

# Pediyatrik Üroloji Kılavuzları

S. Tekgöl, H. Reidmiller, D. Beurton, E. Gerharz, P. Hoebeke,  
R. Kocvara, Chr. Radmayr, D. Rohrmann



European Society for Paediatric Urology © European Association of Urology 2006



# İÇİNDEKİLER

# SAYFA

1.	GİRİŞ	6
1.1	Kaynak	6
2.	FİMOZİS	6
2.1	Ön bilgi	6
2.2	Tanı	6
2.3	Tedavi	7
2.4	Kaynaklar	7
3.	KRIPTORŞİDİZM	8
3.1	Ön bilgi	8
3.2	Tanı	8
3.3	Tedavi	9
3.3.1	Tıbbi tedavi	9
3.3.2	Cerrahi	9
	Palpe edilebilen testis	9
	Palpe edilemeyen testis	9
3.4	Prognoz	10
3.5	Kaynaklar	10
4.	HİDROSEL	11
4.1	Ön bilgi	11
4.2	Tanı	11
4.3	Tedavi	11
4.4	Kaynaklar	11
5.	HİPOSPADİAS	12
5.1	Ön bilgi	12
5.2	Tanı	12
5.3	Tedavi	12
5.4	Kaynaklar	14
6.	DOĞUŞTAN (KONJENİTAL) PENİS EĞRİLİĞİ	15
6.1	Ön bilgi	15
6.2	Tanı	16
6.3	Tedavi	16
6.4	Kaynaklar	16
7.	ÇOCUKLARDA VE ADÖLESANLARDA VARİKOSEL	16
7.1	Ön bilgi	16
7.2	Tanı	17
7.3	Tedavi	17
7.4	Kaynaklar	18
8.	MİKROPENİS	19
8.1	Ön bilgi	19
8.2	Tanı	19
8.3	Tedavi	19
8.4	Kaynaklar	20
9.	İŞEME DİSFONKSİYONU	20
9.1	Ön bilgi	20
9.2	Tanım	20
9.2.1.	Dolma evresi disfonksiyonları	21
9.2.2	İşeme evresi (boşaltma) disfonksiyonları	21
9.3	Tanı	21
9.4	Tedavi	21
9.4.1	Standart terapi	21

	9.4.2	Spesifik girişimler	22
	9.5	Kaynaklar	22
10.		ENÜREZİS (MONOSEMPTOMATİK)	23
	10.1	Ön bilgi	23
	10.2	Tanım	23
	10.3	Tanı	23
	10.4	Tedavi	23
		10.4.1 Destekleyici tedavi önlemleri	23
		10.4.2 Alarm tedavisi	24
		10.4.3 İlaçlar	24
	10.5	Kaynaklar	24
11.		ÇOCUKLARDA NÖROJENİK MESANEYLE BAŞA ÇIKMA	24
	11.1	Ön bilgi	24
	11.2	Tanım	25
	11.3	Sınıflandırma	25
	11.4	Ürodinamik incelemeler	25
		11.4.1 Ürodinamik inceleme yöntemi	26
		11.4.2 Üroflovetri	26
		11.4.3 Sistometri	26
	11.5	Başa çıkma yöntemleri	27
		11.5.1 Araştırmalar	27
		11.5.2 Temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) ile erken başa çıkma	27
		11.5.3 Tıbbi tedavi	27
		11.5.3.1 Botulinum toksin enjeksiyonları	27
		11.5.4 Barsak idrar kaçırmayla başa çıkma	27
		11.5.5 İdrar yolu infeksiyonları	28
		11.5.6 Cinsellik	28
		11.5.7 Mesane genişletme (ogmentasyon)	28
		11.5.8 Mesane çıkım prosedürleri	28
		11.5.9 Kontinent stoma	28
		11.5.10 Total mesane replasmanı	29
		11.5.11 Nörojenik mesane bulunan hastaların yaşam boyu izlenmesi	29
	11.6	Kaynaklar	29
12.		ÜST İDRAR YOLUNUN DİLATASYONU (ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE [ÜPB] VE ÜRETEROVEZİKAL BİLEŞKE [ÜVB] OBSTRÜKSİYONU)	34
	12.1	Ön bilgi	34
	12.2	Tanı	34
		12.2.1 Antenatal ultrason	34
		12.2.2 Postnatal ultrason	34
		12.2.3 Voiding sistoüretrogram (VSUG)	35
		12.2.4 Diüretik renografi	35
	12.3	Tedavi	35
		12.3.1 Prenatal tedavi	35
		12.3.2 ÜPB obstrüksiyonu	35
		12.3.3 Megaüreter	36
	12.4	Karar	36
	12.5	Kaynaklar	36
13.		VEZİKÖRETERİK REFLÜ (VUR)	37
	13.1	Ön bilgi	37
	13.2	Sınıflandırma	37
	13.3	Tanı çalışması	38
	13.4	Tedavi	38
		13.4.1 Konservatif (koruyucu) yaklaşım	39
		13.4.2 Girişimsel tedavi	39
		13.4.2.1 Açık cerrahi	39
		13.4.2.2 Laparoskopik reflü düzeltimi	39

	13.4.2.3 Endoskopik tedavi	39
13.5	Takip	40
13.6	Kaynaklar	40
14.	ÇOCUKLARDA ÜRİNER TAŞ HASTALIĞI	42
14.1	Ön bilgi	42
14.2	Taş oluşumu mekanizması, nedensel faktörlerin teşhisi ve spesifik taş tiplerinin tıbbi tedavisi	42
14.2.1	Kalsiyum taşları	42
	Hiperkalsiüri	42
	Hiperoksalüri	43
	Hipositratüri	43
14.2.2	Ürik asit taşları	44
14.2.3	Sistin taşları	44
14.2.4	İnfeksiyon taşları (struvit taşları)	44
14.3	Üriner taş hastalığının klinik görünümü ve tanısı	44
14.4	Tanı	45
14.4.1	Görüntüleme	45
14.4.2	Metabolik değerlendirme	45
14.5	Başa çıkma	47
14.5.1	Üriner taşlarla cerrahi olarak başa çıkılması	47
14.5.2	Ekstrakorporeal shockwave (şok dalgası) ile litotripsi (ESWL)	47
14.5.3	Perkütanöz nefrolitotomi	47
14.5.4	Üreteronoskopi	47
14.5.5	Açık taş cerrahisi	47
14.6	Kaynaklar	48
15.	RENAL DUPLİKASYONUN OBSTRÜKTİF PATOLOJİSİ: ÜRETEROSEL VE EKTOPIK ÜRETER	50
15.1	Ön bilgi	50
15.1.1	Üreterosel	50
15.1.2	Ektopik üreter	50
15.2	Sınıflandırma	51
15.2.1	Ektopik üreterosel	51
15.2.2	Ortopik üreterosel	51
15.2.3	Çekoüreterosel	51
15.3	Tanı	51
15.3.1	Üreterosel	51
15.3.2	Ektopik üreter	52
15.4	Tedavi	52
15.4.1	Üreterosel	52
	15.4.1.1 Erken tanı	52
	15.4.1.2 Yeniden değerlendirme	52
15.4.2	Ektopik üreter	52
15.5	Kaynaklar	52
16.	İNTERSEKS	54
16.1	Ön bilgi	54
16.2	Sınıflandırma	55
16.2.1	Yalnızca yumurtalık (kadında yalancı hermafrodit)	56
16.2.2	Yalnızca testis (erkek yalancı hermafrodit)	56
16.2.3	Testis + yumurtalık (gerçek hermafrodit)	57
16.2.4	Testis + streak (bant halinde) gonad (karma [mikst]gonadal disgenezis)	57
16.2.5	Streak gonad + streak gonad (tam [komplet] gonadal disgenezis)	57
16.3	Tanı	57
16.3.1	Neonatal acil durum	57
16.3.2	Palpe edilebilen gonad	58
16.3.3	Laboratuvar tetkikleri	58
16.3.4	Tanının konulması	58
16.3.5	Cinsiyetin belirlenmesi	58
16.3.6	Geç tanı ve başa çıkma	59

16.4	Tedavi	59
16.4.1	Genitoplasti (cinsiyet deęiřtirme)	59
	Maskülizan (erkekleřtirici) genitoplasti	59
	Feminizan (kadınlařtırıcı) genitoplasti	59
16.4.2	Gonadların ıkarılması iin endikasyonlar	59
	Bireyin yetiřtirildięi cinsiyete uygun olmayan gonad tipi	59
	Malignite (gonadoblastom/disgerminom) riskinin yksek olması	59
16.5	Kaynaklar	59
	Başkanın notu	60
17.	METİNDE KULLANILAN KISALTMALAR	61

# 1. GİRİŞ

Avrupa Pediatrik Üroloji Derneği'ni (ESPU) ve Avrupa Üroloji Birliği'ni (EAU) temsil eden üyelerin oluşturduğu bir ortaklaşa çalışma grubu, pediatrik üroloji kılavuzlarını son gelişmelere göre güncelleştirmek amacıyla bir araya gelmiştir. Bir alt uzmanlık dalı ile onun üst uzmanlığı arasında gerçekleştirilen bu yakın işbirliğinin amacı, ürolojik problemleri bulunan çocuklara sunulan bakımın kalitesini yükseltmeye yardımcı olabilecek bir belgeyi ortaya çıkarmaktır.

Uzunca bir süreden beri, pediatrik üroloji gayri resmi olarak gelişmiş, genişlemiş, olgunlaşmış, kendine ait çok yönlü bir bilgi ve uzmanlık dağarcığı oluşturmuştur ve artık, bağlı olduğu ana uzmanlık dallarından kendini ayırt etmeye hazır duruma gelmiş olduğu söylenebilir.

Pediatrik üroloji, hem ürolojiden hem de pediatrik cerrahiden farklı bir alt uzmanlık olarak birçok Avrupa ülkesinde yakın zamanda ortaya çıkmıştır ve birçok farklı düşünce ekolünü ve tedavide muazzam bir çeşitliliği içeren geniş bir alanı kapsamı anlamında, benzersiz bir uğraşı olanağı sunmaktadır.

Artan deneyimler, yeni teknolojik ilerlemeler ve invaziv olmayan tanı amaçlı tarama yöntemleri sayesinde kazanılan bilgiler, pediatrik ürolojide tedavi yöntemlerini derinden etkilemiştir ve bu eğilim büyük olasılıkla gelecek yıllarda da sürecektir. Reflü tedavisi için şimdi yeni tekniklere sahibiz, karmaşık doğumsal anomalilerin tedavisiyle ilgili tekniklerimiz oldukça büyük ilerleme göstermiştir, mesane replasmanı ve laparoskopik prosedürler için bütünüyle yeni teknolojiler geliştirilmiştir. Pediatrik ürolojide temel araştırmalarla ilgili bilgi dağarcığında da artış vardır.

Pediatrik üroloji, üroloji içinde çok büyük bir alanı kapsamaktadır. Pediatrik üroloji pratiğinin kapsamı ve karmaşıklık düzeyi genişlemeye devam etmektedir. Pediatrik üroloji alanının tümünü tek bir kılavuz belgesi kapsamına sığdırmak asla bir seçenek olmamıştır, ama gelecek yıllarda bu belgede düzenli olarak değişiklikler ve eklemeler yapılacaktır.

Bu kılavuz, ortaklaşa çalışma grubu tarafından hazırlanmıştır ve MEDLINE kullanılarak sistematik bir incelemeyle ulaşılan güncel literatürü temel almaktadır. İyi tasarlanmış çalışmaların olmamasından dolayı, birçok durumda yapılandırılmış bir literatür analizinin uygulanması mümkün olmamıştır. İfadeler, mümkün olduğunca, kanıt düzeyi ve öneri derecesi bakımından sınıflandırılmıştır (1). Geniş ölçekli randomize kontrollü çalışma sayısı sınırlı olduğu için —farklı doğumsal problemlerin oluşturduğu geniş bir yelpazede, oldukça çok sayıda tedavi seçeneğinin cerrahi girişimlerle ilgili olması gerçeğinin de etkisiyle— bu belge, büyük ölçüde uzlaşmaya dayalı bir belge olacaktır.

Bu belgenin mesleki çalışmalarınız için değerli bir eğitim kaynağı olacağını ve pediatrik ürolojiyle ilgili olgularınıza bakım sunarken size rehberlik edeceğini umuyoruz.

## 1.1 KAYNAK

1. US Department of Health and Human Services. Public Health Service, Agency for Health Care Policy and Research, 1992, pp. 115-127.  
<http://www.ahcpr.gov/>

# 2. FİMOZİS

## 2.1 Ön bilgi

Yaşamın ilk yılının sonunda, sünnet derisinin glanüler sulkus arkasına çekilmesi erkek çocukların yalnızca yaklaşık %50'sinde mümkün olmaktadır; bu oran 3 yaşın sonunda yaklaşık %89'a yükselir. Fimozis insidansı, 6-7 yaşındaki erkeklerde %8 ve 16-18 yaş arasındaki erkeklerde yalnızca %1'dir (1). Fimozis, ya hiçbir skar oluşumu belirtisi göstermeksizin primerdir (fizyolojiktir) ya da balanitis kserotika obliterans gibi bir skar oluşumuna sekonderdir. Fizyolojik bir olgu olan sünnet derisinin normal olarak glansa yapışması ile fimozis arasında ayırım yapılmalıdır (2).

Parafimozis, bir acil durum olarak görülmelidir: Aşırı dar bir prepusyumun glans penisin arkasında glanüler sulkusa çekilmesi, şaftı sıkıştırabilir ve ödeme yol açabilir. Sıkıştıran halkadan distal olarak perfüzyonu engeller ve ardından, nekroz riski yaratır.

## 2.2 Tanı

Fimozis ve parafimozis tanısı fizik muayeneyle konulur.

Eğer sünnet derisi geri çekilebilirlik özelliğine sahip değilse ya da kısmen sahipse ve glans penis üstünde geriye çekildiğinde sıkıştıran bir halka gösteriyorsa, sünnet derisinin genişliği ile glans penisin çapı arasında bir orantısızlığın olduğu kabul edilmelidir. Sünnet derisinin büzülmesine ek olarak, prepusyumun iç yüzeyleri ile glanüler epitelyum ve/veya frenulum arasında yapışıklıklar da olabilir. Frenulum breve, sünnet derisi geri çekilince glansın öne doğru eğrilmesine (ventral deviasyonuna) neden olur. Eğer uç kısım dar kalırsa ve glanüler yapışıklıklar ayrılmışsa, o zaman bu boşluk işeme sırasında idrarla dolarak sünnet derisinin dışı doğru balon yapmasına yol açar.

Parafimozis, sünnet derisinin geri çekilerek sulkus düzeyinde sıkıştırılan halka oluşturmasıyla karakterizedir; bu halka sünnet derisinin glans üzerinde tekrar yerleşmesini önler.

### 2.3 Tedavi

Çocuklarda fimozis tedavisi, anne-babaların tercihlerine bağlıdır ve çocuk ikinci yaşını tamamladıktan sonra uygulanan plastik (estetik) ya da radikal sünnetten oluşabilir. Plastik sünnetin amacı, sünnet derisini koruyarak, tam geri çekilebilirlik özelliğine kavuşturmak için sünnet derisinin çevresini genişletmektir (dorsal insizyon, kısmi sünnet). Ne var ki, bu işlem fimozisin yinelenmesi potansiyelini taşır. Aynı seansta yapışıklıklar serbest bırakılır ve durumla ilişkili frenulum, frenulektomiyle düzeltilir. Gerekirse, meatoplasti de ilave edilir.

Sekonder fimozis, mutlaka sünnet gerektiren bir endikasyondur. Primer fimozisteki endikasyonlar, idrar yolu anormallikleri bulunan hastalarda yinelenen balanopostit ve yinelenen idrar yolu infeksiyonlarıdır (3-6) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B). Sünnet derisinin işeme sırasında basit balonlaşması, sünnet için kesin bir endikasyon değildir.

Penil karsinomu önlemek için yenidoğanların rutin olarak sünnet edilmesi endike değildir. Koagülopati, akut bir lokal infeksiyon ve penisin doğumsal anomalileri, özellikle de rekonstrüktif prosedür için sünnet derisi gerekli olabileceğinden hipospadias ya da gömük penis, sünnetin kontrendikasyonlarıdır (7,8). Çocuklukta uygulanan sünnet önemli sayılabilecek bir morbiditeye sahiptir ve tıbbi bir neden olmadıkça tavsiye edilmemelidir (9-12) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B). Primer fimoziste koruyucu bir tedavi seçeneği olarak, bir kortikoid merhemi ya da kremi 20-30 günlük bir süreyle günde iki defa sürülebilir (13-16) (kanıt düzeyi: 1, öneri derecesi: A). Bu tedavinin hiçbir yan etkisi yoktur ve kan lekesi testinde ortalama kortizol düzeyleri, tedavi uygulanmayan hasta grubununkinden anlamlı ölçüde farklı değildir (17) (kanıt düzeyi: 1). Sünnet derisi aglütinasyonu steroid tedavisine yanıt vermez (14) (kanıt düzeyi: 2).

Parafimozis tedavisi, ödemli dokuya elle kompresyon uygulanmasından ve sonra, gerilmiş sünnet derisini glans penis üstüne geri çekmeye çalışılmasından oluşur. Dar bandın altına hyaluronidaz enjekte edilmesi, bu bandın serbest kalmasına yardımcı olabilir (18) (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C). Bu girişim sonuç vermezse, sıkıştırılan halkanın dorsal insizyonu gerekli olabilir. Lokal bulgulara bağlı olarak, sünnet derhal uygulanabilir ya da ikinci bir seansa bırakılabilir.

### 2.4 KAYNAKLAR

1. Gairdner D. The fate of the foreskin: a study of circumcision. Br Med J 1949;4642:1433-1437. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15408299&query\\_hl=9&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15408299&query_hl=9&itool=pubmed_docsum)
2. Oster J. Further fate of the foreskin. Incidence of preputial adhesions, phimosis, and smegma among Danish schoolboys. Arch Dis Child 1968;43:200-203. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=5689532&query\\_hl=11&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5689532&query_hl=11&itool=pubmed_docsum)
3. Wiswell TE. The prepuce, urinary tract infections, and the consequences. Pediatrics 2000;105:860-862. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10742334&query\\_hl=14&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10742334&query_hl=14&itool=pubmed_docsum)
4. Hiraoka M, Tsukahara H, Ohshima Y, Mayumi M. Meatus tightly covered by the prepuce is associated with urinary tract infection. Pediatr Int 2002;44:658-662. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12421265&query\\_hl=16&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12421265&query_hl=16&itool=pubmed_docsum)
5. To T, Agha M, Dick PT, Feldman W. Cohort study on circumcision of newborn boys and subsequent risk of urinary tract infection. Lancet 1998;352:1813-1816. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9851381&query\\_hl=19&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9851381&query_hl=19&itool=pubmed_docsum)
6. Herndon CDA, McKenna PH, Kolon TF, Gonzales ET, Baker LA, Docimo SG. A multicenter outcomes analysis of patients with neonatal reflux presenting with prenatal hydronephrosis. J Urol 1999;162:1203-1208. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458467&query\\_hl=21&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458467&query_hl=21&itool=pubmed_docsum)
7. Thompson HC, King LR, Knox E, Korones SB. Report of the ad hoc task force on circumcision. Pediatrics 1975;56:610-611. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1174384&query\\_hl=23&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1174384&query_hl=23&itool=pubmed_docsum)
8. American Academy of Pediatrics. Report of the Task Force on Circumcision. Pediatrics 1989;84:388-391.

Erratum in: *Pediatrics* 1989;84:761.

[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2664697&query\\_hl=25&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2664697&query_hl=25&itool=pubmed_docsum)

8. Griffiths DM, Atwell JD, Freeman NV. A prospective study of the indications and morbidity of circumcision in children. *Eur Urol* 1985;11:184-187.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=4029234&query\\_hl=28&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4029234&query_hl=28&itool=pubmed_docsum)
9. Christakis DA, Harvey E, Zerr DM, Feudtner C, Wright JA, Connell FA. A trade-off analysis of routine newborn circumcision. *Pediatrics* 2000;105:246-249.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10617731&query\\_hl=30&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10617731&query_hl=30&itool=pubmed_docsum)
10. Ross JH. Circumcision: Pro and con. In: Elder JS, ed. *Pediatric urology for the general urologist*. New York: Igaku-Shoin, 1996, pp. 49-56.
11. Hutcheson JC. Male neonatal circumcision: indications, controversies and complications. *Urol Clin N Amer* 2004;314:461-467.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15313055&query\\_hl=4&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313055&query_hl=4&itool=pubmed_docsum)
12. Monsour MA, Rabinovitch HH, Dean GE. Medical management of phimosis in children: our experience with topical steroids. *J Urol* 1999;162:1162-1164.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458456&query\\_hl=35&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458456&query_hl=35&itool=pubmed_docsum)
13. Chu CC, Chen KC, Diao GY. Topical steroid treatment of phimosis in boys. *J Urol* 1999;162:861-863.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458396&query\\_hl=38&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458396&query_hl=38&itool=pubmed_docsum)
14. ter Meulen PH, Delaere KP. A conservative treatment of phimosis on boys. *Eur Urol* 2001;40:196-199; discussion 200.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458396&query\\_hl=38&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458396&query_hl=38&itool=pubmed_docsum)
15. Elmore JM, Baker LA, Snodgrass WT. Topical steroid therapy as an alternative to circumcision for phimosis in boys younger than 3 years. *J Urol* 2002;168:1746-1747; discussion 1747.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12352350&query\\_hl=43&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352350&query_hl=43&itool=pubmed_docsum)
16. Golubovic Z, Milanovic D, Vukadinovic V, Rakic I, Perovic S. The conservative treatment of phimosis in boys. *Br J Urol* 1996;78:786-788.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8976781&query\\_hl=32&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8976781&query_hl=32&itool=pubmed_docsum)
17. DeVries CR, Miller AK, Packer MG. Reduction of paraphimosis with hyaluronidase (see comments). *Urology* 1996;48:464-465.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8804504&query\\_hl=50&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8804504&query_hl=50&itool=pubmed_docsum)

### 3. KRİPTORŞİDİZM

#### 3.1 Ön bilgi

Yenidoğan erkek bebeklerin genital organlarıyla ilişkili en yaygın doğumsal (konjenital) anomali olan bu durum, 1 yaşındaki normal gününde doğmuş erkek bebeklerin neredeyse %1'ini etkiler (1). Testislerin konumunun ve varlığının bilinmesi klinik tedaviyi doğrudan etkilediği için, palpe edilebilen ve palpe edilemeyen testis şeklinde bir kategorizasyon yapılması en uygun görünmektedir.

Retraktil (inip çıkabilen) testisler, gözlem dışında herhangi bir şekilde tedaviye ihtiyaç göstermez. Retraktil testisler, inişini tamamlamıştır ama güçlü kremasterik refleksden dolayı kasıkta bulunabilir (2).

İki taraflı palpe edilemeyen testisler söz konusu olduğunda ve hipospadias gibi cinsel farklılaşma problemlerini düşündüren bulguların varlığında, acilen endokrinolojik ve genetik değerlendirme yapılması zorunludur (3) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

#### 3.2 Tanı

Palpe edilebilen ve palpe edilemeyen testisler arasında ayırım yapmanın tek yöntemi, fizik muayenedir. Ultrason, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ya da anjiyografi uygulanmasının sağlayabileceği ek bir fayda yoktur.



Skrotumun görsel olarak tanımlanması ve çocuk yatar halde bacaklarını çaprazlamışken muayene edilmesi, klinik muayene kapsamında yer alır. Muayeneyi yapan hekim, skrotuma dokunmadan ya da uzanmadan önce, daha serbest durumda olan elini kasık bölgesinde simfizin hemen üstünde tutarak kremasterik refleksi engellemelidir. Testisin skrotuma girmesini sağlamak amacıyla, kasık bölgesi skrotum yönünde "sağılabilir". Bu manevra, inmemiş testis izlenimi verebilen genişlemiş lenf düğümleri ile kasıkta duran (inguinal) testis arasında ayırım yapılmasına da olanak sağlar.

Genellikle, retraktıl bir testisin skrotuma gelmesi sağlanabilir ve bir kremasterik refleks nedeniyle tekrar kasığa geri çekilinceye kadar testis orada kalacaktır (4).

Tek tarafta testisin palpe edilememesi ve karşı taraftaki testisin büyümüş olması, testis yokluğunu ya da atrofisini düşündürülebilir, ama bu bulgu spesifik değildir ve cerrahi araştırma gereğini ortadan kaldırmaz.

Kasıkta testisin palpe edilememesi durumunda, ektopik testis olasılığını dışlamak için, femoral, penil ve perineal bölgeye özel bir dikkatle bakılmalıdır.

Intra-abdominal testisin, inguinal testisin ve testis yokluğunun doğrulanması ya da dışlanması için, diyagnostik laparoskopi dışında hiçbir güvenilir muayene yoktur (5) (kanıt düzeyi: 1, öneri derecesi: A). Laparoskopik değerlendirmeyi teşvik etmeden önce, genel anestezi altında bir muayene yapılması önerilir, çünkü başlangıçta palpe edilebilir olmayan bazı testisler anestezi koşulları altında palpe edilebilmektedir.

### 3.3 Tedavi

Eğer çocuk 1 yaşına bastığı halde bir testis inmemişse, kendiliğinden inmesini beklemenin hiçbir yararı yoktur. Histolojik bozulmayı önlemek için, 12-18 ay yaş aralığından önce tedavi uygulanmalı ve tamamlanmalıdır (6).

#### 3.3.1 Tıbbi tedavi

İnsan koriyonik gonadotropin (hCG) ya da gonadotropin releasing hormon (GnRH) kullanılarak yapılan tıbbi tedavi, testislerin inmesinin hormona bağımlılığını temel alır ve en yüksek başarı oranı %20'dir (7,8). Testislerin inmesi için yapılan hormon terapisi, inmemiş testis ne kadar yüksekte bulunuyorsa o kadar düşük başarı oranına sahiptir. Kiloya ve yaşa bağlı olarak, GnRH>, 4 hafta süreyle günde üç doza bölünerek burun spreyi şeklinde 1,2 mg/gün dozajında ve hCG, 6.000 ünite ile 9.000 ünite arası bir dozajda kullanılır.

Bununla birlikte, tıbbi tedavi, cerrahi orşidolizis ve orşidopeksi öncesinde (dozaj yukarıda anlatıldığı gibi) ya da sonrasında (düşük aralıklı dozajlar) yararlı olabilir (9) (kanıt düzeyi: 1, öneri derecesi: A).

#### 3.3.2 Cerrahi

##### Palpe edilebilen testis

Palpe edilebilen testis için uygulanan cerrahi, inguinal yaklaşımla orşidopeksi ve orşidofunikolizisi kapsar; %92'ye varan başarı oranlarına sahiptir (10). Sekonder geri çıkmayı (retraksiyonu) önlemek için, bütün kremasterik liflerin çıkarılması ve disseksiyonu önemlidir. Açık prosesus vajinalis gibi ilişkili problemler, dikkatli bir biçimde disseke edilmeli ve kapatılmalıdır. Testisin bir subdartos poşa (keseye) yerleştirilmesi salık verilir. Dikişlerle ilgili olarak, ne fiksasyon dikişi olmalı ne de tunika vajinalis (tunica vaginalis) ve dartos kasları arasına dikiş atılmalıdır.

Orşidopeksi için cerrahi işlem uygulanan bir testisin lenf drenajı değiştirilerek, iliak drenajdan iliak ve inguinal drenaja çevrilmektedir (daha sonra malignite oluşması durumunda önemli).

##### Palpe edilemeyen testis

Testisin palpe edilememesi durumunda, laparoskopi uygulanması olasılığını da kapsayan inguinal cerrahi araştırma girişiminde bulunulmalıdır. Bir inguinal kesi yoluyla testisi bulma şansı oldukça yüksektir, ama ender durumlarda, eğer kasıkta hiçbir kanal ya da vas deferens bulunmuyorsa karın içinde arama yapılması gereklidir. Laparoskopi, karın bölgesini testis için muayene etmenin en uygun yoludur. Ek olarak, laparoskopik erişim yoluyla gerek çıkarma, gerekse orşidolizis ve orşidopeksi de yapılabilir (11). Tanı amaçlı laparoskopiye başlanmadan önce, genel anestezi altında çocuğun tekrar muayene edilmesi önerilir, çünkü daha önce palpe edilebilir olmayan bir testis anestezi koşulları altında palpe edilebilmektedir.

Diğer testisi normal olan 10 yaşındaki ya da daha büyük bir erkek çocukta intra-abdominal testis varsa, bu çıkarılmalıdır. Bilateral (iki taraflı) intra-abdominal testisler ya da 10 yaşından küçük erkek çocuklar söz konusu olunca, tek aşamalı ya da iki aşamalı bir Fowler-Stephens prosedürü uygulanabilir. İki aşamalı prosedür uygulanması halinde, kollateral damarların gelişmesine olanak sağlamak için, spermatik damarlar ya laparoskopik olarak kesilir ya da testis proksimalinde koagüle edilir (12). Testisin doğrudan doğruya simfiz üstünde ve mesane yanında skrotuma getirildiği ikinci aşama prosedür de 6 ay sonra laparoskopiyle uygulanabilir. Tek aşamalı prosedürde testisin sağkalım oranı %50 ile %60 arasında değişir; iki aşamalı prosedürde başarı oranları %90'lara çıkmaktadır (9). Mikrovasküler ototransplantasyon da uygulanabilir ve %90 testis sağkalım oranına ulaşılabilir. Bununla birlikte, bu prosedür, tekniklerin çok maharetli ve deneyimli cerrahlarca uygulanmasını gerektirir (13).

### 3.4 Prognoz

Testislerinden birisi inmemiş olan erkek çocuklar daha düşük bir fertilitite oranına sahiptirler, ama baba olma (paternite) oranları, testislerinin ikisi de inmiş olan erkek çocuklarla aynıdır. Testisleri iki taraflı olarak inmemiş olan erkek çocuklar daha düşük bir fertilitite ve paternite oranına sahiptirler.

Testisleri inmemiş olan erkek çocukların testiküler malignite geliştirme olasılığı 20 kat daha yüksektir; herhangi bir tedavi türü bu riski etkilemez. Bu nedenle, bu erkek çocuklarda hem puberte sırasında hem de sonrasında tarama yapılması tavsiye edilir.

Retraktıl testislere sahip olan erkek çocukların tıbbi ya da cerrahi tedaviye ihtiyacı yoktur, ama adölesan çağına kadar yakından takip edilmeleri gerekir.

Testislerin 1 yaşından sonra kendi kendine inmesi söz konusu olmadığı ve testis kalitesinin kaybedilmesi olasılığı bulunduğu için, çocuk en geç 12-18 aylık olunca orşidolizis ve orşidopeksi uygulanması tavsiye edilir. Mevcut verilere göre, ameliyat öncesi ve sonrası hormon tedavisinin, yaşamın sonraki dönemlerinde fertilititeyi yararlı etkileyebileceği görülmektedir.

### 3.5 KAYNAKLAR

1. Berkowitz GS, Lapinski RH, Dolgin SE, Gazella JG, Bodian CA, Holzman IR. Prevalence and natural history of cryptorchidism. *Pediatrics* 1993;92:44-49.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8100060&query\\_hl=12&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8100060&query_hl=12&itool=pubmed_docsum)
2. Caesar RE, Kaplan GW. The incidence of the cremasteric reflex in normal boys. *J Urol* 1994;152:779-780.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7912745&query\\_hl=16&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7912745&query_hl=16&itool=pubmed_docsum)
3. Rajfer J, Walsh PC. The incidence of intersexuality in patients with hypospadias and cryptorchidism. *J Urol* 1976;116:769-770.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12377&query\\_hl=14&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12377&query_hl=14&itool=pubmed_docsum)
4. Rabinowitz R, Hulbert WC Jr. Late presentation of cryptorchidism: the etiology of testicular re-ascent. *J Urol* 1997;157:1892-1894.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9112557&query\\_hl=19&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9112557&query_hl=19&itool=pubmed_docsum)
5. Cisek LJ, Peters CA, Atala A, Bauer SB, Diamond DA, Retik AB. Current findings in diagnostic laparoscopic evaluation of the nonpalpable testis. *J Urol* 1998;160:1145-1149.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9719296&query\\_hl=21&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9719296&query_hl=21&itool=pubmed_docsum)
6. Huff DS, Hadziselimovic F, Snyder HM 3rd, Blythe B, Duckett JW. Histologic maldevelopment of unilaterally cryptorchid testes and their descended partners. *Eur J Pediatr* 1993;152 (Suppl):S11-S14.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8101802&query\\_hl=24&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8101802&query_hl=24&itool=pubmed_docsum)
7. Rajfer J, Handelsman DJ, Swerdloff RS, Hurwitz R, Kaplan H, Vandergast T, Ehrlich RM. Hormonal therapy of cryptorchidism. A randomized, double-blind study comparing human chorionic gonadotropin and gonadotropin-releasing hormone. *N Engl J Med* 1986;314:466-470.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2868413&query\\_hl=26&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2868413&query_hl=26&itool=pubmed_docsum)
8. Pyorala S, Huttunen NP, Uhari M. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995;80:2795-2799.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7673426&query\\_hl=28&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7673426&query_hl=28&itool=pubmed_docsum)
9. Radmayr C, Oswald J, Schwentner C, Neururer R, Peschel R, Bartsch G. Long-term outcome of laparoscopically managed nonpalpable testes. *J Urol* 2003;170:2409-2411.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14634439&query\\_hl=37&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634439&query_hl=37&itool=pubmed_docsum)
10. Docimo SG. The results of surgical therapy for cryptorchidism: a literature review and analysis. *J Urol* 1995;154:1148-1152.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7637073&query\\_hl=30&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7637073&query_hl=30&itool=pubmed_docsum)
11. Jordan GH, Winslow BH. Laparoscopic single stage and staged orchiopexy. *J Urol* 1994;152:1249-1252.

- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7915336&query\\_hl=32&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7915336&query_hl=32&itool=pubmed_docsum)
12. Bloom DA. Two-step orchiopexy with pelviscopic clip ligation of the spermatic vessels. J Urol 1991;145:1030-1033.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1673160&query\\_hl=35&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1673160&query_hl=35&itool=pubmed_docsum)
13. Wacksman J, Billmire DA, Lewis AG, Sheldon CA. Laparoscopically assisted testicular autotransplantation for management of the intraabdominal undescended testis. J Urol 1996;156:772-774.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8683780&query\\_hl=41&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8683780&query_hl=41&itool=pubmed_docsum)

## 4. HİDROSEL

### 4.1 Ön bilgi

Hidrozel, tunika vajinalisin parietal ve viseral katmanı arasında sıvı toplanması olarak tanımlanır (1). Hidroselin patogenezi, bu sıvının salgılanması ve geri emilmesi arasındaki dengesizliğe dayanır. Bu durum, organların ya da dokuların bir bölümünün karın duvarından dışarıya çıkıntı yapması olarak tanımlanan kasık fıtığının (inguinal herninin) aksine bir durumdur (2). Processus vaginalis peritonei'nin kapanmasının (obliterasyonunun) tamamlanmaması, tek başına ya da diğer intraskrotal patoloji (herni) ile ilişkili olarak çeşitli tiplerde bağlantılı (komünikan) hidrozel oluşumuyla sonuçlanır. Processus vaginalis kapanmasının kesin zamanı bilinmemektedir. Yenidoğanların yaklaşık %80-94'ünde ve erişkinlerin %20'sinde varlığını korur (3). Eğer processus vaginalis'in tam kapanması orta kısmı açık olarak gerçekleşirse, kordon hidroveli (kisti) meydana gelir. Processus vaginalis'in ilişkili açıklığının olmadığı skrotal hidroveler ile yenidoğanlarda da karşılaşılar (4). Bağlantılı olmayan hidroveler, önemsiz travmaya, testiküler torsiyona, epididimite, varikozel operasyonuna sekonder olarak saptanabilir ya da bağlantılı bir hidrovelin primer onarımından sonra bir yinelenme olarak ortaya çıkabilir.

### 4.2 Tanı

Bağlantılı bir hidrovelin klasik tanımı, çoğunlukla aktiviteyle ilgili olarak büyüklüğü değişken olan bir hidrozel olduğudur. Öykü temel alınarak tanı konulabilir; fizik araştırma ve skrotum transillüminasyonu, olguların çoğunda tanı konulmasını sağlar (5). Eğer tanı hidrozel olduğu yönündeyse, azaltılabilirlik öyküsü ve ilişkili semptomlar olmayacaktır; şişkinlik yarı saydamdır, düzgündür ve çoğunlukla hassas değildir. Eğer skrotum içindeki bir kitlenin karakteriyle ilgili şüphe varsa, skrotal ultrason yapılmalıdır ve bu incelemenin skrotum içi lezyonları saptama duyarlılığı neredeyse %100'dür. Doppler ultrason incelemeleri, hidroveler ile varikozel ve testiküler torsiyon arasında ayırım yapılmasına yardımcı olur, ama bu durumlar bir hidrovel eşliğinde de oluşabilir.

### 4.3 Tedavi

Bebeklerin çoğunluğunda, ilk 12-24 aylık dönemde hidrovelin cerrahi tedavisi endike değildir, çünkü hidrovelin kendiliğinden geçme eğilimi vardır (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C). Eşzamanlı inguinal herni ya da alta yatan testiküler patoloji şüphesi varsa, erken cerrahi girişim endikedir (6). Kontralateral hastalık sorunu, ilk konsültasyonun yapıldığı sırada hem öyküyle hem de muayeneyle ele alınıp değerlendirilmelidir (5). Basit bir skrotal hidrovelin çocuk 24 aylık olduktan sonra da devam ediyor olması, cerrahi girişimle düzeltme için bir endikasyon olabilir. Bununla birlikte, bu tip bir hidrovelin testiküler hasar riski taşıdığını gösteren hiçbir kanıt yoktur. Pediyatrik yaş grubunda uygulanan operasyon, patent (açık) processus vaginalisin inguinal insizyonla ligasyonundan oluşur ve kalan distal kısım açık bırakılır, kordon hidrovelinde ise kistik kitle kesilip çıkarılır ya da üstü açılır (1,5,6) (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C). Uzman ellerin gerçekleştirdiği hidrovel ya da inguinal herni onarımı sırasında testiküler hasar insidansı çok düşüktür (%0,3) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B). Bağlantılı processus vaginalis peritonei'de kimyasal peritonit riski bulunmasından dolayı, sklerozan ajanlar kullanılmamalıdır (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C). Bağlantılı olmayan sekonder bir hidrovelin tedavisinde skrotal yaklaşım (Lord ya da Jaboulay tekniği) kullanılır.

### 4.4 KAYNAKLAR

1. Kapur P, Caty MG, Glick PL. Pediatric hernias and hydroceles. Pediatr Clin North Am 1998;45:773-789.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9728185&query\\_hl=1&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9728185&query_hl=1&itool=pubmed_docsum)
2. Barthold JS, Kass EJ. Abnormalities of the penis and scrotum. In: Belman AB, King LR, Kramer SA,

- eds. *Clinical pedyatric urology*. 4th edn. London: Martin Dunitz, 2002, pp. 1093-1124.
- Schneck FX, Bellinger MF. Abnormalities of the testes and scrotum and their surgical management. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, eds. *Campbell's urology*. 8th edn. Philadelphia: WB Saunders, 2002, pp. 2353-2394.
  - Rubenstein RA, Dogra VS, Seftel AD, Resnick MI. Benign intrascrotal lesions. *J Urol* 2004; 171:1765-1772.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15076274&query hl=7&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15076274&query hl=7&itool=pubmed_docsum)
  - Skoog SJ. Benign and malignant pedyatric scrotal masses. *Pedyatr Clin North Am* 1997;44:1229-1250.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9326960&query hl=4&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9326960&query hl=4&itool=pubmed_docsum)
  - Stringer MD, Godbole PP. Patent processus vaginalis. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PD, eds. *Pedyatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp. 755-762.

## 5. HIPOSPADIAS

### 5.1 Ön bilgi

Hipospadias, corpus spongiosum ötesinde penisin ventral kısmını oluşturan dokuların hipoplazisi olarak tanımlanabilir. Hipospadias, çoğunlukla, proksimal olarak yanlış konumda bulunan üreteral deliğin (orifisin) anatomik yerine göre sınıflandırılır:

- Distal-anterior hipospadias (penisin başında ya da distal shaftında yerleşir ve en yaygın hipospadias tipidir).
- Ara-orta (penil) hipospadias.
- Proksimal-posterior (penoskrotal, skrotal, perineal) hipospadias.

Patoloji, deri serbestlemesinden sonra çok daha ciddi olabilir. Hipospadias ile ilgili risk faktörleri arasında, hormonal bozukluklar (çok az sayıda olgu), genç ve yaşlı anneler, düşük doğum tartılı bebekler ve ikiz doğum vardır. Geçen 20 yıllık sürede nüfustaki hipospadias insidansının anlamlı olarak artması, çevresel faktörlerin (yapay hormonların ve haşere ilaçlarının) rol oynuyor olabileceği ihtimalini ortaya çıkarmıştır (1-3).

### 5.2 Tanı

Tanı doğumda konulmalıdır (megameatus intakt prepusyum varyantı hariç). Lokal bulgular (deliğin konumu, şekli ve genişliği, corpus spongiosum bölümü ve atretik] üretranın varlığı, prepusyal deri fazlalığının [hood] ve skrotumun görünümü, penis büyüklüğü, ereksiyonda penis eğrilğine ilişkin bilgiler) ile ilgili bir tanımlama yapılmasının yanı sıra, ilişkili anomalilerin değerlendirilmesi de tanı amaçlı değerlendirme kapsamında yer alır:

- Kriptorşidizm (%10'a kadar)
- Açık processus vaginalis ya da inguinal herni (%9-15)

Testislerin tek taraflı ya da iki taraflı olarak palpe edilememesinin ya da genital organ belirsizliğinin eşlik ettiği ağır hipospadias, interseksüalite olasılığını, özellikle de doğumsal adrenal hiperplazisi olasılığını dışlamak için doğumdan hemen sonra eksiksiz bir genetik ve endokrina araştırma yapılmasını gerektirir. İdrar damlatma ve üretranın balonlaşması, meatal stenoz olasılığının dışlanması gerektirir. Üst idrar yolu anomalilerinin insidansı, hipospadiasın çok ağır formları hariç, genel nüfustaki insidanstan farklı değildir (1,2).

### 5.3 Tedavi

İşlevsel olarak gerekli ve estetik olarak uygulanabilir operatif prosedürler arasında ayırım yapılması, terapötik amaçlı karar vermede önemlidir. Cerrahinin işlevsel endikasyonları, proksimal olarak konulanmış meatus, ventral sapma yapan idrar akımı, meatal stenoz ve eğri penistir. Ebeveynlerin ya da gelecekte hastanın psikolojisiyle çok yakından bağlantılı olan estetik endikasyonlar, anormal olarak konulanmış meatus, yarık glans, anormal kutanöz rafeye sahip dönmüş penis, prepusyal deri fazlalığı (hood), penoskrotal transpozisyon ve bölünmüş skrotumdur.

Bütün cerrahi prosedürler komplikasyon riski taşıdığı için, ameliyat öncesinde ebeveynlerin tam olarak aydınlatılması son derecede önemlidir.

Tedavinin hedefleri şunlardır:

- penis eğrilğini düzeltmek
  - yeterli büyüklükte bir yeni üretra oluşturmak
  - yeni meatusu mümkünse penisin ucuna getirmek
  - erkek çocuğun cinsel organlarını genel olarak kabul edilebilir bir görünüme kavuşturmak (1,2).
- Büyütücü gözlüklerin ve özel ince sentetik absorbe edilebilir dikiş materyallerinin (6/0-7/0) kullanılması

gerekir. Penisle ilgili herhangi bir cerrahi girişimde olduğu gibi, kesici aletler kullanılırken olağanüstü derecede dikkatli olunmalıdır. Çeşitli cerrahi rekonstrüktif teknikler, yara bakımı ve post-operatif tedavi konusunda bilgi sahibi olunması, tatmin edici bir sonucun alınması için temel önemdedir. Lokal ya da parenteral yolla testosteron, dihidrotestosteron ya da beta-koriyonik gonadotropin uygulanarak yapılan operasyon öncesi hormon tedavisi, küçük penisli hastalar için ya da yinelenen cerrahi girişim için yararlı olabilir. Primer hipospadias için cerrahi girişim yaşı genellikle 6-18 (24) ay (2) arasındadır (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

Eğer varsa, penis eğriliği çoğunlukla penis deglove edilerek (deri eğriliği [kordi]) ve penisin ventral yüzündeki gerçek kordi'nin bağ dokusu kesilerek düzeltilir. Üreteral pleyt, iyi damarlaşmış bağ dokusuna sahiptir ve olguların çoğunda eğriliğe neden olmaz. Artakalan kordi, korporeal orantısızlık nedeniyle oluşur ve dorsal ortoplasti (Nesbit dorsal korporeal plikasyon tekniğinin modifikasyonu) yapılmasını gerektirir (4) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

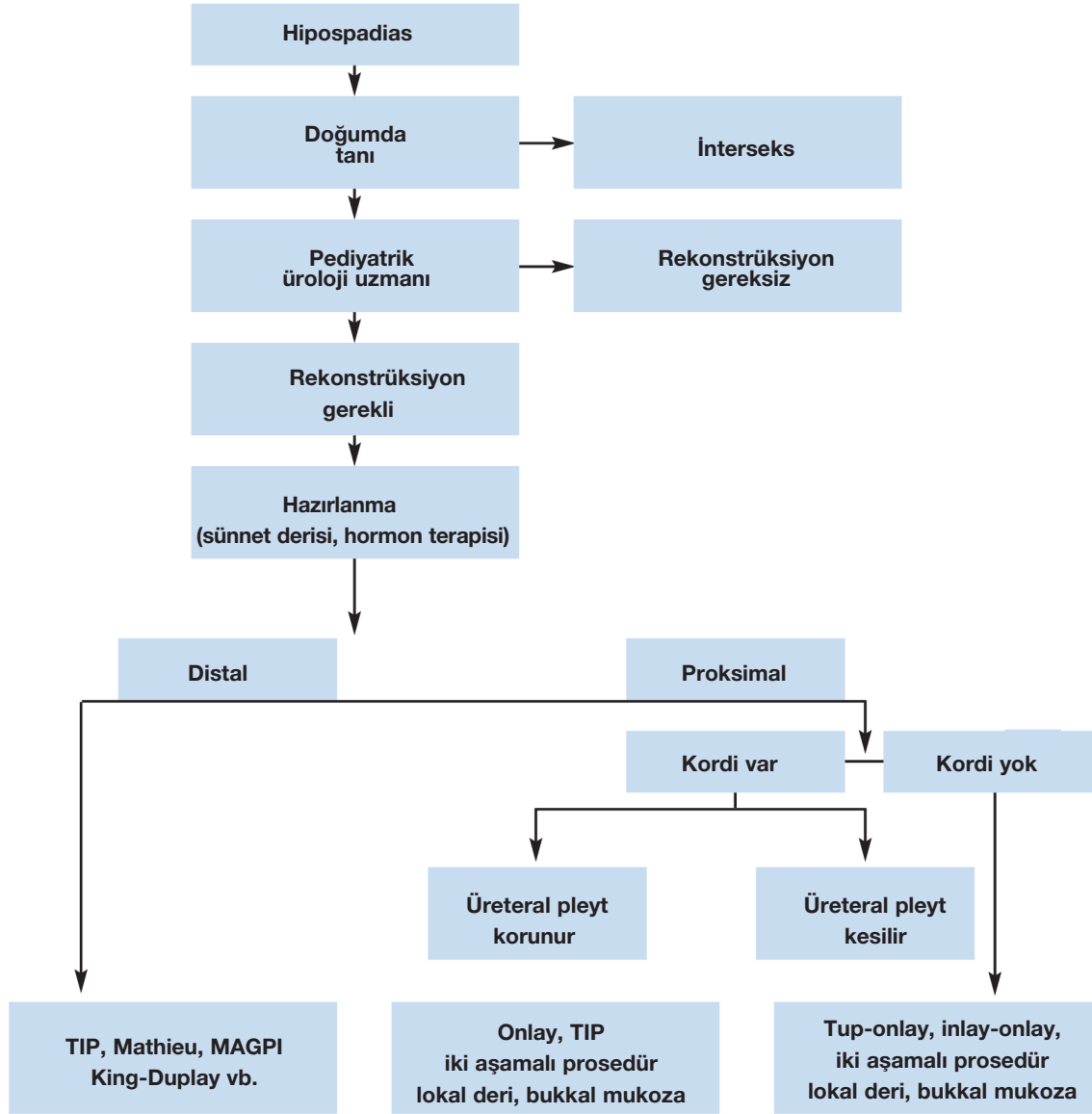
İyi damarlanmış üreteral plağın korunması ve üreteral rekonstrüksiyon için kullanılması, hipospadias onarımının temel dayanağı haline gelmiştir (5). Üreteral pleyt genişse, Thiersch-Duplay tekniği izlenerek tübülerize edilebilir. Eğer pleyt tübülerize edilemeyecek kadar darsa, hem distal hipospadiasta hem de (daha yüksek bir komplikasyon riskiyle) proksimal hipospadiasta plağın orta hattını gevşeten bir kesi yapılması ve Snodgrass tekniğine göre rekonstrüksiyon uygulanması önerilir (6-9). Proksimal hipospadiasta ve plağın sağlıksız ya da aşırı dar olduğu olgularda, onlay teknik tercih edilir. Hipospadiasın distal formları için, birçok başka teknik kullanılabilir (örneğin, Mathieu, üreteral ilerletme [advancement] vb.) (10) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B).

Üreteral plağın devamlılığı korunamıyorsa, üreteral darlığı önlemek için, tübülerize edilmiş flepin bir modifikasyonu, örneğin bir tüp-onlay flep ya da bir inlay-onlay flep kullanılır (11,12) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: C). Ağır skrotal ya da penoskrotal hipospadiasta olduğu gibi bu durumda da seçenek olarak iki aşamalı bir prosedür benimsenebilir (13,14). Eğer prepusyum ya da penis derisi mevcut değilse ya da balanit kserotika obliterans belirtileri varsa, onlay ya da iki aşamalı onarımlarda bukkal mukoza grefti kullanılır (15,16) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: C). Re-do (ya da sekonder) hipospadias onarımları için, kesin kılavuzlar verilemez. Yukarıda değinilen prosedürlerin hepsi, her bireysel hastada farklı ve çoğu kez modifiye edilmiş şekilde kullanılır.

Yeni üretranın oluşturulmasından sonra, glansplastiyle ve penis derisinin rekonstrüksiyonuyla prosedür tamamlanır. Deri örtüsü sıkıntısı varsa, prepusyal çift yüz tekniği ya da sütür hattının skrotuma yerleştirilmesi tekniği kullanılabilir. Sünnetin rutin olarak uygulanmadığı ülkelerde, prepusyal rekonstrüksiyon düşünülebilir. Bununla birlikte, tübülerize insize edilmiş üreteral pleyt (TIP) onarımında, prepusyal dartos flepi kullanımının fistül oranını azalttığı konusunda ebeveynlerin bilgilendirilmeleri gerekir (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B) (6).

Transüreteral damlama stenti ya da suprapubik tüp kullanılarak idrar drene edilir. Bazıları, distal hipospadias onarımından sonra hiç drenaj kullanmazlar. Hafif kompres uygulayan dairesel bir sargı ve probiyotik antibiyotikler, kabul gören prosedürlerdir. Stent ve sargı uygulamalarının süresi konusunda büyük çeşitlilik vardır. Elde kanıt bulunmadığı için hiçbir öneride bulunulamamaktadır.

Şekil 1: Hipospadias ile başa çıkmak için algoritma



MAGPI = meatal advancement and granuloplasty (meatal ilerletme ve granüloplasti); TIP = tübülerize insize edilmiş üreteral pleyt.

#### 5.4 KAYNAKLAR

1. Belman AB. Hypospadias and chordee. In: Belman AB, King LR, Kramer SA, eds. *Clinical pediatric urology. 4th edn.* London: Martin Dunitz, 2002, pp. 1061-1092.
2. Mouriquand PDE, Mure Y. Hypospadias. In: *Pediatric urology.* Gearhart JP, Rink RR, Mouriquand PDE, eds. Philadelphia: WB Saunders 2001, pp. 713-728.
3. Weidner IS, Moller H, Jensen TK, Skakkebaek NE. Risk factors for cryptorchidism and hypospadias. *J Urol* 1999;161:1606-1609.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10210427&query\\_hl=156&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10210427&query_hl=156&itool=pubmed_docsum)
4. Baskin LS, Duckett JW, Ueoka K, Seibold J, Snyder HM 3rd. Changing concepts of hypospadias curvature lead to more onlay island flap procedures. *J Urol* 1994;151:191-196.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8254812&query\\_hl=132&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8254812&query_hl=132&itool=pubmed_docsum)
5. Hollowell JG, Keating MA, Snyder HM 3rd, Duckett JW. Preservation of the urethral plate in hypospadias repair: extended applications and further experience with the onlay island flap urethroplasty. *J Urol* 1990;143:98-101; discussion 100-101.



- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2294275&query\\_hl=140&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2294275&query_hl=140&itool=pubmed_docsum)
6. El-Sherbiny MT, Hafez AT, Dawaba MS, Shorrab AA, Bazeed MA. Comprehensive analysis of tubularized incised-plate urethroplasty in primary and re-operative hypospadias. *BJU Int* 2004;93:1057-1061.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15142164&query\\_hl=26&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15142164&query_hl=26&itool=pubmed_docsum)
7. Riccabona M, Oswald J, Koen M, Beckers G, Schrey A, Lusuardi L. Comprehensive analysis of six years experience in tubularized incised plate urethroplasty and its extended application in primary and secondary hypospadias repair. *Eur Urol* 2003;44:714-719.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14644125&query\\_hl=150&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14644125&query_hl=150&itool=pubmed_docsum)
8. Snodgrass W, Koyle M, Manzoni G, Hurwitz R, Caldamone A, Ehrlich R. Tubularized incised plate hypospadias repair: results of a multicenter experience. *J Urol* 1996;156:839-841.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8683797&query\\_hl=152&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8683797&query_hl=152&itool=pubmed_docsum)
9. Snodgrass WT, Lorenzo A. Tubularized incised-plate urethroplasty for proximal hypospadias. *BJU Int* 2002;89:90-93.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11849169&query\\_hl=154&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11849169&query_hl=154&itool=pubmed_docsum)
10. Meyer-Junghanel L, Petersen C, Mildenerger H. Experience with repair of 120 hypospadias using Mathieu's procedure. *Eur J Pediatr Surg* 1995;5:355-357.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8773227&query\\_hl=145&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8773227&query_hl=145&itool=pubmed_docsum)
11. Kocvara R, Dvoracek J. Inlay-onlay flap urethroplasty for hypospadias and urethral stricture repair. *J Urol* 1997;158:2142-2145.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9366331&query\\_hl=142&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9366331&query_hl=142&itool=pubmed_docsum)
12. Perovic S, Vukadinovic V. Onlay island flap urethroplasty for severe hypospadias: a variant of the technique. *J Urol* 1994;151:711-714.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8308994&query\\_hl=20&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8308994&query_hl=20&itool=pubmed_docsum)
13. Bracka A. Hypospadias repair: the two-stage alternative. *Br J Urol* 1995;76(Suppl 3):31-41.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8535768&query\\_hl=134&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8535768&query_hl=134&itool=pubmed_docsum)
14. Retik AB, Bauer SB, Mandell J, Peters CA, Colodny A, Atala A. Management of severe hypospadias with a 2-stage repair. *J Urol* 1994;152:749-751.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8022010&query\\_hl=148&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8022010&query_hl=148&itool=pubmed_docsum)
15. Ahmed S, Gough DC. Buccal mucosal graft for secondary hypospadias repair and urethral replacement. *Br J Urol* 1997;80:328-330.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9284210&query\\_hl=129&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9284210&query_hl=129&itool=pubmed_docsum)
16. Caldamone AA, Edstrom LE, Koyle MA, Rabinowitz R, Hulbert WC. Buccal mucosal grafts for urethral reconstruction. *Urology* 1998;51(5A Suppl):15-19.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9610551&query\\_hl=136&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9610551&query_hl=136&itool=pubmed_docsum)

## 6. DOĞUŞTAN (KONJENİTAL) PENİS EĞRİLİĞİ

### 6.1 Ön bilgi

Penis eğriliği ventral (aşağıya), dorsal (yukarıya) ya da lateral (yana doğru) olabilir. Ventral eğriliklerin çoğu, kordi'den ya da kavernöz cisimlerin ventral displazisinden dolayı hipospadias ile ilişkilidir (1). Benzer biçimde, dorsal eğriliklerin çoğu, epispadias ile ilişkilidir (2). İzole penis eğriliği sık görülmez, insidansı %0,6'dır (3) (kanıt düzeyi: 2). Bu eğrilik, kavernöz cisimlerin asimmetrik olması nedeniyle oluşur (1,4).

30 dereceden fazla eğrilik, klinik olarak anlamlı kabul edilir; 60 dereceden fazla eğrilik ise yetişkinlikte tatmin edici cinsel ilişkiyi güçleştirebilir (5) (kanıt düzeyi: 4).

## 6.2 Tanı

Tanı, yapay ereksiyondan yararlanılarak, hipospadias ya da epispadias onarımı sırasında konulur (6). İzole durumdaki anomali, çocukluğun geç dönemine kadar çoğunlukla fark edilmez, çünkü penisin görünüşü normaldir. Eğrilik yalnızca ereksiyonlar sırasında gözlemlenir.

## 6.3 Tedavi

Tedavi yöntemi cerrahidir. Eğrilik derecesini belirlemek için ve onarımdan sonra simetriyi kontrol etmek için yapay ereksiyondan yararlanılır (6).

Hipospadiasta, ilk olarak, spongiozal yapılar ve ventral deri gerginliğine bağlı oluşan kordi serbestleştirilir. Üreteral plağın kısa olması ancak çok az sayıda olguda penis eğriliğine neden olur ve kesilmesi gerekir.

İzole eğrilikte ya da hipospadiasla ilişkili eğrilikte korporeal angulasyonu (açıyı) onarmak için, kavernöz cismi içeren farklı plikasyon teknikleri (ortoplasti) kullanılır (5).

Epispadiasta, düzgün bir penis oluşturmak için, üreteral gövdenin korporadan tam olarak serbest bırakılmasını ve korporotomiyi içeren ya da içermeyen farklı bir korporoplasti çeşidini bir arada kullanan bir girişim çoğunlukla gereklidir (7,8).

## 6.4 KAYNAKLAR

1. Baskin LS, Duckett JW, Lue TF. Penile curvature. *Urology* 1996;48:347-356.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8804484&query\\_hl=66&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8804484&query_hl=66&itool=pubmed_docsum)
2. Baka-Jakubiak M. Combined bladder neck, urethral and penile reconstruction in boys with the exstrophy-epispadias complex. *BJU Int* 2000;86:513-518.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10971283&query\\_hl=68&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10971283&query_hl=68&itool=pubmed_docsum)
3. Yachia D, Beyar M, Aridogan IA, Dascalu S. The incidence of congenital penile curvature. *J Urol* 1993;150:1478-1479.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8411431&query\\_hl=70&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8411431&query_hl=70&itool=pubmed_docsum)
4. Cendron M. Disorders of the penis and scrotum. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. *Pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, Philadelphia, 2001, pp. 729-737.
5. Ebbehøj J, Metz P. Congenital penile angulation. *BJU Int* 1987;60:264-266.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3676675&query\\_hl=72&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3676675&query_hl=72&itool=pubmed_docsum)
6. Gittes RF, McLaughlin AP 3rd. Injection technique to induce penile erection. *Urology* 1974;4:473-474.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=4418594&query\\_hl=74&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4418594&query_hl=74&itool=pubmed_docsum)
7. Woodhouse CRJ. The genitalia in exstrophy and epispadias. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. *Pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders 2001, pp. 557-564.
8. Zaontz MR, Steckler RE, Shortliffe LM, Kogan BA, Baskin L, Tekgul S. Multicenter experience with the Mitchell technique for epispadias repair. *J Urol* 1998;160:172-176.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9628644&query\\_hl=76&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9628644&query_hl=76&itool=pubmed_docsum)

# 7. ÇOCUKLARDA VE ADÖLESANLARDA VARİKOSEL

## 7.1 Ön bilgi

Varikozel, pleksus pampiniformis'teki testis venlerinin venöz reflü nedeniyle anormal dilatasyonu olarak tanımlanır. Yaşı 10'dan küçük erkek çocuklarda alışılmamış bir durumdur ve adölesan çağı başlangıcında görülme sıklığı artar. Adölesanların %15-20'sinde bulunur, erişkinlikte de buna benzer bir insidans vardır. Varikozel çoğunlukla (olguların %78 ila %93'ünde) sol tarafta ortaya çıkar. Sağ taraf varikoselleri en düşük sıklıkla görülür; bunlar çoğunlukla ancak bilateral varikoseller mevcut olduğunda fark edilir ve izole bir bulgu olarak nadiren ortaya çıkar (1,2).

Varikozel, vücut gelişiminin hızlandığı sırada, henüz net olarak anlaşılmamış bir mekanizmayla gelişir. Varikozel, sıcaklık stresinden, androjen yoksunluğundan ve toksik madde birikiminden dolayı apoptotik yolları harekete geçirebilir. Bu durumdan etkilenmiş adölesanların %20'sinde ağır hasar saptanır, etkilenmiş adölesanların %46'sında bulgular anormaldir. Histolojik bulgular çocuklarda ya da adölesanlarda ve kısır erkeklerde



benzerdir. Grade II ve grade III varikozel bulunan hastaların %70'inde, sol testis hacminin azaldığı saptanır. Bununla birlikte, hipoplastik testis ile düşük sperm kalitesi arasında bağıntı kuran çalışmalarda tartışmalı sonuçlar bildirilmiştir (3,4).

Bazı araştırmacılar, adölesanlarda varikoselektomiden sonra testiküler gelişimin geri döndüğünü bildirmişlerdir (kanıt düzeyi: 2) (5,6). Ne var ki, bu kısmen lenf damarlarının bölünmesiyle ilişkili testiküler ödeme bağlanabilir (kanıt düzeyi: 2) (7).

Varikozel bulunan adölesanların yaklaşık %20'sinde fertilite problemleri ortaya çıkacaktır (8). Varikozelin bu olumsuz etkisi zamanla artar. Adölesanlarda varikoselektomiden sonra sperm parametrelerinde iyileşme olduğu gösterilmiştir (kanıt düzeyi: 1) (3,9).

## 7.2 Tanı

Varikozel çoğunlukla asemptomatiktir, bu yaşta nadiren ağrıya neden olur. Hastanın kendisi veya ebeveynleri tarafından fark edilebilir ya da rutin bir ziyaret sırasında pediyatrist tarafından ortaya çıkarılabilir. Tanı, hasta dik duruyorken dilate olmuş ve birbirine dolanmış bir ven topluluğunun varlığına ilişkin klinik bulguya bağlıdır; hasta Valsalva manevrasını yaptığı zaman venler daha belirgin bir hal alır.

Varikozel 3 grade olarak sınıflandırılır: Grade I - Valsalva pozitif (yalnızca Valsalva manevrasında palpe edilebilir); Grade II - palpe edilebilir (Valsalva manevrası olmadan palpe edilebilir); Grade III - gözle görülebilir (uzaktan görülebilir) (10). Testislerden birinin daha küçük olup olmadığını saptamak için, palpasyon sırasında iki testisin de büyüklüğü değerlendirilmelidir.

Pleksus pampiniformis'e olan venöz reflü, yatarak ve dik pozisyonda renkli Doppler akım haritası kullanılarak teşhis edilir (11). Yalnızca ultrasonda tespit edilen venöz reflü, subklinik varikozel olarak sınıflandırılır. Ultrason muayenesi kapsamında, testiküler hipoplaziyi ayırt etmek için testis hacmi değerlendirilir. Adölesanlarda, bir testisin diğerine göre 2 mL'yi aşan düzeyde daha küçük olması, hipoplazi olarak kabul edilir (kanıt düzeyi: 4) (1). Varikozelli adölesanlarda testiküler hasarı değerlendirmek için, lüteinizan hormon salıverici hormon (LHRH) stimülasyonu testine verilen folikül stimülan hormon (FSH) ve lüteinizan hormon (LH) yanıtının normalin üstünde olması güvenilir kabul edilir, çünkü bu hastalarda histopatolojik testiküler değişiklikler saptanmıştır (9,12).

## 7.3 Tedavi

Cerrahi girişim, internal spermatik venlerin ligasyonunu ya da oklüzyonunu temel alır. Ligasyon farklı düzeylerde yapılır:

- İnguinal (ya da subinguinal) mikroşirurjik ligasyon.
- Açık ya da laparoskopik teknikler kullanılarak yapılan suprainguinal ligasyon (13-16).  
Öncekinin avantajı prosedürün daha az invaziv olmasıdır, sonrakinin avantajı ise oldukça daha az sayıda venin ligate edilmesi ve internal spermatik arterin suprainguinal düzeyde insidental bölünmesinin güvenli olmasıdır.

Cerrahi ligasyon için, bir optik büyütme tekniğinin (mikroskopik ya da laparoskopik büyütmenin) kullanılması gerekir, çünkü internal spermatik arterin çapı iç halka düzeyinde 0,5 mm'dir (13-15,17). Rekürrens oranı genellikle %10'dan düşüktür. Anjiyografik oklüzyon, internal spermatik venlerin retrograd ya da antegrad sklerotizasyonunu temel alır (18,19).

Hidrosel oluşumunu ve testiküler hipertrofi gelişimini önlemek ve LHRH stimülasyonu testine göre daha iyi bir testiküler fonksiyon sağlamak için, lenfatik koruyucu varikoselektomi tercih edilir (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: A) (7,13,16,17,20). Subinguinal mikroşirurjik (mikroskopik) onarımlar ya da suprainguinal açık ya da laparoskopik lenfatik koruyucu onarımlar, seçilen yöntemlerdir.

İnternal spermatik venlerin anjiyografik oklüzyonu da bu gereklilikleri karşılar. Ne var ki, bu yöntem daha az invaziv olmasına karşın, daha yüksek bir başarısızlık oranına sahip gibi görünmektedir (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B) (1,19).

Pediyatrik yaşta yapılan varikozel tedavisinin, daha sonra yapılan operasyona oranla daha iyi bir androlojik sonuç sağlayacağını gösteren hiçbir kanıt yoktur. Çocuklarda ve adölesanlarda varikoselektomi için önerilen endikasyon ölçütleri şunlardır (1,21):

- Küçük testisle ilişkili varikozel.
- Fertiliteyi etkileyen ilave testiküler durum.
- Bilateral palpe edilebilen varikozel.
- Patolojik sperm kalitesi (daha büyük yaştaki adölesanlarda).
- LHRH stimülasyon testine verilen normal üstü yanıtla ilişkili varikozel.
- Semptomatik varikozel.

