavi gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Hasta yenidoğan döneminde gelmiş olsa ailesine hastalık hakkında ne söylemek istersiniz? Hastalık hakkında hangi bilgileri gözden geçirilmelidir?

İlk olarak konjenital nörojen mesanenin en sık sebebinin spina bifida (%85) olduğunu paylaşmak gerekir. NTD'leri kranial nöral tüp defektleri ve spina bifida olarak iki gruba ayrılmaktadır. Anensefali gibi kranial defektler yaşamla bağdaşmamakta olup bizim hastamızda görünen grup spina bifidadır. Spina bifida, gebeliğin dör-

düncü haftasında embriyonik nöral tüpün kapanmaması sonucu oluşan konjenital bir malformasyondur. En yaygın ve en şiddetli formu olan meningomyelose (MMC; aynı zamanda açık spina bifida olarak da adlandırılır), omurilik dorsal olarak açıktır ve fetüsün veya yeni doğmuş bebeğin sırt bölgesinde meningeal kese ve içerisinde plakod denilen epitelyal kalınlık bulunur. Plakoddan sinirler ve gangliyonlar gelişmektedir (1).

Spina bifidanın en sık sebebi folik asit eksikliğidir. Günümüzde gebelikte folik asit replasmanı önerildiği için bu hastalık gruplarının sıklığı azalmaktadır. Replasmana rağmen folik asit emilim bozukluğu ya da ilaç kullanımı (valproik asit, karbamazepin) da spina bifidaya sebep olmaktadır. Yine %5 kadar genetik problemler de sebeptir (2).

Meningomyelose prenatal dönemde taramalarda ortaya konabilmektedir. Bu durum da gebelik sonlandırılmadı ise erken dönem yakın takip ve cerrahi müdahaleler ile organ kaybının önlenmesi sağlamalıdır. Meningomyelosede sempatik, parasempatik ve somatik sinirler etkilenebilmektedir (3). Bu sebeple mesanenin hem depolama hem de boşaltım sistemi etkilenebilmektedir. Ürolojinin rolü bu durumdan ötürü ön plana çıkmaktadır. Nörojen mesanenin

yönetimi böbrek yetmezliğinin önlenmesinde önemli role sahiptir. MMC hastalarının tedaviye rağmen %25 oranında kronik böbrek yetmezliğine ilerleyebileceği unutulmamalıdır (4).

Yaşamın ilk yılında mesane fonksiyonu normal olabilir. Bununla birlikte ilerleyen yaşta nörojen mesane gelişebilir. Bu nedenle yakın takip gerekir, özellikle büyüme çağında risk artar. Böbrek fonksiyon testi, ultrason, ürodinamik incelemeler ile takip yapılır.

Hastalığın değişik yaş gruplarında yaklaşımınız nasıl olurdu?

MMC hastalarında ürolojik tedavi yaklaşımı ve tedavi hedefleri yaşa göre değişir. Yenidoğan ve bebeklik döneminde ana hedef böbrek fonksiyonunu koruyabilmektir. Okul çağında üriner kontinans böbrek fonksiyonlarının korunmasına ilave olarak ön plana çıkan önemli hedeftir. Ergenlik döneminden sonra cinsel fonksiyonlar da gözetilmelidir (5).

Yenidoğan döneminden itibaren iki farklı yaklaşım ortaya atılmıştır. İlk yaklaşım, hasta mesanesini boşaltabiliyorsa, üst üriner sistemde patoloji yoksa ve laboratuvar bozukluğu yoksa bekle-gör yaklaşımıdır. İkinci yaklaşım ise proaktif yaklaşım olup güncel kılavuzda önerilen hasta yönetim tipidir (6).

Proaktif yaklaşım tipinde öncelikle dış genital organlar, mesane doluluğu,

sırt bölgesindeki defekt durumunu içeren detaylı fizik muayene yapılmalıdır. Doğumdan sonra en kısa sürede TAK'a başlanılmalıdır. TAK ile boşaltılan idrar miktarı ve arada kaçırmalar oluyor ise sıklığı not edilmelidir (7). Laboratuvar ve görüntülemeler hemen yapılmalı, erken dönemde ürodinami planlanarak gerekirse antimuskarinik tedavi başlanmalıdır (8).

Böbrek fonksiyon testleri yakın takip edilmelidir. Eğer bozulma var ise TAK başladıktan sonra düzelmesi gözlenmeli ve gerekir ise hospitalizasyon yapılarak optimal tedavi sağlanmalıdır. Ateşli ya da semptomatik idrar yolu enfeksiyonu var ise antibiyoterapi düzenlenmelidir. TAK yapan hasta grubunda asemptomatik bakteriürinin tedavi edilmesine gerek yoktur (9).

Yenidoğan döneminde mesane ve böbrekler ultrason ile değerlendirilmelidir. Fetal Üroloji Derneği (SFU) sınıflamasına (şekil 1) göre kaliks dilatasyonu ve ölçümü, böbrek pelvis

ön arka çap ölçümü detaylıca belirlenmelidir (10). Mesane duvar kalınlığı mesane içi basıncın öngörülmesinde önemli parametre değildir. Mesanede kalan rezidü idrarın ölçülmesi önemlidir (11).

Spinal defekt intrauterin kapatılmış ise yenidoğan hastaneden taburcu olmadan ürodinamik inceleme planlanmalıdır. Doğum sonrası defekt cerrahisi uygulanmışsa spinal şokun geçmesi beklenmelidir. Bu yüzden doğumdan sonraki ikinci ya da üçüncü ayda planlanmalıdır (12). Ürodinamik incelemeler antibiyotik profilaksisi ile yapılmalıdır. Ürodinamik incelemede detrüsör kaçırma noktası basıncı (DLPP) en önemli kriterdir. >40 cmH₂O üzerinde saptanan DLLP değerinde üst üriner sistem risk altındadır. Eğer mümkünse video ürodinami yapılması basınçla birlikte mesanenin gözlenmesi sayesinde DLPP daha doğru tespit edilebilir ayrıca vesikoüreteral reflü varlığı ve hangi basınçta geliştiği saptanabilir. Eğer

Grade 0	Renal pelviste herhangi bir dilatasyon yok.
Grade I	Yalnızca renal pelviste hafif dilatasyon
Grade II	Renal pelviste orta derecede ve birkaç kaliksi içeren dilatasyon
Grade III	Renal pelvis dilatasyonu ile birlikte tüm kalikslerin üniform dilatasyonu (parankim kalınlığı normaldir)
Grade IV	Renal pelvis dilatasyonu ile birlikte tüm kalikslerin dilatasyonu (parankim kalınlığı azalmıştır)

Şekil 1

uygun ekipman yok ise işeme sistoü-
reterogram (VCUG) yapılmalıdır. Bu
tetkiklerin sonucuna göre TAK ve an-
timuskaranik tedavi düzenlenmelidir
(13). Ürodinamik incelemesi normal
saptanan hastalarda ikinci ürodinamik
inceleme 1. yıla ertelenebilir.

Teknesyum Dimerkapto-Süksinik
Asit (DMSA) böbrek taraması böbrek
parankiminin değerlendirilmesinde
altın standarttır. Renal skar deęer-
lendirmesinde US yeterli sonuç ver-
meyebilir. Renal skar saptanan çocuk
hastalarda ateşli İYE ve VUR ihtimali
yüksek bulunmuştur. İlk bir yaşta ya-
pılması önerilmektedir (14).

**Hastamız ergenlik döneminde
böbrek fonksiyonları normal,
hidronefroz derecesi progrese ol-
madan gelse idi, ileri dönük hangi
bilgileri verilmeliydi?**

Hastaya öncelikle MMC sebebi ile
gelişen fonksiyon kayıplarının geri
dönüşsüz olduğu anlatılmalıdır. Bu
fonksiyon kayıplarının da yaş ilerle-
dikçe organ kaybına yol açabileceęi
ve yakın izlemin ömür boyu devam
edeceęi bildirilmelidir.

Ürolojik takip ve tedavideki amaç
organ kaybının en aza indirilmesi ve
sosyal hayata uyumun en iyi şekilde
sağlanmasıdır. MMC tanılı normal
böbrek fonksiyonlarına sahip çocuk
hastaların %25'inde ergenlikle bera-
ber böbrek yetmezlięi başlamaktadır

(15). MMC hastalarında en sık ölüm
sebebinin her yaşta böbrek yetmez-
lięi olması ürolojik takibin önemini
ortaya koymaktadır (16). Yaşla bera-
ber mesane çıkım direncinde artış
olacaęı için böbreklerin de etkilenme
ihtimali artacaktır. Hastanın böbrek
fonksiyonlarında bozulma olmaması
TAK yapmaktan hastayı alıkoymama-
lıdır (17). Bu hasta grubunda ergenlik
sonrasında %45'lere varan cinsel işlev
bozukluęu ve isteksizlik saptanmıştır.
Bu isteksizliğin en sık sebebi de üriner
inkontinans ve genital bölgedeki
nöropatik ağrılardır (18)(19).

Hastaların kişisel özgüvenleri ve
sosyal hayata uyum açısından uygun
psikoterapi alması da çok önemlidir.
Mutlaka hastalara bu yönde destek
önerilmelidir.

Asemptomatik ve böbrek fonksi-
yonlarında bozulma olmayan hasta
gruplarında bile üst üriner sistem
yüksek risk altında olduęu için en qz
yılıda bir görüntüleme planlanmalıdır.
Klinik tabloda deęişim olduęu
durumlarda ya da komplike üst üriner
sistem enfeksiyonlarında görüntüle-
me yapılmalı ve ürodinami açısından
da değerlendirilmelidir. AUA yüksek
riskli nörojen mesaneli hastalarda
klinik gereklilik halinde takiplerde
yeni gelişen klinik bozulmada ürodi-
namik inceleme önerirken (19) bazı

çalışmalarda yıllık olarak ürodinamik inceleme önerilmektedir (20).

Hastanın nörojen mesane olması yanında UNC ameliyatı olması ek risk yaratır mı? UNC öncesi hangi bilgiler verilmelidir?

Çocukluk çağında bilateral UNC öyküsü olan hastaya, nörojen mesanesi olan hastalarda UNC sonrası obstrüksiyon riskinin daha fazla olduğu belirtilmelidir (21). Mesane augmentasyon cerrahisi gereken hasta gruplarından antireflü cerrahisi öyküsü olanların obstrüksiyon ve komplikasyon riski daha fazladır (22).

21 yaşındaki böbrek yetmezliği tablosundaki ve idrar kaçırma şikayetin belirlenmesi bu hastada tanı ve tedavi yaklaşımınız nasıl olurdu?

Öncelikle hastanın 2 ayrı şikayeti mevcuttur.

- İdrar kaçırma
- Böbrek fonksiyon testlerinde bozulma

Hastanın kreatinin değerleri son 3 yılda 1.7- 2.8 mg/dl arasında değişmekle beraber bazal kreatinin değeri 1.7 mg/dl 'dir. Son 6 aylık takibinde kreatinin bazal değerine hiç inmemiş ve 2.5-2.8 mg/dl arasında seyretmektedir. Ultrasonografik incelemede bilateral grade 4 hidronefrozu mevcuttur. Dolu mesane ile yapılan kontrastsız üst-alt abdomen BT'de

böbrek parankimi ileri derece azalmış ve üreterlerin üreterovezikal bileşkeye kadar dilate izlendiği görülmüştür. Azalmış mesane kapasitesi izlenmiştir (Resim1). Hastanın iki yıl önceki tomografisinde de bilateral grade 4 hidronefroz mevcut ancak parankim kalınlığı güncel görüntülemeye azalmıştır (Resim 2).

Hastamızın böbrek fonksiyon testlerindeki bozulmayı açıklayabilecek ön tanılarımızı belirlememiz gerekir.

- Olası idrar yolu enfeksiyonu ve pyelonefrit tablosu böbrek fonksiyonlarını bozabilir.
- UNC cerrahisi geçirmiş olmasına rağmen yine de VUR'un devam etmesi ya da mesane fonksiyonlarında bozulmaya bağlı yeni gelişen VUR
- Hem nörojen mesane, hem de geçirilmiş bilateral UNC öyküsü sebebi ile yüksek basınçlı mesane ve obstrüksiyona bağlı postrenal KBY

Laboratuvar incelemesinde hastanın akut faz reaktanlarında, prokalsitoninde yükselme izlenmedi. Tam idrar tetkikinde 7 lökosit mevcuttu ancak nitrit ve bakteri izlenmedi. Ateş öyküsü olmayan hastada akut idrar yolu enfeksiyona bağlı böbrek fonksiyonlarında bozulma düşünülmemekle beraber uzun dönem kronik böbrek yetmezliğinde diğer faktörler-

le beraber etken olabileceği göz ardı edilmemelidir.

Bu aşamada eldeki bilgiler doğrultusunda tanıya ulaşmada hangi tetkikleri yapmak gerekir?

Mesane kapasitesini ve mesane içi basınçları değerlendirmek açısından ürodinami planlanmalıdır.

Hastaya yapılan ürodinamik incelemede mesane kapasitesi 450 ml ölçüldü. Detrüsör kaçırma basıncı (DLLP) ise 24 cmH₂O bulundu. Video-ürodinami mevcut olmadığı için yapılamadı. Hastanın mevcut klinik tablosu ile ürodinamik inceleme uyumsuz olduğu görüldü. Bu durumda grade 4 hidroüreteronefrozu olan hastada yüksek kapasitenin reflüye bağlı olabileceği ve düşük basınçta gelişen reflünün DLLP'nin düşük saptanmasına neden olabileceği düşünülerek VCUG planlandı. Hastaya yapılan VCUG'da bilateral grade 5 reflü ve mesane kapasitesi ileri derece azalmış izlendi (Resim 3). Beraberinde üreterin görüntüleme sonunda boşalmadığı gözlemlendi. Obstrüksiyon şüphesi olan hastadan diüretikli Tc-99m – Merkaptoasetiltriglisin (MAG-3) Böbrek Sintigrafisi planlandı.

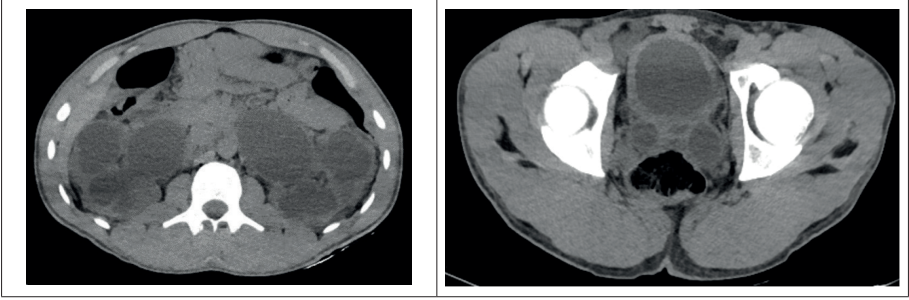
Hastaya yapılan Tc-99m - MAG3 Böbrek Sintigrafisinde her iki böbrek-

te de diüretiğe yanıtız staz izlendi (Resim 4).

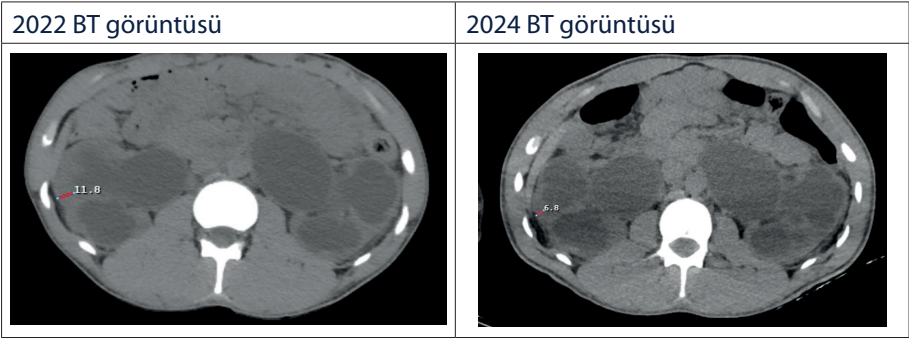
Bilateral grade 4 hidroüreteronefrozu, bilateral obstrüktif-reflüksif üreteri ile birlikte nörojen mesanesi olan kronik böbrek yetmezlikli hastada elektif cerrahi öncesi ne yapılmasını önerirsiniz?

KBY zemininde postrenal akut böbrek yetmezliği şüphesi olan hastada elektif cerrahi öncesinde bilateral perkütan nefrostomi takılması planlandı. Nefrostomi sonrasında kreatinin bazal seviyeye (bazal kreatinin: 1.7 mg/dl) geriledi. Nefrostomilerden gönderilen idrar kültürlerinde üreme olmaması üzerine antegrad pyelografi yapıldı. Her iki üreterden de mesaneye kontrast madde geçişi görülmeydi.

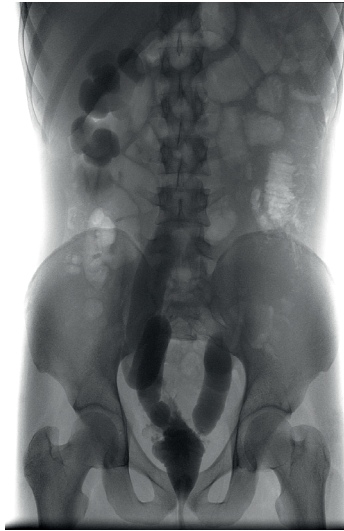
Mesane, üreter orifislerinin değerlendirilmesi ve uygun ise mesaneye botulinum toksin uygulanması planlanarak sistoskopi yapıldı. Mesane kapasitesi 50 ml ölçüldü. Mesanenin ileri derece fibrotik ve divertiküler yapıda olduğu görüldü (Resim 5). Bu sebeple botulinum toksin uygulanmadı. Sol üreter orifisi bulunamadı. Sol nefrostomiden metilen mavisi verildi ancak mesaneye geçiş izlenmedi. Sağ üreter orifisinden klavuz tel gönderildi. Üreterin ileri derece tortioze yapısı sebebi ile klavuz tel ilerletilemedi.



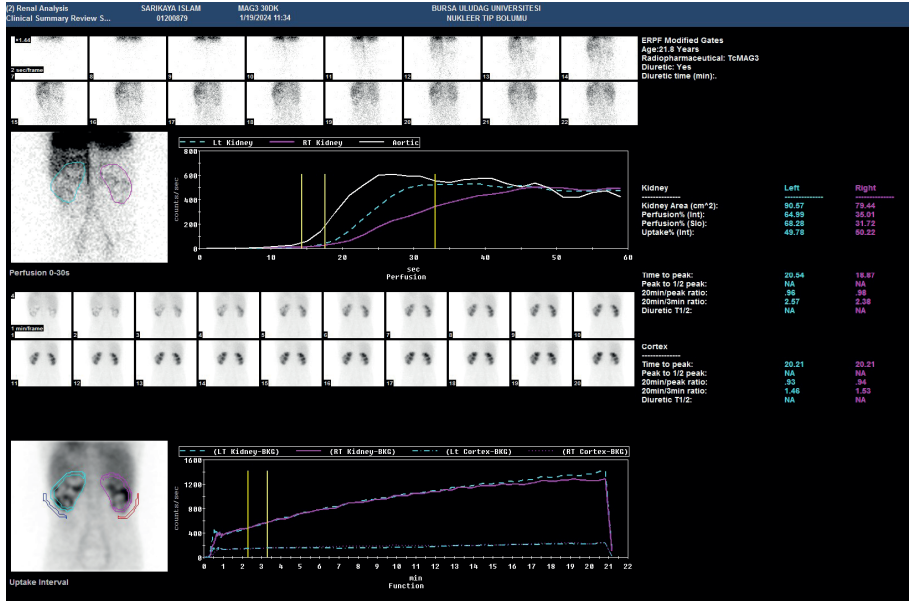
Resim 1. İleri derece hidronefrotik böbrekler ve kapasitesi azalmış mesane BT görüntüsü



Resim 2. Eski ve yeni BT parankim kalınlıkları



Resim 3. Voiding Sistoüretrografi



Resim 4. Tc-99m MAG-3 Böbrek Sintigrafisi



Resim 5. İleri Derece Trabeküle ve Fibrotik Mesane

Tedavi planı bundan sonra ne olmalıdır?

Mesane kapasitesi ileri derece azalmış ve bilateral reflüksif ve obstrüktif

üreter ile beraber KBY zemininde ABY tablosu olan hastada mesanenin büyütülmesi ile beraber intravezikal basıncı düşürmek amaçlanmalıdır. Bununla birlikte bilateral üreterovezikal bileşkede obstrüksiyon olan hastada bilateral UNC planlanmalıdır. Üretral kateterizasyon uyumu düşük olan hastada aynı zamanda mitrofanoff cerrahisi seçeneği de hastaya sunulmalıdır.

Bu cerrahi planlanmadan önce hasta ile fayda ve zarar durumu detaylıca konuşulmalıdır. Hastaya neler anlatılmalıdır?

İleal ya da kolonik ansılar kullanılarak sistoplasti yapılabilir (23). Uygun cerrahi prosedür sonrasında yeterli

mesane kapasitesi elde edilebilir, düşük boşaltım basıncı sağlanır ve üst üriner sistemin boşalması kolaylaştırılır. Yüksek basınçlı VUR olan hastalarda reflü derecesi geriler (24).

Cerrahi sonrası ortalama hastanede kalış süresi 8 gün (2-46). Otuz günlük komplikasyon oranı %33,3'tür. En sık görülen akut komplikasyonlar, idrar yolu enfeksiyonları (%9,6), yara komplikasyonları (%8,7), kan transfüzyonları (%6,1) ve sepsis (%3,5)'tir (25). Enterosistoplasti yapılan hasta gruplarının 30 gün içinde herhangi bir sebepten tekrar ameliyata alınma oranı %13 saptanmıştır. Bu hastaların yaklaşık %4 kadarı barsak problemleri sebebi ile ameliyata alınmaktadır.

Uzun dönem komplikasyonlarda ise, hastaların %10,3'ünde ince bağırsak tıkanıklığı, %36'sında mesane taşı, hastaların üçte birinden fazlasında piyelonefrit, %13'e varan yetersiz augmentasyon mesane hacmi ve %6,4'ünde mesane rüptürü görülebilmektedir (26). Cerrahi dışı komplikasyonlar da göz önüne alınmalıdır. Bunlardan en önemlileri, asit baz dengesinin bozulması, B12 vitamini seviyelerinde azalma ve kemik yoğunluğu kaybıdır. Barsak segmentinde meydana gelen kısıklık diyare sebebi de olabilir (27). Son olarak, bu hastalarda ikincil malignite geliştirme riski yaşam boyu ortalama %2.3 civarındadır. En sık kar-

şılaşılan malignite adenokarsinomdur (28).

Üretral kateterizasyon uyumu düşük olan hastada aynı zamanda mitrofanoff cerrahisi de planlandı.

Nörojen mesane hastalarında Lapedes'in 1972'de TAK uygulanmasını ortaya koymasıyla ve daha sonra 1980'de Paul Mitrofanoff'un 'trans-appendiküler kontinan sistostomi'yi tanımlamasıyla devrim yaratmıştır (29). Mitrofanoff mesanenin boşaltılabileceği yeni bir konsept başlattı. Hastalar hem üriner kontinans sağlamış oldu hem de kataterizasyonu daha rahat yapma fırsatı kazandı. Her ne kadar faydası olsa da hastanın karşılaşılabileceği komplikasyonlar da unutulmamalıdır.

