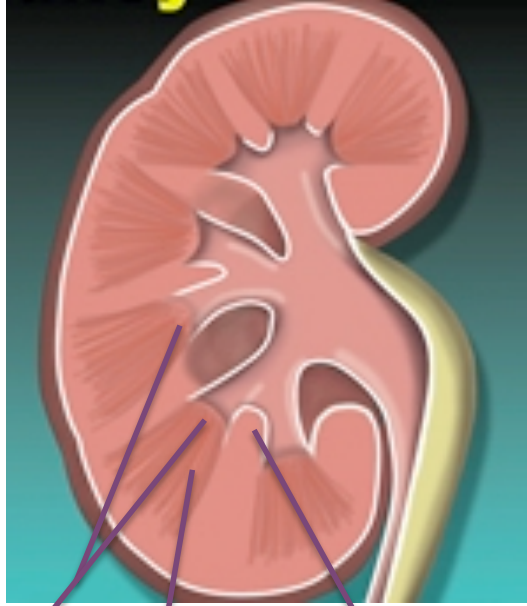


Üriner Sistem Anomalileri (ortaya çıkış)

Üriner sistem anomalileri genellikle 5 ana gurupla karşımıza gelirler

- ✧ Görünür anomaliler
- ✧ İşeme sorunları
- ✧ İdrar yolu enfeksiyonu (İYE)
- ✧ Kitle
- ✧ Böbrek yetmezliği

Üriner sistem anomalileri yaşam kalitesini düşürmelerinin yanısıra böbrek parankiminin hasarına yol açarak, son dönem böbrek yetmezliğine kadar giden sorunlara yolaçabilirler. Sağlıklı böbrekte kaliksler "kadeh" şeklindedir. Görüntüleme yöntemleri ile kalikslerin bu yapısının görülmesi arkasındaki böbrek yapısının sağlıklı olduğunu düşündürür.



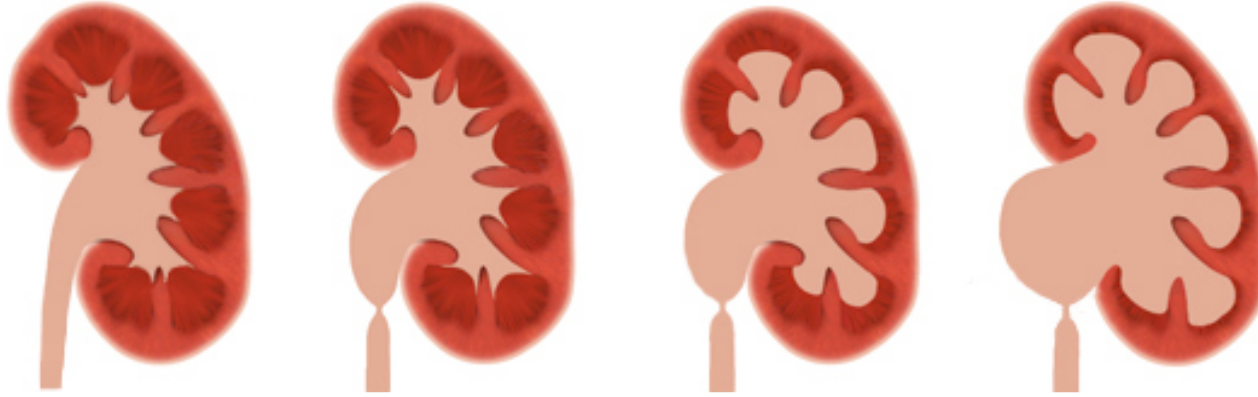
kalis piramida infundubulum

Böbreğin normal görünümü:
Kalisler kadeh şeklinde



Normal kalislerin IVU görüntüsü

Üriner sistemde herhangi bir seviyede obstrüksiyon varlığında giderek bozulan kalsiler, böbrek parankiminin aleyhine genişlerler. (Burada üreteropelvik bileşke darlığı gösteriliyor)



Üriner Sistem Anomalileri (ortaya çıkış)

1) Görünür anomaliler

- Mesane ekstrofisi
- Hipospadias
- Epispadias
- Cinsiyet Gelişim Bozuklukları (DSD)
- Nadir anomaliler

Mesane ekstrofisi



Doğuştan mesane ve üretra açıktır. Pubis ayrıktır. Anneden geçen ve doğum sırasında pelvisin genişlemesini sağlayan laksin hormonu sayesinde ilk 72 saatte mesanenin, karın duvarının ve pubisin yaklaştırılması daha kolaydır.

Tedavi: Genellikle 3 aşamada yapılır.

