

PEDİATRİK OBSTRÜKTİF ÜROPATİLER

UPB TIKANIKLIĞI- (ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE DARLIĞI)

Üreterin konjenital anomalilerinin en sık nedenleri arasında yer alan üreteropelvik bileşke (UPB) darlığı, ilerleyen hidronefroz ve böbrek fonksiyonlarında kayba neden olabilen bir hastalıktır. UPB darlığı neticesinde renal pelvis volümünde artış, renal kalikslerde deforme ve renal parankimde incelmeyle sonuçlanan bir tablo ile karşılaşılmaktadır. Böbrek pelvisinden üretere idrar geçişini kısıtlayan UPB darlığı, fetal böbrekteki toplayıcı sistem dilatasyonunun en sık nedenidir. Yenidoğan dönemi dışında, daha düşük oranda olmak üzere çocukluk ve ergenlik döneminde de görülebilir. Erkeklerde kızlara göre daha sık rastlanmakta (E:2, K:1) ve sol böbrekte sağa oranla daha sık görülmektedir. Her iki böbrekte UPB darlığı, vakaların %10-30'ında bildirilmiştir.

Etiyoloji

UPB darlığının kesin nedeni bilinmemekle birlikte embriyolojik, anatomik, fonksiyonel ve histolojik açıdan bozukluklar mevcuttur. Patofizyolojide gelişimsel duraksamadan ya da inkomplet üreter rekanalizasyonundan kaynaklandığı sanılmaktadır. UPB darlıkları klasik olarak iç (intrensek), dış (ekstrensek) ve ikincil (sekonder) nedenlere bağlı olmak üzere 3 grupta incelenir.

İntrensek nedenler

Üreterdeki dar segmentin neden olduğu obstruksiyon sonucu gelişir. Üreteropelvik bileşkedeki düz kas hücrelerinde azalma ve sirküler kas gelişimindeki kesinti ya da kas hücreleri arasındaki kollajen liflerindeki değişiklikler sonucunda oluşmaktadır. Kas lifleri birbirinden ayrık konumda ve zayıflamıştır. Dolayısıyla fonksiyonel bir kasılmanın olmadığı ve idrarın üretere yetersiz boşalmasıyla sonuçlandığı bir durum ortaya çıkmaktadır. Diğer nedenler arasında valvüler mukozal katlantılar, persistan fetal kıvrımlar ve üst üreter polipleri yer almaktadır.

Ekstrensek nedenler

Dış nedenlere bağlı bu obstruksiyon, alt polü drene eden aberran veya aksesuar damar yapısının olması ya da erken dallanma yapması sonucunda gelişir. Bu damarlar UPB'nin veya proksimal üreterin önünden geçerek mekanik obstruksiyona yol açar. Bu vasküler

kompresyona baėlı geliŐen obstruksiyonlar olguların %15 -%52'sinde g r l r. Ek olarak proksimal  reterin renal pelvise fazla aılanarak girmesi sonucu (y ksek ve oblik Őekilde) geliŐen enflamatuvar s rele UPB'de yapıŐıklıėa yol aabilen darlıklar meydana gelebilir.

Sekonder UPB darlıkları

UPB darlıėı bazen veziko reteral refl ye (VUR) sekonder olarak da g r lmektedir. Olguların %10-15'inde UBP darlıėı ile VUR bir arada bulunur. Refl ye sekonder geliŐen UPB darlıkları, ileri derecedeki VUR nedeniyle  reterin tortuoze hale gelmesi ve UPB'de obstruksiyona yol aan bir katlantı oluŐması nedeniyle meydana gelmektedir. Bunun dıŐında taŐ, benign veya malign t m rler, kistler, enfeksiyon yada operasyonlara sekonder skar dokusu nedeniyle de UPB darlıėı geliŐebilir.

EŐlik eden anomaliler

UPB darlıėıyla birlikte sıklıkla konjenital renal malformasyonlar g r l r. Diėer b brekte UPB darlıėı en sık g r len anomalidir ve olguların %10 -40'da g r l r. Bunun dıŐında sıklıkla g r len anomaliler ise renal displazi ve multikistik b brektir. UPB darlıėı duplike toplayıcı sistemin ya da atnalı b breėin ya da ektopik b breėin alt segmentinde ve nadiren de olsa  st segmentinde de olabilir. VATER (Vertebral defektler, imperfore an s, trakeo zofageal fist l, and radial and renal displazi) sendromlu ocukların %21'inde UPB darlıėı saptanmıŐtır.

Semptomlar

İnfantlar oėu zaman asemptomatiktir. Daha b y k ocuklarda ise genellikle semptomları nedeniyle UPB darlıėı saptanır.  nceleri, infantlar karında kitle sonucunda UPB darlıėı tanısı alırken artık prenatal ultrasonografinin yaygınlaŐmasıyla daha erken saptanır hale gelmiŐtir. Fakat halen geliŐme geriliėi, beslenme bozukluėu,  riner sistem enfeksiyonu, sepsis veya taŐa baėlı aėrı ve hemat ri nedeniyle baŐvurular sonrasında da UPB darlıėı tanısı konulmaktadır. Neonatal d nem sonrası etkilenen ocukların %30'unda  riner sistem enfeksiyonu g r l r. Daha b y k ocuklar ise flank b lgede veya batın  st b lgesinde kolik tarzda aėrı, bulantı ve kusma ile baŐvurabilir. Diėer taraftan yalnızca siklik kusma ile baŐvuran ocukta intermittan UPB darlıėı d Ő n lebilir.

Tanı

Günümüzde prenatal ultrasonografinin yaygınlaşması yeni doğanlarda UPB darlığının erken tanınmasına olanak sağlamıştır. Dolayısıyla hastaların büyük bir çoğunluğuyla (%60-70) antenatal dönemde karşılaşılmaktadır. Fetal üriner sistemin ultrasonografik olarak en uygun değerlendirildiği zaman 28. haftadır. Postnatal ilk değerlendirme ise rölatif oligürinin düzelmesinin ardından yaşamın ilk 7-10. günlerinde yapılması uygundur. Genellikle prenatal USG'de 10 mm'nin üzerinde ölçülen ön-arka renal pelvis A-P çapı anlamlı kabul edilmektedir. 15 mm üzerinde ise takipte cerrahi müdahale ihtiyacı olabileceğini gösterir. Fakat USG tek başına kesin tanı aracı değildir.

Özellikle yenidoğan döneminde, doğum sonrası hidronefrozun geçici olarak kaybolması ya da hidrasyon veya mesane doluluğuyla dalgalanma göstermesi mümkündür. Bu nedenle USG'nin tanısal doğruluğunu artırmak için renal parankim-pelvikalisyel bölge oran ölçülmeli, konvansiyonel diüretik renogram ile karşılaştırılmalıdır. Oranın 1,6'dan düşük olması obstruksiyon lehinedir.