Uzun dönemde %61'e varan komplikasyon oranları bildirilmiştir. En sık komplikasyon %50 oranda izlenen stoma darlığıdır. Genelde yüzeysel revizyonlar ya da dilatasyon ile %80 oranında bu problem çözülmekle birlikte %20 oranında açık cerrahi ile revizyon gerekmektedir. İnkontinans ise ikinci sıklıkta görülür. Apendiksin beslenme bozukluğuna bağlı fibrozis, apendiksin tortioze olması sebebi ile kataterize edilmesinde yaşanacak güçlük (%6), yanlış yol ve prolapsus oluşması (%3) da gözlenebilir (30). Tüm komplikasyonlara rağmen uzun dönemde %92 oranında mitrofanoff

kullanılabilir durumdadır (31). Mitrofanoff komplikasyonlarından, özellikle de stomal komplikasyonlar hem 12 yaştan büyüklerde hem de nörojen mesaneli hastalarda daha sık görülmektedir (32).

Apendiks uygun olmasa idi mitrofanoff yerine hangi cerrahi önerirdiniz?

Apendektomi ya da apendiksin mitrofanoff prosedürüne uygun olmadığı durumlarda mesane flebi, üreter, ileal segment, gastrik segment kullanılmıştır (33). Mesane kapasitesi kısıtlı olan, megaüreteri olan ve üreterovezikal obstrüksiyonu olan hastada en uygun yaklaşım ileum segmentinin kullanılması olacaktır.

Transvers ileal (Yang-Monti) tüp tekniği apendiksten sonra en sık kullanılan yöntemdir. Uygun tüp uzunluğu sağlanabilmektedir. Apendiksin uygun olmadığı durumlarda tercih edilebilecek yöntemdir. Apendikovezikostomili hastalarda %30 oranında kataterizasyon problemi yaşanırken Yang-Monti de %60'lara varmaktadır (34). Ayrıca eş zamanlı enterosistoplasti yapılan hastalarda barsak segmentinin kısalmasına bağlı problemler de unutulmamalıdır.

Basit ileal segment replasmanında 12-18 cm ileum gerekirken Yang-Monti tekniğinde ileumdan 5-7.5 cm kadar segment mezenterik dal ile

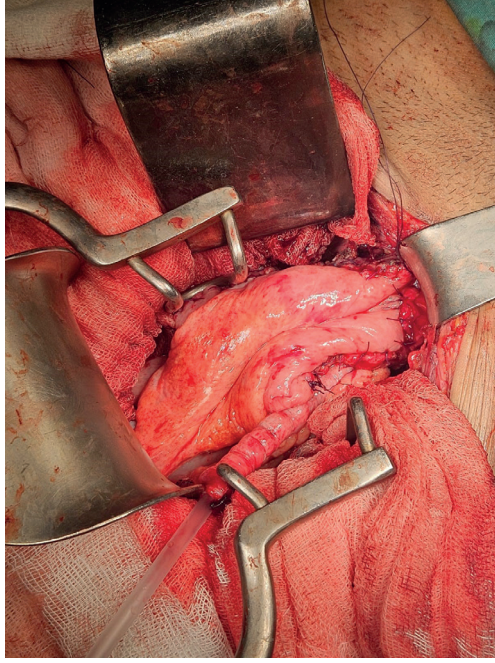
beraber ayrılır. Bu ileal segment 2- 3 parçaya ayrılır. Antimezenterik uçtan açılır. Uçlar birbirine birleştirilir ve 12 Fr üreter katateri etrafında tübularize edilir. Yeterli uzunlukta tübüler yapı elde edilir (35). Özellikle mesane augmentasyonu için de barsak kullanılacağı için ileal segmenti minimum boyutta kullanmak uygun olacaktır.

Mide büyük kurvatüründen çıkarılan segment ile yapılan tüp prosedüründe, mide asidi ciltte erozyona sebep olmaktadır. Midede oluşacak kaçaklar da mortal seyredebileceğinden günümüzde tercih edilmemektedir (36).

Hastaya Uygulanan Cerrahi

Hastaya augmentasyon sistoplasti, bilateral üreterolizis, sol üreter distaline eksizyonel daraltma (Hendren) ile beraber bilateral Lich-Gregoir UNC ve mitrofanoff prosedürü uygulandı. (Resim 5). Hastanın post operatif 3. gün nefrostomileri kapatıldı. ABY gelişmemesi sonrasında nefrostomiler çekildi. 8. günde mitrofanofftan 12 Fr kateter ile TAK uygulandı (Resim 6). Sonrasında hasta taburcu edildi.

2 haftalık takibinde TAK uyumunun tam olduğu ve kontrol kreatinin değerinin 1.9 mg/dl olduğu saptandı. Mitrofanoff'tan üriner inkontinans olmadığı izlendi.



Resim 6. Augmentasyon ve Mitrofanoff peroperatif Görüntü



Resim 7. Postoperatif 8. gün hasta TAK yapıyor

KAYNAKLAR

1. Meuli M, Meuli-Simmen C, Hutchins GM, Seller MJ, Harrison MR, Adzick NS. The spinal cord lesion in human fetuses with myelomeningocele: implications for fetal surgery. *J Pediatr Surg* (Internet). 1997 (cited 2024 May 18);32(3):448–52. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9094015/>
2. Atta CAM, Fiest KM, Frolkis AD, Jette N, Pringsheim T, St Germaine-Smith C, et al. Global Birth Prevalence of Spina Bifida by Folic Acid Fortification Status: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am J Public Health* (Internet). 2016 Jan 1 (cited 2024 May 18);106(1):e24–34. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26562127/>
3. Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update on Urological Management of Spina Bifida from Prenatal Diagnosis to Adulthood. *J Urol* (Internet). 2015 (cited 2024 May 18);194(2):288–96. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25839383/>
4. Veenboer PW, Bosch JLHR, van Asbeck FWA, de Kort LMO. Upper and lower urinary tract outcomes in adult myelomeningocele patients: a systematic review. *PLoS One* (Internet). 2012 Oct 31 (cited 2024 May 18);7(10). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23119003/>
5. Stein R, Bogaert G, Dogan HS, Hoen L, Kocvara R, Nijman RJM, et al. EAU/ESPU guidelines on the management of neurogenic bladder in children and adolescent part I diagnostics and conservative treatment. *Neurourol Urodyn* (Internet). 2020 Jan 1 (cited 2024 May 20);39(1):45–57. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31724222/>
6. Jørgensen B, Olsen LH, Jørgensen TM. Long-term follow-up in spinal dysraphism: outcome of renal function and urinary and faecal continence. *Scand J Urol Nephrol* (Internet). 2010 Mar 15 (cited 2024 May 20);44(2):95–100. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20187759/>
7. Li Y, Wen Y, He X, Li Y, Wu J, Feng J, et al. Application of clean intermittent catheterization for neurogenic bladder in infants less than 1 year old. *NeuroRehabilitation* (Internet). 2018 (cited 2024 May 20);42(4):377–82. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29660959/>
8. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, De Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn* (Internet). 2012 Jun (cited 2024 May 20);31(5):610–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22532312/>
9. Untreated bacteriuria in asymptomatic girls with renal scarring - PubMed (Internet). (cited 2024 May 20). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2587151/>
10. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* (Internet). 1993 Oct (cited 2024 May 20);23(6):478–80. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8255658/>
11. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, De Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn* (Internet). 2012 Jun (cited 2024 May 20);31(5):610–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22532312/>
12. Bauer SB, Austin PF, Rawashdeh YF, De Jong TP, Franco I, Siggard C, et al. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dys-

- function in children. *Neurourol Urodyn* (Internet). 2012 Jun (cited 2024 May 18);31(5):610–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22532312/>
13. Tanaka H, Matsuda M, Moriya K, Mitsui T, Kitta T, Nonomura K. Ultrasonographic measurement of bladder wall thickness as a risk factor for upper urinary tract deterioration in children with myelodysplasia. *J Urol* (Internet). 2008 Jul (cited 2024 May 18);180(1):312–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18499168/>
 14. Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update on Urological Management of Spina Bifida from Prenatal Diagnosis to Adulthood. *J Urol* (Internet). 2015 (cited 2024 May 27);194(2):288–96. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25839383/>
 15. Thorup J, Biering-Sorensen F, Cortes D. Urological outcome after myelomeningocele: 20 years of follow-up. *BJU Int* (Internet). 2011 Mar (cited 2024 May 18);107(6):994–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20860652/>
 16. Woodhouse CRJ. Myelomeningocele: neglected aspects. *Pediatr Nephrol* (Internet). 2008 Aug (cited 2024 May 18);23(8):1223–31. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18200450/>
 17. ICS/IUGA 2010 Abstract #535 Renal function and urodynamic evaluations in adult spina bifida patients (Internet). (cited 2024 May 18). Available from: <https://www.ics.org/2010/abstract/535>
 18. Valtonen K, Karlsson AK, Siösteen A, Dahlöf LG, Viikari-Juntura E. Satisfaction with sexual life among persons with traumatic spinal cord injury and meningomyelocele. *Disabil Rehabil* (Internet). 2006 Aug (cited 2024 May 18);28(16):965–76. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16882636/>
 19. Ginsberg DA, Boone TB, Cameron AP, Gousse A, Kaufman MR, Keays E, et al. The AUA/SUFU Guideline on Adult Neurogenic Lower Urinary Tract Dysfunction: Diagnosis and Evaluation. *J Urol* (Internet). 2021 Nov 1 (cited 2024 May 18);206(5):1097–105. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34495687/>
 20. Kavanagh A, Baverstock R, Campeau L, Carlson K, Cox A, Hickling D, et al. Canadian Urological Association guideline: Diagnosis, management, and surveillance of neurogenic lower urinary tract dysfunction - Full text. *Can Urol Assoc J* (Internet). 2019 (cited 2024 May 18);13(6):E157–76. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30763235/>
 21. Hautmann RE, Abol-Enein H, Hafez K, Haro I, Mansson W, Mills RD, et al. Urinary diversion. *Urology* (Internet). 2007 Jan (cited 2024 May 18);69(1 Suppl):17–49. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17280907/>
 22. Kurzrock EA. Pediatric enterocystoplasty: long-term complications and controversies. *World J Urol* (Internet). 2009 (cited 2024 May 18);27(1):69–73. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18846377/>
 23. Stein R, Schröder A, Thüroff JW. Bladder augmentation and urinary diversion in patients with neurogenic bladder: surgical considerations. *J Pediatr Urol* (Internet). 2012 Apr (cited 2024 May 18);8(2):153–61. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22264521/>
 24. Novak TE, Salmasi AH, Mathews RI, Lakshmanan Y, Gearhart JP. Complications of Complex Lower Urinary Tract Reconstruction in Patients With Neurogenic Versus Nonneurogenic Bladder—Is There a Difference? *J Urol* (Internet). 2008 Dec (cited 2024 May 18);180(6):2629–35. Available from: <https://www.auajournals.org/doi/10.1016/j.juro.2008.08.056>
 25. Du K, Mulroy EE, Wallis MC, Zhang C, Presson AP, Cartwright PC. Enterocystoplasty 30-day outcomes from National Surgical Quality Improvement Program Pediatric 2012. *J Pediatr Surg* (Internet). 2015 Sep 1 (cited 2024 May 18);50(9):1535–9.

- Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25957024/>
26. Schlomer BJ, Copp HL. Cumulative incidence of outcomes and urologic procedures after augmentation cystoplasty. *J Pediatr Urol* (Internet). 2014 Dec 1 (cited 2024 May 18);10(6):1043–50. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24766857/>
 27. Stein R, Schröder A, Thüroff JW. Bladder augmentation and urinary diversion in patients with neurogenic bladder: non-surgical considerations. *J Pediatr Urol* (Internet). 2012 (cited 2024 May 18);8(2):145–52. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21493159/>
 28. Biarreau X, Chartier-Kastler E, Rouprêt M, Phé V. Risk of malignancy after augmentation cystoplasty: A systematic review. *Neurourol Urodyn* (Internet). 2016 Aug 1 (cited 2024 May 18);35(6):675–82. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25867054/>
 29. Farrugia MK, Malone PS. Educational article: The Mitrofanoff procedure. *J Pediatr Urol* (Internet). 2010 Aug (cited 2024 May 27);6(4):330–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20188633/>
 30. Faure A, Cooksey R, Bouty A, Woodward A, Hutson J, O'Brien M, et al. Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated. *J Pediatr Surg* (Internet). 2017 Mar 1 (cited 2024 May 18);52(3):469–72. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27707652/>
 31. McAndrew HF, Malone PSJ. Continent catheterizable conduits: which stoma, which conduit and which reservoir? *BJU Int* (Internet). 2002 (cited 2024 May 18);89(1):86–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11849168/>
 32. Barqawi A, De Valdenebro M, Furness PD, Koyle MA. Lessons learned from stomal complications in children with cutaneous catheterizable continent stomas. *BJU Int* (Internet). 2004 Dec (cited 2024 May 18);94(9):1344–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15610118/>
 33. The Mitrofanoff principle. Technique and application in continent urinary diversion - PubMed (Internet). (cited 2024 May 18). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1949394/>
 34. Lemelle JL, Simo AK, Schmitt M. Comparative study of the Yang-Monti channel and appendix for continent diversion in the Mitrofanoff and Malone principles. *J Urol* (Internet). 2004 (cited 2024 May 18);172(5 Pt 1):1907–10. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15540752/>
 35. Maigaard T, Kirkeby HJ. Yang-Monti ileal ureter reconstruction. *Scand J Urol* (Internet). 2015 Aug 1 (cited 2024 May 20);49(4):313–8. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/21681805.2014.882980>
 36. Close CE, Mitchell ME. Continent gastric tube: new techniques and long-term followup. *J Urol* (Internet). 1997 (cited 2024 May 18);157(1):51–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8976214/>

ÜROGENİTAL SİSTEM TRAVMALARI

Ahmet Rüknettın ASLAN, Emre KARABAY

OLGU 1

On üç yaşında erkek hasta mezarlıkta çapa yaparken üzerine mermer düşmesi hikayesi ile 112 tarafından acil servise getirildi. Travma sonrası yaklaşık yarım saat içinde acil servise getirilen hastanın başvurduğunda bilinci açık, oryantasyonu tamdı. Karın ağrısı şikayeti dışında ek şikayeti olmayan hastada ilk değerlendirme nasıl olmalıdır?

Travma çocuklarda morbidite ve mortalitenin en önemli sebebidir. Bir yaşıñ üzerinde yıllık 20 milyondan fazla çocuk istem dışı travmalara maruz kalmaktadır. Abdominal travmalar kafa ve torasik travmalar sonrası en sık üçüncü ölüm nedenidir. Ölümün en sık nedeni ise tanı koyulamayan travmalardır (1). Bu nedenle travma hastalarının ilk değerlendirilmesi hayati önem taşımaktadır. Travmalı çocuğa yaklaşımda en büyük öncelik, yaşamı veya uzvu tehdit eden yaralanmaların dışlanmasıdır. Fizik muayenenin devamından önce ilk yaşam desteği değerlendirilmesi yapılmalı ve gerekirse resüsitasyona başlanmalıdır (2). Travma ile acil servise başvuran

hastanın sırasıyla havayolu açıklığı, solunum/ventilasyonu, dolaşım/kanama kontrolü, nörolojik muayenesi yapılmalı ve ayrıntılı fizik muayene yapılabilmesi için hasta tamamen soyulmalıdır.

Çocukluk çağıında intraabdominal yaralanmaların en sık nedenleri motorlu araç kazaları, düşmeler, spor kazaları, fiziksel saldırılar ve cinsel tacizlerdir. Çocuklarda intraabdominal travmalar künt veya penetran mekanizmalarla gerçekleşebilir. Künt travmalar penetran yaralanmalara göre daha sık gözlenmektedir (%85 vs. %15). Çocuklar, yetişkinlere göre künt yaralanmalara karşı daha hassastır. Daha küçük bir beden büyüklüğü daha büyük bir yaralanma dağılımına izin verir. Bu nedenle, çocuklar birkaç bölgede birden fazla yaralanma geçirebilmektedir. Ek olarak, pediatrik iç organların, daha küçük bir gövde, daha büyük ve daha mobil iç organlar ve azalan intraabdominal yağ nedeniyle zarar görme olasılığı daha yüksektir (3).

Çocuk hastanelerindeki travma merkezlerine başvuran çocukların yaklaşık %3'ünde genitoüriner

travmalar saptanmıştır (4). Pediatrik ürolog hastayı değerlendirirken travmaya neden olan olayın oluş şeklini sorgulamalı, etken hakkında detaylı bilgiye sahip olmalıdır. Hastanın genel sistemik muayenesi yapılmalı, monitorize edilmeli, kan basıncı ve kalp tepe atımı kayıt altına alınmalıdır. Lomber, abdominal, perineal bölgede bulunan inspeksiyon bulguları kaydedilmeli, üretra ve mesanenin yerinin değerlendirilmesi için rektal muayene ve pelvik kemiklerin muayenesi yapılmalıdır. Eksternal meada kanama olup olmadığı mutlaka sorgulanmalıdır.

Hastanın havayolu açıklığı ve solunum sesleri doğal, periferik nabızlar alınıyor, nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı, Glasgow koma skoru 14, kafada travma izine rastlanılmadı, batın sol alt kadranda 12 cm'lik cilt-cilt altı dokuları içeren horizontal kesisi mevcut, defans bulgusu pozitif, rebaunt hassasiyet negatif, sol lomber ve torasik bölgede ekimozu mevcut. İlk ölçülen tansiyonu 110/60 mm Hg, kalp tepe atımı 107/dk ve makroskopik hematüri gözlenmeyen hastada hangi tetkikler istenmelidir?

Modern travma yönetimi multidisipliner olmalıdır. Pediatrist, acil tıp hekimi ve cerrahi ekipler süreci beraber yönetmelidir. Künt batın trav-

ması ile gelen ve genitoüriner sistem travmasından şüphelenilen hastaların başlangıç hemoglobin değerlerini görmek için mutlaka kan sayımı yapılmalıdır. Hematürinin değerlendirilebilmesi için tam idrar tetkiki de istenmelidir. Hematüri güvenilir bir bulgu olsa da ciddi renal hasarı olan hastaların % 33'ünde mikroskopik hematüri gözlenmekte ve %2'sinde hiç hematüri saptanmamaktadır (5).

Böbrek travmasından şüphelenilen çocukların radyografik değerlendirilmesi tartışmalı olsa da çocukluk çağında böbreklerin travmalara daha duyarlı oldukları bilinmektedir. Çocuklarda böbrekler daha esnek ve az gelişmiş göğüs kafesi, zayıf kas sistemi, daha az perirenal yağ dokusu tarafından korunmaktadır ve erişkine göre daha düşük abdominal seviyede bulunmaktadır (6). Künt karın travmasında böbrek en sık etkilenen ürogenital organdır ve tüm künt karın yaralanmalarının yaklaşık %10'unu oluşturur (7). Radyolojik değerlendirme kararında öykü, fizik muayene, çocuğun bilinç durumu, laboratuvar bulguları gibi bütün klinik hususlar göz önünde bulundurularak karar verilmelidir. Ciddi deselerasyon veya yüksek hızlı hasarı olan, toraks, pelvis, spinal veya femoral kemik hasarına neden olabilecek hasarı olan, torasik, perineal, lomber ekimozu olan,

makroskopik hematüri veya şok bulgularının olduğu mikroskopik hematüri gözlenen hastalarda radyolojik değerlendirme yapılması önerilmektedir (8).

Akut travmada ultrasonografi bir tarama aracı olarak ve böbrek hasarı seyrini güvenilir bir şekilde takip etmek için kullanılabilir. Ultrasonografi masif üreter ekstrevasyonu ile kanamayı birbirinden ayırt etmekte zorlanmaktadır. Ayrıca eşlik eden kırıklar, obezite, intestinal hasarlar, bandajlar ultrasonografik sonuçları etkilemektedir. Vasküler hasarların değerlendirilebilmesi için Doppler ultrasonografi yapılması gereklidir. Ultrasonografi travmanın ilk değerlendirmesinde birçok faktörden etkilenmesi ve kullanıcı bağımlı olması nedeniyle sınırlı bir değere sahiptir.

Kontrast madde verilerek yapılan Bilgisayarlı Tomografi (BT) çocuklarda böbrek travmalarının değerlendirilebilmesi için en iyi görüntüleme yöntemidir. BT taraması, özellikle renal travmanın şiddetini değerlendirmek söz konusu olduğunda, böbrek yaralanmalarının modern evrelemesinin temel taşıdır. Dört fazda içeren (kontrastsız-arteryel-nefrogram-piyelografi) BT en iyi anatomik görüntüyü veren yöntemdir. Spiral BT hızlı ve güvenilir bir yöntem olarak önerilmektedir, ancak kontrast mad-

de verilmesi sonrası erken görüntü alındığından bazı hastalarda üreter ekstrevasyonunun atlanabileceği unutulmamalıdır (9-10). Acil cerrahi gereken hastalarda preoperatif BT çekilemediyse karşı böbreğin değerlendirilmesi için veya BT'ye ulaşılmadığında İntravenöz piyelografi alternatif görüntüleme yöntemi olarak kullanılabilir.

Hastanın görüntüleme sonuçlarına göre böbrek hasarı Amerikan Travma Cerrahisi Birliği böbrek hasarı ölçeğine göre sınıflandırılmalı ve klinik kararlar öncesi göz önünde tutulmalıdır (Tablo 1- Şekil 1).

Çift damar yolu açılıp sıvı tedavisi başlanan, ilk 10 dakika içinde Spiral BT'si çekilen hastanın tansiyon değerleri 92/58 mm Hg, kalp tepe atımı 124/ dk idi. Bilinç uykuya meyilli, genel cerrahi uzmanı muayenesinde rebound hassasiyet negatif, defans bulgusu pozitif, Hb 9.2 ng/dl, Hct %26. Tam idrar tahlilinde patolojik bulgu yok. Tomografisinde dalağın ve sol böbreğin hiç kanlanmadığı gözlenmekte; sol renal arterin aortadan çıktıktan sonra 2 cm opak madde ile dolduğu ardından takip edilemediği gözleniyor. Tedavi için önerileriniz nelerdir?

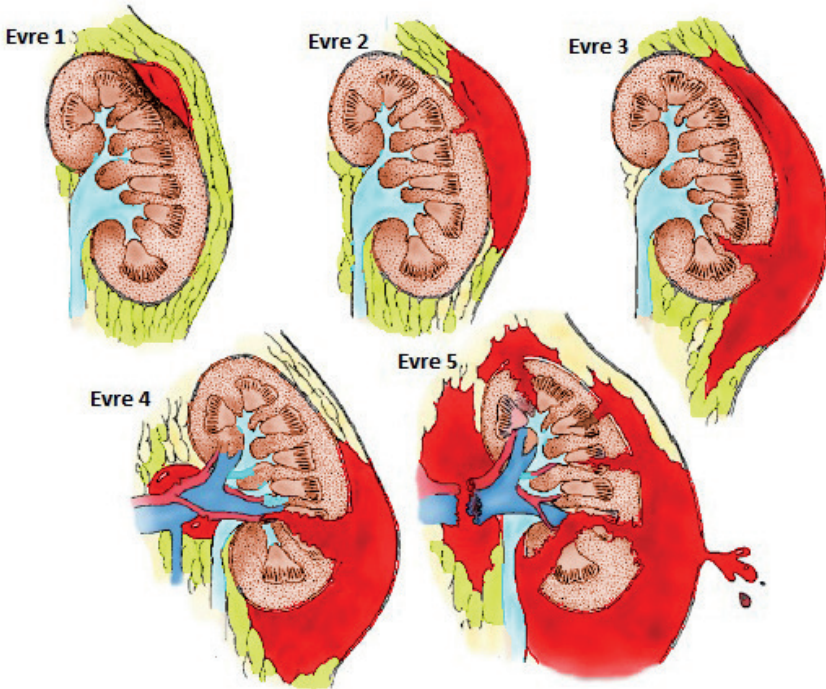
Künt böbrek travmalı hemodinamisi stabil çocuk hastalar, yüksek evreli renal hasarlar olsa dahi konser-

vatif tedavi ile yönetilebilir (11-13). Literatürde nefrektomi oranları %1-3 arasında değişmektedir (14-15). Son yirmi yılda pediatrik renal travmaların yönetiminde konservatif yöntemler

cerrahi yöntemlerin önüne hızla geçmiştir (16). Eğer hasta hemodinamik olarak stabil değilse veya ciddi intraabdominal penetran travması var ise acil laparotomi uygulanmalı, aksi

Tablo 1. Renal Hasarın Değerlendirilmesi

Evre	Hasar Tipi	Tanım
I	Kontüzyon	Mikroskopik veya gros hematüri
	Hematom	Normal ürolojik bulgular
II	Hematom	Genişlemeyen subkapsüler hematom
	Laserasyon	Kortekste <1cm laserasyon
III	Laserasyon	Toplayıcı sisteme ulaşmayan > 1 cm laserasyon
IV	Laserasyon	Korteks, medulla ve toplayıcı sistemi içeren laserasyon
	Vasküler	Vasküler hasar
V	Laserasyon	Tamamen parçalanmış böbrek
	Vasküler	Renal pedikül kopması



Şekil 1. Renal travmaların BT görüntülerine göre sınıflandırılması

halde konservatif tedaviler tercih edilmelidir (17). Hemodinamik instabilite veya genişleyen ve pulsatil hematoma acil cerrahi için kesin endikasyonlar olup, masif üriner ekstremitasyon, %20 den fazla kanlanmayan doku varlığı ve arter hasarı izafi endikasyonlar arasındadır.

