

ÇOCUKLUK ÇAĞI SIK GÖRÜLEN ÜROLOJİK ANOMALİLER

KRİPTORŞİDİZM (İNMEMİŞ TESTİS)

Testiküler embriyolojik gelişim erken fetal hayatta başlar. Kromozomal cinsiyet, gametlerin füzyonu sırasında Y kromozomu varlığı veya yokluğuna göre belirlenmesine rağmen, erkek seksüel farklılaşma Y kromozomu üzerindeki SRY geninin aktivasyonu ile gestasyonun 7. haftasında testiküler farklılaşmanın sonrasında başlar. Erkek seksüel farklılaşma fetal testisteki Leydig hücrelerinden salınan androjenler ve sertoli hücrelerinden salınan Müllertian inhibe edici faktör (MIS) gibi hormonlar sayesinde olur.

4 ile 6. haftalar arasında primordial germ hücrelerinin göçü ile genital katlantı oluşur. Bu safhada gonadal primordium farklılaşmamış olup her iki cinse de dönme potansiyeli taşır. Gonositlerin, Leydig ve Sertoli hücrelerinin diferansiasyonu gestasyonun 5 ile 9. haftalarında gerçekleşir. Germ hücreleri gonositlere farklılaşarak testiküler kordlara ilerler ve gestasyonun 15. haftasında fetal spermatogonia oluşur. 8. haftada fetal testis hipofizdeki hormonal regülasyondan bağımsız olarak testostere ve MIS salgılamaya başlar.

Testosteron sentezi ve salgılanması gebeliğin 12-14. haftalarında pik yapan ve anneden geçen hCG ile oluşur. MIS salgısı, gebeliğin 8. haftasından sonra müllertian yapıların dejenerasyonuna neden olur. Gubernakulum ise embriyolojik yaşamın 7. haftasında gelişir ve skrotuma kadar prosesus vaginalisin uzamasına kılavuzluk yapar. 12. ve 14. haftalar arasında gubernakulumda erkek spesifik proliferasyon ve şişme başlar. Gonadı diafragmaya asan kraniosuspensuar (CS) ligaman zaman içerisinde yok olur. Gubernakulum testis inmeden önce onu inguinal kanala fikse etmede önemli rol oynar, ancak testisin kanal boyunca ve skrotum içine inişindeki rolü açık değildir. 8. haftada inguinal kanal oluşmaya başlar, peritonun inguinal kanalın içine doğru herniasyonu sonucu da prosesus vaginalis oluşur. Eksternal genitalerin gelişimi ise gestasyonun 8 ile 16. Haftaları arasında oluşur. Testisler 23. haftaya kadar abdomende sabit durmasına rağmen, prosesus vaginalis skrotuma kadar uzamıştır. Yapılan postmortem otopsi çalışmalarda 24. haftada testislerin %10'u, 27. haftada %50'si, 28. haftada %75'i ve 34. hafta ile doğum arasında ise %80'i skrotuma inmiştir. Testislerin inmesinde iki aşama vardır:

1. Abdominal

2. İnguinoskrotal

Abdominal safhada androjenlerin CS bağıny regrese etmesinin yanı sıra, insülin-like hormon 3 (Insl3) caudal gubernakulumun büyümesine ve daha kalınlaşmasına yol açarak şişme reaksiyonu olarak bilinen durumu oluşturur ve testisin inguinal kanala yakın abdominal duvara tutunmasını sağlar. Insl3 reseptörü LGR8'in de bu safhada rolü olduğu gösterilmiştir. Ayrıca MIS salınımı müllerian yapılarında regresyona yol açar. Testisin intraabdominal inişi 10. haftaya kadar tamamlanır.

İkinci faz olan inguinoskrotal safha ise 25 ile 35. haftalar arasında oluşur. İnguinal kanalı testisin geçişi oldukça hızlıdır ve 20-28. Haftalarda gerçekleşir. Bu safhanın androjenler tarafından yönetildiği düşünülmektedir. Androjenlerin etkilerinin çoğu indirekt yolla olur. Genitofemoral sinirin sensoriyal fiberlerinden salınan ve migrasyona kılavuzluk eden kemotaktik bir gradient oluşturan calcitonin generelated peptide (CGRP) gubernakulumda kontraksiyon oluşturarak testis inişinde anahtar rol oynar.

Testisin inişinde moleküler etkenler gibi anatomik ve mekanik etkenler de mevcuttur. Bunlar karın içi basıncın artması, testis eklerinin büyümesi ile testisin ağırlaşması, inguinal kanalın genişlemesi ve gubernakulumun kalınlaşması gibi durumlardır.

TANIM

Kriptorşidizm testisin skrotumda olmayışını anlatmak için kullanılan bir terimdir. Kelime anlamı olarak "gizli testis" demektir. Klinikte daha çok inmemiş testis terimi kullanılmaktadır.

