

ÇOCUKLARDA ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE OBSTRÜKSİYONLARI

Ferruh ŞİMŞEK*, İlker TİNAY*

Üreteropelvik bileşke (ÜPB) obstrüksiyonu yenidoğan ve çocukluk döneminde hidronefroz etiolojisinin ve üreterin konjenital anomalilerinin en sık sebepleri arasındadır (1). İnsidansı 1: 2000 olarak saptanmıştır, erkek:kız oranı 3:1 ve sol:sağ oranı 5:2 olarak bildirilmektedir (1). Bilateral obstrüksiyon olguların %10-15'inde saptanmaktadır (1,14).

Embriyoloji

Gebeliğin 5. haftasında üreterik tomurcuk (Wolffian kanalının kaudal divertikülü) genişleyen metanefrik blasteme invazyon gösterir ve nefron farklılaşmasını başlatır. Metanefrik blastem üreterik tomurcuğun bölünmesine ve dallanmasına neden olarak; toplayıcı kanalların, minör ve majör kalikslerin, pelvisin ve üreterin oluşumunu sağlar.

Gelişmekte olan üreter, midüreteral seviyede bir takım obstrüksiyon ve rekanalizasyon olaylarına maruz kalır. Bazı araştırmacılar ÜPB obstrüksiyonuna yol açan olayın yetersiz rekanalizasyon olduğunu düşünmüşlerse de, bu olayın sadece orta üreter düzeyinde meydana geldiği ve geçici lümenal obstrüksiyonun ÜPB düzeyine ulaşmadığı gösterilmiştir (3). Üreterin gelişmesi sırasında düz kas hücre belirteçleri ilk olarak üreterovezikal bileşke (ÜVB) düzeyinde ortaya çıkmakta ve retrograd olarak ÜPB doğrultusunda ilerleme göstermektedirler. İnsan fetüs çalışmalarında, üriner sistemdeki düz kas farklılaşmasının ilk olarak gebeliğin 7. haftasında mesanede başladığı ve 16. haftada üst üreter düzeyine ulaştığı gösterilmiştir. Bu düz kas farklılaşmasının üreteropelvik bileşke düzeyindeki prematür duraklamasının, üreterin intrarenal ve ekstrarenal kısımları arasında bir geçiş zonu oluşturması ve ÜPB yakınında aperistaltik bir üreter segmentinin oluşumuna yol açması olasıdır. Fetusta ve yetişkinlerde ÜPB lümen çapı, ÜVB dışında, üreterin geriye kalan kısmına oranla daha dardır ve gelişim sırasında ÜPB'deki düz kas hücrelerinin sayısı üreterin geriye kalanına oranla daha azdır. Bu nedenle klinik olarak belirgin ÜPB obstrüksiyonu, bu bölgede normal olarak var olan darlığın patolojik aşırı durumunu gösteriyor olabilir (3). Ancak, üreter gelişimi hakkındaki tüm bu bilgiler ÜPB'nin niçin en sık konjenital üreteral obstrüksiyon lokalizasyonu konusunu net olarak aydınlatamamaktadır.

Patofizyoloji

Üreteropelvik bileşke obstrüksiyonları klasik olarak; iç (intrensek), dış (ekstrensek) ve ikincil (sekonder) nedenlere bağlı olmak üzere 3 sınıfa ayrılmıştır.

İç lezyonlar lümenin daralmasına yol açarak obstrüksiyona sebep olurlar. Anatomik olarak iç lezyonlar stenoz ve valvlar olarak iki alt gruba ayrılabilir (10). Stenotik ÜPB lezyonlarında histolojik olarak değişici epitelin çevresindeki düz kas hücrelerindeki azalma dikkati çekmektedir. Sonuç ise renal pelvisten idrar çıkışını engelleyen bir iç adinamik ya da atrezik segmentin oluşumudur (3). Üreteral valvler üreter duvarının bütün katmanlarını içerirler ve embriyolojik olarak fetal katlantıların kalıntılarını oluşturmaktadırlar (2). İdrar akımındaki bu engeller çeşitli derecelerde renal pelvis dilatasyonuna ve böbrek hasarına neden olabilir.