Hemodinamik olarak stabil olan evre 1-3 renal travmaların tamamı konservatif tedavi ile yönetilmelidir. Yatak istirahati ve gözlemler hematüri geçene kadar takip edilmeli ve stabil hastalar hematüri geçtikten sonra taburcu edilmelidir.

Evre 4 renal hasarı olan hemodinamik stabil hastaların konservatif tedavi yöntemleriyle izlenmesi sonrası %72'den fazla hastada cerrahi girişim gerekmediği ve %50'den fazla renal ünite fonksiyonun korunduğu bildirilmiştir (18). Bu hastalarda yakın takip, yatak istirahati ve ilk 48 saat içinde tekrar görüntüleme önerilir. Eğer hastanın hemodinamisi bozulursa veya 3 ünite eritrosit süspansiyonu verilmesine rağmen hematokrit düşüşü devam ediyorsa cerrahi eksplorasyon gereklidir. Evre 4-5 renal travmalı hastaların konservatif tedavi yöntemleriyle izlenmesine dair birçok çalışma mevcuttur. Henderson ve arkadaşları 49 hastalık serilerinde sadece 8 hastanın operasyona ihtiyaç duyduğunu bildirmişlerdir (19). Evre 4-5 renal

travmalı stabil hastalarda konservatif tedavi yöntemleri denenmeli, kan transfüzyonuna rağmen devam eden kan kayıplarında, anjiyografik embolizasyona cevap vermeyen tekrarlayan kanamalarda veya stente rağmen devam eden idrar ekstremitasyonu durumunda cerrahi müdahale önerilmelidir.

Travma ekibi tarafından acil cerrahi kararı alınan hastanın laparotomisinde dalağın parçalandığı ve ileal perforasyon olduğu gözleniyor. Splenektomi sırasında retroperitonda genişleyen, pulsatil hematoma olan hastanın retroperiton açılmalı mıdır?

Eşlik eden intraabdominal travması, yüksek evreli renal travması olan ve retroperitoneal pulsatil hematoma olan bu hastada mutlaka retroperiton açılmalıdır. Kanama kontrolü sağlandıktan sonra laparotomide yapılması gereken ilk cerrahi yaklaşım aortanın tespit edilmesi olmalıdır, böylece retroperitona erişim sağlamak için posterior peritonda insizyon açılabilir. İnsizyonun yukarıya doğru genişletilmesi anahtar anatomik işaret olan sol renal vene ulaşım sağlar. Sağ renal arter sol renal venin superior ve medialinde, sıklıkla venin sefalik yönde retraksiyonu ve aorta ve inferior vena kava arasında diseksiyon ile bulunabilir. Sol renal arter sol renal

venin posterior ve superiorunda kalır. Sağ renal ven sol renal venin ters tarafında bulunur. Damarlar izole edildikten sonra oklüde etmeden damar askıları yerleştirilir. Hasarın olduğu taraftaki kolon mediale doğru retrakte edilir ve Gerota fasyası açılır. Kanama kontrol edilemezse önce renal arter, gerekirse ardından renal ven oklüde edilir. Damar kontrolleri sağlanmadan Gerota fasyasının açılması kanama kontrolünü güçleştireceği için önerilmez.

Hastamızda Gerota açılmadan sol renal arter ve ven bulundu ancak sol renal arterin tamamen kopmuş olduğu gözlemlendi. Renal damar yaralanmaları künt renal travmalı hastaların %1-3'ünde gözlenmektedir ve genellikle renal arterlerde gözlenir. Ani deselasyon travmalarında intimanın gerilmesine bağlı veya doğrudan penetran mekanizmalarla gerçekleşebilir. Artere buldog klemp konulup ven askıya alınarak gerota fasyası açıldı. Üç parçaya ayrılmış böbrek ve total üreterel avulsiyon gözlenen hastada renografi ve damar onarımı yapılamayacağı düşünülerek sol nefrektomi uygulandı (Şekil 2).

OLGU 2

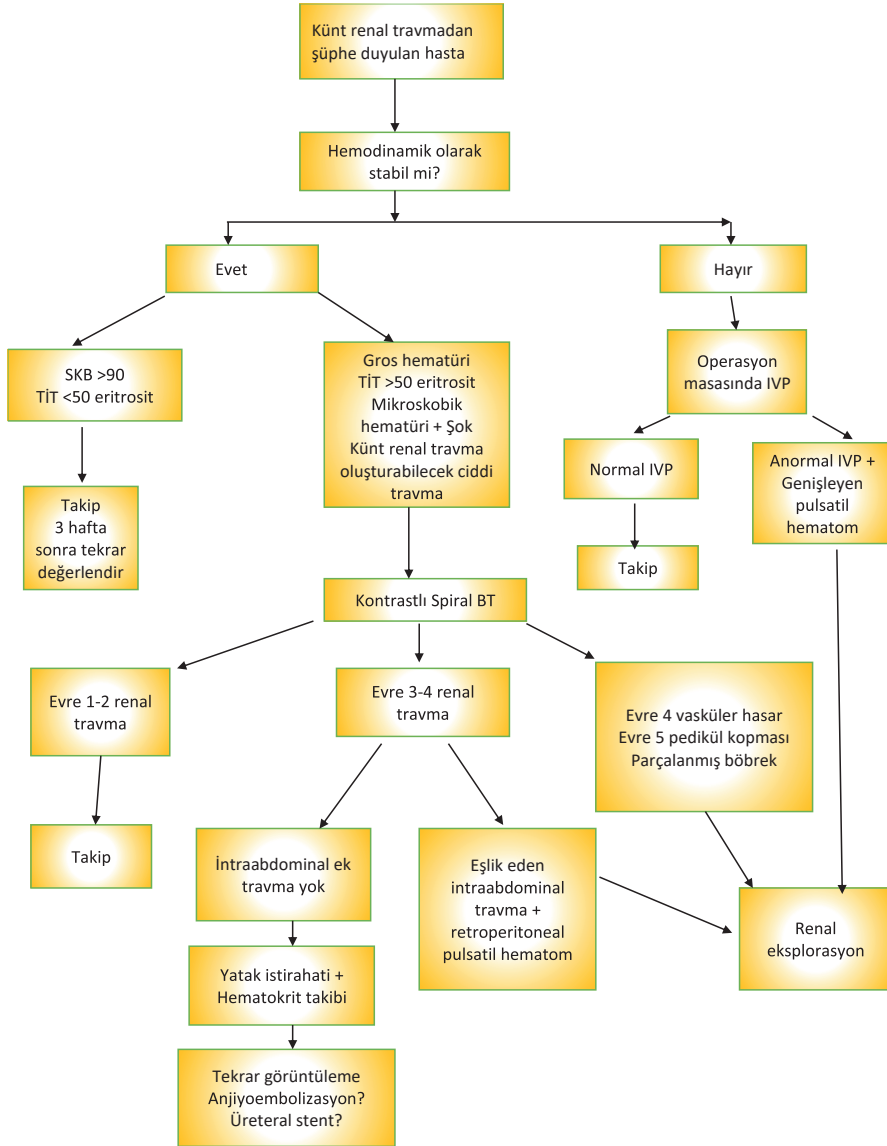
On bir yaşında erkek hasta, babasının kucağında motosikletle giderken düşme hikayesi ile 112 tarafından acil servise getiriliyor. Acil

uzmanı tarafından değerlendirilen bilinci açık, koopere, oryante hasta karın ağrısından şikayet ediyor. Serum değerleri normal olan hastanın idrar örneği verememesi üzerine acil uzmanı üroloji konsültasyonu istiyor. Bu hastaya yaklaşım nasıl olmalıdır?

Pediyatrik hasta grubunda mesane, abdomende yüksek yerleşimli oluşu ve kemik pelvis desteğinin tam olmayışı nedeniyle travmalara daha yatkındır. Abdomen duvarının daha az kas desteğinin olması ve mesaneyi çevreleyen yağ dokusunun azlığı da çocuk hastaları mesane yaralanmalarına daha duyarlı hale getirir.

Mesane yaralanmaları künt ya da penetran alt abdomen travmalarıdır. Mesane yaralanmalarının %80'inin künt abdominal yaralanmalardan kaynaklandığı bilinmektedir. Penetran yaralanmalar daha az sıklıkla gözlenirse de daha fazla abdominal ve vasküler hasarla beraber gözlenmekte olduğundan hızlı tanı ve tedavisi çok önemlidir. Künt travmalar genellikle mesane dolu iken yaşanan motorlu araç kazalarına, düşme veya spor kazalarına bağlıdır (20).

Mesane yaralanmaları kontüzyon veya rüptür olarak sınıflandırılırlar. Kontüzyonlar mukoza veya detrusor kasının etkilendiği ancak mesane duvar bütünlüğünün korunduğu



Şekil 2. Künt böbrek travmasına yaklaşım algoritması

ve ektravazasyonun izlenmediği travmalardır. Rüptürlerde ise mesane duvar bütünlüğü bozulmuştur ve ekstravazasyon görülür. İntraperitoneal

rüptürler mesanenin yerleşimi ve ani artan basınca bağlı olarak mesanenin en zayıf yeri olan kubbeden açılması-na bağlı olarak daha sıklıkla gözlenir.

Retroperineal rüptürler ise genellikle pelvik travmalarla beraberlik gösterir ve sıklıkla mesanenin alt yarısında izlenir.

Mesane yaralanması görülen hastalarda en sık bulgu makroskopik hematüridir. Muayene sırasında karında hassasiyet, gerginlik ve yaygın alt abdominal ağrı ve idrar yapamama gözlemlenebilir (21). Mesane yaralanmaları diğer organ yaralanmaları ile sıklıkla beraberlik gösterir. Mesane rüptürü görülen hastalarda mortalite %20 civarındadır ve bunun başlıca nedeni eşlik eden travmalardır. Erişkinlerde pelvik fraktürle birlikte görülme oranı çok yüksekken (%89), çocuklarda bu oran %20 civarındadır (22).

Motorlu araç kazası ile başvuran hastamızın acil serviste yapılan muayenesinde batin hassas ve gergin, ortopedik muayenesinde pelvik kemikler doğal, idrar çıkışı yok. İnceleme nasıl devam etmelidir?

Mesane yaralanması düşünülen olgularda, ilişkili diğer yaralanmaların da mutlaka göz önünde bulundurulması elzemdir. İdrar çıkışı olmayan bu hastada öncelikle üretral travmaları da ekarte etmek önemlidir. Eksternal meatusta kan gözlenmesi veya rektal muayenede yukarı doğru kaymış bir prostat ve perianal hematoma gözlenmesi üretral travmanın göstergesidir ve katater yerleştirilmeden önce ret-

rograd üretrografi çekilmesi faydalı olacaktır.

Eksternal meada kan gözlenmeyen, anorektal muayenesi ve pelvis muayenesi doğal olan hastaya üretral kateter takıldıktan sonra makroskopik hematüri gözleniyor. Hangi inceleme yöntemiyle devam edilmelidir?

Mesane perforasyonu şüphesi olan bu olguda sistografi veya BT sistografi çekilebilir. Sistografi çekilecekse suda çözünür bir kontrast madde kullanılmalı ve instilasyon öncesi abdomen ve pelvisin düz filmi görülmelidir. Kontrast madde (300 cc) yer çekimi etkisiyle foley kateterden veya üretral katater takılmadığı durumlarda suprapubik kateterden verilmelidir. Görüntüler mesane distansiyon halindeyken ve kateter çekildikten sonra ön-arka, yan, oblik, boşalma sonrası görüntüler olarak kaydedilmelidir.

İntraabdominal rüptürde, parakolik oluklarda, barsak segmentleri çevresinde hatta diyaframda opak madde görülebilir. Ekstraperitoneal rüptürde, ekstretravazasyon pelviste sınırlıdır ve "starburst (yıldız yağmuru) patern" olarak da adlandırılır.

Acil serviste çekilen BT sistografisinde intraperitoneal rüptür saptanan ve ek pelvik fraktür veya abdominal yaralanma gözlenme-

yen hastaya tedavi öneriniz ne olurdu?

Kontüzyonlar farklı derecelerde hematüri ile başvurabilirler ve sadece kateter takılarak tedavi edilebilirler.

Intraperitoneal rüptürlerde standart tedavi açık cerrahi ve primer onarımdır. İlişkili travmaların araştırılabilmesi ve gereğinde onarımı için orta hat abdominal insizyon tercih edilmelidir. Operasyon sonrasında suprapubik drenaj kateteri konulmalıdır.

Ekstraperitoneal rüptürlerin standart tedavisi 7-10 gün süreyle kateter takılması ve antibiyoterapidir. Pelvik fraktürlerle birlikte sıklıkla gözlenen ekstraperitoneal fraktürlerde mesane içerisinde kemik parçaları mevcutsa veya yaygın cansız dokular varlığı, sepsis, ağır hematüri gibi klinik durumlarda eksplorasyon ve onarım önerilmelidir.

Çocuk hastalarda erişkinlere göre mesane boynu yaralanmaları daha sık görülmektedir. Mesane boynu yaralanmaları pelvik apse, hematoma, ürinom ve kalıcı inkontinans gibi komplikasyonlara neden olabileceğinden cerrahi onarım önerilmektedir. Hematom varsa hematoma dokunulmamalı, mesane kubbesinden açılarak insizyon mesane boynuna uzatılmalı mesane boynu onarımı yapıldıktan

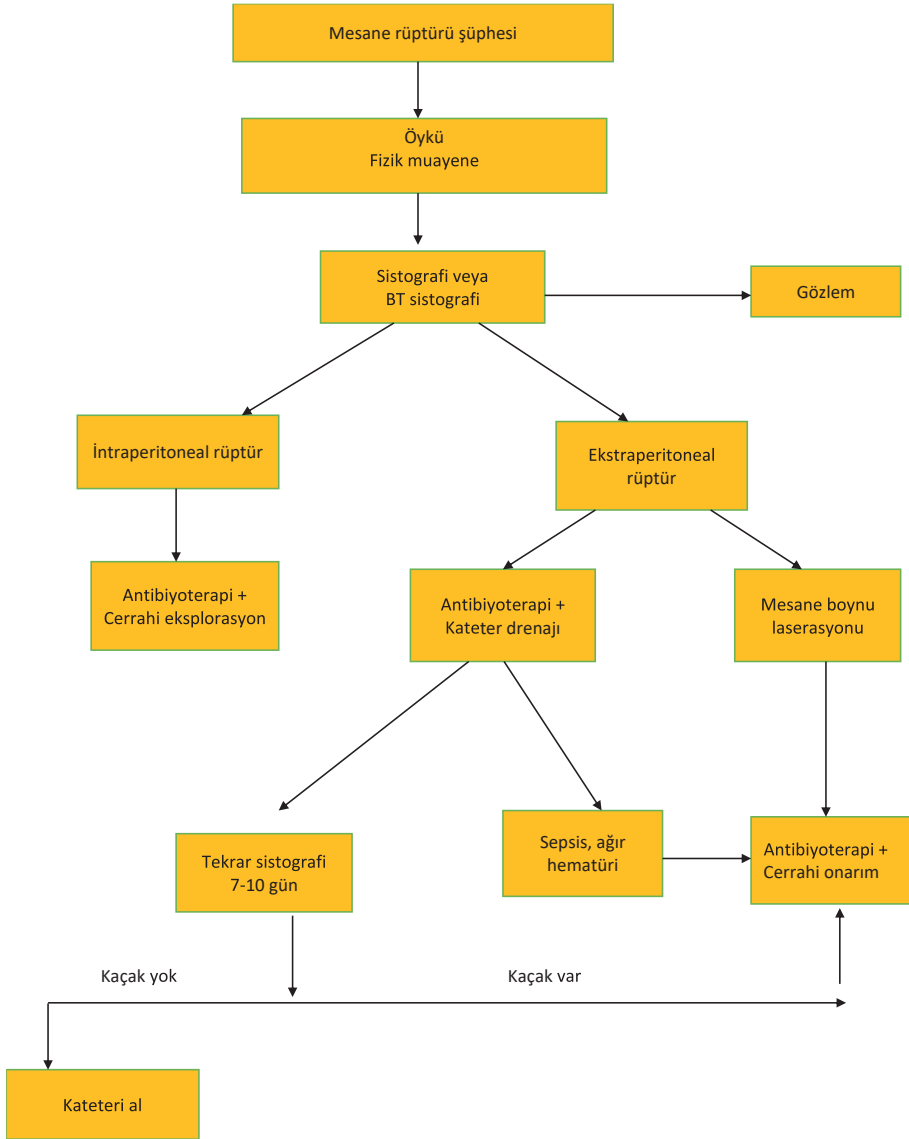
sonra mesane çift kat kapatılmalıdır (Şekil 3).

OLGU 3

Yaya geçidinde karşıdan karşıya geçerken araç çarpması sonrası acil servise getirilen hemodinamisi stabil 9 yaşında erkek hasta acil uzmanı tarafından değerlendiriliyor. Pelviste kırık şüphesi olan hastadan üroloji konsültasyonu isteniyor. İlk değerlendirmesi nasıl yapılmalıdır?

Üretral yaralanmalar çoğunlukla pelvik kemik kırıklarına, suprapubik bölge ve dış genital bölge yaralanmalarına eşlik eder. Anatomik olarak üretra, penil bölümü hariç, iyi korunan bir organdır. Şekli ve elastikiyeti nedeniyle nadiren yaralanır. Penis, vajina, pelvis ve perineye direkt etkili travmalarda üretral travmaları mutlaka akla getirmek gerekir. Perineal, penil hematoma, eksternal meada kan gözlenmesi, işeyememe veya ağrılı işeme mevcutsa pelvik fraktür, ramus pubis kırığı, simfisiz pubis ayrışması veya mesane boynu laserasyonu düşünülmüyorsa mutlaka üretral travma olabileceği akılda tutulmalıdır.

İmmatür bir pelvis sahip çocuklarda üretra yaralanmaları erişkinlere göre farklılık göstermektedir. Posterior üretranın tam kopmaları daha sık görülmekte, mesane laserasyonu ile birlikteliği artmakta ve erektil disfonksiyon ve inkontinans gibi uzun dönem



Şekil 3. Mesane yaranmasına yaklaşım algoritması

komplikasyonlar daha sık gözlenmektedir (23). Kemik kırıklarıyla beraber gözlenen üretral laserasyonlarda rektal yaranma oranı %15 civarında-

dır. Bu nedenle şüphe duyulan bütün olgularda rektal muayene yapıp rektal laserasyon ekarte edilmelidir.

Üretral yaralanma şüphesi olan hastalarda genellikle diğer organlar da hasar görmüştür ve tedavi diğer uzmanlarla koordineli olarak yürütülmelidir. Öncelikle hayati tehlike taşıyan diğer yaralanmalarla ilgilenilmelidir. Stabil olmayan ve acil cerrahi gereken hastalarda acil serviste veya operasyon odasında suprapubik drenaj katateri takılmasıdır. Üretral yaralanma şüphesinde ilk yaklaşım ekstremitelere bağlı ürinom ve hematoma nedeniyle oluşabilecek septik komplikasyonlardan kaçınmak için antibiyoterapi, mesane boynu bütünlüğünün değerlendirilmesi ve idrar çıkışının sağlanmasıdır.

Erkek üretrası anterior ve posterior üretra olmak üzere iki kısımdan oluşur. Arka üretra membranöz ve prostatik üretradan oluşurken, ön üretra bülböz ve pendülöz kısımlardan oluşur. Posterior üretra genellikle ciddi travmalarla ve pelvik kırıklarla birliktelik gösterir. Posterior üretral yaralanmaların çoğu tam kopma şeklinde gözlenir. Anterior üretra yaralanmalarının çoğu iyatrojeniktir. Sünnet veya anorektal cerrahi sırasında meydana gelmektedirler. Bulber üretral yaralanmalar ise daha çok ata biner tarzda düşmeler sonrasında oluşurlar. Travmaya bağlı olarak üretra ve korpus spongiosum, ramus pubisle etken arasında sıkışır ve

genellikle perinede kelebek tarzında hematoma görülür. Bu görüntünün nedeni kanamanın pelvik taban ile sınırlanması ve Colles fasyasını aşamamasıdır

Üretral yaralanmalar kız çocuklarında daha nadir izlenir. Geniş pelvik fraktürler sonrası veya doğrudan vulvar-vajinal travmalar sonrası gözlenebilir. Vajinal introitusta kan gözlenen, pelvik fraktürle birlikte rektal laserasyon izlenen olgularda mutlaka üretral yaralanma akla getirilmeli ve üretroskopi ile tanısı konulmalıdır. Vajinal veya rektal laserasyonlarla sıklıkla beraber izlenir ve akut dönemde primer tamir önerilir. Üretral yaralanma şüphesi olan erkek hastalarda rektal muayene yapılması ve prostatın lokalizasyonunun değerlendirilmesi önemlidir. Özellikle membranöz üretra travmalarında prostat ve mesane yer değiştirebilir.

Abdominopelvik tomografide sol ramus pubis kırığı saptanan ve ek organ patolojisi gözlenmeyen hastanın fizik muayenesinde prostatın superomediale yer değiştirdiği saptandı. Hemodinamisi stabil olan hastanın makroskopik hematurisi mevcut. Bir sonraki işleminiz ne olacaktır?

Travma sonrası hasta işyebiliyor- sa ve rektal muayenesi doğal, prostatı normal anatomik pozisyonunda ele

geliyorsa üretral kateterizasyon denenmelidir. Eğer başka bir kişi tarafından kateter takılmışsa kateter yerinde bırakılmalıdır. Bu durumda üretral laserasyon şüphesi devam ediyorsa kateter yanından ufak bir beslenme tüpü ile retrograd üretrografi çekilmelidir.

