

Çocukluk Yaş Grubunda Çift Toplayıcı Sistem

Duplicated Collecting System in a Series of Children

ÖZ

AMAÇ: Çocuklarda çift toplayıcı sistem (ÇTS) anomalisi ve ilişkili problemlerin sunulması.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: 1996-2011 yılları arasında ÇTS anomalisi bulunan hastalara ait veriler geriye dönük olarak değerlendirildi.

BULGULAR: ÇTS anomalisi olan 59 (E/K:18/41) hastanın tanı anında ortalama yaşı $81,5 \pm 41,3$ (3-159) ay, ortalama izlem süresi ise $32,2 \pm 29,1$ (3-130) ay idi. Başvuru nedeni 33 hastada idrar yolu enfeksiyonu, üç hastada gece altına işeme, iki hastada gündüz altına kaçırma, üç hastada böbrek taşı ve 18 hastada diğer nedenlere bağlı idi. Hastalardan üçünün manyetik rezonans ürografi, beşinin voiding sistoüretrogram ve diğerlerinin intravenöz piyelografi ile tanı aldığı görüldü. ÇTS anomalisi 24 hastada sağ (%41), 24 hastada sol (%41) ve 11 hastada ise (%18) iki yanlı olmak üzere toplam 70 böbrek biriminde saptanmıştı. Üreterlerin mesaneye giriş özellikleri belirlenebilen 28 hastaya ait 33 böbrek biriminden 13'ünde tam, 20'sinde kısmi duplikasyon anomalisi izlendi. On altı böbrek biriminde mesaneden üretere geri kaçış, dört tanesinde ise üreterosel vardı. Bir hastada hem alt hem üst üretere kaçış, bir hastada ise sağda alt, solda üst üretere kaçış olduğu gözlemlendi. Hastaların ikisine parsiyel nefrektomi, birine üreteroüreterostomi ve üçüne anti-reflü cerrahisi uygulandığı görüldü. Bir hastada Noonan Sendromu, bir hastada sekondum tipi atrial septal defekt saptandı.

SONUÇ: Bu hasta serisi, çocuklarda ÇTS ile birlikte görülebilecek klinik ve anatomik sorunlara dikkat çekmek amacı ile sunulmuştur.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Çift toplayıcı sistem, Çocukluk çağı, Weigert-Meyer kuralı

ABSTRACT

OBJECTIVE: To report a series of children with duplicated collecting system (DCS) and associated problems.

MATERIAL and METHODS: The data of patients with DCS between 1996 and 2011 was reviewed retrospectively.

RESULTS: DCS was reported in 59 (M/F:18/41) patients. Mean age at diagnosis was 81.5 ± 41.3 (3-159) months, mean follow-up duration was 32.2 ± 29.1 (3-130) months. Presenting symptoms were urinary tract infection in 33, nocturnal enuresis in three, diurnal enuresis in two, kidney stones in three and miscellaneous in the rest of the patients. The diagnostic modalities were magnetic resonance urography in three, voiding cystourography in five and intravenous pyelography in the rest. Twenty-four (41%) had right-sided, 24 (41%) had left-sided and 11 (18%) had bilateral DCS in a total of 70 renal units. Insertion of ureters into the bladder could be demonstrated in 33 units (20 incomplete, 13 complete). Vesicoureteral reflux was found in 16, and ureterocele was found in four renal units. There was reflux to both moieties in two patients. Surgical interventions included partial nephrectomy in two, ureteroureterostomy in one and anti-reflux surgery in three of the patients. One patient had Noonan Syndrome and another had atrial septal defect.

CONCLUSION: This series was reported to emphasize the clinical and anatomical problems associated with DCS.