İNSİDANS

İzole kriptorşidizm doğumsal anomalilerin en sık olanlarından ve prematüre bebeklerde görülme sıklığı %30 iken, miyadında doğanlarda %3 (%1-%4) ve 3 aylık bebeklerde %1 kadardır. Kriptorşidik testislerin ortalama %70 ile %77'si anneden geçen hCG etkisiyle artmış olan testosteron düzeyi sayesinde iner. 6 aylıktan büyük bebeklerde testislerin spontan inişi beklenmez.

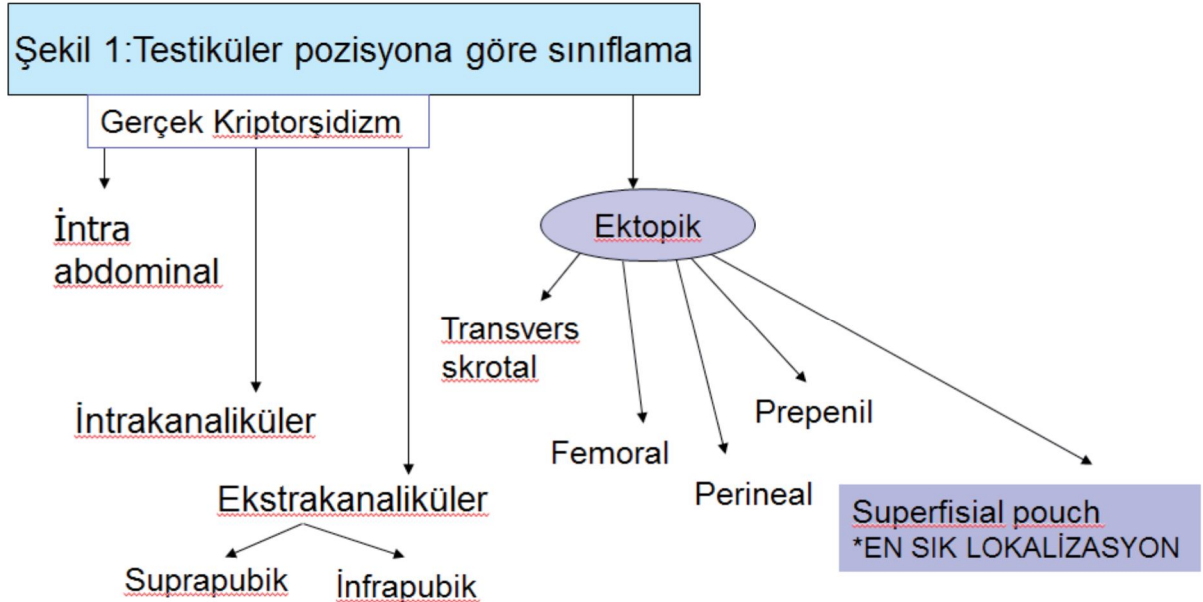
EPİDEMİYOLOJİ

Yapılan çalışmalar kriptorşidizmin gestasyon haftasından bağımsız olarak daha çok doğumdaki ağırlık ve 1 yaştaki ağırlıkla ilgili olduğuna yönündedir. Düşük doğum ağırlığına sahip bebekler kriptorşidizm ve spontan iniş bakımından daha risklidirler. Aile bireylerinden birisinde kriptorşidizm olması, riski 3.6 kat artırırken, babada olması riski 4.6 kata, erkek kardeşte olması ise riski 6.9 kata kadar artırmaktadır.

SINIFLANDIRMA

Kriptorşidik testisler basit olarak cerrahi eksplorasyondaki pozisyonlarına göre intra-abdominal, intrakanaliküler, ekstrakanaliküler (suprapubik veya infrapubik) ve ektopik olarak sınıflandırılırlar. Klinik olarak ise palpe edilebilen (yaklaşık %80 olgu) ve palpe edilemeyen (nonpalpable) (yaklaşık %20) olarak iki gruba ayrılırlar. Nonpalpabl testislerin 1/3'ü ile 2/3'ü monorşid olabilir.

Nonpalpabl testisler intraabdominal olarak en sık internal ring seviyesinde olmasına rağmen herhangi bir yerde de olabilirler. Bazen testis abdomen ve inguinal kanal arasında yer değiştirir ki bu testisler “peeping testis” olarak adlandırılırlar. Testislerin en sık ektopik lokalizasyonu eksternal oblik fasya ve Scarpa fasyası arasında yer alan superfisiyal inguinal poş, diğer adıyla da Denis- Browne poşudur. Diğer anormal lokalizasyonlar transvers skrotal, femoral, perineal ve prepenil bölgelerdir. (Şekil 1).



Retraktil testis ise hiperaktif kremaster refleksi nedeniyle 3-7 yaş arasındaki çocuklarda daha sık karşılaştığımız durumdur. Bu çocuklarda tipik olarak testis elle skrotuma indirilir ve

birakıldığında bir süre testis skrotumda gerilimsiz bir şekilde kalabilir. Eğer testis oldukça gergin bir şekilde skrotuma indirilebiliyor ve hemen yukarı kaçıyorrsa retraktil olarak adlandırılmazlar. Retraktil testislerde medikal veya cerrahi tedaviye ihtiyaç yoktur. Ancak, retraktil testislerin çocuğun büyümesine ayak uyduramayıp tekrar kriptorşidik testis durumuna gelme olasılıkları bulunduğundan, bu hastalar puberteye kadar yılda bir kere kontrol edilmelidirler.