Dış nedenlere bağlı obstrüksiyon, proksimal üreterin renal pelvisine anormal bir şekilde yüksek ve oblik girişi sonucu ya da böbreğin alt polünü besleyen aberan ön çaprazlayan damarların ÜPB'yi baskılaması nedeniyle meydana gelmektedir.

Fetal gelişim sırasında olgunlaşan böbrek retroperitonun üst kısmındaki son yerine doğru yükselirken, renal pelvis de doğrultusunu önden ortaya doğru değiştirir. Bu yükseliş ve rotasyon sırasında böbreğin kanlanması daha yüksek seviyedeki damarlardan sağlanırken, daha alt seviyedeki damarlar ortadan kaybolmaktadırlar. Bu süreçteki meydana gelebilecek duraklamaların aberan ön çaprazlayan alt pol damarlarının oluşumuna yol açması olasıdır (3).

İç darlığa ya da çaprazlayan damarlara ikincil olarak genişleyen renal pelvis ve büyüyen böbrek aşağıya doğru sarkabilir, rotasyona uğrayabilir ve bu da ÜPB'yi daha yukarıya doğru yer değiştirerek üreterin renal pelvisine anormal girişi yapmasına açabilir (11).

Tüm bu olası nedenler ışığında ÜPB obstrüksiyonunun tipleri olarak sınıflandırmaya çalıştığımız farklı lezyonlar, aslında tek bir patofizyolojik olayın çeşitli zamanlardaki görünüşleri de olabilir.

* Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı

İkincil nedenlere bağlı ÜPB darlıkları sıklıkla, ileri derecedeki veziköüretal reflü varlığında üreterin tortuöz bir yapıya dönüşmesi ve bu sırada da ÜPB'de obstrüksiyona yol açan bir katlantı oluşması nedeniyle meydana gelmektedir (33).

Tanı

Eskiden ÜPB obstrüksiyonu olgularının çoğunun tanısı; bğür ağrısı, bulantı, kusma, idrar yolu enfeksiyonu, hematüri, taş hastalığı ya da batında kitle ile başvuran çocuklarda konmaktaydı. Son dönemlerde prenatal ultrasonografi incelemelerinin yaygınlaşması yenidoğanlarda ÜPB patolojilerinin erken tanınmasına olanak sağlamıştır (4).

Genel olarak prenatal ultrasonografide 10 mm'nin üzerinde ölçülen ön-arka renal pelvis çapı anlamlı olarak kabul edilmektedir (12). Normal fetüslerin %20'sinde prenatal ultrasonografi ile çeşitli derecelerde dilatasyon varlığı gösterilmiştir (21). Postnatal 1. hafta ve 1. ayda yapılan kontrol ultrasonografi (şekil 1) incelemelerinde hidronefroz devam eden çocuklarda işeme sistüretrogramı (VCUG) ile reflü olasılığı ekarte edilmelidir (19). Eğer reflü yok ise, o zaman furosemidli MAG 3 ya da DTPA sintigrafisi (şekil 2) ile separe renal fonksiyonlar ve obstrüksiyon derecesi belirlenmelidir (5). Ancak 2 yaş altındaki çocuklarda renal pelvis gerilebilirliğinin yüksek olması ve diürez sırasında genişleme özelliğinin olması nedeniyle T1/2 değerinin doğru yorumlanamaması söz konusudur. Bu nedenle bazı araştırmacılara göre bu yaş grubundaki hidronefrozlu çocuklarda diüretik renogramlar obstrüksiyon tanısı için uygun değildir (32).