Üretral meatusta kan veya gross hematüri üretral travmalarda en sık karşılaşılan bulgudur. Üretral laserasyon olduğunda bulbokavernöz kas kasılır ve kan üretral meatustan dışarı atılır. Gros hematüri, üretral meatusta kan, perineal şişkinlik, palpe edilemeyen prostat (prostatın dislokasyonu), üriner kateterin takılamaması veya işeyemeyen tüm hastalara retrograd üretrografi çekilmelidir. İdeal bir retrograd üretrografide, hasta oblik pozisyonda konumlandırılır, penis femura dik bir şekilde ve gergin olarak tutulur. Travma nedeniyle oblik pozisyon verilemeyen hastalarda, hasta yatar pozisyondayken penis alt ekstermiteye dik olacak şekilde gerilir. Foley kateterin balonu fossa navikulariste kontrast maddenin kaçamayacağı kadar hafifçe şişirilir ve hafif basınç ile üretraya opak madde instilasyonu sağlanır. Eğer ektravazasyon yoksa kateter mesaneye kadar ilerletilmeli ve sistografi de çekilmelidir. Kısmi üretral hasarlarda ektravazasyonla beraber mesanenin kısmen olduğu

gözlenirken, tam üretral kopmalarda mesane dolmadan ektravazasyon gözlenir.

Retrograd üretrografide gözlenen ektravazasyon yerine, travmanın tipine ve laserasyonun boyutuna göre hastalar sınıflandırılmalı, klinik kararlar verirken bu üç etmen göz önünde bulundurulmalıdır.

Acil serviste retrograd üretrografisi çekilen hastada membranöz üretradan sonra opak maddenin tamamen ektravaze olduğu izleniyor ve mesane dolumu gözlenmiyor. Tedavi öneriniz ne olurdu?

Anterior üretral yaralanmalar çocukluk çağında daha çok iyatrojenik olarak ortaya çıkar. Erişkin yaşta ise künt travmalar daha fazla gözlenmektedir. Künt laserasyonlar çok nadiren tam rüptüre neden olurlar ve genellikle kateter drenajı ile tedavi edilirler. Uzun dönem takiplerinde darlık gelişen hastalarda açık üretroplastik uygulaması başarılı bir yöntemdir. Anterior üretranın penetran yaralanmalarında ise defektin büyüklüğüne göre karar verilmelidir. Üretral kateter yerleştirilebilen hastalarda kateter üzerinden primer onarım denenmeli ve kateterli takip edilmelidir. Kateter takılamayan hastalara suprapubik drenaj uygulanmalı ve geç onarım açısından değerlendirilmelidir. Anterior üretranın penetran tam kopmalarında

defekt küçük ise debritleme ve üretral onarım yapılabilir. Anastomoz gergin olmamalı, spatülizasyon yapılmalı ve su geçirmez anastomoz sağlanmalıdır.

Posterior üretral yaralanmaların tedavisinde standardize edilmiş bir yöntem bulunmamaktadır. Üretral travmalı hastaların tedavisi belirlenirken üç amaç bulunmaktadır. Tekrar eden darlıklardan kaçınmak, idrar kaçırma ve sertleşme problemi gibi komplikasyonları önleyebilmek. Travma sonrası akut dönemde cerrahi onarımda belirgin kanama, yüksek oranlarda inkontinans (%21) ve empotans (%56) görüldüğünden, öncelikle suprapubik kateter yerleştirme ve sonrasında geç dönemde üretroplasti tercih edilmektedir (24). Sadece suprapubik kateter yerleştirilen posterior üretra travmalı çocuk hastaların hemen hemen tamamında üretral darlık görülmektedir. Burada pek çok yöntem tarif edilmiştir ancak en çok tercih edilen perineal, transsimfizial ya da transpubik yaklaşımla, fibrotik ve dar olan üretra segmentinin ve spongiöz cismin çıkartıldığı primer reanastomoz tekniğidir. Bu şekilde yapılan cerrahiden sonra çocuk popülasyonda %90'ın üzerinde başarı oranları bildirilmiştir.

İki cm ve altındaki darlıklarda uç uca anastomoz yeterliyken, 3 cm ve üstü darlıkların çoğunda gergin olmayan bir anastomoz yapmak için genellikle parsiyel ya da komplet pubektomi veya simfiziotomi uygulamak gerekir. Postoperatif idrar kontinans oranları %90-95'tir (8). Bir diğer alternatif yöntem ise "realignment" cerrahisidir. Bu yöntemde mesane veya eksternal meadan gönderilen kılavuz tel üzerinden üretral bütünlüğü sağlamak amacıyla foley kateter yerleştirilir. Darlık oranları %30, inkontinans oranları %7 civarındadır.

Posterior üretranın kısmi yırtıklarında foley kateter asla zorlanmamalı ve gerekirse sistoskop aracılığıyla mesaneye kılavuz tel gönderilmesi ve kılavuz tel üzerinden mesaneye foley kateter yerleştirilmesi denenmelidir. Üretra tam olarak iyileşinceye kadar kateter yerinde bırakılmalı ve çekilmeden önce kateter yanından retrograd üretrografi çekilmelidir.

Bizim hastamıza acil serviste takılan suprapubik drenaj kateteri sonrası 6. ayında üretroplasti uygulandı. Operasyon sonrası birinci yılında nüks darlık ve idrar inkontinansı gözlenmedi.

KAYNAKLAR

1. National Vital Statistics System, National Center for Health Statistics (CDC). 10 Leading causes of death by age group, Unites States—2014.
2. Avarello JT, Cantor RM. Pediatric major trauma: an approach to evaluation and management. *Emerg Med Clin North Am* 2007;25:803–36.
3. Lynch, T., Kilgar, J., & Al Shibli, A. (2018). Pediatric Abdominal Trauma. *Current Pediatric Reviews*, 14(1), 59–63.
4. McAleer, I.M., et al. Genitourinary trauma in the pediatric patient. *Urology*, 1993. 42: 563.
5. Stalker, H.P., et al. The significance of hematuria in children after blunt abdominal trauma. *AJR Am J Roentgenol*, 1990. 154: 569.
6. Miller RC, Sterioff S Jr, Drucker WR, Persky L, Wright HK, Davis JH. The incidental discovery of occult abdominal tumors in children following blunt abdominal trauma. *J Trauma*, 1966. 6(1): p. 99-106.
7. McAninch, J.W., et al. Renal reconstruction after injury. *J Urol*, 1991. 145: 932
8. Yaşar Issi, Kadir Önem, Cankon Germi-yanoğlu.(2017) Çocuk Ürolojisi Güncelleme. İstanbul: Nobel Matbaacılık
9. Carpio, F., et al. Radiographic staging of renal injuries. *World J Urol*, 1999. 17: 66
10. Kattan S. Traumatic pelvi-ureteric junction disruption. How can we avoid the delayed diagnosis? *Injury* 2001; 32:797–800.
11. Jacobs MA, Hotaling JM, Mueller BA, Koyle M, Rivara F, Voelzke BB. Conservative management vs. early surgery for high grade pediatric renal trauma – Do nephrectomy rates differ? *J Urol* 2012;187:1817-22
12. Balcioglu ME, Boleken ME, Çevik M, Savas M, Boyaci FN. Blunt renal trauma in children: A retrospective analysis of 41 cases. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* 2014;20:132-5
13. Mohamed AZ, Morsi HA, Ziada AM, Habib EM, Aref AM, Kotb EA, et al. Management of major blunt pediatric renal trauma: Single-center experience. *J Pediatr Urol* 2010;6:301-5
14. Graziano KD, Juang D, Notrica D, Grand-soult VL, Acosta J, Sharp SW, et al. Prospective observational study with an abbreviated protocol in the management of blunt renal injury in children. *J Pediatr Surg* 2014;49:198-200.
15. Grimsby GM, Voelzke B, Hotaling J, Sorensen MD, Koyle M, Jacobs MA. Demographics of pediatric renal trauma. *J Urol* 2014;192:1498-502.
16. Broghammer JA, Langenburg SE, Smith SJ, Santucci RA. Pediatric blunt renal trauma: its conservative management and patterns of associated injuries. *Urology*. 2006;67:823-827.
17. Buckley JC, McAninch JW. The diagnosis, management, and outcomes of pediatric renal injuries. *Urol Clin North Am*. 2006;33-40. PMID: 16488278.
18. Umbreit EC, Routh JC, Husman DA. Nonoperative management of non-vascular grade IV blunt renal trauma in children: metaanalysis and systematic review. *Urology*. 2009;74:579-583.
19. Henderson CG, Sedberry-Ross S, Pickard R et al: Management of high grade renal trauma: 20-year experience at a pediatric level I trauma center. *J Urol* 2007; 178: 246
20. Tarman GJ, Kaplan GW, Lerman SL, McAleer IM, Losasso BE. Lower genitourinary injury and pelvic fractures in pediatric patients. *Urology* 2002;59:1236
21. Hochberg E, Stone NN. Bladder rupture associated with pelvic fracture due to blunt trauma. *Urology*, 1993. 41(6): p. 531-3.
22. Hayward O. Trauma to the urinary tract. In: O'Donnell B, Koff SA, editors. *Pediatric Urology*. 3rd ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1997. p. 696708
23. Rosenstein D, Alsikafi N. Diagnosis and classification of urethral injuries. *Urol*

- Clin North Am 2006;33:73-85
24. Elliott, D.S., *et al.* Long-term followup and evaluation of primary realignment of posterior urethral disruptions. J Urol, 1997. 157: 814.

ROBOTİK ÜROLOJİK CERRAHİ KOMPLİKASYONLARI VE YÖNETİMİ

Bülent ÖNAL, Elif ALTINAY KIRLI

OLGU 1

5 yaşında kız çocuğu belgelenen ve hastane yatışı gerektiren tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu geçirmesi nedeni ile değerlendirildi. Tuvalet eğitimini 3 yaşında aldığı ve sonrasında herhangi bir sorun yaşamadığı, ilaç kullanımı öyküsü olmadığı sadece idrar yolu enfeksiyonu tedavisi için antibiyotik tedavisi aldığı öğrenildi. Biyokimyasal değerlendirmenin normal sınırlarda olduğu çocuğa ait radyolojik, sintigrafik ve klinik değerlendirmeler aşağıda özetlendi.

Üriner ultrasonografi:

Sağ böbrek: parankim kalınlığı: 4 mm anterior posterior pelvis çapı: 25 mm kaliksler dilatedir.

Sol böbrek: parankim kalınlığı: 8 mm anterior posterior pelvis çapı: 15 mm kaliksler dilatedir.

Bilateral distal ve proximal üreterler dilatedir.

Voiding sistoüretrografi:

Bilateral 4 vezikoüreteral reflü ile uyumludur.

DMSA:

Sağ böbrek fonksiyonu: %32 parankim incedir. Alt polde skar ile uyumlu hipoaktif alan vardır.

Sol böbrek fonksiyonu: %68 alt polde skar ile uyumlu hipoaktif alanlar vardır.

Bu aşamada tedavi planlaması için önerileriniz nelerdir?

Vezikoüreteral reflü (VUR) %1 insidansı ile çocuklarda sık görülen bir üriner sistem anomalisidir. Reflü derecesi değişkendir ve çocukların büyük kısmında ek bir girişime gerek duyulmaksızın düzelir. Bununla birlikte idrar yolu enfeksiyonunun neden olduğu renal skar gelişimi hipertansiyona ve renal yetmezliğe neden olabilir. Bu açıdan risk altında olan çocuk tespit edilmeli ve tedavi edilmelidir (1).

VUR tedavisinde ana amaç piyelonefritin engellenmesidir. Her çocuk için yaş, cinsiyet, reflü derecesi, alt üriner sistem disfonksiyonu varlığı, üreter ve böbreğin anatomik özellikleri gibi faktörlerin değerlendirilmesi ile İYE geçirme ve renal skar gelişimi potansiyeli olan çocukları belirlemek mümkündür.

VUR'de tedavi seçenekleri konserve tedavi, endoskopik ve cerrahi girişimlerdir. Her ne kadar tedavi seçenekleri ve tedavi zamanlaması ile ilgili tartışmalar devam etmesine rağmen, karar genellikle kılavuzların risk gruplarına göre önerdiği şekilde ancak çocuğun klinik özellikleri ön planda tutularak verilir. Risk grupları ve önerilen tedavi ve takip protokolleri Tablo 1'de yer almaktadır (1). Bu sınıflamaya göre bahsettiğimiz çocuk

renal parankimal hasarın eşlik ettiği yüksek dereceli VUR'u olması nedeni ile yüksek risk grubundadır. Önerilen tedavi yöntemi re-implantasyondur.

Re-implantasyon, üreteroneosistostomi açık, laparoskopik ve robotik olarak yapılabilir. Ameliyat endikasyonları üç yöntem için de aynıdır. Primer ve sekonder VUR için altın standart cerrahi prosedür, intra-vezikal veya ekstra-vezikal yaklaşımla %95 ila %99 arasında değişen başarı

Tablo 1. Avrupa Çocuk Ürolojisi Kılavuzuna göre vezikoüreteral reflüde risk gruplaması ve hastalığın yönetimi

Risk Grupları	Klinik Başvuru	Başlangıç Tedavisi	Yorum	Takip
Yüksek	Tuvalet eğitimi sonrası semptomatik, yüksek dereceli VUR, anormal böbrek yapısı ve AÜSD	AÜSD tedavisi ve antibiyotik profilaksisi ilk tedavidir. VUR'un sebat etmesi ve/veya profilaksi altında İYE durumunda cerrahi girişim uygulanır.	Yüksek olasılıkla erken cerrahi girişim gerekecektir.	İYE ve AÜSD için yakın takip, 6 ayda bir yeniden tam değerlendirme yapılmalıdır.
Yüksek	Tuvalet eğitimi sonrası semptomatik, yüksek dereceli VUR, anormal böbrek yapısı	Cerrahi girişim uygulanır.	Re-implantasyon, endoskopik cerrahiden daha iyi sonuçlara sahiptir.	VCUG sadece endikasyon olursa çekilir. Puberte sonrasına kadar takip devam etmelidir.
Orta	Tuvalet eğitimi öncesi yüksek dereceli VUR ve anormal böbrek yapısı	Profilaksi ile izlem ilk tedavi seçeneğidir. Sebat eden VUR ve/veya profilaksi altında İYE geçirilmesi durumunda cerrahi girişim uygulanır.	Erkeklerde kendiliğinden iyileşme olasılığı daha yüksektir.	İYE ve hidronefroz için takip 12-24 ay sonra tam yeniden değerlendirme yapılmalıdır.

Tablo 1. (Devam) Avrupa Çocuk Ürolojisi Kılavuzuna göre vezikoüreteral reflüde risk gruplaması ve hastalığın yönetimi

Risk Grupları	Klinik Başvuru	Başlangıç Tedavisi	Yorum	Takip
Orta	Asemptomatik, yüksek dereceli VUR ve anormal böbrek yapısı	Proflaksi ile izlem başlangıç tedavi seçeneğidir. Sebat eden VUR ve/veya proflaksi altında İYE geçirilmesi durumunda cerrahi girişim uygulanır.		İYE ve hidronefroz için takip 12-24 ay sonra tam yeniden değerlendirme yapılmalıdır.
Orta	Tuvalet eğitimi sonrası semptomatik yüksek dereceli VUR ve AÜSD	AÜSD tedavisi ve antibiyotik proflaksisi ilk tedavi seçeneğidir. Sebat eden VUR ve/veya proflaksi altında İYE geçirilmesi durumunda cerrahi girişim uygulanır.	Uygun tedaviye rağmen devam eden AÜSD varsa cerrahi girişim düşünülmelidir. Cerrahi yöntem tartışmalıdır.	İYE, AÜSD ve böbreğin durumu için takip edilmelidir. AÜSD tedavisi sonrası yeniden tam değerlendirme yapılmalıdır.
Orta	Tuvalet eğitimi sonrası semptomatik düşük dereceli VUR, anormal böbrek yapısı, AÜSD var/yok	Tedavi seçimi tartışmalıdır. Endoskopik tedavi bir seçenek olabilir. AÜSD tedavisi gereklilik halinde verilmelidir.		Puberte sonrasına kadar İYE ve böbreğin durumu için takip edilmelidir.
Orta	Normal böbrek yapısı, AÜSD ve semptomatik düşük dereceli VUR	AÜSD mutlaka tedavi edilmelidir. Antibiyotik proflaksisi tercihe bağlıdır.		İYE ve AÜSD için takip edilmelidir.
Düşük	Normal böbrek yapısı, semptomatik, AÜSD olmayan düşük dereceli VUR	Tedavisiz izlem veya antibiyotik proflaksisi başlanmalıdır.	Tedavi verilmeyecek ise aile enfeksiyon riski açısından uyarılmalıdır.	İYE için takip edilmelidir.
Düşük	Asemptomatik düşük dereceli VUR, normal böbrek yapısı	Tedavisiz izlem, İnfantlarda antibiyotik proflaksisi verilmelidir	Tedavi verilmeyecek ise aile enfeksiyon riski açısından uyarılmalıdır.	İYE için takip edilmelidir.

Yüksek dereceli VUR: Grade IV-V, Düşük dereceli VUR: Grade I-III, AÜSD: alt üriner sistem disfonksiyonu

oranları ile açık re-implantasyondur (2,3). Minimal invaziv cerrahinin kullanımının artmasıyla birlikte, VUR'a ekstra-vezikal üreteral reimplantasyon kullanılarak laparoskopik bir yaklaşım bildirilmiştir. Ancak, prosedürün karmaşıklığı ve dik öğrenme eğrisi nedeniyle, laparoskopik yaklaşım açık cerrahiye benzer bir kabul görmeyi başaramamıştır (4). Robotik cerrahinin pediatrik üroloji pratiğine girmesinden sonra, robotik yaklaşım VUR için daha uygun bir minimal invaziv tedavi seçeneği olarak tanıtıldı. Sağladığı 3D görüntü ve dar alanda el aletlerinin sahip olduğu hareket yeteneği geleneksel laparoskopik yaklaşımın yerini robotik sistemlere bırakması ile sonuçlandı (3,5). Robot yardımcı laparoskopik üreteroneosistostomi ameliyatlarının başarı ve komplikasyon oranları değerlendirildiğinde başarı oranının %93, komplikasyon oranının ise %13 olduğu bildirilmektedir (6). Komplikasyonların çoğu Clavian I-II'dir. Ameliyat sonrası sebat eden VUR için cerrahi girişim gerekliliği %4'tür. Ancak bu cerrahi girişim çoğunlukla endoskopik subüreterik enjeksiyondur (6).

Bu noktada çocuğun cerrahi sağaltımı için verilen karar bilateral Lich-Gregoir yöntemi ile robot yardımcı laparoskopik üreteroneosistostomi yapılmasıdır.

Robot yardımcı laparoskopik cerrahide ameliyat basamakları açık ve laparoskopik yöntemle benzerdir. Ancak her hasta robotik cerrahi için uygun değildir. Hasta seçimi ameliyat konforu ve başarısı için önemli bir faktördür. Hasta seçiminde en önemli basamak puboksifoid mesafenin 15 cm'in ve anterior superior iliak spine mesafesinin 13 cm'in üzerinde olmasıdır. Bu ölçümler robotik kolların ameliyat boyunca rahat hareket edebileceği açıklığın sağlanması için yeterlidir. Ayrıca diğer yöntemlerden farklı olarak robot yardımcı laparoskopik cerrahi intra-peritoneal alanda yapılır. Video-1'den çocuğa ait robot yardımcı laparoskopik re-implantasyon cerrahisinin basamaklarını takip edebilirsiniz.

Ameliyat sonrası 5.gün sonda alındı ve 6. gün hasta sorunsuz taburcu edildi. 8. gün hasta genel durum bozukluğu, idrar çıkışında azalma, bulantı ve kusma şikâyeti ile acile başvurdu. Karın muayenesinde distansiyonu olduğu görüldü. Bu tabloda ön tanıların nelerdir ve dışlamak için hangi tetkikler istenmelidir?

Her ne kadar Lich-Gregoir tekniğinde üreter orifisi mesane mukozasından ayrılmaksızın submukozal tünel oluşturulsa da detrusorafinin yapıldığı alandan intraperitoneal bölgeye idrar kaçacağı olabileceği düşünüldü. Ayrırcı

tanıda ise ameliyat sonrası gelişen ileus, işlem sırasında farkedilmeyen bir barsak yaralanması veya idrar yolu enfeksiyonu ihtimali de göz önünde bulunduruldu.

Taniya yönelik hemogram, kan biyokimyası, akut faz reaktanları, idrar tetkik ve idrar kültürü çalışılmalıdır. Radyolojik değerlendirme ayakta direk karın grafisi (Şekil 1) ve tüm batin ultrasonografi ile yapılmalıdır.

Ayakta karın grafisi diğer tetkikler yapılırken çekildi. (Şekil 1)'de yer almaktadır. Bu tetkik ile ilgili yorumunuz nedir? Bir sonraki adımınız ne olmalıdır?



Şekil 1. Acilde çekilen ayakta karın grafisi

Barsak anslarında seviyelenme ve rektum ve sol kolonda fekal impaction vardır. Serbest hava imajı yoktur.

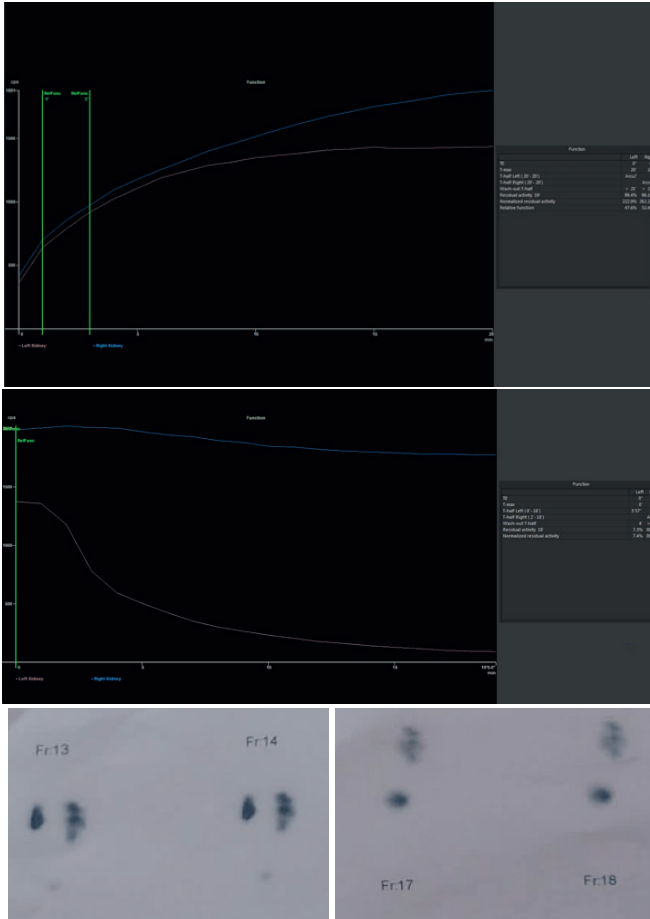
Klinik tablo intestinal obstrüksiyon ile uyumludur. Öncelikli olarak çocuğa sol kolon ve rektumu boşaltmak, barsak anslarının hareketini sağlamak için lavman yapılmalıdır.

Lavman sonrasında gayta çıkışı gözlemlendi ancak batin distansiyonu devam etmekte olan çocuğun laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanları yüksek ve lökositozu var. Serum kreatin değeri 2.7 mg/dL. Tüm batin ultrasonografide bilateral hidronefroza artış ve karın içerisinde 4 cm serbest sıvı ve glob vezikale tespit edildi. Tanının nedir ve hangi tedavi seçeneğini düşünüyorsunuz?