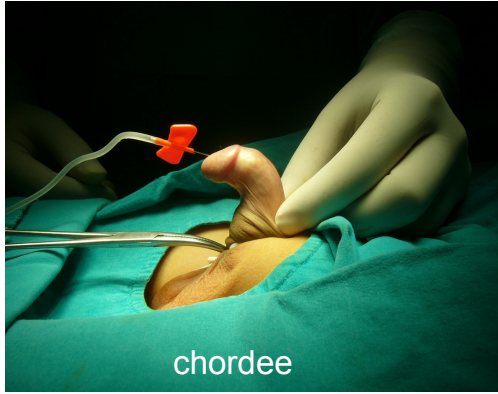
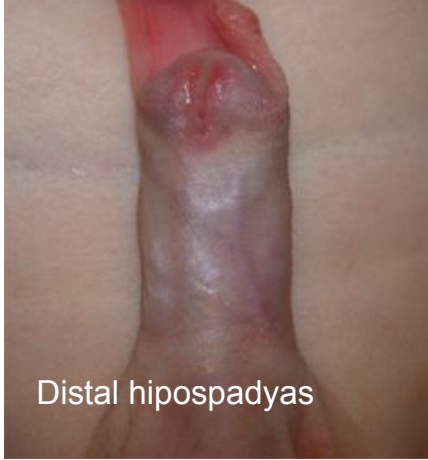
- İlk üç gün içinde mesanenin kapatılması
- Kontinans yaşı geldiğinde mesane boynunun tamiri
- Epispadyanın onarımı

Birinci Basamak Hekimi:

Açık mesane üzerine serum fizyolojik ile ıslatılmış gazlı bez kapatarak, bebeğin ilk 3 gün içinde ameliyatın yapılacağı merkeze ulaşmasını sağlamalıdır



Hipospadyas



Erkek çocukların sık görülen (%1-2) anomalilerindedir. Korpus sponjiosumun gelişim bozukluğu nedeni ile üretra meası penisin ucuna değil ventraline açılır. Açılım yerine göre distal, mid ve proksimal hipospadyas olarak sınıflandırılır. Çoğunluğuna penis eğriliği (kordi) de eşlik eder. Ventralde prepüsyum yoktur.

Tedavi: Bir yaş civarı ameliyat için en uygun zamandır. Amaç bir tüp oluşturarak deliği en uca taşımak ve eğriliği düzeltmektir. Bu amaçla çoğunlukla dorsal prepüsyum kullanılır. Distal formlarda çocuk aynı gün taburcu edilebilir. Proksimal formlarda iki aşamalı (önce kordinin düzeltilmesi, sonra deliğin uca taşınması) cerrahi gerekebilir.

Birinci Basamak Hekimi:

3 şeye dikkat etmelidir.

- 1) Bebeğin normal kalibrede işeyebildiğinden emin olmalıdır. Hipospadyak mealar bazan çok dar olabilir ve bebek çok ince işer.
- 2) Birinci ayın sonunda USG ile üst üriner sistemde bir anomali olup olmadığını araştırmalıdır.
- 3) Prepüsyum cerrahi onarımda kullanılacağından çocuğun sünnet ettirilmemesi gerektiğini aileye anlatmalıdır.

Epispadyas



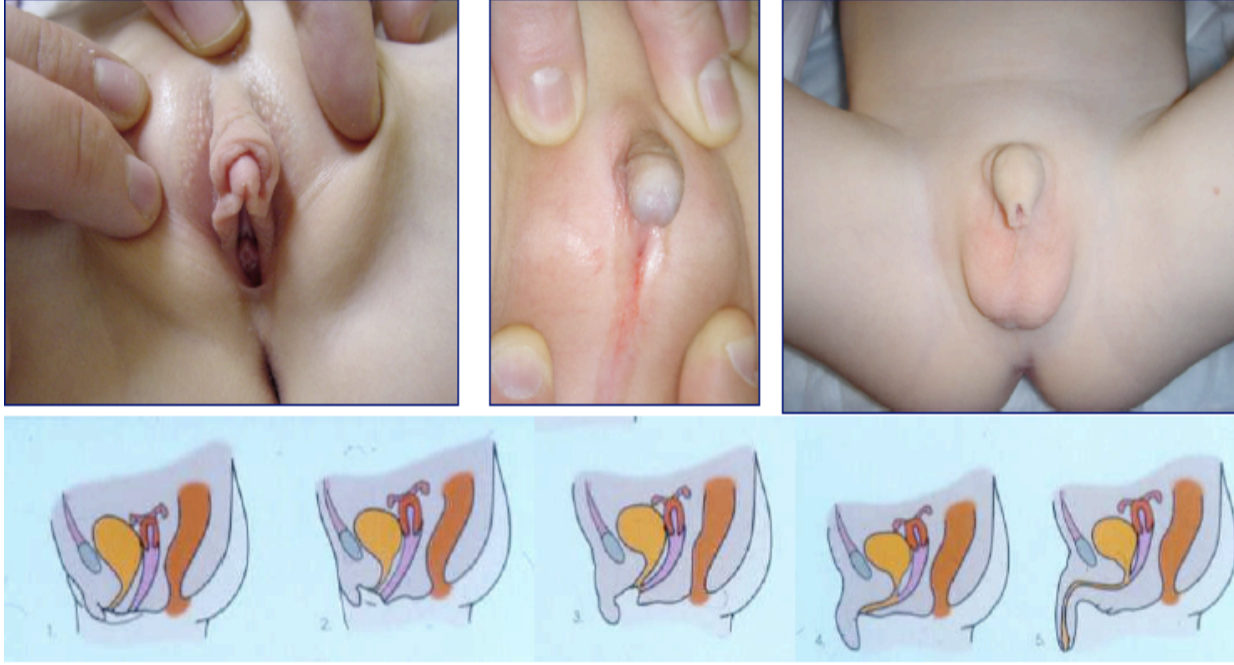
Üretra measının penis dorsumuna açılmasıdır. Mesane ekstrofisi ile birlikte veya tek başına görülebilir. Mesane boynunu içermeyen bu nedenle idrar enkontinansı olmayan çocuklarda tedavisi daha kolaydır.

