



# ÇOCUK ÜROLOJİSİ

ÖRGÜN ÖĞRENCİ DERS NOTLARI

PEDIATRİK ÜROLOJİ DERNEĞİ

[www.peduro.org.tr](http://www.peduro.org.tr)

## ÖNSÖZ

*Bu kitapçık, örgün öğrenim gören Tıp Fakültesi öğrencilerinin “Çocuk Ürolojisi” alanında minimum bilmesi beklenen özet bilgiler içermektedir.*

*Bu bilimsel eserin ortaya çıkmasında büyük emeği geçen **Pediyatrik Üroloji Derneđi**’imizin Eğitim Komisyonu üyelerine ve Yönetim Kurulu üyelerine sonsuz teşekkürlerimi sunarım.*



**Prof. Dr. Abdurrahman ÖNEN**  
**Pediyatrik Üroloji Derneđi**  
**Başkanı**

## İÇİNDEKİLER

Görüntüleme Yöntemleri.....	5
Antenatal Hidronefroz ve Doğumsal Üriner Anomaliler.....	9
Üriner Enfeksiyon – VUR– Mesane-Sfinkter İşlev Bozuklukları .....	12
Hipospadias .....	19
Cinsel Gelişim Farklılığı/Sorunu .....	20
Mesane Ekstrofisi Epispadias Kompleksi .....	22
Üriner Sistem Taş Hastalığı.....	23
Ürogenital Travmalar.....	26
Hematüri .....	28
Ürogenital Tümörler .....	30

# GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Çocuk ürolojisi, hem tanı hem de tedavinin planlanması aşamalarında çok sayıda görüntüleme yöntemini kullanan bilim dallarından biridir. Hem invaziv olmaması hem de radyasyon barındırmaması sebebiyle ultrasonografi çoğunlukla ilk tercih edilen yöntemdir, ancak bazen invaziv radyasyon içeren görüntüleme yöntemlerine de ihtiyaç duyulmaktadır. Radyasyon barındıran girişimler yapılacağı zaman da ALARA (*as low as reasonably achievable*) prensibine uyulur. Bu bölümde çocuk ürolojisinde kullanılan temel görüntüleme yöntemleri, endikasyonları, nasıl değerlendirildikleri, avantaj ve dezavantajları özetlenmiştir.

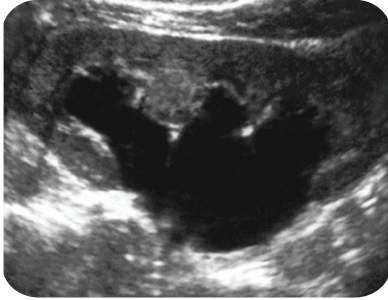
## Ultrasonografi

Ultrasonografi, pediatrik ürolojik patoloji düşünülen hemen her durumda tercih edilecek ilk tetkik olmasının yanı sıra antenatal tanı ve izlem konusunda da öne çıkmaktadır. Teknolojisinin gelişmesi ve antenatal kullanımının yaygınlaşması, birçok konjenital anomaliye tanı konulmasını ve hastalıkların gidişatını belirlemeyi sağlamıştır.

Antenatal ultrasonografi için uygun zaman 16-20. haftalar arasındır. Bir patoloji saptanın ise patolojiye özel davranılması, saptanmazsa 32. haftada tekrarlanması önerilmektedir.

Ultrasonografiyle ilgili temel çekince yapan kişinin değerlendirmesine ve aletin kalitesine bağlıdır. Bu sebeple hangi amaçla yapılırsa yapılsın hem alt hem üst üriner sistemin beraber değerlendirilmesi ve bu değerlendirmenin belli standartlarla yapılması gerekmektedir. Diğer önemli bir nokta değerlendirmeyi yapan kişi çocuk hastaya aşina olmalıdır.

Ayrıntılı bir üriner ultrasonografi böbreğin her üç planda (sagittal, koronal ve transvers) boyutlarını, parankim kalitesini (kalınlığı ve görünümü), hidronefroz varlığını ve derecesini, üreter dilatasyonu olup olmadığını, dolu ve boş mesane duvar kalınlığını, lümen içi patoloji olup olmadığını, işeme sonrası mesanede kalan artık idrar miktarını, üriner sistemin herhangi bir yerinde



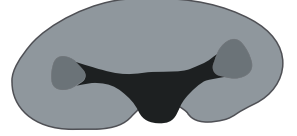
taş yada başka bir patoloji olup olmadığını içermelidir.

Tetkik yapılırken görmeyen klinisyenin değerlendirmesini optimize etmek amacıyla yazılı rapora her üç planda alınan böbrek ile dolu ve boş mesane görüntülerinin eklenmesi önemlidir. Hidronefroz değerlendirirken klinisyene hastalığın şiddeti hakkında fikir vermek amacıyla sadece, tekrarlanabilir ve karşılaştırılabilir bir derecelendirme kullanılmalıdır.



## Hidronefroz derecelendirmesi

**Evre-1** :  
Sadece renal pelvis dilate.  
Kaliksler, medulla ve renal korteks normal.



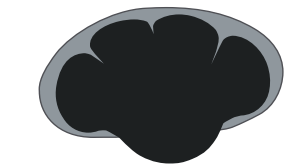
**Evre-2** :  
Renal pelvis ile beraber kaliksler dilate. Ancak medulla ve korteks normal.



**Evre-3** :  
Renal pelvis ve kaliksler dilate. Ek olarak medulla incelmeye başlamıştır. Ancak korteks normal.



**Evre-4** :  
Renal pelvis ve kaliksler dilate. Medulla ince. Ek olarak renal korteks de incelmeye başlamıştır.



## Direkt Üriner Sistem Grafisi

Abdomenin supin pozisyonunda frontal düzlemde direkt grafi ile değerlendirilmesidir. Üstte diafram ve altta pubik simfizis mutlaka görüntülenmelidir. Ucuz ve hızlıdır, radyasyon maruziyeti düşüktür. Radyopak üriner taşların, topalayıcı sisteme yerleştirilen kateterlerin değerlendirilmesini sağlar. Bunun yanında vertebra anomalileri ve kabızlık konusunda önemli fikir sağlar.

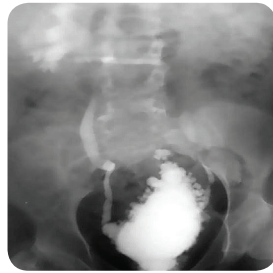
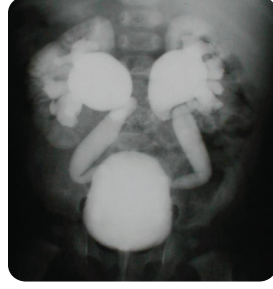


## İşeme sistoüretrografisi (İSUG)

Floroskopi altında mesane kontrast madde ile doldurulurken alt üriner sistemin dolma ve işeme esnasında görüntülenmesidir.

İşlem, steril koşullarda balonsuz bir sondanın mesaneye yerleştirilmesinin ardından önce kontrastsız haliyle bir görüntü alınmasını, mesanenin infüzyon pompası (dakikada beklenen kapasitenin %10'undan daha hızlı olmayacak şekilde) yada 100 cm yükseklikten serbest akışla doldurulurken ve daha sonra işerken görüntü alınmasını içerir. Çocuğun maruz kalacağı radyasyon miktarı gözetilerek anteroposterior ve oblik görüntülerle tüm anatomi ortaya konulmaya çalışılır. Erkek çocuklarda üretrayı görüntülemek için mutlaka işeme esnasında oblik görüntüler alınır. Verilecek kontrast miktarı çocuğun mesane kapasitesine bağlıdır. Mesanenin doldurulması çocuk sıkışma hissettiğinde veya bebeklerde artık sıvı akışı olmadığında durdurulur.

Temel kullanım alanı veziköüretal reflü, üretral obstrüksiyon ve NM araştırılmasıdır ancak diğer alt üriner patolojilerin (ör: üreterosel, mesane divertikülü) değerlendirilmesinde de kullanılır. Akut İYE varlığında pyelonefrite sebep olunabileceğinden İSUG ertelemelidir.



### VUR derecelendirmesi



#### 1.derece:

Opak madde yalnız üretere kaçar.



#### 2.derece:

Opak madde renal pelvis ve kalikslere ulaşır. Ancak pelvis, kaliks ve üreter dilate değil.



#### 3.derece:

Opak madde pelvis ve kalikslere ulaşır. Renal pelvis ve üreter dilate. Ancak kaliksler dilate değil.



#### 4.derece:

Opak madde pelvis ve kalikslere ulaşır. Pelvis, kaliksler ve üreter belirgin dilate. Ancak parankim normal (incelmemiş).



#### 5.derece:

Opak madde pelvise ve kalikslere ulaşır. Pelvis, kaliksler ve üreter ciddi dilate. Parankim incelmış. Üreter belirgin kıvrımlı.

## Radyonüklid Sistografi

Çocuklarda veziköüretal reflü varlığının araştırılmasında düşük radyasyon dozu nedeniyle, özellikle üretra patolojilerinin nadir olduğu kız çocuklarında ve VUR kontrolünde radyonüklid sistografi konvansiyonel İSUG'a tercih edilebilir. Ancak bu yöntemin anatomik detayları göstermediği ve konvansiyonel İSUG gibi hassas bir derecelendirme yapılamadığı unutulmamalıdır.

### Sistografi türleri:

**1. Direkt sistografi:** Mesaneye kateter yoluyla radyoaktif madde (Tc-99m DTPA yada preteknetat) içeren serum fizyolojik ile doldurulur. Doluş esnasında ve miksiyon sırasında ardışık görüntüler alınarak VUR, işeme sonrasında alınan görüntü ile de artık idrar değerlendirilir. Hastanın aldığı radyasyon dozu konvansiyonel İSUG'dan düşüktür ve oldukça duyarlıdır. Her yaş grubuna uygulanabilir.

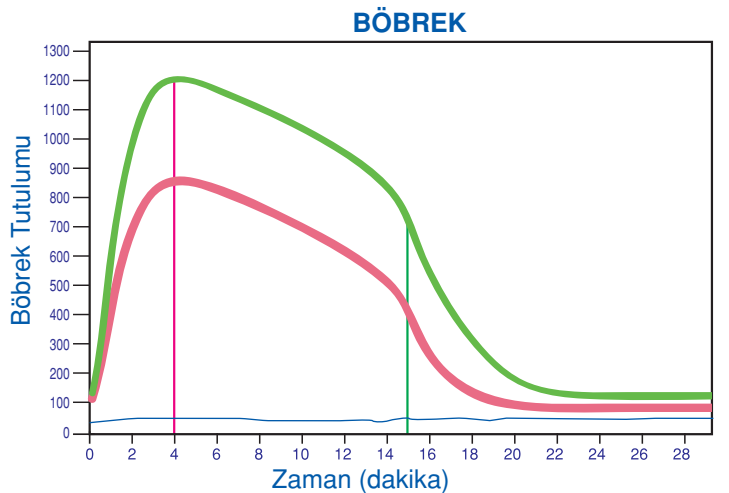
**2. İndirekt sistografi:** Tc-99m DTPA veya Tc-99m MAG3 ile yapılan dinamik böbrek sintigrafisi çekimi tamamlandıktan sonra mesane doluyken hasta kamera önünde işer. Bu sırada dinamik görüntüler alınarak VUR varlığı ve sonrasında artık idrar görüntülenir. Ancak yalnızca tuvalet eğitimi almış çocuklarda uygulanabilir.

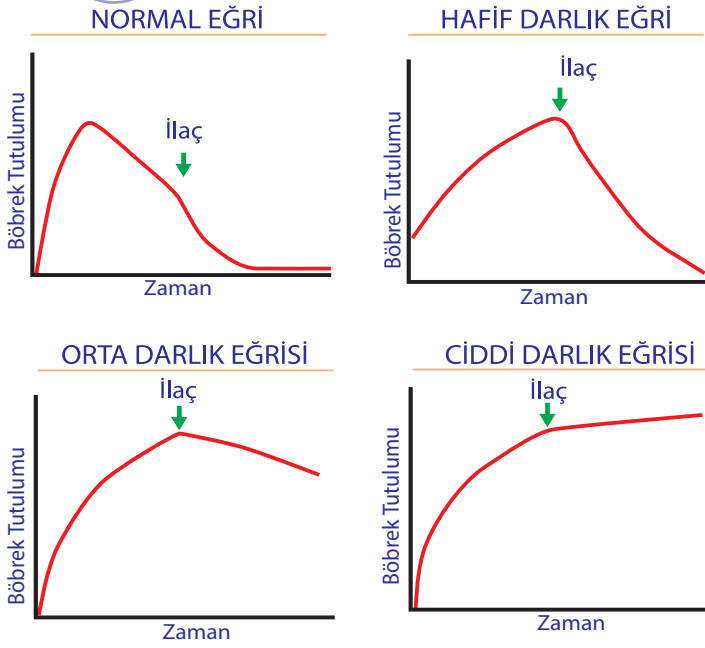
## Böbrek Sintigrafileri

### Dinamik Böbrek Sintigrafisi

Radyonüklid madde kullanılarak renal fonksiyonu kantitatif olarak değerlendirmenin yanı sıra ekskresyon değerlendirilir. Temel kullanım alanı obstrüktif patolojilerdir. Bunun yanında renovasküler hipertansiyon (kaptoprilli renal sintigrafi) ve böbrek nakli sonrası değerlendirmede kullanılır.

Tc-99m ile işaretli DTPA veya MAG3 bileşiklerinin intravenöz yolla verilmesi ile eş zamanlı olarak görüntülemeye başlanır ve 30 dk kadar süre boyunca ardışık görüntüler alınır.





Dinamik sintigrafide verilen radyofarmasötüğün böbreklerde tutulup sonra idrara geçerek atılışını değerlendirmemizi sağlayan renogram eğrisi adı verilen bir grafik elde edilir. Bu eğri böbrekteki aktivitenin zamansal değişimini yansıtmaktadır. Perfüzyon, konsantrasyon, eksresyon şeklinde üç kısımdan oluşur.

Diüretikli renal sintigrafide ise diüretüğün neden olduğu idrar akım hızındaki artış ile dilate üriner sistemin boşalıp boşalmadığı test edilir. Obstrüksiyon varlığında idrar akım hızındaki artışa rağmen anlamlı bir değişiklik olmaz ve renogram eğrisinde eksresyon fazında beklenen iniş gözlenmez.

*Tc-99m DTPA (dietilentriaminpentaasetik asit)* tamamen glomerüler filtrasyonla atılan bir bileşiktir. Bu sebeple glomerüler filtrasyon hızı henüz erişkin düzeyine ulaşmamış infantlarda tercih edilmez. Tubüler sekresyon veya kortikal retansiyona uğramaz. Böylelikle eksresyonun yanı sıra glomerüler filtrasyonun da değerlendirilebilmesini sağlar.

*Tc-99m MAG3 (merkptoasetiltriğlisin)* ise hem böbrek tutulumunun daha yüksek oluşu hem de tubüler ekskresyona uğramasıyla DTPA'dan ayrılır. Büyük oranda plazma proteinlerine bağlanması, intravasküler kompartmanda kalmasını ve daha iyi görüntü kalitesi vermesini sağlar. Ayrıca verdiği radyasyon dozunun düşük olması çocuklar için önem taşımaktadır.

### Statik Böbrek Sintigrafisi

Amaç renal korteksin değerlendirilmesidir. Bu görüntüleme *Tc-99m DMSA (dimerkaptosüksinik asit)* kullanılır. İntravenöz verilisini takiben büyük ölçüde proksimal tubulus hücreleri tarafından tutulur ve uzun süreli retansiyon gösterir, az bir kısmı idrara geçer. Böylelikle pelvikalisijel sistem olmaksızın



sadece renal korteksin görüntülenmesini sağlar.

Renal fonksiyonu değerlendirirken her bir böbreğin toplam fonksiyona katkısını gösteren diferansiyel (split) fonksiyon, skar varlığı ve renal parankim görsel olarak da değerlendirilir.

En sık kullanılma amacı pyelonefrit sonrası skar varlığını değerlendirmektir. Bu nedenle VUR hastalığının takibinde kullanılır. Bunun yanında böbrek fonksiyonunun değerlendirilmesi istenen herhangi durumda yada diğer görüntüleme yöntemleriyle böbrek parankimi gösterilemediğinde kullanılır. Atnalı böbrek ve çift toplayıcı sistem tanılarının konulmasında yardımcı olabilir.

### Bilgisayarlı Tomografi (BT)

BT'nin diğer görüntüleme yöntemlerine üstün olduğu alan yüksek enerjili travmaya maruz kalmış hastaların değerlendirilmesidir. Günümüz teknolojisiyle hızlı ve detaylı bir değerlendirmeye olanak sağlaması, çoğunlukla sedasyon gerektirmemesi ve kolay ulaşılabilir olması sebebiyle FAST (hızlı ultrason) sonrası gerekli görülen hastalarda uygulanır. Renal parankim ve hematoma ortaya koymada çok başarılıdır. Ayrıca travma, tümör ve taş (3T) hastalığında da kullanılır.

Hem böbrek hem mesane tümörleri için benzer anatomik detay vermesi ve radyasyon maruziyetinin olmaması nedeniyle MRG (bazı durumlarda daha üstün, ör: Wilms tümöründe venöz tromboz) ilk tercih olarak önerilse de BT daha kolay ulaşılabilir, hızlı ve daha ucuz olması ve sedasyon gerektirmemesi sebebiyle tercih edilebilir.

Üriner taş hastalığında hastayı maruz bıraktığı radyasyon sebebiyle ultrasonografi ile direkt üriner sistem grafisinin yetersiz olduğu durumlarda kullanılır. Son yıllarda dozu azaltılmış protokoller tanımlanmış olsa da çoğu merkezde uygulanamadığı unutulmamalıdır.

Unutulmaması gereken bir diğer nokta taş hastalığı için çekilecek BT'nin IV kontrastsız, travma yada tümör için çekilecek BT'nin mutlaka IV kontrastlı olması gerektiğidir.

Bunun dışında, renovasküler hipertansiyon yada travmatik renovasküler hasar değerlendirmede BT anjiyografi kullanılır.

### Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)

Radyasyon maruziyeti olmaksızın sağladığı anatomik detaya rağmen, çoğunlukla derin sedasyon gerektirmesi, pahalı ve halen diğer tekniklere göre zor ulaşılabilir olması sebebiyle çocuk ürolojisi pratiğinde halen yeri sınırlıdır.

Temel endikasyonları; ultrasonografi ve diğer görüntülemeler ile yeterli bilgi edinilemeyen konjenital anomaliler ile böbrek ve mesane tümörlerinin değerlendirilmesi-

dir. Böbrek ve mesane değerlendirilirken rutin batın MR görüntülerine gerekli olgularda kontrastlı MR eklenebilir. MR Ürografi ile toplayıcı sistem değerlendirilebilir. Vasküler yapıları değerlendirmek için renal MR anjiyografi tetkiki yapılabilir.