Fiziksel ve psikolojik olarak rahatsızlığa neden olan büyük bir varikozelin onarılması da düşünülebilir. Diğer varikozeller, güvenilir bir sperm analizi gerçekleştirilinceye kadar takip edilmelidir (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

## 7.4 KAYNAKLAR

1. Kogan SJ. The pedyiatric varicocele. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. *Pedyiatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp. 763-773.
2. Oster J. Varicocele in children and adolescents. An investigation of the incidence among Danish school children. *Scand J Urol Nephrol*;1971;27-32.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=5093090&query\\_hl=80&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5093090&query_hl=80&itool=pubmed_docsum)
3. Laven JS, Haans LC, Mali WP, te Velde ER, Wensing CJ, Eimers JM. Effects of varicocele treatment in adolescents: a randomized study. *Fertil Steril* 1992;58:756-762.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1426322&query\\_hl=84&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1426322&query_hl=84&itool=pubmed_docsum)
4. Pinto KJ, Kroovand RL, Jarow JP. Varicocele related testicular atrophy and its predictive effect upon fertility. *J Urol* 1994;152:788-790.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8022015&query\\_hl=85&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8022015&query_hl=85&itool=pubmed_docsum)
5. Kass EJ, Belman AB. Reversal of testicular growth failure by varicocele ligation. *J Urol* 1987; 137:475-476.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3820376&query\\_hl=88&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3820376&query_hl=88&itool=pubmed_docsum)
6. Paduch DA, Niedzielski J. Repair versus observation in adolescent varicocele: a prospective study. *J Urol* 1997;158:1128-1132.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9258155&query\\_hl=91&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9258155&query_hl=91&itool=pubmed_docsum)
7. Kocvara R, Dolezal J, Hampl R, Povysil C, Dvoracek J, Hill M, Dite Z, Stanek Z, Novak K. Division of lymphatic vessels at varicolectomy leads to testicular oedema and decline in testicular function according to the LH-RH analogue stimulation test. *Eur Urol* 2003;43:430-435.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12667726&query\\_hl=93&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12667726&query_hl=93&itool=pubmed_docsum)
8. World Health Organization. The influence of varicocele on parameters of fertility in a large group of men presenting to infertility clinics. *Fertil Steril* 1992;57:1289-1293.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1601152&query\\_hl=95&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1601152&query_hl=95&itool=pubmed_docsum)
9. Okuyama A, Nakamura M, Namiki M, Takeyama M, Utsunomiya M, Fujioka H, Itatani H, Matsuda M, Matsumoto K, Sdonoda T. Surgical repair of varicocele at puberty: preventive treatment for fertility improvement. *J Urol* 1988;139:562-564.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3343743&query\\_hl=97&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3343743&query_hl=97&itool=pubmed_docsum)
10. Dubin L, Amelar RD. Varicocele size and results of varicolectomy in selected subfertile men with a varicocele. *Fertil Steril* 1970;21:606-609.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=5433164&query\\_hl=99&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5433164&query_hl=99&itool=pubmed_docsum)
11. Tasci AI, Resim S, Caskurlu T, Dincel C, Bayraktar Z, Gurbuz G. Color Doppler ultrasonography and spectral analysis of venous flow in diagnosis of varicocele. *Eur Urol* 2001;39:316-321.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11275726&query\\_hl=101&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11275726&query_hl=101&itool=pubmed_docsum)
12. Aragona F, Ragazzi R, Pozzan GB, De Caro R, Munari PF, Milani C, Glazel GP. Correlation of testicular volume, histology and LHRH test in adolescents with idiopathic varicocele. *Eur Urol* 1994;26:61-66.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7925532&query\\_hl=103&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7925532&query_hl=103&itool=pubmed_docsum)
13. Goldstein M, Gilbert BR, Dicker AP, Dwosh J, Gnecco C. Microsurgical inguinal varicolectomy with delivery of the testis: an artery and lymphatic sparing technique. *J Urol* 1992;148:1808-1811.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1433614&query\\_hl=106&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433614&query_hl=106&itool=pubmed_docsum)
14. Hopps CV, Lemer ML, Schlegel PN, Goldstein M. Intraoperative varicocele anatomy: a microscopic study of the inguinal versus subinguinal approach. *J Urol* 2003;170:2366-2370.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14634418&query\\_hl=108&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634418&query_hl=108&itool=pubmed_docsum)

15. Kocvara R, Dvoracek J, Sedlacek J, Dite Z, Novak K. Lymphatic-sparing laparoscopic varicocelectomy: a microsurgical repair. J Urol 2005;173:1751-1754.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15821575&query\\_hl=110&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15821575&query_hl=110&itool=pubmed_docsum)
16. Riccabona M, Oswald J, Koen M, Lusuardi L, Radmayr C, Bartsch G. Optimizing the operative treatment of boys with varicocele: sequential comparison of 4 techniques. J Urol 2003;169:666-668.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12544340&query\\_hl=113&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12544340&query_hl=113&itool=pubmed_docsum)
17. Marmar J, Benoff S. New scientific information related to varicoceles. (Editorial.) J Urol 2003;170:2371-2373.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14634419&query\\_hl=115&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14634419&query_hl=115&itool=pubmed_docsum)
18. Mazzoni G, Minucci S, Gentile V. Recurrent varicocele: role of antegrade sclerotherapy as first choice treatment. Eur Urol 2002;41:614-618; discussion 618.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12074778&query\\_hl=117&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12074778&query_hl=117&itool=pubmed_docsum)
19. Thon WF, Gall H, Danz B, Bahren W, Sigmund G. Percutaneous sclerotherapy of idiopathic varicocele in childhood: a preliminary report. J Urol 1989;141:913-915.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2926889&query\\_hl=119&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2926889&query_hl=119&itool=pubmed_docsum)
20. Minevich E, Wacksman J, Lewis AG, Sheldon CA. Inguinal microsurgical varicocelectomy in the adolescent: technique and preliminary results. J Urol 1998;159:1022-1024.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9474223&query\\_hl=121&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474223&query_hl=121&itool=pubmed_docsum)
21. Kass EJ, Reitelman C. The adolescent with a varicocele: who needs repair? Probl Urol 1994;8:507-517.

## 8. MIKROPENİS

### 8.1 Ön bilgi

Mikropenis, uzatılmış haldeki boyu ortalamanın 2.5 SS altında olan küçük, ama başka bakımlardan normal oluşumlu bir penistir (1-3).

Mikropenisin idyopatik olabilmesi yanında, anormal hormonal stimülasyonun iki önemli nedeni saptanmıştır:

- Hipogonadotropik hipogonadizm (GnRH salgısının yetersiz olmasından dolayı)
- Hipergonadotropik hipogonadizm (testislerin testosteron üretememesinden dolayı).

### 8.2 Tanı

Penis, çekilip uzatılarak, pubik simfizden glans ucuna kadar dorsal (sırt) tarafından ölçülür (1). Gözenekli cisimler (corpora cavernosa) palpe edilir, skrotum çoğunlukla küçüktür, testisler küçük ve inmemiş olabilir. Mikropenis, boyu çoğunlukla normal olan gömülü penisten ve "webbed" penisten ayırt edilmelidir.

İlk değerlendirmede, mikropenisin etyolojisinin santral (hipotalamus/hipofiz kaynaklı) mı, yoksa testiküler mi olduğu tanımlanmalıdır. Derhal bir pediyatrik endokrinoloji araştırması yapılmalıdır. Mikropenisli bütün hastalarda karyotipleme yapılması zorunludur.

Endokrin testiküler işlev (başlangıç noktası ve uyarılmış testosteron, LH ve FSH serum düzeyleri) değerlendirilir. Uyarılmış hormon düzeyleri de penisin büyüme potansiyeli hakkında bir fikir verebilir. Testisleri palpe edilemeyen ve hipogonadotropik hipogonadizm bulunan hastalarda, yok olmuş (vanishing) testis sendromunu ya da intra-abdominal inmemiş hipoplastik testis olasılığını teyit etmek için laparoskopi yapılmalıdır. Bu araştırma 1 yaşına kadar ertelenebilir (2).

### 8.3 Tedavi

Hipofiz kaynaklı (pitüiter) ya da testiküler yetersizlik, pediyatrik endokrinoloji uzmanı tarafından tedavi edilir. Testiküler yetmezliği ve kanıtlanmış androjen duyarlılığı bulunan hastalarda, penisin büyümesini stimüle etmek için çocukluk ve adölesan dönemde androjen tedavisi uygulanması salık verilir (kanıt düzeyi: 2; öneri derecesi: B) (4-7). Androjen duyarsızlığı varsa, cinsel işlevin olumlu sonucu sorgulanmalıdır ve cinsiyet değişikliği düşünülebilir (8-10).

## 8.4 KAYNAKLAR

1. Feldman KW, Smith DW. Fetal phallic growth and penile standards for newborn male infants. J Pediatr 1975;86:395-398.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1113226&query\\_hl=158&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1113226&query_hl=158&itool=pubmed_docsum)
2. Aaronson IA. Micropenis; medical and surgical implications. J Urol 1994;152:4-14.
3. Gonzales JR. Micropenis. AUA Update Series 1983;2:1.
4. Burstein S, Grumbach MM, Kaplan SL. Early determination of androgen-responsiveness is important in the management of microphallus. Lancet 1979;2:983-986.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=91775&query\\_hl=163&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=91775&query_hl=163&itool=pubmed_docsum)
5. Choi SK, Han SW, Kim DH, de Lignieres B. Transdermal dihydrotestosterone therapy and its effects on patients with microphallus. J Urol 1993;150:657-660.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8326617&query\\_hl=166&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8326617&query_hl=166&itool=pubmed_docsum)
6. Diamond M. Pediatric management of ambiguous and traumatized genitalia. J Urol 1999; 162:1021-1028.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458424&query\\_hl=169&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458424&query_hl=169&itool=pubmed_docsum)
7. Bin-Abbas B, Conte FA, Grumbach MM, Kaplan SL. Congenital hypogonadotrophic hypogonadism and micropenis: effect of testosterone treatment on adult penile size. Why sex reversal is not indicated. J Pediatr 1999;134:579-583.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10228293&query\\_hl=7&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10228293&query_hl=7&itool=pubmed_docsum)
8. Calikoglu AS. Should boys with micropenis be reared as girls? J Pediatr 1999;134:537-538.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10228285&query\\_hl=10&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10228285&query_hl=10&itool=pubmed_docsum)
9. Reilly JM, Woodhouse CR. Small penis and the male sexual role. J Urol 1989;142:569-571.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2746779&query\\_hl=15&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2746779&query_hl=15&itool=pubmed_docsum)
10. Husmann DA. The androgen insensitive micropenis: long-term follow-up into adulthood. J Pediatr Endocrinol Metab 2004;17:1037-1041.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15379413&query\\_hl=17&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15379413&query_hl=17&itool=pubmed_docsum)

## 9. İŞEME DİSFONKSİYONU

### 9.1 Ön bilgi

İşeme disfonksiyonu, çocuklardaki işlevsel idrar kaçırma problemlerini bir araya toplamak için kullanılan terimdir. Altta yatan olabilecek herhangi bir üropati ya da nöropati olasılığı dışlandıktan sonra, çocuklardaki idrar kaçırma problemleri, 'işeme disfonksiyonu' kategorisi içinde gruplandırılır. Bunun tek istisnası, Enürezis olarak bilinen yalnızca gece vakti altını ıslatmadır.

Elimizde kesin veriler bulunmamasına karşın, işeme disfonksiyonu insidansının artmakta olduğu açıktır. Modern yaşam tarzıyla ilişkili olarak tuvalet eğitiminde ve tuvalet alışkanlıklarında meydana gelen değişiklikler, bu insidans artışından sorumlu tutulmaktadır, ama bununla ilgili çok az kanıt vardır. Daha çok, modern yaşamın ve daha yüksek hijyen standartlarının idrar kaçırma problemlerine daha fazla dikkat çekilmesiyle sonuçlanmış olabilmesi söz konusudur, dolayısıyla prevalanstaki artış bu alandaki bilincin artmasına bağlanabilir.

### 9.2 Tanım

İşeme disfonksiyonu, belirgin üropati ya da nöropati olmaksızın, sıkışma, tutamama, zayıf akım, kararsız akım, sıklık ve idrar yolu infeksiyonları da dahil, alt idrar yolu semptomlarıyla (AİYS'lerle) kendini gösteren bir durumdur.

Mesanenin normal depolaması ve boşalması, basıncın düşük olmasını ve mesane hacminin yeterince dolmasını içerir. Sonra bunu, devamlı bir detrüsör kasılması takip eder, bu da sfinkter kompleksinin yeterince gevşemesiyle ilişkili olarak, mesanenin tamamen boşaltılmasıyla sonuçlanır.

Mesanenin normal olarak idrar depolamasını ve boşaltmasını, sempatik, parasempatik ve somatik innervasyonların karmaşık entegrasyonu ile ilişkili olarak, omurilik, beyin kökü, orta beyin ve daha yüksek kortikal yapılar arasındaki karmaşık bir etkileşim kontrol eder.

Bu karmaşık kontrol mekanizmasının, farklı tiplerde işlev bozukluğu (disfonksiyon) geliştirmeye duyarlı olabileceği, anlaşılabilir bir noktadır. İşeme kontrolünü sağlayan normal mekanizmaların erken yaşlardaki incelikli gelişim sürecinde, detrüsör-sfinkter kompleksinin çeşitli işlev bozuklukları meydana gelebilir. Bu nedenle, işeme disfonksiyonu, mesane sfinkter kompleksinin eksik ya da gecikmiş olgunlaşmasının bir ifadesi olarak düşünülmektedir.

Mesane işlevinin normal gündüz kontrolü 2-3 yaş arasında olgunlaşırken, gece kontrolü normal olarak 3-7 yaş arasında sağlanır.

İşeme disfonksiyonu, dolma evresi disfonksiyonları ve boşaltma evresi disfonksiyonları olmak üzere iki ana gruba ayrılır.

#### 9.2.1. Dolma evresi disfonksiyonları

Dolma evresi disfonksiyonlarında, detrüsör aşırı aktif olabilir, örneğin aşırı aktif mesane ya da sıkışma sendromunda durum böyledir veya detrüsörün yeterince aktif olmaması ya da çok uyumlu olması durumunda (daha önce "tembel mesane" olarak bilinen durumda) olduğu gibi düşük aktiviteye sahip olabilir.

#### 9.2.2 İşeme evresi (boşaltma) disfonksiyonları

İşeme evresi disfonksiyonlarında, temel disfonksiyon, detrüsörün kasılması sırasında sfinkter ve pelvik taban uyumsuzluğunun olmasıdır. Sfinkter ve pelvik taban interferansının kuvvetine bağlı olarak, farklı disfonksiyon dereceleri tanımlanır. Zayıf interferans, stakkato (aralıklı) işemeyle sonuçlanırken, daha kuvvetli interferans, işeme sonrasında gevşeme olmamasından dolayı kesintili ve zorlanarak işemeyle sonuçlanır.

Mesane sfinkter disfonksiyonu, çoğu zaman, obstipasyon (inatçı kabızlık) ve altını kirletme gibi bir barsak disfonksiyonuyla ilişkilidir. Bazen, trabekülasyon, divertiküller ve vezikoureteral reflü gibi anatomik değişiklikler gözlemlenir.

### 9.3 Tanı

Anamnez alma, klinik muayene, idrar akım hızı (üroflow), ultrason ve işeme günlüğünden oluşan non-invaziv bir tarama, tanı koymak için esastır.

Anamnezin hem ebeveynlerden hem de çocuklardan birlikte alındığı pediatrik yaş grubunda, bir anket formunun (anket) kullanıldığı, yapılandırılmış bir yaklaşımın benimsenmesi önerilir. Ebeveynler, işeme ve islatma ile ilgili birçok belirtiyi ve semptomu bilmezler ve soru formu bir kontrol listesi gibi kullanılarak, bunların spesifik olarak onlardan istenmesi gerekir. Çocuğun işeme sıklığını ve işediği miktarı belirlemenin yanı sıra, sıvı içme alışkanlıklarını belirlemek için de işeme günlüğü zorunludur. Anamnez alma, barsak işlevinin değerlendirilmesini de kapsamalıdır.

Klinik muayene yapılıyorken, apaçık üropatiyi ve nöropatiyi dışlamak için, genital bölgenin incelenmesi ve lumbosakral omurga ile alt ekstremitelerin gözlemlenmesi gereklidir. İşeme sonrası kalıntıyı da içeren idrar akım hızı (üroflow) boşaltma yeteneğini değerlendirir, üst idrar yolu ultrasonu ise sekonder anatomik değişiklikler için tarama yapar. İşeme günlüğü, depolama işleviyle ve idrar kaçırma sıklığıyla ilgili bilgiler sağlarken, ped testi kaybedilen idrar miktarının belirlenmesine yardımcı olabilir.

İlk uygulanan tedaviye direnç gösterilmesi durumunda ya da daha önceki tedavinin başarısızlığı durumunda, yeniden değerlendirme yapılması gerekir ve daha başka video ürodinamik incelemeler düşünülebilir. Bazen, ancak video ürodinamik teknikler kullanılarak şüphelenilebilen, küçük, altta yatan, ürolojik ya da nörolojik problemler vardır.

üreteral valf problemleri, siringosel, doğumsal obstrüktif posterior üreteral membran (DOPUM) ya da Moormann halkası gibi anatomik problemlerin olması durumunda, tedaviyle birlikte ileri sitoskopi uygulanması gerekli olabilir. Nöropatik hastalıktan şüphe ediliyorsa, lumbosakral omurga ve medulla MRG'sinin çekilmesi, gergin kord, lipom ya da başka ender durumların dışlanmasına yardımcı olabilir.

Psikolojik tarama, işeme disfonksiyonuyla ilişkili önemli psikolojik problemleri olan çocuklara ya da ailelere yararlı olabilir.

### 9.4 Tedavi

İşeme disfonksiyonunun tedavisi, çoğunlukla üroterapi olarak adlandırılan alt idrar yolu rehabilitasyonundan oluşur. Üroterapi, alt idrar yolu (AİY) işlevinin cerrahi olmayan, farmakolojik olmayan tedavisi anlamına gelir. Bu çok geniş bir alandır, üroterapistlerin ve diğer sağlık profesyonellerinin kullandıkları birçok terapiyi bünyesinde toplar. Üroterapiyi, standart terapi ve spesifik girişimler olarak ayırmak mümkündür.

#### 9.4.1 Standart terapi

Standart üroterapi girişimsel değildir. Aşağıdaki bileşenleri kapsar:

- Normal AİY işleviyle ilgili ve belirli bir çocuğun hangi bakımdan normal işlevden sapma gösterdiğiyle ilgili açıklamaları içeren bilgilendirme ve aydınlatma.
- Problemlerle ilgili olarak yapılması gerekenler konusunda, yani düzenli işeme alışkanlıkları, sağlıklı işeme duruşu, tutma hareketlerinde kaçınma vb. konusunda yönergeler.



- Sıvı alımı, kabızlığın önlenmesi vb. ile ilgili yaşam tarzı öğütleri.
  - Mesane günlükleri ya da sıklık-miktar çizelgeleri kullanılarak semptomların ve işeme alışkanlıklarının kaydedilmesi.
  - Bakım veren kişinin düzenli takibi aracılığıyla destek ve teşvik sağlanması.
- Üroterapi programlarının etkisi konusunda yapılan çalışmaların çoğu retrospektiftir. Üroterapi programının unsurlarından bağımsız olarak, %80'lik bir başarı oranı bildirilmiştir. Çalışmaların çoğu retrospektif olduğu ve kontrollü olmadığı için, kanıt düzeyi düşüktür.

#### 9.4.2 Spesifik girişimler

Standart üroterapinin yanında, bazı spesifik girişimler vardır, fizyoterapi (örneğin, pelvik taban egzersizleri), biyogeribildirim, alarm terapisi ve sinirsel uyarm (nörostimülasyon) bunlardandır. Bu tedavi yöntemleriyle iyi sonuçlar bildirilmiş olmasına karşın, hiçbir randomize kontrollü tedavi çalışması (RKÇ) yapılmadığı için kanıt düzeyi düşüktür.

Bazı olgularda, farmakoterapi eklenebilir. Antispazmodik ve antikolinerjik ilaçların tedavide etkili olduğu gösterilmiştir. Bu farmakolojik girişimlerle ilgili olarak bile hiçbir RKÇ yayımlanmamıştır, bu nedenle de kanıt düzeyi düşüktür. Alfa bloke edici ajanlar ara sıra kullanılır, ama bunların etkinliği henüz kanıtlanmamıştır.

Bununla birlikte, şu anda var olan kanıtlardan anlaşıldığına göre, iyi sonuç, idrar kaçırma problemi konusunda spesifik bir çeşitte ve/veya miktarda eğitimin gerekli olmasından ziyade, eğitimin veriliyor ve dikkat gösteriliyor olması gerçeğiyle düpedüz ilişkilidir.

## 9.5 KAYNAKLAR

1. Van Gool JD, Hjalmas K, Tamminen-Mobius T, Olbing H. Historical clues to the complex of dysfunctional voiding, urinary tract infection and vesicoureteral reflux. The International Reflux Study in Children. J Urol 1992;148:1699-1702.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1433591&query\\_hl=177&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433591&query_hl=177&itool=pubmed_docsum)
2. Hellstrom AL, Hanson E, Hansson S, Hjalmas K, Jodal U. Micturition habits and incontinence in 7-year-old Swedish school entrants. Eur J Pediatr 1990;149:434-437.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2332015&query\\_hl=179&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2332015&query_hl=179&itool=pubmed_docsum)
3. Hellstrom AL, Hjalmas K, Jodal U. Rehabilitation of the dysfunctional bladder in children: method and 3-year followup. J Urol 1987;138:847-849.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3656544&query\\_hl=181&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3656544&query_hl=181&itool=pubmed_docsum)
4. Hellstrom AL. Urotherapy in children with dysfunctional bladder. Scand J Urol Nephrol Suppl 1992;141:106-107.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1609245&query\\_hl=183&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1609245&query_hl=183&itool=pubmed_docsum)
5. Hoebeke P, Vande Walle J, Theunis M, De Paepe H, Oosterlinck W, Renson C. Outpatient pelvic-floor therapy in girls with daytime incontinence and dysfunctional voiding. Urology 1996;48:923-927.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8973679&query\\_hl=186&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8973679&query_hl=186&itool=pubmed_docsum)
6. Hoebeke PB, Vande Walle J. The pharmacology of paediatric incontinence. BJU Int 2000;86:581-589.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10971299&query\\_hl=188&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10971299&query_hl=188&itool=pubmed_docsum)
7. McKenna PH, Herndon CD, Connery S, Ferrer FA. Pelvic floor muscle retraining for pediatric voiding dysfunction using interactive computer games. J Urol 1999;162:1056-1062.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458431&query\\_hl=190&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458431&query_hl=190&itool=pubmed_docsum)
8. Shei Dei Yang S, Wang CC. Outpatient biofeedback relaxation of the pelvic floor in treating pediatric dysfunctional voiding: a short-course program is effective. Urol Int 2005;74:118-122.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15756062&query\\_hl=192&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15756062&query_hl=192&itool=pubmed_docsum)
9. Vijverberg MA, Elzinga-Plomp A, Messer AP, van Gool JD, de Jong TP. Bladder rehabilitation, the effect of a cognitive training programme on urge incontinence. Eur Urol 1997;31:68-72.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9032538&query\\_hl=194&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9032538&query_hl=194&itool=pubmed_docsum)

10. Akbal C, Genc Y, Burgu B, Ozden E, Tekgul S. Dysfunctional voiding and incontinence scoring system: quantitative evaluation of incontinence symptoms in pedyatric population. J Urol 2005;173:969-973. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15711352&query\\_hl=196&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15711352&query_hl=196&itool=pubmed_docsum)

## 10. ENÜREZİS (MONOSEMPTOMATİK)

### 10.1 Ön bilgi

Yatak ıslatma, çocuklarda sık görülen bir semptomdur. Tek bir semptom olarak görülen yatak ıslatma, enürezis olarak adlandırılır. Prevalansı 7 yaşındakilerde %5-10 olan bu durum, çocukluk dönemindeki en yaygın durumlardan birisidir. Yıllık olarak kendiliğinden iyileşme oranı %15 olan bu durumun, nispeten selim bir durum olduğu kabul edilir (1,2).

Bununla birlikte, 7 yaşında yatak ıslatan 100 çocuktan 7'si bu durumu erişkinlik dönemine taşıyacaktır. Çocuklara ağır bir psikolojik yük bindiren, özsaygısının azalmasıyla sonuçlanan stresli bir durum olduğu için, 6-7 yaşından itibaren tedavi edilmesi önerilir. Kendiliğinden iyileşme oranları küçük yaşlarda daha yüksektir ve tedaviyi gereksiz kılar. Dahası, çocuğun zihinsel durumu, ailenin beklentileri, toplumsal sorunlar ve kültürel geçmiş de tedaviye başlanmadan önce dikkate alınmalıdır.

### 10.2 Tanım

Enürezis, gece vakti idrarını tutamama (idrar kaçırma) semptomunu tanımlayan durumdur. Beş yaşından sonra uyurken altını ıslatma içeren her olgu enürezisdir. Bununla birlikte, en önemlisi, bu durumda yalnızca bir tek semptom vardır. Enürezis tanısı konulmadan önce, gündüzle ilgili herhangi bir semptomu dışlayarak eksiksiz bir anamnez alınması zorunludur. Bu durumla ilişkili herhangi bir idrar yolu semptomunun varlığı, bu durumu işeme disfonksiyonunun bir biçimi yapar (3).

Semptomlar daima mevcut olduğu ve hasta 6 aydan uzun bir dönemde kuru kalmadığı zaman, bu durum, "primer" olarak tanımlanır. Semptomsuz geçen 6 aylık bir ara dönem olduğu zaman ise durum "sekonder" olarak tanımlanır. Genetik olarak, enürezis, karmaşık ve heterojen bir bozukluktur. Bu durumla ilgili gen konumları (loküs) 12., 13. ve 22. kromozomlarda belirlenmiştir (3).

Patofizyolojide, üç faktör önemli bir rol oynar:

- Gece idrar üretiminin yüksek olması.
- Gece mesane kapasitesinin düşük olması ya da detrusör aktivitesinin artması.
- Uyanma bozukluğunun olması.

Gece vakti idrar üretimi ile gece vakti mesane kapasitesi arasındaki dengesizlikten dolayı, mesane gece vakti kolaylıkla dolabilir ve çocuk ya mesanesini boşaltmak için uyanacaktır ya da uykudan uyanma bozukluğu varsa, uykuda altına işeyecektir (1-3).

### 10.3 Tanı

Anamnez alınarak tanıya ulaşılır. Yatak ıslatma gerçekten tek semptomsa, daha başka araştırma yapılmasına gerek yoktur. Bir işeme günlüğünün tutulması, gündüz vakti mesane işlevinin ve gece vakti idrar üretiminin kaydedilmesi tedaviye yol gösterecektir. Sabah vakti bebek bezlerinin tartılması ve sabah vakti boşaltılan idrar miktarının buna eklenmesi, gece vakti idrar üretimine ilişkin bir tahmin sağlar. Gündüz vakti mesane kapasitesinin kaydedilmesi, yaşa göre normal değerlere oranla mesane kapasitesinin tahmin edilmesini sağlar (4).

Çocukların çoğunda, yatak ıslatma ailevi bir problemdir, bu durumun görüldüğü çocukların çoğunun aileden gelen bir yatak ıslatma öyküsüne sahip olduğu saptanır.

### 10.4 Tedavi

Alarm tedavisi ya da ilaç kullanmaya başlanmadan önce, basit terapötik girişimler düşünülmelidir.

#### 10.4.1 Destekleyici tedavi önlemleri

Durumun çocuğa ve ebeveynlerine açıklanması, problemin açıklığa kavuşmasına yardımcı olur. Yeme ve içme alışkanlıkları gözden geçirilmeli, gündüz vakti normal sıvı alımı vurgulanmalı ve uyumadan önceki saatlerde sıvı alımı azaltılmalıdır. Islak ve kuru geceleri belirten bir çizelge tutulmasının başarı sağladığı gösterilmiştir.

İlkönce, danışmanlık, bilgilendirme, olumlu pekiştirme ve çocuğun motivasyonunu artırma (ve destekleme) yollarına başvurulmalıdır. Destekleyici tedavinin hiçbir şey yapmaktan daha iyi olduğunu gösteren yüksek bir kanıt düzeyi vardır, ama iyileşme oranı anlamlı olarak yüksek değildir. Bununla birlikte, ilk başa çıkma yöntemi olarak destekleyici terapi yüksek bir öneri derecesine sahiptir (4).

Eğer destekleyici önlemler başarılı olmazsa, daha ileri tedavi yöntemleri düşünülmelidir, bunların en önemli ikisi, farmakolojik tedavi ve alarm tedavisidir.

#### 10.4.2 Alarm tedavisi

Alarm tedavisi, en yüksek öneri derecesine (A öneri derecesi) sahiptir. Bu, uyanma bozukluğu için en iyi tedavi şeklidir. Özellikle gece vakti diürez aşırı yüksek olmadığı ve mesane kapasitesi aşırı düşük olmadığı zaman, düşük nüksetme oranlarıyla birlikte %80'e varan ilk başarı oranları gerçekçidir (5).

#### 10.4.3 İlaçlar

Gece vakti diürezin yüksek olması durumunda, 1-40 µg'lik burun spreyi ya da 200-400 µg'lik tablet formunda bulunan desmopressin (DDVAP) ile %70'e varan başarı oranları elde edilebilir. Bununla birlikte, DDVAP'nin kesilmesinden sonra nüksetme oranları daha yüksektir (4). Mesane kapasitesinin düşük olması durumunda, antispazmodik ya da antikolinerjik ajanlarla tedavi uygulanması mümkündür (4). Enürezis tedavisinde popülerlik kazanmış olan imipramin, ancak %50'lik vasat bir yanıt oranı sağlar ve yüksek bir nüksetme oranına sahiptir. Dahası, doz aşımı nedeniyle kardiyotoksisite ve ölüm bildirilmiştir. Bu nedenle, bu ilacın kullanımı caydırılmalıdır.

### 10.5 KAYNAKLAR

1. Lackgren G, Hjalmas K, van Gool J, von Gontard A, de Gennaro M, Lottmann H, Terho P. Nocturnal enuresis: a suggestion for a European treatment strategy. *Acta Paediatr* 1999;88:679-690.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10419258&query\\_hl=1&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10419258&query_hl=1&itool=pubmed_docsum)
2. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *International Children's Continence Society. Br J Urol* 1998;81(Suppl 3):1-16.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9634012&query\\_hl=3&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9634012&query_hl=3&itool=pubmed_docsum)
3. Neveus T, Lackgren G, Tuvemo T, Hetta J, Hjalmas K, Stenberg A. Enuresis - background and treatment. *Scand J Urol Nephrol* 2000;206(Suppl):1-44.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11196246&query\\_hl=5&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11196246&query_hl=5&itool=pubmed_docsum)
4. Hjalmas K, Arnold T, Bower W, Caione P, Chiozza LM, von Gontard A, Han SW, Husman DA, Kawachi A, Lackgren G, Lottmann H, Mark S, Rittig S, Robson L, Walle JV, Yeung CK. Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol* 2004;171:2545-2561.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15118418&query\\_hl=7&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15118418&query_hl=7&itool=pubmed_docsum)
5. Glazener CM, Evans JH, Peto RE. Alarm interventions for nocturnal enuresis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;(2):CD002911.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15846643&query\\_hl=9&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15846643&query_hl=9&itool=pubmed_docsum)

## 11. ÇOCUKLARDA NÖROJENİK MESANEYLE BAŞA ÇIKMA

### 11.1 Ön bilgi

Çocuklarda nörojenik mesane sfinkteri disfonksiyonuyla başa çıkma yöntemleri yıllar içinde büyük değişiklikler geçirmiştir. Pedler, daimi kateterler, harici aletler, Crede manevrası ve çeşitli üriner diversiyon biçimleri kabul edilebilir tedavi yöntemleri olarak kullanılmasına karşın, şimdi bunlar yalnızca çok az sayıdaki dirençli hasta için saklanmaktadır. Temiz kendi kendine aralıklı kateterizasyon (TAK), nörojenik mesane bulunan çocukların tedavisinde devrim yaratmıştır. Bu yöntem, koruyucu tedaviyi başarılı bir başa çıkma seçeneği haline getirmekle kalmamış, cerrahi olarak kontinan rezervuarlar oluşturulmasını da yaşam kalitesi ve böbreğin korunması açısından iyi sonuç sağlayan çok etkili bir tedavi alternatifi haline getirmiştir (1-3).

Miyelodisplazi bulunan çocuklardaki nörojenik mesane, çok geniş bir şiddet aralığında çeşitli detrüsr-sfinkter disfonksiyonu ortaya koyar. Miyelodisplazili yenidoğanların yaklaşık %15'i, doğumda nörolojik disfonksiyonla ilgili hiçbir belirti göstermez. Doğumda nörolojik fonksiyonu normal olan bebeklerde bile, adölesan çağa ulaştıkları zaman gerek detrüsr sfinkter dissinerjisi, gerekse denervasyon geliştirme riski 3'te 1'dir. Doğumda, hastaların çoğunluğu normal üst idrar yollarına sahiptir, ama bunların yaklaşık %60'ı, infeksiyonlardan, mesanedeki değişikliklerden ve reflüden dolayı üst idrar yolu bozukluğu geliştirir (4-7).



Ürodinamik incelemeler konusundaki anlayışımız ilerledikçe, problemlerin niteliğini ve şiddetini anlayarak, bu hastalara daha akılcı ve bireyselleştirilmiş bir biçimde tedavi uygulama olanağına kavuşmuş bulunuyoruz. Yirminci yüzyılın son çeyreğinde gerçekleşen dikkate değer değişikliklere karşın, tedavinin temel amaçları aynı kalmıştır, yani idrar yolundaki bozulmanın önlenmesi ve uygun bir yaşta kontinansın sağlanması, temel amaç olmayı sürdürmektedir.

## 11.2 Tanım

Nörojenik mesane sfinkter disfonksiyonu, sinir sisteminin herhangi bir düzeyindeki bir lezyonun sonucu olarak gelişebilir; beyin korteksi, omurilik ya da periferik sinir sistemi de buna dahildir.

En sık görülen tablo, miyelodisplazi ile doğumda ortaya çıkar. Miyelodisplazi terimi, nöral tüp kapanışındaki defektlerden (kusurlardan) ileri gelen bir grup gelişimsel anomaliyi kapsar. Lezyonlar arasında, spina bifida occulta (gizli spina bifida), meningoşel, lipomiyelomeningoşel ya da miyelomeningoşel bulunabilir. Miyelomeningoşel, en sık olarak görülen ve en fazla zarar veren defektir. Omuriliğin travmatik ve neoplastik spinal lezyonları çocuklarda daha seyrek görülür. Ek olarak, vertebral cisimlerin büyüme oranları arasındaki fark ve uzayan omurilik, lezyona dinamik bir faktör katabilir. Meningoşel kapanış bölgesinde omuriliği çevreleyen skar dokusu, büyüme sırasında omuriliği sabitleyebilir.

Okült (gizli) miyelodisplazide, lezyonlar bariz değildir ve sıklıkla, hiçbir açık seçik nörolojik lezyon belirtisi olmadan meydana gelir, ama birçok hastada omurganın alt bölümünün üstünde kutanöz bir anormallik bulunur. Total ya da kısmi sakral agenez, bir veya daha fazla sakral omurün kısmen ya da tamamen bulunmamasını içeren ender bir doğumsal anomali. Bu anomali, kaudal regresyon sendromunun bir parçası olabilir ve anorektal malformasyon (ARM) gösteren herhangi bir çocukta bu olasılık düşünülmelidir. Serebral palsi hastaları da, çoğunlukla engellenmeyen mesane kasılmaları şeklinde değişen derecelerde işeme disfonksiyonu gösterebilirler ve işeme disfonksiyonu, sıklıkla, pelvik taban-sfinkter kompleksinin spastisitesinden ve islatmadan ileri gelir.