Kriptorşidizm Sonuçları:

1. İnfertilite

Unilateral kriptorşidik çocukların testis biyopsilerinde, tipik olarak germ hücrelerinin matürasyon ve proliferasyonunda rolü olan iki prepubertal adımın başarısızlığı sonucu total germ hücre sayısındaki azalma gösterilmiştir. Bu iki prepubertal adım şunlardır:

- a. Fetal stemcell havuzunun (gonosit) 2-3. aylarda adult stemcell havuzuna (Ad spermatogonia) dönüşümündeki hasar,
- b. Ad spermatogonianın primer spermatosite 4-5 yaşlarındaki dönüşümündeki hasar. Bu ilk basamaktaki hasarın erkek fertilitesi için kritik olduğu ortaya konulmuştur. Bebeğin ilk 3 ayda oluşan testosteron piki hem testis inişine hem de sperm gelişimine olumlu katkı sağlamaktadır. Kriptorşidik çocuklara ilk 6 ayda GnRH tedavisi verilmesi bu nedenle önerilmekte ancak yaygın kabul görmemektedir. Bilateral kriptorşidizmi olanlarda paternite oranı %30-%65 arasında değişmesine rağmen, tek taraflı olanlarda paternite oranları %75-%90 arasında olup normal popülasyondakine benzerdir.

2. Neoplazi

Genel popülasyonda testis tümörü insidansı 1/100 000 iken, kriptorşidik olanlarda germ hücreli testis tümörü insidansı 1/2 550'dir ve bu nedenle relatif risk 40 kat fazladır. Ancak Danimarka'da yapılan bir çalışmada bu oranın sadece 3.6 kat artmış olduğu bulunmuştur. Kriptorşidik testislerde en sık görülen testis tümörü seminomdur. Yine kriptorşidik testislerdeki karsinoma in situ oranı %1.7'dir. Orşiopeksinin erken yaşlarda yapılmasının tümör gelişim riskini azaltmadığı düşünülmektedir. Ancak son yıllarda Amerikan grubunun yapmış olduğu bir meta-analizde puberte öncesi yapılan orşiopeksinin testis kanseri riskini azalttığı gösterilmiştir.

3. Herni

Patent prosesus vaginalise kriptorşidizimli hastaların %90'ından daha fazlasında rastlanır. Bu nedenle orşiopekside mutlaka fitık kesesinin bağlanması tavsiye edilmektedir.

4. Testis torsiyonu

Kriptorşidik testislerde torsiyon oldukça nadir görülmesine rağmen, skrotumu boş olup non-spesifik karın ağrısıyla gelen her çocukta akla getirilmeli ve testiste tümör gelişmesinin torsiyon ihtimalini artıracığı unutulmamalıdır.

KRİPTORŞİDİZMDE KLİNİK YAKLAŞIM

Gebelik ve annenin öyküsü, gebeliği sırasında steroid kullanıp kullanmadığı ve geçirilen hastalıklar sorgulanmalıdır. Bebeğin doğumdan sonra testislerinin muayene edilip edilmediği sorgulanmalı ve kriptorşidik testislerin %80'inin palpe edilebilir olması nedeniyle dikkatli bir fizik inceleme yapılmalıdır. Radyolojik görüntüleme yöntemlerinin doğru tanı koyma oranı %44 olarak bulunduğundan, en değerli tanı yönteminin fizik muayene olduğu hatırlanmalı ve aşağıdaki resimde de gösterildiği gibi inguinal kanal aşağıya doğru sağılarak testis parmaklarla dikkatlice aranmalıdır.

Her iki testisin palpe edilememesi veya hipospadiasın eşlik etmesi ya da tanımlanamayan genitalyanın olması akla interseksi getirmeli ve bazı durumlarda yaşamı tehdit eden patolojilerin olabileceği akılda tutulmalıdır. Erkek karyotip saptanıp, endokrinolojik tetkikler de normal olduktan sonra hCG uyarı testi yapılmalıdır. Standart bir protokolü olmamakla birlikte bazal değerler için kan alınıp çalışıldıktan sonra, toplamda 5000 U hCG 3 haftalık periyotta 6 doza bölünerek (haftada iki doz) uygulandıktan sonra, son dozdan 24 saat sonraki süre içerisinde Dihidrotestosterone, FSH ve LH yeniden ölçülür. Bununla birlikte nonpalpabl testisleri olup normal gonadotropin düzeyleri olan tüm çocuklar hCG stimülasyon testinin sonucuna bakılmaksızın cerrahi eksplorasyona adaydırlar.