Radyoloğun klinisyenin kafasındaki soru işaretlerini bilmesi ve tetkikin amaca uygun çekilmesi doğru değerlendirme için çok önemlidir. Glomerüler filtrasyon hızı düşük olgularda gadolinyum/kontrast madde kullanılması önerilmemektedir.

## Intravenöz Ürografi

Başta ultrasonografi olmak üzere diğer görüntüleme yöntemlerindeki teknolojik gelişmeler, radyasyon fazlalığı ve yenidoğanlardaki teknik güçlükleri intravenöz ürografinin kullanımını belirgin sınırlandırmıştır. Bu tetkikin yerini ultrasonografi ve sintigrafi almıştır.

Üriner taş hastalığında pelvikalisiyel anatomi ile taş ilişkisini göstermede ve girişim tipini (PNL/EWSL) belirlemede faydalıdır.



Günümüzde, iyonik olmayan kontrast maddelerle yan etkileri de azaltılarak karmaşık anatomik yapıların ortaya konulması gibi endikasyonlarla nadiren uygulanmaktadır.

İşlem, olası kalsifikasyonları (ör: taş, tümöre bağlı kalsifikasyonlar) kontrast maddeden ayırd edebilmek ve kemik yapıları değerlendirmek amacıyla bir direk üriner sistem grafisi ile başlar. Daha sonra kontrast maddenin intravenöz yolla verilmesini takiben aralıklı direk grafiler şeklinde uygulanır. İlk üç dakika içerisinde kontrast hala tubulus ve glomeruller içerisinde olduğundan (nefrogram fazı) böbrek boyutları ve konturları hakkında bilgi edinilebilir. 15 dakikada üreterler ve genellikle mesane görüntülenir. Gerekğinde daha geç görüntüler alınabilir.

## Diğer görüntüleme yöntemleri

Antegrad yada retrograd pyelografi, üretrografi, genitografi, radyonüklid skrotal görüntüleme, renal anjiyografi gibi çok sayıda görüntüleme tekniği çocuk ürolojisi pratiğinde daha az sıklıkla ve belli endikasyonlarla kullanılmaktadır.

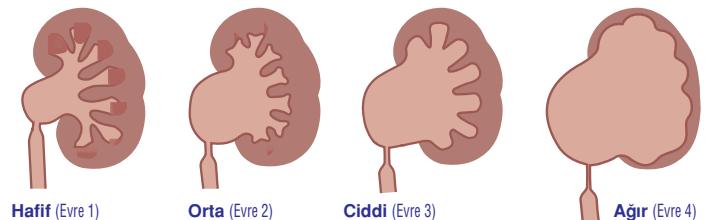
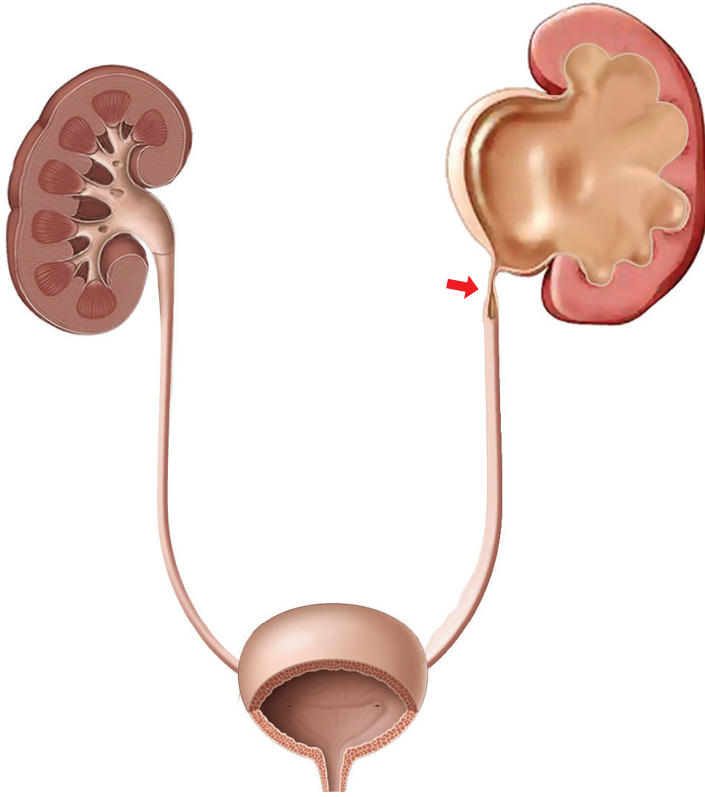
# ANTENATAL HİDRONEFROZ VE DOĞUMSAL ÜRİNER ANOMALİLER

Fetal hidronefroz (pelvikalisiyel dilatasyon) antenatal ultrasonda %1 sıklığında saptanan çok sık bir bulgudur. Olguların yaklaşık yarısında geçicidir. Özellikle sadece renal pelvisin genişlediği olgularda üçüncü trimesterde yada yenidoğan döneminde kaybolma ihtimali oldukça yüksektir. Bunun dışındaki olgularda üst yada alt üriner sistemin obstrüktif üropatileri yada vezikoureteral reflü, megaüreter ve Prune-Belly sendromu gibi obstrüktif olmayan durumlarla ilişkilidir. Hidronefroz ve obstrüksiyon eş anlamlı değildir. Obstrüksiyon olmaksızın da üriner sistem dilate olabilir.

## Üreteropelvik Bileşke (UPB) Darlığı

Üreteropelvik bileşke (UPB) üriner sistemde darlığın en sık saptandığı yerdir. İntrensek (anatomik darlık, adinamik segment, polip, valvler) yada ekstrinsek (aberran damar basısı, kitle basısı, retroperitoneal fibrozis) nedenle olabilir.

UPB darlığı antenatal hidronefrozun ve yenidoğanda karında kitlenin en sık nedenidir. Obstrüksiyon çoğunlukla parsiyeldir. Erkeklerde daha sıktır. Çoğunlukla tek taraflıdır ve solda daha sık görülür. Ancak olguların kabaca %20'sinde bilateral hidronefroz saptanır.



Çoğunlukla antenatal ultrason ile tanı konmaktadır. Antenatal tanı konan bebeklerin çoğunda var olan parsiyel obstrüksiyon böbrek fonksiyonlarını etkilemeden kendiliğinden gerilemekte yada stabil kalmaktadır. Üreteropelvik bileşke darlığının izleminde temel sorun cerrahi gereksinimi olan olguların ayırt edilmesidir. Günümüzde büyük oranda, aralıklı ultrasonografi ve bazen ek olarak sintigrafi değerlendirmesiyle ameliyat ihtiyacının olup olmadığına karar verilir.

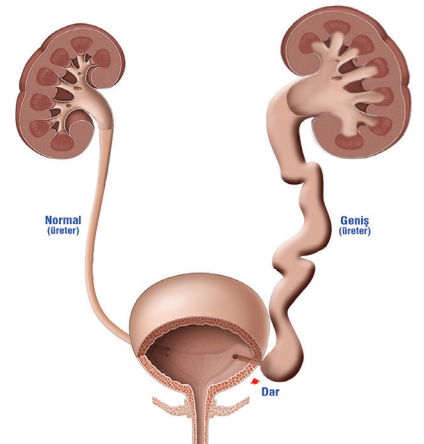
Antenatal hidronefroz saptanan tüm hastalar postnatal dönemde ultrasonografi ile yeniden değerlendirilir. Fizyolojik oligüri sebebiyle ilk 48 saatte ultrason yapılmamalıdır. Takip eden bir hafta ise fizyolojik poliüri dönemi olduğundan postnatal ultrasonografi kısmen yanıltıcı olabilir. Genelde işeme zorluğu yoksa postnatal 7-10. günlerde ultrason önerilir. Ancak iki taraflı hidronefrozlu olan, soliter böbreğinde hidronefrozlu olan ve PUV şüphesi gibi erken müdahale olasılığı olan antenatal hidronefrozlu bebeklerin ilk 48 saat içerisinde değerlendirilmesi gerekebilir. Ultrasonografi genelde bebek 1 aylık iken tekrarlanır. Böbrek parankimi incelenen (ciddi hidronefroz) olgularda böbrek fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla 6-8. haftada diüretikli renogram (yenidoğanda MAG3 tercih edilir) tetkiki görülür. Normalde her bir böbrek için %50 olması gereken bölünmüş fonksiyon %40'ın altına inerse hidronefrotik böbrekte fonksiyon kaybı olduğu kabul edilir.

Cerrahi karar ve izlem aralıkları hidronefrozdaki değişimlere ve renal fonksiyona göre verilir. İleri yaşta semptomla başvuran (kitle, ağrı, pyelonefrit, taş) hastalarda ise cerrahi endikasyonu bulunmaktadır. Cerrahi olarak yapılan işlem, UPB'deki dar segmentin çıkartılması ve pelvis ile ureter arasında uygun çapta bir anastomoz yapılmasıdır (pyeloplasti).

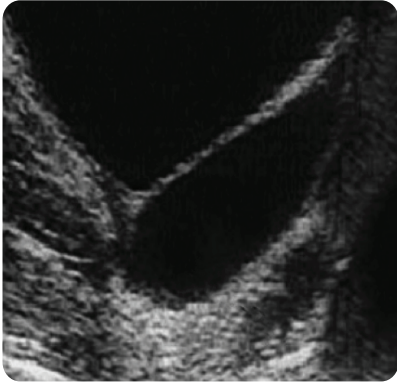
## Üreterovezikal Bileşke (VUB) Darlığı

Üreter çapının 7 mm'den daha büyük olacak şekilde genişlemesidir. Reflü yada obstrüksiyon sebebiyle (bazı durumlarda her ikisi de, nadiren ikisi de olmaksızın) olabilir.

Günümüzde daha çok ultrasonla antenatal olarak tanınmaktadır. Çoğu zaman asemptomatiktir. Ancak, idrar yolu enfeksiyonu, pyelonefrit, karın ağrısı, karında kitle, hematüri yakınmaları ile gelebi-







lır. En sık rastlanan tipi reflü, obstrüksiyonsuz tiptir (Vezikoureteral reflü bölümünde detaylı bahsedilecektir).

Tipinin belirlenmesi uygun tedavi için büyük önem taşır. Ultrasonografi ile megaiüreter tanısı konulduktan sonra İSUG (işeme sistüretrografisi) ile reflü araştırılır. Sintigrafi ile renal fonksiyon değerlendirilir. Diüretikli renogram ile drenaj da değerlendirilebilir ancak boşalma sorununun böbrekte değil üreterde olacağı unutulmamalıdır.

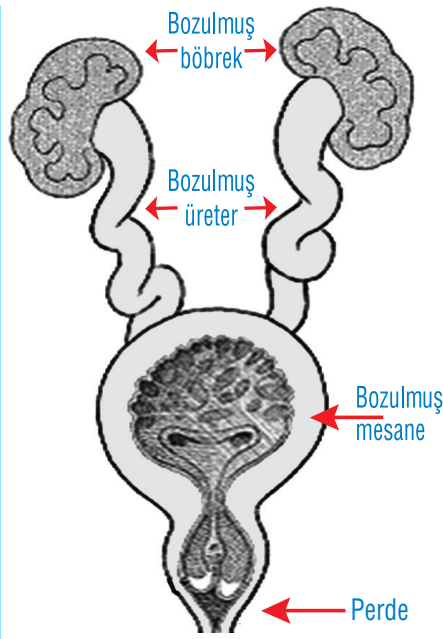
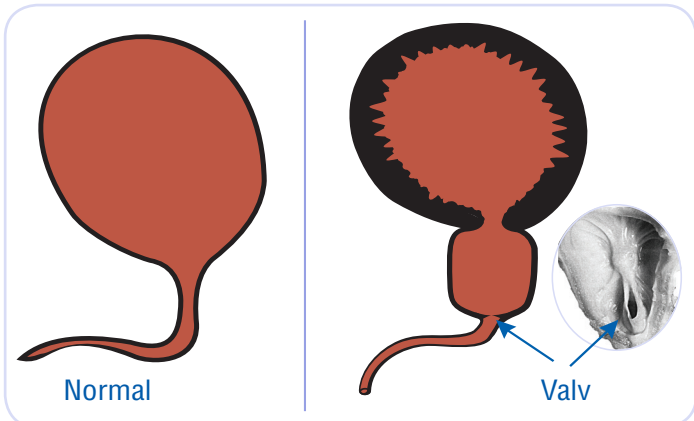
Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi uygulanır. Asemptomatik olgular ise antibiyotik profilaksisi altında izleme alınır. Fonksiyon ve hidronefroz derecesi ultrason ve sintigrafi ile izlenir. Bunlarda kötüleşme olursa cerrahi kararı verilir.

Cerrahi tedavi kararı verilenlerde üreterovezikal birleşkedeki dar segment rezeke edilerek üreterdeki genişleşmiş bölüm daraltılır ve daha sonra reflüyü engelleyecek şekilde üreteroneosistostomi yapılır. Son yıllarda geçici süreli stentleme ve balon dilatasyon gibi daha az invaziv teknikler de uygulanmaktadır.

## Posterior Uretral Valv (PUV)

Posterior (prostatik) üretrada obstrüksiyona yol açan membranöz yaprakçıklardır. Alt üriner sistemin obstrüksiyonunun en sık sebebidir. Yalnızca erkeklerde görülür. Sıklıkla mesane disfonksiyonu ve renal displazi eşlik eder. Bu nedenle kronik böbrek hastalığı sıktır.

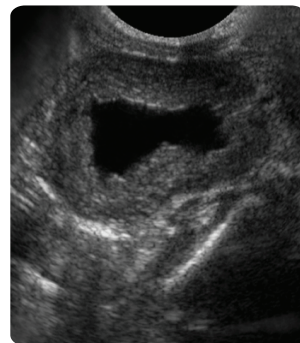
Günümüzde sıklıkla antenatal dönemde tanı konur. Antenatal dönemde yapılan ultrasonografide, duvarı kalınlaşmış mesane, bilateral hidroüreteronefroz, posterior üretrada anahtar deliği görüntüsü PUV için tipiktir. Obstrüksiyonun ağırlığına bağlı olarak bulguların hepsi bir arada olmayabilir.



bilir. Obstrüksiyonun çok ciddi olduğu olgularda prenatal dönemde oligohidramniyoz, Potter sendromu, renal displazi bulguları (parankim ekojenitesinde artma, renal parankimal kistler) görülebilir. Fetal mesaneden alınan idrar örnekleriyle hastalığın prognozu hakkında bilgi edinilebilir. Antenatal dönemde başlayan renal fonksiyon kaybını engellemek için veziko-amniyotik şant ve fetoskopik girişimler denenmiştir ancak yenidoğan döneminde pulmoner yetmezliğe bağlı mortaliteyi azaltma dışında renal fonksiyona katkısının fazla olmadığı düşünülmektedir.

Yenidoğan döneminde pulmoner hipoplaziye bağlı yetmezlik yanı sıra sepsis ve azotemi açısından dikkatli olunmalıdır. PUV şüphesi olan bebeğe yapılacak ilk iş deneyimli bir hekim tarafından (sonda dilate posterior üretrada dönebileceğinden) balonsuz bir üretral kateter takılması ve bebeğin stabilizasyonudur (sıvı elektrolit dengesinin düzenlenmesi, antibiyotik profilaksisi, gerektiğinde solunum desteği). Ultrasonografi bulguları tipik olsa da tanı için İSUG çekilir. Grafide posterior üretrada, valvin proksimalindeki tipik dilatasyon ve mesanedeki sekonder değişiklikler (trabekülasyon, divertiküller, vezikoureteral reflü) tanı koydurur. Tedavisi cerrahidir. Endoskopik valv ablasyonu veya endoskopun üretradan geçirilemediği durumlarda vezikostomi uygulanarak idrar drenajı sağlanır.

Antenatal tanısı olmayan bir erkek yenidoğanda kesik kesik işeme, işeyememe, glob mesane (işeyememeye bağlı dolu mesanenin dışarıdan görülecek kadar şişmiş olması) varlığında PUV akla gelmelidir. Obstrüksiyonun daha hafif olduğu olgular ise ileri yaşlarda işeme semptomları ve idrar kaçırma yakınmaları ile başvururlar.



USG: Boş mesane duvarında ciddi kalınlaşma ve trabekülasyon



İSUG: Tipik Posterior Üretral Valv

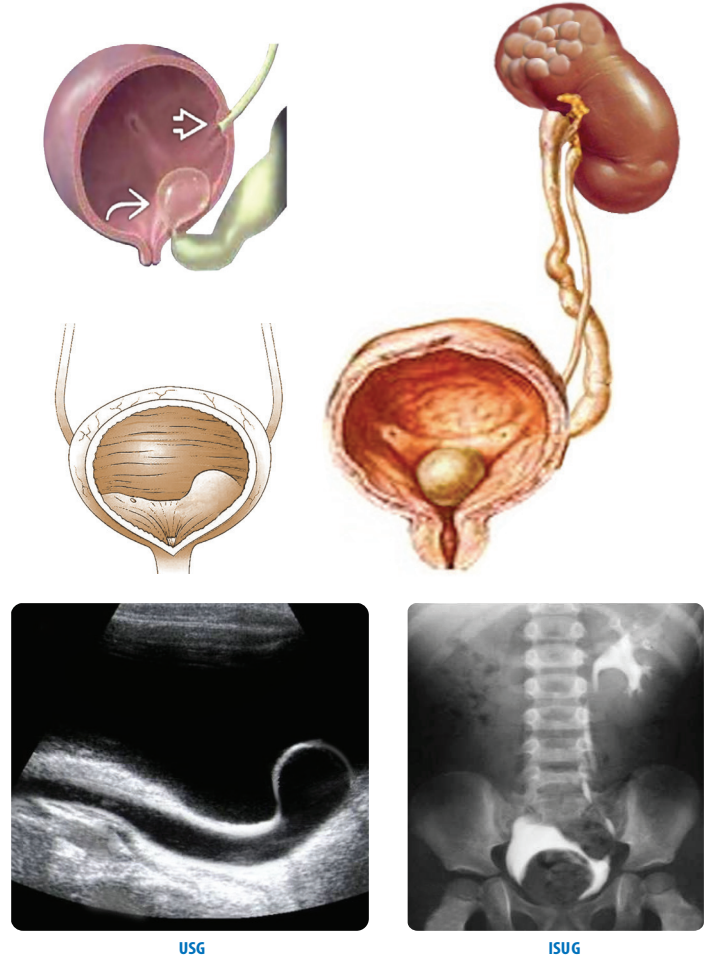
Valv ablasyonu sonrası mesane disfonksiyonu düzelmeyebilir. Mesanesi kalınlaşmış küçülmüş ve valv mesanesini tanıyabilmek için PUV'li hastalar ürodinami ile değerlendirilmelidir. Detrusor aşırı aktivitesi olan olgular antikolinergiklerle, etkin valv cerrahisi yapıldığı halde mesane boşaltma sorunu olan olgular temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) ile tedavi edilir. Bunlarda VUR sık görülür. Çoğunlukla valv ablasyonu sonrası geriler ancak özellikle mesane disfonksiyonu olan çocuklarda gerilemeyebilir. PUV hastalarının hem bu sebeplerle hem de olası renal displazi sebebiyle hem ürolojik hem nefrolojik açıdan uzun dönem yakın takibi gereklidir.