Mesane sfinkter disfonksiyonu, nörolojik lezyonun tipiyle ve spinal düzeyiyle zayıf şekilde bağlantılıdır.

## 11.3 Sınıflandırma

Herhangi bir sınıflandırma sisteminin amacı, altta yatan patolojinin anlaşılmasını ve üstesinden gelinmesini kolaylaştırmaktır. Nörojenik mesanenin çeşitli sınıflandırma sistemleri vardır.

Sınıflandırma sistemlerinin çoğu, öncelikle, nörolojik hastalığa ya da hasara sekonder olan disfonksiyon tiplerini tanımlamak için geliştirilmiştir. Böyle sistemler, nörolojik lezyonun yerleşimini ve nöro-ürolojik muayene bulgularını temel alır. Bu sınıflandırmalar, nörolojik lezyonların çoğunlukla travmadan kaynaklandığı ve daha kolay saptanabildiği erişkinlerde daha büyük değer taşımaktadır.

Çocuklarda, doğumsal lezyonun spinal düzeyi ve boyutu klinik sonuçla zayıf şekilde bağlantılıdır. Bu nedenle, ürodinamik ve işlevsel sınıflandırmalar, çocuklarda patolojinin boyutunun tanımlanması ve tedavinin planlanması için daha pratik olmaktadır.

Mesane ve sfinkter, tek bir işlevsel birim oluşturmak üzere uyum içinde çalışan iki birimdir. İlk yaklaşım, her biriminin durumunu ayrı ayrı değerlendirmek ve mesane disfonksiyonu örüntüsünü tanımlamak olmalıdır. Nörolojik defisit (eksikliğin) niteliğine bağlı olarak, mesane ve sfinkter ya aşırı aktif bir durumda ya da aktif olmayan bir durumda bulunabilir:

- Mesane, artan kasılmalarla, düşük kapasite ve kompliyansla aşırı aktif olabilir ya da hiçbir etkili kasılma göstermeden inaktif olabilir.
- Çıkım (üretra ve sfinkter) bağımsız şekilde aşırı aktif olabilir ve işlevsel obstrüksiyona yol açabilir ya da paralize olarak idrar akımına hiçbir direnç göstermeyebilir.
- Bu durumlar farklı kombinasyonlarla kendini gösterebilir.

Bu, temel olarak, ürodinamik bulgulara dayanan bir sınıflandırmadır. Bozuklukların patofizyolojisinin anlaşılması, her bireysel hasta için mantıklı bir tedavi planının yapılması açısından temel öneme sahiptir. Meningomiyeloselde, hastaların çoğu hiperreflektif detrüör ve dissinerjik sfinkter gösterecektir, bu tehlikeli bir kombinasyondur, çünkü basınç birikimi olur ve üst sistem tehdit altında kalır.

## 11.4 Ürodinamik incelemeler

Ürodinamik incelemeler, klinisyenin, alt idrar yolu işlevini ve normale göre gösterdiği sapmaları gözlemlemesine olanak sağlar. Tedavi planı, temel olarak, alt idrar yolundaki altta yatan problemin iyi anlaşılmasına dayandığı için, nörojenik mesaneli her çocuğun değerlendirilmesinde iyi yürütülen bir ürodinamik inceleme zorunludur.

Kemikteki düzey ile mevcut nörolojik defekt çoğu kez örtüşmediği için ve lezyonun mesane işlevi üzerindeki etkisi radyografik incelemelerle ya da fizik muayeneyle tam olarak belirlenemediği için, ürodinamik incelemelerden elde edilen bilgiler paha biçilmez değerdedir. Ürodinamik inceleme, takipte gözlenen düzelmelerin ya da kötüleşmenin ortaya koyacağı gibi, vezikoüreteral birimin terapiye verdiği yanıtla ilgili bilgileri de klinisyene sağlar.

Aşağıdakiler gibi bazı ürodinamik dinamik parametreleri belirlemek önemlidir:

- Mesane kapasitesi.
- İntravezikal dolma basıncı.
- Üreteral kaçırma anında intravezikal basınç.

- Refleks detrüsör aktivitesinin varlığı ya da yokluğu.
- İnternal ve eksternal sfinkter mekanizmalarının yeterliliği.
- Detrüsör ve sfinkter mekanizmalarının koordinasyon derecesi.
- İşeme örüntüsü.
- İşeme sonrası kalan idrar hacmi.

#### 11.4.1 Ürodinamik inceleme yöntemi

Çocuklarda nörojenik mesaneyle ilgili ürodinamik testlerin karmaşıklık ve invazivlik derecesini değerlendiren çok az sayıda karşılaştırmalı veri bulunmaktadır.

#### 11.4.2 Üroflovetri

Üroflovetri, tüm ürodinamik testlerin en az invazivi olduğu için, ilk tarama aracı olarak kullanılabilir. İşeme verimliliğini değerlendirmenin objektif bir yolunu sağlar ve ultrasonografik muayeneyle birlikte, geriye kalan idrar hacmi de belirlenebilir. Nörojenik olmayan işeme disfonksiyonunun bulunduğu çocuklardakinin aksine, nörojenik mesaneli çocuklarda üroflovetri nadiren kullanılacaktır, çünkü mesanenin depolama kapasitesi konusunda bilgi sağlamaz, ama takipte boşaltmanın izlenmesi için çok pratik bir yol olabilir. Ürodinamik incelemenin temel sınırlı yönü, çocuğun yönergelerine uyabilecek ve istendiğinde işeyebilecek yaşta olmasını gerektirmesidir.

Üroflovetri sırasında pelvik taban ya da abdominal iskelet kası aktivitesinin elektromiyografi (EMG) ile kaydedilmesi, detrüsör ile sfinkter arasındaki koordinasyonu değerlendirmek için kullanılabilir. İnvazif olmayan bir test olduğu için, kombine üroflovetri ve EMG, işeme sırasındaki sfinkter aktivitesi değerlendirilirken çok yararlı olabilir. Bu inceleme sırasında bir daimi kateterin olmaması, kateterden ileri gelebilecek yabancı-pozitif bulgu olasılığını ortadan kaldırır (8-10) (kanıt düzeyi: 4).

#### 11.4.3 Sistometri

Çocuklarda sistometri, orta derecede invaziv ve çocuğun işbirliği yapmasına bağlı olmasına karşın, detrüsör kontraktabilitesi (kasılma yeteneği) ve kompliyansı (uyumluluğu) hakkında değerli bilgiler sağlar. Her bir incelemeden elde edilen bilgi miktarı, teste gösterilen ilgi ve özenin derecesiyle ilişkilidir.

Sistometri sırasında infüzyon oranları değiştiği için, dolduran ve boşaltan detrüsör basınçlarındaki değişmelerin farkında olmak önemlidir. Uluslararası Çocuk Kontinans Derneği (ICCS, International Children's Continence Society), çocuklarda kullanım için yavaş dolum (dolma hızı <10 mL/dakika) sistometriyi önermektedir (11). Bununla birlikte, infüzyon oranının, yaşa dayalı olarak ve 10'a bölünerek, çocuğun öngörülen kapasitesine göre ayarlanması gerektiği ileri sürülmüştür (12).

Çocuklarda nörojenik mesaneyi değerlendirmek için konvansiyonel yapay dolum sistometrisinin kullanıldığı bazı klinik çalışmalarda, konvansiyonel yapay dolum sistometrisinin, nörojenik mesaneli çocukları teşhis ve takip etmek için yararlı bilgiler sağladığı bildirilmiştir (13-18). Bu çalışmaların hepsi retrospektif klinik serilerdi ve doğal dolum sistometrisiyle yapılan bir karşılaştırma içermiyordu, dolayısıyla, nörojenik mesaneli çocuklarda yapay sistometriyle ilgili öneri derecesi yüksek değildir (kanıt düzeyi: 4). Ek olarak, doğal mesane davranışının düzenli yapay dolum sistometrisi sırasında değişime uğradığını düşündüren kanıtlar vardır (19,20).

Bununla birlikte, bebeklerde konvansiyonel sistometri, gelecekte olabilecek bozulmanın önceden kestirilmesi için yararlıdır. Düşük kapasite ve kompliyans, yüksek kaçırma noktası basınçları gibi ürodinamik parametreler, gelecekte olabilecek bozulmanın öngörülmesinde yetersiz faktörlerdir. Böyle mesanelerde reflünün iyileşmesi olasılığı daha düşüktür (13,18,20) (kanıt düzeyi: 4).

Doğal dolum sistometrisi sırasında, mesanenin doğal olarak dolmasına izin verilir ve mikrotransduser kateterler kullanılarak mesane ve karın basıncı kaydedilir. Teorik olarak bu, mesane işlevinin fizyolojik koşullara yakın koşullarda araştırılmasına olanak sağlar. Çocuklarda doğal dolum sistometrisine ilişkin çalışmalar, erişkinler üzerinde yapılan çalışmalara benzer bulgular bildirmektedir. Doğal dolum sistometrisi, dolma sırasında daha düşük bir detrüsör basınç artışı ve daha yüksek işeme basınçlarıyla işenen daha az miktarlar verir. Konvansiyonel yapay dolum sistometrisiyle karşılaştırıldığında, doğal dolum sistometrisiyle mesane aşırı aktivitesi insidansı daha yüksektir (19,21,22).

Nörojenik mesaneli çocuklarda doğal dolum sistometrisi konusunda yalnızca birkaç çalışma yapılmış olmasına karşın, elde edilen sonuçlar, doğal dolum sistometrisinin, konvansiyonel sistometriyle konulan tanılara oranla daha yeni bulgular saptadığını düşündürmektedir (19) (kanıt düzeyi: 3). Bununla birlikte, doğal dolum sistometrisi ile konvansiyonel dolum sistometrisini bir altın standart karşısında kıyaslayan bir çalışma yapılmamıştır, dolayısıyla hangi çalışmanın doğal mesane davranışını doğru olarak yansıttığı konusunda bir karar varmak zordur. Nörojenik olmayan erişkin popülasyona ait bulgular, doğal dolum sistometrisinin güvenilirliğini sorgulamaktadır, çünkü doğal dolum sistometrisi, tamamen normal olan asemptomatik gönüllülerde yüksek bir mesane aşırı aktivitesi insidansı göstermiştir (23).

Doğal dolum sistometrisinin temel dezavantajı, emek-yoğun ve zaman alıcı olmasıdır. Özellikle çocuklarda, olayların kaydedilmesi zordur ve muazzam miktardaki verilerin yorumlanmasını daha da güçleştiren yapay olgu riskinde artış vardır. Doğal dolum sistometrisi, pediatrik popülasyonda hala yeni bir teknik olma

niteliğini sürdürmektedir. Geniş şekilde kabul görebilmesi için, önce standart bir şekilde daha fazla verinin toplanması gerekir (10).

## 11.5 Başa çıkma yöntemleri

Miyelodisplazi bulunan nörojenik mesaneli çocukların tıbbi bakımı, sürekli gözlem yapmayı ve yeni problemlere uyum sağlamayı gerektirir. Yaşamın ilk yıllarında böbrekler, geri basınca ve enfeksiyona son derecede duyarlıdır. Yaşamın bu döneminde, nörojenik detrüsr-sfinkter disfonksiyonu örüntüsünün belgelenmesine ve işlevsel tıkanma ve veziköreterik reflü (VUR) potansiyelinin değerlendirilmesine ağırlık verilir.

### 11.5.1 Araştırmalar

Doğumdan olabildiğince kısa süre sonra alınan abdominal ultrason, hidronefrozun ya da diğer üst genitoüriner kanal patolojisinin tespitini sağlayacaktır. Ultrasonun ardından, alt idrar yolunu değerlendirmek için bir voiding (işeme) sistoüretrogramı alınmalıdır. Hem ultrason hem de sistografi sırasında kalan idrar miktarı da ölçülmelidir. Bu incelemeler, üst ve alt idrar yollarının görünümüne ilişkin bir çıkış noktası sağlar, hidronefroz ya da VUR tanısını kolaylaştırabilir ve üst genitoüriner yolda kötüleşme ve böbrek işlevinde bozulma olması riski taşıyan çocukların saptanmasına yardımcı olabilir.

Birkaç hafta sonra bir ürodinamik değerlendirme yapılabilir ve bunun, üst yollara ilişkin değerlendirmeyle kombinasyon halinde, düzenli aralıklarla tekrarlanması gerekir (24-26) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

### 11.5.2 Temiz kateterizasyon (TK) ile erken başa çıkma

Bebeklerde nörojenik mesaneyle erken başa çıkma konusunda yıllar yılı kazanılan muazzam deneyimler, TK ve antikolinergik ilaçlarla erken tedavi edildikleri zaman çocukların üst yol bozulması geliştirmedikleri konusunda görüş birliği sağlanmasına yol açmıştır. Temiz aralıklı kateterizasyon, bütün bebeklerde, özellikle de olası çıkım obstrüksiyonu işaretleri bulunanlarda doğumdan hemen sonra başlanmalıdır (24, 27-35) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B).

Yenidoğan döneminde TK'nin erken başlanması, ebeveynlerin prosedürü özümsemelerini ve çocukların da büyüdükçe bunu kabullenmelerini kolaylaştırır (36,37).

Erken tedavi, üst sistemde daha az değişikliğin olması sonucunu doğurmakla kalmaz, aynı zamanda da mesanenin daha iyi korunmasıyla ve daha düşük inkontinans oranlarıyla sonuçlanır. Detrüsr sfinkter dissinerjisinden dolayı mesane basıncının artmasının mesane duvarında sekonder değişikliklere neden olduğu ileri sürülmüştür. Mesane duvarındaki bu fibroproliferatif değişiklikler, mesane elastisitesinin ve kompliyansın daha fazla kaybolmasına neden olabilir; bu da, basınçların gitgide yükseldiği, küçük, uyumlu olmayan bir mesaneyle sonuçlanabilir.

TK'nin ve antikolinergik ilaçların erken başlanması, bazı hastalarda bunun olmasını önler (2,35,38) (kanıt düzeyi: 3). Hastalar üzerinde yapılan prospektif değerlendirme, TK'ye erken başlayan hastalarda anlamlı olarak daha az ogmentasyona gerek duyulduğunu da göstermiştir (31, 32) (kanıt düzeyi: 4).

### 11.5.3 Tıbbi tedavi

Oksibutin, tolterodin, trospiyum ve propiverin, günümüzde en sık kullanılan ilaçlardır. Çalışmaların çoğu oksibutin ile yapılmıştır. Klinik sonuç çok etkileyici olmasına karşın, kanıt düzeyi düşüktür, çünkü hiç kontrollü çalışma yapılmamıştır (38, 39-42) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

Nörojenik mesaneli çocuklarda boşaltımı kolaylaştırmak için ilaç kullanımı, literatürde iyi araştırılmamıştır. Nörojenik mesaneli çocuklarda  $\alpha$ -adrenerjik blokaj kullanımını araştıran birkaç çalışmada iyi yanıt oranları bildirilmiştir, ama bu çalışmalar kontrol gruplarından yoksundur ve uzun dönem takip gereklidir (43) (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

#### 11.5.3.1 Botulinum toksin enjeksiyonları

Antikolinergik ilaçlara direnç gösteren ve küçük kapasiteli, yüksek basınçlı durumda kalmayı sürdüren nörojenik mesanelerde, yepyeni bir tedavi seçeneği, detrüsrö botulinum toksin enjekte edilmesidir. Erişkinlerde umut vaat eden ilk sonuçlar, bu seçeneğin çocuklarda da kullanımını başlatmıştır.

Şimdiye kadar, botulinum toksinin çocuklardaki klinik etkisine ilişkin yapılan çalışmalar açık denemelerden ibarettir ve prospektif kontrollü denemeler yapılmamıştır. Bununla birlikte, terapiye dirençli mesanelere botulinum toksin enjekte edilmesi, etkili ve güvenli bir tedavi alternatifi gibi görünmektedir. Bu tedavi, daha aktif bir bileşene sahip olan mesanelerde daha etkili görünmektedir. Aktif bileşeni olmayan kontrakte mesanelerin botulinum toksine yanıt vermesi olasılığı yoktur (44-47). Bu tedavinin kaç defa yinelenebileceği şu an için belirsizdir. Erişkinlerde, yinelenen tedavinin güvenli olduğu saptanmıştır (kanıt düzeyi: 3).

### 11.5.4 Barsak idrar kaçırmasıyla başa çıkma

Nörojenik mesaneli çocuklarda, üriner işlev bozukluklarının yanı sıra, barsak işlevi bozuklukları da vardır. Çoğunlukla, bu çocuklarda barsak idrar kaçırma öngörülemez niteliktedir. Bu, boşaltmadan sonra anal bölgedeki

fekal materyalin turnover hızıyla, sakral kordun duyu ve motor fonksiyonlarının sağlamlık derecesi ve eksternal anal sfinkterin reaktivitesine bağlıdır (48).

Barsak idrar kaçırmasıyla başa çıkmak için en sık başvuru olan yol, barsak içeriğinin çıkarılmasını kolaylaştırmak için lavmanlarla kombine olarak, mineral yağ gibi laksatiflerin kullanılmasıdır. Fekal kontinansı devam ettirmek için, düzenli ve etkili bir barsak boşaltma rejimi çoğu kez gereklidir ve çok erken bir yaşta başlanması gerekebilir. Antegrad ya da retrograd lavmanlarla, bu çocukların çoğu daha az konstipasyon (kabızlık) problemi yaşayabilir ve bir dereceye kadar fekal kontinansı başarabilir (49-53) (kanıt düzeyi: 3).

Eksternal anal sfinkteri güçlendirmeye yönelik geribildirim amaçlı eğitim programlarının, fekal kontinansı başarmakta geleneksel bir barsak yönetimi programından daha etkili olduğu gösterilmemiştir (54). Barsağın elektrikle uyarılması (elektrostimülasyon) da bazı hastalarda değişken bir düzelmeye sağlayabilir (55) (kanıt düzeyi: 3).

#### 11.5.5 İdrar yolu infeksiyonları

İdrar yolu infeksiyonları (İYİ'ler), nörojenik mesaneli çocuklarda sıklıkla görülür. Reflünün yokluğunda, İYİ'ler semptomatik olarak tedavi edilmelidir. Bakteriüri bulunan ama hiçbir klinik semptom göstermeyen hastalara antibiyotik reçete edilmemesi yönünde güçlü kanıtlar vardır. TK uygulanan çocukların yarısından çoğunda bakteriüri görülmesine karşın, asemptomatik hastalar tedaviye ihtiyaç göstermezler (56-58) (kanıt düzeyi: 3). Böbrek hasarına yol açabilme potansiyeli taşıyan piyelonefrit insidansını azaltmak için, VUR bulunan hastaların çoğunlukla profilaktik antibiyotiklerle tedavi edilmeleri gerekir (59-60).

#### 11.5.6 Cinsellik

Cinsellik, çocukluk döneminde bir sorun olmamakla birlikte, hastanın yaşı ilerledikçe gitgide daha çok önem kazanır. Miyelodisplazili bireylerde bu sorun tarihsel olarak görmezlikten gelinmiştir. Ne var ki, miyelodisplazili hastalar cinsel ilişki kurarlar. Çalışmaların gösterdiğine göre, erkeklerin en az %15-20'si baba olabilir, kadınların ise %70'i gebe kalabilir ve gebeliği sonuna kadar götürebilir. Bu nedenle, erken adölesan dönemde cinsel gelişimle ilgili olarak anne-babalara danışmanlık verilmesi önemlidir.

#### 11.5.7 Mesane genişletme (ogmentasyon)

Antikolinergik tedaviye iyi yanıt veren ve aşırı aktif sfinktere sahip olan çocuklar, kateterizasyonlar arasında kontinent olabilirler. İlave tedavinin gerekli olup olmadığını, mesane basıncı ve üst idrar yolunun gelişimi belirleyecektir. Tedaviye direnç gösteren detrüsr aşırı aktivitesi ya da küçük kapasite ve zayıf kompliance, çoğu zaman, mesane genişletme (ogmentasyon) ile tedavi uygulanmasını gerektirecektir. Eğer herhangi bir mesane dokusu, kompetan bir sfinkter ve/veya mesane boynu ve kateterize edilebilecek bir üretra varsa, barsak kullanılarak basit bir mesane genişletme (ogmentasyon) işlemi gerçekleştirilebilir. Genişletme yaması olarak mide nadiren kullanılır, çünkü bununla ilişkili komplikasyonlar vardır, ama böbrek işlevi bozulmuş olan hastalar için mevcut olan tek intestinal segment budur (61). İleum ya da kolon yamaları, mesaneyi genişletmek için sıklıkla kullanılır, her iki intestinal segment de eşit derecede yararlı görünmektedir. Bazı avantajlar (örneğin, mukustan kaçınma, azalmış malignite oranı ve daha az komplikasyon) sağlamalarına karşın, alternatif üro-epitelyum koruyucu tekniklerin, sözgelimi oto-ogmentasyonun ya da seromusküler sistoplastinin, barsakla yapılan standart ogmentasyon kadar başarılı olduğu kanıtlanmamıştır (62).

#### 11.5.8 Mesane çıkım prosedürleri

Detrüsr aşırı aktivitesi bulunan ama sfinkterleri yeterince aktif olmayan çocukların üst yollarının korunması daha iyi olacaktır. Ne var ki, bu çocuklar ciddi derecede inkontinent olacaklardır. Uygulanacak ilk tedavi, antikolinergik ilaçlarla birlikte TK'dir (çünkü bu işlem, idrar kaçırma derecesini azaltabilir ve İYİ'ler üstünde çok daha iyi bir kontrol olanağı sunar). Daha sonraki bir yaşta, çocukları idrar tutabilir hale getirmek için, çıkım direnci arttırılacaktır. Mesane çıkım direncini arttırmak için mevcut tıbbi tedavilerin hiçbirisi değerlendirilip onaylanmamıştır. Mesane boynunda alfa-reseptör stimülasyonu çok etkili olmamıştır (68-63).

Konservatif tedbirler başarısız olursa, kontinansı devam ettirmek için cerrahi prosedürlerin düşünülmesi gerekir. Düşük kapasiteli, yüksek basınçlı mesanelerin çoğu için basit ogmentasyon yeterli olmasına karşın, hem mesane hem de çıkım yetersiz olduğu zaman ilave mesane çıkım prosedürleriyle ogmentasyon gerekli olacaktır. Mesane çıkım prosedürleri, mesane boynunun rekonstrüksiyonunu ya da diğer üreteral rekonstrüksiyon formlarını kapsar.

Direnç arttırmak için mesane boynunda kullanılan çeşitli prosedürler vardır, ama bu prosedürlerin hepsi, transüreteral kateterizasyonu komplike edebilir. Mesane boynunun cerrahi yolla kapatılmasıyla ogmentasyon, primer bir işlem olarak ya da belirli nadir klinik durumlarda sekonder bir işlem olarak gerekli olabilir. Bu durumda, bir kontinent stoma gerekli olacaktır. Bununla birlikte, cerrahların çoğu, bir güvenlik önlemi olarak, mesane boynunu ve üretrayı açık (patent) durumda bırakmayı tercih eder.

#### 11.5.9 Kontinent stoma

İlave kontinent stoma ile ogmentasyon, esas olarak, önceki mesane çıkım cerrahisinin başarısız olmasından sonra kullanılır. Transüreteral olarak kateter uygulama olanağının bulunmaması durumunda da tavsiye edilir. Karın duvarı

kontinent stoması, tekerlekli sandalyeye bağlı olan ve üreteral kateterizasyonla çoğu kez güçlük çekebilen ya da mesaneye kateter takmak için başkalarına bağımlı olan spina bifida hastaları için özellikle yararlı olur. Ogmentasyonla ve karın duvarı stomasıyla kontinans için, yeterli bir mesane çıkım mekanizması, kontinansın devam ettirilmesi açısından gereklidir.

#### 11.5.10 Total mesane replasmanı

Çocuklarda normal işemeyi sağlama beklentisiyle total mesane replasmanı çok seyrek uygulanır, çünkü mesane çıkımının ve kompetan üreteral sfinkterin korunduğu total sistektomi için endikasyonlar seyrek. Bu tip mesane replasmanı, erişkinlikteki ürolojik rekonstrüksiyonda çok daha sık yapılır. Herhangi bir tipteki majör mesane ve mesane çıkımı konstrüksiyonu, cerrahi teknikle ilgili yeterli deneyime sahip ve post-operatif takibi yürütecek deneyimli sağlık personelinin bulunduğu merkezlerde gerçekleştirilmelidir (69-71).

#### 11.5.11 Nörojenik mesane bulunan hastaların yaşam boyu izlenmesi

Nörojenik mesaneli hastaların yaşam boyu gözetim altında tutulması gerekir ve böbrek işlevinin izlenmesi son derecede önemlidir. Üst idrar yolu değişikliklerinin, böbrek işlevinin ve mesane durumunun periyodik olarak araştırılması zorunludur. Bu nedenle, tekrarlanan ürodinamik testlere küçük çocuklarda daha sık (yılıda bir) ve daha büyük çocuklarda daha seyrek ihtiyaç vardır. Ürolojik açıdan bakıldığında, hastanın semptomlarında değişiklik olduğu ya da hastaya herhangi bir nöroşirurjik işlem uygulandığı zaman, tekrar ürodinamik inceleme yapılması gerekir. Alt ve üst idrar yollarında herhangi bir görülür değişikliğin ya da nörolojik semptomlarda herhangi bir değişikliğin olması durumunda, ürodinamik incelemeyi ve spinal manyetik rezonans görüntülemeyi de içeren daha ayrıntılı bir muayene endikedir. Böbrek yetmezliği bu çocuklarda yavaş yavaş ilerleyebilir ya da çok şaşırtıcı bir hızla meydana gelebilir.

## 11.6 KAYNAKLAR

1. Bauer SB. The management of the myelodysplastic child: a paradigm shift. *BJU Int* 2003;92(Suppl 1):23-28.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12969005&query\\_hl=1&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12969005&query_hl=1&itool=pubmed_docsum)
2. Retik AB, Perlmuter AD, Gross RE. Cutaneous ureteroileostomy in children. *N Eng J Med* 1967;277:217-222.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=4226464&query\\_hl=3&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4226464&query_hl=3&itool=pubmed_docsum)
3. Lapedes J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. 1972. *J Urol* 2002;167:1131-1133.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11905887&query\\_hl=5&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905887&query_hl=5&itool=pubmed_docsum)
4. Bauer SB. The management of spina bifida from birth onwards. In: Whitaker RH, Woodard JR, eds. *Paediatric urology*. London: Butterworths, 1985, pp. 87-112.
5. Bauer SB. Early evaluation and management of children with spina bifida. In: King LR, ed. *Urologic surgery in neonates and young infants*. Philadelphia: WB Saunders, 1988, pp. 252-264.
6. Wilcock AR, Emery JL. Deformities of the renal tract in children with meningomyelocele and hydrocephalus, compared with those of children showing no such deformities. *Br J Urol* 1970;42:152-157.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=5420153&query\\_hl=8&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=5420153&query_hl=8&itool=pubmed_docsum)
7. Hunt GM, Whitaker RH. The pattern of congenital renal anomalies associated with neural-tube defects. *Dev Med Child Neurol* 1987;29:91-95.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3556803&query\\_hl=11&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3556803&query_hl=11&itool=pubmed_docsum)
8. Aoki H, Adachi M, Banya Y, Sakuma Y, Seo K, Kubo T, Ohori T, Takagane H, Suzuki Y. [Evaluation of neurogenic bladder in patients with spinal cord injury using a CMG.EMG study and CMG.UFM.EMG study.] *Hinyokika Kyo* 1985;31:937-948. [Japanese]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=4061211&query\\_hl=13&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=4061211&query_hl=13&itool=pubmed_docsum)
9. Casado JS, Virseda Chamorro M, Leva Vallejo M, Fernandez Lucas C, Aristizabal Agudelo JM, de la Fuente Trabado M. [Urodynamic assessment of the voiding phase in childhood.] *Arch Esp Urol* 2002;55:177-189. [Spanish]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12014050&query\\_hl=15&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12014050&query_hl=15&itool=pubmed_docsum)
10. Wen JG, Yeung CK, Djurhuus JC. Cystometry techniques in female infants and children. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 2000;11:103-112.



- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10805268&query\\_hl=17&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10805268&query_hl=17&itool=pubmed_docsum)
11. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. International Children's Continence Society. *Br J Urol* 1998;81(Suppl 3):1-16.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9634012&query\\_hl=20&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9634012&query_hl=20&itool=pubmed_docsum)
  12. Bauer SB. Pediatric urodynamics: lower tract. In: O'Donnell B, Koff SA, eds. *Pediatric urology*. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1998, pp. 125-151.
  13. Tanikaze S, Sugita Y. [Cystometric examination for neurogenic bladder of neonates and infants.] *Hinyokika Kiyō* 1991;37:1403-1405. [Japanese]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1767767&query\\_hl=23&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1767767&query_hl=23&itool=pubmed_docsum)
  14. Zoller G, Schoner W, Ringert RH. Pre- and postoperative urodynamic findings in children with tethered spinal cord syndrome. *Eur Urol* 1991;19:139-141.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2022217&query\\_hl=25&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2022217&query_hl=25&itool=pubmed_docsum)
  15. Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, Harmon EP. The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningomyelocele patients. *J Urol* 1990;144:1440-1442.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2231938&query\\_hl=27&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2231938&query_hl=27&itool=pubmed_docsum)
  16. Ghoniem GM, Shoukry MS, Hassouna ME. Detrusor properties in myelomeningocele patients: in vitro study. *J Urol* 1998;159:2193-2196.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9598568&query\\_hl=30&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9598568&query_hl=30&itool=pubmed_docsum)
  17. Palmer LS, Richards I, Kaplan WE. Age related bladder capacity and bladder capacity growth in children with myelomeningocele. *J Urol* 1997;158:1261-1264.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9258190&query\\_hl=32&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9258190&query_hl=32&itool=pubmed_docsum)
  18. Agarwal SK, McLorie GA, Grewal D, Joyner BD, Bagli DJ, Khoury AE. Urodynamic correlates of resolution of reflux in meningomyelocele patients. *J Urol* 1997;158:580-582.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9224367&query\\_hl=34&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9224367&query_hl=34&itool=pubmed_docsum)
  19. Zermann DH, Lindner H, Huschke T, Schubert J. Diagnostic value of natural fill cystometry in neurogenic bladder in children. *Eur Urol* 1997;32:223-228.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9286658&query\\_hl=36&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9286658&query_hl=36&itool=pubmed_docsum)
  20. Webb RJ, Griffiths CJ, Ramsden PD, Neal DE. Measurement of voiding pressures on ambulatory monitoring: comparison with conventional cystometry. *Br J Urol* 1990;65:152-154.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2317646&query\\_hl=38&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2317646&query_hl=38&itool=pubmed_docsum)
  21. McInerney PD, Vanner TF, Harris SA, Stephenson TP. Ambulatory urodynamics. *Br J Urol* 1991;67:272-274.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2021814&query\\_hl=42&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2021814&query_hl=42&itool=pubmed_docsum)
  22. Yeung CK, Godley ML, Duffy PG, Ransley PG. Natural filling cystometry in infants and children. *Br J Urol* 1995;75:531-537.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7788266&query\\_hl=45&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7788266&query_hl=45&itool=pubmed_docsum)
  23. Swithinbank LV, James M, Shepherd A, Abrams P. Role of ambulatory urodynamic monitoring in clinical urological practice. *Neurourol Urodyn* 1999;18:215-222.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10338442&query\\_hl=47&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10338442&query_hl=47&itool=pubmed_docsum)
  24. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. 1981. *J Urol* 2002;167:1049-1053.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11905876&query\\_hl=49&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11905876&query_hl=49&itool=pubmed_docsum)
  25. Sillen U, Hansson E, Hermansson G, Hjalmas, Jacobsson B, Jodal U. Development of the urodynamic pattern in infants with myelomeningocele. *Br J Urol* 1996;78:596-601.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8944517&query\\_hl=51&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8944517&query_hl=51&itool=pubmed_docsum)
  26. Tarcan T, Bauer S, Olmedo E, Khoshbin S, Kelly M, Darbey M. Long-term follow-up of newborns with

- myelodysplasia and normal urodynamic findings: is follow-up necessary? J Urol 2001;165:564-567.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11176436&query\\_hl=54&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11176436&query_hl=54&itool=pubmed_docsum)
27. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. Am J Dis Child 1992;146:840-843.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1496955&query\\_hl=56&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1496955&query_hl=56&itool=pubmed_docsum)
  28. Wang SC, McGuire EJ, Bloom DA. Urethral dilatation in the management of urological complications of myelodysplasia. J Urol 1989;142:1054-1055.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2795730&query\\_hl=58&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2795730&query_hl=58&itool=pubmed_docsum)
  29. Lin-Dyken DC, Wolraich ML, Hawtrey CE, Doja MS. Follow-up of clean intermittent catheterization for children with neurogenic bladders. Urology 1992;40:525-529.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1466106&query\\_hl=60&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1466106&query_hl=60&itool=pubmed_docsum)
  30. Kaufman AM, Ritchey ML, Roberts AC, Rudy DC, McGuire EJ. Decreased bladder compliance in patients with myelomeningocele treated with radiological observation. J Urol 1996;156:2031-2033.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8965337&query\\_hl=62&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8965337&query_hl=62&itool=pubmed_docsum)
  31. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA. Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: neonatal versus childhood treatment. J Urol 1997;157:2295-2297.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9146656&query\\_hl=64&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9146656&query_hl=64&itool=pubmed_docsum)
  32. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. J Urol 1999;162:1068-1071.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458433&query\\_hl=66&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458433&query_hl=66&itool=pubmed_docsum)
  33. van Gool JD, Dik P, de Jong TP. Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele. Eur J Pediatr 2001;160:414-420.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11475578&query\\_hl=68&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11475578&query_hl=68&itool=pubmed_docsum)
  34. Bauer SB. The argument for early assessment and treatment of infants with spina bifida. Dialogues in Pediatric Urology 2000;23:2-3.
  35. Park JM. Early reduction of mechanical load of the bladder improves compliance: experimental and clinical observations. Dialogues in Pediatric Urology 2000;23:6-7.
  36. Lindehall B, Moller A, Hjalmas K, Jodal U. Long-term intermittent catheterization: the experience of teenagers and young adults with myelomeningocele. J Urol 1994;152:187-189.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8201663&query\\_hl=72&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8201663&query_hl=72&itool=pubmed_docsum)
  37. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder. Pediatrics 1989;84:72-82.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2740179&query\\_hl=74&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2740179&query_hl=74&itool=pubmed_docsum)
  38. Baskin LS, Kogan BA, Benard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterization. Br J Urol 1990;66:532-534.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2249125&query\\_hl=79&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2249125&query_hl=79&itool=pubmed_docsum)
  39. Connor JP, Betrus G, Fleming P, Perlmutter AD, Reitelman C. Early cystometrograms can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in myelomeningocele patients. J Urol 1994;151:1045-1047.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8126787&query\\_hl=81&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8126787&query_hl=81&itool=pubmed_docsum)
  40. Goessl C, Knispel HH, Fiedler U, Harle B, Steffen-Wilke K, Miller K. Urodynamic effects of oral oxybutynin chloride in children with myelomeningocele and detrusor hyperreflexia. Urology 1998;51:94-98.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9457296&query\\_hl=83&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9457296&query_hl=83&itool=pubmed_docsum)
  41. Haferkamp A, Staehler G, Gerner HJ, Dorsam J. Dosage escalation of intravesical oxybutynin in the treatment of neurogenic bladder patients. Spinal Cord 2000;38:250-254.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=)

- [10822396&query\\_hl=85&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10822396&query_hl=85&itool=pubmed_docsum)
42. Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E, Salvatore S, Salvaggio E. Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int* 2001;87:674-678.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11350411&query\\_hl=87&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11350411&query_hl=87&itool=pubmed_docsum)
  43. Austin PF, Homsy YL, Masel JL, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. Alpha-adrenergic blockade in children with neuropathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol* 1999;162:1064-1067.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458432&query\\_hl=89&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458432&query_hl=89&itool=pubmed_docsum)
  44. Smith CP, Somogyi GT, Chancellor MB. Emerging role of botulinum toxin in the treatment of neurogenic and non-neurogenic voiding dysfunction. *Curr Urol Rep* 2002;3:382-387.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12354347&query\\_hl=91&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12354347&query_hl=91&itool=pubmed_docsum)
  45. Leippold T, Reitz A, Schurch B. Botulinum toxin as a new therapy option for voiding disorders: current state of the art. *Eur Urol* 2003;44:165-174.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12875934&query\\_hl=95&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12875934&query_hl=95&itool=pubmed_docsum)
  46. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Michael T. Botulinum-A toxin in the treatment of neurogenic bladder in children. *Pediatrics*. 2002;110:420-421.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12165609&query\\_hl=96&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12165609&query_hl=96&itool=pubmed_docsum)
  47. Lusuardi L, Nader A, Koen M, Schrey A, Schindler M, Riccabona M. [Minimally invasive, safe treatment of the neurogenic bladder with botulinum-A-toxin in children with myelomeningocele.] *Aktuelle Urol* 2004;35:49-53. [German]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14997415&query\\_hl=98&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14997415&query_hl=98&itool=pubmed_docsum)
  48. Younoszai MK. Stooling problems in patients with myelomeningocele. *South Med J* 1992;85:718-724.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1631686&query\\_hl=100&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1631686&query_hl=100&itool=pubmed_docsum)
  49. Squire R, Kiely EM, Carr B, Ransley PG, Duffy PG. The clinical application of the Malone antegrade colonic enema. *J Pediatr Surg* 1993;28:1012-1015.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8229586&query\\_hl=102&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8229586&query_hl=102&itool=pubmed_docsum)
  50. Whitehead WE, Wald A, Norton NJ. Treatment options for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 2001;44:131-142.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11805574&query\\_hl=104&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11805574&query_hl=104&itool=pubmed_docsum)
  51. Krogh K, Kvitza B, Jorgensen TM, Laurberg S. [Treatment of anal incontinence and constipation with transanal irrigation.] *Ugeskr Laeger* 1999;161:253-256. [Danish]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10025223&query\\_hl=106&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10025223&query_hl=106&itool=pubmed_docsum)
  52. Van Savage JG, Yohannes P. Laparoscopic antegrade continence enema in situ appendix procedure for refractory constipation and overflow fecal incontinence in children with spina bifida. *J Urol* 2000;164:1084-1087.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10958747&query\\_hl=109&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958747&query_hl=109&itool=pubmed_docsum)
  53. Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edwin B, Stange M, Aafos G, Emblem R. Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele. *Pediatrics* 2002;109:484-489.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11875145&query\\_hl=111&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11875145&query_hl=111&itool=pubmed_docsum)
  54. Loening-Baucke V, Desch L, Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. *Dev Med Child Neurol* 1988;30:781-790.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3234607&query\\_hl=114&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3234607&query_hl=114&itool=pubmed_docsum)
  55. Marshall DF, Boston VE. Altered bladder and bowel function following cutaneous electrical field stimulation in children with spina bifida - interim results of a randomized double-blind placebocontrolled trial. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(Suppl 1):41-43.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9497117&query\\_hl=116&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9497117&query_hl=116&itool=pubmed_docsum)
  56. Hansson S, Caugant D, Jodal U, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: I - Stability of urinary isolates. *BMJ* 1989;298:853-855.



- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2497822&query\\_hl=118&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497822&query_hl=118&itool=pubmed_docsum)
57. Hansson S, Jodal U, Lincoln K, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: II - Effect of phenoxymethylpenicillin and erythromycin given for intercurrent infections. *BMJ* 1989;298:856-859.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2497823&query\\_hl=120&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2497823&query_hl=120&itool=pubmed_docsum)
58. Hansson S, Jodal U, Noren L, Bjure J. Untreated bacteriuria in asymptomatic girls with renal scarring. *Pediatrics* 1989;84:964-968.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2587151&query\\_hl=122&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2587151&query_hl=122&itool=pubmed_docsum)
59. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK, Arnold WJ, Irwin WJ, Brinton JR. A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics* 1994;93:752-755.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8165073&query\\_hl=125&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8165073&query_hl=125&itool=pubmed_docsum)
60. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr* 1998;132:704-708.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9580774&query\\_hl=127&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9580774&query_hl=127&itool=pubmed_docsum)
61. Nguyen DH, Mitchell ME. Gastric bladder reconstruction. *Urol Clin North Am* 1991;18:649-657.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1949398&query\\_hl=129&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1949398&query_hl=129&itool=pubmed_docsum)
62. Duel BP, Gonzalez R, Barthold JS. Alternative techniques for augmentation cystoplasty. *J Urol* 1998;159:998-1005.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9474216&query\\_hl=133&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474216&query_hl=133&itool=pubmed_docsum)
63. Naglo AS. Continence training of children with neurogenic bladder and detrusor hyperactivity: effect of atropine. *Scan J Urol Nephrol* 1982;16:211-215.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7163785&query\\_hl=135&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7163785&query_hl=135&itool=pubmed_docsum)
64. Austin PF, Westney OL, Leng WW, McGuire EJ, Ritchey ML. Advantages of rectus fascial slings for urinary incontinence in children with neuropathic bladders. *J Urol* 2001;165:2369-2371.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11398778&query\\_hl=137&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11398778&query_hl=137&itool=pubmed_docsum)
65. Guys JM, Fakhro A, Louis-Borrione C, Prost J, Hautier A. Endoscopic treatment of urinary incontinence: long-term evaluation of the results. *J Urol* 2001;165:2389-2391.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11371983&query\\_hl=139&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371983&query_hl=139&itool=pubmed_docsum)
66. Kassouf W, Capolicchio G, Bernardinucci G, Corcos J. Collagen injection for treatment of urinary incontinence in children. *J Urol* 2001;165:1666-1668.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11342951&query\\_hl=142&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11342951&query_hl=142&itool=pubmed_docsum)
67. Kryger JV, Leveson G, Gonzalez R. Long-term results of artificial urinary sphincters in children are independent of age at implantation. *J Urol* 2001;165:2377-2379.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11371981&query\\_hl=144&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371981&query_hl=144&itool=pubmed_docsum)
68. Holmes NM, Kogan BA, Baskin LS. Placement of artificial urinary sphincter in children and simultaneous gastrocystoplasty. *J Urol* 2001;165:2366-2368.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11371944&query\\_hl=146&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371944&query_hl=146&itool=pubmed_docsum)
69. Mitchell ME, Piser JA. Intestincystoplasty and total bladder replacement in children and young adults: follow up in 129 cases. *J Urol* 1987;138:579-584.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3625861&query\\_hl=148&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3625861&query_hl=148&itool=pubmed_docsum)
70. Shekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, Barthold JS, Gonzalez R. Surgical complications of bladder augmentation: comparison between various enterocystoplasties in 133 patients. *Urology* 2000;55:123-128.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10654908&query\\_hl=150&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10654908&query_hl=150&itool=pubmed_docsum)
71. Medel R, Ruarte AC, Herrera M, Castera R, Podesta ML. Urinary continence outcome after

augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. J Urol 2002;168:1849-1852.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12352374&query\\_hl=152&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352374&query_hl=152&itool=pubmed_docsum)

## 12. ÜST İDRAR YOLUNUN DİLATASYONU (ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE [ÜPB] VE ÜRETEROVEZİKAL BİLEŞKE [ÜVB] OBSTRÜKSİYONU)

### 12.1 Ön bilgi

Üst idrar yolunun dilatasyonu, hangi hastanın tedaviden yarar elde edebileceğinin belirlenmesinde hala önemli bir klinik sorun oluşturmaktadır.

Üreteropelvik bileşke (ÜPB) ya da kavşak (ÜPK) obstrüksiyonu, pelvisten proksimal üretere idrar akımının bozulmuş olması olarak tanımlanır; bunun sonucunda, toplayıcı sistem dilate olur ve böbrek hasarı olasılığı ortaya çıkar. Yenidoğan hiperhidrozunun en sık görülen nedeni bu durumdur (1). Yenidoğanlarda toplam insidansı 1:1500 ve erkek-kız oranı 2:1'dir.

Üreterovezikal bileşke (ÜVB) ya da kavşak (ÜVK) obstrüksiyonu, mesaneye girişi sırasında distal üreterde oluşan obstrüktif bir durumdur ve sıklıkla primer obstrüktif megaüreter olarak adlandırılır. Megaüreterler, yenidoğan hiperhidrozunun ayırt edici tanısında ikinci sırayı alır. Bu durum erkeklerde daha sık meydana gelir ve sol tarafta meydana gelme olasılığı daha yüksektir (2).

Hala belirsiz olan obstrüksiyon (tıkanıklık) tanımı çok daha güçtür. Sanki nesnelerin "siyah" ve "beyaz" olarak açık seçik ayırt edilebilmesi gibi, idrar yolları arasında "tıkanmış" ve "tıkanmamış" şeklinde bir ayırım yapmak olanaksızdır. Günümüzde en çok benimsenen tanım, obstrüksiyonun, dışarıya idrar akımını kısıtlayan ve eğer tedavi edilmezse ilerleyici böbrek bozulmasına yol açacak olan herhangi bir sınırlayıcı durumu temsil ettiğidir (3).

### 12.2 Tanı

Gebelik sırasında ultrasonografinin yaygın olarak kullanılmasından dolayı, antenatal hidronefroz gitgide artan bir sıklıkla saptanıyor (4). Dilate olmuş üst idrar yollarıyla başa çıkmada aşılması gereken güçlük, hangi çocuğun gözlemlenebileceğine, hangisinin tıbbi olarak tedavi edilebileceğine ve hangisinin cerrahi girişim gerektirdiğine karar vermektir. Tanı araçları arasında, obstrüktif olguları obstrüktif olmayanlardan kesin olarak ayırt edilmesini tek başına sağlayabilecek tek bir test yoktur (Şekil 2).

#### 12.2.1 Antenatal ultrason

Genellikle gebeliğin 16. ve 18. haftaları arasında, neredeyse tüm amniyon sıvısının idrardan oluştuğu dönemde, böbrekler rutin olarak gözlemlenir. Fetusun idrar yollarının değerlendirilmesi için en hassas zaman, 28. haftadır. Eğer dilatasyon saptanırsa, ultrasonda, sırasıyla, dilatasyonun lateralitesi ve şiddeti, böbreklerin ekjenisitesi, hidronefroz ya da hidro-üreteronefroz, mesane hacmi ve mesane boşaltımı, çocuğun cinsiyeti, amniyon sıvısının hacmi üstünde odaklanması gerekir (5).

#### 12.2.2 Postnatal ultrason

Geçici neonatal dehidrasyon yaklaşık 48 saat sürdüğü için, görüntüleme, bu postnatal oligüri döneminden sonra yapılmalıdır. Ağır olgularda (bilateral dilatasyon, tek böbrek, oligohidramniyoz), derhal postnatal sonografi yapılması önerilir (6). Ultrason muayenesi sırasında, renal pelvisin anteroposterior çapı, kalisiyel dilatasyon, böbrek büyüklüğü, parankima kalınlığı, kortikal ekjenisite, üreterler, mesane çeperi ve artakalan idrar değerlendirilir.

#### 12.2.3 Voiding sistoüretrogram (VSUG)

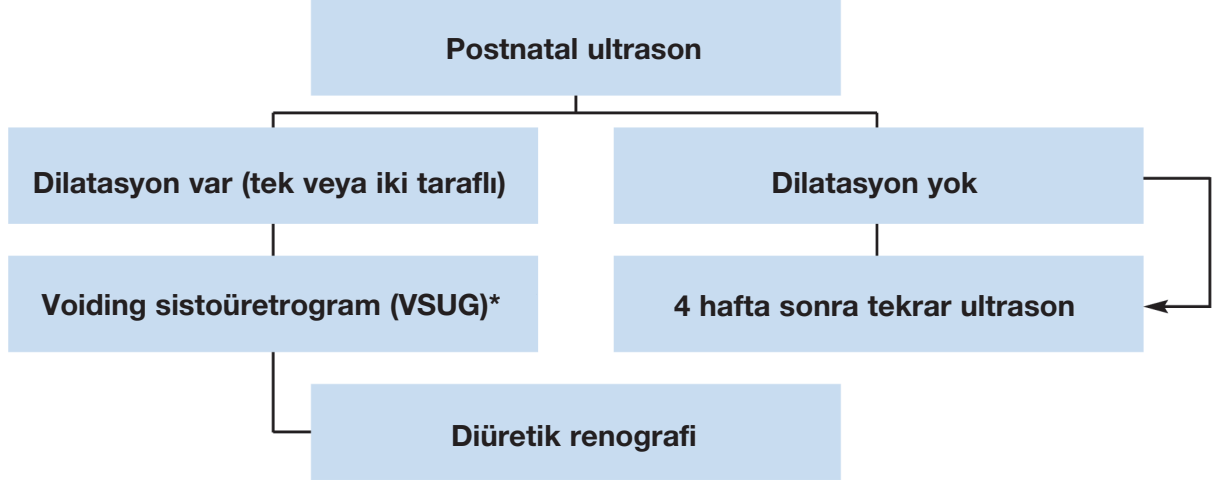
Üst idrar yolu dilatasyonu tespit edilen yenidoğanlarda, var olup olmadığının saptanması gereken primer ya da önemli ilişkili faktörler arasında, etkilenmiş olan çocukların %25'ine varan kısmındaki VUR (15), üreteral valfler, üreteroseller, divertiküller ve nörojenik mesane sayılabilir. Konvansiyonel voiding sistoüretrogram (VSUG), birincil tanısal işlemler için seçilen yöntemdir (7).

#### 12.2.4 Diüretik renografi

Diüretik renografi, idrar iletimi problemlerinin şiddetini ve işlevsel önemini saptamak için en yaygın kullanılan tanı aracıdır. Seçilen radyonüklid, <sup>99m</sup>Tc-MAG3'tür. İncelemeyi, yaşamın dördüncü ile altıncı haftaları arasında standartlaştırılmış koşullar (hidrasyon, transüreteral kateter) altında yürütmek önemlidir (8).

Muayeneden önce ağızdan sıvı alımı teşvik edilir ve radyonüklidin enjekte edilmesinden 15 dakika önce, normal salin intravenöz infüzyonun 15 mL/kg hızıyla 30 dakikalık bir sürede verilmesi zorunludur ve daha sonra, tüm araştırma süresince 4 mL/kg/saat hızında bir idame dozu verilmelidir (9). Önerilen furosemid dozu, yaşamın ilk yılında bebekler için 1 mg/kg iken, 1-16 yaş arası çocuklara maksimum doz olarak 40 mg'yi aşmamak üzere 0,5 mg/kg verilmelidir.

**Şekil 2. Üst idrar yolu dilatasyonu için tanı algoritması**



VSUG'yi de kapsayan tanı amaçlı bir tetkik ebeveynlerle görüşülmelidir, çünkü saptanma olasılığı bulunan bir reflünün kesinlikle hiçbir klinik etkisi olmayabilir. Öte yandan, doğum öncesinde saptanan ve doğum sonrasında doğrulanan hidronefroz vakalarında %25'e varan bir reflü oranı literatürde bildirilmiştir (15) ve bu nedenle, bir dereceye kadar adli tıpla ilgili etkiye de sahip olabilir.

## 12.3 Tedavi

### 12.3.1 Prenatal tedavi

Ebeveynlere danışmanlık verilmesi, bakımın en önemli yönlerinden birisidir. Ağır şekilde tutulmuş olsa bile, hidronefrotik bir böbreğin prognozu umut vericidir. Hidronefrotik bir böbrek anlamlı renal işlevleri yerine getirme yeteneğine hala sahip olabilir, ağır şekilde hipoplastik ve displastik bir böbrek ise umutsuz bir durum sergiler. Çocuğa konulan kesin tanının zamanlamasını ve doğruluğunu ebeveynlere açıklamak önemlidir. Bazı olgularda, masif bilateral dilatasyonu, bilateral hipoplastik displazi kanıtlarını, oligohidramniyoz ile birlikte ilerleyici bilateral dilatasyonu ve pulmoner hipoplaziyi de kapsayan açık seçik bir şiddet göstergesi vardır.

Intrauterin girişim seyrek olarak endikedir ve ancak, büyük deneyime sahip merkezlerde gerçekleştirilmelidir (10).

### 12.3.2 ÜPB obstrüksiyonu

Standartlaştırılmış koşullar altında aynı kurum tarafından aynı teknik kullanılarak yapılmış seri araştırmalar temel alınarak karar verilmesi son derecede önemlidir. Semptomatik obstrüksiyon (yinelenen bğğür ağrısı, idrar yolu infeksiyonu), Hynes ve Anderson'un (11) standartlaştırılmış açık tekniğine uygun şekilde piyeloplasti kullanılarak cerrahi düzeltme yapılmasını gerektirir. Asemptomatik olgularda, başa çıkma yöntemi olarak koruyucu takip seçilebilir.

Bozulmuş split renal fonksiyon (%40'tan az), sonraki incelemelerle split renal fonksiyonda saptanan %10'dan fazla azalma, ultrasonla anteroposterior çapta saptanan artma ve Fetal Üroloji Derneği'nin tanımladığı şekliyle Grade III ve grade IV dilatasyon, cerrahi girişim endikasyonlarını oluşturur.

### 12.3.3 Megaüreter

Sekonder megaüreterlerin tedavi seçenekleri konusunda, "Reflü ve valfler, Kısım 13.4.2"ye bakın. [Not: Bu ayrıntılar doğrulanmamıştır.] Eğer işlevsel bir inceleme üreteral drenajın yeterli olduğunu ortaya çıkarır ve doğrularsa, en iyi seçenek koruyucu tedavidir. İlk olarak, yaşamın ilk yılında, idrar yolu infeksiyonlarının önlenmesi için düşük dozlu profilaktik antibiyotikler tavsiye edilir, ama bu rejimin yararını değerlendiren hiçbir prospektif randomize çalışma bulunmamaktadır (12).

Primer megaüreter olgularında %85'e varan kendiliğinden iyileşme oranları söz konusu olduğu için,

rekürren idrar yolu infeksiyonlarının, split renal fonksiyondaki kötüleşmenin ve anlamlı tıkanmanın eşlik ettiği megaüreterler haricinde, artık cerrahi tedavi önerilmemektedir (13).

Üretere ilk yaklaşım, intravezikal, ekstrevezikal ya da kombine olabilir. Devaskülarizasyon yapılmaksızın, üreterin düzleştirilmesi gereklidir. Üreterin giderek daralması (tapering), mesaneye idrar akışını güçlendirmelidir. Üreter, antireflü onarımı için uygun bir çapa ulaşıncaya kadar daraltılmalıdır. Çeşitli biçimlendirme teknikleri vardır, örneğin üreteral imbrikasyon ya da eksizyonel daraltma bunlardandır (14).

## 12.4 Karar

Rutin perinatal sonografi kullanımıyla, ÜPB ya da ÜVB obstrüksiyonunun neden olduğu hidronefroz artık giderek artan sayılarda saptanmaktadır. Böbrek bozulması riskiyle karşı karşıya olan bu obstrüktif olguları saptamaya çalışmak için, kılı kırk yaran ve yinelenen doğum sonrası değerlendirme yapılması zorunludur. Cerrahi yöntemler oldukça iyi standartlaştırılmıştır ve iyi klinik sonuçlara ulaşmaktadır.

## 12.5 KAYNAKLAR

1. Lebowitz RL, Griscom NT. Neonatal hydronephrosis: 146 cases. *Radiol Clin North Am* 1977;15:49–59. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=139634&query\\_hl=44&itool=pubmed\\_DocSum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=139634&query_hl=44&itool=pubmed_DocSum)
2. Brown T, Mandell J, Lebowitz RL. Neonatal hydronephrosis in the era of sonography. *Am J Roentgenol* 1987;148:959–963. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3034009&query\\_hl=43&itool=pubmed\\_DocSum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3034009&query_hl=43&itool=pubmed_DocSum)
3. Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 1987;138:390. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3599261&query\\_hl=48&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3599261&query_hl=48&itool=pubmed_docsum)
4. Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:479–486. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7856673&query\\_hl=52&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7856673&query_hl=52&itool=pubmed_docsum)
5. Grignon A, Filiatrault D, Homsy Y, Robitaille P, Filion R, Boutin H, Leblond R. Ureteropelvic junction stenosis: antenatal ultrasonographic diagnosis, postnatal investigation, and follow-up. *Radiology* 1986;160:649–651. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3526403&query\\_hl=27&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3526403&query_hl=27&itool=pubmed_docsum)
6. Flashner SC, King LR. Ureteropelvic junction. In: *Clinical pediatric urology*. Philadelphia: WB Saunders, 1976, p. 693.
7. Ebel KD. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr Radiol* 1998;28:630–635. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9716640&query\\_hl=59&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9716640&query_hl=59&itool=pubmed_docsum)
8. O'Reilly P, Aurell M, Britton K, Kletter K, Rosenthal L, Testa T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. *Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. J Nucl Med* 1996;37:1872–1876. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8917195&query\\_hl=62&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8917195&query_hl=62&itool=pubmed_docsum)
9. Choong KK, Gruenewald SM, Hodson EM, Antico VF, Farlow DC, Cohen RC. Volume expanded diuretic renography in the postnatal assessment of suspected uretero-pelvic junction obstruction. *J Nucl Med* 1992;33:2094–2098. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1460498&query\\_hl=64&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1460498&query_hl=64&itool=pubmed_docsum)
10. Reddy PP, Mandell J. Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. *Urol Clin North Am* 1998; 25:171–180. [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9633572&query\\_hl=66&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9633572&query_hl=66&itool=pubmed_docsum)
11. Novick AC, Strem AB. Surgery of the kidney. In: *Campbell's urology*. Philadelphia, WB Saunders: 1998, p. 3044.
12. Arena F, Baldari S, Proietto F, Centorrino A, Scalfari G, Romeo G. Conservative treatment in primary neonatal megaureter. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:347–351.

- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9926303&query\\_hl=71&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9926303&query_hl=71&itool=pubmed_docsum)
13. Peters CA, Mandell J, Lebowitz RL, Colodny AH, Bauer SB, Hendren WH, Retik AB. Congenital obstructed megaureters in early infancy: diagnosis and treatment. J Urol 1989;142:641-645.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2746792&query\\_hl=72&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2746792&query_hl=72&itool=pubmed_docsum)
14. Sripathi V, King PA, Thomson MR, Bogle MS. Primary obstructive megaureter. J Pediatr Surg 1991;26:826-829.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1895193&query\\_hl=74&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1895193&query_hl=74&itool=pubmed_docsum)
15. Thomas DF. Prenatally detected uropathy: epidemiological considerations. Br J Urol 1998 Apr;81 (Suppl 2):8-12.

## 13. VEZİKOÜRETERİK REFLÜ (VUR)

### 13.1 Ön bilgi

Vezikoüreterik reflü (VUR), çocuklarda çok sık karşılaşılan bir ürolojik anomalidir ve belki de pediatriye en fazla tartışılmalı olan sorunlardan birisidir (1). Vezikoüreterik reflü, idrarın fizyolojik olmayan bir şekilde mesaneden üretere ya da renal pelvise ve kalikslere geri akması olarak tanımlanır. Primer VUR, üreterovezikal bileşkenin genetik temele sahip doğumsal bir anomalisi (2) olduğu halde, sekonder reflüye neden olan şey, mesane çıkımının anatomik ya da işlevsel bir obstrüksiyonu ve bunun sonucunda yükselen basınçlar ya da inflamatuvar hastalıklardır. Primer VUR, alt idrar yolunun başka morfolojik ve/veya işlevsel anormallikleriyle ilişkili olabilir.

Bütün çocukların yaklaşık %1-2'sinde VUR olduğu halde, akut piyelonefritli çocukların %25 ila %40'ında VUR meydana gelir. Yenidoğanlar dikkate alınınca, reflü insidansı erkek çocuklarda kızlardan daha yüksektir, ama sonraki yıllarda kızlar erkeklere oranla yaklaşık 4-6 kat daha sık olarak etkilenir. VUR'un neden olduğu prenatal olarak tanı konulmuş hidronefroz insidansı %17 ile %37 arasında değişir (3,4). Semptomatik VUR bulunan çocukların yaklaşık %30 ile %50'si, doğumsal displaziden ve/veya infeksiyon sonrasında edinilmiş hasardan dolayı, radyolojik olarak saptanan renal skarlaşma bulgusu gösterir. Infekte olmuş idrarın intrarenal reflüsü (böbrek içi geri akışı), böbrek hasarından birinci derecede sorumlu görünmektedir.

Reflü nöropatisi (RN), çocukluk dönemindeki hipertansiyonun en sık rastlanan nedeni olabilir. Yapılan takip çalışmalarının gösterdiğine göre, RN'li çocukların yaklaşık %10 ile %30'u, hipertansiyon ya da son aşamada böbrek hastalığı geliştirmektedir (5). Daha eskiden yapılmış çalışmalarda, çocuklardaki ve genç erişkinlerdeki kronik böbrek yetmezliği olgularının %15 ile %30'u kronik piyelonefrite ve RN'ye bağlanmıştır (6). Bununla birlikte, VUR ile ilgili morbiditenin farkına varılması, daha yaygın tanıya ve tedaviye olanak sağlamıştır; bu da etkilenmiş RN'li hastaların sayısında azalmaya sonuçlanmış gibi görünmektedir. Bu nedenle, VUR tanısı ve tedavisi, çocuklarda ve genç erişkinlerde hipertansiyonun ve böbrek yetmezliğinin epidemiyolojisini değiştirmiştir. Böbrek nakli yapılmış popülasyonların oluşturduğu yakın tarihli bir seride, olguların yaklaşık %2-3'ü kronik piyelonefrite ilişkilendirilmiştir (7).

İkizler ve aileler üstünde yapılan çalışmalar, VUR'un genetik bir temele sahip olduğunu ortaya çıkarmıştır (2). Reflü bulunduğu bilinen hastaların kardeşlerinde reflü prevalansı yaklaşık olarak %30'dur, daha küçük kardeşlerin riski daha büyüktür. Reflü bulunan ebeveynlerin çocuklarının reflü geliştirme riski neredeyse %70'tir. Bu bozukluktan etkilenenlerin kardeşleri ve çocukları çoğunlukla asemptomatik oldukları için, mutlaka rutin olarak reflü için taranmaları salık verilir (8,9).

Bu durumdan etkilenmiş çocukların tedavisi, antibiyotik profilaksisi uygulanarak ve/veya reflü cerrahi yolla düzeltilerek, infeksiyonun, kalıcı böbrek parankima hasarının ve geç komplikasyonlarının önlenmesine yönelik olmuştur. Bununla birlikte, primer VUR bulunan çocukların tedavisi için optimal stratejiler konusundaki tartışmalar sürmektedir (10-12).

### 13.2 Sınıflandırma

Uluslararası Reflü Çalışma Komitesi, VUR'un sınıflandırılması için tekdüze bir sistemi 1985 yılında yürürlüğe koymuştur (13) (Tablo 1). Derecelendirme sistemi, daha önceki iki sınıflandırma sistemini birleştirmekte ve VSUG'de üreterin, renal pelvisin ve kalikslerin retrograd dolumunu ve dilatasyonunu temel almaktadır. Komite, sonuçların karşılaştırılabilirliğine olanak sağlamak için, standartlaştırılmış bir VSUG tekniğini de tanımlamıştır.

**Tablo 1: Uluslararası Reflü Çalışma Komitesi'ne göre, veziköüreterik reflü için derecelendirme sistemi (13)**

Grade I	Reflü renal pelvise ulaşmaz; değişen derecelerde üreteral dilatasyon
Grade II	Reflü renal pelvise ulaşır; toplayıcı sistemde dilatasyon yok; normal forniksler
Grade III	Kıvrılmayla veya kıvrılma olmadan, üreterde hafif ila orta dilatasyon; toplayıcı sistemde orta dilatasyon; normal ya da asgari ölçüde deforme olmuş forniksler
Grade IV	Kıvrılmayla veya kıvrılma olmadan, üreterde orta dilatasyon; toplayıcı sistemde orta dilatasyon; forniksler küntleşmiş, ama papilla çukurlukları hala görülebiliyor
Grade V	Üreterde çok belirgin dilatasyon ve kıvrılma; toplayıcı sistemde orta dilatasyon; papilla çukurlukları artık görülemiyor; intraparakimal reflü

### 13.3 Tanı çalışması

Temel bir tanı çalışması, ayrıntılı bir tıbbi öyküden (aile öyküsü dahil), fizik muayeneden, idrar tahlilinden, idrar kültüründen ve eğer böbrek işlevinin değerlendirilmesi gerekiyorsa, serum kreatinin düzeyinden oluşur. VUR için tanı amaçlı görüntüleme, hem radyolojik hem de sonografik modalitelerden oluşur (14). Radyolojik modaliteler, reflü muayenesi için en yaygın yöntem olan VSUG'den ve radyonüklid sistografiden (RNS) oluşur.

RNS'de maruz kalınan radyasyon, sürekli fluoroskopiyle VSUG'de maruz kalınandan anlamlı olarak daha düşüktür, ama betimlenen anatomik ayrıntılar çok daha önemsizdir. Darbeli (pulse) fluoroskopi kullanıma sokularak, VSUG'de radyasyona maruz kalma düzeyi belirgin biçimde azaltılabilir. VSUG kullanımı, reflü derecesinin belirlenmesine ve mesanenin ve üreter konfigürasyonunun değerlendirilmesine olanak sağlar. Dahası, VSUG, üretranın görüntülenmesi için de seçilen inceleme tekniğidir. Bir ultrason (US) kontrast ajanının intravezikal uygulanması (voiding üronosonografi [VUS]) yoluyla konulan sonografik VUR tanısı, çoğunlukla, kızlarda ve takip sırasında primer reflü muayenesi modalitesi olarak kullanılır.

Karmaşık olgularda, üst idrar yolunun değerlendirilmesi için manyetik rezonans ürografi gerekli olabilir.

Dimerkaptosüksinik asit (DMSA), kortikal dokuyu gözlemlemek, böbrek parankimasını değerlendirmek ve böbrek skarlarının varlığını belgelemek için en iyi nükleer ajandır. Akut bir İYI sırasında normal DMSA gösteren çocukların böbrek hasarı riski düşüktür. Takipte normal DMSA ve düşük dereceli VUR gösteren çocuklarda VUR daha sık olarak kendiliğinden iyileşir (15).

İdrar kaçıрма ya da rezidüel idrar durumunda, alt idrar yolunun işlevsel anormalliklerini ortaya çıkarmak için ürodinamik incelemeler yapılabilir. Bu tür testler, sekonder reflüden şüphelenilen hastalarda, örneğin spina bifida bulunan hastalarda ya da VSUG'si, rezidüel posterior üreteral valfleri düşündüren erkek çocuklarda en büyük öneme sahiptir. Yine de, nörojenik olmayan işeme disfonksiyonu olgularının çoğunda, tanı ve takip, invaziv olmayan testlerle sınırlı olabilir (işeme çizelgeleri, US, üroflovetri). Bulguları kesin sonuç vermeyen ve tedaviye direnç gösteren az sayıda geriye kalan çocukta ürodinamik testlere gerek yoktur. İşeme disfonksiyonunun uygun biçimde üstesinde gelinmesi çoğu kez reflünün iyileşmesiyle sonuçlanacaktır (16).

Geçmişte, sistoskopinin VUR değerlendirmesi için temel öneme sahip olduğu düşünülüyordu. Üreter deliklerinin konumu ve şekli ile bozukluğun derecesi ve prognozu arasında bağıntı bulunduğu düşünülüyordu. Daha sonra elde edilen verilerin gösterdiğine göre, sistoskopik gözlemler, tedavinin sonucuna anlamlı olarak katkıda bulunmamaktadır (17). Üreteral duplikasyon ve üreteral ektopi gibi ilave anatomik anormallikleri saptamak için, açık cerrahi anında sistoskopi uygulanabilir.

### 13.4 Tedavi

Erken tanı ve dikkatli gözlem, tedavinin temel taşlarıdır (Tablo 2). Tedavinin nihai hedefi, normal böbrek gelişimine olanak sağlamak ve kalıcı renal parankima hasarını ve bunun geç ortaya çıkan komplikasyonlarını (yukarıda anlatılan reflü nöropatisini) önlemektir. VUR'un bütün klinik görünümleri için geçerli tek bir tedavi stratejisi yoktur.