Fetal Üroloji Cemiyeti'nin (Society of Fetal Urology - SFU) derecelendirme sistemine göre postnatal ultrasonografide grade 3-4 hidronefrozlu olan, renal sintigrafide 20 dakikanın üzerinde uzamış geçiş zamanı (T1/2) olan ve/veya separe böbrek fonksiyonu %40'ın altında olan hastalara erken cerrahi düzeltme uygulanmalıdır (12).

Eğer ultrasonografi ya da sintigrafik incelemeler net sonuçlar vermiyor ise, intravenöz piyelografi (şekil 3) ya da retrograd piyelografi incelemesi gerekebilir ancak bu iki inceleme de potansiyel riskleri nedeniyle çocukluk döneminde pek önerilmemektedir (19, 20).

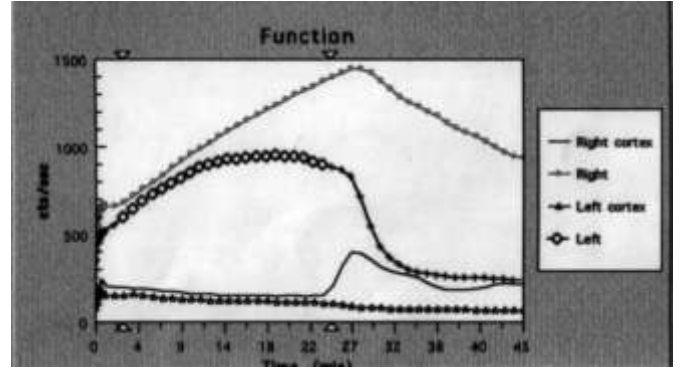
Endoluminal ultrasonografi ve spiral bilgisayarlı tomografi, özellikle de üç boyutlu rekonstrüksiyon özelliği olan arteriyel fazlı incelemeler, son dönemlerde operasyon öncesinde uygun cerrahi planlama için başvuru yöntemleri arasındadır (6,15).

Bazı araştırmacılara göre antenatal dönemde saptanan hidronefrozların çoğu iyi huylu niteliktedir ve erken dönemde cerrahi girişim yapılmayan çocuklarındaki hastalığın gelişiminin öngörülmesine yönelik çalışmalar son dönemlerde ön plana çıkmaktadır.

Şekil 1 : Renal ultrasonografi sağ üreteropelvik bileşke darlığı (postnatal 1. ay)



Şekil 2 : Diüretik renogram sağ üreteropelvik bileşke darlığı (postnatal 1. ay)



Şekil 3 : İntravenöz piyelografi sağ üreteropelvik bileşke darlığı (postnatal 3. ay)



Yenidoğan döneminde tanısı konan çocukların hangisine erken cerrahi girişimin gerektiğini, hangisinde ise hastalığın spontan düzelebileceğini ön görebilmek amacıyla idrarda saptanabilen biyo-belirteçler üzerinde durulmaktadır. Yapılan yayınlarda olası biyo-belirteçler arasında transforming büyüme faktörü beta-1, epidermal büyüme faktörü ve endotelin-1 ile umut vaat eden sonuçlar bildirilse de, ideal biyo-belirteç için çalışmalar devam etmektedir (36, 37, 38).

Şu an için yenidoğan döneminde tanısı konan çocuklarda cerrahi girişim; izlemlerinde hidronefrozda artış olanlarda (ultrasonografide ölçülen ön-arka renal pelvis çapının 30 mm'nin üstüne çıkması), renal fonksiyonlarda kötüleşme izlenenlerde (separe renal fonksiyonda %10'dan fazla azalma), tekrarlayan ağrı (Dietl's krizi), idrar yolu enfeksiyonu ve üst üriner sistem taş hastalığı oluşumu saptananlarda ve de yakın zamanlı yayınlarda özellikle vurgulanan eşlik eden hipertansiyon varlığında düşünülmalıdır (7,9,13, 34).