## Üreterosele ve Çift Toplayıcı Sistem

İki pyelokalisiyel sisteme sahip böbreği tanımlamak için kullanılır. Üreterler mesaneye ayrı ayrı (komplet tip) yada birleşerek (inkomplet tip) açılabilir. Kızlarda daha sıktır. Çoğunlukla asemptomatiktir.

Embriyolojik gelişim sırasında alt pol üreteri mezonefrik kanaldan daha erken ayrıldığından daha superolaterale göç eder. Bu sebeple alt pol orifisi mesanede daha superolateralde, üst pol orifisi daha inferomedialde olur. Buna Weigert-Meyer yasası denir. Alt pol üreteri mesaneye daha kısa bir submukozal tünelle açıldığından VUR sıktır. Üst polde ise ektopik açılım ve üreterosele bağlı obstrüksiyon görülebilir. Tanıda ilk basamak ultrasonografidir. VUR sık olduğundan İSUG ile; renal fonksiyonları değerlendirmek, üst poldeki olası displaziye ve alt poldeki VUR'a bağlı olası hasarları görüntülemek amacıyla DMSA sintigrafisi ile değerlendirilir. Asemptomatik olgularda tedavi gereksizdir. VUR yada obstrüksiyon varlığında duruma göre tedavi yapılır. Çift toplayıcı sisteme eşlik eden reflünün anatomik bozukluk sebebiyle kaybolma ihtimalinin primer VUR'dan daha düşük olduğu unutulmamalıdır.

Bunların dışında böbreğin sayısal (agenezi, hipoplazi, çok sayıda böbrek), pozisyonel (ektopik böbrek) ve şekilsel (at nalı böbrek) gibi gelişimsel anomalileri mevcuttur. Ayrıca, multistikistik displastik böbrek, polistikistik böbrek ve Prune Belly Sendromu (tipik olarak anormal karın ön duvarı, üriner dilatasyon ve bilateral inmemiş testis) gibi çeşitli hastalıklar da mevcuttur.

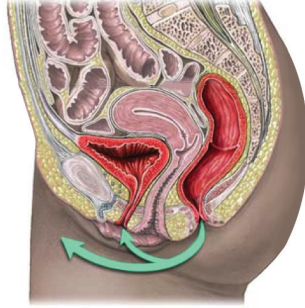


# ÜRİNER ENFEKSİYON – VEZİKOÜRETERAL REFLÜ – MESANE - SFİNKTER İŞLEV BOZUKLUKLARI

## Üriner enfeksiyon

Üriner sistemin herhangi bir kısmını (böbrek, mesane, üretra, epididim, prostat) etkileyen enfeksiyondur. Bakteriüri ile eş anlamlı değildir. Enfeksiyon diyebilmek için bakteri kolonizasyonu yeterli değildir. Yangısal doku cevabı (piyüri) gerekir. Genelde asendan yani dış üretral meadan, nadiren de hematogen yolla gelişebilir.

Bir mikroorganizmanın enfeksiyona sebep olabilmesi hem o mikroorganizmanın virulans faktörlerine hem de konağın savunma faktörlerine bağlıdır. Günümüzde genetik faktörlerin önemli etkisi anlaşılmıştır. Çocuk ürolojisi pratiğinde hastalarda sıklıkla çeşitli konjenital anomaliler, obstrüksiyon yada mesane disfonksiyonu bulunduğundan daha düşük virulanslı mikroorganizmalar daha sıklıkla ve daha ciddi enfeksiyonlara sebep olabilirler.



Kötü hijyen ile mikroplar dışarıdan girer

Enfeksiyonda en sık etken gram negatif *Enterobacteriaceae* ailesi ve bu aile içerisinde *Echerishia Coli*'dir. Bunun dışında sık görülen enfeksiyon etkenleri ise *Staphylococcus saprophyticus*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Enterobacter*, *Pseudomonas*, *Providencia*, *Serratia*, *Morganella*, *Staphylococcus aureus*, *Acinetobacter*, *Candida*, B ve D grubu streptokoklardır.

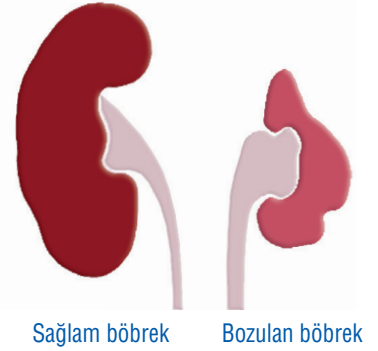
Viral üriner enfeksiyon oldukça nadirdir, genelde immün yetmezlikli hastalarda görülür. Papovavirusler (*polyomavirus* ve *papillomavirusler*), *Herpes simplex genitalis*, adenovirusler ve varicella hemorajik sistitise neden olabilir.

Bunun dışında üriner kist hidatik ve tüberküloz enfeksiyonu günümüzde nadir ancak ciddi hasar yapabilen özgül enfeksiyonlardır.

Yenidoğan erkek bebeklerde üriner enfeksiyon kızlardan daha sık iken üçüncü aydan sonra kızlarda daha sık görülmeye başlar.

Üriner enfeksiyon değerlendirirken öncelikle kontaminasyon dışlanmalıdır. Dış genitelyaya yapıştırılan torba-

larla idrar örneği toplamak çoğunlukla yanlış pozitif sonuçlara sebep olur. İdrar torbaları ile elde edilen idrar kültürlerinin sadece negatif olması değerlidir. Semptomları değerlendirirken iki yaşın altında semptomların ateş, huzursuzluk, iştahsızlık, kusma, diyare, distansiyon, sarılık gibi özgül olmayan semptomlar olacağı unutulmamalıdır. Daha büyük çocuklarda dizüri, suprapubik ağrı, işeyememe yada inkontinans görülebilir.



Üriner enfeksiyon diyebilmek için en duyarlı yöntem kültürde 100000 CFU/ml bakteri üremesine eşlik eden idrar mikroskopisinde 10/mm<sup>3</sup> lökosit saptanmasıdır. İdrar örneğini alırken üretral kateterizasyon ve suprapubik aspirasyon işlemin duyarlılık ve özgüllüğünü artırır ancak 50000 CFU/ml altındaki bakteri sayımlarında enfeksiyon için ancak şüpheli denilebilir. Bunun yanında alınan idrar örneğinde nitrit ve lökosit esterez değerlendirilebilir. Nitratın nitrite dönüşebilmesi için bakteri-idrar karışımının mesanede 4-6 saat beklemesi gerektiğinden nitrit testi ancak tuvalet eğitimi almış çocukta işe yarar.

Üriner enfeksiyon tanısı konulduktan sonra yapılması gereken ayırım enfeksiyonun alt yada üst üriner sisteme ait olduğunun belirlenmesidir. Bu tedaviyi değiştireceği gibi böbrek hasarı riskini belirleyen ana etmendir. Ateş ve yan ağrısı pyelonefrit açısından en önemli bulgulardır. Pyelonefrit klinik açıdan daha ciddi bir tablodur.

Üriner enfeksiyon tedavisi hastalığın şiddetine ve hastanın yaşına göre düzenlenir. Üç aylıktan küçük çocuklar, yan ağrısı olanlar, yüksek ateşi olanlar, immün yetmezlikli çocuklar mutlaka hastaneye yatırılmalıdır. Hastanın sıvı tedavisi ayarlanır ve intravenöz bir ampirik antibiyotikle tedaviye başlanır. Ateş düştükten 48 saat sonra oral antibiyotiklere geçilebilir.

Çocukluk çağında piyelonefrit varlığında akla gelecek hastalık vezikoüreteral reflü (VUR) olmalıdır. VUR, üriner enfeksiyona sebep olmaz ancak virulansı daha düşük bakterinin sistit ve piyelonefrit yapabilmesini sağlar. Dolayısıyla piyelonefrit olasılığını artırır. VUR olmaksızın piyelonefrit yapabilen mikroorganizmalar oldukça yüksek virulanslıdır.



Kabızlık

## Veziköreteral reflü (VUR)

İşeme sırasında idrarın üst üriner sisteme geri kaçmasıdır. Normalde işeme anında mesane içi basıncı artarak üreterin mesane mukozası ve detrusor içerisindeki oblik ilerleyen kısmına baskı yapar ve idrarın üretere geri kaçmasını engeller. Olması gereken noktaya açılmadığında üreter detrusor ilişkisi bozuk olur. Buna primer VUR denilir. Bunun dışında mesane içi basıncının artmasına bağlı (nöropatik mesane, aşırı aktif mesane, posterior üretral valv, üretral darlık vb.) yada trigon yapısını bozan durumlarda (paraüreteral divertikül) gelişen reflüye sekonder VUR denilir.

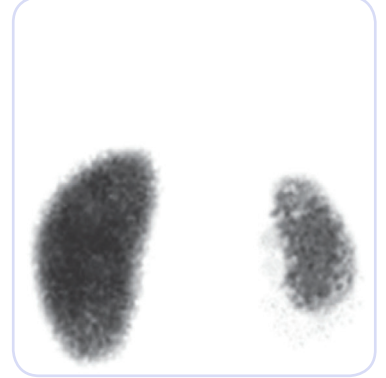
VUR'un toplum insidansı %1 kabul edilmekle birlikte üriner enfeksiyon geçiren çocukların kabaca %40'ında görülür. Bu sebeple üriner enfeksiyon geçiren çocuklarda VUR araştırılmalıdır. Genetik yatkınlık vardır. Tek yumurta ikizlerinde %80, çift yumurta ikizlerinde %35 reflü saptanmıştır. Reflülü çocukların kardeşlerinde %27, ebeveynlerin çocuklarında %35 VUR vardır.

VUR ile birlikte iki tür renal hasar gelişir. İlki antenatal dönemde meydana gelen renal displazidir. İkinci hasar ise postnatal dönemde piyelonefrit ve dolayısıyla meydana gelen renal skardır. Bu iki duruma birden reflü nefropatisi denir. Reflü nefropatisi özellikle gelişmekte olan ülkelerde son dönem böbrek yetmezliğinin halen önemli bir sebebidir. Bu nedenle VUR tanısının erken konulması ve piyelonefrit ataklarından önce antibiyotik profilaksisi başlanması önemlidir.

Veziköreteral reflünün tek klinik bulgusu üriner enfeksiyondur. VUR, virulansı daha düşük bakterinin enfeksi-

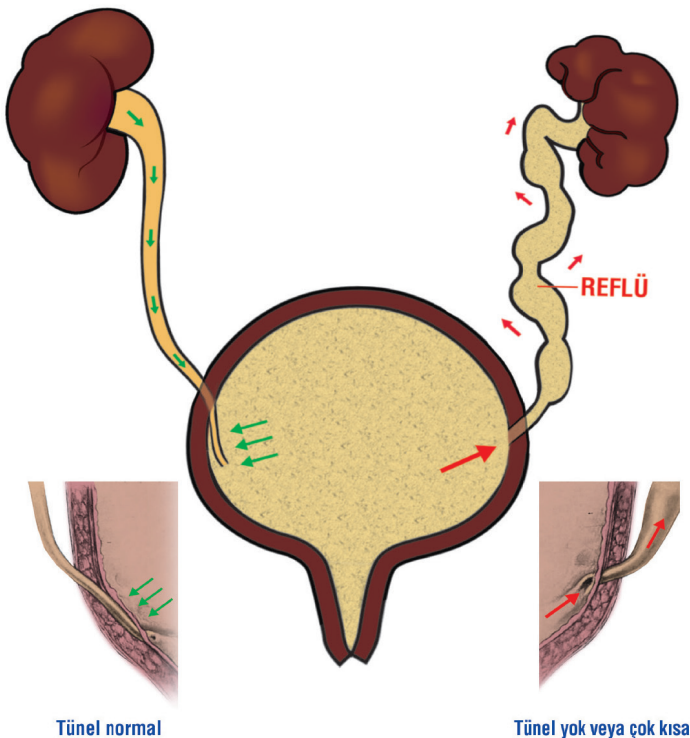
yon yapabilmelerini sağlar. Antenatal hidronefroz nedeniyle de şüphelenilebilir ancak hidroüreteronefroz VUR için değişmez bir bulgu değildir.

VUR düşünülen çocukta tanı amaçlı yapılacak tetkik İSUG, renal hasarı ortaya koyma amaçlı yapılacak tetkik DMSA sintigrafisidir. Özellikle üretra patolojilerinin nadir olduğu kız çocuklarında ve VUR kontrollerinde radyonüklid sistografi konvansiyonel İSUG'a tercih edilebilir.



Günümüzde, özellikle hafif dereceli VUR'un kaybolabildiği bilindiğinden tedavinin temelini üriner enfeksiyonun engellenmesi, yani antibiyotik profilaksisi oluşturur. Ailenin tedaviye uyumunu sağlayabilmek için tedavinin amacı, uzun süreli olduğu ve sürekliliğinin gerekliliği mutlaka anlatılmalıdır. VUR tedavisinde profilaksi kullanılmayken çocuğun ateşli üriner enfeksiyon geçirmesi cerrahi müdahaleyi gerektirir. Bunun dışında prepubertal yaşta VUR'u geçmeyenler, yeni skar geliştirenler, profilaksiyi değişik nedenlerle uygulayamayanlar, tek böbreğine VUR olanlar cerrahi yöntemlerle tedavi edilebilir.

VUR cerrahi tedavisi endoskopik olarak üreter orifisi tabanına inert madde enjekte etmek yada farklı tekniklerle üreterin mesaneye yeniden ağızlaştırılmasıdır (üreteroneosistostomi).



Tünel normal

Tünel yok veya çok kısa

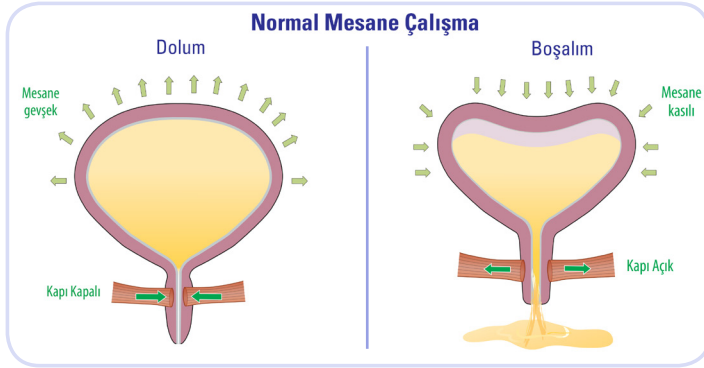
## Mesane-Sfinkter İşlev Bozuklukları

Normal mesane fonksiyonları için otonom ve somatik sinir sisteminin kontrolü altında olan mesane ve sfinkter kaslarının uyumlu çalışması gereklidir. Mesanenin dolma fazında detrusor kasının gevşek, sfinkterin kasılı olması; boşaltma fazında ise sfinkterin gevşeyip detrusorun şiddetle kasılarak idrarın üretradan jet akımla atılması gerekir.

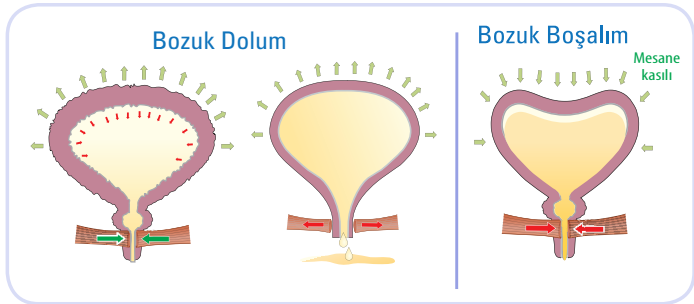
Çocuklarda normal Mesane-Barsak-Sfinkter gelişmesi, olgunlaşması ve kontrol sıralaması:

- Gece dışkı kontrolü
- Gündüz dışkı kontrolü
- Gündüz idrar kontrolü
- Gece idrar kontrolü

5 yaşına gelmiş çocukların %95'i gece ve gündüz idrar ve gaita kontrolü kazanır.



Bu kontrolün herhangi bir basamağındaki bozulma mesanenin depolama ve/veya boşaltma işlevlerinde bozuklukla sonuçlanabilir. İşeyememe, idrar kaçırma veya üriner enfeksiyon ile semptom veren bu hastalık grubu erişkinlerden oldukça farklıdır.



### Etiyolojik Sınıflama

#### 1. Nöropatik mesane-sfinkter işlev bozukluğu

Detrusor ve sfinkter arasındaki sinerjinin nöropatik sebeplerle bozulduğu durumlardır. Detrusorun normalden fazla kasılması, sfinkterin normalden fazla kasılması, her ikisinin normalden fazla kasılması veya her ikisinin de kasılmaması şeklinde olabilir.

a) Doğumsal santral sinir sistemi malformasyonları (en sık sebebi spinal disrafizmler, bunlar içinde de en sık meningomyelozel).

b) Edinsel santral sinir sistemi malformasyonları (travma, tümör basısı).

c) Doğumsal düz veya çizgili kas bozuklukları.

#### 2. Nöropatik olmayan mesane-sfinkter işlev bozukluğu

Nöropatik bir bozukluk olmaksızın detrusorun anormal kasıldığı yada işeme sırasında sfinkterin gevşeyemediği (yada her ikisi de) durumlarıdır. En sık görülenleri detrusorun normalden fazla kasıldığı aşırı aktif mesane ve işeme sırasında sfinkterin tam gevşetilemediği disfonksiyonel işemelerdir.

#### 3. Yapısal (anatomik) mesane-sfinkter işlev bozukluğu

Posterior üretral valv, epispadias, ektopik ureter gibi yapısal bir bozukluğun eşlik ettiği durumlardır.

## Nöropatik Olmayan Mesane-Sfinkter Disfonksiyonu (İşeme Disfonksiyonu)

Tuvalet eğitimi döneminde, nörolojik olarak normal çocuklarda yanlış edinilmiş kötü işeme alışkanlığı sonucu oluşur. İlkokul çağı çocuklarda sıktır (%10). Çocuklarda en sık idrar kaçırma nedenidir.