KEY WORDS: Duplicated collecting system, Children, Weigert-Meyer rule

Belde KASAP¹
Alkan BAL²
Caner ALPARSLAN²
Murat ANIL²
Ayşe Berna ANIL²
Önder YAVAŞCAN¹
Nejat AKSU¹

- 1 İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
- 2 İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

Geliş Tarihi : 18.05.2012

Kabul Tarihi : 25.06.2012

Yazışma Adresi:

Belde KASAP
 İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İzmir, Türkiye
 GSM : 0 532 503 46 75
 E-posta : beldekasap@gmail.com

GİRİŞ

Çift toplayıcı sistem (ÇTS) anomalisi üriner sistemin en sık rastlanan anomalilerinden (1-3). Beraberinde üreterosel, mesaneden üretere geri kaçış (vezikoureteral reflü, VUR) ektopik ureter görülebilmekte ve bazı sendromlara eşlik edebilmektedir. Ayrıca böbrek taş hastalığı ve idrar yolu enfeksiyonu (İYE) gibi problemlere yol açabilmektedir (1,4). Bu çalışmada, merkezimizde izlenmiş olan ÇTS hastaları ve ilişkili özellikler sunulmuştur.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

Ocak 1996-Nisan 2011 yılları arasında poliklinik izleminde olan ve ÇTS anomalisi bulunan hastalara ait veriler, demografik özellikler, tanı anındaki yaş, izlem süresi, başvuru yakınmaları, tanı koyma yöntemleri, ÇTS'nin tek/çift yanlı oluşu, tam/kısmi oluşu, görüntüleme parametreleri, eşlik eden VUR ya da üreterosel varlığı ve geçirilen operasyonlar açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

BULGULAR

Belirtilen dönemde ÇTS anomalisi saptanmış olan 59 hastaya rastlandı. Hastaların %30'u erkek, %70'i kız (E/K:18/41) idi. Tanı anında ortalama yaş $81,5 \pm 41,3$ (3-159) ay, ortalama izlem süresi ise $32,2 \pm 29,1$ (3-130) ay idi. Kliniğe başvuru nedenlerinin 33 hastada İYE, üç hastada gece altına işeme, iki hastada gündüz altına kaçırma, üç hastada böbrek taş hastalığı olduğu, geri kalan 18 hastanın ise yan ağrısı, kan işeme, büyüme geriliği gibi nedenlerle incelenirken ultrasonografik değerlendirme sonucu rastlantı sonucu tanı aldığı öğrenildi. Hiçbir kız hastada sürekli idrar kaçırma yakınmasına ya da ektopik üretere rastlanmadı.

ÇTS tanısının üç hastada manyetik rezonans ürografi (MRÜ), beş hastada işeme sistouretrografi (VCUG), ve diğer hastaların tümünde intravenöz piyelografi (İVP) ile konduğu görüldü. ÇTS anomalisi hastaların %41'inde (n:24) sağ, %41'inde (n:24) sol taraflı ve %18'inde (n:11) iki yanlı olmak üzere toplam 70 renal ünite saptanmıştı. Tek taraflı ÇTS bulunan hastaların (n:48) 31'inde (%65) ultrasonografi incelemesi ile böbrek boyutları bildirilmiş, 42'sine (%88) de DMSA incelemesi yapılabildiği.

Tek yanlı ÇTS bulunan hastalardan ultrasonografik ölçüm yapılmış olan 27'sinde (%87) ÇTS bulunan yandaki böbrek boyutları karşı tarafa göre artmıştı. Bunların 14'ünde fark ≥ 10 mm idi ve bu hastaların yedisinde DMSA incelemesinde de aynı tarafta ≥ 10 oranında aktivite artışı vardı. Buna karşılık altı hastada USG'deki büyüklük farkı < 10 mm olduğu halde DMSA tutulum farkı ≥ 10 oranında artmıştı. Dört hastada ise USG'deki fark artmış olduğu halde DMSA tutulumu ≥ 10 oranında azalmıştı. ÇTS bulunan tarafta ultrasonografik olarak ölçülen böbrek boyutu karşı tarafa göre azalmış olan dört hastadan (%13) ikisinde fark 10 mm'ye ulaşmıştı. Bu hastalardan birinde DMSA'da fark %10 oranında azalmışken diğer hastada DMSA incelemesi yoktu.