Birinci Basamak Hekimi:

Aileye epispadyasın tedavisi mümkün bir hastalık olduğunu, tedavinin 6 aylıktan sonra yapılacağını anlatmalı. Bu bekleme süresinde de USG ile üst üriner sistemde bir anomali olup olmadığını ortaya koymalıdır.



Cinsel gelişim bozuklukları (DSD)



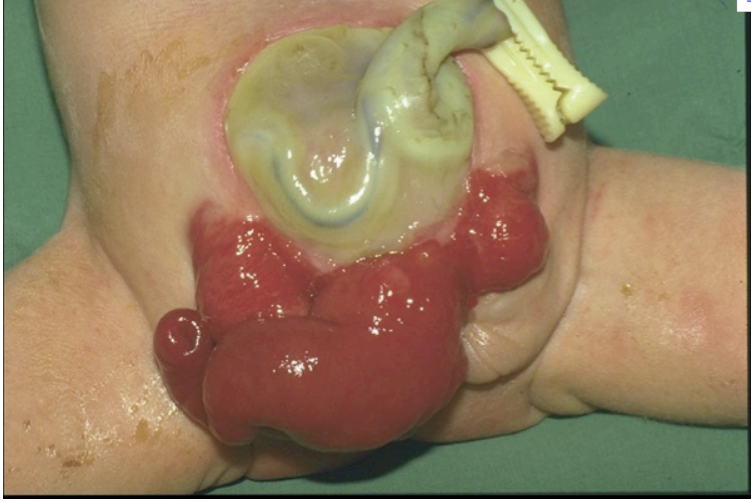
Farklı şekilleri vardır %85 kadarını Konjenital Adrenal Hiperplazi oluşturur. 46xx genotipe sahip bu kız çocuklarında genital organları yukarıda görüldüğü gibi, kız görünümünden tamamen erkek görünümüne kadar geniş bir spektrum gösterir. Her çocuk Cinsiyet Araştırma Konseyinde, mültidisipliner olarak aile ile birlikte değerlendirilip, kazandırılacak cinsiyete karar verilir.

İnterseks, hermafrodit gibi aileyi ve çocuğu rahatsız eden eski terimler yerine artık DSD (Disorders of Sex Development) kullanılması tercih edilmektedir.

Birinci Basamak Hekimi:

Bu çocukların ameliyatlarının EN GEÇ, cinsel kimlik algısının geliştiği 2 yaşından önce bitirilmesi gerektiğini hatırlayarak, konuyla uğraşan bir merkeze sevklerini sağlamalıdır. Cinsel kimliğine karar verilene kadar zorunluluk yoksa nüfus cüzdanı çıkarılmaması ve çocuğa isim verilmemesi (ya da her iki cins içinde kullanılan isimlerden seçilmesi) sağlanmalıdır.

Nadir Anomaliler



Kloakal ekstrofi

Embryo da barsağın son bölümü (hind gut) bir aşamada kloaka halindedir. Yani rektum, mesane ve genital organlar henüz ayrılmamıştır. Bu safhada karın ön duvarında ortaya çıkan defekt bütün bu organların ayrılamadan birlikte ekstrofiye olmasına neden olur. Çok nadirdir (1/250.000) son 20 yıldır cerrahi tedavisi başarıyla yapılabilmektedir.