Çocuklarda sık görüldüğü halde tanısı gözden kaçır. Uygun takip ve tedavi yapılmazsa böbrek yetmezliğine ilerleyebilir.

### Nedenleri

- Küçük çocuklarda erken zorlayıcı ve yanlış tuvalet eğitimi
- Okulda tuvalete gitmeyip tutma manevraları ile eve dönene kadar idrar yapmayı geciktirme

Kreş, anaokulu ve özel okullar dahil, okulların çoğunda yaşlarına uygun özellikte ve evlerindeki kadar hijyen şartlarına uygun rahatça gidebileceği tuvaletlerin olmaması.

### Bulguları

- Mesane küçülür veya çok büyür.
- Mesanenin iç basıncı yükselir.
- İşemesi bozulur.
- İşemde esnasında sfinkterini (mesane kapısı) tam gevşetmiyor.
- Mesane tam boşalmaz ve idrar kalır.

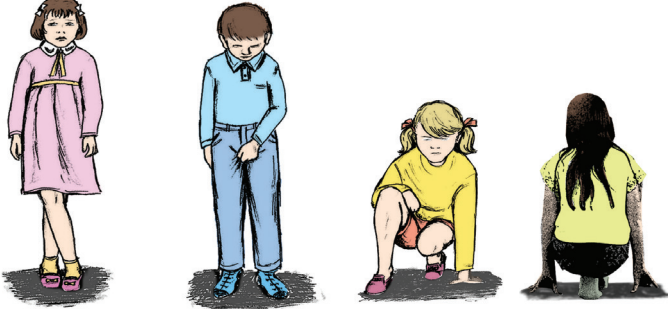
### Sonuçları

- Üriner enfeksiyon gelişir
- Ciddi kabızlık oluşur
- Mesaneden böbreğe idrar kaçağı olur
- Böbrek hasarı olur

## Tanı

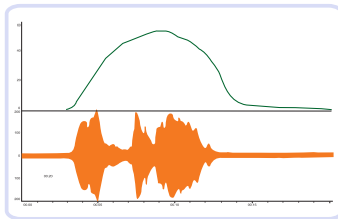
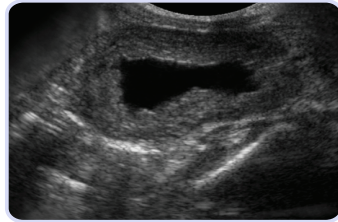
Semptom (yakınma) olarak; sık idrara çıkma (>7), ani sıkışma ve buesnada az idrar kaçırma ile kendini gösteren sıkışma bulguları yanında bacak çaprazlama ve çömelleme gibi idrar tutma (kaçırmama) bulguları sık görülür.

Ayrıca, kesik kesik ıkınarak işeme veya nadir işeme (<4), mesela sabahları evde veya gün boyunca okulda işememe gibi önemli bulgular görülmektedir.



Klinik yakınmaların semptom skalası ile detaylı sorgulanması, dikkatli karın, sırt, anüs ve nörolojik muayene, üriner ultrason ve üroflowmetre ile bu çocukların %90'ında tanı konabilir. Nadiren işeme sistoüretrografisi, ürodinami ve mesane-barsak disfonksiyon günlüğü gibi invazif tetkiklere ihtiyaç duyulabilir.

MESANE-BARSAK DİSFONKSİYONU SKALASI	
Yaş: _____	Sex: _____
Yakınması: _____	ÖZGE/ÜRO/TO: _____
<b>ÖZGE ÜYKUDAL İŞEME SKORU</b>	
1. Günde kaç kez işeme yapar?	0-10 (0-10)
2. İşeme miktarı kaç bardak?	0-10 (0-10)
3. İşeme sırasında ağrı var mı?	0-10 (0-10)
4. İşeme sırasında bacak çaprazlama var mı?	0-10 (0-10)
5. İşeme sırasında çömelleme var mı?	0-10 (0-10)
6. İşeme sırasında idrar tutma var mı?	0-10 (0-10)
7. İşeme sırasında idrar kaçırma var mı?	0-10 (0-10)
8. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
9. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
10. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
<b>DEFEKASYON SKORU</b>	
1. Günde kaç kez defekasyon yapar?	0-10 (0-10)
2. Defekasyon miktarı kaç bardak?	0-10 (0-10)
3. Defekasyon sırasında ağrı var mı?	0-10 (0-10)
4. Defekasyon sırasında bacak çaprazlama var mı?	0-10 (0-10)
5. Defekasyon sırasında çömelleme var mı?	0-10 (0-10)
6. Defekasyon sırasında idrar tutma var mı?	0-10 (0-10)
7. Defekasyon sırasında idrar kaçırma var mı?	0-10 (0-10)
8. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
9. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
10. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
<b>GÜNDÜZ (UYANIK) İŞEME SKORU</b>	
1. Günde kaç kez işeme yapar?	0-10 (0-10)
2. İşeme miktarı kaç bardak?	0-10 (0-10)
3. İşeme sırasında ağrı var mı?	0-10 (0-10)
4. İşeme sırasında bacak çaprazlama var mı?	0-10 (0-10)
5. İşeme sırasında çömelleme var mı?	0-10 (0-10)
6. İşeme sırasında idrar tutma var mı?	0-10 (0-10)
7. İşeme sırasında idrar kaçırma var mı?	0-10 (0-10)
8. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
9. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
10. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
<b>GECE İŞEME SKORU</b>	
1. Günde kaç kez işeme yapar?	0-10 (0-10)
2. İşeme miktarı kaç bardak?	0-10 (0-10)
3. İşeme sırasında ağrı var mı?	0-10 (0-10)
4. İşeme sırasında bacak çaprazlama var mı?	0-10 (0-10)
5. İşeme sırasında çömelleme var mı?	0-10 (0-10)
6. İşeme sırasında idrar tutma var mı?	0-10 (0-10)
7. İşeme sırasında idrar kaçırma var mı?	0-10 (0-10)
8. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
9. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
10. İşeme sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
<b>DEFEKASYON SKORU</b>	
1. Günde kaç kez defekasyon yapar?	0-10 (0-10)
2. Defekasyon miktarı kaç bardak?	0-10 (0-10)
3. Defekasyon sırasında ağrı var mı?	0-10 (0-10)
4. Defekasyon sırasında bacak çaprazlama var mı?	0-10 (0-10)
5. Defekasyon sırasında çömelleme var mı?	0-10 (0-10)
6. Defekasyon sırasında idrar tutma var mı?	0-10 (0-10)
7. Defekasyon sırasında idrar kaçırma var mı?	0-10 (0-10)
8. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
9. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
10. Defekasyon sırasında idrar tutma (kaçırmama) var mı?	0-10 (0-10)
<b>POZİTİF RİSK SKORU</b>	
1. Mesane boyutu normal mi?	0-10 (0-10)
2. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
3. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
4. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
5. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
6. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
7. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
8. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
9. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
10. Mesane duvar kalınlığı normal mi?	0-10 (0-10)
<b>KOMORBİDİTE RİSK FAKTÖRÜ SKORU</b>	
1. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
2. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
3. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
4. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
5. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
6. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
7. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
8. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
9. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
10. Diyabet var mı?	0-10 (0-10)
<b>MESANE-BARSAK DİSFONKSİYONU TİPİ</b>	
1. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
2. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
3. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
4. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
5. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
6. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
7. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
8. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
9. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)
10. Mesane-Barsak Disfonksiyonu (MBDD) Tipi	0-10 (0-10)



## Tedavi

### Tedavi amacı

- İdrar kaçırma, sık işeme ve ani sıkışma gibi yakınmaların giderilmesi
- İşeme esnasında sfinkter (pelvik taban) kaslarını gevşetmek, normal işeme şeklini sağlamak, rezidü idrarı azaltmak, yüksek mesane basıncını düşürmek ve normal mesane kapasitesi sağlamak
- İşeme disfonksiyonu, kabızlık, üriner enfeksiyon ve VUR'u giderip renal hasarı önlemek

## Tedavi basamakları

- Standart Üroterapi: Eğitim, bilgilendirme ve davranış tedavisi
- Alternatif Üroterapi: Biofeedback ve Nöromodülasyon
- İnvazif tedavi: İlaç tedavisi ve girişimsel tedavi

### 1) Standart Üroterapi

#### Eğitim ve Bilgilendirme

- Aile bilgilendirilip güven vererek motive edilmeli,
- Tedavinin uzun süreceği baştan belirtilmeli,
- Normal mesane çalışması anlatılmalı,
- Mevcut sorun (yanlış alışkanlıkları) ve normalden farklılıkları açıklanmalıdır.

#### Akılcı beslenme alışkanlığı

- Sıvı alımı:** Hastanın yaşına göre değişmekle beraber okul çağı çocuklarda günde 2 litre (8 bardak) su tüketilmelidir. Fanta, kola ve her türlü asitli içeceklerden sakınılmalıdır.
- Gıda (yiyecek) alımı:** Mesaneyi irite eden ve kabızlık yapıcı gıdalar yerine bol sebze-meyve tüketilmelidir.

#### Akılcı tuvalet alışkanlığı

- Kabızlıkların yarısı gündüz veya gece idrar kaçırma ile beraberdir. Kabızlık düzelince 2/3'ü kendiliğinden iyileşir. Bu nedenle, mesane bozukluğu tedavisinde brsak bozukluğunun düzeltilmesi şarttır.
- Tuvalet eğitimi:** Çocuk yatmadan hemen önce ve uyandığında hemen tuvalete götürülmelidir. Gün içinde 2 saat arayla tuvalete gitmelidir. Alafranga tuvaletlerde (klozet) ayakların zemine teması sağlanmalıdır. Kız çocuklarında iç çamaşırı ayak bileğine kadar indirilerek işeme esnasında bacaklarının açılması sağlanmalıdır.
- Tuvalet tipi:** Okullarda çocukların yaşlarına uygun boyutta, hijyene uygun yeterli sayıda tuvaletin bulundurulması işeme bozukluklarını önlemede ve bu tür hasta çocukların düzelmesinde önemli yer tutar.
- Gaita yapma (defekasyon):** Barsakların hergün düzenli ve rahat boşaltılması gerekir. Barsaklar rahat olursa üriner enfeksiyon ve işeme bozukluğu riski azalır.

### 2) Alternatif Üroterapi

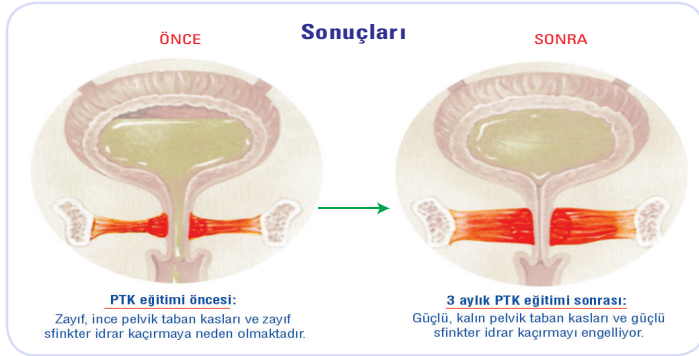
#### Biofeedback (Pelvik taban kas eğitimi)

Zihinsel olgunluğun geliştiği 5 yaşından büyük çocuklarda uygulanabilir. Mesane kası ve sfinkter uyumu tanıtılır. Bilgisayarda sfinkter gevşemesi öğretilir. Böylece, mesane normal çalışması sağlanır.

Makatın hemen iki yanına ve bir bacadaki deriye elektrotlar yapıştırılır. Çocuğun işeme borusu çevresindeki kasları bir oyun şeklinde kasma ve gevşetmesi öğretilerek bu kaslar gevşetilir.

Temel amaç, çocuk tuvalete oturduğunda sfinkterlerini gevşeterek mesane ve barsağını tam boşaltmayı sağlamaktır. Böylece işeme bozukluğu, üriner enfeksiyon ve idrar kaçırma belirgin azalır.

**Kegel egzersizi:** Biofeedback'in bilgisayarsız olarak evde yapılan egzersizli versiyonudur. Çocuk idrarını ve büyük tuvaletini tutuyor- muş ve yapıyormuş gibi yaparak idrar kanalı ve makat çevresindeki kaslarını güçlendirir.



### Nöromodülasyon (TENS)

Çocuğun derisi üzerine yapıştırılan 3 adet EMG elektrodu ve pilli küçük bir alet ile mesane ve barsak sfinkterine çok düşük dozda elektrik uyarısı verilerek sfinkterin güçlenmesi, gevşemesi ve kontrolünü sağlamak amacıyla yapılan bir işlemdir.

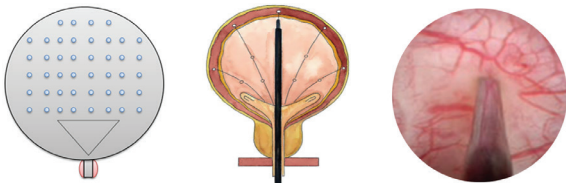
### 3) İnvazif tedavi

#### İlaç tedavisi

- Üriner enfeksiyonu önlemek için koruyucu antibiyotik verilir.
- Aşırı kasılan mesanede kasi gevşetip basıncı düşürerek mesaneyi rahatlatmak için antikolinerjik ilaçlar verilir.
- Kabızlığı tedavi edip önlemek için lavman ve laksatifler verilir.
- Mesaneyi boşaltmak için gece drenajı ve gündüz TAK yapılır.

#### Girişimsel tedavi (Mesane kasına Botox İnjesiyonu)

Uzun süreli ilaç ve diğer tedavilere rağmen mesanesi gevşemeyen, rahatlamayan yani tedaviye dirençli çocuklarda kapalı (sistoskopi) ameliyat ile mesane içinden mesane duvarına özel iğne yapılması işlemidir. 6-9 ay süre ile mesanede kısmi felç oluşturarak mesane duvarının incelişmesini ve mesanenin büyümesini sağlar.



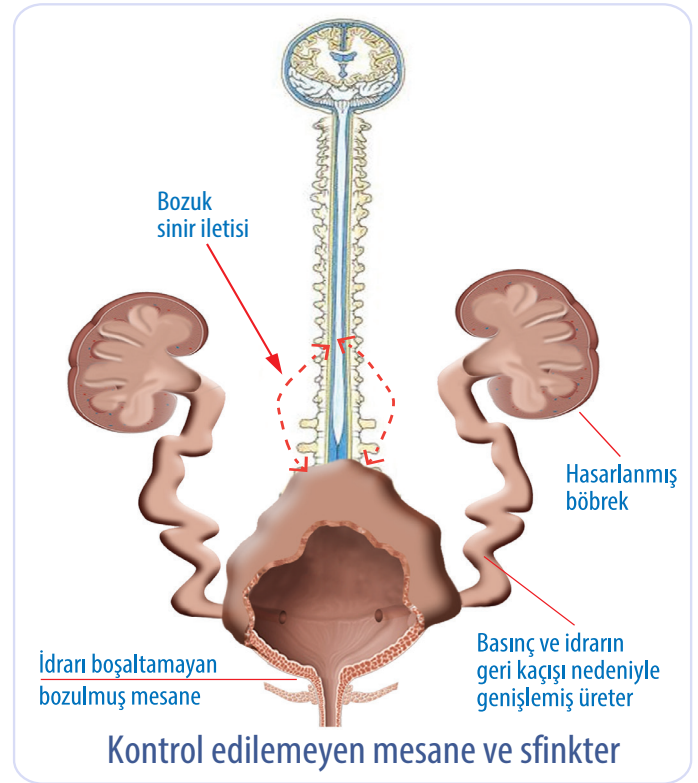
## Nöropatik Mesane-Sfinkter Bozukluğu (Nöropatik Mesane)

Bunlarda doğuştan mesane ve makadı çalıştıran sinir damarları bozuktur.

Normalde mesane dolarken duvarı gevşek ve idrar kaçırmayı önlemek için sfinkter (işeme kapısı) kapalıdır. İşeme esnasında ise sfinkter yani işeme kapısı açılır ve mesane kasılarak idrarı dışarı atar. Nöropatik bozukluklarda mesane ile sfinkter arasındaki bu ilişki bozulmuştur.

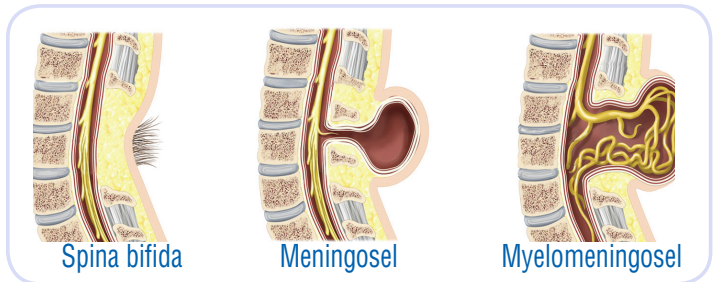
Başta üriner sistem ve barsak normal olsa da sonradan ciddi olarak bozulur.

Yaş ilerledikçe patoloji artar ve ciddi hasarlar oluşur. Bu nedenle yenidoğan döneminden itibaren takip başlanmalıdır.



### Nedenleri

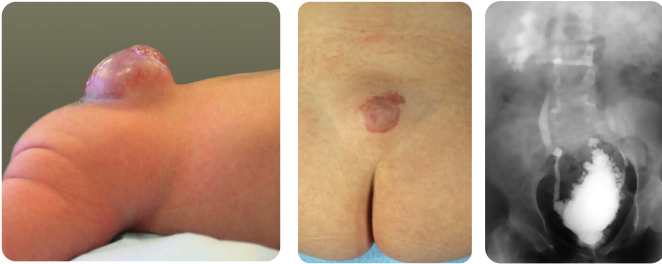
Gebelikte, Folik asit eksikliği bu anomalilere yol açar. En sık neden Myelomeningosel adı verilen bel bölgesinde sinirleri tutan kitle ve Spina bifida denilen belde kapalı sinir bozukluklarıdır. Ayrıca mesaneye sinir gönderen belin orta bölgesindeki peççok bozukluk buna neden olabilir.



## Tanı

Bu çocuklar üriner enfeksiyon, zorlu idrar yapma veya idrar kaçırma ile hastaneye başvurur. Çoğunda muayene ile bel bölgesindeki kitle ve bozukluk görülerek tanı konur. Ancak, önemli tetkikler ile mesane-sfinkter bozukluğunun tipi ve şiddeti belirlenir.

Ultrasonda mesane duvarı kalınlaşması, böbrek ve idrar kanallarında genişleme görülür. İşeme sistoretrografisinde mesaneden böbreğe idrar kaçağı ve mesane duvar bozukluğu görülür. Ürodinami ile mesane bozukluğunun tipi ve şiddeti gösterilir.