Postnatal 7-10. günlerde ve birinci ayda yapılan USG'lerde hidronefrozun sebat ettiği çocuklarda VUR'un ekarte edilmesi için endikasyonlar; bilateral yüksek dereceli hidronefroz, hidronefroz olan duplike böbrek, üreterosele, ureter dilatasyonu ve anormal mesane durumlarıdır. Reflü saptanmayan çocuklarda MAG3 ve DTPA sintigrafisiyle renal fonksiyon ve obstruksiyon derecesi belirlenmelidir. Bu çalışmalar glomerüler filtrasyon hızının yeterli olduğu 6. haftadan itibaren en iyi sonuçları vermektedir. Fakat 2 yaş altındaki çocuklarda renal pelvis esnekliğinin yüksek olması ve diürez sırasında genişleme özelliğinin olması nedeniyle değerlendirmede yanıltıcı olabilir.

Sintigrafik testleri etkileyen faktörler hidrasyon durumu, renal pelvis volümü, böbrek fonksiyonu, hasta pozisyonu, mesane doluluğudur. Böbreklerin fonksiyon yüzdesini ölçmek için enjeksiyon sonrası 1-3 dk arasında renal parankimal aktivite değerlendirilir. Diüretik enjeksiyonu için kesin doğru zaman olmamakla birlikte pelviste maksimum aktivitenin toplandığı anda (F+20 protokolü) furosemid enjeksiyonu yapılır. T ½ 10 dakikanın altında olduğunda obstruksiyon ihtimalinin çok düşük olduğu düşünülebilir ve normal olarak değerlendirilir.

T ½ 20 dk.'nın üzerinde ise sıklıkla obstruksiyon lehine yorumlanır. Separe böbrek fonksiyonlarının %40'ında altında olması veya takiplerde fonksiyonda %10'dan fazla azalma olması da cerrahi onarıma ihtiyaç olduğunu gösterir.

USG ve sintigrafik yöntemler sonucunda kesin tanıya ulaşmakta güçlük çekildiği durumlarda manyetik rezonans görüntüleme son dönemde tanı amaçlı kullanılan alternatif yöntemlerden biridir. MR ürografi hekime böbrek kanlanması, anatomisi, uptake ve ekskresyon fonksiyonu hakkında bilgi verir. Basınç-akım çalışmaları ile obstrüksiyon hakkında bilgi edinilebilir fakat invazif olması nedeniyle artık pek tercih edilmeyen Whitaker testiyle renal pelvis basıncı ölçülebilir. Whitaker testinde böbreğin intrapelvik basıncının ölçümü amacıyla böbrek pelvisi ve mesaneye kateter yerleştirilmesi ve böbreğe 10 ml/sn oranında sıvı infüzyonunu içermektedir. Böbrek pelvis basıncı 14 cmH₂O'dan büyük tüm hastalarda basınç akım çalışmaları obstrüksiyon lehinedir.

Moleküler Tanı yöntemlerindeki gelişmelerle birlikte obstrüktif üropatiye bağlı renal tübüler hasara yönelik çeşitli biyokimyasal belirteçler kullanılmaya başlanmıştır. Üriner N-Acetyl-β-D-glucosaminidase (NAG) ve transforming growth factor β1 (TGF-β1) başta olmak üzere monocyte chemotactic protein 1 (MCP-1), endotelin 1 gibi belirteçler ileride UPB darlığı tanı ve takibinde kullanılması muhtemel belirteçlerdir.

Tedavi

Öncelikle belirtilmelidir ki her hidronefroz obstrüksiyon göstergesi değildir. Bu nedenle cerrahi girişim kararı vermeden önce obstrüksiyonun iyi tespit edilmesi gerekir. Prenatal USG ile saptanmış, belirgin hidronefrozun olmadığı, parsiyel UPB darlığı ve tek taraflı hidronefroz varlığında, renal parankimin iyi olduğu infantlarda başlangıçta takip en uygun yaklaşımdır. Ağrı, üriner sistem enfeksiyonu, taş oluşumu, hematüri vb. semptomatik olgularda cerrahi müdahale gerekmektedir. Fetal Üroloji Cemiyeti cerrahi girişim endikasyonlarını, renal fonksiyonların bozulması (<%40), takiplerde renal renal fonksiyonda %10'dan fazla kayıp, ultrasonografik incelemede pelvis AP çapında artma ve grade 3-4 dilatasyon olması şeklinde tanımlamaktadır. Bilateral UPB darlığı, şiddetli hidronefrozda, düşük fonksiyonda, progresyon varlığında rölatif cerrahi endikasyonlar olarak sayılabilir.

Tedavi Endikasyonları

- Kesin
- Semptomatik; ağrı, üriner sistem enfeksiyonu, taş, hematüri
- Seri takiplerde fonksiyon kaybı
- Aile tercihi

- R latif
- Bilateral UPB darlıđı
- Ciddi hidronefroz
- Seri takiplerde progresyon

UPB darlıđı tedavisinde bařvurulacak cerrahi y ntemler a ık cerrahi, endoskopik, laparoskopik veya robot yardımlı yaklařımları i ermektedir.

1886'dan beri yapılmakta olan piyeloplasti operasyonlarında en  nemli adım 1949'da Anderson ve Hynes tarafından "Dismembered pyeloplasti"dir. UPB darlıđı tedavisinde halen altın standart y ntemdir. 1986'dan beri uygulanan antegrad ve retrograd endopiyelotomi, 1993'te tanımlanan laparoskopik piyeloplasti ve 1999'da ilk bildirilen robot yardımlı piyeloplastiyle birlikte minimal invazif yaklařımlar UPB darlıđı tedavisinde giderek yaygınlařmaktadır.

Her tedavinin  eřitli avantaj ve dezavantajları olmakla birlikte halen en yaygın uygulanan cerrahi y ntemi Andersen Hynes pyeloplasti tekniđidir. Bu tekniđin evrensel anlamda kabul g rmesinin gerek esi olarak alt pol n veya  aprazlayan damarların korunmasını da sađlayan geniř uygulanabilirliđi, UPB'deki patolojik segmentin eksizyonu ve uygun repozisyonu ile bařarılı red ksiyon pyeloplastisi olmasıdır.

A ık cerrahinin belli bařlı dezavantajları ise postoperatif ađrı ve denervasyona bađlı kas atrofisidir.

Endo rolojik giriřimler deđerlendirildiđinde teknik zorluklar, floroskopi kullanımı ve diđer y ntemlerin bařarılı olması nedeniyle yenidođan ve erken  ocukluk d neminde endoskopik piyeloplasti uygun deđildir. Ancak ergenlik d nemindeki  ocuklarda se ilmiş olgularda endoskopik teknikler kullanılabilir.