Üreterlerin renal pelvisden çıkış ve mesaneye giriş özellikleri görüntüleme teknikleri ya da sistoskopi ile belirlenebilen 28 hastaya ait 33 böbrek biriminin 13'ünde tam, 20'sinde kısmi duplikasyon anomalisi izlendi. Tam duplikasyon gözlenen böbrek birimlerinin dördünde ureter alt uçta üst sistem ile ilişkili üreterosel ve bunların birinde ek olarak alt sisteme geri kaçış olduğu, bir diğerinde ise her iki sisteme birden geri kaçış olduğu saptandı. Tek yanlı ÇTS'i olup her iki yöne de geri kaçışı olan üç hastaya, tek yanlı ÇTS'i olup sadece karşı yana geri kaçışı olan bir hastaya, iki yanlı ÇTS'i bulunup tek yana geri kaçışı olan iki hastaya, yine iki yanlı ÇTS'i olup iki yanlı geri kaçışı olan üç hastaya rastlandı. Hastaların tümünde geri kaçışın alt ya da üst sisteme oluşu ayrılamamış olmakla birlikte, iki yanlı ÇTS saptanan hastalardan birinde sağ yanda alt, sol yanda ise üst sisteme geri kaçış (Şekil 1 A,B) olduğu izlendi.

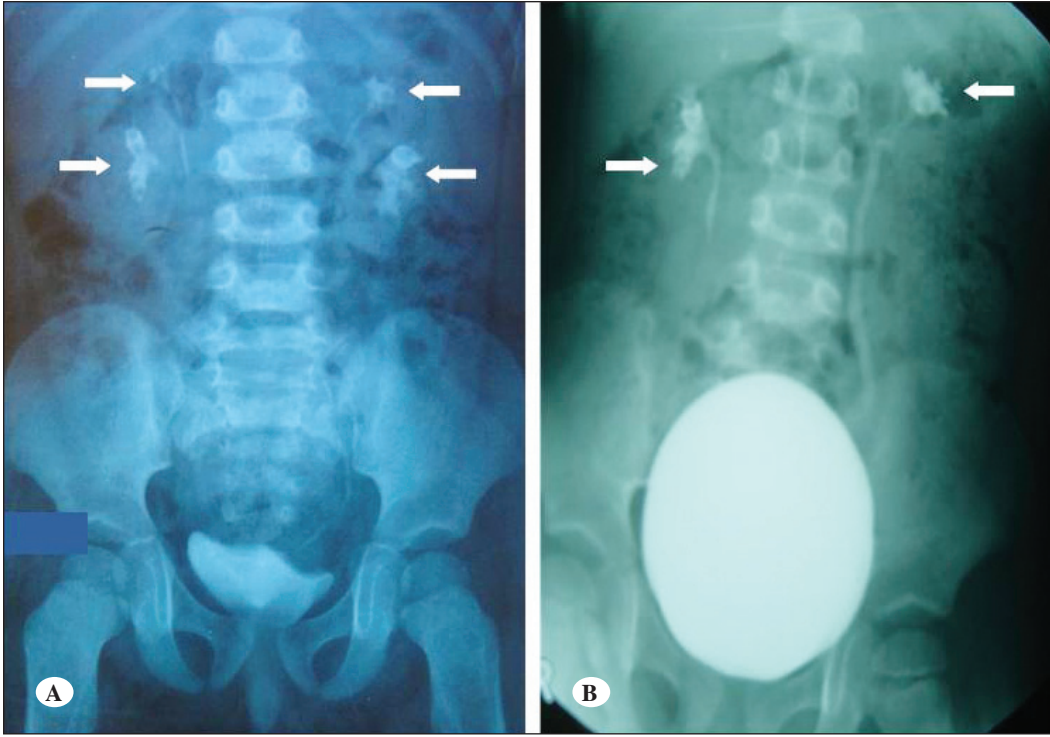
VUR saptanan hastalardan üçüne anti-reflü cerrahisi, üreteroseli olan hastaların tümüne eksizyon, ayrıca üreterosel nedeni ile böbrek üst kutupları inaktif hale gelen iki hastaya kısmi nefrektomi (Şekil 2) ve bir hastaya üreteroureterostomi uygulandığı görüldü. Böylece toplam sekiz hastaya (%14) cerrahi girişim yapılmış olduğu gözlemlendi. Ayrıca bir hastada Noonan Sendromu ve diğer bir hastada da sekondum tipi ASD saptandı.