Myelomeningosel

Spina bifida

Nöropatik mesane

### Problemler

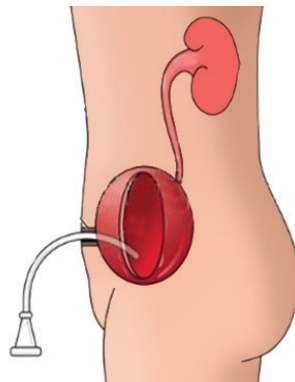
- Üriner enfeksiyon
- İdrar kaçırma
- Mesane ve barsağın bozuk çalışması
- Böbrek ve idrar kanallarında bozulma
- Cinsel fonksiyonda bozulma

## Tedavi

Bunlarda en önemli sorunlardan biri olan üriner enfeksiyonu önlemek için koruyucu antibiyotik verilir. Mesane kasını gevşetip basıncı düşürmek ve mesane kapasitesini arttırmak için antikolinerjik (Üropan, Detrusitol) gibi mesane gevşetici ilaçlar kullanılır. Kabızlığı tedavi etmek ve önlemek için gaita yumuşatıcılar ve çeşitli ilaçlar verilir. Bu çocukların çoğu bozuk olan mesanelerini tam boşaltmadığı için ömür boyu her gün 3-4 saat aralyla vesondayardımlarıyla mesane boşaltılır.

### Ameliyatın amacı

Böbrekleri korumak için geniş kapasiteli ve düşük basınçlı mesane oluşturulur. Ayrıca, ömür boyu idrar kaçırmayı önlemek için mesane gelişiminin tamamlandığı 5 yaş civarında mesane çıkışı daraltılır.



TAK

## Üriner İnkontinans (Gündüz idrar kaçırma)

Gündüz uyanırken idrar kaçıran çocuklarda durum ciddidir.

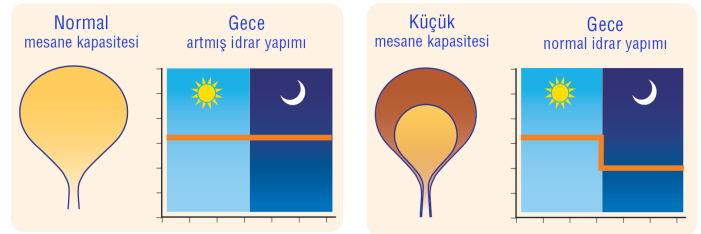
Böbrek ve idrar yolu enfeksiyonu, ciddi böbrek hasarı ve psikolojik problemlere neden olur. Bu sorun kendiliğinden geçmez ve mutlaka nedeni bulunup doğru şekilde tedavi edilmelidir. İdrar kaçıran çocuklar okulları için okulda arkadaş ilişkileri dahi bozulabilir. Bu **çocukların çoğu** okulda izole bir hayat yaşamakta ve okul başarıları düşebilmektedir.

### İnkontinans nedenleri

- Posterior üretral valv (mesane çıkışında perde)
- İşeme bozukluğu
- Nöropatik mesane (felçli mesane)

## Monosemptomatik noktürnal enürezis (Uykuda idrar kaçırma) (Yatak ıslatma)

Bu özel durum herhangi bir mesane-sfinkter disfonksiyonu olmaksızın gece uykuda idrar kaçırmadır. Etiyolojisi karışıktır ve tam anlaşılammıştır. Günümüzde noktürnal poliüri, gece detrusor aşırı aktivitesi ve uykudan uyanamama gibi çok faktörlü bir patofizyolojisinin olduğu düşünülmektedir.

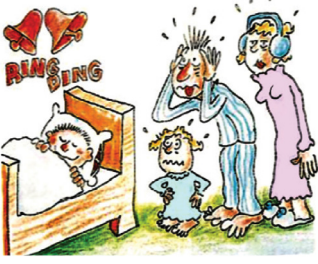


Her yıl bu çocukların %15'i kendiliğinden düzelmektedir ve adolesan dönemde görülme oranı %2-3'e, 18 yaşından sonrada %1'e gerilemektedir. Bu çocukların gece uykuda idrar kaçırma dışında herhangi bir semptomu yoktur. Gündüz kontinansı ile ilgili bir sorun yaşamazlar, idrar sıklıkları normaldir ve üriner enfeksiyon geçirmezler. Sıklıkla aile öyküsü mevcuttur.

Eğer özel sorgulama skalaları ile yapılandırılmış detaylı öyküsü ve fizik muayenesi normal ise bu çocuklarda ileri tetkike gerek olmayabilir. Ancak şüpheli durumlarda üriner ultrason ve (üroflovetri (UFM, işeme testi) faydalı bilgiler verir.

Tedavide ilk basamak; aileyi bunun bir hastalık olduğu, çocuğun bilerek yapmadığı ancak bu hastalığın çocuğa fiziksel bir zarar vermediği, kendiliğinden geçebileceği fakat bunun zaman alacağı ve çocuğun psikolojisini bozabileceği için tedavinin gerekliliği konusunda bilgilendirmektir. Tedavide ailenin ve çocuğun motivasyonunu sağlamak önemlidir,





bu sebeple aileye ve çocuğa geniş zaman ayrılıp detaylıca bilgilendirilmeli, bu durumun çocuğun bir suçu olmadığı ve kesinlikle cezalandırma yönteminin seçilmemesi gerektiği vurgulanmalı, tedavi kararı aileyle birlikte verilmeli ve çocuk

ödül takvimleriyle motive edilip tedavinin parçası haline getirilmelidir. Bunun yanında davranış modifikasyonu (uyku saatlerinin düzenlenmesi, sıvı alımının gündüz saatlerine kaydırılması, yatmadan önce işeme vb) önerilir.

Tedavide en sık kullanılan ve etkinliği birbirine yakın

iki yöntem dezmopressin ve alarm cihazıdır. *Dezmopressin*, kullanım kolaylığı ve hızlı cevap sayesinde motivasyonu artırması ile özellikle noktürnal poliürisi olan çocuklarda faydalıdır. *Alarm cihazı* ile tedavi ise daha çok uyanma problemi olan çocuklarda öncelikle tercih edilir.



# HIPOSPADİAS

Gebeliğin 8-14. haftaları arasında anterior üretranın yetersiz gelişimiyle karakterize bir konjenital anomalidir. 4-6/1000 yenidoğan erkek çocukta görülür. Çevresel faktörlere (endokrin bozucu kimyasallar, tüp bebek) bağlı olarak sıklığı giderek artmaktadır. Üretral meatus penis ventraline açılır. Sorun yalnızca dış üretral meatusun ventralde olması değildir, penil üretrayı oluşturan tüm dokular ve prepsiyum hipoplaziktir. Özel bir tipi (megameatus, %4-5) hariç hipospadiasta ventralde sünnet derisi de gelişmemiştir. Sünnet derisi glansın yalnızca dorsalinde bir kapşon şeklindedir. Sünnet derisi hipospadias onarımı sırasında kullanılabilen için aile sünnet yapılmaması konusunda mutlaka bilgilendirilmelidir.

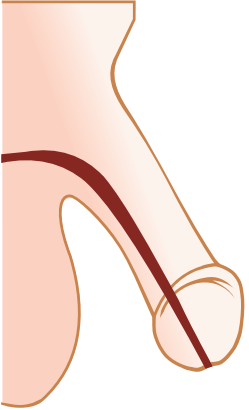
En sık koronal sulkusun hemen proksimalindedir ancak glanstan perineye kadar herhangi bir noktada olabilir. Hipospadias meanın lokalizasyonuna göre sınıflandırılır. Buna göre; glanüler, koronal, distal penil, midpenil, proksimal penil, penoskrotal, skrotal ve perineal tipleri vardır.

Hipospadiasa sıklıkla ventrale doğru eğrilik (kordü/kurvatur) eşlik eder. Bunun yanında özellikle proksimal tip-

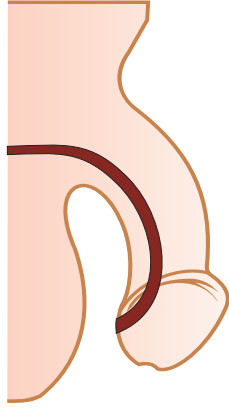
lerde inmemiş testis, inguinal herni, renal agenezi ve cinsel gelişim sorunu diğer ürogenital anomaliler de eşlik edebilir.

Doğum sonrasında yapılan genital muayene Hipospadias tanısı ile konur. Ek anomalinin olmadığı distal tiplerde ek tetkike gerek yoktur. Proksimal tiplerde ve eşlik eden anomali varlığında üriner ultrason önerilir.

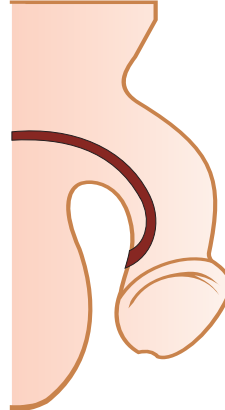
Hipospadias sıklıkla distal tiptir ve fonksiyonel bir sorun oluşturmaz. Bunlarda kozmetik ve normal olmayan genital görünümün psikolojik sorunlara yol açabilmesi nedeniyle tedavi cerrahidir. Yetersiz oluşmuş üretra sıklıkla çevre dokuları kullanarak oluşturulur. Cerrahi hipospadiasın ağırlığına bağlı olarak tek yada iki aşamalı cerrahi gerekebilir. Hipospadias cerrahisi 6 aylıktan itibaren yapılabilir. Cerrahi için uygun zamanın belirlenmesi penis yapısının uygunluğuna bağlıdır. Yeterli boyutta olmayan penis yapısının gelişimi için ameliyat öncesinde nadiren hormon tedavileri verilebilir. Cerrahi zamanlamada amaç çocuğun hatırlamayaacağı ve yara iyileşmesinin iyi olduğu erken yaşlarda bu girişimlerin bitirilmesidir. Genellikle 1 yaş civarında operasyon yapılmaktadır.



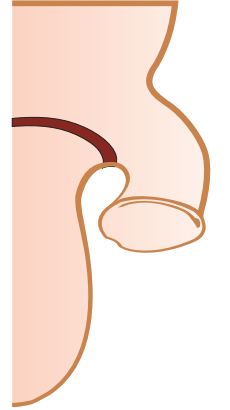
Normal üretra ve penis



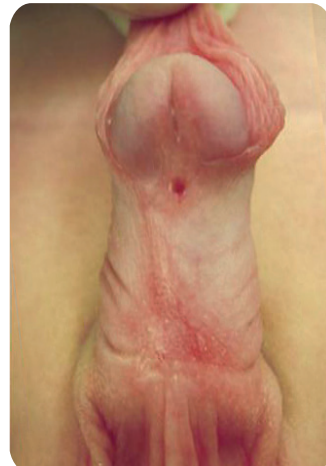
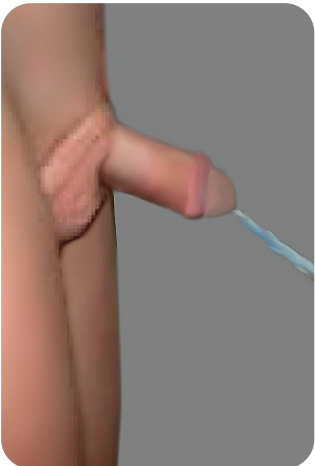
Hafif hipospadias



Orta hipospadias



Ağır hipospadias



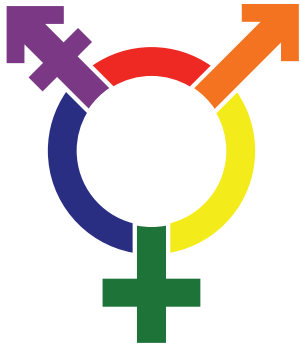
# CİNSEL GELİŞİM FARKLILIĞI/SORUNU (CGS)

Bu çok karmaşık durum, embriyodaki cinsiyet gelişimi ve farklılaşması sırasında etiyolojik olarak birbirinden oldukça farklı sorunlar sonucu gelişir. Sıklıkla yenidoğan döneminde tanı alır. Yenidoğan bir bebeğin cinsiyetinin belirsiz (kuşkulu) olması acil bir sorundur. Bebeğin hayatını tehdit eden bazı patolojilere örneğin tuz kaybettirici tip konjenital adrenal hiperplaziye acilen tanı konulması gerekir. Cinsel gelişim sorunlarının tanı ve tedavisi bu konuda çok deneyimli bir ekip tarafından yürütülmelidir. Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi, Çocuk Endokrin, Çocuk Psikiyatrisi ve aile temelinde ve gereğinde genetik, yenidoğan, adli tıp uzmanı ve büyük çocukların kendisinden oluşan Cinsiyet Araştırma Komisyonu bu çocuklar ile ilgili yol haritasını oluşturmaktadır.

CGS'na yaklaşımda ilk basamak tanıdan şüphelenmektir. Fizik muayenede dış genital yapı belirsiz veya kuşkulu ise detaylı genital muayene yapılmalıdır. Erkek cinsiyet düşünülen çocuklarda bifid skrotuma yada inmemiş testise eşlik eden ağır hipospadias veya term infantta bilateral inmemiş testis varlığında CGS olabilir. Kız cinsiyet düşünülen çocuklarda ise klitoral hipertrofi yada vulva arasında tek orifis gözlemlendiğinde CGS akla gelmelidir.

Çocuk ürolojisi uzmanının CGS'da rolü, hastayı değerlendirecek ve takip edecek ekibin bir parçası olarak gerektiğinde tanısal (sistoskopi, vajinoskopi, laparoskopi, gonad biyopsisi gibi) yada tedavi edici (feminizan yada maskülinizan cerrahi) gerçekleştirmektir.

Genetik, gonadal ve psikolojik cinsiyet birbirinden farklıdır. Genetik cinsiyet, döllenme ile 46XX veya 46XY olarak belirlenir. Genital kabartı üzerinde her iki cinsiyete dönüşebilme potansiyeli olan yani primitif bipotent gonad oluşur. Fallik dönem ile beraber psikolojik cinsiyet gelişmeye başlar.



## Erkek fenotip gelişimi

Bunun için gerekli olan genetik materyal Y kromozomu üzerindeki SRY geninde bulunur. Buradaki Testis Belirleyici Faktör (TBF) testisin gelişimini sağlar. TBF etkisi ile testis yönünde gelişmeye başlayan primitif gonadda 7-8. haftalarda beliren Sertoli hücreleri germ hücreleri ile birlikte spermatojenik kanalları oluşturur.

Döllenmeden sonraki 8-9. haftalarda, gelişmekte olan testisteki Sertoli hücreleri Anti Mullerian Hormon (AMH) (Mullerian Inhibiting Substance-MIS veya Mullerian Inhibiting Factor-MIF) salgılar. Bu protein Müllerian kanalların



Anormal kız genitali

gerilemesini sağlar. Normal erkekte Müllerian kanala ait kalıntılar testisin appendiksi ve prostatik utrikulusdur.

9-10. haftalarda ise Leydig hücreleri ortaya çıkar ve testosteron salgılar. Bu hormon, Wolf kanalının vaz deferens, vezikula seminalis ve epididime dönüşmesini sağlar. Bu süreç 11. haftada tamamlanır.

Testosteron ayrıca 9. haftadan itibaren 5-alfa redüktaz enzimi ile dihidrotestosterona (DHT) dönüşerek dış genital organların gelişimini sağlar. DHT etkisindeki genital tüberkülden glans penis gelişir, ürogenital katlantılar birleşerek penil üretrayı meydana getirir ve labioskrotal kabartılardan skrotum oluşur. Gebeliğin 28-37. haftaları arasında testisin skrotuma inişi gerçekleşir.

## Dişi fenotip gelişimi

Bunun için gerekli genetik bilgi X kromozomu ve otozomal kromozomlarda bulunur. Çok sayıda genin etkili olduğu düşünülmektedir. Dişi fenotipin gelişimi SRY geni yokluğunda tamamen pasif olarak gelişmez; DAX-1 gibi genler süreçte etkin rol oynar.

46XX zigotta testis gelişmez ve onun yerine 15. haftadan itibaren bipotent gonaddan overler gelişmeye başlar ve hipofizden salgılanan Folikül Stimule Edici Hormon (FSH) etkisi ile overlerin içinde foliküller ortaya çıkar. AMH olmadığından gerilemeyen müllerian kanallardan dişi iç genital organlar (tuba uterinale, uterus, serviks ve vajenin 1/3 üst bölümü) gelişir. Bu sırada testosteron olmadığından Wolff kanalları 9. haftada geriler.

Kloaka ikiye ayrılarak önde ürogenital sinüs ve arkada rektum haline gelir. Ürogenital sinüsten vajen 2/3 alt bölümü, mesanenin bir parçası, üretra, vestibül, Bartholin ve Skene bezleri gelişir.



Anormal erkek genitali

DHT olmadığından genital tüberkülden glans klitoris gelişir, ürogenital katlantılar birleşmez ve labia minoraları oluşturur. Labioskrotal kabartılardan ise labia majoralar oluşur.

***Bu karmaşık süreçteki her tür kromozomal, gonadal yada hormonal bozukluk cinsel gelişimde bir sorunla sonuçlanabilir.***

### CGS Sınıflandırması

#### 1) 46 XX CGS (Kızlarda Aşırı Androjenizasyon)

- **Androjen fazlalığı**
  - Konjenital Adrenal Hiperplazi (en sık)
  - Fetoplasental aromataz eksikliği
  - Maternal androjen (luteoma, ekzojen)
- **Over gelişim kusurları**
  - Ovotestiküler CGS
  - Testiküler CGS
  - Gonadal disgenezi
- **Diğer (MURCS, Ekstrofi kloaka)**

#### 2) 46 XY CGS (Erkeklerde Yetersiz Androjenizasyon)

- **Androjen sentez veya yanıt kusurları**
  - Androjen sentez defekti (5 $\alpha$  redüktaz eksikliği, 17-hidroksisteroid dehidrogenaz eksikliği)
  - Androjen yanıt defekti (Komplet/parsiyel androjen duyarsızlığı)
  - LH reseptör defekti
  - Leydig hücre hipoplazisi
  - Persistan müllerian kanal
- **Testis gelişim kusurları**
  - Komplet gonadal disgenezi (Swyer Sendromu)
  - Parsiyel gonadal disgenezi
  - Gonadal regresyon (vanishing testis)
  - Ovotestiküler CGS
- **Diğer (Ağır hipospadias, Ekstrofi kloaka)**

#### 3) Kromozom anomalili CGS

- 45X/46XY mozaik miks gonadal disgenezi
- 46XX/46XY mozaik ovotestiküler CGS
- 45 XO (Turner Sendromu ve varyantları)
- 47 XXY (Kleinfelter Sendromu ve varyantları)

### Konjenital Adrenal Hiperplazi (KAH)

En sık cinsel gelişim sorunu nedenidir. Çoğu otozomal resesif enzim kusuru sonucu artan ACTH ile androjen sentezi artarak dişi fetusta virilizasyon olur. En sık görülen enzim eksiklikleri otozomal resesif 21 hidroksilaz, ardından 11 hidroksilazdır. Tipik olarak kızlarda gelişir, ancak nadiren erkeklerde de gelişebilir.