KRİPTORŞİDİZM TEDAVİSİ

Tedavideki amaçlar şunlardır:

1. Testis fonksiyonlarını optimize etmek
2. Testiküler malignensi tanısını kolaylaştırmak ve/veya potansiyeli azaltmak
3. Kozmetik olarak kabul edilebilir bir görünüm sağlamak

4. Klinik herni ve torsiyon gibi komplikasyonların önlenmesi.

İnfantlarda testisin spontan inişi için 6 ay beklemek yeterlidir. Şu anki konsensüs cerrahinin 6. aydan sonra 1 yaşına kadar yapılması yönündedir.

Medikal Tedavi (Hormonal Tedavi):

Hormonal tedavideki amaç kriptorşidik testisin Leydig hücrelerinin uyarılması sonucu artan testosteron ile inişinin sağlanmasıdır. Bu amaçla hCG veya GnRH kullanılmaktadır. hCG toplamda en az 10 000U verilmeli ancak 15 000 U'yi geçmemelidir. Diğer bir yaklaşım ise 1500 U/m² hesabıyla verilmesidir. Tedavi haftada 2-3 enjeksiyonla 3-4 hafta sürdürülür. Geriye dönüşümlü olduğuna inanılan, genital bölgede pigmentasyon, rugalaşma, peniste büyüme ve kıllanma yan etkileridir. GnRH ise nazal sprey formunda 1.2 mg/gün dozunda 4 hafta süre ile verilir. Hormonal tedavinin başarısı %20'den azdır. Nordic Consensus grubunun yeni çalışmalarında, testis biyopsisi ve hormonal tedavinin kriptorşidizmlı çocukların standart tedavilerinde yerlerinin olmadığı şeklindedir.

Cerrahi Tedavi

Cerrahi işleme başlamadan önce anestezi altında hasta tekrar dikkatlice muayene edilmeli ve testisin yeri ve pozisyonu yeniden belirlenmelidir. İyi bir muayene çocuğu cerrahi işlemden kurtarabilir. Yapılan bir meta-analizde orşiopeksinin eksternal ringin hemen altındaki testislerde %92, inguinal yerleşimli olanlarda %89, mikrovasküler orşiopekside %84, standart abdominal orşiopekside %81, iki aşamalı Fowler-Stephens orşiopekside %77 ve tek aşamalı Fowler-Stephens orşiopekside %67 oranında başarılı olduğu bildirilmiştir.

Standart Orşiopeksi

Bu ameliyatın dört aşaması vardır.

1. Testis ve spermatik kordun tam mobilizasyonu
2. Patent prosesus vaginalisin ayrılıp herni kesesinin yüksek ligasyonu
3. Testisi scrotumun derin pozisyonuna tansiyonsuz indirebilmek için damarları koruyarak spermatik kordun skeletonize edilmesi
4. Testisin hemiskrotumda oluşturulan yüzeyel dartos poşa yerleştirilmesi. Bu işlem sırasında testisten aslatespit sütürü geçilmemelidir.

YÜKSEK SEVİYEDEKİ İNMEMİŞ TESTİSLERİN TEDAVİLERİNDEKİ TEKNİKLER

Standart orşiopeksi yapılmasına rağmen skrotuma gergin olarak inen testislerde şu teknikler işe yarayabilir.

1. Kordu direkt abdominal kaviteden aşağıya indirmek. Prentiss manevrası denilen bu işlemde eksternal ring boyunca inguinal kanalın tabanı insize edilip, inferior epigastrik damarlar ayrılır. İnternal ring ve transversalis fascia daha sonra kordun lateralinden kapatılır.
2. İlave olarak retroperitoneal diseksiyon yapıp gonadal damarlar ana damara kadar serbestlenir.
3. Testis gerilimsiz olarak indirilebildiği yere kadar indirilip daha sonraki bir seansta skrotuma indirilmeye çalışılır.

Palpe Edilemeyen Testisteki Yaklaşımlar

Palpe edilemeyen testislerin yaklaşık %36 ile %64'ü monorşiddir. Palpe edilemeyen testislerde tanı ve tedavideki altın standart laparoskopidir.

Laparoskopide üç farklı bulguya rastlanabilir:

1. İnternal ringin üzerinde kör sonlanan damarlar (vanishing testis)
2. İnternal ringe giren kord yapıları (canlı intrakanaliküler testis olabileceği gibi intrakanaliküler veya skrotal atrofik testis de olabilir)
3. İntra-abdominal testis

Laparoskopide vaz deferensin takibinden çok internal halka civarında testis damarlarının takibi önemlidir. Spermatik damarların kör olarak sonlandığının görülmesi ile operasyona son verilebilir. Bazı otörler ise atretik bile olsa internal halkaya girerek sonlanan damar varlığında inguinal eksplorasyon yapılmasını önermektedir. Tüm testiküler kalıntılarda (nubbin) iskemi ve nekroz bulguları (fibrozis, hyalinizasyon, kalsifikasyon ve hemosiderin birikimi) olabileceği gibi, %13 oranında canlı testis dokusu bulunması ve malignensi riski taşıması eksplorasyonun gerekliliğini ortaya koymaktadır. Nonpalpabl testisin inguinal eksplorasyonu sırasında patent prosesus vaginalis mevcutsa abdominal eksplorasyon gerekir.