Tedavi

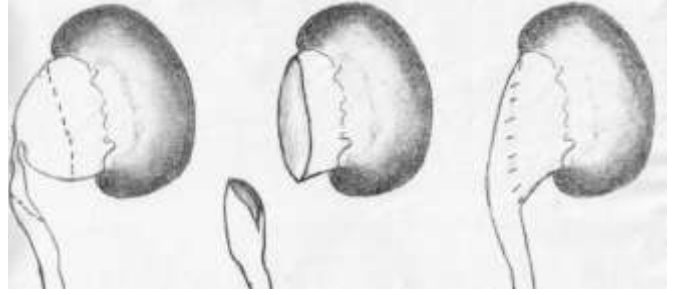
Üreteropelvik bileşke obstrüksiyonuna yönelik düzeltme operasyonları arasında; 1949'da ilk kez tanımlanan, zaman içerisinde yapılan düzeltmelerle açık girişimlerdeki tedavi seçeneği haline gelen ve halen altın standart olarak kabul edilen Anderson-Hynes dismembered piyeloplasti (26) (şekil 4), endürolojik gelişmeler ışığında 1986'dan beri uygulanmaya başlanan antegrad ve retrograd endopiyelotomi, pediatrik yaş grubunda 1995 senesinde ilk kez tanımlanan (27) ve gelişimini sürdüren laparoskopik / retroperitonoskopik piyeloplasti ve son olarak da 2004 yılında ilk kez sunulan robot asistanlığında laparoskopik piyeloplasti (28) operasyonları sayılabilir.

ÜPB tamininin başarı oranları; açık girişim için %92-98, laparoskopik piyeloplasti için %92-100 ve retrograd ya da antegrad endopiyelotomi için %70-92 arasında değişmektedir (6). Girişimin başarılı sayılacağı tüm ameliyatlarda; huni şeklinde, yeterli kalibrede, su sızdırmaz ve gerilimsiz kalıcı bir üreteropelvik bileşke anastomozu elde edilmelidir (8, 29).

Operasyon öncesinde saptanan tıkalı segment uzunluğu, hidronefroz derecesi, renal disfonksiyon derecesi ve ön çaprazlayan alt pol damarların varlığı başarılı sonuçlar için belirleyici faktörlerdir (6). Çocukluk döneminde özellikle de yenidoğan döneminde separe renal fonksiyon değerinin cerrahinin başarı oranını değiştirmediği, hatta ameliyat öncesi dönemde daha kötü renal fonksiyona sahip hastaların operasyon sonrasında en fazla renal fonksiyon artışı saptanan hastalar oldukları gösterilmiştir (18).

Genel olarak yenidoğanlar ve erken çocukluk dönemi endürolojik girişimler için uygun değildir. Bunun nedenleri arasında; küçük çalışma aletlerinden ve dar çalışma alanından kaynaklanan teknik zorluklar, floroskopi kullanımının gerekliliği ve açık / laparoskopik onarım ile daha başarılı sonuçların varlığı sayılabilir (17, 35). Ergenlik öncesi çocuk-

Şekil 4 : Anderson-Hynes dismembered piyeloplasti



larda açık / laparoskopik girişim ve endoskopik girişim arasında karar verirken; iyi renal fonksiyon (>%25), hafif-orta dereceli hidronefroz ve çaprazlayan damarların olmaması endoskopik girişimi destekleyen durumlardır. Ergenlik dönemindeki çocuklarda ise endoskopik girişimler birinci basamak tedavi seçeneği olarak gösterilmektedir (17).

Açık, endürolojik ya da laparoskopik girişim uygulanan hastalara peroperatif üreteral stent takılması tartışma konusudur. Çoğu üroloji uzmanı üreteral stent yerleştirmek ve stenti ameliyat sonrası 6. haftada çekme eğiliminde olsa da; stentin büyüklüğü, materyalinin tipi ve stentin çekilme zamanı hakkında genel bir görüş birliği mevcut değildir ve karar cerrahın tecrübesine bırakılmıştır (16, 22).