Birinci Basamak Hekimi:

Hemen daima doğumu takibeden saatlerde görüldüğünden, vücut dışındaki mukozalardan ısı ve sıvı kaybetmesini önlemek amacıyla bebeği başı dışarıda kalacak şekilde bir naylon torbaya sokup (marketlerde satılan çüp torbaları idealdir) üşümeyecek şekilde sarmalayıp bir çocuk cerrahisi merkezine sevk etmelidir.



Emperfore himen

Hymenin kapalı olması çoğunlukla menarş sırasında adet kanının atılamaması nedeniyle bulgu verir. Ancak bazan yeni doğanda anneden geçen hormonlar nedeniyle oluşan kanama ve vajinal sıvıların birikmesi ile de karşımıza çıkabilir. Distal vajen atrezisi olgularında bulgular daha ciddidir. Genişleyen vajen ve uterus üreterlere baskı yaparak bilateral hidronefroza neden olabilir.

Birinci Basamak Hekimi:

İşlem çok basitmiş gibi görünmesine rağmen, ileride ciddi sorunlara yol açabilecek basit ensizyon gibi girişimlerden kaçınılmalıdır

Üriner Sistem Anomalileri (ortaya çıkış)

2) İdrar Yolu Enfeksiyonu:

Üriner sistem anomalili çocuğu doktora getiren en önemli sebeplerden birisi de üriner enfeksiyondur.

Adolesan yaşa kadar, erkek çocukların %1 i, kız çocukların %3 ünde , semptomatik idrar yolu enfeksiyonu (İYE) gelişir. Uygun tedaviye rağmen bu enfeksiyonların tekrarlama oranı %40 dır. İlk birkaç ayda İYE, erkek çocuklarda biraz daha sık iken hayatın geri kalan dönemlerinde kızlarda açık arayla daha fazla rastlanır. İlk iki ayda, ateşli hastalıkların % 10 u İYE ye bağlıdır. Beş yaş civarında bu oran %2 ye kadar düşer.

Enfeksiyon, üriner sisteme, genellikle, entestinal bakterilerin perine ve introitusta kolonizasyonu ve buradan üretra ve mesaneyi envazyonu ile ulaşır. Veziko-üreteral reflü de varsa enfeksiyon üreterlere ve böbreklere taşınır.

- Böbreklerde oluşan idrarın takıntısız bir şekilde üreterler yoluyla mesaneye ulaştırılması,
- Üreterovezikal bileşkenin tek yönlü bir valv gibi çalışması nedeniyle idrarın yeniden üreterlere kaçmasının engellenmesi.
- Mesanenin düzenli aralıklarla ve her seferinde tam olarak boşaltılması,
- Perinenin, enfeksiyona direnci

İnsan organizmasının İYE ye karşı en önemli korunma mekanizmalarıdır.

Bazı durumlar da üriner enfeksiyona yol açar ya da ciddiyetini artırır. Bunlar ;

- VUR varlığı
- Böbrek kalislerinden uretranın ucuna kadar herhangi bir seviyede obstrüksiyon
- Üroepiteliumun enfeksiyon direncinin düşük olması
- Nörojenik mesane gibi idrarın düzenli boşaltılmasını engelleyen durumlar
- Kronik konstipasyon
- Gaita soilingi nedeniyle perinenin kolonizasyonu
- Çocuk bezi irritasyonu, tahriş edici sabun,
- Fimozis

IYE yaşa göre farklı bulgular verir. Hematüri her yaş gurubunda görülen en sık semptomlardandır.

Yenidoğan

- Huzursuzluk
- Apati
- Emmeme
- Sarılık

Süt çocuğu-oyun çocuğu

- Karın ağrısı
- İştahsızlık
- Bulantı-Kusma
- İshal

Adolesan

- Dizüri
- Poliüri/Pollaküri
- Sıkışma
- Suprapubik ağrı

VEZİKOÜRETRAL REFLÜ

Çocuklarda en sık İYE sebebi olan hastalıktır.

Normal bireylerde üriner sisteme asandan yolla sürekli mikroorganizmalar ulaşır. Üriner sistemin bu enfeksiyon etkenlerine karşı en etkili savunma silahı, bir seferde içindeki tüm idrarı boşaltmasıdır. Vezikoüretal reflü (VUR) de her işemede artan mesane içi basıncı nedeniyle idrarın bir kısmı üreterler yoluyla üst sisteme kaçar. Dışarı atılamayan bu idrar içindeki mikroorganizmalar çoğalarak, üriner enfeksiyona yol açar. Basınçla yukarı çıkan idrar; bir yandan pelvikalisiyel sistemi genişletip, böbrek parankimini incelterek fonksiyonunu bozarken, daha da önemlisi, bu enfekte idrarın, basınçla böbrekteki toplayıcı kanalların içine geçmesi (intrarenal reflü), parankimde skarlara yol açar. Bu yolla VUR' un en istenmeyen ama beklenen sonucu olan kronik pyelonefrit ortaya çıkar. Çocuk yaş gurubundaki kronik pyelonefritlerin en sık sebebi VUR'dur.