Tedavi seçenekleri, antibiyotik profilaksisini de kapsayan koruyucu (tıbbi) tedaviden ve tek başına ya da kombine olarak uygulanan girişimsel yaklaşımlardan (yani, endoskopik subüreteral enjeksiyondan, reflünün laparoskopik ya da açık cerrahi teknikle düzeltilmesinden) oluşur.

Tedavi konusunda yapılan bireysel seçim, böbrek skarlarının varlığını, klinik gidişi, reflü derecesini, ipsilateral (aynı tarafta yerleşmiş) böbrek işlevini, bilateraliteyi, mesane kapasitesini ve işlevini, idrar yolunun ilişkili anomallerini, yaşı, uyumu ve ebeveynlerin tercihine temel alır.

Antibiyotik profilaksisine rağmen yinelenen ateşli infeksiyonlarda (arada oluşan infeksiyonlarda), tıbbi non-kompliyantta, yeni skarlar ve ilişkili malformasyonların (örneğin, dupleks sistemler, Hutch divertikülü, ektopik üreter) varlığında, cerrahi düzeltme yapılması gereklidir.



Sekonder VUR'da tedavinin hedefi, altta yatan durumun giderilmesidir. Altta yatan durumun başarıyla tedavi edilmesinden sonra da VUR devam ediyorsa, uygulanacak daha ileri tedavi bireysel klinik tabloya bağlıdır.

**Tablo 2: Reflü tedavisi**

Hastanın yaşı	Reflü derecesi/Cinsiyet	Başa çıkma yöntemi
<1 yaş		Konservatif (koruyucu)
1-5 yaş arası	Grade I-III	Konservatif
	Grade IV-V	Cerrahi düzeltme
>5 yaş	Erkek çocuklar	Cerrahi için endikasyon seyrek
	Kızlar	Cerrahi düzeltme

#### 13.4.1 Konservatif (koruyucu) yaklaşım

Konservatif başa çıkmanın gerekçesi, çoğunlukla düşük dereceli reflü bulunan genç hastalarda VUR'un zamanla kendi kendine iyileşebildiğine ilişkin gözlemdir (I-II ve III-IV arası VUR derecelerinde, sırasıyla, %81 ve %48) (18,19). Konservatif terapinin hedefi, febril İYI'nin önlenmesidir.

Hastanın ve ebeveynlerin eğitilmesi ve tutarlılıkla takip edilmesi, yüksek sıvı alımı, mesanenin düzenli ve tam olarak boşaltılması (gerekirse, iki defa idrar yapma) ve düşük dozlu antibiyotik profilaksisi, konservatif başa çıkmanın kilit yönleridir. Düşük dereceli VUR bulunan erkek çocuklarda, sünnet tavsiye edilebilir.

Bütün febril ara (breakthrough) infeksiyon olgularında ve artık VUR'un kendi kendine geçmesinin beklenemeyeceği bir yaşa kadar VUR durumu devam eden kızlarda, konservatif tedavi bir yana bırakılarak cerrahi girişimde bulunulmalıdır. Beş yaş ve üzeri erkek çocuklarda, antibiyotik profilaksisi durdurulabilir ve reflünün cerrahi olarak düzeltilmesini gerektiren endikasyonlar seyrek.

#### 13.4.2 Girişimsel tedavi

##### 13.4.2.1 Açık cerrahi

Reflünün cerrahi olarak düzeltilmesi için çeşitli intravezikal ve ekstrevezikal teknikler tanımlanmıştır. Farklı yöntemlerin kendilerine özgü avantajları ve komplikasyonları olmasına karşın, hepsi de aynı temel ilkeyi paylaşır: Üreterin mukoza altına gömülmesi yoluyla üreterin intramural kısmının uzatılması. Bütün tekniklerin güvenli, komplikasyon oranlarının düşük ve başarı oranlarının mükemmel (%92-98) olduğu gösterilmiştir. Günümüzde en popüler prosedürler, Lich-Gregoir, Politano-Leadbette, Cohen ve Psoas-Hitch üreteroneosistostomileridir (20,22).

Erken bebeklikte yapılacak cerrahi girişimin mesane işlevinde ağır hasara neden olma riski yüksektir. Eğer bir ekstrevezikal prosedür planlanıyorsa, mesane mukozasını ve konumunu, ureter deliklerinin konfigürasyonunu değerlendirmek için ameliyat öncesinde sistostomi yapılmalıdır. Bilateral reflüde, intravezikal antireflü prosedürleri düşünülebilir, çünkü bilateral ekstrevezikal reflü onarımı, ameliyat sonrası geçici idrar tutulması (retansiyon) riskinin artmasına yol açar (22).

##### 13.4.2.2 Laparoskopik reflü düzeltimi

Az sayıdaki çocukta, VUR laparoskopik olarak düzeltilmektedir. Başarı oranları açık cerrahidekine benzemesine karşın, laparoskopik reflü düzeltimi anlamlı olarak daha uzun zaman alır ve hiçbir belirgin avantaja sahip değildir (23). Bugün için, laparoskopik yaklaşım rutin bir prosedür olarak tavsiye edilemez (24).

##### 13.4.2.3 Endoskopik tedavi

Henüz esas olarak deneme aşamasında olmasına karşın, VUR'un endoskopik tedavisi, bir yandan altta yatan anatomik defektin tedavi edilmesine olanak sağlama, diğer yandan da açık cerrahiyle ilişkili morbiditeden kaçınma avantajını sunmaktadır (25). Biyolojik olarak parçalanabilir maddelerin kullanıma sunulmasıyla, doku genişletici maddelerin (hacim arttırıcı [bulking] ajanların) endoskopiyle subüreteral enjeksiyonu, çocuklardaki VUR'un tedavisinde uzun dönem antibiyotik profilaksisinin ve cerrahi girişimin bir alternatifi haline gelmiştir (26). Endoskopik tedavinin konservatif başa çıkmayla aynı derecede etkili olduğunu kanıtlayan bir prospektif çalışma henüz olmamakla birlikte, endoskopik tedavi şu anda bazı merkezlerde reflünün ilk tedavisi olarak kullanılmaktadır. Yöntemsel bakımdan uygun çalışmaların olmayışı, bu tedavinin etkinliğine ilişkin sağlam bir klinik onayı şimdilik engellemektedir. Yakın tarihte 8101 böbrek ünitesinin katılımıyla 5527 hasta üstünde yapılan bir meta-analizde (27), bir tedavi seansından sonra reflünün iyileşme oranı (üretere göre), grade I ve grade II reflü için %78.5, grade III için %72, grade IV için %63 ve grade V için %51 olarak saptanmıştır. Eğer ilk enjeksiyon başarısız olduysa, ikinci tedavinin başarı oranı %68 ve üçüncü tedavinin başarı oranı %34 olarak saptanmıştır. Bir ya da daha fazla enjeksiyonla toplam başarı oranı %85'tir. Başarı oranı, tekli sistemlere (%73) kıyasla duplike sistemlerde (%50) ve normal mesaneye (%74) kıyasla nöropatik mesanede (%62) anlamlı olarak daha düşüktür.

### 13.5 Takip

VUR'un cerrahi olarak düzeltilmesinden sonra yapılacak takip, tartışmalı bir sorundur. Uluslararası Reflü Çalışması'nın yakın tarihli bir güncellemesinde, araştırmacılar, VUR'un gerek tıbbi, gerekse cerrahi tedavisinden 10 yıl sonra çekilen ürografinin bulgularını yayımlamışlardır. Dikkatli başa çıkma önlemleri alınınca, şiddetli reflü bulunan çocukların yalnızca küçük bir kısmında yeni skarların geliştiği, sonraki 5 yıllık takip döneminin ardından nadiren skar görüldüğü ve tıbbi ya da cerrahi yolla tedavi edilen çocuklar arasında hiç fark olmadığı kararına ulaşmışlardır (28). Bu nedenle, rutin radyonüklid incelemelerinin yapılması önerilmemektedir.

Post-operatif VSUG, febril İYİ geliştirme riski bulunan çocukların saptanmasına olanak sağlamadığı için, bu tür araştırma isteğe bağlıdır. VSUG, açık cerrahiden sonra klinik olarak asemptomatik olgularda gerekli olmayabilmesine (29) karşın, endoskopik tedavinin ardından zorunludur.

Üst idrar yolu obstrüksiyonu olasılığı, hasta taburcu edilirken ve ameliyattan 3 ay sonra yapılan sonografiyle dışlanır. Takip protokolü, kan basıncı ölçümünü ve idrar analizini kapsamalıdır.

### 13.6 KAYNAKLAR

1. Fanos V, Cataldi L. Antibiotics or surgery for vesicoureteric reflux in children. *Lancet* 2004;364:1720-1722.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15530633&query\\_hl=1&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15530633&query_hl=1&itool=pubmed_docsum)
2. Murawski IJ, Gupta IR. Vesicoureteric reflux and renal malformations: a developmental problem. *Clin Genet* 2006;69:105-117.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16433689&query\\_hl=3&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16433689&query_hl=3&itool=pubmed_docsum)
3. Anderson NG, Wright S, Abbott GD, Wells JE, Mogridge N. Fetal renal pelvic dilatation - poor predictor of familial vesicoureteric reflux. *Pediyatr Nephrol* 2003;18:902-905.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12883970&query\\_hl=5&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12883970&query_hl=5&itool=pubmed_docsum)
4. Phan V, Traubici J, Hershenfield B, Stephens D, Rosenblum ND, Geary DF. Vesicoureteral reflux in infants with isolated antenatal hydronephrosis. *Pediyatr Nephrol* 2003;18:1224-1228.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14586679&query\\_hl=7&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14586679&query_hl=7&itool=pubmed_docsum)
5. Blumenthal I. Vesicoureteric reflux and urinary tract infection in children. *Postgrad Med J* 2006;82:31-35.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16397077&query\\_hl=9&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16397077&query_hl=9&itool=pubmed_docsum)
6. Ardissino G, Avolio L, Dacco V, Testa S, Marra G, Vigano S, Loi S, Caione P, De Castro R, De Pascale S, Marras E, Riccipetroni G, Selvaggio G, Pedotti P, Claris-Appiani A, Ciofani A, Dello Strologo L, Lama G, Montini G, Verrina E; Italkid Project. Long-term outcome of vesicoureteral reflux associated chronic renal failure in children. Data from the Italkid Project. *J Urol* 2004;172:305-310.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15201801&query\\_hl=11&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15201801&query_hl=11&itool=pubmed_docsum)
7. Vallee JP, Vallee MP, Greenfield SP, Wan J, Springate J. Contemporary incidence of morbidity related to vesicoureteral reflux. *Urology* 1999;53:812-815.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10197863&query\\_hl=13&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10197863&query_hl=13&itool=pubmed_docsum)
8. Hollowell JG, Greenfield SP. Screening siblings for vesicoureteral reflux. *J Urol* 2002;168:2138-2141.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12394743&query\\_hl=16&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12394743&query_hl=16&itool=pubmed_docsum)
9. Giel DW, Noe HN, Williams MA. Ultrasound screening of asymptomatic siblings of children with vesicoureteral reflux: a long-term followup study. *J Urol* 2005;174:1602-1604.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16148662&query\\_hl=18&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148662&query_hl=18&itool=pubmed_docsum)
10. Elder JS, Peters CA, Arant BS Jr, Ewalt DH, Hawtrey CE, Hurwitz RS, Parrott TS, Snyder HM 3rd, Weiss RA, Woolf SH, Hasselblad V. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. *J Urol* 1997;157:1846-1851.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9112544&query\\_hl=20&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9112544&query_hl=20&itool=pubmed_docsum)
11. Smellie JM, Barratt TM, Chantler C, Gordon I, Prescod NP, Ransley PG, Woolf AS. Medical versus surgical treatment in children with severe bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a

- randomised trial. *Lancet* 2001;357:1329-1333.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11343739&query\\_hl=4&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11343739&query_hl=4&itool=pubmed_docsum)
12. Wheeler DM, Vimalachandra D, Hodson EM, Roy LP, Smith GH, Craig JC. Interventions for primary vesicoureteric reflux. *Cochrane Database Syst Rev* 2004; (3):CD001532.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15266449&query\\_hl=23&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15266449&query_hl=23&itool=pubmed_docsum)
  13. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Mobius TE. International Reflux Study in Children: international system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol* 1985;15:105-109.
  14. Darge K, Riedmiller H. Current status of vesicoureteral reflux diagnosis. *World J Urol* 2004;22:88-95.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15173954&query\\_hl=31&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15173954&query_hl=31&itool=pubmed_docsum)
  15. Camacho V, Estorch M, Fraga G, Mena E, Fuertes J, Hernandez MA, Flotats A, Carrio I. DMSA study performed during febrile urinary tract infection: a predictor of patient outcome? *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2004;31:862-866.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14758509&query\\_hl=33&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14758509&query_hl=33&itool=pubmed_docsum)
  16. Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. *J Urol* 1998;160:1019-1022.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9719268&query\\_hl=35&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9719268&query_hl=35&itool=pubmed_docsum)
  17. Elder JS. Guidelines for consideration for surgical repair of vesicoureteric reflux. *Curr Opin Urol* 2000;10:579-585.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11148729&query\\_hl=7&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11148729&query_hl=7&itool=pubmed_docsum)
  18. Arant BS Jr. Medical management of mild and moderate vesicoureteral reflux: followup studies of infants and young children. A preliminary report of the Southwest Pediatric Nephrology Study Group. *J Urol* 1992;148:1683-1687.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1433588&query\\_hl=38&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1433588&query_hl=38&itool=pubmed_docsum)
  19. Smellie JM, Jodal U, Lax H, Mobius TT, Hirche H, Olbing H; Writing Committee, International Reflux Study in Children (European Branch). Outcome at 10 years of severe vesicoureteric reflux managed medically: report of the International Reflux Study in Children. *J Pediatr* 2001;139:656-663.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11713442&query\\_hl=6&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11713442&query_hl=6&itool=pubmed_docsum)
  20. Austin JC, Cooper CS. Vesicoureteral reflux: surgical approaches. *Urol Clin North Am* 2004;31:543-557.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15313064&query\\_hl=42&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313064&query_hl=42&itool=pubmed_docsum)
  21. Heidenreich A, Ozgur E, Becker T, Haupt G. Surgical management of vesicoureteral reflux in pediatric patients. *World J Urol* 2004;22:96-106.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15221260&query\\_hl=44&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15221260&query_hl=44&itool=pubmed_docsum)
  22. Lipski BA, Mitchell ME, Burns MW. Voiding dysfunction after bilateral extravesical ureteral reimplantation. *J Urol* 1998;159:1019-1021.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9474222&query\\_hl=46&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9474222&query_hl=46&itool=pubmed_docsum)
  23. Janetschek G, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic ureteral anti-reflux plasty reimplantation. First clinical experience. *Ann Urol (Paris)* 1995;29:101-105.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7645993&query\\_hl=48&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7645993&query_hl=48&itool=pubmed_docsum)
  24. El-Ghoneimi A. Paediatric laparoscopic surgery. *Curr Opin Urol* 2003;13:329-335.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12811298&query\\_hl=51&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12811298&query_hl=51&itool=pubmed_docsum)
  25. Chertin B, Puri P. Endoscopic management of vesicoureteral reflux: does it stand the test of time? *Eur*

- Urol 2002;42:598-606.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12477657&query\\_hl=54&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12477657&query_hl=54&itool=pubmed_docsum)
26. Lightner DJ. Review of the available urethral bulking agents. Curr Opin Urol 2002;12:333-338.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12072655&query\\_hl=57&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12072655&query_hl=57&itool=pubmed_docsum)
27. Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, Cendron M, Greenfield S, Hurwitz R, Kirsch A, Koyle MA, Pope J, Shapiro E. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. J Urol 2006;175:716-722.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16407037&query\\_hl=59&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16407037&query_hl=59&itool=pubmed_docsum)
28. Olbing H, Smellie JM, Jodal U, Lax H. New renal scars in children with severe VUR: a 10-year study of randomized treatment. Pediatr Nephrol 2003;18:1128-1131.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14523634&query\\_hl=61&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14523634&query_hl=61&itool=pubmed_docsum)
29. Barrietas D, Lapointe S, Reddy PP, Williot P, McLorie GA, Bigli D, Khoury AE, Merguerian PA. Are postoperative studies justified after extravesical ureteral reimplantation? J Urol 2000;164:1064-1066.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10958758&query\\_hl=65&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10958758&query_hl=65&itool=pubmed_docsum)

## 14. ÇOCUKLARDA ÜRİNER TAŞ HASTALIĞI

### 14.1 Ön bilgi

Pediyatrik taş hastalığı, erişkinlerdeki taş hastalığıyla karşılaştırıldığında, hem görünüm hem de tedavi açısından benzersiz özelliklere sahiptir. Erkeklerde yoğunlaşma gösteren erişkin popülasyonun aksine, pediyatrik popülasyonda erkek çocuklar ve kızlar neredeyse eşit olarak etkilenir. Taşların çoğu üst idrar yolunda bulunur. Mesane taşları, dünyanın az gelişmiş bölgelerinde hala yaygındır; bu taşlar çoğunlukla amonyum asit urat ve ürik asit taşlarıdır, bu da beslenmeyle ilgili faktörleri kuvvetle düşündürmektedir (1,2).

Çocuklarda taşların insidansı ve karakteristikleri geniş bir coğrafi çeşitlilik gösterir. Genellikle göreceli olarak ender bir hastalık gibi düşünülmesine karşın, çocuklarda üriner taş hastalığı dünyanın bazı bölgelerindeki oldukça yaygındır. Pediyatrik taş hastalığı, Türkiye’de, Pakistan’da ve bazı Güney Asya, Afrika ve Güney Amerika ülkelerinde endemik kabul edilmektedir (2).

### 14.2 Taş oluşumu mekanizması, nedensel faktörlerin teşhisi ve spesifik taş tiplerinin tıbbi tedavisi

Üriner taş oluşumu, metabolik ve anatomik faktörler ile enfeksiyon varlığını içeren karmaşık bir sürecin sonucudur.

Destekleyici ve engelleyici etkenler arasındaki denge bozulduğu zaman, idrarda taşlar oluşabilir. İdrar, ilgili taş bileşeni bakımından kritik derecede aşırı doymuş hale geldiği zaman, taş oluşumu başlamış olur. Örneğin, idrarın fiziksel özelliklerini değiştiren organik ya da inorganik engelleyicilerin varlığından dolayı aşırı doyma meydana gelebilir. Ayrıca, idrar akımının anormal bir morfoloji nedeniyle bozulmuş olması da idrar akımının yavaşlamasını (staz) kolaylaştırabilir ve bu nedenle, taş oluşturuca maddelerin konsantrasyonunda artışa yol açabilir.

İdrarda kalsiyum oksalat, ürik asit ya da sistin moleküllerinin aşırı doymuş düzeye ulaşması taş oluşumuna yol açabilir. Kristalizasyon engelleyicilerin (sitrat, magnezyum, pirofosfat, makromoleküller ve glikozaminoglikanlar) azalan konsantrasyonu, bazen, idrar taşlarının oluşmasından sorumlu tek faktör olabilir. İdrar pH’sindeki değişiklikler de taş oluşumunu etkileyebilir.

#### 14.2.1 Kalsiyum taşları

Kalsiyum taşları, çoğunlukla, kalsiyum oksalat ve kalsiyum fosfat taşları biçiminde meydana gelir. Taşlar, çoğunlukla, ya yüksek kalsiyum (hiperkalsüri) ve oksalat konsantrasyonları (hiperoksalüri) nedeniyle ya da engelleyicilerin konsantrasyonlarının, sözgelimi sitrat konsantrasyonunun azalmasıyla (hipositratüri) oluşur.

**Hiperkalsüri.** Kilosu 60 kg’nin altında olan bir çocuğun 24 saatte idrarla attığı kalsiyum miktarının 4 mg/kg/gün’den fazla olması şeklinde tanımlanır. Üç aylıktan küçük bebeklerde, kalsiyum itrahi (atılması) ile ilgili normal değerlerin üst sınırı 5 mg/kg/gün olarak kabul edilir (3).

Hiperkalsüri, idyopatik ya da sekonder olarak sınıflandırılabilir. Klinik, laboratuvar ve radyografik araştırmalarla altta yatan bir neden belirlenemediği zaman, idyopatik hiperkalsüri tanısı konulur. Bilinen bir süreç idrarda aşırı kalsiyum

ürettiği zaman, sekonder hiperkalsiüri meydana gelir. Sekonder (hiperkalsemik) hiperkalsiürde, yüksek serum kalsiyum düzeyinin nedeni, artan kemik rezorpsiyonu (hiperparatiroidizm, hipertiroidizm, immobilizasyon, asidoz, metastatik hastalık) ya da gastrointestinal aşırı emilim (D hipervitaminozu) olabilir (4).

Hiperkalsiüri için yapılan iyi bir tarama testi, idrardaki kalsiyum ile kreatinin arasındaki oranı karşılaştırır. Çocuklarda normal kalsiyum/kreatinin oranı 0,2'den düşüktür. Eğer hesaplanan oran 0,2'den yüksekse, tekrar test yapılması gerekir. Yenidoğanların ve bebeklerin kalsiyum itrahi büyük çocuklarınkinden daha yüksek, kreatinin itrahi ise daha düşüktür (3,4). Takipte ölçülen oranlar normale, hiperkalsiüri için ek testlerin yapılmasına gerek yoktur. Bununla birlikte, eğer oran yüksek olmayı sürdürüyorsa, zamanlanmış olarak 24 saatlik idrar örnekleri toplanmalı ve kalsiyum itrahi hesaplanmalıdır.

Yirmi dört saatlik kalsiyum itrah testi, hiperkalsiüri tanısı için standart ölçüttür. Günlük kalsiyum itrahi 4 mg/kg'dan (0,1 mmol/kg/gün'den) fazlaysa, hiperkalsiüri tanısı doğrulanmış olur ve daha ileri değerlendirilmenin yolu açılır. Daha ileri değerlendirme kapsamında, serum bikarbonat, kreatinin, alkalın fosfataz, kalsiyum, magnezyum, pH ve paratiroid hormon düzeyleri vardır. Yeni işlenmiş idrar kullanılarak pH ölçümü yapılmalıdır (3-6).

Yirmi dört saatlik idrar örneklerinin toplanması işlemi, kalsiyum, fosfor, sodyum, magnezyum, sitrat ve oksalat ölçümü için de yapılmalıdır. Bu arada, idrardaki kalsiyumu normaleştirmek için diyetle ilgili ayarlamalar da denenmelidir (6).

İlk başa çıkma yolu, her zaman, sıvı alımını ve idrar akımını arttırmaktır.

Diyetle ilgili değişiklik yapılması, etkili terapinin zorunlu bir parçasıdır. Günlük kalsiyum, hayvansal protein ve sodyum alımının doğru olarak değerlendirilmesi için çocuk bir diyetisyene sevk edilmelidir. Çocuğun günlük gereksinimlerine uygun kalsiyum alımının devam ettirilmesi yanında, diyetle alınan sodyum miktarının kısıtlanması da önerilir (7).

Dış kaynaklı kalsiyum alımının yüksek üriner kalsiyuma katkıda bulunup bulunmadığını belirlemek için, düşük kalsiyumlu bir diyetle geçici olarak deneme yapılabilir. Bununla birlikte, kalsiyum alımını uzun sürelerle kısıtlama denemesi yapıyorken, çok temkinli davranılmalıdır (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

Hiperkalsiüriyi tedavi etmek için, hidroklorotiazid ve diğer tiazid türevi diüretikler 1-2 mg/kg/gün dozunda kullanılabilir (2,8) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: C). Eğer sitrat düzeyleri düşükse ya da diğer terapilere rağmen hiperkalsiüri inatla devam ediyorsa, sitrat terapisi de yararlı olur (2,9) (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

*Hiperoksalüri.* Oksalik asit, böbreklerle dışarı atılan bir metabolittir. Oksalatın yalnızca %10-15'i alınan gıdalardan gelir. Oksalat itrahi yaşa göre değişir. Normal okul çağındaki çocuklar günde 50 mg/1,73 m<sup>2</sup>'den (0,55 mmol/1,73 m<sup>2</sup>'den) daha az itrah ettikleri halde, bebekler bu miktardan dört kat daha fazla itrah ederler (2,10). Hiperoksalüri, diyetle alımın artmasından, enterik aşırı emilimden (kısa barsak sendromunda olduğu gibi) ya da doğumsal bir metabolizma hatasından ileri gelebilir. Primer hiperoksalürde, oksalat Metabolizmasında rol oynayan iki karaciğer enziminden birisi eksik olabilir. Primer hiperoksalürde, böbreklerde ve idrarda kalsiyum oksalat çökmesi artış gösterir. Böbreklerde kalsiyum oksalat çökelişi birikmesinin artmasıyla, böbrek yetmezliği gelişebilir ve diğer dokularda kalsiyum oksalat birikmesiyle sonuçlanabilir.

Ağır hiperoksalüriye ilişkin laboratuvar bulguları ve klinik semptomlar temel alınarak tanı konulur. Kesin tanı için, enzim aktivitesini değerlendirmeye yönelik karaciğer biyopsisi gereklidir.

Diğer hiperoksalüri formları, yukarıda söz edildiği gibi, inflamatuvar barsak sendromunda, pankreatitte ve kısa barsak sendromunda oksalatın aşırı emiliminden ileri gelebilir. Bununla birlikte, idrarla oksalat atılım düzeyleri yüksek olan çocukların çoğunluğunda, belgelenmiş bir metabolik problem ya da beslenmeye ilgili herhangi bir neden yoktur ve bu çocuklar, idiyopatik hiperoksalürili olarak tanımlanır. Bu durumda, idrardaki oksalat düzeyleri yalnızca hafif şekilde yükselmiştir (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

Hiperoksalüri tedavisi, idrar akımının artırılmasından ve diyetle oksalat kısıtlanması yapılmasından oluşur. Özellikle tip I primer hiperoksalürde, idrardaki düzeyleri düşürmek için piridoksin kullanımı faydalı olabilir (2,10).

*Hipositratüri.* Sitrat, üriner taş oluşumunu engelleyen bir maddedir. Sitrat, kalsiyuma bağlanarak ve kalsiyum fosfat kristallerinin yanı sıra, kalsiyum oksalatın da artmasını ve birikmesini doğrudan doğruya engelleyerek etkinlik gösterir. Dolayısıyla, idrardaki sitrat düzeylerinin düşük olması, kalsiyum taş hastalığının önemli bir nedeni olabilir. Erişkinlerde hipositratüri, idrarla atılan günlük sitrat miktarının 329 mg'den düşük olmasıdır; bu değer, vücut ölçüsüne dayanılarak çocuklar için uyarlanmalıdır (11,12).

Hipositratüri, çoğunlukla, herhangi bir eşzamanlı semptom ya da bilinen herhangi bir metabolik düzensizlik olmaksızın meydana gelir. Ayrıca, herhangi bir metabolik asidoz, distal tübüler asidoz ya da diyare sendromları ile ilişkili olarak da meydana gelebilir.

İdrardaki sitrat düzeylerini düşüren çevresel etkenler arasında, yüksek protein alımı ve aşırı tuz tüketimi vardır. Çocuklardaki kalsiyum taş hastalığında hipositratürünün önemini birçok rapor vurgulamaktadır. Kalsiyum taş hastalığı bulunan çocukların %30 ila %60 arasında değişen bir kısmında hipositratüri vardır.

Hipositratürde taş riskinin artmasından dolayı, taş oluşumunu azaltmak için normal sitrat düzeylerinin



yeniden sağlanması salık verilmektedir. Bazı çalışmalar, sitrat replasman terapisinin erişkin popülasyonda taş oluşumu riskini azalttığını göstermesine karşın, çocuklarda bu konuyla ilgili az sayıda çalışma yapılmıştır. Hipositratüri, iki doza bölünerek verilen 1 mEq/kg'lık başlama dozajında potasyum sitrat kullanılarak tedavi edilir (12) (kanıt düzeyi: 3, öneri derecesi: B).

#### 14.2.2 Ürik asit taşları

Ürik asit, pürin metabolizmasının son ürünüdür. Ürik asit taşları, çocukların %4 ila %8'indeki üriner taşlardan sorumludur; çocuklarda ürik asit taşı oluşumunun temel nedeni, hiperürikozüridir. Günlük ürik asit çıktısının 10 mg/kg/gün'den (0,06 mmol/kg/gün'den) fazla olması, hiperürikozüri olarak kabul edilir (2).

Ürik asit taşlarının oluşması, temel olarak, idrarın bileşiminin asitli olmasına bağlıdır. Ürik asit, pH <5.8'de ayrışmamış ve çözünmez formda bulunur. Bu pH değeri daha alkali hale geldikçe, ürik asit kristallerinin çözünürlüğü artar ve ürik asit taşı oluşması riski azalır.

Hiperürikozürinin ailevi ya da idyopatik biçiminde, çocukların serum ürik asit düzeyleri çoğunlukla normaldir. Etkilenen diğer çocuklarda, doğuştan metabolizma hatalarına, miyeloproliferatif bozukluklara ya da hücre parçalanmasının başka nedenlerine sekonder olarak aşırı ürik asit üretimi hiperürikozüriye neden olabilir. Hiperürikozüri, erişkinlerde kalsiyum oksalat taş oluşumu için bir risk faktörü olmasına karşın, çocuklarda önemli bir risk faktörü gibi görünmemektedir.

Ürik asit taşları, opak (mat) olmayan taşlardır ve normal radyografi ürik asit taşları için yeterli değildir. Tanı için renal sonografi ve spiral BT kullanılır.

İdrarın alkalizasyonu, ürik asit taşlarını önlemenin temelini oluşturur. Alkalleştirici ajanlar olarak sitrat preparatları yararlıdır. İdrar pH'sinin 6-6,6 düzeyinde tutulması, ürik asit taşlarının önlenmesi için yeterlidir (2).

#### 14.2.3 Sistin taşları

Sistinüri, sistin taşı oluşumunun nedenidir ve çocuklardaki tüm üriner taşların %2 ila %6'sından sorumludur. Sistinüri, inkomplet resesif bir otozomal bozukluktur ve böbrek tübüllerinin aşağıdaki dört aminoasiti geri absorbe edememesiyle karakterizedir:

- Sistin
- Ornitin
- Lizin
- Arjinin

Bu aminoasitlerden yalnızca sistinin idrarda çözünürlüğü zayıf olduğu için, idrardaki miktarın aşırı olması durumunda yalnızca sistin taşları oluşabilir. Sistinin çözünürlüğü pH'ye bağlıdır ve pH >7,0 düzeylerinde sistin çökmesi başlar. Hiperkalsiüri, hipositratüri ve hiperürikozüri gibi başka metabolik durumlar sistinüriye eşlik edebilir, böylelikle karma bileşimli taşların oluşumuna yol açabilir.

Sistin taşları hafifçe radyo-opaktır ve olağan radyografi incelemelerinde görülmesi zor olabilir. Bunların dokusu da serttir ve ekstrakorporeal shockwave litotripsi (ESW) ile parçalanmaları daha zordur.

Sistin taşlarının tıbbi tedavisi, idrardaki sistinin satürasyonunu azaltmayı ve çözünürlüğünü arttırmayı amaçlar. İlk tedavi, yüksek idrar akımının sürdürülmesinden ve idrar pH'sini 7,0'nin üstünde tutmak için potasyum sitrat gibi alkalleştirici ajanların kullanılmasından oluşur. Eğer bu tedavi başarısız olursa,  $\alpha$ -merkaptopropionil glisin ya da D-penisilamin kullanımı, idrardaki sistin düzeylerini düşürebilir ve taş oluşumunu önleyebilir. Bu ilaçların kullanılması, kemik iliğinin baskılanması (miyelosupresyon) ve nefrotik sendrom gibi ciddi yan etkilerle ilişkili olabilir (13) (kanıt düzeyi: 4, öneri derecesi: C).

#### 14.2.4 Enfeksiyon taşları (struvit taşları)

İnfeksiyonla ilişkili taşlar, çocuklardaki üriner taşların yaklaşık %5'ini oluşturur. Üreaz enzimi üretme yeteneğine sahip olan bakteriler (*Proteus*, *Klebsiella*, *Pseudomonas*), böyle taşların oluşmasından sorumludur. Üreaz, üreyi amonyuma ve bikarbonata dönüştürerek idrarı alkalleştirir ve sonra, bikarbonatı karbonata dönüştürür. Bu alkali ortamda üçlü fosfatlar oluşur, en sonunda magnezyum amonyum fosfattan ve karbonat apatitten oluşan aşırı doymuş bir ortam meydana gelir, bu da taş oluşumuna yol açar.

Tedavi için, bakterileri elimine etmenin yanı sıra taşları da elimine etmek esastır, çünkü taşlar enfeksiyona barınak sağlar ve antibiyotik tedavisi etkili olmaz. Stazin ve enfeksiyon nedeni olan herhangi bir doğumsal problemin bulunup bulunmadığını araştırmaya dikkat edilmelidir. Genitoüriner yol anomalileri, bu tür taşların oluşmasına yatkınlık yaratır.

### 14.3 Üriner taş hastalığının klinik görünümü ve tanısı

Klinik görünüm yaşa bağımlı olma eğilimindedir, böğür ağrısı ve hematüri gibi semptomlar büyük çocuklarda daha sık görülür. Çok küçük çocuklarda spesifik olmayan semptomlar (örneğin, irritabilite, kusma) yaygındır. Çoğunlukla belirgin olan ve ağrıyla birlikte ya da ağrısız meydana gelebilen hematüri çocuklarda daha seyrek görülür. Bununla birlikte, mikroskopik hematüri tek gösterge olabilir ve çocuklarda daha sık görülür. Bazı olgularda, üriner enfeksiyon, taş saptanmasını sağlayan radyolojik görüntülemeye yol açan tek bulgu olabilir (14,15).



## 14.4 Tanı

### 14.4.1 Görüntüleme

Genelde, ilk inceleme aracı olarak ultrasonografi kullanılmalıdır. Renal ultrasonografi, böbrekteki taşların saptanmasında çok etkilidir. Birçok radyo-opak taş, basit bir abdominal düz plaka muayenesiyle saptanabilir. Eğer taş bulunmamışsa ama semptomlar devam ediyorsa, spiral BT taraması endikedir. Üriner sistemdeki taşları tespit etmek için en duyarlı test, kontrastsız helikal BT taramasıdır. Bu yöntem güvenli ve hızlıdır, %97 duyarlılığa ve %96 özgüllüğe sahiptir (16-18) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B). İntravenöz pielografi çocuklarda seyrek olarak kullanılır, ama perkütanöz ya da açık cerrahiden önce kalikslerin anatomisini tanımlamak için gerekli olabilir.