Bilateral Lich Gregoir tekniğinin ameliyat sonrası üriner retansiyon bilinen bir komplikasyondur ve %0-38 oranında görülür (6). Bu durum glob vezikale'i açıklar. Mesane içinde basınç artışı yeni yapılan submukozal tünellerin üzerindeki basınç artmaktadır. İkinci düşünülebilecek mekanizma onarımda her ne kadar mesane mukozası açılmaması konusunda dikkatli olunursa olunsun mikroporasyon alanları gelişebilir ve mesane içi basıncının artışı ile bu alanlardan karın içerisine idrar kaçacağı olmuş olabilir. İntra peritoneal idrar kaçacağı nedeni ile barsak peistaltizmi bozulur ve intestinal obstrüksiyon tablosu ortaya çıkar.

Kreatinin artışı ise robotik üreteral diseksiyondan sonra üreter al ucun ödemlenmesi sonucunda idrar akışının bozulması nedeni ile ortaya çıkmış olabilir. Bu öngörü ile hastaya öncelikli olarak sonda takılması, sıvı replasmanına başlanması ve ameliyathanede double J kateter takılmasına karar verildi.

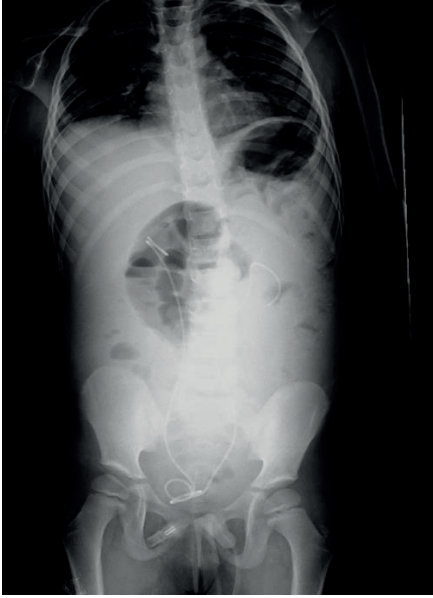
Double J kateter iki üretere de rahat yerleştirildi. İşlem sonrası dönemde çekilen ayakta direk karın grafisi şekil-2'dedir. Bu filmi nasıl yorumlarsınız?



Lasix Öncesi

Lasix sonrası

Şekil 3. MAG-3 sintigrafik inceleme



Şekil 2. Double J stent yerleştirilmesi sonrasında çekilen ayakta karın grafisi

Double J kateterlerin yeri iyidir. İnce barsak düzeyinde hava sıvı seviyeleri vardır. Karın alt kadranda umblikus üstüne doğru uzanan bir barsak ansılarını gölgeleyen bir dansite artışı vardır.

Çocuğun intestinal obstrüksiyon tablosu devam etmektedir. Muayenesinde karın distansiyonu vardır. Kreatinin değerleri düşmüştür (0.43 mg/dL). Bu noktada bir sonraki tanı ve tedavi basamağını nasıl planlarsınız?

Bu noktada hastanın karın içerisindeki sıvının niteliğinin değerlendirilmesi ve barsak yaralanması ihtimalinin dışlanması için tüm abdo-

men tomografi ile değerlendirilmesi uygun olacaktır. Sıvının idrar olması durumunda drenaj yeterli olacakken, yoğun bağırsak içeriği saptanması eksplorasyon ile sonuçlanacaktır.

Tüm abdomen tomografide karın içerisinde yaygın düşük dansiteli sıvı görünümü vardır (Şekil 3 ve Video-1). Bu noktada tedaviyi nasıl planlarsınız?

Sıvı idrar ile uyumlu olmalıdır. Bu nedenle ultrason eşliğinde takılacak olan bir kateter drenajı sağlayacaktır. Double J kateterlerin olması submukozal tünel ve distal uç güvenliğini sağlamaktadır. Karın içerisinde bir süre katater ile drenajı intestinal obstrüksiyonun ortadan kaldırılması için yeterli olacaktır. Bu işlemi yatak başında ultrason eşliğinde veya girişimsel radyolojiden yardım alarak yapılabilir. Bu hasta için ultrason eşliğinde sol alt kadrandan 4-14 trokar-kanül tekniği ile drenajı sağlayacak bir kateter karın içerisine yerleştirildi (7).

4-14 trokar-kanül tekniğinde 14 G 2.2x50 mm intravenöz kanül ve 4 French 1.33X500 mm yuvarlak uçlu beslenme tüpü kullanılır. Dilatatöre ihtiyaç yoktur. Bu çocukta intravenöz kanül ultrason eşliğinde sol alt kadrandan intraperitoneal alana yerleştirildi. İdrar geldiği görüldü. Kanül içerisinden 4 French beslenme sondası intraperitoneal alana yönlendirildi.

İki günlük drenajın ardından ultrason ile karın içinde serbest sıvı olmadığı görüldü ve katater çıkarıldı.

Deneyimlenen komplikasyonun gelişimi nasıl engellebilir?

Bu olgu ile VUR nedeni ile bilateral Lich Gregoir tekniği ile submukozal tünelin yeniden yapılandırıldığı bir çocukta, ameliyat nedeni ile gelişen geçici nörojen mesane ve üreter alt uç orifis ödeminin intraabdominal idrar kaçağına neden olmasını ve bu komplikasyonun nasıl yönetildiğini paylaşıldı.

Robot yardımcı laparoskopik üreteroneostomi 2008'den beri çocuk ürolojisinde uygulanan bir tekniktir. Açık cerrahi girişim endikasyonları ile robotik cerrahi girişim endikasyonları aynı olmakla birlikte robot yardımcı laparoskopik cerrahi he hasta için uygun olmayabilir. Uygun hasta seçimi ameliyat başarısı ile doğru orantılıdır. Robot yardımcı laparoskopik cerrahi ile yapılan UNC'ler değerlendirildiğinde VUR'de başarı oranının %90, başarısızlık oranının %9 olduğunu görürüz. Ancak 2016 yılından sonraki çalışmalarda bu oranların başarı (%93) ve başarısızlık (%5) açısından iyileştiğini de söyleyebiliriz. Yine 2008 öncesi ameliyat sonrası komplikasyonların %16 oranında olduğu bildirilmektedir. Bu komplikasyonlar Clavien I-II (%12) ve Clavien III (%8)'tür. Yeniden VUR

cerrahisi gerekliliği %12'dir. Ancak 2016'dan sonra başarı ve başarısızlık oranlarındaki iyileşme komplikasyon (%13) ve yeniden cerrahi (%4) gereksinimine de yansdı. Özellikle Clavien III komplikasyonlar belirgin olarak azaldı. Ameliyat sonrası dönemde üriner retansiyon/mesane disfonksiyonu gelişimi %40'a varan oranlardadır (6).

Kadavra çalışmaları ile pelvik pleksusun büyük kısmının üreterovezikal bileşkenin yaklaşık 1.5 cm dorsomedialinde yer aldığı gösterildi (8). Bu nedenle distal üreteral diseksiyonun medialde kısıtlı yapılması nörojen mesane gelişimi ile ilgili gelişebilecek komplikasyon oranını düşürebilir (8). Bununla birlikte Gudetti ve ark. tanımladığı LUAA modifikasyonu başarıyı arttıran, ameliyat sonrası üriner retansiyon gelişme riskini ise azaltan bir teknik faktördür. Teknik, üreterin tanımlanması, kızlarda üreterin uterin arter seviyesine kadar mobilizasyonu, peritoneal pencere oluşturulması ve nörovasküler demetten kaçınmak için üreterin adventisyaya yakın diseksiyonu, üreterovezikal bileşkede Y diseksiyonu, detrusorrafisi (4-5 cm) ve apikal hizalama sütürü koyulmasını içerir. Bu şekilde ameliyat sonrası üriner retansiyon riski %8 olarak tanımlanmıştır. Genellikle üriner retansiyon 7-28 gün aralığında düzelir (9).

Tekniği uygularken de dikkat edilmesi gereken noktalar mukozal yaralanmaların mutlaka onarılması ve koter kullanımına dikkat edilmesidir. Bipolar koter kullanılsa bile mümkün olduğunca makas ile submukozal tünelin oluşturulması komplikasyon riskinin azalmasına yardımcı olabilir.

Çocuk drenaj kateteri alındıktan sonra taburcu edildi. VUR'de ameliyat sonrası izlemi nasıl planlarsınız?

Açık, laparoskopik ve robotik cerrahide takip planlamaları aynıdır. Hasta üriner US, kan biyokimyası, kan basıncı ölçümü ile takip edilir. VCUG sadece endikasyon olursa çekilir. Ürolojik takip puberte sonrasına kadar devam ettirilmelidir.

OLGU 2

Prenatal tanıli sağ hidronefroz nedeni ile takipte olan 9 aylık kız çocuğunun takip ultrasonunda sağ böbrek parankim kalınlığı 3 mm, transvers kesitte pevis anterior posterior çapı 35 mm, minör ve major kalisiyel dilatasyon tespit edildi. Sağ alt kalikte milimetrik taşlar görüldü. Sol böbrek parankim kalınlığı 9 mm ve pelvikalisiyel dilatasyon yoktu. MAG-3 sintigrafik incelemede sağ böbrek fonksiyonu %57, sol böbrek fonksiyonu %43'tür. Solda perfüzyon ve ekstraksiyonu normal, ekskresyonu uzamış diüretiğe yanıt alınmaktadır. Sağ hidronefrotik

görünümde, perfüzyonu ve eks-taksiyonu azalmış, ekskresyonu uzamıştır ve diüretiğe yanıtız pelvikalisiyel staz görülmektedir Şekil 3. Bu aşamada hastada uygun tanı nedir ve tedavisini nasıl planlarsınız?

Prenatal dönemde tanı alan hidronefrozların %70'i takip sırasında kendiliğinden düzelir. Geri kalan %30'da ise cerrahi girişim gerektirebilecek üreteropelvik bileşke darlığı, üretero-vezikal bileşke darlığı ve vezikoüretal reflü gibi konjenital anomaliler tespit edilir (10). Bu çocukta pelvikalisiyel dilatasyon olması ve MAG-3 sintigrafik incelemede drenajda sorun olması üreteropelvik bileşke darlığını düşündürmektedir. Çocukta pelvis çapı 30 mm ve parankim kalınlığı ise incedir, sağ böbrek fonksiyonunun MAG-3 sintigrafik incelemede %57 olması bu anatomik veriler ile tezatır. Supranormal renal fonksiyon ile ilgili literatür tartışmaları devam etmektedir. Ancak anterior posterior pelvis çapı ≥ 30 mm olan hidronefrotik böbreklerde supranormal renal fonksiyonun olumlu bir etkisinin olmadığı, sadece fonksiyona bakılarak değerlendirme yapılmasının doğru olmadığı yönünde görüşle vardır (11,12). Bu çocukta bu nedenle değerlendirme yapılırken sadece MAG-3'te raporlanan fonksiyon göz önüne alınmamıştır. Parankimin ince

olması ve takipte artan pelvis anterior posterior çap genişliği ameliyat kararının dayanağıdır. İkinci nokta ise alt kalikte yer alan ve staza ikincil geliştiği düşünülen taş oluşumudur. Soldaki drenaj gecikmesi için böbrek parankiminin iyi olması ve belirgin hidonefroz gözlenmemesi nedeni ile takip kararı verildi.

Üreteropelvik bileşke darlığı tanısı ile ameliyat kararı verdiğiniz bu çocukta hangi yöntemi tercih edersiniz?

Açık, laparoskopik ve robotik cerrahi için ameliyat endikasyonları aynıdır. Önemli olan çocuğun anatomik yapısının hangi tekniğin uygulanmasına uygun olduğudur. Robotik cerrahi için uygunluğa çocuklarda belirli ölçümler yapılarak karar verilir. Puboksifoid mesafenin ≥ 15 cm, anterior superior iliak spine mesafesinin 13 cm üzerinde olan çocuklarda robotik cerrahi, robotik kollarda kolezyon olmaksızın uygulanabilir (13). Yaş yöntem seçimi için belirleyici bir faktör değildir. Kilo konusunda yaklaşım değişmektedir. 15 kg üzeri hastalarda yöntemin daha kolay uygulandığı bildirilir (14) ancak klinik deneyimimiz bu sınırın 10 kg olduğu yönündedir. 10 kg'dan daha zayıf çocuklarda robotik kolların kolezyonu ihtimali artmaktadır.

Bu çocuğun ölçümlerinin uygun ve kilosunun klinik olarak belirlediğimiz

sınırın üzerinde olması nedeni ile robot yardımcı laparoskopik cerrahi yapılmasına karar verildi. Robot yardımcı Anderson Hynes Dismembered laparoskopik piyeloplasti, eş zamanlı alt kaliks yerleşimli taşlara semi-rijit üreterorenoskopi 3 kol kullanılarak yapıldı (Video 2).

Ameliyat sonrası 3. gün dreninden gelenin olmaması üzerinde önce sonra sonrasında dren alındı. Dren alındığı sırada Şekil-4'deki görüntü ile karşılaşıldı. Tanınız nedir ve nasıl tedavi etmelisiniz?



Şekil 4. Dren çekilmesi sonrası fizik muayene bulgusu

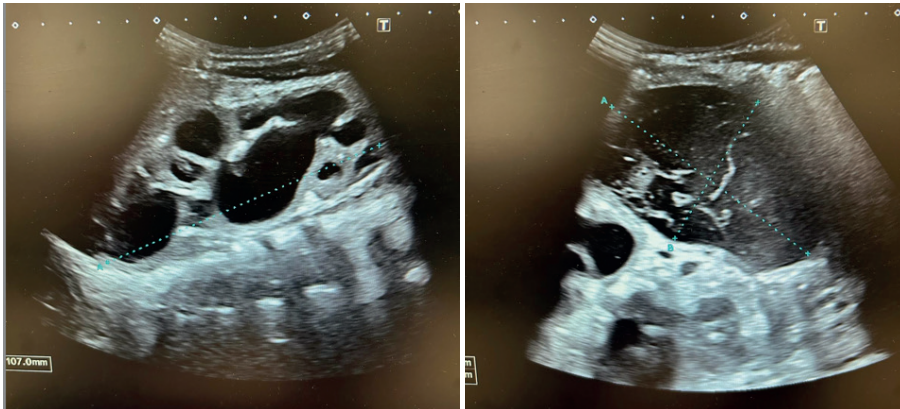
Robotik ve laparoskopik cerrahide drenler yeni açıklıklar ve skar alanları oluşturmamak için trokarların giriş yerlerinden çıkarılır. Genellikle küçük boyutta iki parçalı silikon drenler tercih edilir. Bu çocukta da aynı şekilde dren yerleştirildi. Ancak robot kollarının

dock edileceği portlar 8 mm'dir. Normal şartlar altında 5 mm'lik fasya ve periton açıklıkları çocuklarda herniasyonun önlenmesi için kapatılmalıdır. Bu nedenle robotik cerrahide port girişlerini laparoskopik cerrahiden farklı olarak anatomik planlara uygun olarak kapatmayı tercih ediyoruz. Omentum karın içerisinde yabancı cisim veya inflamasyon bölgelerine ulaşarak, bu bölgeyi korumak amacı ile kapatır veya sarar. Bu çocukta omentum dreni sarmalayıp, drenin çekilmesi ile evsere olmuştur. Pediatrik ürolojide robotik cerrahi sonrası 0.1-3% oranında komplikasyon gelişebilir. Genel olarak bu komplikasyonlar cerrahi sonrası 2 hafta içinde gelişir. Enfeksiyon veya herni gelişimi ile sınırlıdır (15). Yatak başı omental dokunun karın içine itilmesi ve tek dikiş ile açıklığın onarılması tedavi için yeterli olacaktı. Yatak

başı müdahalenin yeteli olmadığı durumlarda ameliyathanede sedasyon ile aynı işlem yapılabilir.

Çocuk taburcu edildikten 10 gün sonra kontrol geldi. Ultrason görüntüsü Şekil-5'teki gibidir. Bu aşamada tanınız nedir?

Klinik olarak stabil olan ve semptomu olmayan hastanın fizik muayenesinde sağ böbrek palpe edildi. Yapılan ultrason ile görüntülemeye sağ böbrek boyutunun ve pelvis anterior posterior çapının arttığı görüldü. Böbrek ekojenitesi de grade 2 artmıştı. Parankim kalınlığı 2.2 mm ölçüldü. Kaliks ve pelvis içerisinde yoğun içerikli internal ekojeniteler ve debris izlendi. Sağ böbrek anterior-inferior medial komşuluğunda 85x35 mm boyutunda üreteropelvik bileşke ile ilişkili olabilecek yoğun içerikli, kalın duvarlı koleksiyon alanı görüldü.



Şekil-5. Ameliyat sonrası 10 günde üriner ultrason bulguları

Bu görünüm ürinom ile uyumluydu. Sol böbrek boyutu, ekojenitesi ve pelvis anterior posterior çapı normal sınırlardaydı.

Bu duruma sebep olabilecek faktörler nelerdir?

Piyeloplasti sonrası double j koyularak anastomoz hattının güvenliğinin sağlanması birçok cerrah tarafından tercih edilen bir yöntemdir. Son yıllarda piyeloplastinin yöntem farkı olmaksızın double J stent kullanmadan da yapılabileceğini bildirmektedir. Stentli veya stentsiz yapılan piyeloplastiler arasında başarı ve komplikasyon açısından farklılık yoktur (16). Eğer stent yerleştirilecekse antegrad yolla yerleştirilmesi önerilir (16,17). 1 yaş altında double J kullanımı konusunda vakanın başında karar vermek uygun olacaktır. Stentsiz yapılmasına karar verildiyse stent koyma girişiminde bulunulmamalıdır. Ancak stentli yapılmasına karar verildi ise double J stent denenip başarılı olunamadıysa, ameliyat sonrasında sistoskopi yapılarak double J stent yerleştirilmesi uygun olacaktır. Bu çocukta antegrad yolla double J stent koyulması denendi. Ancak üreterovezikal bileşkeden geçiş sağlanamadığı için stent kullanmama kararı alınarak anastomoz tamamlandı (Video-2). Karşılaştığımız komplikasyonun üreterovezikal bileşkede kılavuz tel ve

double J stent için deneme yapılırken mukozal ödeme neden olduğumuzu ve bu ödemin alt uçta geçici olarak idrar akışında yavaşlamanın sonucu olduğunu düşünüyoruz. Artan üreter içi basınç anastomoz bütünlüğünü bozmuş olabilir.

Ürinom için tedavi planınız nedir?

Genel anestezi altında ürinomun drene edilmesi gerekir. Bu çocukta genel anestezi altında sistoskopi yapılarak sistem görüntülendi ve anastomoz bütünlüğü değerlendirildi. Double J stent yerleştirildi. Sonrasında ultrason eşliğinde perkütan drenaj kateteri yerleştirildi.

Takip nasıl planlanmalıdır?

Drenaj kateterinden üre, kreatinin yollanarak sıvının idrar olduğu doğrulandı. Sonrasında 24 saatlik dönemlerde drenaj miktarı takip edildi. Drenajın azaldığı görüldüğünde üre, kreatinin gönderilerek gelen sıvının serum olduğu netleştirildikten sonra drenaj kateteri çekildi. Böbreğin ameliyat sonrası rutin takipleri ultrason değerlendirmeleri ile devam edilmektedir.

Hem VUR hem de üreteropelvik bileşke darlığı için yapılan cerrahi girişimlerin açık, laparoskopik ve robotik cerrahide yaştan bağımsız olarak benzer başarı ve komplikasyon

oranına sahip olması robotik cerrahi açısından önemli bir avantajdır. Robotik cerrahi teknolojisi yaygınlaştıkça, daha küçük ve daha esnek araçlar sunan ve pediatrik hastalarda gelişmiş uygulamalara olanak tanıyan gelecekteki sistemler geliştirilecektir. Zaman içerisinde robotik cerrahi onarımlar

altın standart yöntemler arasında yer almaya başlayacaktır. Çocuklarda komplikasyon oranının düşürülmesinde hasta seçiminin rolü yüksektir. Cerrahi basamaklar uygulanırken çocukların özellikleri mutlaka dikkate alınmalıdır (18).

KAYNAKLAR

1. EAU Guidelines Edn presented at the EAU Annual Congress Milan 2023 ISBN.
2. Weiss DA, Shukla AR. The robotic-assisted ureteral reimplantation: the evolution to a new standard. *Urol Clin North Am.* 2015;42:99– 109. <https://doi.org/10.1016/j.ucl.2014.09.010>.
3. Gerber JA, Koh CJ. Robot-assisted laparoscopic ureteral reimplantation in children: a valuable alternative to open surgery. *World J Urol.* 2020;38:1849–1854. <https://doi.org/10.1007/s00345-019-02766-y>.
4. Deng T, Liu B, Luo L, et al. Robot-assisted laparoscopic versus open ureteral reimplantation for pediatric vesicoureteral reflux: a systematic review and meta-analysis. *World J Urol.* 2018;36:819–828. <https://doi.org/10.1007/s00345-018-2194-x>.
5. Fuchs ME, DaJusta DG. Robotics in pediatric urology. *Int Braz J Urol.* 2020;46:322–327. <https://doi.org/10.1590/s1677-5538.ibju.2020.99.03>.
6. Esposito C, Castagnetti M, Autorino G, Coppola V, Cerula M, Esposito G, Escolino M. Robot-assisted laparoscopic extra-vesical ureteral reimplantation (RALUR/REVUR) for pediatric vesicoureteral reflux: A systemic review of the literature. *Urology* 156:e1-11.2021
7. Bas A, Gulsen F, Emre S, Samancı C, Uzunlu O, Cantasdemir M, Emir H, Numan F. Ultrasound-Guided Percutaneous Nephrostomy performed on neonates and infants using a 14-4' (trocar and cannula) technique. *Cardiovasc Intervent radiol.* 2015;38(6):1617-20.
8. Gundeti M, Boysen WR, Shoh A. Robot-assisted laparoscopic extravesical ureteral reimplantation: technique modifications contribute to optimized outcomes. *Eur Urol.* 2016;70(5):818-823.
9. Hajiyeve P, Sloan M, Fialkoff J, Gundeti M. The LUAA Gundeti Technique for bilateral robotic ureteral reimplantation: Lessons learned over a decade for optimal (resolution, urinary retention, and perioperative complications) trifecta outcomes. *Eur Urol* 2023;57:60-65.
10. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *J Pediatr. Urol.* 2014;10:982-999.
11. Elbaset M.A, Ezzat O, Elgamal M., Sharaf M.A. et al. Supranormal differential renal function in adults with ureteropelvic junction obstruction: does it really exist?. *Indian J Urol.* 2020;36(3):205-211.
12. Sole MO, Gondek SA, Bertolez SP, et al. Value of supranormal function on 99mTc-mercaptoacetyl triglycine renal scan in paediatric patients with obstructive hydronephrosis. *BJU Int* 2019;124:842-848.
13. Finkelstein JB, Levy AC, Silva MV, Murray L, Delaney C, Casale P. How to

- decide which infant can have robotic surgery? Just do math?. *J Pediatr Urol.* 2015;11(4):e1-4.
14. Masieri L, Sforza S, Grosso AA, Cini C. et al. Does the body weight influence the outcome in children treated with robotic pyeloplasty? *J Pediatr Urol.* 2020;16(1):109.1-6.
 15. Tapscott A., Kim SS., White S., Graves R., Kraft K., Casale P. Port-site complications after pediatric urologic robotic surgery. *J Robotic Surg;* 2009;3;187-190.
 16. Autorino R, Eden C, Ghoneimi A. et al. Robot-assisted and laparoscopic repair of ureteropelvic junction obstruction: a systemic review and meta-analysis. *Eur Urol* 2014;65(2):430-52.
 17. Cıtegez S., Demirdag C., Özman O., Özden S., Dereköylü E., Onal B. Comparison of a modified antegrade and retrograde ureteral double j stent techniques during laparoscopic and robotic pyeloplasty. *Urol Int.* 2020;104(1-2):87-93.
 18. Onal B., Abdullahoglu D., Bülbül E., Kırılı E., İlki Y. Abdominal wall retraction sutures for laparoscopic trocar insertion in children. *Videourology* 2020;34:6.