Laparoskopik Orşiopeksi

Olguların çoğunda testis internal ringin 1-2 cm üzerinde bulunur. Vaz deferens ve spermatik damarlar arasında kalan medial peritoneal yaprak korunarak yapılan diseksiyon ile damarlara zarar verilmeden testis skrotuma indirilebilir. Testis skrotuma rahat inmeyeceği durumlarda laparoskopik Fowler-Stephens operasyonu tek ya da iki aşamalı olarak yapılabilir.

HERNİ/HİDROSEL

Prosesus vaginalis ve inguinal kanal her iki sekste de gestasyonun ilk trimestirinde gelişir. Otopsi serilerinde miyadında yeni doğanlarda prosesus vaginalisin olguların sadece %18'inde komplet olarak kapandığı gösterilmiştir. Çocuklardaki hidrosel çeşitleri şunlardır:

1.Basit hidrosel 2. Kommunikan hidrosel 3.Kord hidroseli 4. Abdominoskrotal hidrosel

Basit hidrosel sıklıkla yeni doğan döneminde gözlenen masif hidrosellerdir. İlk 1-2 yaş içerisinde hidrosel kendiliğinden rezorbe olur.

Prosesus vaginalis açıklığından sadece sıvı geçer ve tunika vaginalis içerisinde testisi çepeçevre sararsa **kommunikant hidrosel** oluşur ki bu **en sık gözlenen formdur**. Özellikle yürüyen çocuklarda tipik olarak sabahleyin azalıp gün içerisinde artar. Tedavisinde 1-2 yaşa kadar beklenir. Cerrahi gerektiğinde inguinal kesi ile kordun anteromedialinde kese bulunup, prepare edilir ve içinde omentum veya barsak segmenti olmadığından emin olunduktan sonra bağlanır. Spermatik kord hidroselinde ise prosesus distalden ve bazı olgularda proksimalden kapanmıştır. Şişlik tipik olarak testisten ayrı olarak ele gelir. Tedavisinde yine inguinal yaklaşımla hidrosel kesesi çıkartılır. Abdominoskrotal hidroseller ise genellikle yenidoğan döneminde rastlanan nonkommunikant hidrosel formlarından biri olup, oldukça büyük şişlikler şeklinde görülür. Retroperitona, peritoneal kaviteye kadar uzayarak bası semptomlarına neden olabilir.

Prosesus geniş şekilde açık kalırsa abdominal organların pasajına olanak sağlayarak klinik olarak **indirekt inguinal herniye** neden olur. Çocukluk çağında inguinal herni insidansı %1-%5 arasında olup, erkek/kadın oranı 5-10/1'dir. Pediatrik hernilerin çoğu indirekt inguinal herni şeklindedir. Fizik muayenede şişliğin sadece inguinal bölgede olması ya da inguinal bölgeye uzaması, elle batına redükte edilebilmesi, ağlama ile şişmesi herni tanısı koymada yeterlidir. Tedavisi cerrahidir. Periton diyalizi yapılan ve ventriküloperitoneal şantı olan

çocuklarla, kız çocuklarında veya prematürelde karşı taraf inguinal kanalın explore edilmesi gereklidir.

VARİKOSEL

Varikozel funikulus spermaticus içerisindeki pampiniform pleksusu oluşturan venlerin anormal dilatasyonu ve tortüöz hal alması ile karakterize bir patolojidir. Skrotal ağrı gibi semptomların yanı sıra, testis gelişiminde gerileme, atrofi ve sperm parametrelerinde bozulmayla karakterize progressif bir patolojidir ve erkek infertilitesine neden olabilir. Pediatrik yaş grubunda 10 yaşın altında görülme sıklığı %1 iken, varikozel prevalansı 13 yaşından sonra yaş ile birlikte artarak insidansı 15-19 yaşları arasında %14.1'e kadar çıkar. Bu varikozelin genel popülasyondaki insidansı olan %15'e oldukça yakın bir değerdir. Adolesan varikozel genellikle asemptomatik olup, rutin fizik muayene sırasında saptanır ve bu nedenle insidansı bilinenden daha yüksek olabilir. Varikozellerin ortalama %90'ı sol tarafta, %10 kadarı da bilateraldir. Varikozel oluşumundan sol renal vende venöz basıncın artması, kollateral venöz anastomozlar ve internal spermatic vende yetersiz kapakçık sistemi varlığı sorumlu tutulmaktadır. Varikozel varlığının spermatogenez üzerine olumsuz etkilerinin olduğu bilinmektedir. Bu testiküler disfonksiyona birçok mekanizma tek başına ya da kombine bir şekilde katkıda bulunabilmektedir.