Laparoskopinin yaygınlařmasıyla birlikte son d nemdeki yayımlar incelendiđinde laparoskopik piyeloplastinin altın standart olan a ık cerrahiye yakın oranlarda bařarı sađladıđı g r lmektedir. Bu cerrahi tekniđinin sađladıđı iyileřmenin yanında daha az invazif olması ve dolayısıyla d řuk morbidite oranıyla  ne  ıkmaktadır. Prensipleri laparoskopik teknikle aynı olan robot yardımlı piyeloplasti ise yeterli veriler olmaması nedeniyle hen z objektif deđerlendirme yapılabilecek d zeyde deđildir. Ancak  ok iyi g r ř olanađı ve hareket

kabiliyeti sağlaması nedeniyle robotik cerrahiye eğilimin arttığı bir dönemde UPB darlığı tedavisinde robot yardımcı piyeloplastinin yaygınlaşacağı kesindir. Sonuç olarak UPB darlığı tedavisinde halen altın standart tedavi olarak açık cerrahi teknikleri gibi görünse de yakın gelecekte minimal invazif yöntemlerin ön plana çıkacağı düşünülmektedir.

MEGAÜRETER

Megaüreter deyimi basitçe tanımlayıcı bir isim olup, dilate üreter anlamına gelmektedir. Özel bir patofizyolojik hastalıktan ziyade üreteral çapın arttığı bir grup anomali ile birlikte dir.

Tanımlama ve Sınıflandırma

Yapısal olarak normal üreter çapı nadiren 5 mm. nin üzerindedir ve 7-8 mm den daha fazla olması megaüreter olarak kabul edilir. Megaüreter primer olarak üreterden kaynaklanan idiopatik etyolojili veya üreter dışındaki nedenlere bağlı olarak (mesane çıkım obstrüksiyonu, nörojenik disfonksiyon, enfeksiyon, poliüri gibi) sekonder şekilde gelişebilir. Sınıflandırmada obstrükte,reflülü, hem reflülü hem de obstrükte ve ne reflülü ne de obstrükte biçimindedir.

Primer megaüreter neonatanlarda ve infantlarda relatif olarak daha sık görülür. Herediter bir predispozisyon için elde yeteri kadar kanıt yoktur.

Primer Obstrüktif Megaüreter

Tam olarak etyolojisi bilinmemesine karşın, genel olarak en sık görülen bulgu aperistaltik adinamik bir jukstavezikal üreteral segment varlığıdır, bu idrarın akışı yönünde bir direnç oluşturur. Diğer üreteral segmentlerden ziyade distal üreteral segmenti niye etkilediği ise açık değildir ancak bu segmentteki musküler yapıların tam olarak gelişmemesi buna neden olarak düşünülmektedir. İntravezikal antireflü mekanizmasını bozan diğer morfolojik değişimlerde sorumlu tutulmaktadır. Böyle bir aberan distal segment varlığı tam bir idrar geçişine engel olur. Proksimaldeki üreterde dilatasyon başlar ve aynı zamanda konnektif dokunun yapısı bozulur. Bozulan bu konnektif yapı sonucu üreter peristaltizmi etkilenir ve bozulmuş bu peristaltizm idrar akımının serbestçe mesaneye doğru ilerlemesine engel olarak fonksiyonel bir obstrüksiyon oluşturur.

Diğer nadir görülen primer obstrüktif megaüreter nedenleri arasında kongenital üreteral striktürler ve üreter valvleri sayılabilir.

Sekonder Obstrüktif Megaüreter

Sıklıkla nörojenik ve non-nörojenik işeme disfonksiyonu veya infravezikal obstrüksiyon (örneğin posterior üretral valv) gibi nedenlerle ortaya çıkar. Fizyopatolojide mesane içi basıncının 40 cm su üzerinde olması sonucu üreterovezikal bileşke yapısının bozulur ve veziköüreteral reflü gelişir. Neticede üreteral dilatasyon başlar ve sonuçta böbrek hasarına kadar gidebilen bir dizi olayla sonuçlanır. Diğer üreteral dilatasyon yapan nedenler arasında üreterosel, üreteral ektopi, mesane divertikülü, periüretral fibrozis, nörojenik mesane, retroperitoneal tümörler ile kitlelerin ve aberan damarların dışarıdan üretere basısı sayılabilir.

Primer ve Sekonder Reflülü Megaüreter

Mesane dolumu ve işeme sürecinde oluşan basınç direk olarak üretere iletilir. Üreteral dilatasyon ve buna bağlı olarak zamanla üreter düz kas yapısı yerini kollajen liflere bırakır, kollajen doku- kas dokusu oranı normal üreter ve primer obstrüktif megaüreterlerde görülen oranlardan daha yüksek hale gelir. Prune-Belly sendromunda görülen reflülü megaüreter bu tip patolojiye bir örnektir.

Reflülü Obstrüktif Megaüreter

Küçük bir grup hastada görülür. İnefektif peristaltik harekete sahip disgenetik bir distal üreteral segment vardır ve bu intramural üreterin kapanma fonksiyonunu bozarak reflüye neden olur. Hastaların çoğunda üreter orifisi mesane boynu civarına açılır.

Primer Obstrüktif ve Reflülü olmayan Megaüreter

Çoğu yenidoğan megaüreterleri bu sınıflamaya girmektedir. Bu tanıyı koyabilmek için veziköüreteral reflü, üreterovezikal bileşke obstrüksiyonu ve üreterde dilatasyona neden olabilecek diğer sekonder nedenleri ayırt etmek gerekir. Fetal böbrek glomerüler filtrasyonla renal vasküler direnç ve konsantrasyon yeteneğindeki farklılıktan dolayı doğum öncesi sonrasına göre 4-6 kat daha fazla idrar üretir. Bu fazla idrar fetal üreterde dilatasyona neden olur. Yenidoğan üreterinin yetişkine göre daha fazla kompliyan bir yapıda olması muhtemelen bu dilatasyonun daha iyi tolere edilmesini sağlar.

Distal üreterin normal matürasyonundaki gecikme bu tip bir megaüreter için sadece bir etyolojik faktör olmayıp, aynı zamanda zamanla spontan iyileşmeyi de açıklamaktadır.

Sekonder Obstrüktif ve Reflülü olmayan Megaüreter

Sanılanın aksine bu tip bir megaüreter çok daha yaygın olarak görülmektedir. Üriner infeksiyon nedeniyle ortaya çıkan endotoksinler üreteral peristaltizmi inhibe ederek üreteral dilatasyona neden olabilir. Uygun antibiyotik tedavisiyle rezolüsyon sağlanır. Nefropatiler ve idrar atılımını artıran diğer medikal nedenlerde (lityum toksitesi, diabetes insipidus ve mellitus, orak hücreli anemi, psikojenik polidipsi) progresif üreteral dilatasyona neden olabilir.

Değerlendirme

Ultrasonografi üriner anomali düşünülen herhangi bir hastada ilk yapılacak tetkiktir. İncelemede dilate üreter varlığı ya da yokluğu megaüreteri üreteropelvik bileşke darlığından ayırır, renal parankim, toplayıcı sistem ve mesane hakkında detaylı bilgi sağlar. Hidroüreteronferoz derecesinin takibi sürecinde değerlendirilmeye esas alınacak standard temel bilgiler sağlar. Üreteral dilatasyon varlığında reflüyü ekarte etmek amacıyla işeme sistoüretrografisi yapılmalıdır. Aynı zamanda beraberinde yapılacak bir konvansiyonel floroskopiyle mesane ve üretranın anatomik yapısı incelenerek sekonder megaüretere neden olabilecek nörojenik disfonksiyon ve mesane çıkım obstrüksiyonu gibi sebeplerde araştırılır. Renal fonksiyonlar hakkında bilgi sahibi olmak ve varsa obstrüksiyonun derecesini tesbit etmek amacıyla diüretikli renal sintigrafi yapılabilir.