PEDİATRİK ÜROONKOLOJİ

Aykut AKINCI, Berk BURGU

OLGU 1

3 yaş erkek hasta, annesi banyo yaptırırken sağ yan tarafta ele gelen şişlik fark etmiş bunun üzerine hastaneye başvuru yapmıştır. Yapılan tetkiklerde sağ böbrekte 8*7 cm tümöral oluşum ile uyumlu görünüm saptanmıştır. Tanıda düşünülmesi gereken nedir?

Bu olguda ilk aşamada Wilms tümörü (WT) düşünülmelidir. Çocukluk çağında en yaygın görülen böbrek malignitesidir. İlk yıllarda tamamen ölümcül bir hastalık olarak kabul edilmekte iken görüntüleme yöntemleri, cerrahi, kemoterapi, radyoterapideki gelişmeler, WT tanı ve tedavisine yön veren National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) ve Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) gibi multidisipliner yaklaşımı destekleyen gruplar sayesinde sağkalım oranları %90'a kadar çıkmıştır.

İnsidansı milyonda 7,6 olarak bildirilmiştir. Hastaların çoğu 5 yaşından önce tanı almaktadır. Cinsiyet farkı yoktur, fakat erkeklerde bir miktar daha sıktır.

Wilms tümörüne eşlik eden sendromlar var mıdır? Herhangi bir takip gerekli midir?

Bazı sendromlarda WT'ye yatkınlık bulunmaktadır. Beckwith- Wiedemann Sendromu (BWS; visseromegali, makroglossi, hemihipertrofi, omfalo-sel, infantta hiperinsülinemik hipoglisemi, WT), WAGR Sendromu (WT, aniridi, genitoüriner malformasyonlar, mental retardasyon), Denys-Drash Sendromu (DDS; Nefropati, ilerleyici renal yetmezlik, erkek psödohermafroditizmi, WT), izole aniridi, izole hemihipertrofi ve Fankoni anemisi olarak sıralanabilir. Bu sendromlara sahip çocuklarda WT gelişme riski nedeniyle erken teşhis için 8 yaşına kadar yılda 3 kez ultrasonografi ile yakın takip önerilmektedir.

Wilms tümörü primitif embriyonel böbrek dokusundan oluşur. Epiteyal stromal ve blastemal üç histolojik komponent içermektedir. Prognoza göre histopatolojik olarak iyi ve kötü prognozlu gruplara ayırmak mümkündür. İyi histolojik grup hastaların büyük bir kısmını oluşturur. Blastemal epiteyal stromal hücreler içerir, anap-lazi gözlenmez. Anaplastik histoloji içeren grupta düzensiz mitoz, büyük nükleus ve hiperkromazi görülür.

Anaplazi kemoterapiye yanıtın kötü olacağını gösterir.

Wilms tümörünün kliniği nasıldır?
Hastalar hangi şikayetler ile başvur-
maktadır? Hngi bulgular saptanabilir?

Genellikle çocuk banyo yaptırırken kitle fark edilmesi hikâyede önemlidir. Fizik muayenede çocukların %90'ından fazlasında düzgün yüzeyle, büyük, palpe edilebilen abdominal kitle mevcuttur. Hastalarda karın ağrısı görülebilir (%30-40). Hematüri, ateş, tümör rüptürüne bağlı akut karın tablosu görülebilir. Tümör komşu yapılara bası yapabilir; renal ven ve inferior vena kavaya uzanımı, varikosel, hepatomegali, asit veya konjestif kalp yetmezliğine sebep olabilir. Hastaların dörtte birinde artmış plazma renin seviyesi ve buna bağlı hipertansiyon görülebilir. Aniridi, hemihipertofi ve genitoüriner anomaliler gibi WT ile ilişkili sendromların özellikleri hastalarda incelenmelidir. Kazanılmış von Willebrand hastalığı WT'de %1-2 görülebilir. Ameliyat öncesi kanama pıhtılaşma parametrelerinin çalışılması önemlidir.

Hasta başvurduğunda yapılması gereken görüntüleme tetkikleri nelerdir?

Ulaşılabilirlik yönünden de ilk tercih edilecek görüntüleme yöntemi ultrasonografidir. İntrakaval yayılımı göstermek için doppler ultrasonografi

yardımcı olacaktır. Multiplanar görüntüleme, yayılımı ve kitle kökeni açısından bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans (MR) görüntüleme kullanılmaktadır. Tomografi genellikle ulaşılabilirlik ve kolaylık açısından ana görüntüleme yöntemi olarak kullanılır. MR görüntülemenin taramanın uzun sürmesi, hareket artefaktları, anestezi gerekmesi gibi dezavantajları vardır. Özellikle inferior vena kava değerlendirmek için MR kullanımı gerekli olabilir. Birlesik Krallık Çocuk Kanser Çalışma Grubu (UKCCSG), klinik ve radyolojik olarak WT ile uyumlu böbrek tümörlerinin %12'sinin biyopsisinde farklı tanı saptandığını bildirmiştir. Sadece görüntüleme ile WT dışı böbrek tümörlerinin ayırıcı tanısı kesin olarak yapılamamaktadır. Ameliyat öncesi BT ya da MR görüntüleme ile karşı böbrek de önemle değerlendirilmelidir, ameliyat öncesi herhangi bir patoloji yoksa karşı böbreğin eksplorasyonu gereksizdir. Normalde en sık metastazı akciğerleredir, ameliyat öncesi toraks BT çekilmesi önerilir. Fakat SIOP protokolü göğüs grafisini yeterli bulmaktadır.

Wilms tümörünün evrelemesi nasıldır?

NWTSG/COG ile SIOP farklı görüşler bildirmektedirler. Evreleme genellikle gruplar arasında aynı olmakla birlikte evre 2 ve 3 arasında birkaç

önemli fark vardır. Bu farklar lokal hastalığın yayılım derecesi ile ilgilidir.

Hastaya bilgisayarlı tomografi tetkiki uygulanmış olup, sağ böbrekte 8.6cm*7.2cm tümöral lezyon ile uyumlu kitle izlenmiş. Yapılan Doppler ultrasonografide intrakaval yayılım görülmemiştir. Tedavi planı açısından alternatifler nelerdir? Nelere dikkat edilmelidir?

Tedavi multidisipliner bir ekip ile yapılmalıdır. Pediatrik ürolog, pediatrik radyasyon onkologu, pediatrik onkolog ve çocuk cerrahi ekibi oluşturabilir. NWTSG/COG, SIOP ve UKCCSG

çalışma grupları tedavi açısından farklılıklar belirtmektedir.

NWTSG/COG grubu; başlangıç olarak nefrektomi takiben adjuvan kemoterapi ve bazı hastalara adjuvan radyoterapi önermektedir. Bilateral tümör varsa veya bilateral tümör gelişimine eğilim varsa bu hastalar hariç tutulur. Ameliyat öncesi kemoterapiyi cerrahiye uygun olmayan tümörlü ve geniş inferior vena kava tutulumu olan hastalarda önermektedir. SIOP grubu öncelikle neoadjuvan kemoterapi ardından cerrahi önermektedir. UKCCSG grubu benign veya WT dışı

Tablo 1. NWTSG/COG ve SIOP'a göre Wilms tümörü evrelemesi

	NWTSG/COG	SIOP
Evre 1	Böbreğe sınırlı ve tamamen rezeke edilmiş tümör. Böbrek kapsülü sağlam, renal sinüse yayılım yok, artık tümör yok.	Böbreğe sınırlı ve tamamen rezeke edilmiş tümör. Pelvik sistemi tutmamış invaziv tümör. Renal sinus damarlarına uzanım yok.
Evre 2	Kapsülün dışına uzanım var ancak tamamen rezeke edilmiş tümör. Renal sinüs yayılımı, ekstrarenal damarlarda tümör varlığı.	Kapsülün dışına uzanım var ancak tamamen rezeke edilmiş tümör, renal sinüs yayılımı, komşu organlar veya vena kavaya infiltrasyon mevcut.
Evre 3	Tamamen rezeke edilememiş tümör. Lenf nodu tutulumu, pozitif cerrahi sınır, tümör ekimi ve peritoneal implantasyonlar, hematogen olmayan batına sınırlı tümör.	Tamamen rezeke edilememiş tümör. Lenf nodu tutulumu, pozitif cerrahi sınır, tümör ekimi ve peritoneal penetrasyon / implantasyonlar, damarlar veya üreter sınırında tümör trombüsü, cerrahi öncesi kemoterapi.
Evre 4	Akciğer, karaciğer, kemik veya beyine hematogen metastaz.	Akciğer, karaciğer, kemik veya beyine hematogen metastaz, abdomen / pelvis dışı lenf nodu metastazı.
Evre 5	Bilateral tümör varlığı.	Bilateral tümör varlığı.

NWTSG/COG : National Wilms Tumor Study Group/Children's Oncology Group

SIOP: Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique

tümörlere kemoterapi vermemek adına biyopsi sonrası preoperatif kemoterapi önermektedir. SIOP ve UKCCSG grubu sadece çok küçük infantlarda kemoterapi öncesi cerrahi önermektedir.

Çalışma gruplarının farklı tedavi yaklaşımlarının bazı avantajları bulunmaktadır.

NWTSG:

1. Öncelikle WT'nin kesin tanısı konulmaktadır.
2. Daha doğru patolojik evre sağlanır.
3. Farklı histolojiler için etkisiz kemoterapinin önüne geçer
4. Kemoterapi tümör histolojisinde değişiklik yapıp düşük evrelemeye neden olabilir, bu protokol bunun önüne geçer.
5. Çok düşük risk gruplarında kemoterapiden korunma sağlayabilir.

SIOP:

1. Preoperatif tümör boyutunu evresini azaltarak rezeksiyonu kolaylaştırabilir, nefron koruyucu yaklaşımı kolaylaştırabilir.
2. Tümörün kemoterapi in vivo tepkisi için bilgi sağlar.

Her iki yaklaşımında genel sağkalım oranları %90 üzerinde ve benzer bulunmuştur.

Klasik olarak WT cerrahisinde radikal nefrektomi uygulanmaktadır.

Adrenal tutulumdan şüphelenilmedikçe adrenal bez korunmalıdır. Rutin retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu önerilmemektedir, ancak şüpheli lenf nodu varsa örnekleme yapılabilir.

Nefron Koruyucu Cerrahi

Rutin olarak önerilmemektedir. Bilateral WT veya gelişme riski olan hastalarda, böbreğin üst veya alt polünü tutmuş ve 1/3'ünden fazlasını tutmamış olanlarda, toplayıcı sisteme ulaşmayanlarda, soliter böbrekli, atnalı böbrekli, böbrek fonksiyon bozukluğu olan hastalarda parsiyel nefrektomi düşünülebilir. Ancak geride kalan dokunun fonksiyon göreceğinden emin olunmalıdır.

NWTS önerilerine göre tümörün rüptüre edilmeden ve tümör yayılmadan çıkarılması önemlidir. Rezeke edilebilecek tümörde evre atlamayı engellemek için ameliyat öncesi veya ameliyat sırasında biyopsi yapılmalıdır. Bilateral tümör riski yoksa karşı böbrek explore edilmemelidir. Bilateral tümör varsa nefron koruyucu cerrahi gündeme getirilmelidir.

Üreter tutulumu %2 olguda görülebilir. Gross hematüri, nonfonksiyone böbrek, hidronefroz varlığında sistoskopi yapılarak, tutulum varsa enblok rezeksiyon yapılmalıdır. Özellikle büyük tümörlerde ve sağ taraf tümörlerinde cerrahlar ekim açısından dikkatli olmalıdır.

Kemoterapi

Daktinomisin ve vinkristin etklili ajanlardandır. Doksorubisin, siklofosfamid, etoposid ve karboplatin gibi kemoterapotik ajanlar tedaviye yanıtız olgularda kullanılmaktadır. SIOP cerrahi öncesi kemoterapiyi savunurken, COG nefrektomi sonrası adjuvant kemoterapiyi önermektedir.

Evre 5 veya bilateral WT yatknılığı tedaviyi değıştirir mi?

Standart bir yaklaşım yoktur. Mümkün olduğunca sağlam böbrek dokusunun korunması amaçlanmaktadır. Klasik tedavi; bilateral böbrek biyopsisi ardından ameliyat öncesi kemoterapi uygulanabilir. Güncel COG yaklaşımı görüntüleme yönteminde bilateral tümör varlığı mevcutsa biyopsiye gerek olmadan vinkristin, daktinomisin ve doxorubisin uygulanabileceği yönündedir. Preoperatif kemoterapi ile tedavi edilen hastalarda tümör patolojisi 4-8 hafta sonra değerlendirilmelidir.

Nüks WT nasıl takip edilmelidir?

Kurtarma tedavisi sonrası genel sağ kalıma göre risk gruplarına ayrılır; standart, yüksek, çok yüksek. Standart risk grubu sadece vinkristin veya daktinomisin ile tedavi sonrası nüks olan nonanaplastik hastalardır. Yüksek risk grubu vinkristin, daktinomisin, doksorubisin ve siklofosfamid içeren üçlü veya daha fazla ajan ile tedavi sonrası

nüks eden nonanaplastik hastalardır. Çok yüksek risk grubu anaplastik veya blastemal tip WT'si olan hastalardır. Standart risk grubunda beklenen sağkalım %70-80 iken yüksek risk grubunda %40-50 çok yüksek risk grubunda %10'dur.

OLGU 2

4 yaşında erkek hasta idrar yaparken zorlanma şikayetiyle başvuruyor. Yapılan üriner ultrasonda mesane içinde prostat ile ilişkili olabilecek 3x4 cm tümöral lezyon izlenmiş olup trigona doğru uzanmaktadır. Bilateral hidronefroz izlenmiştir. Öncelikli olarak düşünlmesi gerek tanı nedir?

Bu hastada öncelikli olarak rabdomyosarkom düşünülmelidir. Yumuşak doku tümörüdür ve mezenkimal dokudan köken almaktadır. Çocukluk çağı en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. Gruplararası Rabdomyosarkom Çalışması (Intergrup Rabdomyosarcoma Study (IRS)), Kuzey Amerika Çocuk Onkoloji Grubu (COG), Avrupa Uluslararası Pediatrik Onkoloji Derneği (SIOP) ve Almanya Yumuşak Doku Sarkomları Ortak Çalışma Grubu (CWS) gibi çalışma grupları tarafından yapılan çalışmalar sonucu genel sağkalım oranları yıllar içinde artış göstermektedir. Tedavi çalışma gruplarına göre farklılıklar göstermektedir. COG grubunda rezeksiyon sonrası çok

agresif kemoterapi ve radyoterapi uygulaması varken, SIOP çalışma grubunda kemoterapi cevabına göre en az miktarda radyoterapi uygulanması esastır.

Rabdomyosarkom hangi bölgeleri tutabilir?

Rabdomyosarkom çoğu olguda sporadik olarak ortaya çıkmaktadır. Rabdomyosarkom en sık baş, boyun, gövde, genitoüriner sistem ve ekstremiteleri tutmaktadır. Genitoüriner sistemde paratestiküler bölge, mesane, prostat, böbrek, vulva, vajen uterus tutulmaktadır. Rabdomyosarkom mesane tutulumu ile gelirse daha çok trigon yerleşimlidir.

Rabdomyosarkom histolojik tipleri nelerdir?

Embriyonel, alveolar ve pleomorfik olmak üzere üç histolojik alt tip ile sınıflandırılmıştır.

Embriyonel rabdomyosarkom tedaviye en iyi yanıt veren en yüksek sağ kalım beklenen ve çocuklarda en sık görülen alt tipidir. Orbita, baş- boyun ve genitoüriner sistem tutulumu daha sıktır. Botroid ve iğsi hücreli alt tipleri bulunur. Botroid alt tipi vajina mesane nazofarkens ve safra yollarında mukozal yüzeyden kabarıklık şeklinde gözlenirken, iğsi hücreli alt tip en çok paratestiküler alandadır. Alveolar rabdomyosarkom adenosanlarda ve ekstremitelerde daha sık görülmektedir.

Pleomorfik rabdomyosarkom nadir görülmektedir prognozu çok kötüdür.

Genitoüriner rabdomyosarkomda daha çok kabızlık, obstruktif işeme semptomları, hematüri, abdominal kitle görülür. Mesane veya prostat kaynaklı rabdomyosarkom makroskopik hematüri, üriner retansiyona sebep olabilir. Vajinal rabdomyosarkom vajinal kanama bulgusu verebilir. Paratestiküler rabdomyosarkom ağrısız skrotal kitle ile başvurabilir. Sarkoma botroides kız çocuklarda üretradan prolabe olabilir.

Tümörü değerlendirirken hangi görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır?

Tümörü değerlendirirken görüntüleme çalışmaları sonrası biyopsi gereklidir. Genellikle kullanılan ilk görüntüleme yöntemi ultrasonografidir. Kitlenin ve metastazlarının değerlendirilmesinde MR görüntüleme cerrahi öncesi değerlendirme için oldukça değerlidir. Metastazlar sıklıkla akciğer, lenf nodu ve kemik metastazıdır. Akciğer metastazı değerlendirmek için bilgisayarlı toraks tomografisi kullanılabilir. Fluorodeoksiglukoz (FDG) kullanılarak yapılan pozitron emisyon tomografisi (PET) şüpheli metastazların tespiti için kullanılabilir.

Paratestiküler rabdomyosarkom testisin germ hücreli tümörü ile karışabilir. Ayırıcı tanısında serum human

koryonik gonadotropin ve fetoprotein seviyeleri yardımcı olabilir.

Rabdomyosarkomun evrelemesi nasıldır?

Evrelemede hem cerrahi eksizyona dayanan klinik gruplama (IRS çalışmaları) hem de TNM sistemi kullanılmaktadır. COG ve SIOP TNM sistemini kullanmaktadır.

IRS klinik sınıflaması

Grup I. Yerel hastalık, tamamen çıkarılmış

a. Kaynaklandığı kas veya organla sınırlı

b. Kaynaklandığı kas veya organ dışına ilerlemiş, bölgesel lenf düğümleri tutulmamış

Grup II. Tam geniş rezeksiyon, bölgesel yayılım

a. Geniş tümör rezeksiyonu, mikroskobik kalıntı

b. Bölgesel hastalık, lenf düğümü tutulumu, mikroskobik kalıntı olmaksızın tam rezeksiyon

c. Bölgesel hastalık, lenf düğümü tutulumu, geniş rezeksiyon, mikroskobik kalıntı var ve/veya en uzak bölgesel lenf düğümünde histolojik tutulum

Grup III. Tam olmayan rezeksiyon veya geniş hastalıkta biyopsi

Grup IV. Uzak metastaz

Hastalığın seyrini etkileyecek prognostik faktörler nelerdir?

Tümörün evresi, tümörün köken aldığı yer, hastanın yaşı, tümör boyutu, histolojik tipi, metastaz varlığı, bölgesel lenf nodları prognoza etki etmektedir.

Tablo 2. Rabdomyosarkomda TNM evrelemesi

Evre	Yerleşim yeri	Tümör	Boyut	Lenf düğümü	Metastaz
1	Orbita Baş-boyun (parameningeal dışı) Genitouriner (mesane, prostat dışı)	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₀ , N ₁ , N ₂	M ₀
2	Mesane, prostat Ekstremiteler Kraniyal, parameningeal Diğer (retroperiton, gövde vb.)	T ₁ veya T ₂	a	N ₀ , N _x	M ₀
3	Mesane, prostat Ekstremiteler Kraniyal, parameningeal Diğer (retroperiton, gövde vb.)	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₁ N ₀ , N ₁ , N _x	M ₀
4	Hepsi	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₀ , N ₁	M ₁

Tanımlar

Tümör

T₁: Anatomik bölgeye sınırlı

T₂: Yaygın veya çevre dokuya uzanan kitle

a: çap < 5 cm, b: çap > 5 cm

a: çap < 5 cm, b: çap > 5 cm

Lenf düğümü

N₀: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak tutulmamış

N₁: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak tutulmuş

N_x: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak bilinmiyor

Metastaz

M₀: Metastaz yok, M₁: Metastaz var

Yaş; 1-9 yaş arası çocuklar iyi prognoza sahiptir. 1yaş altında ve 10 yaş üstünde tedavi cevabı daha kötüdür. Tümör boyutu 5 cm'in üzeri daha kötü prognozla ilişkilidir. Tümörün orbita, non-parameningeal baş ve boyun bölgesi, böbrek, mesane , prostat dışı genitöröiner sistem ve safra yolları tutulumu daha olumlu sonuçlarla ilişkilidir. Alveoler alt tip embriyonel alt tip ile karşılaştırıldığında daha kötü prognoza sahiptir. İlk cerrahi sonrası rezidü kalan hastalar daha kötü prognoza sahiptir. Metastaz ve bölgesel lenf nodu tutulumu da kötü prognozla ilişkilidir.

Hastaya kesin tanı konulabilmesi için sistoskopi yapılmış, biyopsi alınmıştır. Biyopsi sonucu embriyonel rabdomyosarkom ile uyumlu gelmiştir. Tedavi seçenekleri neler olabilir?

Sistemik kemoterapi ile birlikte cerrahi, radyoterapi multimodal tedavi esas tedaviyi oluşturmaktadır. Cerrahi rezeksiyon kemoterapi öncesi yapılabilmektedir, ama çoğu olguda bu mümkün olmamaktadır. Rezeke edilemeyen olgulara biyopsi yapılabilir. Tümör çevresindeki sınırın patolojik olmaması ve bölgesel lenf nodu tutulumu olmaması durumunda primer tümörün rezeksiyonu önerilebilir. Mikroskobik rezidü tümör bulunan

hastalarda ikinci operatif prosedür uygulanabilir.

Tanı anında uzak metastazı olup diğer yöntemlerin fayda vermediği durumlarda tümör küçültme cerrahisi faydalı olabilir.

Mesane veya prostat rabdomyosarkomu olan hastalarda mesane mümkün olduğunca korunmalıdır. Öncelikli olarak agresif tedaviden kaçınılmalı multimodal tedavi rejimlerinin sağkalım oranlarını iyileştirdiği unutulmamalıdır. Geç sistektomi ya da prostatektomi tedavi seçeneği olarak akılda tutulmalıdır. Makroskobik rezidü hastalığı olan hastalarda parsiyel sistektomi gibi cerrahiler kemoterapi ve radyoterapi ile beraber uygulanabilir.

Paratestiküler rabdomyosarkomda testis veya kord tutulumu varsa radikal orşiektomi yapılmalıdır. Radyoterapi rabdomyosarkomda lokal kontrolde oldukça faydalıdır. Radyoterapi mesanede fonksiyonel sekel bırakabilir, yapılan cerrahide daha fazla komplikasyon oluşmasına neden olabilir.

Radyoterapi dozları hasta gruplarına, histolojik alt tiplerine evrelerine ve rezidü hastalık miktarına göre değişmektedir. Radyoterapi rezidü hastaliksız lokalize embriyonel alt tip hariç tüm hastalarda kullanılmaktadır. Hastalığın lokal kontrolünde ve metastatik hastalardaki kullanımda sağ

kalım avantajıyla radyoterapi tedavinin önemli bir parçasıdır.