Tanı işeme sistoüretrografisinde idrarın mesaneden üst sisteme kaçtığıının gösterilmesi ile konulur. Tanı konulduktan sonra, özellikle bilateral reflülü olgularda, böbreklerin yapı ve fonksiyonlarının değerlendirilmesi gerekir. Glomerüler filtrasyon hızının saptanması, o anda ki fonksiyonun bilinmesi ve izleme açısından önemlidir. DMSA böbrek sintigrafisi parankim skarlarını en iyi gösteren yöntemdir.

Tedavi:

VUR bir çocukluk hastalığıdır ve çocukların önemli bir bölümünde yaş ilerledikçe submukozal üreter uzayarak reflü ortadan kalkacaktır konservatif tedavinin amacı bir yandan reflüyü kolaylaştıran faktörlerin ortadan kaldırılması diğer yandan da tedaviden asıl amaç bu süre içinde

1.Barsak alışkanlığının düzeltilmesi

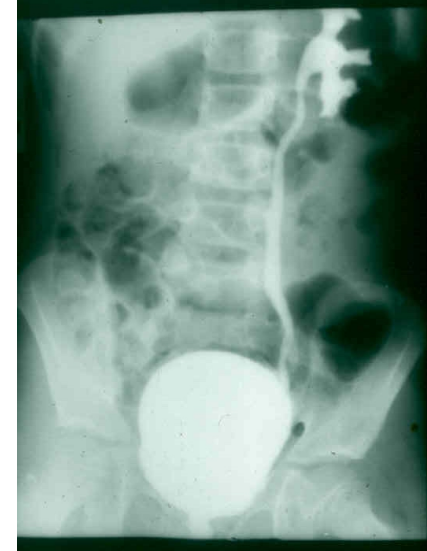
2.Mesänenin düzenli boşaltılması

3.Proflaktik dozda (düşük doz) antibiyotik

Trimetoprim sulfametoksazol (1-2 mg/kg/gün)

Nitrofurantoin (1-2 mg/kg/gün)

(Bir yaşın altındaki çocuklarda Ampisilin (25 mg/kg/gün) veya amoksilin tercih edilmelidir.)



ISUG ile ortaya konan sol VUR

Bu 3 basit önlemlerle, reflüyü kolaylaştıran faktörler ve enfeksiyon ortadan kaldırıldığında , zaman içinde submukozal üreterin uzamasıyla hastalık kendiliğinden düzelecektir.

Bu önlemlere rağmen:

:

İYE tekrarlıyorsa,

Anne-baba tedaviye uyum göstermiyorsa,

Tedavi döneminde böbrekte skar veya pyelonefritik değişiklikler geliyorsa,

Gelişme geriliği ortaya çıkarsa

Submukozal üreter, endoskopik ya da açık cerrahi ile uzatılır.

Birinci Basamak Hekimi:

-İYE ile gelen çocukta altta yatan bir patoloji bulacaksa (kız çocuklarda sıklıkla olduğu gibi basit bir asandan enfeksiyon değil ise) bunun %60-70 olasılıkla VUR olacağını hatırlamalıdır.

-Erkeklerde ilk, kızlarda ikinci İYE de mutlaka VUR varlığını araştırmalıdır. Bu amaçla İşeme Sisto-Uretro Grafisi (ISUG) çektirmelidir.

- ISUG da VUR saptanan çocuklar, izlem ve tedavilerinin yapılacağı bir merkeze sevk edilmelidir.

Üriner Sistem Anomalileri (ortaya çıkış)

3) Kitle:

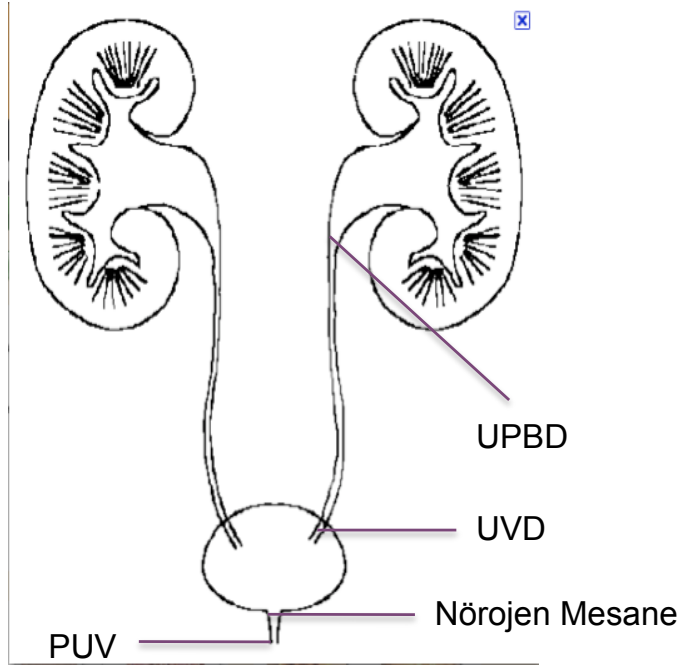
Bu çocuklar bazan ebeveynleri tarafından farkedilen ya da başka bir inceleme sırasında saptanan abdominal kitle nedeni ile başvurabilirler. Kitle nedeni yaşa göre farklılık gösterir. Yenidoğan döneminde hidronefroz ve multistikistik displastik böbrek sık rastlanırken, bir yaşından itibaren malign tümörler (Wilms ve Nöroblastom) ön plana çıkar.

- Doğumsal tıkanıklıklar
- VUR
- Üriner sistem taşlarıdır en sık hidronefroz nedenleridir

DOĞUMSAL TIKANIKLIKLAR:

En çok, farklı anatomilerin birleşme yerlerinde görülürler:

- Ureteropelvik Bileşke Darlığı (renal pelvisle üreterin birleştiği yerde)
- Ureterovezikal Darlık UVD (üreterin mesaneye girdiği yerde)
- Nörojen mesane (mesane boynunda)
- Bunlara ek olarak, posterior üretral valv de erkek çocuklarda önemli bir tıkanma sebebidir.

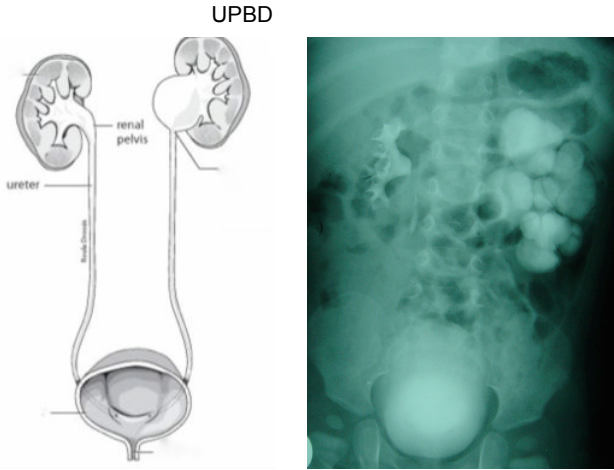


DOĞUMSAL TIKANIKLIKLAR:

En çok, farklı anatomilerin birleşme yerlerinde görülürler:

- Ureteropelvik Bileşke Darlığı UPBD (renal pelvisle üreterin birleştiği yerde)
- Ureterovezikal Darlık UVD (üreterin mesaneye girdiği yerde)
- Nörojen mesane (mesane boynunda)
- Bunlara ek olarak, posterior üretral valv de erkek çocuklarda önemli bir tıkanma sebebidir.

Üreteropelvik Darlık (UPBD)