Genetik dişidir (46XX). Fetüs gebeliğin 12. haftasından önce endojen veya eksojen androjen etkisinde kalmıştır. Kan ve idrarda 17-OH progesteron düzeyi artar. Fertilite şansı vardır.

Klinik tablo enzim kusurunun ağırlığına bağlı olarak değişir. Tuz kaybı ve hipertansiyon gelişir. Erkek çocukta ayrıca genital bölgede kıllanma, peniste büyüme, 2-4 yaş arasında boyda aşırı uzama görülebilir. Kız çocuklarında değişik derecelerde virilizasyon bulguları (kliteromegali, labia majörlerin skrotuma benzemesi) görülebilir. Tuz kaybettiği tip KAH'taki ölümcül olabilen bu tabloya adrenal kriz denir; dehidratasyon, hiponatremi ve hipokalemi ile karakterizedir ve acil tedavi gerekir.

### Gonadal disgenezi

KAH'tan sonra en sık ikinci CGS nedeni miks gonadal disgenezidir. En az bir taraftaki gonad *streak*'tir. Miks gonadal disgenezide tek taraflı gonad testis iken karşı gonad *streak*'tir. *Streak* gonad oositleri olmayan primitif over dokusuna sahip işlevsiz gonaddır. En sık karyotip 45X/46XY mozaik, ancak farklı karyotipler saptanabilir. İç genitalya o taraf gonadın işleviyle, dış genitalya testis dokusu varlığı ve işleviyle ilişkili olarak gelişir. *Disgenetik* veya *fibrotik* gonad olarak da adlandırılır. En sık malign dejenerasyon gösteren CGS türüdür. En sık gonadoblaston gelişir. Y kromozomu varlığında yüksek malignensi riski nedeniyle çıkarılması gerekir. Pür (Saf) gonadal disgenezide her iki gonad da *streak*'tir, en sık karyotip 45X0'tir. Genitalya genelde hipospadiasın değişik derecelerindedir.

### Ovotestiküler CGS

Eski adı gerçek hermafroditizmdir. Hem over hem testis dokusunun aynı anda bulunması durumudur. Gonadlar farklı şekilde olabilir. En sık bir tarafta over, karşı tarafta over ve testis dokusunun bir arada olması şeklindedir. İç genitalya o taraf gonadın işleviyle gelişir. Dış genitalya testis dokusu varlığı ve işleviyle ilişkili olarak gelişir. En sık karyotip 46XX'tir. Fenotipik olarak genital yapı değişikendir. Duruma göre fertilite nadiren olabilir.

### Androjen Duyarsızlığı

Eski adı testiküler feminizasyondur. Bunlarda işlevsel normal testis dokusu ve testosteron olmasına rağmen genital dokuda androjen reseptör kusuru mevcuttur. Genital organlar androjene duyarsız yani yeterince var olan testosterona rağmen organlarda erkek yönünde genital gelişim tam olmaz.

Komplet yada parsiyel olabilir. Komplet olması durumunda dış genitalya tamamen normal dişidir. Parsiyel bozukluklarda değişen derecelerde virilizasyon kusuru görülür ve klinikte ağır hipospadias olarak karşımıza çıkar.

### Tanı

- Genetik seks tayini: Kromozom yapısı.
- Gonadal seks tayini: Over / Testis.
- Morfolojik seks tayini: İç ve dış genital yapı.
- Psikolojik seks tayini: Yetiştigi ve hissettiği cinsiyet.

### Tedavi

Multidisipliner yaklaşık şarttır; çocuk endokrin uzmanı, çocuk psikiyatrisi uzmanı ve çocuk ürologisi uzmanı beraber tedaviye karar vermelidir. Adrenal kriz nedeniyle KAH'ta yenidoğan döneminde hemen steroid başlanmalıdır. Hormonal ve psikolojik tedaviler unutulmamalıdır.

Cinsiyet ve tedavi kararını belirleyen faktörler:

- Geliş zamanı ve yetiştigi cinsiyet.
- Klinik özellikler: Tuz kaybettiren KAH.
- Laboratuvar: Biyokimya ve Genetik.
- Muayene bulguları: Fallus ve Gonad yapısı.

# MESANE EKSTROFİSİ VE EPİSPADİAS KOMPLEKSİ

Mesane Ekstrofisi ve Epispadias Kompleksi erken (4-7. haftalar) embriyoner hayatta kloakal membran ve üretral gelişim bozukluklarını kapsayan ve çok sayıda nadir varyantı olan bir spektrumdur. Spektrumun bir ucunda kloakal ekstrofi yer alırken diğer ucunda izole epispadias yer alır. En sık tipi mesane ekstrofisi'dir. Kloakal membran ile ilgili bir gelişim anomalisidir.

## Mesane Ekstrofisi

Çoğunlukla izole bir anomalidir. Sıklığı 100.000 canlı doğumda 3-5'tir. Erkeklerde daha sık görülür. Ek fizyolojik sorunları olmaz. Pubik kemikler ayırık ve dışa rotasyona, iliak kemikler dışa rotasyona, umbilikus inferiora, rektuslar ayırık ve arada prolabe mesane mukozasını, perine kısalığı, anüs anteriora oluşur. Erkek bebeklerde penis normalden kısa, üretra epispadik, korpuslar ayırık ve kısa ve dorsal kordi mevcuttur. İnguinal herni ve inmemiş testis sıklıkla eşlik eder. Kızlarda klitoris bifiddir, vagina normalden kısa, orifişi anterior yerleşimli ve dardır.

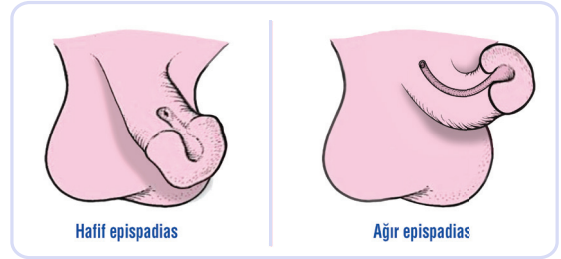
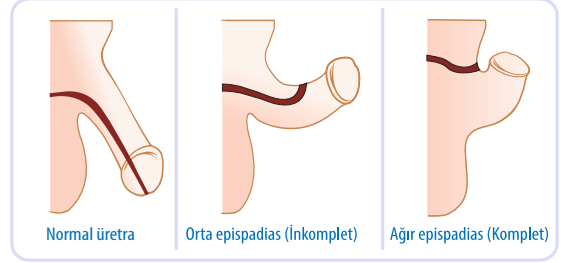
Tedavisi cerrahidir ve deneyimli merkezlerde yapılması gereklidir. Sıklıkla birden çok ciddi rekonstrüktif cerrahiler gerektirir. Tek aşamalı ve çok aşamalı cerrahiler tanımlanmıştır. Mesanenin primer kapatılması esnasında sıklıkla pubik kemikler de yaklaştırılır. Bu işlem doğumdan sonraki ilk birkaç gün içinde yapılırsa kemiklerin esnekliği ve anneden geçen relaksin hormon sayesinde osteotomiz yapılabilir. Daha geç yapılırsa büyük oranda osteotomi gereklidir.

Çok aşamalı cerrahi yapılır ise yenidoğan döneminde mesane primer kapatılır. Bir yaş civarında epispadias onarımı yapılır. 4-5 yaşlarında mesane kapasitesi değerlendirilerek mesane boynu onarımı yapılır.

Tek aşamalı cerrahide ise genelde yenidoğan döneminde mesanenin primer onarımı epispadias onarımı ile birlikte yapılır.



Rekonstrüktif girişimlere rağmen mesanesi çok küçük olan hastalara mesane kapasitesini arttırmak amacı ile genelde barsaktan yama yapılabilir (enterosistoplasti). Bu işleme genel olarak mesane augmentasyonu denir. Sıklıkla ileum (ileosistoplasti) kullanılarak yapılır.



## Epispadias

Spektrumun en sık ikinci üyesi izole epispadiastır. 200.000-400.000 canlı doğumda 1 görülür. Üretral meatusun penisin dorseline açılmasıdır. Glanstan penopubik bileşmeye kadar herhangi bir lokalizasyonda olabilir. Sıklıkla dorsal kordi eşlik eder. Eğer sfinkteri de içine alacak ağırlıkta ise hasta inkontinandır. Bu hastalara mesane boynu rekonstrüksiyonu da gereklidir.

## Kloakal Ekstrofi

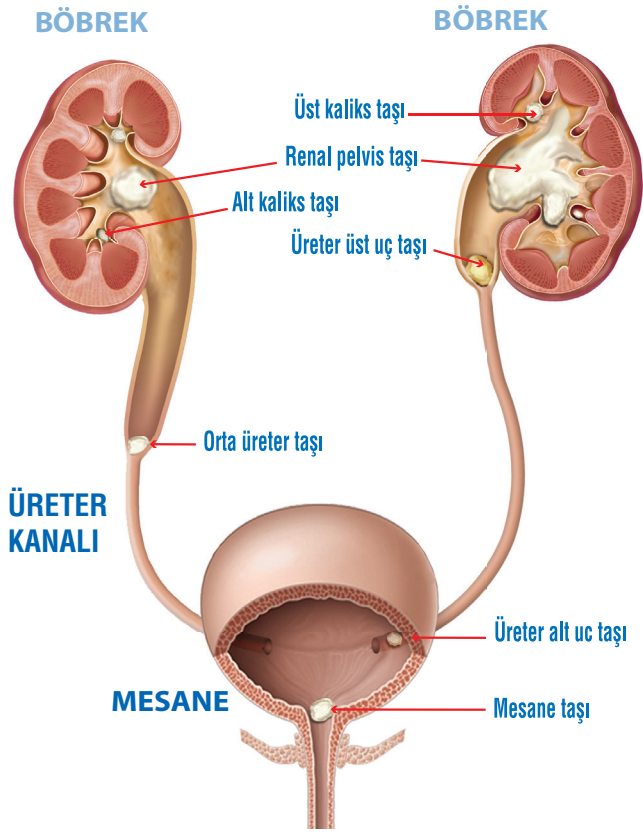
Spektrumun en ağır tipidir. Kloakal ekstrofide omfalosel kesesi altında ortada dışarı prolabe olmuş barsak ve her iki yanında iki yarım şeklinde mesane mukozaları mevcuttur. Kemik pelvis kusurları mesane ekstrofisi ile benzer ancak daha ağır ve sıklıkla asimetriktir. Penis ve klitoris her iki yanda iki parça şeklindedir. Anal atrezi mevcuttur ve kalın barsak genelde çok kısadır. Sıklıkla spinal disrafizm ve diğer vertebra anomalileri eşlik eder. Bunun yanında müllerian ve diğer genitoüriner anomaliler sıklıkla görülür. Çok ağır bir anomalidir, tedavisi çok sayıda rekonstrüktif işlemi ve dolayısıyla deneyim gerektirir.

# ÜRİNER SİSTEM TAŞ HASTALIĞI

Üriner sistem taşı, idrarda çözilemeyen ve atılmayan çeşitli kimyasal maddelerin zamanla birleşmesi ve üriner sistemde birikmesi ile oluşan sert cisimlerdir.

Genetik faktörlerin yanı sıra tahıl ve hayvansal proteinlerin aşırı tüketilmesi, ayrıca güneşe maruziyetin fazla olması Türkiye ve Ortadoğu'daki taş sıklığını arttırmaktadır. Ülkemiz gibi az gelişmiş ve endemik taş kuşağında olan yerlerde yaklaşık %1'dir.

Erken teşhis ve uygun takip ile kolayca tedavi edilebilen üriner taşlar ülkemizde çocuklardaki kronik böbrek yetmezliğinin %8-22'inden sorumludur. Tekrarlama riski, 1 yılda %10, 5 yılda %50 ve 20 yıl içinde %75 tekrar taş gelişir. Altta yatan metabolik sorun olması ve dolayısıyla tekrarlamaya olasılığı erişkinlere göre daha yüksektir.



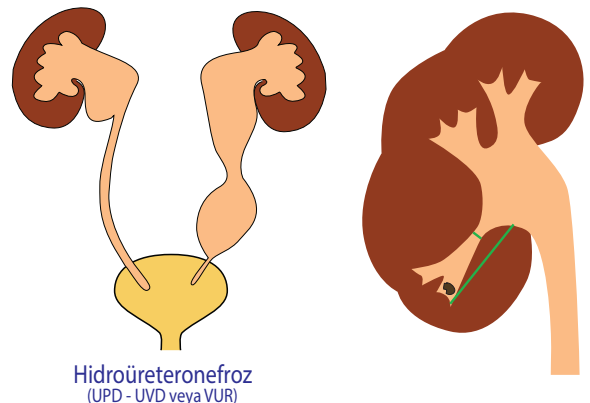
## Taş oluşumu

Genetik, çevresel, anatomik ve kimyasal faktörlerin etkileşimi sonucu oluşur. Çeşitli faktörlerin etkisi ile çözünürlüğü düşük bazı kimyasal maddelerin idrar ile atılımı artar, az sıvı alımına bağlı olarak azalan idrarda bu maddelerin konsantrasyonu artar ve kolayca çökerek küçük kristaller oluşur. Bu sebeple yaz aylarında taş görülme sıklığı artar. İlk taş kristalleri papiller duktuslarda oluşur. Bu kristallerle birlikte debris bir çekirdek oluşturur ve bunun üzerine kristaller birleşerek çökmeye devam eder. Bu kristaller birleşerek böbrek taşlarını oluşturur.

## Risk faktörleri

Üriner taşlı çocukların %90'ından fazlasında en az bir risk faktörü vardır. Yaklaşık %60'ında metabolik, %30'unda yapısal ve %10'unda enfeksiyon saptanır.

- **Yetersiz sıvı alımı:** En önemli risk faktörüdür.
- **Beslenme:** Her türlü hazır yiyecek ve içeceklerin fazla alınması (Fast-food, gazlı içecekler, kalsiyum, oksalat, sodyum-tuz, D-vitamini, hayvansal proteinler ve karbonhidrat).
- **Az idrar yapma:** Az sıvı alımı, sıcaklık ve aşırı ishal.
- **Üriner enfeksiyon:** Proteus mirabilis gibi bazı mikroorganizmalar.
- **Mevsimsel-İklimsel Sıcaklık:** Göreceli dehidratasyona az idrar yapma ve terlemeye neden olan sıcak bölgeler.
- **Coğrafi bölge:** Dağ, çöl, tropikal bölgeler.
- **İdrar akım hızının yavaşlaması (Anatomik ve fonksiyonel anomali):** İdrar birikmesine neden olan idrar yolu darlıkları, mesaneden böbreklere idrar kaçıışı.
- **Üriner sistem içinde yabancı cisim:** Sondalar.
- **Metabolik bozukluklar:** İdrarla aşırı kalsiyum atılması ve idrar sitrat miktarının azlığı. Distal tübül asidozda hipositratüri ve hiperkalsiüriye bağlı taş oluşur. Sitrat, magnezyum, pirofosfat, nefrokalsin, Tamm-Horsfall mukoproteini, üropontin litogenez (taşlaşma) inhibitörleridir. Bu inhibitörlerin azalması da taş olasılığını artırır.
- **İdrarda taş yapıcı iyon fazlalığı, kalsiyum, oksalat, ürik asit, sistin fazlalığı.**
- **İdrarda yüksek oranda taş önleyici iyon azlığı:** Sitrat, magnezyum, pirofosfat azlığı
- **İdrar pH:** Ürik asit ve sistin taşları asidik idrarda oluşurken, kalsiyum fosfat taşları bazik idrarda oluşur.
- **Hareketsizlik:** Uzun süre bilgisayar ve televizyon başında oturmak.
- **Kronik diyare / malabsorbsiyon:** Barsaklarda emilen bazı taş yapıcı maddelerin artması.
- **Genetik:** Ailevi taş hastalığı %30 risk artar.



## Taş tipleri

### **Lokalizasyona ve etiyolojik faktörlere bağlı taş sınıflamaları:**

- **Enzim Kusurlarına bağlı taşlar:** Lesh-Nyan, primer hiperoksalüri
- **Renal tübüler hastalıklar:** Renal tübüler asidoz tip 1, sistinüri
- **Hiperkalsemiye bağlı taşlar:** İmmobilizasyon, hiperparatiroidi
- **Ürik asit taşları:** Familial, idiopatik, myeloproliferatif hastalıklardaki yıkıma bağlı, aşırı protein yada purin alımı
- **Enterik taşlar:** Yağ asidi emilim kusurlarına bağlı artmış oksalat emilimi, kısa barsak sendromu
- **İdiopatik kalsiyum oksalat taşları:** Hiperkalsiüri, hiperoksalüri, hipositratüri
- **Endemik taşlar:** Tahıl ve protein ağırlık beslenme
- **Sekonder gelişen taşlar:** Enfeksiyon (struvit), obstrüksiyon, yabancı cisim, üriner diversiyon

### **İçeriğine göre taş tipleri:**

- Kalsiyum oksalat (%50)
- Kalsiyum fosfat (%20)
- Enfeksiyon (Struvit) (%10)
- Ürik asit (%7)
- Sistin (%5)
- Karışık (%4)
- Ksantin (%1)

## Tanı

### **Belirti ve bulgular**

Çocuklarda en sık görülen belirti karın veya yan ağrısıdır. Ayrıca, hematüri veya üriner enfeksiyon ile başvuru olabilir. Bazen de başka sebeplerle çekilen direkt grafi yada abdominal ultrasonografilerde tesadüfen saptanabilir.

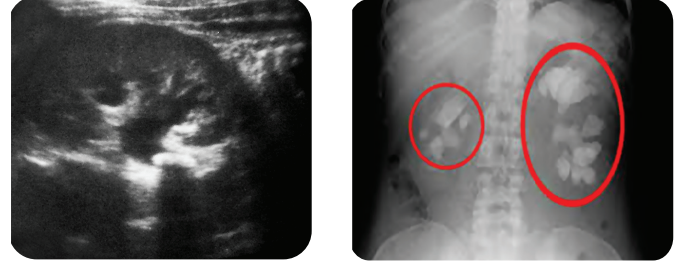
### **Laboratuvar**

Tekrar oluşma riski yüksektir. Bu nedenle, bir kez taş oluşmuş çocuklarda metabolik inceleme gerekir. İdrar tetkikiyle taşa sekonder hematüri gözlenebileceği gibi taş kristalleri görülebilir ve pH, kalsiyum/kreatinin oranı belirlenir. Taş analizi çok önemlidir. Taş tipine göre bu sayede hastanın sonraki takip ve koruyucu tedavisi düzenlenir.