TARTIŞMA

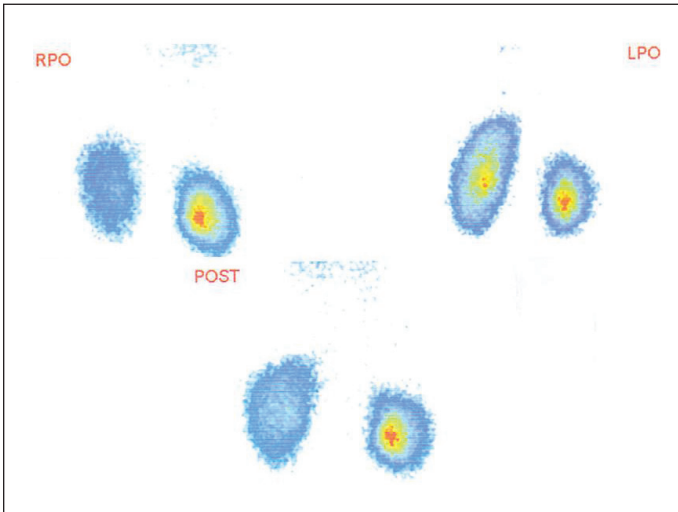
ÇTS anomalileri üriner sistemin en sık rastlanan konjenital anomalileridir ve genel popülasyondaki insidansı % 0,7-1,7 oranında değişmektedir (1,3,5). Kadınlarda duplikasyon anomalileri erkeklere göre 2-4 kat daha sık görülmektedir. Çalışmamızda da benzer şekilde kız hastalarda sıklık 2,3 kat daha fazladır. Anomalilerin sağ ve sol tarafta olma olasılıkları eşitken, iki yanlı olma olasılığı % 17-33'tür (1). Çalışmamızda da ÇTS anomalisinin sağ ya da solda bulunma oranları eşit olup, hastaların %18'inde iki yanlı anomalie rastlanmıştır.

ÇTS anomalileri geri kaçış ya da tıkanma ile birliktelik göstermedikçe, İYE ya da üriner sistem taş hastalığına yol açmadıkça klinik açıdan önemli olmayabilirler (1). Kızlarda ÇTS ilişkili sfinkter içi ektopik ureter, uygun tuvalet eğitimi karşın sürekli idrar kaçırma yakınmasının en sık nedenidir (1). Çalışmamızda yer alan hastalarda en sık başvuru nedeninin İYE olduğu gözlenmiştir. Çalışmanın büyük çoğunluğunu oluşturan kız hastaların hiçbiri sürekli idrar damlatma yakınması ile başvurmamış, hiçbir hastada da ektopik üretere rastlanmamıştır.

Ultrasonografi, ÇTS tanısı koymada çok etkin olmakla beraber üreterlerin uzanımını görüntülemeye ve dolayısı ile tam/kısmi sistem ayırımını yapmada yetersiz kalabilmektedir. İVP bu ayırımı sağlayabildiği halde günümüzde kullanımı giderek azalmaktadır. Cerrahi öncesi tam/kısmi ayırımının yapılması gereken durumlarda MRÜ tercih edilmektedir. Nitekim, çalışmamızda İVP incelemesi yapılmış hastalar daha eski tarihlerde, MRÜ ile tanı alan hastalar ise daha yakın dönemde incelenen hastalardır. Ayrıca, geri kaçış olan böbrek birimlerinde VCUG tetkiki ile ÇTS tanısına gidilmesi olanaklı hale gelmiştir.