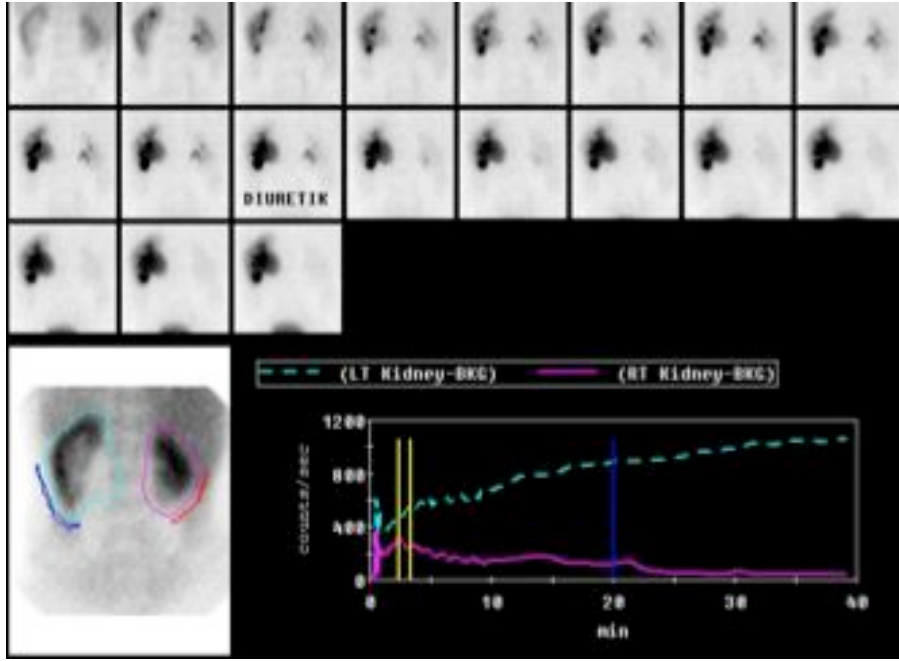


Üreteropelvik Bileşke Darlığı çocuklarda üriner sistemin doğumsal darlıklarının en sık görüldüğü yerdir. Yenidoğanda en sık abdominal kitle sebebidir. Fetus 14. haftada idrar yapmaya başladığından, ciddi darlıklarda bebek ileri derecede hidronefrozla doğabilir.

Bileşke düzeyinde kas dokusunun yerini bağ dokusu almıştır. Pelvisten başlayan peristaltizm bu seviyede durduğundan idrar aşağıya iletilemez, pelvis ve kalisler giderek böbrek parankimi aleyhine genişler.

Gebelikte USG uygulamasının artmasıyla saptanan UPBD sayısında da doğru orantılı bir artış olmaya başlamıştır. Ancak bu tıkanmaların önemli bir bölümü, bir girişime gerek göstermeden, kendiliğinden düzelir. O nedenle 6 aylıktan küçük çocuklarda düzeltici girişimler önerilmemektedir.





Dinamik renal sintigrafi çocuğu, radyasyon etkisine maruz bırakmadan yapılabilen ve böbrek fonksiyonunu kantitatif olarak ölçebilen bir yöntem olması nedeniyle UPBD nın izlenmesinde güvenle kullanılabilir. Yandaki şekilde: Sol UPBD olan çocukta (sintigrafide görüntü arkadan alındığından sol böbrek bakanın da solundadır) radyofarmösetiğin damar yolu ile verilmesinin ardından yapılan ölçümlerde sağ böbrekten süzülmenin süratle gerçekleştiği ancak sol böbrekte idrarın giderek biriktiği, diüretik verildikten sonra (ortada üçüncü klişe) birikiminin daha da arttığı görülmektedir. Bunun grafik olarak ifadesinde, düz çizgi ile gösterilen sağ böbrek eğrisinin zaman içinde aşağı indiği diüretikliği temsil eden mavi çizgiden sonra sıfıra ulaştığı görülmektedir. Sol böbrek çizgisi ise (kesik çizgi) giderek yükselmektedir.

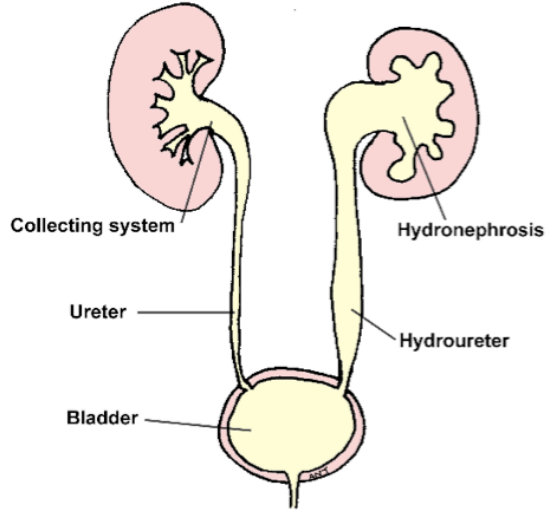


Cerrahi tedaviye her çocukta özel olarak karar verilir. Cerrahi işlem genişlemiş pelvisle birlikte dar üreter kısmının çıkarılması ve sağlam üreterin pelvisle yeniden anastomozundan ibarettir .

Birinci Basamak Hekimi:

Anne karnında tanısı konmuş bebeklerde, doğumdan sonra aylık USG ler ile AP pelvis çapını ölçmeli ve hızlı bir büyüme olmadığından emin olmalıdır. Böbrek sintigrafisi ile böbreğin fonksiyonunu (ve her iki böbreğin karşılaştırmalı durumunu) iki ya da üç aylık periodlarla takip etmelidir. Cerrahi kararı ancak konunun uzmanları tarafından alınabilir.

Üretero Vezikal Darlık (UVD)



UPBD ye göre çok daha az görülür. Darlığın şiddetine göre proksimalinde (üreter, pelvis ve kalislerde) genişleme görülür. Aynı UPBD de olduğu gibi önce izlem gerekir. Öneli bir kısmı çocuğun yaşı büyüdükçe gerileyebilir. Ancak böbrek parankiminde ilerleyici hasara izin verilmeden gerektiğinde cerrahiye başvurmalıdır.