## **Radyolojik Görüntüleme**

En sık tanı yöntemi üriner ultrasondur. Yüksek radyasyon riskinden dolayı çok gerekmedikçe çocuklarda bilgisayarlı tomografi (BT) ve intravenöz pyelografi (İVP) çekilmemelidir. Bazı anatomik şüpheli böbreklerde taş ile pelvikalisijel anatomi ilişkisini, taş yoğunluğunu ve dolayısıyla girişim tipini belirlemede İVP veya kontrastsız BT faydalı olabilir. Ancak radyasyon maruziyeti daima dikkate alınmalıdır.



## Tedavi

Akut bulgularla gelen taşlı çocuklarda öncelikle semptomların giderilmesi, varsa obstrüksiyonun ortadan kaldırılması ve üriner enfeksiyonun tedavisi önceliklidir.

Her çocuğun ihtiyacına göre uygun tedavi uygulanmalıdır. Taşa zemin oluşturan anomaliler ve metabolik problemler tedavi edilmelidir. Taşların tamamının vücuttan uzaklaştırılması çok önemlidir. Taş parçası bırakılırsa kalan küçük parçalar büyür ve tekrar sorun yaratır. Taşın yerine, büyüklüğüne, tipine ve üriner sistemin anatomisine göre taş tedavisi çok farklılık gösterir. Tekrar taş oluşumunu önlemek için yeterli sıvı alımı, uygun beslenme ve ilaç tedavisi sağlanmalıdır.

### **Medikal tedavi**

#### **Konservatif tedavi-takip**

Genişliği (eni) yani ince yeri 4 mm'den küçük olan taşlar enfeksiyon ve tıkanmaya neden olmuyorsa kendiliğinden düşebileceği (%90) için herhangi bir müdahaleye gerek olmadan takip edilebilir. Ancak, genişliği 4 mm'den büyük olan taşlar tedavi gerekebilir. Özellikle 6 aylıktan daha büyük çocuklarda taşlar sertleştiği için daha fazla probleme neden olabilir.

#### **Sıvı alımı (hidrasyon)**

Taşların oluşmasını ve büyümesini önlemede etkili faktör alınan sıvı miktarıdır. Günde yaklaşık 50ml/kg idrar çıkartacak şekilde bol sıvı alınmalıdır. Çocuklar en geç 3 saat arayla idrar yapmalıdır. Böylece idrarda yoğunluğu azalan risk faktörleri bir araya gelip çökme imkanı bulmaz ve bol idrarla kolayca atılır. Ancak, çocuklar yeteri kadar su içmezse, kalın giydirilip terlemeyle çok sıvı kaybederse idrar miktarı azalacak ve idrardaki taş oluşturan maddelerin çökmesi ile taş oluşacaktır.

### Beslenme

Çocuklar büyümeye ve gelişmeye devam ettiği için hiçbir zaman diyet uygulanmamalıdır. Ancak, hayvansal protein, şekerli ve unlu mamuller, sakatat ürünleri, çikolata, kola ve soda gibi gazlı içecekler, kalsiyum, sodyum (tuz), okzalata, C-vitamini ve D-vitamini'nin aşırı alınması engellenmelidir. Hazır gıdalar ve fastfood ürünleri yenmemelidir. Sebze ve meyve ağırlıklı beslenmelidir.

Çocukların beslenme alışkanlıkları aileler ve eğitimciler tarafından takip edilmelidir. Okulda su tüketimi ve tuvalete gitmeleri konusunda her sabah hatırlatma yapılmalıdır. çocukların beslenme çantalarında ve sınıfta su bulundurulmalıdır. Bu sayede teneffüse çıkmadan önce su içmeleri sağlanır ve gazlı içecek almaları önlenir. Çocukların tuvalete hevesle gidebilmesi açısından tuvalet hijyeni çok önemlidir.

### Cerrahi tedavi

Teknolojik gelişmeler ve modern yaklaşımlar sayesinde, günümüzde üriner taşların %90'ından fazlası taş kırma veya kapalı ameliyat yöntemleri ile tedavi edilebilmektedir. Ancak, üriner taşların tedavisi çocuklara özgü ciddi farklılıklar gösterir.

Çocuklarda böbrek daha hareketli ve küçük, idrar kanalı ince ve duvarı zayıf olduğu için çocuk girişimlerine aşına olmayan ve endoskopik taş tedavisi konusunda yeterli deneyimi olmayan hekimler tarafından taş çıkarılması hayati düzeyde ciddi komplikasyonlara neden olabilir.

#### Cerrahi tedavi başarısını etkileyen faktörler:

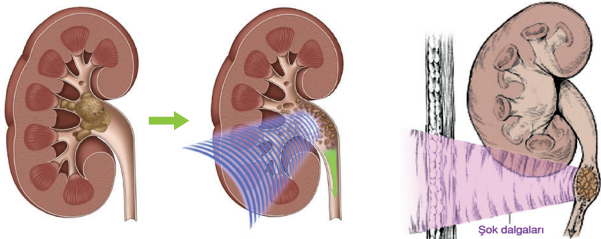
- Taşın yeri, büyüklüğü ve kimyasal yapısı (içeriği)
- Enfeksiyon veya tıkanıklık olması
- Üriner anomali varlığı
- Çocuğun yaşı
- Teknik donanım kalitesi ve çeşitliliği
- Cerrahın deneyimi

### Acil cerrahi girişim

Ciddi obstruksiyon ve ürosepsis durumlarında olası komplikasyonları engellemek ve obstrüksiyonu gidermek için JJ-kateter yada nefrostomi gerekli olabilir.

### Taş kırma (Ekstrakorporeal Shock Wave Litotripsi - ESWL)

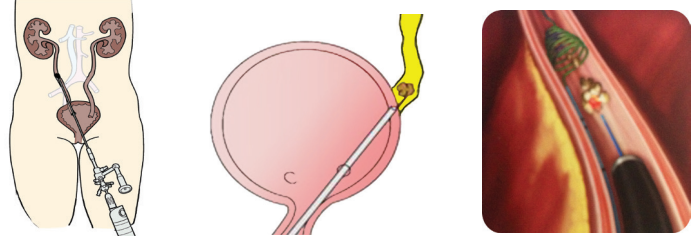
Vücut dışında oluşturulan şok (basınç) dalgalarının taşa odaklanıp kırması esasına dayanır. Çocuklarda en az riskli yöntemdir. Küçük böbrek ve üst üreter taşlarında ilk



seçenektir. Ancak, tüm taşlar kırma ile tedavi edilemez. En iyi sonuçlar uygun hasta seçimi ile elde edilebilir.

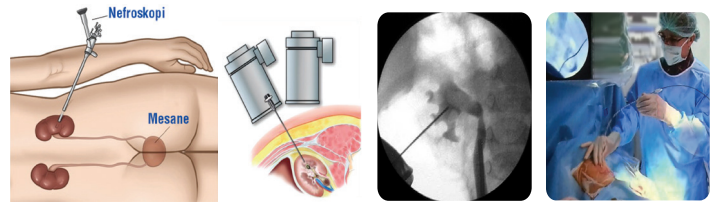
### Üreterorenoskopik Üreter Taşı Çıkarılması (URS-RIRC)

İnce, ışıklı bir alet ile idrar deliğinden girilerek üreter ve böbrekteki taş kırılıp dışarı çıkarılır. Üreterdeki tüm taşlara ulaşılabilir. Anında ve kesin tedavi sağlar. Bu sayede hiçbir ameliyat izi olmadan hasta taştan kurtulmaktadır. Çocuklarda tek seansta başarı oranı yüksektir (%95).



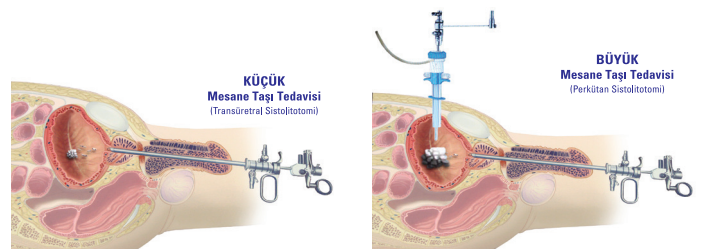
### Perkütan Böbrek Taşı Çıkarılması (PNL)

Bu yöntem sayesinde çocuklar açık cerrahiden kurtulmuştur. Büyük böbrek taşlarında uygulanır. Tek seansta taşsızlık oranı yüksektir (%90). Cilt üzerine yapılan 1 cm'lik bir kesi ile böbreğe girip taş kırılarak çıkarılmaktadır. Büyük ameliyat yarası olmaması nedeniyle çocuklar çok kısa sürede iyileşerek normal yaşama döner.



### Mesane Taşı Çıkarılması

Mesane taşlarında da çoğunlukla endoskopik yöntemler yada nadiren açık cerrahi uygulanabilir.





# ÜROGENİTAL TRAVMALAR

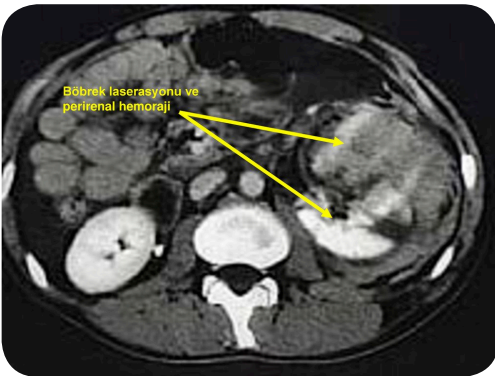
Çocuklarda majör ürogenital yaralanmalar çoğunlukla çoklu sistem yaralanmalarının eşlik ettiği yüksek enerjili (yüksekten düşme, trafik kazası) travmaların bir parçası olarak meydana gelir ve bir bütün olarak değerlendirilir.

## Böbrek Yaralanmaları

Üriner sistem travmaları içinde en sık karşılaşılan tiptir. Çoğunlukla trafik kazaları sonucu ve künt travma şeklinde gerçekleşir. Sıklıkla diğer organ yaralanmaları ile birlikte gelir. Ayrıca düşmeler ve spor yaralanmaları sonucu gelişebilir.

Yaralanma renal kontüzyon, laserasyon, subkapsüller hematoma, parankim yaralanması ya da pedikül hasarı şeklinde olabilir.

Tanı için FAST (Focused Abdominal Sonography for Trauma) ile acil koşullarda hızlı şekilde karın içi serbest sıvı ve solid organ yaralanması bakılır. Ultrasonu takiben hastanın hemodinamisi stabil ise bilgisayarlı tomografi kullanılmaktadır. Tanısal görüntüleme yapılmaksızın hastanın acil operasyonu gerekir ise üriner travmaları değerlendirmek için peroperatif intravenöz pyelografi çekilerek retroperitoneal ekplorasyon kararı bu şekilde alınabilir. Tetkik mutlaka IV kontrastla yapılmalıdır. Düzgün uygulanmış IV kontrasta rağmen opak madde tutmayan böbrek parankimi özel bir renal (pedikül) yaralanmaya işaret eder. renal arter intima hasarı ve buna bağlı gelişen pıhtı ve iskemi sonucu oluşur. Sıcak iskemi süresi geçmeden acil cerrahi gerektirir. Genellikle 6 saat kritik sınır olarak kabul edilir.



## *Renal travmanın bilgisayarlı tomografide derecelendirmesi ve tedavi ilkeleri*

**Evre 1** : Renal kontüzyon. Kapsülle sınırlı hematoma eşlik edebilir.

**Tedavi:** makroskopik hematüri geçene kadar yatak istirahati

**Evre 2-3:** Yüzeysel korteksle sınırlı minor parankim laserasyonu. Laserasyon 1 cm'den küçük ise evre 2, büyük ise evre 3 olarak adlandırılır. Laserasyon toplayıcı sisteme ulaşmaz, ekstravazasyon yoktur. Perinefrik hematoma eşlik edebilir.

**Tedavi:** Yatak istirahati

**Evre 4** : Toplayıcı sisteme uzanan laserasyon. Üriner ekstravazasyon sıklıkla eşlik eder.

**Tedavi:** Yakın hemodinami takibi. En az 7-10 gün yatak istirahati

**Evre 5** : Majör vasküler hasar ya da parçalanmış (*shattered*) böbrek

**Tedavi:** Yakın hemodinami takibi. Hemodinamik instabilite, genişleyen hematoma ve aktif kanama halinde cerrahi (Rölatif cerrahi endikasyonları: masif üriner ekstravazasyon, %20'den fazla kanlanmayan böbrek dokusu)

## Üreter yaralanmaları

Üreter travmaları hemen daima iyatrojenik yaralanmalar ya da künt batın travmaları sonucu gelişir. Akselerasyon-deselerasyon travması, hiper ekstansiyon ya da vertebra üzerine kompresyonla meydana gelebilir. Çok nadirdir, ancak tanı koymak zordur. Bilgisayarlı tomografide tanı koymak için rutin görüntüleme ek olarak geç görüntüler almak gerekir. Çocuğun radyasyon maruziyetini arttırdığından ve üreter travmalarının nadirliği göz önüne alındığında rutin yapılması tartışmalıdır. Buna rağmen tanısal olmayabilir ve kesin tanı için retrograd pyelografi gerekebilir. Tedavisi endoskopik stentleme ya da primer uç uca anastomoz şeklindedir.

## Mesane yaralanmaları

Mesane travması çoğunlukla pelvik kırıklara eşlik eder. Bunun yanında, çocuk mesanesi pubik kemik kollarının daha yukarısına uzandığından dolu mesanenin emniyet kemeri hasarıyla yaralanma olasılığı erişkinlere göre fazladır. Suprapubik ağrı, hassasiyet, işeyememe ve hematüri ile bulgu verir. Şüphede halinde mesane retrograd olarak dolduru-

arak konvansiyonel yada bilgisayarlı tomografik sistogram ile ekstrevasyon değerlendirilebilir. Mesane yaralanması kontüzyon, intraperitoneal yada ekstraperitoneal rüptür şeklinde olabilir. Tedavi kontüzyonda hematüri kaybolana kadar kateter drenajı, ekstraperitoneal rüptür komplike değilse 7-10 gün kateter drenajı, intraperitoneal rüptürde ise cerrahi (primer onarım) şeklindedir.

## Üretra yaralanmaları

Mesane yaralanmaları gibi sıklıkla pelvik kırıklar ile birlikte ancak çocuk pelvisi esnek olduğundan kırık olmadan da üretra yaralanması olabilir. En sık bulgu hematüridir. Pelvis kırıklarında sıklıkla posterior üretra yaralanır. Eyer tipi yaralanmada ise tipik olarak bulber üretrada ezilme şeklinde yaralanma olur. İdrar ekstrevasyonu olmaz ancak perinede Colles fasyasıyla sınırlandırıldığı için kelebek şeklinde hematoma olur. Çocuk ödem ve hematoma basısı yüzünden işeyemez. Her iki yaralanmanın da en ciddi komplikasyonu üretra striktürüdür.

Üretra travması düşünülen hastaya sonda takılmadan önce retrograd üretrografi çekilerek travmanın ortaya konulması gerekir. Körlemesine takılan bir sonda kısmi olan bir üretral yaralanmayı tam kopma haline getirebilir. Bu durum çok daha ciddi ve tedavisi çok daha komplikedir.

### Üretral travmanın radyolojik derecelendirmesi

**Evre 1 (Kontüzyon):** Üretral meada kan olur ancak üretrografi normaldir.

**Evre 2 (Gerilme):** Üretrografide ekstrevasyon olmaksızın üretrada uzama, incelleme görülür.

**Evre 3 (Kısmi rüptür):** Yaralanma alanında ekstrevasyon vardır ancak kontrast madde mesaneye ulaşır.

**Evre 4 (Tam rüptür):** Yaralanma alanına kontrast madde ekstrevasyon olur ve mesaneye opak madde ulaşmaz.

**Evre 5 (Tam rüptür):** 2 cm'den daha uzun tam rüptür yada prostat veya vajene uzanan yaralanma

Kısmi üretra rüptürlerinde deneyimli bir hekim tarafından zorlamadan yada endoskopik görüş altında sonda takılabilir. Striktür gelişme ihtimali tam rüptürden daha düşüktür.

Tam üretra rüptürlerinde yaklaşım tartışmalıdır. Üç ana yaklaşım mevcuttur:

- 1) Sistostomi yerleştirilerek geç onarım
- 2) Acil primer üretra anastomozu
- 3) Üretranın endoskopik yada cerrahi olarak yerleştirilen bir sonda üzerinde iyileşmeye bırakılması

## Genital-Perineal yaralanmalar

Cinsel saldırılar bu başlık altında akılda tutulması ve uygun şekilde davranılması gereken yaralanmalardır. Çocuğun genellikle travmanın oluş biçimini saklama eğiliminde olacağı unutulmamalıdır. Aile içi olaylarda aile de olayı saklama yada saldırganı koruma eğiliminde olabilir.

Bunun yanında bisiklet veya ata binme nedeniyle meydana gelebilecek eyer tipi yaralanmalar, prepisyumun fermuara sıkışması sonucu meydana gelen penil yaralanmalar, klozet kapağının penis üzerine düşmesi sonucu meydana gelen anterior üretra yaralanmaları çocukluk çağına tipik sık yaralanmalardır.



# HEMATÜRİ

## Makroskopik hematüri

Makroskopik hematüri çıplak gözle görülür şekilde idrarın parlak kırmızı, kahverengi veya kola renginde olması ile tanımlanır. Çocuklarda nadir görülen bir durum olmasına rağmen, hem etkilenen çocuk hem de ailesi için rahatsız edici bir semptomdur. Üriner sisteme geçen eritrositlerin kaynağı glomerüller, böbrek tübülüsleri veya kollektör tüplerden distal üretraya kadar idrar yollarının herhangi bir lokalizasyonu olabilir. Çocuklarda sıklığı %1'in altındadır.

*İdrarı kırmızı veya kahverengi yapan kan dışındaki nedenler:*

- 1) İlaçlar (fenazopiridin, rifampisin)
- 2) Gıdalar (pancar, pamuklu şeker)
- 3) Diğer klinik durumlarla ilişkili metabolitler (porfiri)
- 4) Serbest hemoglobin veya miyogloblin

Bu nedenle, kırmızı idrarı olan hastaların değerlendirilmesindeki başlangıç adımı, idrar renginin kan veya başka bir maddeye bağlı olup olmadığını belirlemektir. Bu 2 yöntemle gerçekleştirilir:

- a) *İdrar dipstik testi:* İdrar çubuğu testi kan için pozitif ise, kırmızı / kahverengi pigmentasyonun muhtemel nedeni kan veya serbest hemoglobin/miyoglobindir.
- b) *İdrar santrifüj edilmesi:* İdrar örneğinin santrifüjlenmesinden sonra tortu kırmızı/kahverengi ise, o zaman etiyoloji muhtemelen kandır. Sedimentin mikroskopik incelemesi kırmızı kan hücrelerinin varlığını doğrulamalıdır.