99m DTPA (dietilen-etriamin-pentaasetik asit) ve 99m MAG 3 (merkaptto-asetil-trigliserin) fonksiyon ve klerens parametreleri hakkında bilgi veren ve bu amaçla yaygın olarak kullanılan radyoizotop maddelerdendir. Ancak diüretiğin zamanlaması ve hasta hidrasyonu test sonuçlarının doğru bir biçimde karşılaştırılabilmesi yönünden standardize edilmelidir. Glomerüler matürasyonunun tamamlanması için gerekirse üç ay kadar beklenebilir. Obstrüksiyonun gerçek anlamda olmadığı fakat erken obstrüktif hasar nedeniyle fonksiyon göstermeyen bilateral megaüreter olgularının değerlendirilmesi zordur çünkü bu olgularda karşılaştırmada esas alınacak bir standard yoktur.

Whitaker testi ve üretral açılma basıncının saptanması gibi testler anestezi gerektirdiğinden ve invaziv özellikleri dolayısıyla günümüzde tercih edilmemektedir. Sistoskopi ve retrograd görüntüleme yöntemlerine nadiren başvurulmaktadır.

Seçilmiş vakalarda magnetik rezonans görüntüleme faydalı olabilir. Gadolinyum-DTPA ile kombine edilmesi dinamik kontrast bir incelemeye imkan sağlayarak aynen sintigrafi gibi fakat iyonize radyasyon etkilenmesi olmadan anatomik detaylar hakkında bilgi verir.

Tedavi Yaklaşımları

Günümüzde perinatal taramalar sonucu ortaya çıkan anomalili çocukların çoğu doğumdan sonra asemptomatik seyretmektedir, çok az bir kısmında üriner infeksiyon veya ağrı gibi semptomlar ortaya çıkmaktadır.Obstrükte ve reflülü olgulardaki tedavi yaklaşımları konusunda neler yapılabileceği ise oldukça iyi standardize edilmiştir.

Primer Reflü MEGAÜRETER Yenidoğan ve infantlarda görülen grade IV ve V reflü varlığında rutin cerrahi müdahale artık uygun bir yaklaşım olarak kabul görmemektedir, bu hastalara medikal tedavi yaklaşımı daha uygundur.Persistan yüksek dereceli reflüsü olan olgularda özellikle de tekrarlayan piyelonefrit varsa endoskopik subüreterik enjeksiyon yapılabilir.Medikal tedavinin yetersiz kaldığı az

sayıdaki bir hasta grubunda rekonstrüktif cerrahi veya geçici olarak üreterostomi ve vezikostomi gibi müdahaleler yapılabilir.

Sekonder Reflü ve Obstüktif MEGAÜRETERDE bu olaya neden olabilecek ana neden tedavi edilir.

Primer Reflü olmayan MEGAÜRETER: Bu hastalarda tedavi kararı vermek zordur. Renal fonksiyonların anlamlı derecede bozulmadığı ve üriner infeksiyonun büyük bir problem teşkil etmediği olgularda antibiyotik supresyonu ile yakın radyolojik takip yeterli olmaktadır.

İlk yıl 3-6 ayda yapılan idrar kültürü ve ultrasonografik inceleme yeterlidir. Renal fonksiyonlarda azalmaya yol açan, hidronefrozun ağır olduğu ve iyileşme görülmeyen olgularda ya da tekrarlayan ateşli infeksiyon görülen olgularda cerrahi için uygun yaş aralığı olarak kabul edilen 1-2 yaş aralığında düzeltici cerrahi yapılabilir.

Cerrahi Tedavide üreteroneostomi yapılır. Aperistaltik ve dar segment eksize edilerek üreter mesaneye antireflü teknikle reimplante edilir. Yeni oluşturulan submukozal tünelin uzunluğu üreter çapının 5 katı olmalıdır.Çapı 10-12 mm' den daha büyük üreterlerde plikasyon yapılarak (Star veya Kalicinsky) çap daraltılır. 1,75cm 'den büyük çaplı üreterlerde ise eksizyonel daraltma (tapering) yapılır. Üreteroneostomi ekstravezikal olarak da yapılabilir.

ÜRETEROSEL

Üreterin intravezikal bölümünün kistik dilatasyonudur. %80 komplet üreteral dublike sistemlerde görülür ve üst polünü drene eden üreterde yerleşiktir.4000 doğumda bir görülür, kız çocuklarında daha fazladır. Etyolojide intraembriyonal 37.günde ürogenital sinüsten geçici olarak ayrılan erken üreter tomurcuğunun oluşturduğu ve iki hücre tabakası içeren Chwalle zarının inkomplet erimesi öne sürülmektedir. Diğer bir görüşte intravezikal üreter segmentinin anormal kas yapısı nedeniyle balon şeklini alması öne sürülürken, başka bir görüşe göre mesane gelişiminden sorumlu bir uyarının senkronize olarak intravezikal üreteri de uyarması neticesi üreterosel gelişimine neden olduğu ifade edilmiştir.

Sınıflandırma

Ektopik üreterosel en sık görülen tipi olup, olguların yaklaşık %80'i bu şekildedir.Orifis mesane boynuna yakın bir yere açılır ve çoğunlukla dardır. Genellikle komplet üreter dublikasyonu ile birlikte dir. Alt kutubu drene eden üretere bası yaparak megaüreter oluşumuna neden olabilir.

Ortopik üreterosel çoğunlukla tekli böbrek sistemlerinde görülür

Çekoüreterosel ektopi üreterle ilişkili olup mesane boynuna yakın üretrada lokalizedir.

Teşhis:

Üreterosellerin çoğu prenatal ultrasonografi ile teşhis edilebilmektedir. İnfantlarda üriner infeksiyon ve sepsis nedeniyle yapılan incelemelerde ortaya çıkarılabilir. Bazen hastalarda idrar stazı nedeniyle taş ve hidronefroz oluşabilir. Büyük üreteroseller mesane boynunu kapatarak bilateral hidronefroza neden olabilir. Ektopik üreterosel sfinkter bölgesinde ise hasta inkontinans şikayeti ile gelebilir. İşeme

disfonksiyonuna yolaçabilir. Bazı olgularda özellikle kız çocuklarında eksternal meadan dışarı çıkıp kitle şeklinde kendini gösterebilir.

Hematüri, gelişme geriliği ve nedeni açıklanamayan karın ağrısı şikayetleri olabilir.

Tanıda ilk yapılacak tetkik ultrasonografidir.İki ayrı renal pelvis ve hidronefrotik üst polden çıkan dilate üreter varlığı üreteral dublikasyona işaret edebilir.Mesane içinde üreterosele ait kistik yapı görülebilir ancak bu orta derecede dolu bir mesanede görüntülenebilir. İntravenöz ürografi tanıda değerli bir yöntemdir.