İzlem

Üreteropelvik bileşke obstrüksiyonu nedeniyle ameliyat edilen hastalardaki izlem protokolleri merkezler arasında küçük farklılıklar gösterse de, genel görüş ilk takip olarak ameliyatın 3. ayında kontrol diüretikli renal sintigrafi çekilmesi yönündedir (23,30). Eğer sintigrafik incelemede obstrüksiyon yoksa (T1/2 < 20 dk), hastanın takibinin ameliyat sonrası 1. ve 2. senelerde yapılacak kontrol sintigrafik ve ultrasonografik incelemelerle yapılması önerilmektedir (25, 30). Yapılan çalışmalarda ultrasonografi ile yapılan izlemlerde ameliyat sonrası 6. ay, 1. ve 2. yılda saptanan hidronefroz gerileme oranları %36, %60 ve %81 olarak saptanmıştır (24,31). Bu nedenle hastaların uzun dönemli takiplerinde temel alınacak ultrasonografik incelemenin ameliyat sonrası 2. sene kontrol ultrasonografisi olması gerektiği bildirilmektedir (23). Yine yapılan çalışmalar ameliyat sonrası 2. seneden sonra sintigrafik takibe gerek olmadığını ve kontrollerin senelik renal ultrasonografi ile yapılması gerektiğini göstermiştir.

KAYNAKLAR:

1. Johnston J.H. Pelvic hydronephrosis in children : a review of 219 personal cases. J Urol 1977, 117: 97.
2. Murakumo M. Structural changes of collagen components and diminution of nerves in congenital ureteropelvic junction obstruction. J Urol 1997, 157: 1963-1968.
3. Park J.M. ve Bloom D.A. The pathophysiology of UPJ obstruction : current concepts. Urol Clin North Am 1998, 25: 161-170.