Şekil 1: Aynı hastaya ait İVP ve VCUG görüntüleri. **A:** İVP ile saptanan iki yanlı ÇTS (oklar). **B:** Hastada reflüünün sağda alt, solda üst sisteme olduğunun VCUG ile görüntülenmesi (oklar).



Şekil 2: Sağ üst pole parsiyel nefrektomi uygulanan bir hastaya ait DMSA görüntülemesi.

Bilindiği gibi embriyolojik gelişim esnasında üreter, kaliksler ve toplayıcı kanallar, üreterik tomurcuğun daha sonra böbrek parankimini oluşturacak olan metanefrik blasteme penetre olması sonucu gelişmektedir. Bu süreçte karşılıklı etkileşim sonucu üreterik tomurcuk metanefrik mezenkimde böbreği oluşturacak hücelere dönüşümü, metanefrik mezenkim de üreterik tomurcukta uzama ve bölünmeyi uyarır. Mezonefrik kanaldan iki ayrı üreterik tomurcuğun dallanması halinde “tam duplikasyon” söz konusudur ve üreterler mesaneye ayrı ayrı

açılmaktadır. Mezonefrik kanaldan tek olarak ayrılan üreterik tomurcuğun kranial yöne doğru uzanımı esnasında erken dönemde dallanması durumunda ise “kısmi duplikasyon” ile karşılaşmaktadır. Bu ayrılma mesaneden renal pelvise dek herhangi bir noktada olabilir. Kısmi duplikasyonda mesaneye açılım tek üreter ile sağlanmaktadır (1). Çalışmamızda, üreterin renal pelvisten çıkışı ve mesaneye girişi saptanabilen 28 hastaya ait 33 böbrek biriminden %39’unda tam ve %61’inde kısmi ÇTS anomalisine rastlanmıştır.

Weigert-Meyer kuralına göre komplet ÇTS’de üst sistemi boşaltan üreter ektopiktir. Daha aşağı ve orta hatta yakın yerleşimlidir ve genellikle alt uçta üreterosel ile birlikte. Alt sistemi boşaltan üreter ise daha yukarı ve orta hattan uzakta yerleşimlidir. Üreterin mesane mukoza altı alanında kat ettiği mesafe kısa olduğundan genellikle VUR ile birlikte gösterir. Bazen aynı hastada hem üreterosel hem de VUR birlikte bulunabilir (6). VUR saptanan hastalarda reflünün alt ya da üst sisteme oluşu ayrılamamış olmakla beraber, tam duplikasyon izlenen 13 böbrek biriminden üç tanesinde üreter alt uçta üst sistem ile ilişkili üreterosel, bir hastada ise her iki patolojiye birden rastlanmıştır. Ayrıca serimizde tek yanlı ÇTS saptanan bir hastada her iki üretere de geri kaçış saptanmış, iki yanlı ÇTS saptanan bir hastada ise bir yanda alt, bir yanda ise üst sisteme geri kaçış olduğu görülmüştür. Bu durum, tüm komplet ÇTS hastalarının Weigert-Meyer kuralı ile uyumluluk göstermeyebileceğini düşündürmüştür.