İşeme sistoüretrografisi reflü varlığı ya da yokluğunu gösterebildiği gibi üreteroselin yeri ve hacmi hakkında da bilgi sağlar. Komplet üreteral dublikasyonlu olgularda alt pole reflü olabilir. Üreterosel üreter içine girerek divertikül görüntüsü verebilir. Sistografilerde düzgün ve geniş tabanlı bir dolma defekti şeklinde izlenebilir.

Sintigrafik incelemeler obstrükte olgularda obstrüksiyonun derecesi ve renal parankimin durumu hakkında değerli bilgilere verebilir.

Tedavideki amaçlar

Renal fonksiyonların korunması

Vezikouretral reflünün önlenmesi

Mesane çıkım obstrüksiyonunun önlenmesi

Sağlam renal dokunun korunması amacıyla obstrüksiyonun önlenmesi

Üriner kontinansın temin edilmesi

Üriner infeksiyon gelişiminin önlenmesi

Mesane duvarında oluşabilecek defektlerin

minimal cerrahi morbiditeyle önlenmesi şeklinde tanımlanabilir. Bu amaçla yapılabilecek cerrahi müdahaleler aşağıdaki gibidir.

Endoskopik İnsizyon: Üreterosel yapısının tabanına yakın kısmından distal ve lateralden endoskopik elektrodla insize edilir. Minimal invaziv bir girişimdir ve kısa süreli anestezi gerektirir. Daha ziyade intravezikal üreterosellerde uygulanır. Mesane çıkım obstrüksiyonu olan, dışarı prolabe olmamış, azotemili ve kontrol edilemeyen sepsisli olgularda endikedir.

Üst Pol Parsiyel Nefrektomisi: Komplet üreteral dublikasyonla birlikte olan olgularda etkilenen üst polün fonksiyonu %10'dan az ise yapılır. Aynı zamanda beraberinde üreterosel aspirasyonuda yapılmalıdır. Bu tedavinin yapılacağı hastalarda alt pole reflü olmamalı veya düşük derecede olmalıdır.,

Üst Pol Heminefrektomisi ile beraber mesane rekonstrüksiyonu: Komplet dublike olgularda üst pole heminefrektomi yapılır, alt pol üreteride ayrı bir kesiyle üreterosel eksizyonu yapıldıktan sonra mesaneye yeniden implante edilir. Şayet üst pol fonksiyone ise

üreterosel eksizyonu ve her iki üreterin mesaneye yeniden implante edilmesiyle üst pol korunabilir ancak bu tedavinin tercih edileceği olgularda alt pol üretere reflü olmamalıdır.

Konservatif tedavi: Asemptomatik hastalarda, üst pol fonksiyonu %10 nun üzerinde olan hastalarda, obstrüksiyonun ve alt pole reflünün minimal veya hiç olmadığı hastalarda, mesane çıkım obstrüksiyonu olmayan hastalarda önerilmektedir.

Tek Sistem Üreterosal

Genellikle erişkinlerde görülür. Üreterosal mesane içerisinde ve trigonda lokalizedir. Çoğunda iğne başı şeklinde obstrüktif bir orifis görünümü vardır. İntravenöz ürografide kobrabaşı görünümü mevcuttur. Endoskopik insizyon için uygun hastalardır.

Prolabe olan Üreterosal

Mesane boynuna, üretraya ve kız çocuklarında vaginal kitle görünümü verecek şekilde interlabial bölgeye uzanan üreterosellere verilen isimdir. Ayırıcı tanıda rabdomyosarkom, üretral prolapsus, hidrometrokolpus ve periüretral kistten ayırımı yapılmalıdır. Genellikle prolabe olmuş üreterosal yumuşak ve yuvarlak duvarlı bir yapıya sahiptir. Üretra kitlenin anteriorunda görülür. Prolapsus intermittant olabilir ve mesane boynunu obstrükte ederek bilateral hidronefroza sebep olabilir. Tedavideki amaç üreteroseli dekompresye etmektir. Mesane içine manuel olarak redükte edilebilir ancak tekrarlayabilir. Vaginal seviyede transvers derin bir insizyon yapılabilir, ancak üreterosal duvarı kalın olduğundan dolayı girişim başarılı olmazsa üreterosalin intravezikal kısmına da endoskopik insizyon yapmak gerekir. Komplet üretral dublikasyonlu olgularda üst pol nefrektomisiyle birlikte üreterosal aspire edilebilir. Bu girişimlerden sonuç alınamayan vakalarda açık cerrahi ile üreterosal eksize edilerek marsüpiyalizasyon yapılır.

POSTERİOR ÜRETRAL VALV (PUV)

GİRİŞ

İnsidansı **1/8 000-25 000 canlı doğum** olup, intrauterin tanı konulan üriner obstrüktif patolojilerin %10'unu oluşturur. Bu patoloji erkek çocuklarda görülür ve posterior üretrada konjenital olarak obstrüksiyon yapan membranöz bir yapı mevcuttur. Valvli hastaların optimal medikal tedavisi yapılmasına rağmen, renal fonksiyonlarda bozulma, pulmoner

hipoplazi ve inkontinans gibi problemlere neden olabilir. Son yıllarda prenatal tanıdaki ilerlemeler sayesinde posterior üretral valv (PUV)'li olguların %46'sında gebelik sonlandırıldığından insidansı giderek azalmaktadır.

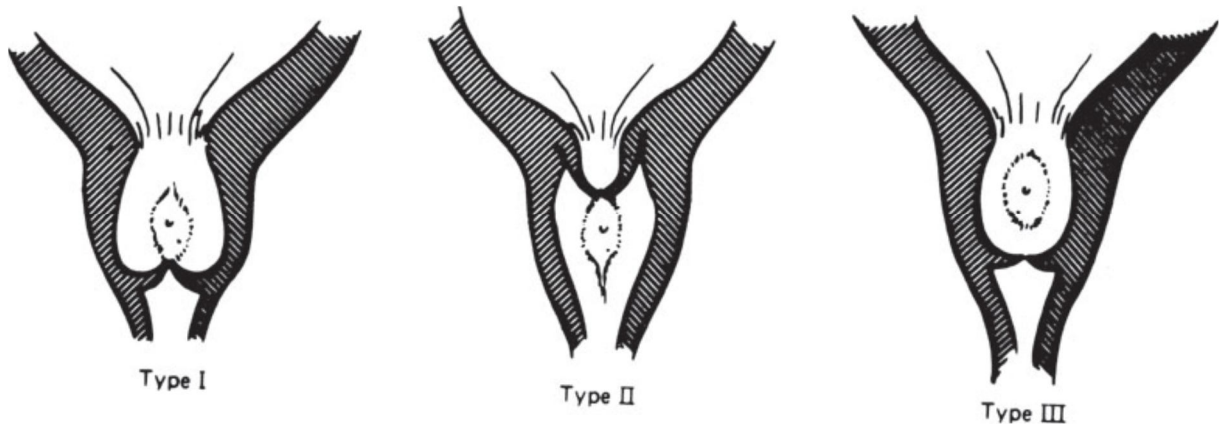
SINIFLAMA

İlk olarak Langenbeck 1802 yılında posterior üretranın konjenital obstrüksiyonunu tanımlamıştır. Bu gözlemden yaklaşık 100 yıl sonra Hugh Hampton Young 1919 yılında PUV'i sistematik olarak tanımlamış ve sınıflandırmıştır. Son yıllarda yeni bir sınıflandırma yapıp konjenital obstrükte eden posterior üretral membran (COPUM) olarak adlandırılmasına rağmen, hala klasik Young sınıflaması tercih edilmekte ve yaygın olarak kullanılmaktadır. Bu sınıflandırmaya göre:

Tip 1: Olguların %95'ini oluşturur. Verumontanumun hemen distalinden başlayarak anteriora ve sonrasında superiora doğru uzanım gösteren ve tepede birleşme eğilimi gösteren membranöz yapılarıdır.