### 14.4.2 Metabolik değerlendirme

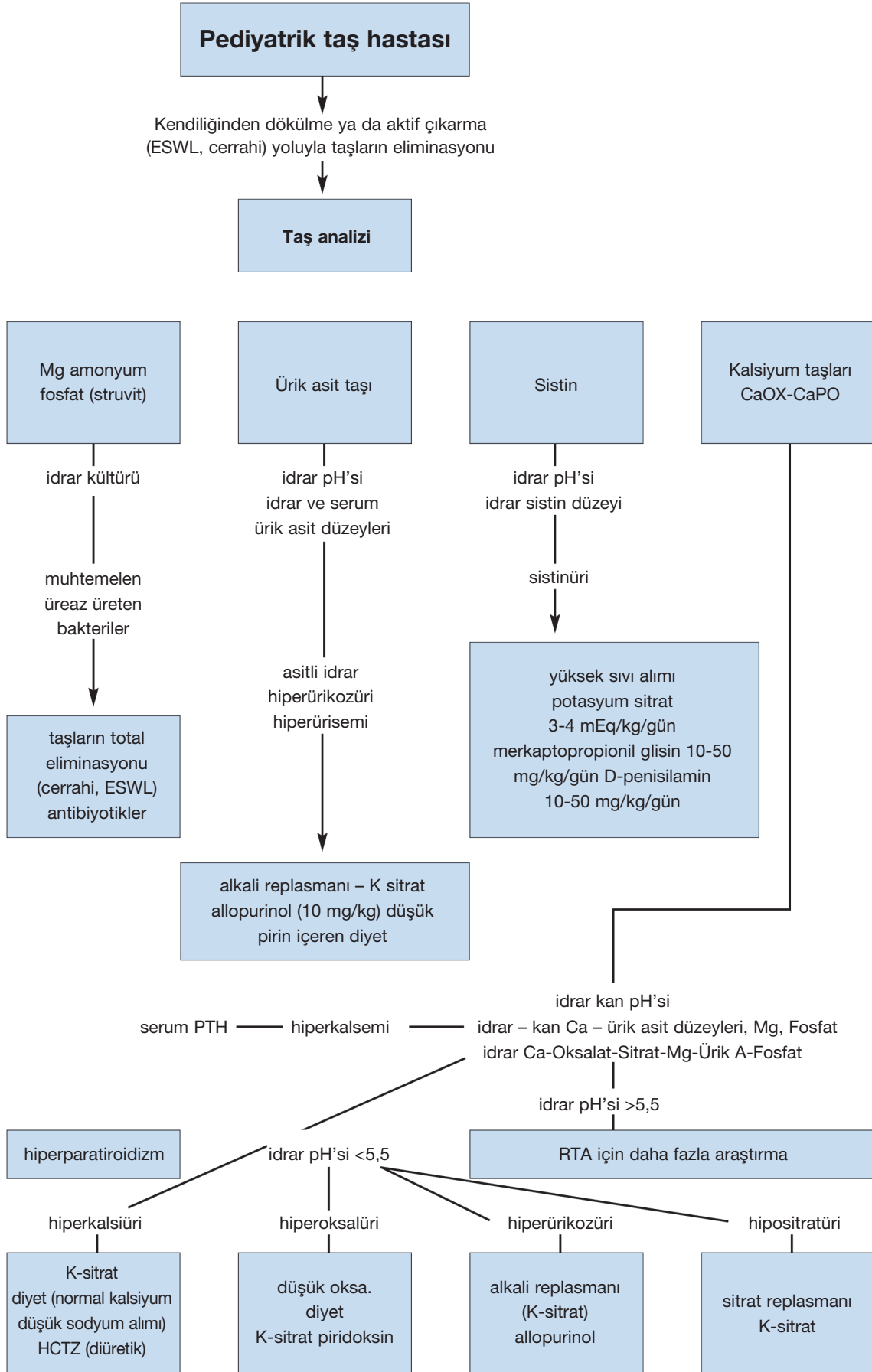
Çocuklarda ürolitiazise yatkınlık oluşturan faktörlerin insidansının ve yinelenme oranlarının yüksek olmasından dolayı, üriner taş bulunan her çocuğun eksiksiz bir metabolik değerlendirmeden geçirilmesi gerekir (1,19,20).

Metabolik değerlendirme şunları kapsar:

- Metabolik problemlere ilişkin aile ve hasta öyküsü.
- Taş bileşiminin analizi (taş analizinin ardından, metabolik değerlendirme spesifik taş tipine göre modifiye edilebilir).
- Elektrolitler, kan üre azotu (KÜA ya da BUN), kreatinin, fosfor, alkalın fosfataz, ürik asit, toplam protein, bikarbonat, albümin, paratiroid hormonu (eğer hiperkalsemi varsa).
- Kalsiyum/kreatinin oranı dahil, spot idrar analizi ve kültürü.
- Kalsiyum, fosfor, magnezyum, oksalat, ürik asit, sitrat, sistin, protein ve kreatinin klirensi için alınan 24 saatlik idrar örnekleri dahil, idrar testleri.

Şekil 3, çocuklardaki üriner taş hastalığında metabolik araştırmaların nasıl yürütüleceğine ve tıbbi tedavinin buna uygun olarak nasıl planlanacağına ilişkin bir algoritma sağlıyor.

**Şekil 3. Çocuklardaki üriner taş hastalığında metabolik araştırmaların yürütülmesine ve tıbbi tedavinin planlanmasına ilişkin bilgiler sağlayan algoritma.**



ESWL = ekstrakorporeal shockwave (şok dalgası) ile litotripsi; HCTZ = hidroklorotiazid; PTH = paratiroid hormonu; RTA = renal tübüler asidoz

## 14.5 Başa çıkma

### 14.5.1 Üriner taşlarla cerrahi olarak başa çıkılması

Taşlarla başa çıkma çabası, kaydedilen teknolojik ilerlemeler sayesinde, açık cerrahi yaklaşımlardan, daha az invaziv olan endoskopik tekniklere doğru değişim göstermiştir. Tedavi şekline karar verilirken, taşların sayısı, büyüklüğü, yeri, bileşimi ve idrar yolunun anatomisi temel alınır.

Günümüzde, ESWL ile pediyatrik taşların çoğunun üstesinden kolaylıkla gelinebilmektedir. Endoskopik tedavi, üreter ve mesane taşlarına kolaylıkla uygulanabilir. Çocuklardaki böbrek taşları için, perkütanöz taş çıkarma tekniğinin kullanılması da olanaklıdır. Dolayısıyla, çocukların yalnızca küçük bir kısmında açık cerrahi yaklaşıma gerek duyulabilir (19,21,22).

### 14.5.2 Ekstrakorporeal shockwave (şok dalgası) ile litotripsi (ESWL)

Ekstrakorporeal shockwave (şok dalgası) ile litotripsi (ESWL), çocuklarda etkili bir tedavi şeklidir, taşlardan %90 ya da daha yüksek bir oranda kurtulma olanağı sağlar. Bazı hastalara birden fazla tedavi seansının uygulanması gerekebilir.

Günümüzde, olgunlaşmamış böbrek ve kemik dokusunun zarar görmesi riskine ilişkin kaygılar ortadan kalkmıştır, çünkü hayvanlar üstünde yapılan çeşitli çalışmalar böbrek gelişiminin ve işlevinin ESWL'den sonra anlamlı bir değişikliğe uğramadığını göstermiştir. Çocuklarda ESWL'nin başarı oranının erişkinlerdeki başarı oranlarına benzer olduğu da saptanmıştır. Yapılan farklı çalışmalarda, başarı oranları %60 ila neredeyse %100 arasında değişmektedir ve esas olarak, taşın büyüklüğüne, yerine, bileşimine ve kullanılan makinelerin tipine bağlıdır. Taşlar daha küçük olduğu zaman, başarı oranları çok daha yüksek olmaktadır.

Renal pelviste yerleşmiş 2 cm'den küçük bir taş ESWL tedavisi için ideal bir vaka olacaktır. Daha büyük taşların, kalikslerde ya da anatomik bakımdan anormal böbreklerde yerleşmiş taşların ESWL tedavisinden sonra temizlenmesi daha zordur (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B). Önceleri klinisyenlerin çoğu tarafından şüphelenildiği gibi, çocuklarda taşın üreterden aşağıya geçişinin erişkinlerde olduğundan çok daha zor olduğu kanıtlanmamıştır. Bununla birlikte, taş yükü fazla olunca, çocukların taş caddesi ve üriner obstrüksiyon geliştirme riski yüksek olabilir ve çocuklar, uzun süren idrar yolu obstrüksiyonu riskine karşı ESWL'den sonra daha yakından takip edilmelidirler. Uzun süren obstrüksiyon durumunda, ESWL sonrası stent ya da nefrostomi tüpü yerleştirilmesine gerek duyulabilir.

Kullanılan ESWL makinesinin tipi, başarı oranlarını ve komplikasyonları belirgin biçimde etkiler. İlk kuşak makineler daha büyük bir odak bölgeye daha güçlü enerji verebiliyordu ve bu nedenle, tek bir seansta taş kırma oranları daha yüksekti. Ne var ki, ilk kuşak makinelerin verdiği rahatsızlıktan dolayı, çoğunlukla genel anestezi gerekli oluyordu. Daha sonraki kuşaklara ait makinelerde, odak bölge verilen enerji daha küçüktü ve daha az akciğer travması riski taşıyordu. Bu makineler kullanılırken ilave tedavilere ihtiyaç duyulabilmesine karşın, anestezi gerekliliği daha azdır. Büyük çocuklar hariç, ESWL tedavisi sırasında hareketsiz durmalarını sağlamak için çocukların yatıştırılmasına hala ihtiyaç vardır (23-28).

Ekstrakorporeal şok dalgası ile litotripsi, üreteral taşların kırılmasında da kullanılabilir. Başarı oranları, distal üreterik taşlarda azalmaktadır. Çocuklarda üreterik taşların lokalizasyonu ve odaklanmasıyla ilgili teknik problemler söz konusu olabilir (29,30).

### 14.5.3 Perkütanöz nefrolitotomi

ESWL böbrek taşlarının birçoğu için ilk tercih edilen yöntem olmasına karşın, böbrekteki daha büyük ve kompleks taşlar için perkütanöz renal cerrahi uygulanabilir. Hem erişkinlerde hem de çocuklarda aynı teknik kullanılmaktadır. Küçük çocuklar için daha küçük boyutlu aletler bulunmaktadır. Yaş, önemli bir sınırlayıcı etken gibi görünmemektedir. Bu teknikle tedavi edilen birçok seride yaklaşık %90'lık taştan kurtulma oranları bildirilmiştir. Bildirilen hiçbir anlamlı komplikasyon yoktur, ama bazı hastalara önceden var olan bir nefrostomi tüpüyle ikinci defa bakılması gerekli olmuştur (31-34) (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B).

### 14.5.4 Üreterorenoskopi

Daha küçük boyutlu endo-ürolojik ekipmanların bulunabilirliğinin artmasıyla birlikte, endoskopik tekniklerle çocuklardaki üreteral taşların üstesinden gelinmesi olanağı doğmuştur. Çocuklarda 11.5F bir üreteroskop kullanarak üreteroskopi uygulamak olanaklı hale gelirken, 8.5F üreteroskopların kullanıma sunulması endoskopik tekniklerin çocuklarda kullanılmasını çok daha kolaylaştırmıştır.

Bazı çocuklarda, endoskop üretere sokulmadan önce üreterik dilatasyon gerekli olabilir. Ultrasonik, pnömatik ve laser litotripsi de dahil, farklı litotripsi tekniklerinin hepsinin güvenli ve etkili olduğu gösterilmiştir (kanıt düzeyi: 2, öneri derecesi: B).

Çocuklarda üreterik taşlar için endoskopi kullanılmasına ilişkin sonuçları bildiren bütün çalışmalar, bu tedavi şekli kullanıldığında üreterik striktürlerle ya da reflüyle ilgili hiçbir anlamlı riskin söz konusu olmadığını açık seçik olarak göstermiştir (35,36).

#### 14.5.5 Açık taş cerrahisi

Çocuklardaki taşların çoğuyla ESWL ve endoskopik teknikler kullanılarak başa çıkılabilir. Yine de bazı durumlarda, açık cerrahiden kaçınmak mümkün olmaz. Büyük taşların bulunduğu ve/veya cerrahi düzelme de gerektiren doğumsal olarak tıkanmış bir sisteme sahip olan çok küçük çocuklar, açık taş cerrahisi için iyi adaylardır. Ciddi ortopedik deformiteler, endoskopik prosedürlerin konumlandırılmasını sınırlandırabilir, dolayısıyla böyle çocuklarda da açık cerrahi gerekli olacaktır.

Çocuklardaki mesane taşları, çoğunlukla endoskopik teknikler kullanılarak tedavi edilebilir. Çok büyük mesane taşları ya da anatomik bir problemten kaynaklanan mesane taşları söz konusu olduğunda da açık cerrahi uygulanabilir.

#### 14.6 KAYNAKLAR

1. Straub M, Strohmaier WL, Berg W, Beck B, Hoppe B, Laube N, Lahme S, Schmidt M, Hesse A, Koehrmann KU. Diagnosis and metaphylaxis of stone disease. Consensus concept of the National Working Committee on Stone Disease for the Upcoming German Urolithiasis Guideline. World J Urol 2005;23:309-323.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16315051&query\\_hl=122&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16315051&query_hl=122&itool=pubmed_docsum)
2. Bartosh SM. Medical management of pedyatric stone disease. Urol Clin North Am 2004;31:575-587, x-xi.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15313066&query\\_hl=138&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15313066&query_hl=138&itool=pubmed_docsum)
3. Kruse K, Kracht U, Kruse U. Reference values for urinary calcium excretion and screening for hypercalciuria in children and adolescents. Eur J Pedyatr 1984;143:23-31.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=6510426&query\\_hl=8&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=6510426&query_hl=8&itool=pubmed_docsum)
4. Sargent JD, Stukel TA, Kresel J, Klein RZ. Normal values for random urinary calcium to creatinine ratios in infancy. J Pedyatr 1993;123:393-397.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=8355114&query\\_hl=6&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=8355114&query_hl=6&itool=pubmed_docsum)
5. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Hypercalciuria in children with urolithiasis. Am J Dis Child 1982;136:675-678.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7102617&query\\_hl=3&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7102617&query_hl=3&itool=pubmed_docsum)
6. Stapleton FB, Noe HN, Roy S 3rd, Jerkins GR. Urinary excretion of calcium following an oral calcium loading test in healthy children. Pedyiatrics 1982;69:594-597.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7079015&query\\_hl=3&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7079015&query_hl=3&itool=pubmed_docsum)
7. Borghi L, Schianchi T, Meschi T, Guerra A, Allegri F, Maggiore U, Novarini A. Comparison of two diets for the prevention of recurrent stones in idiopathic hypercalciuria. N Engl J Med 2002;346:77-84.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11784873&query\\_hl=118&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11784873&query_hl=118&itool=pubmed_docsum)
8. Preminger GM, Pak CY. Eventual attenuation of hypocalciuric response to hydrochlorothiazide in absorptive hypercalciuria. J Urol 1987;137:1104-1108.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=3586136&query\\_hl=10&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=3586136&query_hl=10&itool=pubmed_docsum)
9. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Bakkaloglu M, Kendi S. Oral potassium citrate treatment for idiopathic hypocitruria in children with calcium urolithiasis. J Urol 2002;168:2572-2574.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12441986&query\\_hl=146&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12441986&query_hl=146&itool=pubmed_docsum)
10. Morgenstern BZ, Milliner DS, Murphy ME, Simmons PS, Moyer TP, Wilson DM, Smith LH. Urinary oxalate and glycolate excretion patterns in the first year of life: a longitudinal study. J Pedyatr 1993;123:248-51.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=8345420&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8345420&dopt=Abstract)
11. Defoor W, Asplin J, Jackson E, Jackson C, Reddy P, Sheldon C, Minevich E. Results of a prospective trial to compare normal urine supersaturation in children and adults. J Urol 2005;174:1708-1710.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16148687&query\\_hl=126&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148687&query_hl=126&itool=pubmed_docsum)
12. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Ozen H, Bakkaloglu M. A study of the etiology of idiopathic calcium urolithiasis in children: hypocitruria is the most important risk factor. J Urol 2000;164:162-165.

- [http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10840454&query\\_hl=128&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10840454&query_hl=128&itool=pubmed_docsum)
13. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Sahin A, Bakkaloglu M. Cystine calculi in children: the results of a metabolic evaluation and response to medical therapy. *J Urol* 2001;165:2328-2330.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11371943&query\\_hl=150&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371943&query_hl=150&itool=pubmed_docsum)
  14. Bove P, Kaplan D, Dalrymple N, Rosenfield AT, Verga M, Anderson K, Smith RC. Reexamining the value of hematuria testing in patients with acute flank pain. *J Urol* 1999;162:685-687.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10458342&query\\_hl=120&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10458342&query_hl=120&itool=pubmed_docsum)
  15. Sternberg K, Greenfield SP, Williot P, Wan J. Pediatric stone disease: an evolving experience. *J Urol* 2005;174:1711-1714  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16148688&query\\_hl=124&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16148688&query_hl=124&itool=pubmed_docsum)
  16. Oner S, Oto A, Tekgul S, Koroglu M, Hascicek M, Sahin A, Akhan O. Comparison of spiral CT and US in the evaluation of paediatric urolithiasis. *JBR-BTR* 2004;87:219-223.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15587558&query\\_hl=160&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15587558&query_hl=160&itool=pubmed_docsum)
  17. Memarsadeghi M, Heinz-Peer G, Helbich TH, Schaefer-Prokop C, Kramer G, Scharitzer M, Prokop M. Unenhanced multi-detector row CT in patients suspected of having urinary stone disease: effect of section width on diagnosis. *Radiology* 2005;235:530-536.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15758192&query\\_hl=134&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15758192&query_hl=134&itool=pubmed_docsum)
  18. Strouse PJ, Bates DG, Bloom DA, Goodsitt MM. Non-contrast thin-section helical CT of urinary tract calculi in children. *Pediyatr Radiol* 2002;32:326-332.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11956719&query\\_hl=156&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11956719&query_hl=156&itool=pubmed_docsum)
  19. Tiselius HG, Ackermann D, Alken P, Buck C, Conort P, Gallucci M; Working Party on Lithiasis, European Association of Urology. Guidelines on urolithiasis. *Eur Urol*;40:362-371.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11713390&query\\_hl=4&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11713390&query_hl=4&itool=pubmed_docsum)
  20. Tekin A, Tekgul S, Atsu N, Ergen A, Kendi S. Ureteropelvic junction obstruction and coexisting renal calculi in children: role of metabolic abnormalities. *Urology* 2001;57:542-545.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11248635&query\\_hl=150&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11248635&query_hl=150&itool=pubmed_docsum)
  21. Raza A, Turna B, Smith G, Moussa S, Tolley DA. Paediatric urolithiasis: 15 years of local experience with minimally invasive endourological management of paediatric calculi. *J Urol* 2005;174:682-685.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16006948&query\\_hl=132&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16006948&query_hl=132&itool=pubmed_docsum)
  22. Rizvi SA, Naqvi SA, Hussain Z, Hashmi A, Hussain M, Zafar MN, Sultan S, Mehdi H. Paediatric urolithiasis: developing nation perspectives. *J Urol* 2002;168:1522-1525.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12352448&query\\_hl=148&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12352448&query_hl=148&itool=pubmed_docsum)
  23. Aksoy Y, Ozbey I, Atmaca AF, Polat O. Extracorporeal shock wave lithotripsy in children: experience using a mpl-9000 lithotripter. *World J Urol* 2004;22:115-119.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=14740160&query\\_hl=142&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=14740160&query_hl=142&itool=pubmed_docsum)
  24. Vlajkovic M, Slavkovic A, Radovanovic M, Siric Z, Stefanovic V, Perovic S. Long-term functional outcome of kidneys in children with urolithiasis after ESWL treatment. *Eur J Pediyatr Surg* 2002;12:118-123.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12015657&query\\_hl=153&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12015657&query_hl=153&itool=pubmed_docsum)
  25. Afshar K, McLorie G, Papanikolaou F, Malek R, Harvey E, Pippi-Salle JL, Bagli DJ, Khoury AE, Farhat W. Outcome of small residual stone fragments following shock wave lithotripsy in children. *J Urol* 2004;172:1600-1603.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15371769&query\\_hl=164&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15371769&query_hl=164&itool=pubmed_docsum)
  26. Tan AH, Al-Omar M, Watterson JD, Nott L, Denstedt JD, Razvi H. Results of shockwave lithotripsy for pediatric urolithiasis. *J Endourol* 2004;18:527-530.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15333214&query\\_hl=169&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15333214&query_hl=169&itool=pubmed_docsum)

27. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Pediatric staghorn calculi: the role of extracorporeal shock wave lithotripsy monotherapy with special reference to ureteral stenting. J Urol 2003;169:629-633.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12544330&query\\_hl=173&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12544330&query_hl=173&itool=pubmed_docsum)
28. Lottmann HB, Traxer O, Archambaud F, Mercier-Pageyral B. Monotherapy extracorporeal shock wave lithotripsy for the treatment of staghorn calculi in children. J Urol 2001;165:2324-2327.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11371942&query\\_hl=175&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11371942&query_hl=175&itool=pubmed_docsum)
29. Ozgur Tan M, Karaoglan U, Sozen S, Bozkirli I. Extracorporeal shock-wave lithotripsy for treatment of ureteral calculi in paediatric patients. Pediatr Surg Int 2003;19:471-474.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12736749&query\\_hl=144&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12736749&query_hl=144&itool=pubmed_docsum)
30. Hochreiter WW, Danuser H, Perrig M, Studer UE. Extracorporeal shock wave lithotripsy for distal ureteral calculi: what a powerful machine can achieve. J Urol 2003;169:878-880.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=12576804&query\\_hl=171&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=12576804&query_hl=171&itool=pubmed_docsum)
31. Sahin A, Tekgul S, Erdem E, Ekici S, Hascicek M, Kendi S. Percutaneous nephrolithotomy in older children. J Pediatr Surg 2000;35:1336-1338.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10999692&query\\_hl=158&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10999692&query_hl=158&itool=pubmed_docsum)
32. Shokeir AA, El-Nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-Kenawy M, Mokhtar A, El-Kappany H. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidneys. Urology 2004;64:426-429.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15351557&query\\_hl=166&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15351557&query_hl=166&itool=pubmed_docsum)
33. Boormans JL, Scheepe JR, Verkoelen CF, Verhagen PC. Percutaneous nephrolithotomy for treating renal calculi in children. BJU Int 2005;95:631-634.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15705093&query\\_hl=136&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15705093&query_hl=136&itool=pubmed_docsum)
34. Desai MR, Kukreja RA, Patel SH, Bapat SD. Percutaneous nephrolithotomy for complex paediatric renal calculus disease. J Endourol 2004;18:23-27.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15006048&query\\_hl=140&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15006048&query_hl=140&itool=pubmed_docsum)
35. Dogan HS, Tekgul S, Akdogan B, Keskin MS, Sahin A. Use of the holmium:YAG laser for ureterolithotripsy in children. BJU Int 2004;94:131-133.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=15217447&query\\_hl=162&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=15217447&query_hl=162&itool=pubmed_docsum)
36. Thomas JC, DeMarco RT, Donohoe JM, Adams MC, Brock JW 3rd, Pope JC 4th. Paediatric ureteroscopic stone management. J Urol 2005;174:1072-1074.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=16094060&query\\_hl=130&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=16094060&query_hl=130&itool=pubmed_docsum)

## 15. RENAL DUPLİKASYONUN OBSTRÜKTİF PATOLOJİSİ: ÜRETEROSEL VE EKTOPIK ÜRETER

### 15.1 Ön bilgi

Üreterosel ve ektopik üreter, tam (komplet) renal duplikasyonla ilişkili iki temel anomalidir. Şimdi doğum öncesi ultrasonografi, olguların çoğunda her iki durumu da saptamaktadır ve doğumdan sonra daha ileri muayeneyle tanı doğrulanır. Yaşamın sonraki dönemlerinde, bu anomaliler klinik semptomlarla açığa çıkar: İYİ, ağrı, mikturiyasyon rahatsızlıkları ve idrar kaçırma (inkontinans).

#### 15.1.1 Üreterosel

Üreterosel, renal duplikasyonun üst kutbuna denk düşecek şekilde üreterin intravezikal kısmında gelişen bir sistik dilatasyondur. Kızlarda erkeklerden daha sık görülür ve toplam prevalansı 4.000 doğumda 1'dir.

#### 15.1.2 Ektopik üreter

Ektopik üreter, üreteroselden daha seyrek (40.000 doğumda 1) görülür, ama yine kızlarda daha yaygındır (erkek/kız oranı, 1/5). Ektopik üreterlerin %80'i tam renal duplikasyonla ilişkilidir.



Kızlarda üreteral orifis şuralarda bulunabilir:

- Üretrada, mesane boynundan meatusa kadar (%35).
- Vajinal vestibülde (%30).
- Vajinada (%25).
- Uterusta ve Fallop tüpünde (nadiren).

Erkeklerde üreteral orifis şuralarda bulunabilir:

- Verumontanum üstünde ve asla eksternal sfinkterin altında olmamak üzere, posterior üretrada (%60).
- Meni kanalında (vas deferens, ejakülatuar kanallar, seminal veziküller) (%40).

## 15.2 Sınıflandırma

Üreteroseller, üst kutup kısmı için çoğunlukla obstrüktiftir, ama obstrüksiyonun ve işlevsel bozulmanın derecesi, üreteroselin tipine ve üst kutup displazisine göre değişkenlik gösterir. Ortotopik formda, çoğu kez hiç obstrüksiyon yoktur ya da yalnızca hafif obstrüksiyon vardır ve sıklıkla bu kısmın işlevi normaldir ya da hafifçe bozulmuştur; ilişkili üreter dilate olmuş olabilir. Ektopik formda, üst kutup değişime uğramıştır, sıklıkla displastiktir ve düşük işlevselliğe sahiptir ya da hiç işlevselliğe sahip değildir. İlişkili üreter bir megaüreterdir. Çekoüreteroselde (aşağıda anlatılanlara bakın), renal duplikasyonun üst kutbu her zaman displastiktir ve işlevselliğe sahip değildir.

### 15.2.1 Ektopik üreterosel

Ektopik üreterosel, en yaygın üreterosel biçimidir (>%80) ve olguların yaklaşık %40'ında bilateral olarak meydana gelir. Hacimlidir, mesane trigonunu ayırarak üretra içine girer ve seyrek olarak üretra dış deliğinden (meatus) prolaps yapar. Üreterosel deliği sıklıkla, nadiren büyüktür ve mesane boynu yakınında, ya mesanenin kendisinde ya da mesane boynunun altındaki üretrada yerleşmiştir. Alt kutup kısmına denk düşen üreter, üreterosel tarafından yükseltilmiştir ve sıklıkla reflü yapar ya da üreterosel tarafından sıkıştırılır, bu da bir obstrüktif megaüretere yol açar. Olguların %50'sinde, ilişkili bir kontralateral renal duplikasyon vardır. Ara sıra, çok büyük üreteroseller, kontralateral üst yoldaki reflüden ya da obstrüksiyondan sorumludur.

### 15.2.2 Ortotopik üreterosel

Ortotopik üreterosel olguların %15'ini oluşturur. Bu durum yalnızca kızlarda gözlenir, küçüktür ve kesinlikle intravezikal olarak yerleşmiştir. Ortotopik üreteroseller çoğunlukla tekli böbrek sistemiyle birlikte görülür.

### 15.2.3 Çekoüreterosel

Çekoüreterosel çok nadirdir, olguların %5'inde meydana gelir. Ektopik üreterle ilişkilidir ve mesane boynunun altında üretrada yerleşmiştir.

## 15.3 Tanı

### 15.3.1 Üreterosel

Doğum öncesi yapılan ultrason, hacimli obstrüktif üreteroselleri kolaylıkla açığa çıkarır. Çok küçük bir üst kutup ya da hafif derecede obstrüktif üreterosel söz konusu olduğunda, doğum öncesi tanı zor olacaktır. Doğum öncesi tanı olanağı yoksa, aşağıdaki klinik semptomlar —insidental bulguların yanında— doğumsal anomalide doğumda ya da daha sonra açığa çıkarabilir:

- Doğumda, prolaps yapmış ve bazen boşulmuş bir üreterosel üretra deliğinin önünde gözlemlenebilir. Yenidoğan erkekte bu, üreteral valflere benzer biçimde akut idrar tutulumuna neden olabilir.
- Cinslerin herhangi birinde, erken piyelonefrit semptomu tanıya olanak sağlayabilir
- Daha sonraki semptomlar arasında dizüri, yineleyen sistit ve idrara sıkışma bulunabilir.

Doğum öncesi tanı konulmuş olgularda, ultrasonografi, bir renal duplikasyonun üst kutbunda sonlanan üreteral dilatasyonu doğumda teyit eder. Mesanenin arkasında dilate olmuş bir üreterle birlikte, mesanede bir üreteroselin varlığını da ortaya koyar.

Bu noktada, ilgili bölgeye nükleer renografi uygulanarak üst kutup işlevini değerlendirmek önemlidir. Manyetik rezonans ürografi üst kutup ile alt kısımların ve kontralateral böbreğin morfolojik durumunun görsel olarak incelemesini sağlayabilir. İpsilateral ya da kontralateral bir reflüyü saptamak ve üreteroselin intraüreteral prolaps derecesini değerlendirmek için VSUG yapılması zorunludur.

Üreterosel ile ektopik megaüreter arasında ayırım yaparak tanı koymanın zor olduğu durumlarda, üretrosistostopi, patolojiyi açığa çıkarabilir.

### 15.3.2 Ektopik üreter

Ektopik megaüreterlerin çoğu en başta ultrasonla teşhis edilir. Bazı olgularda, klinik semptomlar tanıya götürebilir:

- Yenidoğanlarda: damla damla idrar, piyüri ve akut piyelonefrit
- Meatus bölgesinde bir ektopik delik bulunabilir. Anlamli vajinal akıntı, küçük kızlarda idrar kaçırmanın eşdeğeri olabilir.
- Adölesan dönemden önce erkeklerde: epididimit, alışılmış klinik tablodur ve parmakla rektal muayenede palpe edilebilen bir seminal vezikül bulunabilir

İşlevselliği değerlendirmek, reflü tespiti yapmak ve alt kutbun ipsilateral kompresyonu ve üreteral obstrüksiyon olasılığını dışlamak için kullanılan tanı araçları, ultrasonografi, nükleer incelemeler, VSUG, MR ürografi ve sistoskopidir. Kızlarda inkontinansı açıklığa kavuşturmak için, mesaneye metilen mavisi doldurulması yardımcı olabilir: renklendirilmemiş idrar kaybı olması durumunda, bir ektopik üreter mevcut olabilir.

## 15.4 Tedavi

### 15.4.1 Üreteresel

Başa çıkma yaklaşımı konusunda, endoskopik dekompresyon, kısmi (parsiyel) nefroüretrektomi ya da tam primer rekonstrüksiyon arasında seçim yapılmasıyla ilgili tartışma vardır. Bir terapötik modalitenin seçimi şu ölçütlere bağlıdır: Hastanın klinik durumu (örneğin, ürosepsis), hastanın yaşı, üst kutupta böbrek işlevi, reflü varlığı ya da yokluğu, ipsilateral üreterin tıkanıklığı, kontralateral üreterin patolojisi, ebeveynlerin ve cerrahin tercihleri.

#### 15.4.1.1 Erken tanı

- Üreteresel ve işlevsiz ya da düşük işlevli üst kutup bulunan, anlamlı alt kutup tıkanıklığı ve mesane çıkım tıkanıklığı bulunmayan, klinik olarak asemptomatik bir çocukta, takip prosedürleri başlatılıncaya kadar profilaktik antibiyotik tedavisi uygulanır
- Ciddi tıkanıklığın ve infeksiyonun varlığında, derhal endoskopik insizyon ya da ponksiyon önerilir.

#### 15.4.1.2 Yeniden değerlendirme

Eğer dekompresyon etkili olursa ve reflü yoksa (yaklaşık olarak olguların %25'i), hasta koruma amaçlı olarak takip edilir. Eğer dekompresyon etkili olmazsa, anlamlı reflü mevcutsa ya da ipsilateral veya kontralateral üreterlerde ve/veya mesane boynunda obstrüksiyon varsa, sekonder cerrahi gerekli olur. Cerrahi, kısmi nefrektomiden tam unilateral rekonstrüksiyona kadar değişebilir.

### 15.4.2 Ektopik üreter

Olguların çoğunluğunda üst kutup displastiktir ve heminefro-üretrektomi düşünülmelidir. Üreteral rekonstrüksiyon, üst kutbun korunmaya değer işleve sahip olduğu olgularda geçerli bir tedavi seçeneğidir.