Rabdomyosarkom olan tüm hastalarda kemoterapi gerekmektedir. Mesane veya prostat rabdomyosarkomu olan hastalarda birden fazla ajanlı kemoterapi kullanılmaktadır. Cerrahi rezeksiyon sonrası vinkristin, daktinomisin ve siklofosfamid içeren kemoterapi kullanılabilir. Yine cerrahi uygulanamayacak hastalarda da cerrahi eksizyonu kolaylaştırmak için kullanılabilir. Düşük risk grubunda

olan lenf nodu tutulumu olmayan hastalarda vinkristin ve daktinomisin içeren ikili ajanlar kullanılabilirken, tümör boyutu 5cm'den büyük olan ve lenf nodu tutulumu olan hastalarda 3lü tedavi daha uygun olmaktadır. Orta risk grubundaki hastalarda VAC veya bunlara ek olarak alkileyici bir ajan olan ifosfamid, topotecan, yüksek risk grubundaki hastalarda ise VAC, ek olarak irinotecan kemoterapisi verilebilir.

REFERANSLAR

1. Tekgül S, Dogan HS. Çocukluk çağında görülen ürolojik malign tümörler; Üroonkoloji, Editörler: Özen H., Türkeri L. Ankara, Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Basım Yayın ve Tanıtım Koordinatörlüğü-Ertem Basın Yayın, 2007; 1288-1297, ISBN: 978-975- 01697-0-0.
2. Ritchey M. Management of bilateral Wilms tumor; Management of childhood renal tumors; Dialogues in pediatric urology, Editor: Caldamone AA. 2005; Vol. 26 (4)
3. Wilms Tumor and Other Childhood Kidney Tumors Treatment - National Cancer Institute. <http://www.cancer.gov/types/kidney/hp/wilms-treatment-pdq>, update 14 May 2015
4. Childhood Rhabdomyosarcoma Treatment (PDQ®) - National Library of Medicine - Pub Med Health. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmedhealth/PMH0032852/>Last Update: April 9, 2015
5. Hsi-Yang Wu, Howard M. Snyder III, Richard B. Womer. Genitourinary rhabdomyosarcoma: Which treatment, how much, and when? Journal of Pediatric Urology (2009)
6. Eduardo A. Perez, M. D., Noor Kassira, M. D., Michael C. Cheung, M. D., Leonidas G. Koniaris, M. D., Holly L. Neville, M. D., and Juan E. Sola. Rhabdomyosarcoma in Children: A SEER Population Based Study. Journal of Surgical Research 170, e243-e251 (2011)

VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

İlker AKYOL

OLGU 1

İki günlük erkek bebek antenatal dönemde tek taraflı hafif piyelektazi nedeniyle tarafınıza yönlendirilmiş. Aile öyküsünde 5 yaşındaki abisinde VUR saptanmış olduğu öğreniliyor. Ailenin merak ettiği husus yenidoğan kardeşte de VUR olabilir mi, yapılması gereken bir işlem, tedavi var mı?

Olguyu değerlendirirken, antenatal dönemle ilgili bilgilere de ihtiyacımız olacak. Öğrendiğimize göre, anteroposterior renal pelvik çap 9-10 milimetreyi hiç geçmemiş, renal ekolar normal seyretmiş, amnion sıvısıyla ilgili hiç problem saptanmamış, mesanesini boşaltabildiği izlenimi edinilmiş. Doğduktan sonra da 24 saat geçmeden işemeye başladığı gözlenmiş. Ürolojik muayenede mutlaka sakral bölge ve dış genital bölge incelenmelidir. Sakral bölgede kıl demeti, gamze, kitle bulunması, nöral tüp patolojileriyle ilgili şüphe uyandırır. Muayene bulguları normal olan olguda, doğumdan 1 hafta sonra ve daha sonra periyodik ultrasonografi takibi gerekir. 1-2 ay boyunca peş peşe 2 normal ultrasonografi (hidronefroz ya da üreterlerde dilatasyon

saptanmaması, renal korteks görünümü ve ekusunun, mesanenin şekli ve duvarının normal bulunması), ciddi bir obstrüksiyonu ve yüksek dereceli (Derece IV ve V) bir reflüyü ekarte ettirir, ancak hafif dereceli reflüyü (Derece I-III) ekarte ettirmez. Bazı ultrasonografi bulguları varlığında VUR saptanması ihtimali daha yüksektir. Bunlar; çift toplayıcı sistemli böbrekte hidronefroz, bilateral yüksek dereceli hidronefroz, üreterosel varlığı, üreteral dilatasyon ve anormal mesane bulgularıdır. Geniş ve kalın ya da düzensiz duvarlı, sellüllü, çam ağacı şeklinde bir mesane görünümü infravezikal obstrüksiyona, nörolojik bir boşaltım fonksiyon bozukluğuna işaret eder. Bu tarz bulguları olan hastalarda proaktif bir yaklaşım tercih edilmelidir.

VUR ailesel, poligenik bir bozukluktur ve otozomal dominant geçişlidir (17). Genel pediatrik popülasyonda tahmin edilen VUR oranı %1 iken, VUR olan çocukların kardeşlerinde %27, VUR olan ailelerin çocuklarında %36'dır (18). Bu artmış ihtimal nedeniyle VUR olan çocukların asemptomatik kardeşlerine en azından ultrasonografi ile tarama önerilmektedir (15).

Amaç, belirti vermeden yakalanacak bir VUR için erken başlanacak önleyici tedavi (supresif antibiyoterapi) ile renal hasarlanma ihtimalini azaltmaktır.

Hasta yakınları artmış VUR ihtimali hakkında bilgilendirilmeli, asemptomatik kardeşlere, özellikle de tuvalet eğitilmiş olmayanlara US ile tarama yapılmalı, anormallik saptanırsa İSÜG çekilmelidir. Tarama yapılmayan ya da sistografi çekilmeyen durumlarda, asemptomatik kardeş İYE açısından dikkatle izlenmeli, enfeksiyonun erkenden tanınip tedavi edilmesi sağlanmalı, ateşli İYE geçirilirse de tam bir VUR değerlendirmesi yapılmalıdır (18).

Antenatal tanıli hidronefroz ve kardeşinde VUR saptanması nedeniyle yukarıdaki olguda da %15-30 ihtimalle VUR mevcut olabilir. Postnatal dönemde 1-2 ay içinde yapılacak ultrasonlarda peşpeşe hidronefroz olmaması reflüyü ekarte ettirmez, hafif dereceli ve spontan düzelme ihtimali daha yüksek olan bir reflü mevcut olabilir. Hasta yakını uyumunun ve sağlık hizmetlerine erişim imkanının iyi olduğu durumlarda, böyle bir durumda reflü araştırmak için sistografi çekilmeden izlem yapılabilir. İzlemde üriner enfeksiyon geçirirse, artık sistografi ile VUR araştırmak gerekir. Asemptomatik olduğu halde başlangıçta sistografi çekilip düşük dereceli

bir VUR saptanırsa, bu olgu yine tedavi verilmeden ya da antibiyotik baskısı altında izlenebilir.

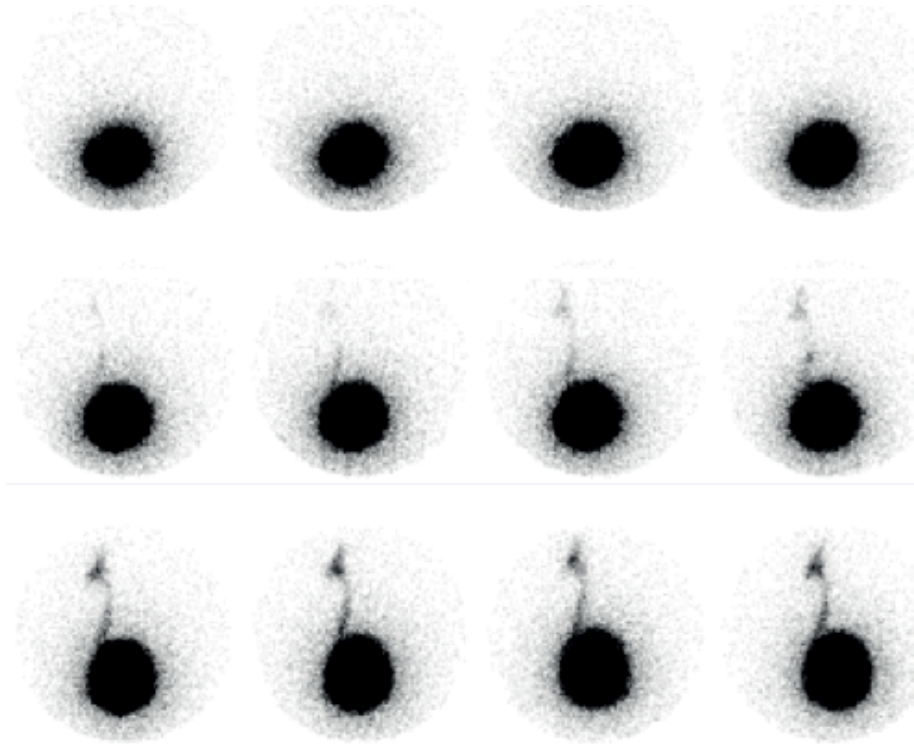
Renal hasar, daha çok yüksek dereceli VUR ilişkili olup baskılayıcı (koruyucu) antibiyotik tedavisinin enfeksiyonları önlemede payı olmakla birlikte renal skarlanmayı önlediği net olarak gösterilememiştir. Ayrıca sürekli antibiyotik tedavisi verilen olgularda artmış antibiyotik direncine de yol açılacaktır. Baskılayıcı antibiyotik tedavisi başladıktan sonra ne zaman bırakılacağı hakkında kesin bilgi olmamakla birlikte, VUR geçmediği durumda, tuvalet eğitimi bittikten ve eliminasyon fonksiyonunun normal olduğu görüldükten sonra tedavi bırakılabilir. Baskılayıcı antibiyotik tedavisi sırasında, antibiyotiğe rağmen ateşli üriner enfeksiyon geçirilmesi ya da yeni skar görülmesi, daha invaziv tedavilerin gerektiğini düşündürür. Yine de bu bilgilerin, çok sayıda olgu içeren kohortlardan elde edilen genellemelere dayandığı ve karşılaşılan tekil bir olguda kar-zarar dengesinin bundan farklı olabileceği akılda tutulmalıdır. Bu olguda VUR saptanır ve tedavi verilmezse, aileler enfeksiyon belirtileri ve riski hakkında bilgilendirilmelidir. Hasta sözel iletişim kurup anamnez sağlayabilecek olgunluğa gelinceye kadar her türlü ateşli, düşkün durumda, solunum yolu ya da

kulak enfeksiyonu da düşünülse, dış çıkarmaya bağlı bir ateş olduğu da düşünülse, mutlaka idrar tahlili, gerekli durumlarda da idrar kültürü yapılarak üriner enfeksiyon dışlanmalıdır. Torba örneğinden idrar kültürü çalışılmışsa, sonucun sadece bakteri ürememesi durumunda anlamlı olacağını, emin olmak için steril sonda ya da suprapubik aspirasyonla elde edilen idrar örneğinde kültür ve antibiyogram testi yapılması gerektiğini hatırlamakta yarar var. Erkek bebeklerde sünnetin enfeksiyon riskini azaltmadaki rolü

bilindiğinden, reflülü erkek bebeklere erken sünnet önerilebilir.

OLGU 2

Polikliniğine 1 aylık kız bebek, uzamış sarılık nedeniyle araştırılırken ateşli olmayan üriner enfeksiyon tanısı almış olarak getiriliyor. Serum prokalsitonin seviyesi normal bulunmuş. Gebeliğin son trimesterinde sağ böbrekte piyelektazi saptanmış. Sağ AP renal pelvis çapı bir kez 15 mm saptanmış. AP çap ölçümleri hiç 15 mm'yi geçmeden dalgalanma göstermiş. Re-



Resim 1. Direkt radyonüklid sistografide sol böbrek pelvisini dolduran aktivite birikimi görülmektedir.

yüksektir; ancak sonraki günlerde referans değerlerine düşer. Küçük çocuklarda piyelonefrit sonrasında serum elektrolitleri ve kan hücresi sayımı yapılmalıdır.

Anne sütündeki immünglobulin A seviyesinin henüz çok yeterli bir düzeye ulaşmadığı yaşamın ilk 3 ayı içinde, bu kız bebeğin düşük dereceli reflüsü olsa da, üriner enfeksiyon ve komplikasyonları açısından, daha ileri yaştaki hastalara göre biraz daha artmış risk taşıdığını söyleyebiliriz. Bu nedenle izlemin antibiyotik baskısı altında yapılması daha güvenli olacaktır. Bu olgu 12-13 aylıkken teşhis

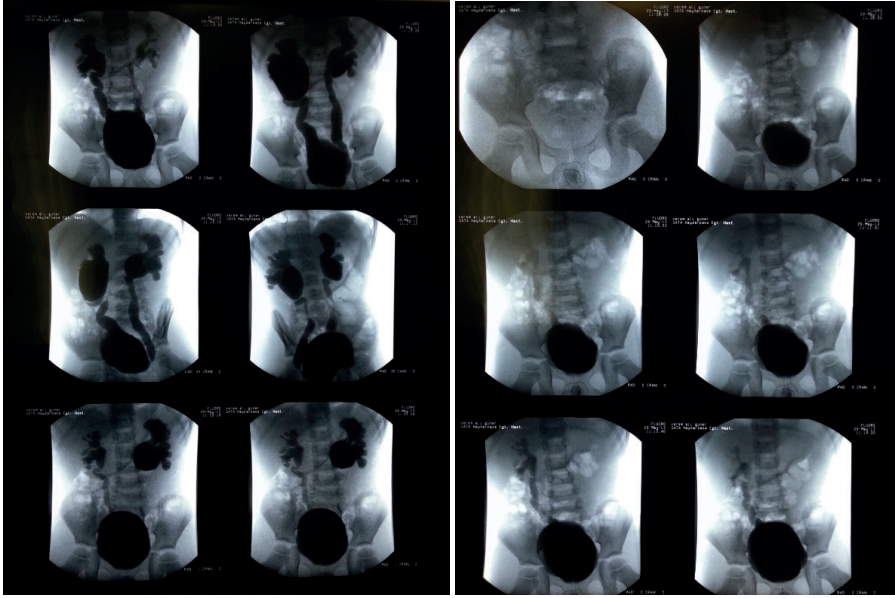
edilseydi, devamlı antibiyotik kullanmadan, üriner sistem enfeksiyonu açısından çok dikkatli bir izlemle de yönetilebilirdi.

Olguda serebral palsy, spina bifida gibi nörojenik mesane disfonksiyonu yapan bir problem olsaydı ya da tuvalet eğitimi sonrasında başvurmuş ve alt üriner sistem disfonksiyonu belirtileri de olan bir hasta olsaydı, bir üst risk grubuna taşınacaktı. Bu belirtileri gösteren her olguda, buna yönelik tedavi de verilmeli, alt üriner sistem disfonksiyonunun düzelip düzelmediği de izlenmelidir. Erkek hastalarda sünnet de önerilebilir.

Tablo 1. Vezikoüreteral reflüde risk grupları ve önerilen takip-tedavi yaklaşımları.

VEZİKOÜRETERAL REFLÜDE RİSK GRUPLANDIRMASI VE GRUPLARA GÖRE TEDAVİ /İZLEM ÖNERİLERİ

VUR Derecesi	Böbrek	Semptom	Tuvalet eğt.	AÜSS	Risk Grupları	İlk Tedavi	Notlar	İzlem
Yüksek	Anormal	E	E	E	Yüksek	Her zaman AÜSS tedavisiyle başla+Ant	Erken cerrahi ihtimali yüksek	Geçmeyen reflü / BT enf. varsa cerrahi düşümlenir.
Yüksek	Anormal	E	E	H	Yüksek	Cerrahi	Açık Cerr > Endoskopik	PO VCUG sadece gerekli durumlarda. Böbrekler puberte sonrasına kadar izlenmeli.
Yüksek	Anormal	E	H		Orta	Ant. (Geçmeyen reflü / BT enf. varsa cerrahi düşümlenir.)	Spontan düzelmeye erkeklerde daha fazla	İYE ve HN izlemi; 12-24 ay sonra tam yeniden değerlendirme.
Yüksek	Anormal	H			Orta	Ant. (Geçmeyen reflü / BT enf. varsa cerrahi düşümlenir.)		İYE ve HN izlemi; 12-24 ay sonra tam yeniden değerlendirme.
Yüksek	Normal	E	E	E	Orta	AÜSS+Ant. (Geçmeyen reflü / BT enf. varsa cerrahi düşümlenir.)	Üroterapiye rağmen AÜSS sürüyorsa girişim; tipi tartışmalı.	İYE, AÜSS ve böbrekler için izlem; başarılı üroterapi sonrası tam yeniden değerlendirme.
Düşük	Anormal	E	E	EH	Orta	İlk seçenek tartışmalı. Endoskopik tedavi seçenek. AÜSS tedavisi.		İYE, AÜSS ve böbrekler için puberte sonrasına kadar izlenmeli.
Düşük	Normal	E		E	Orta	Her zaman AÜSS tedavisiyle başla +/- Ant		İYE ve AÜSS için izlem.
Düşük	Normal	E		H	Düşük	Tedavi önerilmez.	İYE riski hakkında aile bilgilendirilmeli.	İYE için izlem.
Düşük	Normal	H			Düşük	Tedavi önerilmez. (İnfanlar dahil).	İYE riski hakkında aile bilgilendirilmeli.	İYE için izlem.



OLGU 3

Dört yaşında erkek, ateşli İYE sonrasında 2.derece tek taraflı VUR ve aynı tarafta küçük bir renal skar saptanmış olarak getiriliyor. Bu hastanın yönetimi nasıl yapılmalıdır?

İlginç şekilde, düşük dereceli bir reflü rapor edilmesine rağmen sempomatik üriner enfeksiyon geçiren bu olguda renal skar da mevcut ve bu da olgunun risk grubunu yükseltmektedir. Tuvalet eğitimini almış olan bu hastada eliminasyon disfonksiyonu varsa mutlaka bunun da tedavisi yapılmalıdır. Reflü derecesinin düşük olması ilk seçeneği tartışmalı hale getirmekle birlikte, böbrekteki skarın konjenital bir displazi mi yoksa reflü-

nün kolaylaştırdığı bir enfeksiyon skarını olduğunu ayırt etme şansımız olmadığı için biraz daha tedbirli davranmak uygun olacaktır. Bununla birlikte, aileye küçük skarların hipertansiyon, böbrek yetmezliği gibi durumlara yol açtığıyla ilgili bir kanıt olmadığı, uygun ve dikkatli bir takiple ciddi bir sağlık problemi yaşanmayabileceği bilgisi de verilebilir. Bu olguda erken rekonstrüktif cerrahinin aşırı tedavi olabileceğini düşünürsek, böbrekteki skar görünümü de ilerleyen dönemde yeni skarların gelişme ihtimalini düşündürdüğü için, tamamen konservatif bir izleme kıyasla endoskopik tedavi bir ara çözüm olabilir. Genel

olarak endoskopik enjeksiyon tedavisinin başarı şansı düşük dereceli VUR olgularında daha yüksektir, başarısızlık halinde 1-2 seans daha enjeksiyon yapılması kümülatif başarıyı arttırır. Duplike sistemlerde ve nöropatik mesane varlığında enjeksiyon tedavisinin başarıları daha düşük olarak bulunmuştur.

Burda VUR tanısının standart yöntemi skopi altında yapılan işeme sistoüretrografisi (İSÜG) üzerinde durmak gerekir. Bir İSÜG çekimi sırasında skopiyle yapılan aralıklı kontrollerde, aynı olguda reflünün görülmediği, VUR lateralite ya da derecesinin değiştiği gözlenebilir. Bunun nedeni üriner sistemin dinamik doğası ya da altta yatan patoloji olabilir (mesane içi basınç artışı gibi). Bu gerçek, İSÜG çekilen her olguda akılda tutulmalıdır.

İSÜG için hiçbir sedasyon kullanmayan merkezler olduğu gibi, çeşitli sedasyon yöntemleri kullananlar da vardır. Glans penis ya da introitus dezenfektan solüsyonla temizlendikten sonra, üretraya steril su bazlı lubrikan jel verilir. Mesaneye ince bir feeding tüp yerleştirilip, erkeklerde penise, kızlarda uyluk bölgesine flasterle sabitlenir. İncelemeye, kontrastsız görüntü alınarak başlanır. Daha sonra mesaneye yerleştirilen bir kateterden %25-30 konsantrasyonda hazırlanan vücut ısısındaki kontrast solüsyonu

yavaş yavaş verilir. Beklenen mesane kapasitesine yaklaşıldığında ilk görüntü alınır. Daha sonra, mesane dolduğunda AP, sağ ve sol oblik görüntüler alınarak düşük dereceli VUR varsa saptanmaya çalışılır. Bundan sonra işeme sırasında ve işeme sonrası grafler alınarak işlem sonlandırılır. Mesanenin çok hızlı, yüksek basınçla ve aşırı hacimde doldurulmaması, İSÜG sırasında hastanın mutlaka idrar yapması ve işlemin sadece bir dolum sistografisinden ibaret kalmaması, doğru tanı ve derecelendirme açısından çok önemlidir (1). Aslında İSÜG, genellikle gerçek fizyolojik durumu yansıtmaz. Çocuklar supin pozisyonunda ve çoğunlukla da üretral kateter varken işetilmeye çalışılır ve sıklıkla da bunu başaramazlar. Bu durumda üretral kateter çekilir, yine işeme olmazsa çocuk rahat edeceği pozisyonunda işedikten hemen sonra film çekilerek üreterlerde ya da böbreklerde kontrast madde aranır.

Optimum inceleme yapılamadığı düşünülürse (erken işeme, görüntülerde şüphe olması, işeme anının kaçırılması vs.), mesane tekrar doldurularak yeniden görüntü alınır (siklik İSÜG). Özellikle infantlarda ve küçük çocuklarda siklik İSÜG genellikle gerekli olmaktadır. Zaten bu nedenle, tekrarlanan kateterizasyondan kaçınmak için İSÜG sırasında çocuk

kateterin üzerinden işetilmeye çalışılmaktadır. Normal anatomik yapıların karışıklığa neden olmaması için, kontrastlı görüntülerin, boş görüntüyle kıyaslanarak incelenmesi önemlidir. Skopi görüntüleri, mesanenin dolunu, işemenin başlamasını görmek ve işeme süresince ortaya çıkıp kaybolabilecek ya da derecesi değişebilecek VUR'u saptamak açısından önemlidir. Çekilen filmlerde, reflü varlığı yanısıra, iskelet sistemi anormallikleri, mesane içinde şüpheli yabancı cisim ve dolum defekti, mesanenin şekli, kapasitesi, üretranın görünümü de değerlendirilmelidir.

Çekilen filmlerin raporlanması aşamasında da gözlemciler arasında, hatta daha düşük oranda olmak üzere gözlemci içinde de fark ortaya çıkabilir. Çok büyük farklılıklar olmasa da, ürologlarla radyologlar arasında ve özellikle derece III ve IV arasındaki reflülerde dereceleme farklılıkları olduğu saptanmıştır (2, 3). Bu durum kimi zaman tedavi seçimini etkileyebileceği gibi, bilimsel çalışmaların akademik sonuçları açısından da önemli olabilir.

Aktif üriner sistem enfeksiyonu varlığının İSÜG özgüllüğünü etkileyip etkilemediği konusu tartışmalıdır. Ancak genel olarak, aktif enfeksiyon varlığında mesane kateterizasyonu yapmamak için, İSÜG çekiminin enfek-

siyon tedavisinin tamamlanmasından sonraya bırakılması tercih edilir.

İşlemin transüretal kateterizasyonla yapılması ve hatırı sayılır ölçüde radyasyona maruz kalınması başlıca sorunlardır. 3-7 yaş arası çocuklarda yapılan bir çalışma, çocukların İSÜG işlemini detaylı şekilde hatırladıkları ve pediatrik muayene tecrübesiyle kıyaslandığında artmış bir stres yaşadıklarını göstermiştir (4).