Tip 2: Günümüzde bu yapının obstrüktif olmadığı gösterilmiş ve artık valv olarak kabul edilmemektedir. Yüzeyel trigon ve prostatik üretra kaslarının distal obstrüksiyona ve artmış işeme basınçlarına bağlı olarak hipertrofiye olması ile ortaya çıkan görünümüdür.

Tip 3: Olguların %5'ini oluşturur. **Verumontanum distalinde** sirküler tarzdaki membranöz yapıyı ifade eder. Ortasında küçük bir açıklık bulunan bu membran işeme sırasında distale doğru bombeleşerek ciddi obstrüksiyona yol açar. Tip 1'den daha kötü prognoza sahiptir. (Şekil 1).



PATOFİZYOLOJİ

Üretradaki obstrüksiyona baęlı olarak obstrüksiyonun proksimalindeki üriyer traktta önemli deęişiklikler oluşur. Akcięerler, böbrekler, üreterler ve mesanedeki PUV'e baęlı deęişiklikler şunlardır (Tablo 1).

Tablo 1. Posterior üretral valve baęlı organ hasarları

ORGAN ETKİ KLİNİK GİDİŞ

Akcięerler Pulmoner hipoplazi Yenidoęanda fatal olabilir

Yaşarsa uzun dönemde
daha az sorun oluşturur.

Böbrekler

Glomerüler hasar

Obstrüktif üropati Reversible BY Başlangıç tedavisi ile
genellikle iyileşir, mesane
disfonksiyonu ile tekrarlar

Displazi İrreversibl BY Kalıcı renal hasar,
büyümeyi sınırlandırır,
ilerleyici BY ve
hipertansiyon oluşturur.

Tübüler hasar Sodyum ve su Yaşla artan nefrojenik
kaybını sınırlayamaz diabetes insipidus

Mesane His bozukluğu, Mesane problemleri

hiperkontraktilite, yaşam boyu sürer ve
düşük komplians yaşla deęişir
myojenik yetmezlik,

inkontinans ve kötü

boşaltma

Üreterler Kötü kontraktilite, Çoęu başlangıçta

koaptasyonda ve gerilemesine rağmen

idrar transportunda kalıcı hidronefroz

bozulma

BY: Böbrek yetmezlięi

Böbrekler: Artmış lümen içi basınç, glomerüler ve tübüler hasara neden olur. Yüksek basınç renal perfüzyon ve filtrasyonda azalmaya neden olur. Obstrüksiyon tedavi edilip basınçlar düşürülürse bu hasar kısmen geri dönebilir. Artmış lümen içi basınç ayrıca tübüler hasar

oluşturup, konsantrasyon ve idrarın asidifikasyonunda bozulmaya da neden olur. Bu durum PUV'li olguların %59'unda görülür. Su ve tuz kaybı ile seyreden **progressif nefrojenik diabetes insipidusa** ve dolayısıyla poliüriye neden olur. Üriner obstrüksiyon erken dönemde ortaya çıktığında, gelişmekte olan fetal böbreklerde displaziye ve sonuçta kalıcı renal hasara yol açar. Bu hastalarda progressif renal yetmezlik, proteinüri ve hipertansiyon oluşur.

Üreterler: Üreterlerdeki hasar genellikle şiddetlidir. Üreter duvarı kalın ve massif olarak dilatedir. Bu üreterlerin koaptasyonu ve peristaltizmleri bozulmuştur. Obstrüksiyon düzeltilmesine rağmen üreterlerdeki disfonksiyon yaşam boyu sürer.

Mesane: Detrüsörde fibrozis sonucu his bozukluğu, hiperkontraktilite, düşük komplians ve sonuçta miyojenik hasar sonucu mesanenin boşaltılmasında yetersizlik ve inkontinans oluşur. Mesanedeki değişiklikler yaşla değişim gösterir. Poliürinin mesane fonksiyonlarındaki bozulmaya katkısı vardır. **Mesane; hipokomplian, hiperrefleks, düşük kapasiteli mesaneden hiperrefleks mesaneye ve sonuçta miyojenik yetmezlik sonucu boşalamayan mesaneye doğru bir gidiş gösterir.**

EMBRIYOLOJİ

Embriyolojik gelişimi spekülatif olmakla birlikte, mezonefrik kanalın fetal kloaka içine anormal insersiyonu ile oluştuğuna inanılmaktadır.

ANTENATAL GİRİŞİMLER

İyi renal prognoz düşünülen oligohidramniosla birlikte PUV düşünülen fetuslarda 20-32. haftalarda girişim yapılabilir.

Fetal idrarda renal fonksiyonlar bakımından iyi prognoz göstergeleri:

Sodyum < 100 mg/dl

Klor < 110 mg/dl

Osmolalite < 210 mOsm/dl

β -2 mikroglobulin <10-20 mg/l

Anne ve fetus açısından yüksek riskli olmasına rağmen vezikoamniotik şant uygulaması yapılabilir. Bu işlemde perinatal survival %47, şant ile ilgili komplikasyon oranı %45, renal

yetmezlik oranı ise %40 olarak bulunmuştur. Oligohidramnios düzeltildiğinde pulmoner hipoplazi riski azalır. Son yıllarda fetal sistoskopik valv ablasyonu da yapılmaktadır.

PUV'İN KLİNİK GÖRÜNÜMÜ

Geçmişte PUV'li çocuklar çeşitli yaşlarda ve farklı semptomlarla müracaat etmekteydiler. Yenidoğanda yaşamı tehdit eden renal ve pulmoner problemlerden, daha büyük çocuklarda minor işeme disfonksiyonuna kadar değişen bir spektrumda semptomlar vardır.

Yenidoğanlarda Klinik

Günümüzde PUV'li hastaların çoğu prenatal US ile tanınmaktadır. Obstrüksiyon fetal idrar çıkışını azaltarak oligohidramniosu neden olur. İntrauterin olarak önemli hidroüreteronefroz, distandü ve duvarı kalınlaşmış mesane gözlenmesi valv tanısını güçlü şekilde destekler.