Birden fazla üreter tomurcuğunun metanefrik mezankimi uyarmasının böbrek dokusunda aşırı uyarıya neden olarak boyut

artışına yol açtığı ileri sürülmüştür (3). Bir çalışmada, tek yanlı ÇTS saptanan hastaların %39'unda böbrek boyutlarının eşit olduğu, %51'inde aynı yandaki böbreğin daha büyük, %10'unda ise daha küçük olduğu gösterilmiştir (7). Çalışmamızda ise hastaların %87'sinde ÇTS anomalisinin bulunduğu yandaki böbrek boyutlarında ultrasonografik olarak artış saptanmıştır. Bu fark hastaların ancak yarısında sonografik olarak (≥ 10 mm) ve %26'sında sintigrafik olarak (≥ 10) da önemli derecede yüksek bulunmuştur. Ayrıca tüm hastaların %13'ünde ÇTS anomalisi bulunan böbrek sonografik olarak önemli derecede küçük saptanmıştır. Ancak, çalışmamızdaki sonografik veriler farklı çalışmacılar tarafından yapılan rastgele ölçümlerden oluştuğundan güvenilirliğinin düşük olabileceği düşünülmüştür.

ÇTS anomalilerinde, açık ya da laparoskopik yöntem ile piyeloüreterostomi, üreteroüreterostomi, genellikle tıkanmaya bağlı olarak işlev görmez hale gelen üst sisteme yönelik olarak heminefektomi gibi cerrahi uygulamalar gerekebilmektedir (1,8,9). Ayrıca, eşlik eden VUR ve üreterosele yönelik de cerrahi müdahale gerekebilmektedir. Hastalarımızın %14'üne cerrahi girişim yapıldığı kaydedilmiştir.

ÇTS anomalileri bazı genetik sendromlara eşlik edebilmektedir, ancak daha önce Noonan sendromu ile birlikteliği belirtilmemiştir. Serimizde Noonan Sendromu tanısı ile izlenen bir hastada tek yanlı tam duplikasyon anomalisine rastlanmıştır.

SONUÇ

ÇTS anomalisi, en sık rastlanan ürolojik anomalilerden olmasına karşın çocuklarda bildirilmiş bir seriye rastlanmamıştır. Bu olgu serisi, ÇTS anomalisi ile birlikte görülebilecek klinik ve anatomik sorunlara, hastaların klinikte giderek daha az sıklıkta kullanılmaya başlanan İVP dışındaki görüntüleme teknikleri ile de tanı alabileceğine dikkat çekmek ve Weigert-Meyer kuralının tüm komplet duplikasyonlarda geçerli olmayabileceğini göstermek amacı ile sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Keating MA: Ureteral duplication anomalies: Ectopic ureters and ureteroceles. In: Docimo SG, Canning DA, Khoury AE, (eds), The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology (5th ed). London: Informa Healthcare, 2007; 593-647
2. Caldamone AA: Duplication anomalies of the upper urinary tract in infants and children. Urol Clin North Am 1985; 12: 75-91
3. Davidovits M, Eisenstein B, Ziv N, Krause I, Cleper R, Bar-Sever Z: Unilateral duplicated system: Comparative length and function of the kidneys. Clin Nucl Med 2004; 29: 99-102
4. Bisset GS, Strife JL: The duplex collecting system in girls with urinary tract infection: Prevalence and significance. Am J Roentgenol 1987; 148: 497-500
5. Mascatello VJ, Smith EH, Carrera GF, Berger M, Teele RL: Ultrasonic evaluation of the obstructed duplex kidney. Am J Roentgenol 1977; 129: 113-120
6. Traubici J, Lim R: Imaging the pediatric urinary tract. In: Geary DF, Schaefer F, (eds), Comprehensive Pediatric Nephrology (1st ed). China: Mosby Inc, 2008; 1-38
7. Privett JT, Jeans WD, Roylance J: The incidence and importance of renal duplication. Clin Radiol 1976; 27: 521-530
8. Avlan D, Gündoğdu G, Delibaş A, Nayci A: Pyeloureterostomy in the management of the lower pole pelvi-ureteric junction obstruction in incomplete duplicated systems. Urology 2010; 76: 1468-1471
9. Olguner M, Akgür FM, Türkmen MA, Siyve S, Hakgüder G, Ateş O: Laparoscopic ureteroureterostomy in children with a duplex collecting system plus obstructed ureteral ectopia. J Pediatr Surg 2012; 47: 27-30