Bu mekanizmalar;

Adrenal metabolitlerinin reflüsü,

Hipertermi,

Hipoksi,

Lokal testiküler hormonal imbalans ve

İntratestiküler hiperperfüzyon injürisi gibi durumlardır.

Varikozelin istenmeyen etkileri, testis büyümesinde yetersizlik, semen anormallikleri, Leydig hücre disfonksiyonu ve tubuler kalınlaşma, interstisyel fibrozis, spermatogenezde azalma, maturasyon arresti gibi histolojik değişiklikler şeklinde ortaya çıkabilir.

Varikosel sıklıkla asemptomatik olup, adolesan yaş grubunda nadiren ağrıya neden olur. Hastanın kendisi, ebeveynleri ya da rutin fizik muayene sırasında hekim tarafından fark edilebilir. Fizik muayene, sıcak bir ortamda hasta hem yatar hem de ayakta pozisyonda ayrıca aynı pozisyonlarda Valsalva manevrası yaptırılarak da tekrarlanmalıdır. Varikosel fizik muayene bulgularına göre **Dubin ve Amelar sistemine göre aşağıdaki şekilde sınıflandırılır.**

Grade 0: Bu subklinik varikosel olarak da adlandırılır. Klinik muayene ile tespit edilemeyen, skrotal Doppler ultrasonografi (US) veya venografi gibi radyolojik tanı yöntemleri ile tespit edilebilen varikoselleri içerir. Testisler arasındaki volüm farkını belirlemede US orşidometri kullanımından daha sensitif bulunmasına rağmen, orşidometri kullanmak daha pratik bir uygulamadır. Varikoselde tanı amacıyla rutin olarak renkli Doppler US kullanımı önerilmemektedir.

Birçok çalışma adolesan varikoselin klinik progresyonunu ortaya koymaya ve en önemlisi cerrahiden yarar görecektir. Bu çalışmalar varikosel derecesi, testiküler hipotrofi ve son zamanlarda semen parametrelerindeki değişikliklere odaklanmıştır. Testisler arasında volüm farkı olması ameliyat endikasyonu için kullanılan bir parametredir. Son yıllara kadar, varikosel olan testiste 2 ml veya %10'dan daha fazla volüm kaybı olması mutlak tedavi endikasyonu olarak kabul edilmekteydi. Ancak son iki yılda yapılan çalışmalarda volüm farkının %20 olması durumunda semen parametrelerinde bozulmanın aşikar hale geldiği gösterilmiştir. Volüm farkı %20'den daha fazla olan adolesanların %59'unda anormal total motil sperm sayısı saptanırken, testisler arasındaki volüm farkı %10-20 arasında olduğunda olguların %11'inde anormal motil sperm sayısı varlığı belirlenmiştir. Bu veriler ışığında günümüzde, testisler arasında %20'den fazla volüm farkı varlığında ve bu farkın bir yıl boyunca sürmesi durumunda cerrahi müdahale kararı verilmesinin en doğru yaklaşım olduğu savunulmaktadır.

Testiküler volüm farkı %20 veya daha fazla olan adolesanlarda klinik karar vermede mümkünse semen analizi yapmak ve anormal semen parametrelerini bir belirteç olarak almak gerekir. Ancak çocuk ve adolesanlarda bu analizi yapmak psikolojik ve etik yönden zorluklar içermektedir. Semen analizi sonuçları tedavi kararında testisler arasındaki volüm farkından daha önemli bir parametre olarak kabul edilmektedir. Bu bilgiler ışığında adolesan varikosel tedavi kararında, **etkilenen testiste %20 veya 2 ml'den daha fazla volüm kaybı olması mutlak endikasyon olarak kabul edilmektedir.** Testis kıvamında yumuşama, sperm

parametrelerinde bozulma, bilateral palpabl varikozel varlığı, semptomatik yüksek dereceli varikozel varlığı ve GnRH stimülasyonuna aşırı FSH-LH yanıtı olması görece endikasyonlar olarak kabul edilmektedirler. Adolesan varikozel tedavisinin amacı fertilitiyi korumaktır. Bu nedenle uygulanacak yöntem testis fonksiyonlarını optimal korumalı, hastalığı tedavi etmeli ve komplikasyonları da asgari düzeyde olmalıdır. Adolesan varikozelin tedavi seçenekleri erişkinlerdeki gibi olup, bütün internal spermatic ven dallarının bağlanması veya oklüze edilmesi, arter ve lenfatiklerin ise korunması esasına dayanır. Ligasyon subinguinal, inguinal veya suprainguinal gibi farklı seviyelerden yapılabilir. İşlem açık cerrahi, laparoskopik cerrahi veya radyolojik girişimlerle gerçekleştirilebilir.