4. Mandell J. Structural genitourinary defects detected in utero. *Radiology* 1991, 178: 193.
5. Niemczyk P ve ark. Use of diuretic renogram in evaluation of patients before and after endopyelotomy. *Urology* 1999, 53: 271-275.
6. Auge B.K. ve Preminger G.M. Ureteropelvic junction repair : planning the approach. *Atlas Urol Clin* 2003, 11: 141-148.
7. Kass E.J. ve Burgess S.V. Pyeloplasty, Chapter 94. *Glenn's Urologic Surgery Sixth Edition* 2004.
8. Kogan B.A. Disorders of the Ureter and Ureteropelvic Junction, Chapter 38. *Smith's General Urology Fifteenth Edition* 2000.
9. Koff S.A., Campbell K.D. Non-operative management of unilateral neonatal hydronephrosis. *J Urol* 1992, 148: 525.
10. Cussen L.J. The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions. *Aust N Z J Surg* 1971, 41: 185.
11. Alcaraz A. ve ark. Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. *J Urol* 1991, 145: 410-416.
12. Chertin B. ve ark. Conservative treatment of ureteropelvic junction obstruction in children with antenatal diagnosis of hydronephrosis. *Eu Urol* 2006, 49: 734-739.
13. Sheu J.C. ve ark. Ureteropelvic junction obstruction in children: 10 years' experience in one institution. *Pediatr Surg Int* 2006, 22: 519-523.
14. Woodward M., Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int* 2002, 89: 149-156.
15. Herkanwal S. ve ark. Helical computed tomography for identification of crossing vessels in ureteropelvic junction obstruction – comparison with operative findings. *Urology* 2003, 62: 35-39.
16. Mandhani A. ve ark. Is a 2-week duration sufficient for stenting in endopyelotomy ? *J Urol* 2003, 169: 886-889.
17. Figenshau R.S. ve Clayman R.V. Endourologic options for management of ureteropelvic junction obstruction in the pediatric patient. *Urol Clin North Am* 1998, 25: 199-209.
18. Salem Y. ve ark. Outcome analysis of pediatric pyeloplasty as a function of patient age, presentation and differential renal function. *J Urol* 1995, 154: 1889.
19. Ward A.M. ve ark. Ureteropelvic junction obstruction in children : Unique considerations for open operative intervention. *Urol Clin North Am* 1998, 25: 211-217.
20. Rushton H.G. ve ark. Pediatric pyeloplasty: Is routine retrograde pyelography necessary? *J Urol* 1994, 152: 604-606.
21. Hoddick W.K. ve ark. Minimal fetal renal pyelectasis. *J Ultrasound Med* 1985, 4: 85-89.
22. Smith K.E. ve ark. Stented versus nonstented pediatric pyeloplasty: A modern series and review of the literature. *J Urol* 2002, 168: 1127-1130.
23. Psooy K. ve ark. Long term followup of pediatric dismembered pyeloplasty: how long is long enough? *J Urol* 2003, 169: 1809-1812.
24. Kis E. ve ark. The role of ultrasound in the follow-up of postoperative changes after pyeloplasty. *Pediatr Radiol* 1998, 28: 247-249.
25. Tal R. ve ark. Dismembered pyeloplasty in children: a review of 5 years single center experience. *Int J Urol* 2005, 12: 1028-1031.
26. Anderson J.C. ve Hynes W. Retrocaval ureter: a case diagnosed preoperatively and treated successfully by a plastic operation. *Br J Urol*, 1949, 21: 209.
27. Peters C.A. ve ark. Pediatric laparoscopic dismembered pyeloplasty. *J Urol* 1995, 153: 1962-1965.
28. Olsen L.H. ve ark. Computer assisted pyeloplasty in children: the retroperitoneal approach. *J Urol* 2004, 171: 2629-2631.
29. Foley F.E.B. New plastic operation for strictures at ureteropelvic junction: report of 20 operations. *J Urol* 1937, 38: 643-672.
30. Pohl H.G. ve ark. Early diuresis renogram findings predict success following pyeloplasty. *J Urol* 2001, 165: 2311.
31. Amling C.L. ve ark. Renal ultrasound changes after pyeloplasty in children with ureteropelvic junction obstruction: long-term outcome in 47 renal units. *J Urol* 1996, 156: 2020.
32. Koff S.A. ve ark. Renal pelvis volume during diuresis in children with hydronephrosis: Implications for diagnosing obstruction with diuretic renography. *J Urol* 2005, 174: 303-307.
33. Lebowitz R.L. ve Blickman J.G. The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. *AJR Am J Roentgenol* 1983, 140: 231-238.
34. de Waard D, Dik P, Lilien MR, Kok ET, de Jong TP. Hypertension is an indication for surgery in children with ureteropelvic junction obstruction. *J Urol* 2008; 179(5): 1976-8.
35. Braga LH, Lorenzo AJ, Skeldon S, Dave S, Bagli DJ, Khoory AE, Pippi Salle JL, Farhat WA. Failed pyeloplasty in children: comparative analysis of retrograde endopyelotomy versus redo pyeloplasty. *J Urol* 2007; 178(6): 2571-5.
36. Decramer S, Bascands JL, Schanstra JP. Non-invasive markers of ureteropelvic junction obstruction. *World J Urol* 2007; 25(5): 457-65.
37. Taha MA, Shokeir AA, Osman HG, Abd el-Aziz Ael-A, Farahat SE. Diagnosis of ureteropelvic junction obstruction in children: role of endothelin-1 in voided urine. *Urology* 2007; 69(3): 560-4
38. Taha MA, Shokeir AA, Osman HG, Abd El-Aziz Ael-A, Farahat SE. Pelvi-ureteric junction obstruction in children: the role of urinary transforming growth factor-beta and epidermal growth factor. *BJU Int.* 2007; 99(4): 899-903