Pulmoner hipoplazi

Pulmoner hipoplazinin gerçek etiyojisi hala net olarak bilinmemektedir. Fetusu sararak onu intraabdominal basınçtan koruyan amnion mayisinin eksikliğinde göğüs duvarı hareketleri engellenmekte ve göğüs kafesi hipoplazik kalmakta, ayrıca iskelet kas sisteminde de gelişim anomalileri oluşmaktadır. Fetal pulmoner ağacın gelişmesi için amniotik sıvı intraluminal basınç, volüm ve akım sağlayarak önemli katkı sağlar. Ayrıca da bazı sellüler ve moleküler stimuluslara yol açar. **Oligohidramnios, yenidoğanda yaşamı tehdit eden pulmoner yetmezliğe neden olur.** Daha büyük çocuklarda ise daha az pulmoner patolojiye rastlanır.

Renal Yetmezlik

PUV'li infantlarda pulmoner hipoplaziye ilave olarak, intrauterin gelişme geriliği, letarji ve kötü beslenme gibi şiddetli sistemik hastalık bulguları vardır. İnfantlar soluktur ve kas tonusları azalmıştır. Oligohidramniostan dolayı tipik Potter yüzü görünümünde olabilirler. Batın muayenesinde hidroüreteronefroza ve dolu mesaneye ait kitle ele gelebilir. İnfantlarda aşırı ödem ve üriner asit bulunabilir. İdrar akımındaki zayıflık valv varlığını tahmin etmede güvenilir bir bulgu değildir. İleri derecede etkilenen hastalarda üriner enfeksiyon veya ürosepsise rastlanabilir.

Üriner Asit

Neonatal asitlerin %40'ına üriner kaynaklı patolojiler neden olur. Yüksek lümen içi basınca bağlı olarak, idrar renal fornikslerden retroperitoneal bölgeye ekstravaze olup, buradan da

periton içerisine geçer. İlginç şekilde ekstravaze olan idrar sonucunda oluşan üriner asit serumdaki değerlere benzer kreatinin ve elektrolit içeriğine sahiptir. Bunun sebebi oldukça geniş bir absorptif mezotelyal alanın varlığı sonucunda değerlerin hızla normalize olmasıdır. Ekstravaze olan idrar retroperitonda ürinoma şeklinde de kalabilir. Yapılan çalışmalarda bilateral ürinoması olan olguların renal fonksiyonlarının sadece asidi olan veya tek taraflı ürinoması olan olgulardan daha iyi olduğu gösterilmiştir.

Daha Büyük Çocuklarda Klinik

Daha geç dönemde müracaat eden çocuklarda üriner trakt enfeksiyonu ve/veya işeme disfonksiyonu bulguları vardır. Okul çağında başvuran valvli çocukların genellikle daha normal üriner traktları olduğuna inanılır. Bir seride bu çocukların %35'inde renal yetmezlik olduğu gösterilmiştir.

BAŞLANGIÇ TANISAL DEĞERLENDİRME

PUV günümüzde tanı 3. en yaygın genitoüriner patoloji olup, tüm fetal üropatilerin %10'unu oluşturur.

Ultrasonografi (US)

Ultrasonografi (US) fetal hidronefrozda güvenilir bir tanı yöntemi olmasına rağmen, spesifik olarak PUV tanısı koymak oldukça zordur.

Ayırıcı tanıda; bilateral üreteropelvik bileşke darlığı, prune-belly sendromu, bilateral yüksek dereceli reflü, bilateral üreterovezikal bileşke darlığı, konjenital üretral atrezi ve anterior üretra darlığı dikkate alınmalıdır. US ile taramanın yapılacağı gestasyon haftası da çok önemlidir ve 24. haftadan önce yapılan US'de valv tanısı konulamaz.

PUV'i olan hastaların klasik US bulguları şunlardır.

Bilateral hidroüreteronefroz

Distantü ve kalın duvarlı mesane

Dilate mesane altındaki dilate posterior üretra (anahtar deliği=**keyhole**) görünümü

Renal ekojenitede artıştır.

Voiding Sistoüretrografi (VCUG)

VCUG, PUV tanısında mesane, mesane boynu ve üretranın anatomisi ve fonksiyonları hakkında bilgi verdiğiinden dolayı **en önemli tanı yöntemidir**. Valv şüphesi olan olgularda mümkün olan en kısa sürede VCUG yapılmalıdır. Nöropatik mesaneli, üretral darlıklı, anterior üretral obstrüksiyonlu ve PUV'li çocukların üst üriner trakt görüntüleri birbirlerine benzerdir. Bu nedenle **doğru tanı için mutlaka işeme esnasındaki üretra görüntüsü gereklidir**. PUV'li mesane kalın ve trabeküledir. VCUG sıklıkla geniş mesane divertikülü ve şiddetli vezikoüreteral reflü (VUR) varlığını gösterir. Tanı anında VUR valvli olguların yaklaşık %50'sinde mevcut olup, tek taraflı olgularda %80'i soldadır.

Radionüklid Renal Görüntüleme

Bu incelemede Merkaptoasetil triglisin (MAG-3) tercih edilmeli, mesane sondayla boşaltılıp, renal sintigrafi sondalı şekilde çekilmelidir.

Laboratuvar inceleme

Valvli yenidoğanda başlangıç laboratuvar değerlendirme erken dönemde yapılırsa yanlış olarak annenin kreatinin, kan üre nitrojen (BUN) ve elektrolit düzeylerini gösterir. **Ortalama olarak doğumdan 48 saat sonraki serum değerleri bebeğin intrinsek renal fonksiyonları hakkında doğru bilgi verir**. Takip eden birkaç gün kreatinin plato oluşturuncaya kadar günde 2 kez kreatinin ve elektrolitlere bakmak gerekir.

POP-OFF MEKANİZMASI

Hoover ve Duckett adlı araştırmacılar, tek taraflı VUR'sü olan valvli infantlarda reflüsü olan ve olmayan böbrekler arasında renal fonksiyonların oldukça farklı olduğunu bulmuşlardır. Reflünün temel olarak displastik ve hasarlı böbrekle ilişkili olduğu ve reflünün yüksek mesanebasınçlarını reflüksif böbreğe iletmek suretiyle nonreflüksif böbreği koruduğunu farketmişlerdir. Bu durum ve buna benzer şekilde büyük mesane divertikülü oluşması, mesane basınçlarını pop-off olarak adlandırılan mekanizmayla azaltarak diğer sistemi koruyabilir.

TEDAVİ

Antenatal US'de PUV tanısı veya şüphesi olan her yenidoğanın doğumdan hemen sonra idrar akımı gözlenerek ince bir üretral kateter takılmalı (3.5 veya 5F feeding tüp), genel durumu bozuk olan hastalarda destekleyici tedavi yapılmalıdır ve sonra VCUG yapıp tanı kesinleştirilmelidir. **VCUG'yi takiben hasta stabil olduğunda posterior üretral valv ablasyonu yapılmalıdır**. Eş zamanlı mesane boynu insizyonu ya da rezeksiyonu kalıcı

inkontinansa yol açabilir. Mesane boynu yüksekliği ve prostatik üretra dilatasyonu nedeniyle üretral kateterizasyon yapılamadığı durumlarda ise suprapubik diversiyon uygulanabilir.