SPERMATOSSEL (EPİDİDİM KİSTİ)

Epididim kistleri sıklıkla asemptomatik olup, sıklıkla adolesanlarda sporla ilgili branşlarda istenen rutin fizik muayene sırasında saptanır. Von Hippel-Lindau hastalarında ve gebeliğinde dietilstilbestrol kullanan annelerin çocuklarında daha sık görülür. Kistler sıklıkla düzdün yüzeyle, sferik olup çoğu olguda epididim başında yerleşiktir. Çoğunlukla küçüktürler ve transilluminasyon verirler. Skrotal US ayırıcı tanıda oldukça yardımcıdır. Kist büyümeye devam ederse ve ağrıya neden olursa cerrahi eksizyon yapılabilir. Uzun dönem takip çoğu olguda gereksizdir.

HİPOSPADİAS

Hipospadias, penisin normal gelişindeki anomali nedeniyle meanın normal olması gereken pozisyonda olmayıp, glans altında, penil gövdesi, skrotumda veya perineum üzerinde herhangi bir yerde oluşmasıdır. Penisin ventral kurvaturü (Kordi), prepüsyum cildindeki defekt ve korpus spongiosum gelişimindeki yetersizlik gibi bir kısım anomaliler çoğunlukla hipospadias ile ilişkilidir.

Hipospadiasta etyolojinin anlaşılması ve hipospadias cerrahisine doğru yaklaşım kozmetik ve fonksiyonel olarak yeterli penil onarımın sağlanması için önemli etkenlerdir. Hipospadias cerrahisinin başarısının araştırılması iki yüzyıldan daha fazladır araştırılmasına rağmen, günümüzde daha çok çalışmalar hipospadiasın genetik, çevresel ve hormonal etyolojisini araştırmaktadır.

ETYOLOJİ

Ürogenital sistemim normal embriyolojik gelişiminde ürogenital katlantılar penil üretrayı oluşturmak için birbiri üzerine kaynaşır. Glans üzerinde distal üretranın bir kısmı yüzeysel epitelin invajinasyonu sonucu oluşur. Eğer ürogenital katlantıların oluşum basamaklarındaki herhangi tam yada parsiyel eksiklik olması yada katlantıların invajinasyonundaki bir kusur hipospadias ile sonuçlanır.

Üretrayı oluşturacak katlantıların tam kapanmayarak hipospadiasa neden olmasında birden çok faktörün etkisi olabilir:

1. Fetal testisin anormal androjen üretimi
2. Hedef organda androjen duyarlılığının yetersizliği
3. Fetal testisteki Leyding hücrelerinin erken gerilemesi sonucu androjenik uyarılmanın erken dönemde durması

Endokrin Faktörler

Androjen sentezindeki bir kesinti hipospadiasa neden olabilir. Androjen reseptör anomalisi veya postreseptör seviyedeki bir eksiklik hastaların bir kısmında hipospadias nedenini açıklayabilir. Hipospadiaslı bir çok hastada hCG enjeksiyonuna cevabın azalmış olması testisteki lutenize hormon reseptörlerinde mutasyon olduğunu veya reseptör sayısında artış olduğunu desteklemektedir.

Genetik Faktörler

Ailesel hipospadias görülmesi sıklığı ortalama %7 iken sporadik görülme bir çok vakada daha sık olarak izlenmektedir. Son çalışmalar Müllerian inhibe edici faktörün (Müllerian inhibiting substance-MIS) hipospadias etyolojisinde rol oynadığı göstermektedir. MIS direkt olarak sitokrom P450c17(testosteron sentezinde katalitör enzim) inhibisyonu ile testosteron üretimini baskılamaktadır. Bir kısım hipospadiasta fibroblast büyüme faktörü geninde bozukluk tespit edilmiştir. Androjen metabolizması ile hipospadias arasındaki korelasyon çok açık olmamakla birlikte hipospadias hastalarının bir kısmında 5 alfa redüktaz eksikliğinin gösterilmesi genetik araştırmaların önemini ortaya koymaktadır.

Çevresel Faktörler

Arařtırmacılarından bazıları hipospadias sıklığının geliřmekte olan ÷lkelerde daha fazla olduđuna inanmaktadır. İnekstisitler, farmakolojik maddeler, bitki östrojenleri ve konserve kutularının içinde kullanılan plastik materyal östrojenik materyal içermektedir. Ekolojik basamakta son noktada bulunan insan bu materyaller açısından birikim noktasında en fazla risk grubu içindedir. Biriken östrojen materyalleri endokrin basamaklarında aksamalara neden olmaktadır.

Maternal Faktörler

Maternal progesterin maruz kalan annelerde hipospadias gelişimi gösterilmiştir. Hayvan modeli yapılan arařtırmalarda progesterin maruziyetinde konjenital adrenal hiperplazi izlenmiştir. Düşük doğum ağırlıklı bebeklerde ve monozigot erkek ikizlerden birinde tek çocuđa oranla daha sık hipospadias görüldüđüne iliřkin yayınlarda vardır. Diyetle et ve balık eksikliği olanlarda 4 kat daha fazla hipospadias görüldüđü gösterilmiştir. Ayrıca ileri anne yařıda hipospadiasa yatkınlığı artırmaktadır.