Çocuklarda en sık makroskopik hematüri nedenleri üriner enfeksiyon, meatus veya perinenin irritasyonu, üriner taş ve travmadır. Nadiren orak hücreli anemi, koagülopatiler, postinfeksiyöz glomerulonefrit, immünoglobulin A (IgA) nefropatisi, maligniteler (Wilms tümörü ve nadiren mesane transisyonel hücreli karsinomu) ve ilaca bağlı glomerüler hastalıklar da olabilir.

### **Değerlendirme**

Detaylı anamnez, fizik muayene ve idrar tahlili ile altta yatan etiyoloji bulunabilir.

*Anamnezde ağır egzersiz veya travma varlığı ekarte edilmelidir. Yeni başlayan inkontinans, dizüri, pollaküri veya ani sıkışma üriner enfeksiyonu düşündürür. Tek*

*tarafı ve yansıyan yan ağrısı taş veya kan pıhtısının neden olduğu obstrüksiyonu gösterebilirken; yayılımı olmayan yan ağrısı, ateş, dizüri birlikteliği akut piyelonefriti düşündürmektedir.*

Hematürinin zamanlaması altta yatan nedene dair ipucu sunabilir. Başlangıç hematürisi genellikle üretral kanamaya işaret ederken; idrar (işeme) boyunca sürekli kanama olması mesane, ureter veya böbreklerdeki bir kanamadan meydana gelebilir. Terminal hematüri yani normal işeme sonunda gelişen hematüri ise kanamanın mesane kaynaklı olduğunu gösterebilir.

*İdrar rengi, ekstraglomerüler kanama ile glomerüler kanamayı ayırt edebilir. Kahverengi idrar varlığı glomerulonefriti düşündürürken, pembe veya parlak kırmızı renkli idrar glomerüler olmayan kanama nedenlerini düşündürmelidir.*

*Fizik muayene, kan basıncının ölçülmesi, ödem varlığının değerlendirilmesi, Glomerüler hastalık (örneğin sistemik lupus eritematous veya IgA nefropatisi) ile ilişkili sistemik hastalık düşündürülen döküntü veya purpura varlığı için deri muayenesini içermelidir. Ayrıca dış genital muayene (penil, üretral, meatal erozyon veya muhtemel vulva, vajen patolojisi) ve olası kitle (Wilms tümörü) için karın muayenesi mutlaka dikkatlice yapılmalıdır.*

*Semptomatik hematürisi olan çocuklarda, klinik semptomlar, öykü, fizik muayene ve idrar tahliline ek olarak ileri değerlendirme yapılabilir. Travma öyküsü olan bir çocukta hematüri nedenini belirlemek için karın ve pelvik bilgisayarlı tomografi önerilir. İYE'nin belirtileri veya semptomları varsa idrar analizi ile birlikte idrar kültürü yapılmalıdır. Nefrolitiazisin belirtileri veya semptomları varsa çocuklarda renal ultrasonografi tercih edilen ilk tanı yöntemi olmalıdır. Direk üriner sistem grafisi radyopak taşların değerlendirilmesinde önemlidir.*

### **Asemptomatik hematürisi nedenleri**

- %36 tanımlanabilir bir neden yok
- %22 hiperkalsüri
- %16 IgA nefropati
- %7 Poststreptokokal glomerulonefrit
- %2 Diğer glomerulopatiler
- %2 Konjenital anomaliler (Üreteropelvik bileşke darlığı)
- %1 Orak hücreli anemi
- %1 Nutcracker sendromu

## Mikroskopik hematüri

Çocuklarda yaygın bir bulgudur. Sıklığı okul çağı kız çocuklarda %3-4, erkeklerde %1'dir. Özellikle izole asemptomatik mikroskopik hematürisi olan çocuklarda, çoğu benign olan pek çok etiyolojik faktör vardır.

Üriner dipstick testi hematüri için en yaygın kullanılan tarama testidir. Negatif bir sonuç anormal hematüriyi güvenilir bir şekilde dışlarken askorbik asit kullanımında, alkali idrarda ve perineyi temizlemek için kullanılan solüsyonların temasında yanlış pozitif sonuçlar verebilir.

Mikroskop ile inceleme mikroskopik hematürinin saptanması için altın standarttır. 10 ila 15 mL santrifüjlenmiş taze idrarın 40x büyütme altındaki mikroskopik incelemede alan başına 5'ten fazla eritrosit (RBC) varlığı mikroskopik hematüri olarak tanımlanmaktadır.

Hematürinin glomerüler kaynaklı olup olmamasının belirlenmesi hem prognostik öneme sahiptir hem de tanısal değerlendirmeye ışık tutabilmektedir. İdrar analizinde eritrosit silendirleri, dismorfik eritrositler ve  $>100$  mg/m<sup>2</sup> proteinüri varlığı kanamanın glomerüler kaynaklı olabileceğine işaret eder. Nonglomerüler kaynaklı hematüride idrarın mikroskopik incelemesinde, normal boyut ve şekilde RBC'ler görülmektedir.

Çocuklarda mikroskopik hematüri kalıcı veya geçici olabilir. Altta yatan nedenler; IgA nefropatisi, Alport sendromu, ince bazal membran hastalığı, Poststreptokokkal glomerülonefrit, hiperkalsiüri, nefrolithiyazis, Nutcracer sendromudur.

### Değerlendirme:

- 1) *Asemptomatik izole mikroskopik hematüri*: En sık görülen formudur. Genellikle geçicidir ve önemli klinik hastalıklarla ilişkili değildir. Bunlarda persistan hematüri olup olmadığını belirlemek için tekrarlayan muayene ve idrar tetkikleri yapılması gerekir. Hematüri devam ederse, daha sonraki değerlendirme idrar kültürü, idrar kalsiyum/kreatinin oranının ölçülmesi ve hematüri için ebeveynlerin ve kardeşlerin test edilmesini içerir. Takip döneminde yeni gelişen semptom varlığı, hipertansiyon, proteinüri veya gros hematüri gelişirse daha kapsamlı değerlendirme yapılmalıdır.
- 2) *Asemptomatik mikroskopik hematüri ve proteinüri kombinasyonu*: Bu grupta anlamlı böbrek hastalığı riski daha yüksektir. İki yaşından büyük çocuklarda idrar protein/kreatinin oranının  $> 0.2$  olması ve küçük çocuklarda protein/kreatinin oranının  $> 0.5$  olması durumunda çocuğun bir pediatrik nefrolog tarafından da değerlendirilmesi gerekir.
- 3) *Semptomatik mikroskopik hematüri*: Çocuğun semptom ve klinik bulguları ile birlikte değerlendirilir. Makroskopik hematüri değerlendirmesi ile paraleldir.

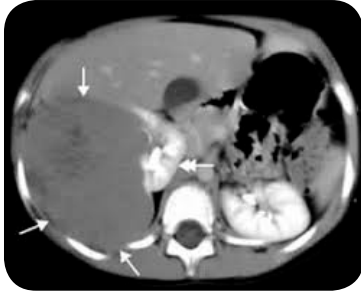
# ÜROGENİTAL TÜMÖRLER

## Wilms Tümörü

1899'da tanımlayan Max Wilms'in adıyla isimlendirilen nefroblastom çocukluk çağıının en sık böbrek tümörüdür. Tüm çocukluk çağı tümörlerinin %5-6'nı oluşturur. Ortalama görülme yaşı 3 yıldır. %5-6'sı bilateral ve %12'sinde multisentriktir. Amerika'da 15 yaş altı çocuklarda 7/1000000 insidansa sahiptir.

Wilms tümörü blastemal, stromal ve epitelyal bileşenlerden oluşan embriyonel bir tümördür. Her üç dokunun da benzer oranda olduğu tümör Wilms tümörü için tipiktir ve prognozu iyidir. Bunun yanında, dokulardan biri daha egemen olabilir yada anaplazi gözlemlenebilir. Diffüz anaplazi gösteren Wilms tümöründe prognoz kötüdür.

Genellikle asemptomatik kitlenin muayene yada ultrasonografi ile saptanmasıyla tesadüfen tanı alır. Nadiren hematüri, varikozel yada hipertansiyon ile semptom verir. Rüptüre olmaya yani parçalanmaya meyillidir, bu nedenle tümör rüptürü olursa akut batın ile tanı alabilir. Tanı ve tedavinin planlanması için abdominal BT yada MR ile değerlendirme yapılır. Ayrıca renal vende trombus varlığını ortaya koymak için Doppler USG, akciğer metastazını ortaya koymak için toraks BT çekilir.



### Tümör Evreleri

- Evre-I** : Tümör böbrekle sınırlıdır, böbrek kapsülü bozulmamıştır ve tam olarak çıkarılmıştır.
- Evre-II** : Tümör böbrek sınırlarını aşmıştır, retroperitona sınırlı bölgesel yayılım vardır fakat tümüyle çıkarılmıştır.
- Evre-III** : Tümör periton içine yayılmıştır (ameliyat öncesi yada sırasında). Operasyon sonrasında makroskopik yada mikroskopik tümör kalıntısı vardır.
- Evre-IV** : Hematojen veya lenf bezi metastazları vardır.
- Evre-V** : Bilateral renal tutulum vardır.

Tedavisinde iki farklı yaklaşım vardır. Cerrahi sonrası kemoterapi yada kemoterapi sonrası cerrahi uygulanabilir. Her iki yaklaşımın da avantaj ve dezavantajları mevcuttur. İleri evre tümörlerde tedaviye radyoterapi eklenir.

Wilms tümörüne eşlik eden spesifik sendromlar mevcuttur. Bunun yanında hipospadias, kriptorşidizm, gibi genito-üriner anomaliler de sık görülür.

### Wilms tümörü ile ilişkili sendromlar:

- WAGR**: Wilms tümörü, aniridi, genitoüriner anomali ve mental retardasyon ile karakterize bir sendromdur.
- Beckwith-Wiedemann sendromu**: hemihipertrofi, hipoglisemi, viseromegali, umbilikal anomaliler ve Wilms tümörü, hepatoblastom, adrenal tümörler sıklığının artışıyla karakterize bir sendromdur.
- Dennys-Drash sendromu ve Frasier sendromu**: Cinsel gelişim sorunu, Wilms tümörü ve fokal segmental glomerüloskleroz ile karakterize sendromlardır.
- Dennys-Drash sendromu**: Hem böbrek yetmezliği hem de Wilms tümörü daha sıktır.
- Perlman sendromu**: Viseromegali, makrozomi, polihidramniz, atipik yüz ve Wilms tümör sıklığında artışla karakterizedir.

Wilms tümörü etyopatogenezinde çok sayıda gen tanımlanmıştır. En sık genetik anomaliler WT1 (11p13 delesyonu) ve WT2 (11p15 delesyonu) gen lokuslarıdır. WT1 WAGR ve Dennys-Drash; WT2 Beckwith-Wiedeman ve izole hemihipertrofi ile ilişkilidir. Bunların yanında Li Fraumeni sendromuyla ilişkili p53 mutasyonları Wilms tümöründe de anaplazi ile ilişkilidir.

## Diğer Renal Tümörler

Erişkinin en sık böbrek tümörü olan renal hücreli karsinom çocuklarda nadirdir. Puberte sonrasında en sık böbrek tümörüdür. Tedavisi cerrahidir. Kemo ve radyo sensitif değildir, yani bunlara yanıt vermez.

Yenidoğanın en sık böbrek tümörü konjenital mezoblastik nefromadır. Tedavisi cerrahidir.

Bunların dışında böbreğin rabdoid tümörü ve şeffah hücreli karsinomu çocukluk çağıının diğer renal tümörleridir. Her ikisi de sık metastazla seyreden kötü prognozlu tümörlerdir.

## Rabdomyosarkom

Çocukluk çağıının en sık yumuşak doku sarkomudur. Her dokuda görülebilir. Çizgili kas tümörüdür ancak embriyoner mezenkimal dokulardan köken alarak geliştiğinden çizgili kas bulunmayan bölgelerde de ortaya çıkabilir. Klinik bulgular tümörün yerleşimiyle ilgilidir. Yerleşim yeri baş-boyun (%35), genitoüriner (%26), ekstremiteler (%19) ve diğer yerler (%19)'dir.

Sık görüldüğü yaşlar için 2-5 yaşları ve 10-19 yaşlarında olmak üzere iki tepe noktası vardır. Li-Fraumeni ve Werner sendromları, tubero-skleroz, nörofibromatozis ve bazal hücreli nevüs sendromu ile sıklığı artar.

Küçük yuvarlak mavi hücre grubu tümörlerindedir (diğerleri nöroblastoma, Ewing sarkoma, primitif nöroektodermal tümör, non-Hodgkin lenfoma).

Histolojik alt tipleri embriyoner, alveoler ve anaplastik tiptir. Diğer tümörlerde olduğu gibi anaplazinin varlığı ve yaygınlığı kötü prognoz belirteçidir. Alveoler tipte prognoz kötüdür.

Diğer bir prognostik faktör tümör yerleşimidir. İyi prognozlu tümör yerleşimleri safra yolları, orbita, parameningeal dışı baş-boyun ve mesane-prostat dışı genitoürinerdir. Bunun dışındaki tümör yerleşimleri kötü prognozlu kabul edilir.

Prognozda önemli bir diğer faktör ise tümörün cerrahi olarak tam çıkarılmasıdır. Rabdomyosarkomda organ hasarı yada kaybıyla sonuçlanan cerrahilerden kaçınmak için günümüzde önce kemoterapi uygulanarak tümör küçültülmeye çalışılmaktadır ancak sağkalımın sağlanabilmesi için lokal kontrolün sağlanması (cerrahi yada radyoterapi ile) çok önemlidir. Tedavi planı tümörün primer yerleşimi, evresi ve histolojisine göre yapılır.

### **Genitoüriner Rabdomyosarkom**

Prognozdan mesane-prostat ve mesane-prostat dışı genitoüriner olarak iki grupta incelenir. Mesane-prostat yerleşimli tümörler çoğunluğu embriyoner histolojiye sahip olmasına rağmen kötü prognozludur. Hematüri yada mesane çıkışı obstruksiyonu (işeyememe, kesik kesik işeme, ağrılı işeme) ile semptom verir.

Mesane-prostat dışı yerleşimli tümörler ise paratestiküler, vulva, vajina, uterus tümörleridir. Çoğu embriyoner histolojiye sahiptir ve iyi prognozludur. Vajinal yerleşim daha çok prepubertal kızlarda görülür ve vajinal orifisten dışarıya çıkan polipoid lezyonlarla birlikte kanlı-mukuslu akıntıyla semptom verir. Embriyoner histolojinin en iyi prognozlu alt tipi olan botyroid histolojiye sahiptir. Prognozu çok iyidir. Uterin yerleşim daha büyük çocuklarda ağrısız pelvik kitle olarak ortaya çıkar. Erkeklerde, testisler ve spermatik kordonun çevresi paratestiküler alan olarak bilinir ve tipik rabdomyosarkom yerleşim yerlerinden biridir. Ağrısız kitle olarak bulgu verir. Lenfojen metastaz sıktır.

## **Testis Tümörleri**

Tüm çocuk solid tümörlerinin %1-2'sini oluşturmaktadır. Primer ve sekonder olarak 2 grupta incelenir. Primer testis tümörleri, kaynaklandığı hücre tipine göre germ hücreli veya germinal olmayan hücreli tümörlerdir. Primer tes-

tis tümörleri çocukluk çağında yüz binde 0.5-2 oranında görülür. Prepubertal testis tümörleri en sık 2-4 yaş arasında görülür. Yaklaşık %65'i germ hücreli tümörler olup en sık görülen malign tümör yolk sac tümörleridir. Çoğunlukla 3 germ tabakasından da doku içeren teratom çocuklarda en sık görülen benign testis tümörüdür. Çocuklarda benign tümörler malign tümörlerden daha sık görülmektedir. Adölesan dönemde ise embriyonel karsinom, koryo karsinom ve mikst malign germ hücreli tümörler sık görülür ve klinik olarak erişkin testis tümörleri gibi davranırlar. Sekonder testis tümörlerini çoğunlukla ALL gibi testisi tutan metastatik tümörler oluştururlar.

Germ hücreli olmayan stromal hücrelerden gelişen testis tümörleri Leyding hücreli tümör, Sertoli hücreli tümörler, juvenil granülosa hücreli tümörler ve farklılaşmamış tümörlerdir. Hormonal açıdan aktif olabilen bu tümörlerde hasta puberte prekoks ve jinekomasti ile karşımıza gelebilir.

Testis kanseri genellikle hasta veya klinisyen tarafından fizik muayenede farkedilen ağrısız ve sert bir kitle olarak ortaya çıkar. Ancak, hızlı büyüyen germ hücreli tümörler hemoraji ve enfarktüse sekonder akut skrotal ağrı ile de karşımıza gelebilir. Diğer yaygın belirtiler testiste büyüme veya şişliktir. Birçok hastada kasık veya skrotumda ağrı olabilir. Ayırıcı tanıda inguinal herni, spermatik kord torsiyonu, epididimit ve hidrosel akılda bulundurulmalıdır. Muayene sırasında intraskrotal maligniteler genellikle reaktif bir hidrosel eşlik etmiyorsa transilluminasyon vermeyen sert ve hassas olmayan kitlelerdir.

Kitlenin ve komsu testis parankiminin değerlendirilmesi için skrotal ultrasonografi ilk tanı yöntemidir.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), ultrasonografide belirgin olmayan küçük fonksiyone Leydig hücreli tümörlerin tanısında yardımcı olabilir.

Tümör belirteçlerinden özellikle AFP ve beta HCG tanıda önemlidir. Operasyon öncesinde sonraki dönemdeki tedaviyi belirleyici etkilerinden dolayı mutlaka değerlendirilmelidir. Ancak özellikle yaşamın ilk 6 aylık döneminde AFP değerlerinin normalden yüksek olduğu unutulmamalıdır.

İlk tedavi seçeneği inguinal insizyon ile yapılan radikal orşiektomidir ve mümkün olan en kısa zamanda yapılmalıdır. Tümör belirteçleri (markerları) yükselmemiş, ultrasonografide kistik görüntü olan kitlelerin peropratif değerlendirilmesi ve frozen sonucuna göre testis koruyucu cerrahi tedavi bir seçenek olabilir. Hastalığın tanı esnasındaki evresi ve patoloji sonucuna göre retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu, kemoterapi veya radyoterapi gibi ek tedaviler gerekebilir.



**PEDİATRİK ÜROLOJİ DERNEĞİ**

**[www.peduro.org.tr](http://www.peduro.org.tr)**