Valv ablasyonu

Hasta medikal olarak stabil olup, kreatinin düzeyleri düştükten sonraki adım infravezikal obstrüksiyonu kaldırmak olmalıdır. Bu amaçla günümüzde küçük kalibreli pediatrik sistoskop ve rezektoskoplar mevcut olup, valvin saat 4, 8 veya 12 pozisyonundan bugbee elektrodla, hook veya soğuk bıçakla kesilmesi önerilmektedir. Cerrahın tercihinine göre her 3 pozisyonundan kesi yapılabileceği gibi, obstrüksiyonu kaldırmak adına iki pozisyonundan da yapılabilir. Bu işlem sırasındaki en önemli konu elektrokoagülasyondan mümkün olduğunca kaçınarak üretra darlığı gelişimine fırsat vermemektir. Soğuk insizyon bu nedenle tercih edilmektedir. Burada valvin tam olarak rezeke edilmesi gereksiz olup ince olan membran kesildiğinde takip eden günlerde valvin absorbe olduğu izlenmiştir. Son yıllarda bu valvlerin lazerle de ablate edildiği bildirilmiştir.

Ablasyondan sonra kalan valv kalıntıları çoğunlukla obstrüktif değildir. Valv ablasyonundan sonra trabekülasyonda azalma, reflü rezolüsyonu, daha uniform üretra görünümü obstrüksiyonun başarılı şekilde tedavi edildiğini gösteren bulgulardır. Postoperatif 12 hafta sonra **posterior üretra çapının anterior üretra çapına oranı 2.5-3** ise işlem başarılı kabul edilmektedir. Erken valv ablasyonu mesanenin fizyolojik dolup boşalmasına olanak sağlayarak daha iyi kompliansa ve mesane stabilitesine neden olur. Yine aynı şekilde daha büyük çocuklarda da daha az mesane disfonksiyonu ile sonuçlanır.

Vezikostomi

Şayet çocuk endoskopik cerrahi yapılamayacak kadar küçük ve hasta ise vezikostomi ile mesanenin geçici bir süre diversiyonu sağlanır. Şayet başlangıçta suprapubik bir tüp (sistofix) yerleştirilmişse, bu diversiyon 6-12 hafta kadar tutulabilir. Kutanöz vezikostomi uygulandığında olguların %90'ından fazlasında üst üriner traktta iyileşme ve stabilizasyon sağlanır. Ancak vezikostominin mesanenin fizyolojik dolup boşalmasına fırsat vermediği ve bu nedenle mesane kompliansı ve kapasitesinde azalmaya neden olduğu görüşü mevcuttur.

Ancak bu görüşü destekleyen geçerli bilimsel veriler mevcut değildir.

Yüksek Diversiyon

Şayet mesane drenajı üst üriner sistemi drene etmede yetersiz kalıyorsa yüksek üriner diversiyon düşünülmelidir. Yeterli mesane drenajına rağmen, üst üriner sistemde rekürren üriner enfeksiyon varlığı, renal fonksiyonlarda iyileşmenin olmaması ve/veya üst üriner sistem dilatasyonunda artış yüksek diversiyon için uygun endikasyonlardır. Bu diversiyon cerrahın tercihinine göre, yüksek loop üreterostomi, ring üreterostomi, end üreterostomi veya pyelostomi şeklinde olabilir. Bu tekniklerin her birinin avantaj ve dezavantajları mevcuttur. Rekonstrüktif cerrahi üst üriner traktta istenilen düzelme sağlanana kadar geciktirilebilir.

Reflü PUV'li hastalarda oldukça yaygın bir bulgudur (%72'ye kadar) ve %32 olguda da bilateraldir. Yüksek dereceli reflü sıklıkla kötü fonksiyone böbrekle birlikte. Bununla birlikte bu kötü fonksiyone renal üniten erkenden çıkartılması problem çıkartmadığı sürece gereksizdir. Kötü kompliansa sahip yüksek basınçlı mesaneleri augmented etmek gerekebilir ve bu işlemde kötü fonksiyone renal üniten ureteri kullanılabilir.

VALV MESANESİ SENDROMU

Bu tanımlama Mitchell tarafından başarılı valv ablasyonuna rağmen, valvi olan hastalardaki kronik bir durumu tanımlamak için kullanılmıştır. Bu tanımlamada intrensek mesane disfonksiyonu üst üriner traktta bozulmaya ve inkontinansa yol açar. Duyu bozukluğu, yüksek mesane volümü, kötü komplians sonucunda yüksek depolama basınçlarının oluşturduğu kombinasyon sonucunda üst üriner sistemin yeterli derecede boşalması engellenir. Bu çocuklar yüksek basınçlı ve geniş mesaneleri ile oldukça rahattırlar. Sıklıkla dolup taşma inkontinansları mevcut olup, sık idrara gitmezler ve mesanelerini tam olarak boşaltamazlar. Bu durumu tanımda video ürodinami gereklidir ve bu tetkikte kötü renal fonksiyonu olan çocuklarda kötü komplians ve detrusör over aktivitesi mevcuttur. Başlangıç tedavisinde saatli işeme önerilir. Bu uygulama basınçlarda düşme ve mesanede boşalmayı sağlayamazsa α -blokerler ve temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) önerilmelidir.

PUV'li hastalarda en çok mesane fonksiyonları bozulmaktadır. Valvli hastalarda uzun dönemde şu iki ana problemle karşılaşılır: 1.Üst üriner sistemin drenajındaki bozulmalar 2. İnkontinans. İnkontinans valvli hastaların major problemi olup olguların %81'inde gündüz ve gece kontinansında gecikme şeklinde kendini gösterir.

Valvli hastalarda 3 farklı ürodinamik bulgu mevcuttur.

1. Myojenik yetmezlik

2. Detrüsör hiperrefleksi

3. Azalmış komplians/küçük kapasite

Myojenik hasar sıklıkla büyük çocuklarda görülür, dolup taşma inkontinansı ve mesanenin yetersiz boşalması ile kendini gösterir. Tedavisinde saatli işeme, ikili işeme, α -blokerler ve TAK önerilir.

Yapılan çalışmalarda mesane bulgularının yaşla değişiklik gösterdiği, infantlarda en sık kötü mesane kompliansı, daha büyük çocuklarda hiperkontraktilite ve instabilite, postpubertal çocuklarda ise myojenik yetmezliğe rastlamıştır.

Sonuç olarak, PUV'i olan hastaları uzun dönem hasta bazında belirlenecek bir protokol ile takip etmek zorunludur. Ürodinami, idrar volümleri, renal fonksiyon, enfeksiyon ve hidronefroz yönünden hastalar yakın takibe alınmalıdırlar. Hastalara mevcut klinik ve ürodinamik bulgularına göre antikolinerjikler, α -blokerler, TAK, gece kontinü mesane drenajı, saatli işeme, ikili işeme gibi tedavi opsiyonlarından uygun olan kombinasyonlar önerilmelidir.