## 15.5 KAYNAKLAR

### Üreteresel

1. Austin PF, Cain MP, Casale AJ, Hiatt AK, Rink RC. Prenatal bladder outlet obstruction secondary to ureterocele. Urology 1998;52:1132-1135.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9836570&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9836570&dopt=Abstract)
2. Borer JG, Cisek LJ, Atala A, Diamond DA, Retik AB, Peters CA. Pediatric retroperitoneoscopic nephrectomy using 2 mm instrumentation. J Urol 1999;162:1725-1729; discussion 1730.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=10524923&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10524923&dopt=Abstract)
3. Cain MP, Pope JC, Casale AJ, Adams MC, Keating MA, Rink RC. Natural history of refluxing distal ureteral stumps after nephrectomy and partial ureterectomy for vesicoureteral reflux. J Urol 1998;160:1026-1027.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9719270&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9719270&dopt=Abstract)
4. Cendron J, Melin Y, Valayer J. [Simplified treatment of ureterocele with pyeloureteric duplication. A propos of 35 cases.] Chir Pediatr 1980;21:121-124. [French]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=7448978&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7448978&dopt=Abstract)
5. Decter RM, Roth DR, Gonzales ET. Individualized treatment of ureteroceles. J Urol 1989;142:535-537.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=2746775&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746775&dopt=Abstract)

6. Di Benedetto V, Montfort G. How prenatal ultrasound can change the treatment of ectopic ureterocele in neonates? *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:338-340.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9493984&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9493984&dopt=Abstract)
7. el Ghoneimi A, Lottmann H, Odet E, Bonnin F, Aigrain Y. [Ureteropyelostomy for obstructed duplicated ureter an easy and reliable operation in infants.] *Ann Urol (Paris)* 1998;32:241-246. [French]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9791553&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9791553&dopt=Abstract)
8. Husmann D, Strand B, Ewalt D, Clement M, Kramer S, Allen T. Management of ectopic ureterocele associated with renal duplication: a comparison of partial nephrectomy and endoscopic decompression. *J Urol* 1999;162:1406-1409.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=10492225&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10492225&dopt=Abstract)
9. Janetschek G, Seibold J, Radmayr C, Bartsch G. Laparoscopic heminephroureterectomy in pediatric patients. *J Urol* 1997;158:1928-1930.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9334640&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9334640&dopt=Abstract)
10. Jayanthi VR, Koff SA. Long-term outcome of transurethral puncture of ectopic ureteroceles: initial success and late problems. *J Urol* 1999;162:1077-1080.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=10458435&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10458435&dopt=Abstract)
11. Moscovici J, Galinier P, Berrogain N, Juricic M. [Management of ureteroceles with pyelo-ureteral duplication in children. Report of 64 cases.] *Ann Urol (Paris)* 1999;33:369-376. [French]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=10544742&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10544742&dopt=Abstract)
12. Monfort G, Guys JM, Coquet M, Roth K, Louis C, Bocciardi A. Surgical management of duplex ureteroceles. *J Ped Surg* 1992;27:634-638.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=1625138&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1625138&dopt=Abstract)
13. Pfister C, Ravasse P, Barret E, Petit T, Mitrofanoff P. The value of endoscopic treatment for ureteroceles during the neonatal period. *J Urol* 1998;159:1006-1009.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9474217&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9474217&dopt=Abstract)
14. Rickwood AMK, Reiner I, Jones M, Pournaras C. Current management of duplex system ureteroceles: experience with 41 patients. *Br J Urol* 1992;70:196-200.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=1393443&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=1393443&dopt=Abstract)
15. Roy GT, Desai S, Cohen RC. Ureteroceles in children: an ongoing challenge. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:44-48.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9035209&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9035209&dopt=Abstract)
16. Sherz HC, Kaplan GW, Packer MG, Brock WA. Ectopic ureteroceles: surgical management with preservation of continence - review of 60 cases. *J Urol* 1989;142:538-541.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=2746776&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746776&dopt=Abstract)
17. Stephens D. Caecoureterocele and concepts on the embryology and aetiology of ureteroceles. *Aust N Z J Surg* 1971;40:239-248.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=5279434&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=5279434&dopt=Abstract)

#### **Ektopik üreter**

1. Carrico C, Lebowitz RL. Incontinence due to an infrasphincteric ectopic ureter: why the delay in diagnosis and what the radiologist can do about it. *Pediatr Radiol* 1998;28:942-949.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9880638&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9880638&dopt=Abstract)
2. Cendron J, Schulman CC. [Ectopic ureter.] In: *Paediatric urology*. Paris: Flammarion Médecine Sciences, 1985, pp. 147-153. [French]
3. el Ghoneimi A, Miranda J, Truong T, Montfort G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication:

conservative surgical management. J Pediatr Surg 1996;31:467-472.

[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=8801293&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8801293&dopt=Abstract)

4. Komatsu K, Niikura S, Maeda Y, Ishiura Y, Yokoyama O, Namiki M. Single ectopic vaginal ureter diagnosed by computed tomography. Urol Int 1999;63:147-150.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=10592508&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=10592508&dopt=Abstract)
5. Plaire JC, Pope JC 4th, Kropp BP, Adams MC, Keating MA, Rink RC, Casale AJ. Management of ectopic ureters: experience with the upper tract approach. J Urol 1997;158:1245-1247.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=9258185&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=9258185&dopt=Abstract)
6. Robert M, Ennouchi JM, Chevallier P, Guiter J, Averous M. [Diagnosis of ectopic ureteral openings in the seminal tract. Value of modern imaging.] Progr Urol 1993;3:1028-1033. [French]  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=8305932&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=8305932&dopt=Abstract)
7. Smith FL, Ritchie EL, Maizels M, Zaontz MR, Hsueh W, Kaplan WE, Firlit CF. Surgery for duplex kidneys with ectopic ureters: ipsilateral ureteroureterectomy versus polar nephrectomy. J Urol 1989;142:532-534.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=2746774&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=2746774&dopt=Abstract)
8. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. Br J Urol 1995;75:401-405.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list\\_uids=7735809&dopt=Abstract](http://www.ncbi.nlm.nih.gov:80/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=PubMed&list_uids=7735809&dopt=Abstract)

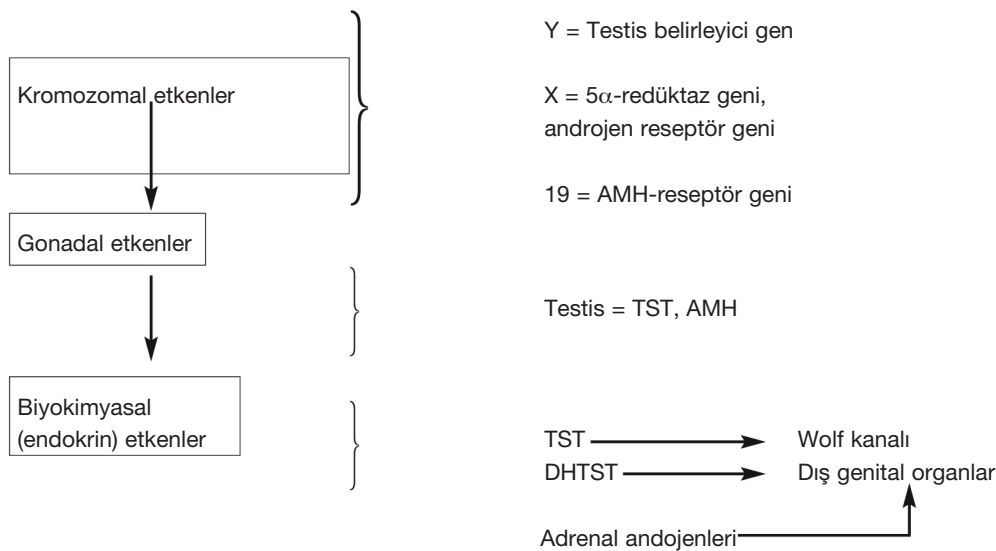
## 16. İNTERSEKS

### 16.1 Ön bilgi

Cinsel ayrımlaşma (farklılaşma) bozuklukları, çoğunlukla, bebeğin cinsiyeti konusunda şüphe doğuracak ve bebeğin ailesinde büyük endişeye neden olacak bir biçimde, dış genital organların doğumda anormal görünüşüyle kendini açığa vurur.

Fetusun iç ve dış cinsel organlarının anatomisini ve fizyolojisini, üç farklı düzeyde çeşitli etkenler düzenler (Şekil 4).

#### Şekil 4. Normal cinsel farklılaşmada rol oynayan etkenler



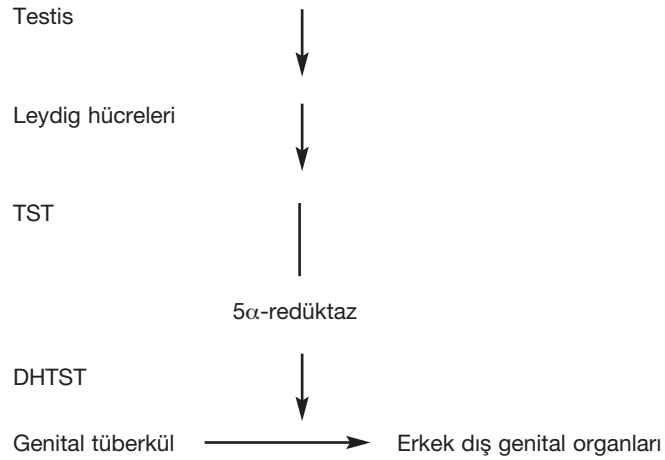
AMH = anti-Müllerian hormon; DHTST = dihidrotestosteron; TST = testosteron.

Çok küçük bir istisnaıyla, normal bir 46XX ya da 46XY karyotipi normal cinsiyet belirlenmesine ve gonad farklılaşmasına yol açar. Y kromozomunun kısa kolunda SRY geni (Y'nin cinsiyet belirleyici bölgesi) denilen genin varlığı, fetus gonadlarının testisler olarak farklılaşmasına yol açar. Y kromozomu ya da SRY geni olmadığı zaman, gonad kendiliğinden yumurtalığa dönüşecektir. Bununla birlikte, bir X kromozomunun yokluğu (yani, 45X0), gonad germ hücrelerinin erken kaybına ve yumurtalığın fibröz dejenerasyonuna yol açacaktır.

Fetusun normal olarak işlev gören testisleri, şunlar aracılığıyla daha ileri erkek somatik farklılaşmasını indükler (Şekil 5):

- Anti-Müllerian hormon (AMH). Bu hormon Sertoli hücreleri tarafından salgılanır ve Müllerian kanalın regresyonundan sorumludur ve
- Leydig hücreleri tarafından salgılanan testosteron (TST). Hücre içinde  $5\alpha$ -redüktaz tarafından dihidrotestosterona (DHTST'ye) dönüştürüldükten sonra, TST, Wolf kanallarının devam ettirilip erkek cinsiyet yönünde farklılaşmasından ve ürogenital sinüs ile dış genital organların (genital tüberkül) erkek özellikleri kazanmasından (virilizasyonundan) sorumludur.

### Şekil 5. Testiküler hormonlar yoluyla somatik erkek farklılaşması



*DHTST = dihidrotestosteron; TST = testosteron.*

Hem AMH hem de TST, işlevlerini yerine getirebilmek için, kendileriyle ilgili hücresele reseptörlerin varlığına ihtiyaç duyar. AMH veya TST (DHTST) biyosenteziyle ya da aktivitesiyle ilgili bozukluklar, interseks durumlara yol açabilir (Tablo 3). Androjen reseptör geninin X kromozomu üstünde bulunması gerçeği, adrenogenital sendromda (AGS'de) dişi fetüsün erkek özellikleri kazanmasını (virilizasyonunu) açıklar.

**Tablo 3: AMH, TST veya DHTST biyosentezinin ya da aktivitesinin yetersiz olmasının etkileri**

AMH ↓	Müllerian yapıların korunması
TST ↓	Wolf kanalı yapılarının (yani, epididimisin, vas deferensin, seminal Veziküllerin) yetersiz farklılaşması
DHTST ↓	Genital tüberkülün yetersiz farklılaşmasının sonucu olarak, dış genital organların yetersiz maskülinizasyonu (ağır hipospadias, mikropenis)

*AMH = anti-Müllerian hormon; DHTST = dihidrotestosteron; TST = testosteron.*

### 16.2 Sınıflandırma

Allen'in 1976'da önerdiği (en başta etyolojiye göre yapılan alt sınıflandırmalarla, gonad histolojisini temel alan) sınıflandırmanın sahip olduğu avantaj, gonad histolojisini yorumlamanın, karyotipi ya da dış genital organların morfolojisini yorumlamaktan daha kolay olmasıdır (Tablo 4).

**Tablo 4: İnterseks durumlarının sınıflandırılması (Allen 1976'dan uyarlanmıştır). Majör kategoriler gonad histolojisine göre gruplandırılır, etyolojiye göre alt sınıflandırma yapılır**

- I. Yalnızca yumurtalık: Kadında yalancı hermafrodit (karyotip 46XX)**
- A. Endojen androjenlerden dolayı (DAH)
- 21-hidroksilaz eksikliği
  - 11β-hidroksilaz eksikliği
  - 3β-hidroksisteroid dehidrojenaz eksikliği
- B. Anneye ait androjenlerden dolayı (dışardan alım – endojen üretim)
- II. Yalnızca testis: Erkekte yalancı hermafrodit (karyotip 46XY)**
- A. Yetersiz androjen (TST) üretiminden dolayı
- 20α-hidroksilaz eksikliği
  - 3-β-hidroksisteroid dehidrojenaz eksikliği
  - 17β-hidroksilaz eksikliği
  - 17,20-desmolaz eksikliği
  - 17-ketosteroid redüktaz eksikliği
- B. TST'nin DHTST'ye dönüşümünün yetersiz olmasından dolayı
- 5α-redüktaz eksikliği
- C. Androjen (TST/DHTST) yararlanımının yetersiz olmasından dolayı: Androjen reseptör eksikliği
- İnkomplet (tam olmayan)
  - Komplet (tam)
- D. AMH eksikliğinden dolayı
- Hernia uteri inguinalis
- III. Testis + yumurtalık: Gerçek hermafrodit (karyotip 46XY, 46XX, mozaik)**
- IV. Testis + streak gonad: Karma [mikst] gonadal disgenezis (çoğunlukla karyotip 45X0/46XY)**
- V. Streak gonad + streak gonad: Saf gonadal disgenezis (karyotip 45X0, [Turner sendromu])**
- VI. Çeşitli**
- Disgenetik testisler
  - Teratojenik faktörler

AMH= anti-Müllerian hormon; DAH = doğumsal adrenal hiperplazisi; DHTST = dihidrotestosteron; TST = testosteron

Son zamanlardaki konsensüs bu antiteleri virilizasyonun karyotipini ve derecesini esas alarak isimlendirmektedir. Eş anlamlı sözcükler parantez içinde belirtilmiştir.

#### 16.2.1 Yalnızca yumurtalık (kadında yalancı hermafrodit)

[Bir 46XX hastada cinsel gelişim ve farklılaşma bozukluğu—virilize olmuş dişi]

Bunlar, yumurtalıkları ve rahmi normal olan, ama fetal adrenal bezlerinin endojen androjenleri aşırı miktarda üretmesinden (doğumsal adrenal hiperplazisi [DAH], AGS) dolayı dış genital organları virilize (erkekleşmiş) olan 46XX hastalardır. Bu hastalar, klinik pratikte görülen interseks durumlarının yaklaşık üçte ikisini oluşturur.

#### 16.2.2 Yalnızca testis (erkekte yalancı hermafrodit)

[Bir 46XY hastada cinsel gelişim ve farklılaşma bozukluğu—yetersiz virilize olmuş erkek]

Bunlar, TST biyosentezinin eksik olmasından, TST'nin DHTST'ye dönüşümünün yetersiz olmasından (5α-redüktaz yokluğu) ya da TST/DHTST yararlanımının yetersiz olmasından (androjen reseptörlerinin yokluğu) dolayı, dış genital organları yeterli erkeklik özellikleri kazanmamış 46XY hastalardır. Yeterli erkek dış genital organlarına sahip olan ve Müllerian yapıları, yani tüpleri ve rahmi bir herni (hernia uteri inguinalis) içinde koruyan, AMH eksikliği bulunan hastalar da bu kapsamdadır.

#### 16.2.3 Testis + yumurtalık (gerçek hermafrodit)

[Yumurtalık ve testis dokusunun birlikte bulunduğu gonad histolojisinin bir varyasyonunu içeren cinsel gelişim ve farklılaşma bozukluğu]



Bu hastalarda, cinsiyet kromozomu mozaisizminden, kimerizmden ya da Y kromozomu translokasyonundan dolayı, hem testis hem de yumurtalık dokusu vardır. Bunların karyotipi çeşitlidir, yani 46XX, 46XY ya da mozaik 46XX/46XY olabilir. Olguların çoğunda, dış genital organlar belirsizdir, ama değişik derecelerde maskülinize olmuştur ve %75'i erkek olarak yetiştirilir.

#### 16.2.4 Testis + streak gonad (mikst gonad disgenezi)

Bu, ikinci en yaygın interseksüalite kategorisidir. En yaygın karyotip, 45X0/46XY mozaisizmidir. Var olan testis kısır ve her iki tarafta Mülleriyan yapılar mevcut olabilir. Var olan testiste ergenlik çağından sonra gonadoblastom gelişmesi riski yüksektir.

#### 16.2.5 Streak gonad + streak gonad (saf gonad disgenezi)

Bilateral gonadal bantların bulunduğu fenotipik kızlar üç karyotip alt grubuna ayrılır: 45X0 (Turner sendromu), 46XX ve 46XY. Sonraki alt grup, streak gonadın malign (habis) dejenerasyonuna özellikle yatkındır.

### Tablo 5: Yeni doğmuş bebekte interseksüalite olasılığını düşündürülen bulgular (Amerikan Pediyatri Akademisi'nden uyarlanmıştır)

- **Erkek görünümü**
- Bifid skrotum ile ilişkili ağır hipospadias
- Hipospadias ile birlikte inmemiş testis(ler)
- Normal gününde doğmuş, erkek görünümü bir bebekte bilateral olarak palpe edilemeyen testisler
- **Kız görünümü**
- Herhangi bir derecede klitoris hipertrofisi, palpe edilemeyen gonadlar
- Tek girişi olan vulva
- **Belirsiz**
- Belirsiz cinsel organlar

## 16.3 Tanı

### 16.3.1 Neonatal acil durum

Atılacak ilk adım, interseksüalite olasılığını tanımak (Tablo 5) ve yeni doğmuş bebeği derhal neonatal, genetik, endokrinoloji ve üroloji üniteleri bulunan tam teşekküllü bir üçüncü basamak pediatri merkezine sevk etmektir. Bu merkezde, durum ebeveynlere tam olarak ve nazikçe açıklanmalıdır. Yeni doğmuş bebeğin kaydedilmesi ve isim verilmesi, gerekli olduğu kadar ertelenmelidir. Dikkatli bir şekilde aile öyküsü alındıktan sonra, eksiksiz bir klinik muayene yapılmalıdır (Tablo 6).

### Tablo 6: Belirsiz cinsel organlara sahip yeni doğmuş bebeklerde tanı amaçlı araştırma

#### Öykü (aile, anne, yenidoğan)

- Ebeveynlerde kan akrabalığı
- Önceki interseks bozuklukları ya da genital anomaliler
- Önceki yenidoğan ölümleri
- Ailenin diğer bireylerinde primer amenore ya da kısırlık
- Annenin andojenlere maruz kalması
- Yenidoğanda büyümemesi, kusma, diyare

#### Fizik muayene

- Genital ve areolar bölgede pigmentasyon
- Hipospadias ya da ürogenital sinüs
- Penis büyüklüğü
- Palpe edilebilen ve/veya simetrik gonadlar
- Kan basıncı

#### Araştırmalar

- Kan tahlili: 17-hidroksiprogesteron, elektrolitler, LH, FSH, TST, kortizol, ACTH
- İdrar: adrenal steroidleri
- Karyotip
- Ultrason
- Genitogram
- hCG stimülasyon testi

- Androjen bağlama incelemeleri
- Endoskopi

AKTH = adrenokortikotropik hormon; FSH = folikül stimulan hormon; hCKG = insan koriyonik gonadotropin; LH = lüteinizan hormon; TST = testosteron.

### 16.3.2 Palpe edilebilen gonad

Eğer bir gonad dokunulunca hissedilebiliyorsa, bunun neredeyse kesinlikle testis olduğu unutulmamalıdır; dolayısıyla bu klinik bulgu, dişi hermafroditlik (yani, DAH) olasılığını neredeyse kesin olarak dışlar.

### 16.3.3 Laboratuvar tetkikleri

Aşağıdaki laboratuvar tetkikleri zorunludur:

- karyotip
- plazma 17-hidroksiprogesteron analizi
- plazma elektrolitleri
- Müllerian kanal yapılarının varlığını değerlendirmek için ultrasonografi.

Bu araştırmalar, en yaygın interseks bozukluğu olan DAH ile ilgili kanıt sağlayacaktır. Eğer bu kanıt bulunursa, daha başka araştırma yapmaya gerek yoktur. Aksi halde, laboratuvar çalışmaları daha ileriye götürülmelidir.

Leydig hücre potansiyelini değerlendirerek erkek yalancı hermafroditliklerine ilişkin ana sendromları birbirinden ayırmakta hCG stimülasyon testi özellikle faydalıdır. Testosteron metabolizması değerlendirilir ve metabolitlerin varlığı ya da yokluğu problemin tanımlanmasına yardımcı olur. Uzatılmış stimülasyon, penisin büyüme potansiyelinin tanımlanmasına ve bazı ilişkili kriptorşidizm olgularında testisin inmesinin teşvik edilmesine yardımcı olabilir.

Bulgular şöyle yorumlanır:

- Hem TST'de hem de DHTST'de normal artış = androjen duyarsızlığı sendromu.
- Androjen öncülerinde artışla birlikte hem TST'de hem de DHTST'de normalin altında artış = TST biyosentez bloku.
- TST'de normal artış, ama DHTST'de normalin altında artış = 5 $\alpha$ -redüktaz eksikliği.

### 16.3.4 Tanının konulması

Kesin bir tanıyla ilgili olarak aşağıdaki temel kurallar uygulanabilir.

Annenin androjenlere maruz kalmasından kaynaklanan DAH'de ya da dişi yalancı hermafroditlikte Y kromozomu ve palpe edilebilen gonad yoktur. DAH durumunda, derhal tıbbi tedaviye başlanmalıdır (kortikosteroid substitüsyonu, elektrolit ve kan basıncı izlemi).

Bir Y kromozomunun ve palpe edilebilen bir ya da iki gonadın (çoğunlukla inguinal) varlığı şunları gösterir:

- Eğer Müllerian kanal yapıları varsa, anomali gonadal disgenezisle ya da gerçek hermafroditlikte ilgilidir.
- Eğer Müllerian kanal yapıları yoksa, anomali, ya anormal TST biyosentezinden, ya TST'nin DHTST'ye yetersiz dönüşümünden (5 $\alpha$ -redüktaz eksikliği) ya da reseptör anomalisinden (androjen duyarsızlığı sendromundan) dolayı, erkek hermafroditlikte ilgilidir.

### 16.3.5 Cinsiyetin belirlenmesi

Bu çok karışık bir iştir ve kesin bir tanı konulduktan sonra yapılmalıdır. Bireylerin doğumda cinsiyet olarak nötr olduğu ve cinsiyet gelişimini yetiştirme tarzının belirlediği düşüncesi artık standart değildir. Cinsiyet belirleme kararı şunları temel almalıdır:

- Muayeneye gelindiği zamanki yaş
- Fertilité potansiyeli (eğer başarılabılme olasılığı varsa)
- Penis büyüklüğü (iyi cinsel işlev)
- İşlevsel bir vajinanın varlığı (iyi cinsel işlev)
- Endokrin işlevi
- Malignite olasılığı
- Doğum öncesinde testosterona maruz kalma
- Genel görünüş
- Psikososyal sağlık ve kararlı bir cinsiyet kimliği

### 16.3.6 Geç tanı ve başa çıkma

Problemler, cinsel farklılaşma bozukluğu bulunan hastalar geç çocukluk döneminde ya da adölesan dönemde ürolojik konsültasyon için getirildikleri zaman ortaya çıkar. Bu bireyler, yetiştirilmiş oldukları cinsiyete uyum sağlamayı başaramazlar, cinsel performans gösteremezler ya da hala neoplastik potansiyeli olan gonadlara sahip olabilirler.

DAH bulunan kadın hastalar, giriş yerinin dar ve vajina açıklığının yetersiz olması nedeniyle cinsel ilişki sırasında güçlük yaşadıklarından yakınabilirler. Hasta, gerekirse genel anestezi altında, dikkatle muayene edilmelidir ve (revizyon) vajinoplastinin gerekip gerekmediğini değerlendirmesi için bir jinekolog çağrılmalıdır.

DAH bulunan erkek hastalar, hızlı büyüme, kıllanma ve zamanından önce ergenliğe erme gibi aşırı androjen üretimi belirtileri gösterebilirler. Steroid tedavisi, bu bireylerin zamanından önce ergenliğe ermesini ve epifizlerin erken kapanmasını durduracaktır.

5 $\alpha$ -redüktaz eksikliği nedeniyle yalancı hermafroditlik bulunan ve kız olarak büyütülmüş olan erkekler, ergenlik çağında TST'ye bağımlı ikincil karakteristikler geliştirirler. Bu bireylerin davranışları saldırgan biçimde erkeksidir, "klitoris" büyür, ses çatlak çıkar ve bünye yapısı açıkça erkeklik özellikleri kazanır, ama akne ya da suratta kıllanma olmaz. Dikkatli ürolojik muayene, yüksek konumlanmış testislerin varlığını açığa çıkarır. Bu yaşta cinsiyetin yeniden belirlenmesi sorunu, uzun uzadıya tartışmalara konu olabilir. Aralarında bir psikiyatristin de bulunduğu bir uzmanlar kurulunun çocuğu yeniden değerlendirmesi zorunludur.

## 16.4 Tedavi

Belirsiz cinsel organlarla ilgili problemler, hızlı ve doğru bir tanıya ulaşılması için, ilke olarak, bir uzmanlar kurulu tarafından ele alınıp çözüme kavuşturulmalıdır. Bu kurul içinde ürologlar önemli bir rol oynar. Bu hastalarda mümkün olan en iyi tedavinin ve sonucun başarılması için, ürologların yenidoğan uzmanlarıyla, endokrinologlarla, genetikçilerle ve psikiyatristlerle yakın işbirliği içinde çalışmaları gerekir.

### 16.4.1 Genitoplasti (cinsiyet değiştirme)

*Maskülizan (erkekleştirici) genitoplasti* aşağıdaki aşamaları içerir.

- Yaşamın erken döneminde hormon terapisi birçok doktor tarafından savunulmaktadır. Normal penis büyüklüğüne ulaşabileceğini gösteren kanıt düzeyi düşüktür.
- Müllarian kanal yapılarının kesilip çıkarılması. Bu gereklidir, çünkü, birinci olarak, daha sonra yapılacak üretroplasti mevcut bir vajinal yapı (psödokolpos) içinde enfeksiyona ve idrar tutulumuna neden olabilir ve ikinci olarak, korunmuş bir Müllarian yapının daha sonraki bir yaşta tesadüfen keşfedilmesi hastanın cinsiyeti konusunda soruların doğmasına yol açabilir.
- Chordee'nin serbestleştirildiği ve skrotal deformitelerin düzeltildiği üretroplasti.
- Korunacak olan testisler için orşidopeksi.

DAH'de *feminizan genitoplasti*, hastanın genel durumu, kan basıncı ve elektrolit dengesi sistemik steroid substitüsyonu ile stabilize edildikten sonra uygulanmalıdır. Bu, çoğunlukla, yaşamın ikinci ya da üçüncü ayı civarında gerçekleştirilir. Bununla birlikte, ergenlik çağında vajinal açıklığın yeniden değerlendirilmesine ve (revizyon) vajinoplastiye gerek duyulabileceği konusunda ailenin uyarılması gerekir.

### 16.4.2 Gonadların çıkarılması için endikasyonlar

İnterseks bulunan hastaların gonadlarının aşağıdaki durumlarda çıkarılması gerekir.

*Bireyin yetiştirildiği cinsiyete uygun olmayan gonad tipi.* Kız olarak yetiştirilecek olan erkek yalancı hermafroditlerde ya da uyumsuz gonad dokusunun gerekli olmadığı gerçek hermafroditlerde gonadların çıkarılması gerekir.

*Malignite (gonadoblastom/disgerminom) riskinin yüksek olması.* Yüksek bir malignite riski, karma gonad disgenezisi bulunan hastalar ile gerçek gonad disgenezisi ve 46XY karyotipi bulunanlarda özellikle geçerlidir, Androjen reseptörü duyarsızlığı bulunan erkek yalancı hermafroditlerde ve 46XY karyotipine sahip olan gerçek hermafroditlerde bu risk daha düşüktür. Gonad tümörleri ergenlik çağı sonrasına kadar gelişmediği için, gonadların çıkarılması ergenlik sonrasına kadar ertelenebilir.

## 16.5 KAYNAKLAR

1. Allen TD. Disorders of sexual differentiation. *Urology* 1976;7(4 Suppl):1-32.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=772919&query hl=76&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=772919&query hl=76&itool=pubmed_docsum)
2. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics *Pediatrics* 2000;106:138-142.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=10878165&query hl=80&itool=pubmed\\_DocSum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=10878165&query hl=80&itool=pubmed_DocSum)
3. Androulakakis PA. *Pediatric urology*. Athens: Beta Publishing Co, 1993.
4. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of

- feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood. Lancet 2001;358:124-125.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=11463417&query\\_hl=85&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=11463417&query_hl=85&itool=pubmed_docsum)
5. Diamond M, Sigmundson HK. Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. Arch Pediatr Adolesc Med 1997;151:1046-1050.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9343018&query\\_hl=87&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343018&query_hl=87&itool=pubmed_docsum)
  6. Fekete CN, Lortat-Jacob S. Management of the intersex child at birth. Proceedings of Pediatric Uroendocrinology, ESPU Annual Course, Paris: 1996.
  7. Fekete CN. Surgical management of the intersex patient: an overview in 2003. J Ped Surg 2004;39:144-145.
  8. Imperato-McGinley J, Peterson RE, Gautier T, Sturla E. Male pseudohermaphroditism secondary to 5 alpha-reductase deficiency - a model for the role of androgens in both the development of the male phenotype and the evolution of a male gender identity. J Steroid Biochem 1979;11:637-645.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=491628&query\\_hl=99&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=491628&query_hl=99&itool=pubmed_docsum)
  9. Manuel M, Katayama PK, Jones HW Jr. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. Am J Obstet Gynecol 1976;124:293-300.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=1247071&query\\_hl=101&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=1247071&query_hl=101&itool=pubmed_docsum)
  10. Reiner WG. Sex assignment in the neonate with intersex or inadequate genitalia. Arch Pediatr Adolesc Med 1997;151:1044-1045.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=9343017&query\\_hl=103&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=9343017&query_hl=103&itool=pubmed_docsum)
  11. Rubin RT, Reinisch JM, Haskett RF. Postnatal gonadal steroid effects on human behavior. Science 1981;211:1318-1324.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=7209511&query\\_hl=105&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=7209511&query_hl=105&itool=pubmed_docsum)
  12. Savage MO, Lowe DG. Gonadal neoplasia and abnormal sexual differentiation. Clin Endocrinol 1990;32:519-533.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=2189603&query\\_hl=107&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=2189603&query_hl=107&itool=pubmed_docsum)
  13. Sohval AR. 'Mixed' gonadal dysgenesis: a variety of hermaphroditism. Am J Hum Genet 1963;15:155-158.  
[http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list\\_uids=13989874&query\\_hl=109&itool=pubmed\\_docsum](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?cmd=Retrieve&db=pubmed&dopt=Abstract&list_uids=13989874&query_hl=109&itool=pubmed_docsum)
  14. Whitaker RH, Williams DM. Diagnostic assessment of children with ambiguous genitalia. Eur Urol Update Series 1993;2:2-7.

### Başkanın notu

Bu makalenin amacı, genel pratisyenler için pratik ve ön nitelikte bir yaklaşımı ana çizgileriyle ortaya koymaktır. Bu bozukluğun karmaşık ve ender olması nedeniyle, ilgili hastalar, multidisipliner bir yaklaşım uygulama olanağı bulunan belirlenmiş merkezlere sevk edilmelidirler.

Çocuklarda interseks problemlerinin üstesinden gelinmesi, yoğun olarak tartışılan bir konudur. Cinsel organları belirsiz olan çocukların cinsiyetinin belirlenmesi, ilgili aileler için zor bir karar olma niteliğini korumaktadır ve profesyoneller ile kendi kendine yardım grupları arasında tartışmalara konu olmaktadır. Bu durumla başa çıkmaya yönelik güncel yaklaşım, ebeveynlerin ve hekimlerinin erken karar vermelerinin gerekli ve uygun olduğu tezine karşı çıkmaktadır. Geciktirilmiş tedavi, çocuğun durumuyla ilgili bilgilerin tam olarak açıklanmasını ve tüm cerrahi girişimlerin hiç değilse ergenliğe kadar ertelenmesini gerektirir. İnterseks ile başa çıkma konusunda yeni düzenlenen bir uzlaşma toplantısının raporu henüz yayımlanmamıştır ve bu rapordaki verileri kılavuzlarımızın gelecek sürümlerine dahil edeceğimizi düşünüyoruz.

Grubumuzun üyelerinden birisi olan Profesör Phillip Androulakakis, bu belge tamamlanmak üzereyken vefat etmiştir. Onun özel uzmanlığını ve bu kılavuza yaptığı katkıyı, özellikle de anormal cinsel farklılaşma konusuna yaptığı katkıyı takdirle anmamız gerekiyor. Onu çok özleyeceğiz.

## 17. METİNDE KULLANILAN KISALTMALAR

*Bu liste, en yaygın kullanılan kısaltmaların tümünü kapsamamaktadır.*

AGS	adrenogenital sendrom
AIY(S)	alt idrar yolu (septomları)
AKTH	adrenokortikotropik hormon
AMH	anti-Müllerian hormon
ARM	anorektal malformasyon
BT	bilgisayarlı tomografi
CRP	C-reaktif protein
DAH	doğumsal adrenal hiperplazisi
DDAVP	desmopressin
DHTST	dihidrotestosteron
DMSA	dimerkaptosüksinik asit
EMG	elektromiyografi
ESR	eritrosit sedimentasyon hızı
ESWL	ekstrakorporeal shockwave (şok dalgası) ile litotripsi
FSH	folikül stimulan hormon
GnRH	gonadotropin saliverici hormon
hCG	insan koriyonik gonadotropin
ICCS	Uluslararası Çocuk Kontinans Derneği (International Children's Continence Society)
IVU	intravenöz ürogram
IYI	idrar yolu infeksiyonu
LH	lüteinizan hormon
LHRH	lüteinizan hormon saliverici hormon
MRG	manyetik rezonans görüntüleme
MSS	santral sinir sistemi
PNL	perkütanöz litolapaksi
RKÇ	randomize kontrollü tedavi çalışması
RN	reflü nöropatisi
RNS	radyonüklid sistografi
RTA	renal tübüler asidoz
Tc-MAG3 (99m)	teknesyum-99m merkaptosasetiltriglisin (MAG3)
TIP	tübülerize insize edilmiş üreteral pleyt
TAK	temiz kendi kendine aralıklı kateterizasyon
TST	testosteron
ÜPB	üreteropelvik bileşke
URS	üreterorenoskopi
US	ultrason
VSUG	voiding sisto-üretrografi
VRR	vezikorenal reflü
VUR	vezikoüreteral reflü
VUS	voiding ürosonografi