Dilatasyonlarla darlığın genişletilebildiğine dair yayınlar vardır. Ancak distal üreteri rezeke ederek, üreterin mesaneye antireflux mekanizması yeniden oluşturularak anstomozu, UVD en çok uygulanan standart tedavidir.



Posterior Üretral Valv (PUV)



1/5000 canlı doğumda ve sadece erkek bebeklerde görülür. Mesane boynunun hemen distalinde yaprak şeklinde bir valv vardır. İdrar akımını ciddi şekilde engelleyen bu valv, üretra yoluyla sonda takılmasına engel olmaz. PUV çocukluk çağı son dönem böbrek yetmezliklerinin %20 sinden sorumludur.

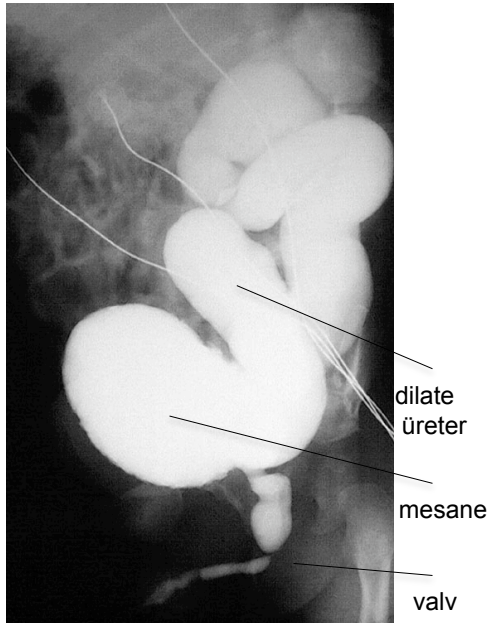
Yandaki otopsi spesimeninde görüldüğü gibi valv, fetüste idrarın dışarı (amnios sıvısına) atılmasını engelleyerek, üreterlerin giderek dilate olmasına, basınca karşı çalışan mesane duvarının ve proksimal üretranın kalınlaşarak fonksiyonunun bozulmasına ve böbrek parankiminin displastik hale gelmesine ve bebeğin ölü doğmasına neden olabilir.

Bulguların ciddiyeti darlığın şiddetiyle doğru orantılıdır. Darlık ne kadar hafif olursa bulgular da o oranda hafif olur. Yandaki grafide işeme sorunu nedeniyle doktora getirilen bir bebeğin İşeme Sistoüretro Grafisi (ISUG) görülmektedir. Grafide valv açıkça görülmektedir. Mesane ve üreterler dilatedir ancak yine görüldüğü gibi valv idrarın distale bir miktar geçmesine izin vermektedir .

Birinci Basamak Hekimi:

Bu çocuklar hekimin karşısına genellikle yenidoğan döneminde, sürekli damla damla idrar yapma, idrarı ileri fıskırtamama yakınması, ya da anne veya babanın çocuğun karnında kitle farketmesi (glob veya hidronefrotik böbrekler) nedeniyle gelirler. Hekim kendisi de çocuğun idrarını taşma şeklinde yaptığını doğruluyorsa iki olasılık vardır.

1)PUV 2)Nörojen mesane. Ayırıcı tanıyı koymanın en kesin yolu ISUG çektirmektir. Valv görüntüleniyorsa hekim hemen 8 numara bir Foley sonda koyarak çocuğu rahatlatmalı ve sondası ile birlikte sistoskopik olarak valvin yakılacağı bir merkeze yollamalıdır. Valv görülüyorsa da nörojen mesane düşünülerek sonda takılmalıdır.



3) Böbrek fonksiyon bozukluğu:

- Üremi
 - Kusma, letarji, koma, anoreksi, vertigo
- Metabolik asidoz
 - Halsizlik, bulantı-kusma
- Hipertansiyon
 - Baş ağrısı
- Poliüri

Birinci Basamak Hekimi:

Böbrek fonksiyon bozukluklarına bağlı bulguların çok çeşitlilik gösterebileceğini ve bir çok hastalıkla karıştırılabileceğini aklında tutmalıdır. Başka bir hastalık tablosuna net olarak oturmayan her bulguda böbrek parankim hasarını hatırlamalıdır. Basit idrar tetkikleriyle ortaya konabilecek bu hastalık yüzünden Anoreksisi, veya sürekli baş ağrısı için, ya da eklem ve kemik ağrıları nedeniyle içine kapanması nedeniyle psikiyatri kliniklerine götürülen çocuklar olduğunu unutmamalıdır .