EPİDEMİYOLOJİ

Hipospadias görölme oranları bölgesel deđişmekle beraber sıklığı gün geçtikçe artmaktadır. Bazı bölgelerde görölme sıklığı önceki yıllara göre altı kat artmıştır. 1997 de ABD de Ulusal Doğumsal Defektler Arařtırma programları verileri, görölme sıklığının önceki 10 yıla göre, ikiye katlandığını ve ciddi hipospadias olgularındaki sıklığın 3-5 kat arttığını göstermiştir.

TANI

Yenidođanda anormal dorsal prepusyum ve ventral glans eğikliğinin olması hipospadias yönünden arařtırılması için bir uyarıdır. Prepusyum geriye çekilerek dikkatli gözlem yapılması gerekir. Üretral orifise sıklıkla darken nadiren tam olarak kapalıdır. 6% distal hipospadiasta megameatus görülebilmektedir. Yapılan fizik muayenede meatın yeri ve ventral penil kurvatur(kordi) olup olmadığı tespit edilmelidir. Meatal pozisyon anterior(distal), orta ve posterior(proksimal) olarak sınıflandırılmaktadır. Hipospadiaslı hastaların 70-80% ninde meatus ya glans üzerinde yada distal penil gövdesinde yer almaktadır. 20-30% oranında meatus orta kısımda ulunurken kalan kısmı daha ciddi hipospadiaslar oluşturmaktadır. Ciddi hipospadias ve kriptorşidizm olan hastalarda kartotiple yapılmalı ve DSD arařtırılmalıdır.

Androjen stimülayonu cerrahi tedavi öncesi düşünülebilir. Penil boyutunda artış ve meatusun kısmi olarak distal pozisyona hareketi hCG' ye cevap olarak izlenebilmektedir.

CERRAHİ ONARIM

Cerrahi onarımda amaç fonksiyonel seksüel organ elde etmektir. Aynı derecede önemli olan bir başka konuda hastanın ayaktayken düzgün akışın sağlanmasıdır. Kozmetik olarak penisin koni şeklinde glansı ve yeterli cildinin olması gerekir. Pediatrik Amerikan Akademisinin önerisine göre 6-12 aylıkken cerrahi onarım yapılmalıdır.

KOMPLİKASYONLAR

Üretrokütenöz Fistül

Hipospadias cerrahisinde zorluk olarak ortaya çıkan ürokütenöz fistüلولuşumu postoperatif dönemde izlenmektedir. Tekniğe adaptasyon, plastik cerrahi prensiplerinde olduğu gibi doku bağlarının daha sıkı yapılması, sütür hattının üst üste gelmesinde uzak durarak ve ek dokuların bölgeye taşınması ile fistül oluşumu en aza indirilir. Ada onlay hipospadias onarımında fistül oluşumu 5% 'den daha az olarak bildirilen çalışmalar vardır.

Eğer fistül oluşumu tespit edilmişse 6 aylık bir dönem yeni onarım için beklenilmelidir. Bu dönem inflmasyonun ve ödemin çözülmesi sağlamaktadır. Küçük bir fitül sadece o alanın çıkırılmasıyla düzeltilebilirken, daha büyük veya kompleks bir fistül onarımı prepüsyel veya dartos tabanlı cilt flebi onlay kapamasıyla sağlanılabilir. Bazen dorsal doku trans pozisyonuda kullanılabilir. Deneyimlerde distalde bulunan küçük kompleks fistül onarımı daha zor olduğu görülmüştür.

Ürekütenöz fistüllü ciddi hipospadiaslarda veya ciddi striktür gelişenlerde anormal doku çıkarılı bucağ mukoza greft ile iki basamaklı onarım sağlanılabilir. /8.6% gibi yüksek başarılar gösterilmiştir. Buccal mukoza greftinin kompleks hipospadias hastalarında kullanımı komplikasyonlara neden olabilir. 12,5% meatal stenoz, 31% oranında üretral striktür ve 25% oranında ürokütenöz fistül oluşumu izlenmektedir. Bu sonuçlar kısa dönemli takiplerde elde edilmiş olup, uzun dönem sonuçları içermemektedir.

Üretral Divertikül ve Meatal Darlık

Üretral divertikül bağımsız bir komplikasyon olarak ortaya çıkabildiği gibi meatal darlığa sekonder olarakta çıkabilmektedir. Yeterli dokunun primer onarımda kullanılmaması veya

onlay onarımında tam kapatılmama divertikül oluşumunu artırmaktadır. Bu divertikül lokal dokunun çıkartılıp açıklığın kapatılmasıyla düzeltilebilir. Aşırı divertiüldeki daralmaya cerrahlar dikkat çekmektedir. Üretroplastideki fazla darlık defekte uzunluk fazla ise yüksek hızlı işeme ve yassı çıkışa neden olmaktadır. Cerrahi öneriler divertikül onarımı için bir yıl beklenilmesi gerektiğidir.1 yıl onlay onarımından veya tüp onarımından sonra yeniden kanlanma için gerekli olan bir zamandır.