Vates ve ark. düşük doz antibiyotik supresyonu uygulayarak infantlarda yaptıkları İSÜG sonrası anlamlı komplikasyon saptamadıklarını bildirirken, literatüre referansla şu muhtemel komplikasyonları sıralamaktadırlar: İSÜG'e bağlı yeni ya da tekrarlayan üriner enfeksiyon, ürosepsis ve ölüm (supresif antibiyotik kullanılmayan ve işlem sırasında pyürisi olan olgular), sistemik alerjik reaksiyon, kontakt dermatit, üriner ekstrevasyon, kateterin yanlış yerleştirilmesi, kateterin mesanede düğümlenmesi, mesane rüptürü, dizüri, gross hematüri, enürezis (5).

Öte yandan, işlemin invaziv doğası nedeniyle ailelerdeki anksiyete; hem işlemin yapılıp yapılmamasıyla ilgili karar verme, hem de İSÜG çekilmesi aşamasında karşılaşılabilecek bir problemdir. Tekrarlanan İSÜG'leri, hastaların takipten çıkmasının önemli bir nedenidir (6).

Radyasyona maruziyetin kıyaslama kriteri, "background radiation" adı verilen, günlük hayat sırasında maruz kalınan radyasyondur. Tüm insanlar, sürekli olarak, düşük miktarda radyasyona maruz kalmaktadırlar. Tıbbi uygulamalar, radyoaktif sızıntılar vb. durumlar maruz kalınan miktarı artıran unsurlardır.

İSÜG sırasında maruz kalınan radyasyon bilgisayarlı tomografi sırasında alınandan azdır. Ancak, radyasyonla ilgili evrensel prensip; mümkün olduğunca az radyasyona maruz bırakmaktır (ALARA: As Low As Reasonably Achievable). Çocuklarda bu prensip çok daha önemlidir, çünkü gelişmekte olan doku ve organ sistemleriyle çocuklar, orta yaşlı yetişkinlere göre iyonizan radyasyona 10 kat daha fazla duyarlıdır (7). İSÜG sırasında, özellikle skopi fazında önemli miktarda radyasyon alınmaktadır. Skopi süresinin azaltılması ve dijital floroskopi kullanılmasının, konvansiyonel sistografideki radyasyon dozunu belirgin şekilde azalttığı bildirilmiştir (8, 9). Standart floroskopik İSÜG'nin, radyografik görüntülerin alınmayıp, floroskopik görüntülerin kâğıda basılarak incelenmesi (fotoflorografi) şeklinde modifiye edilmesiyle, radyasyon dozu %50-90 arasında azalırken, ciddi bir tanısal dezavantaj oluşmadığı da bildirilmiştir (10)

Tüm bu komplikasyon ve olumsuzluklardan kurtulmanın başlıca yolları; öncelikle gereksiz inceleme sayısının azaltılması için endikasyonların sınırlandırılması ve mümkün olduğunca İSÜG çekmemek ya da sıklığını azaltmak, daha az invaziv yöntemlerin tercih edilmesi, mecbur kaldığındaysa İSÜG konforunu artırmak, morbiditesini azaltmak ve İSÜG'e alternatif tanı yöntemleri bulmak olarak sıralanabilir. Kimlere, hangi durumlarda İSÜG çekilmesi gerektiğinin halen mükemmel bir cevabı yoktur. Ancak, İSÜG çekim kararı bireyselleştirilerek ve aile de bu doğrultuda bilgilendirilerek optimal sonucun alınmasına çalışılabilir.

DMSA renal sintigrafi, kortikal anomalilerin saptanmasında ultrasonografiden daha duyarlı bir yöntemdir. DMSA ayrıca akut inflamasyonu, yani aktif bir üriner enfeksiyon sırasında renal tutulumun varlığını da gösterebilir. Şüpheli durumlarda incelemeye yukarıdan başlamakla (top down approach), skar saptanmayan olgularda sistografi de çekilmediğinde, klinik olarak anlamlı oranda tehlikeli VUR olgusunun kaçırılmadığı bilinmektedir. Bu yaklaşımla, seçilmiş olgularda sistografi ve radyasyonun morbiditesinden kaçınmak mümkündür. DMSA, sunduğu önemli bilgiler yanında bazı tanısal kısıtlılıklara da sahiptir. Akut enfeksiyon geçtikten sonra kortikal

tutulmuşsa, hasarın DMSA ile gösterilebilir hale gelmesinin 6 ay, hatta çok daha uzun sürebileceği bilinmektedir. Akut enfeksiyon sırasında değil de, enfeksiyon geçtikten 1-2 ay sonra, sistografi çekilip VUR tanısı alanlarda yapılan “evrelemede,” DMSA’da kortikal defekt görülmemesinin nedeni, enfeksiyonun renal hasara yol açmamış olması yanında, hasarlanma sürecinin henüz saptanabilir aşamaya gelmemesi de olabilir. Daha da kafa karıştırıcı olarak; başlangıçta skarsız olarak kaydedilen bu olgunun takibi sırasında DMSA’da kortikal skar saptanırsa; bunun yeni skar formasyonu, yani kötüye gidiş mi, yoksa önceki enfeksiyonun sonucu mu olduğunu bilmek mümkün olmayacaktır. Yine daha önce varlığı bilinmeyen bazı renal kortikal defektler konjenital displaziye bağlı olup, VUR araştırması sırasında saptanırsa, bu defektin reflünün kolaylaştırdığı bir akkiz enfeksiyöz skar olup olmadığını ayırt etmek de mümkün olmayacaktır.

İSÜG’e alternatif olarak ultrasonografi ve MRI da kullanılmıştır. US VUR tanısında birkaç değişik şekilde kullanılır. Kontrastsız yöntemde toplayıcı sistemin intermittan dilatasyonu, dupleks ve renkli Doppler’de akım yönü, açısı, uzunluğu, şekli, frekansı ve amplitüdü gibi çeşitli parametreler çalışılmıştır, ancak hiçbir VUR için iyi

bir tarama testi olmaya yetecek duyarlılığa ulaşamamıştır (49-56). Mesaneye kateter konup sonografik kontrast madde verilerek de US ile tarama yapılabilir. Bu amaçla NaCl (57), saf hava (58), stabilize mikrokabarcıklar (59) kullanılmıştır.

Mikrokabarcıklar US kontrast maddelerden ilk jenerasyonu galaktoz ve palmitik asit içeren, kısa inceleme sürelili, mesaneye infüzyonu güvenli olan bir maddedir (60, 61, 62).

İkinci jenerasyon kontrast madde ise daha stabil olup, uzun inceleme süresi sağlayan sülfür hekzaflorür gaz mikrokabarcıklarıdır ve bu kontrast ajanın da mesane içine kateterle verilmesi güvenlidir (60, 63).

VUS için önce kontrastsız, sonra mesaneye kontrast verilerek inceleme yapılır ve mikrokabarcıkların üreterde ya da renal pelviste görülmesine çalışılır. Bu yöntemin duyarlılığını artırmak, artefaktları gidermek için çeşitli çalışmalar yapılmıştır (64-66).

VUS, İSÜG ile kıyaslandığında %57-100 (ortalama %86) duyarlılığa, %85-100 (ortalama %93) özgüllüğe ulaşmaktadır (67).

Öte yandan, sadece İSÜG (+) ve sadece VUS (+) olan olgular nedeniyle, her iki görüntüleme yöntemi arasında dikkat çekici yükseklikte bir uyumsuzluk da vardır. Bu uyumsuzluk hem VUR varlığı, hem de mevcut VUR’un dere-

cesi üzerine meydana gelmektedir ve İSÜG yıllardır standart tanı yöntemi olarak kullanılageldiğinden bu uyumsuzluk, VUS tekniğinin aleyhine yorumlanmaktadır. Yine, VUS ile mesane ve üretranın anatomik detaylarının görüntülenememesi, US kontrast ajanın daha pahalı ve VUS inceleme süresinin uzun olması, mesane kateterine hala ihtiyaç duyuyor olması da bu yöntemin dezavantajlarındandır.

Manyetik rezonans görüntülemenin, VUR tanısında İSÜG ile kıyaslandığında duyarlılığı %90, özgüllüğü %96 olarak hesaplanmıştır (68). MR ile VUR tanısı; iyonizan radyasyon içermemesi

ve böbrekten üretraya kadar tüm üriner sistemi görüp renal skarlar dahil iyi görüntü vermesi açısından cazip görünür. Ancak büyük oranda sedasyon ve anestezi gerektirmesi, MR cihazının her yerde bulunmaması ve pahalı olması nedeniyle MR, VUR için pratik bir tarama testi olarak değerlendirilemez.

OLGU 4

Polikliniğe getirilen 2 yaşında kız hasta, ateşli üriner enfeksiyon nedeniyle hastanede yatarak parenteral antibiyotik tedavisi almış ve yapılan İSÜG sonrası sağa 4. derece reflü ve



sağ böbrek üst polde skar görünümü saptanmış. Henüz tuvalet eğitimi almamış olan bu hastanın yönetimi nasıl yapılmalıdır?

Yüksek dereceli reflüsü ve renal skar olan bu olguda hiçbir tedavi yapmamak güvenli bir seçenek olmayacaktır. Piyelonefrit tedavisi bittikten sonra baskılayıcı antibiyotik tedavisine başlanması uygun olacaktır. Henüz tuvalet eğitimi almadığı için tuvalet eğitimi sırasında ve sonrasında eliminasyon disfonksiyonu geliştirip geliştirmeyeceği belli değildir. Tuvalet eğitimi sonrasında; işemeyle ilgili belirtiler daha kolay dikkat çekerken, bağırsakların yetersiz boşaltımı sorunu ailelerin çoğu tarafından gözden kaçırılmaktadır. O aşamada “kabızlık” teriminin kullanılması yerine sert, kalın, ağrılı, zorlu ve seyrek dışkılama açısından çocuğun izlenmesi de aileye sıkı sıkı tembihlenmelidir. Ailelerin yetersiz bağırsak boşaltımı ve kabızlık anlayışının, gerçekte anlamlı olandan çok daha ciddi tablolardan ibaret olduğu, bu konuda ailelerin farkındalığının artmasının üriner sistem fonksiyonu ve genel olarak prognoz açısından önemli katkılar sağladığı bilinmektedir (11).

İlk enfeksiyondan sonra hemen cerrahi düşünülmemesinin nedeni, bu olguda yaştan küçük olması ve spontan düzelme ihtimalinin olmasıdır.

Özellikle erkek çocuklarda spontan düzelme kız çocuklara göre daha sıktır. Antibiyotik baskısı altında iken başka bir enfeksiyon geçirilmesi ya da birkaç yıllık takip süresince reflünün düzelmemesi durumunda cerrahi tedavi düşünülebilir. Takip sırasında ortaya çıkabilecek enfeksiyon belirtileri konusunda aile bilgilendirilmeli ve uyarılmalıdır. Takip süreci olaysız geçiyorsa, sonda uygulaması ve radyasyon nedeniyle sık sık sistografi çekmekten kaçınılmalıdır. Teşhis ve tedavi başlangıcından sonraki ilk değerlendirme 1-2 yıl sonra yapılabilir. Antibiyotik baskısı altındayken ateşli üriner sistem enfeksiyonu geçirilmesi durumunda sistografi çekilir ve reflünün devam ettiği görülürse cerrahi tedavi planlanır.

Bu olgu 5-6 yaşlarında fakat böbrekleri skarsız olsaydı, reflü derecesinin yüksek olmasına rağmen, tuvalet eğitimi dönemini de komplikasyonsuz geçirmiş olduğu için eliminasyon disfonksiyonu olsa da olmasa da, yine ilk seçenek cerrahi tedavi olmayacaktı. Ancak böyle bir olgunun reflü derecesinin yüksek olması ve 5-6 yaşına kadar geçmemiş bir reflüsü olması nedeniyle, tedavisiz bırakılması güvenli bir izlem yöntemi olmayacağı için, eliminasyon disfonksiyonu varsa bununla beraber, yoksa tek başına baskılayıcı antibiyotik tedavisi verile-

rek izlenmesi uygundur. Olaysız izlem süresince 1-2 yıl sonra tam yeniden değerlendirme yapılarak, fark edilmiş bir skar gelişimi ya da reflünün geçip geçmediği ortaya konmalıdır. Antibiyotiğe rağmen enfeksiyon ya da geçmeyen reflü durumunda düzeltici cerrahi düşünülebilir.

OLGU 5

Yedi yaşında kız hastada semptomatik üriner sistem enfeksiyonu sonrası yapılan İSÜG'de sol 5.derece VUR ve DMSA sintigrafisinde de aynı tarafta renal skar saptanmış. Ailesi 2,5 yaşından beri tuvalet eğitilmiş olduğunu, alt üriner sistem semptomlarının olmadığını ifade ediyor. Sakral bölge muayenesi normal ve yürümede gecikme gibi alt ekstremit motor fonksiyonunda bozukluk düşündüren bir hikayesi yok. Bu olguda yönetim nasıl yapılmalıdır?

Semptomatik enfeksiyon geçiren anormal böbrekli ve yüksek dereceli reflüsü olan bu olgunun, 7 yaşında hala reflüsü olduğuna göre, spontan düzelme için yeteri kadar beklenmiş olduğu kabul edilebilir ve ilk tedavisini takiben cerrahi tedavi önerilmesi mantıklı ve güvenlidir. Açık cerrahinin başarısı endoskopik cerrahiye göre daha yüksektir. Eğer açık cerrahi yapılırsa postoperatif dönemde şüphe

olmadıkça rutin sistografi çekilmesine gerek yoktur.

Bu olguda eşlik eden alt üriner sistem semptomları, eliminasyon disfonksiyonu da olsaydı, baskılayıcı antibiyotikle birlikte buna yönelik tedavi de verilmesi gerekecekti. Bu durumda reflü derecesinin yüksek olması ve böbrekte skar olması nedeniyle yakın ve dikkatli bir izlem gerektiği, erken cerrahi ihtimalinin yüksek olduğu unutulmamalıdır. Alt üriner sistem disfonksiyonuna sekonder VUR olgularında, uygun tedaviyle reflünün düzelmesi ya da reflü derecesinin azalması mümkündür. Antibiyotiğe rağmen enfeksiyon geçirilmesi ya da düzelmeyen reflü durumlarında yine cerrahi tedavi mantıklı ve güvenli olacaktır.

Üriner sistem enfeksiyonlarının kadınlarda gebeliği komplike etme ihtimali nedeniyle, kanıta dayalı bilgi olmamasına rağmen, kız çocuklarının doğurganlık çağına vezikoüreteral reflü ile birlikte geçmemesi önerilir. Bu konuda gebeler üzerinde randomize prospektif çalışma yapmak metodolojik ve etik açıdan kolay ve uygun olmayabilir. Ancak, reflünün basit bir alt üriner sistem enfeksiyonunun komplike bir üriner sistem enfeksiyonuna dönüşmesine aracılık etme potansiyeli nedeniyle teorik bir risk de mevcuttur. Reflüsü olan kadınların

doğurganlık çağı öncesi reflülerinin düzeltilmesi bu teorik riski giderebilir gibi durmakla birlikte en önemli risk

faktörünün renal skar varlığı olduğu ile ilgili bilgiler mevcuttur.

KAYNAKLAR

1. Stansell L, Srinivasan A, Herrel L, Scherz H, Smith E, Kirsch A, 610 The value of 'V' in VCUG, Atlanta, GA J Urol Vol. 187, No. 4S, Supplement, Sunday, May 20, 2012.
2. Metcalfe CB, Macneily AE, Afshar K. Reliability assessment of international grading system for vesicoureteral reflux. J Urol. 2012 Oct;188(4 Suppl):1490-2. doi: 10.1016/j.juro.2012.02.015. Epub 2012 Aug 18.
3. O'Neil BB, Cartwright PC, Maves C, Hoeg K, Presson AP, Wallis MC. Reliability of voiding cystourethrogram for the grading of vesicoureteral reflux. J Pediatr Urol. 2013 Jul 24. doi:pii: S1477-5131(13)00181-2. 10.1016/j.jpuro.2013.06.014. [Epub ahead of print]
4. Brown DA, Salmon K, Pipe ME, Rutter M, Craw S, Taylor B, Children's recall of medical experiences: the impact of stress. Child Abuse Negl. 1999 Mar;23(3):209-16.
5. Vates TS, Shull MJ, Underberg-Davis SJ, Fleisher MH. Complications of voiding cystourethrogram in the evaluation of infants with prenatally detected hydronephrosis. J Urol. 1999 Sep;162(3 Pt 2):1221-3.
6. Wan J, Greenfield SP, Talley M: An analysis of social and economic factors associated with followup of patients with vesicoureteral reflux. J Urol, 156: 668, 1996.
7. Ward VL. Patient dose reduction during voiding cystourethrogram. Pediatr Radiol. 2006;36(Suppl 2):168-72. doi: 10.1007/s00247-006-0213-3.
8. Cleveland RH, Constantinou C, Blickman J et al. Voiding cystourethrogram in children: value of digital fluoroscopy in reducing radiation dose. Am J Radiol 1991; 158:137.
9. Diamond DA, Kleinman PK, Spevak M, Nimkin K, Belanger P, Karellas A. The tailored low dose fluoroscopic voiding cystogram for familial reflux screening. J Urol. 1996 Feb;155(2):681-2.
10. Alamdaran, SA, Naseri M, Beheshtian A, Comparison Between Photofluorography and Standard Fluoroscopic Voiding Cystourethrogram in Evaluating Vesicoureteral Reflux in Children With Urinary Tract Infection Nephrourol Mon. 2012 Summer; 4(3): 541-544. Published online 2012 June 20. doi: 10.5812/monthly.3562.
11. Akyol I, Adayener C, Senkul T, Baykal K, Iseri C. An important issue in the management of elimination dysfunction in children: parental awareness of constipation. Clin Pediatr (Phila). 2007 Sep;46(7):601-3. doi: 10.1177/0009922807299453.
12. Gokce I, Biyikli N, Tugtepe H, Tarcen T, Alpay H. Clinical spectrum of antenatally detected urinary tract abnormalities with respect to hydronephrosis at postnatal ultrasound scan. Pediatr Surg Int. 2012;28:543-552.
13. Hafez AT, McLorie G, Bagli D, Khoury A. Analysis of trends on serial ultrasound for high grade neonatal hydronephrosis. J Urol. 2002;168:1518-1521.
14. Gnech M, 't Hoen L, Zachou A, Bogaert G, Castagnetti M, O'Kelly F, Quaedackers J, Rawashdeh YF, Silay MS, Kennedy U, Skott M, van Uiter A, Yuan Y, Radmayr C, Burgu B. Update and Summary of the European Association of Urology/European Society of Paediatric Urology Paediatric Guidelines on Vesicoureteral Reflux in Children. Eur Urol. 2024 Jan 4:S0302-2838(23)03298-0. doi: 10.1016/j.eururo.2023.12.005. Epub

- ahead of print. PMID: 38182493.
15. Peters CA, Skoog SJ, Arant BS Jr, et al. Summary of the AUA guideline on management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol*. 2010;184:1134–1144.
 16. Kaefer M, Curran M, Treves ST, et al. Sibling vesicoureteral reflux in multiple gestation births. *Pediatrics* 2000;105:800–4.
 17. Skoog SJ, Peters CA, Arant Jr BS, et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report: clinical practice guidelines for screening siblings of children with vesicoureteral reflux and neonates/infants with prenatal hydronephrosis. *J Urol* 2010;184:1145–51.
 18. Evans ED, Meyer JS, Harty MP, Bellah RD. Assessment of increase in renal pelvic size on post-void sonography as a predictor of vesicoureteral reflux. *Pediatr Radiol* 1998;29:291e4.
 19. Hiraoka M, Hashimoto G, Hori C, Tsukahara H, Konishi Y, Sudo M. Use of ultrasonography in the detection of ureteric reflux in children suspected of having urinary infection. *J Clin Ultrasound* 1997;25:195e9.
 20. Hiraoka M, Jori C, Tsukahara H, Kasuga K, Ishihara Y, Kotsuji F, et al. Vesicoureteral reflux in male and female neonates as detected by voiding ultrasonography. *Kidney Int* 1999;55:1486e90.
 21. Jequier S, Paitiel H, Lafortune M. Uretrovesical jets in infants and children: duplex and color Doppler US studies. *Radiology* 1990;175:349e53.
 22. Marshall L, Johnson ND, De Campo MP. Vesicoureteric reflux in children: prediction with color Doppler imaging. *Radiology* 1990;175:355e8.
 23. Oak S, Kalkarni B, Chaubal N. Color flow Doppler sonography: a reliable alternative to voiding cystourethrogram in the diagnosis of vesicoureteral reflux in children. *Urology* 1999;53:1211e4.
 24. Scheneider K, Kruger-Stollfuss I, Ernst G, Kohn NM. Paediatric fluoroscopyda survey of children's hospitals in Europe. I. Staffing, frequency of fluoroscopic procedures and investigation technique. *Pediatr Radiol* 2001;31:238e46.
 25. Veinberg B, Yeung N. Sonographic sign of intermittent dilatation of the renal collecting system in 10 patients with vesicoureteral reflux. *J Clin Ultrasound* 1998;26:65e8.
 26. Darge K, Riedmiller H. Current status of vesicoureteral reflux diagnosis. *World J Urol* 2004;22:88e95.
 27. Alzen G, Wildberger JE, Ferris EJ, Guenther RW. Sonographic detection of vesicoureteral reflux with air: a new method. *Eur Radiol* 1994;4:142e5.
 28. Goldberg B, Liu JB, Forsberg F. Ultrasound contrast agents: a review. *Ultrasound Med Biol* 1994;20:319e33.
 29. Robrecht J, Darge K. In vitro comparison of a 1st and a 2nd generation US contrast agent for reflux diagnosis. *Rofo* 2007 Aug;179:818e25.
 30. Berrocal T, Gaya F, Arjonilla A, Loneragan GJ. Vesicoureteral reflux: diagnosis and grading with echo-enhanced cystosonography versus voiding cystourethrography. *Radiology* 2001;221:359e65.
 31. Darge K, Troeger J, Duetting T, Zieger B, Rohrschneider W, Moehring K, et al. Reflux in young patients: comparison of voiding US of the bladder and retrovesical space with echo enhancement versus voiding cystourethrography for diagnosis. *Radiology* 1999;210:201e7.
 32. Public Statement on Sonovue. New contraindication in patients with heart disease. Restriction to non-cardiac imaging. The European Agency for the Evaluation of Medicinal Products, London, 19 May 2004.
 33. Valentini AL, Salvaggio E, Manzoni C, et al. Contrast-enhanced gray-scale and color Doppler voiding urosonography versus voiding cystourethrography in the diagnosis and grading of vesicoureteral reflux. *J Clin Ultrasound* 2001;29:65e71.

34. Tranquart F, Grenier N, Eder V, et al. Clinical use of ultrasound tissue harmonic imaging. *Ultrasound Med Biol* 1999;25:889e94.
35. Darge K, Zieger B, Rohrschneider W, et al. Contrast-enhanced harmonic imaging for the diagnosis of vesicoureteral reflux. *AJR Am J Roentgenol* 2001;177:1411e5.
67. Darge K. Voiding urosonography with ultrasound contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children II. Comparison with radiological examinations. *Pediatr Radiol* 2008;38:54e63.
68. Takazakura R, Kazuyoshi J, Furukawa A, Nitta N, Takahashi M, Okada Y, et al. Magnetic resonance voiding cystourethrography for vesicoureteral reflux. *J Magn Reson Imaging* 2007;25:170e4.



ISBN: 978-605-4711-08-6