

8B

# TÜRK ANDROLOJİ DERNEĞİ EPİSPADİAS VE MESANE BOYNU ONARIMI AYDINLATILMIŞ HASTA ONAM BELGESİ

Epispadias oldukça nadir görülen bir doğumsal anomali olup üretra (idrar torbasından sonraki idrar kanalı) dış measının (ağzının) kız ya da erkeklerde pubik kemiğe olması gerektiğinden daha yakın üst kısma açılması halidir. Epispadias ekstrofi ve epispadias kompleksi adı verilen bir doğumsal anomalinin komponenti olup, tek başına görülebileceği gibi, sıklıkla idrar torbasının ön yüzü ile önündeki karın duvarının gelişmemesi sonucunda idrar torbasının tabanının dışarıdan bakıldığında görülmesi ve idrarın direkt dışarı gelmesi ile karakterize olan mesane ekstrofisi ile birlikte görülür. Tek başına epispadias vakaları oldukça nadirdir (117 000 erkek doğumda bir, 484 000 kız doğumda bir).

Epispadias erkeklerde üretranın açılma yerine göre 3 gruba ayrılır.

- 1. Balanik veya glandüler tip:** En hafif ve en az görülen tipidir. Defekt penis başının dorsaline (üst kısmına) ve buradan başın sonlandığı koronal sulkusa doğru uzanır. Penis başı yassı görülür, mea geniştir ve yukarıya doğru hafif kordi (eğrilik) mevcuttur. Kontinans (idrarı tutma kabiliyeti) tamdır.
- 2. Penil tip:** Üretral mea koronal sulkus ile pubik kemik arasında bir yere, sıklıkla penopubik açığa yakın bir yere yerleşiktir. Distal kısmı epitelle kaplı yarık şeklinde glansa doğru uzanır. Sünnet derisi ventralde (alt kısımda) tam olarak oluşmuştur. Olguların %75 kadarında idrar kontrolü yoktur.
- 3. Penopubik tip:** En sık görülen epispadias formudur. Üretral açılma penopubik bölgeye olup, oldukça geniştir ve sıklıkla mesane duvarının dışarıya doğru prolabe (sarkma) olmasına izin verir. Bu olgularda sfinkter (büzücü kas) bölgesi açık olduğu için; hemen hemen bütün hastalarda inkontinans (idrar kaçırma) mevcuttur. Penis normalden kısa ve kalın olup, yukarıya doğru eğrilik mevcuttur. Penisteki bu eğrilik kozmetik açıdan olduğu kadar, işeme esnasında idrarın yukarı doğru gelmesi ve cinsel ilişkiyi zorlaştırması nedeniyle de önemlidir. Penis ventraldeki sünnet derisinden tutulup aşağı çekildiğinde prostatik üretra, meni yollarının açıldığı kabarıklık olan verumontanum görülebilir ve idrar kaçağı oluşur. Mesane iyi gelişmemiş olabilir ve idrar torbasından üst üriner sisteme idrar kaçağı (vezikoureteral reflü) sıkıtır (olguların %40-60'ında).

Epispadiaslı kız çocuklarında ise klitorisin ikiye ayrık olması (bifid klitoris) veya pubik tepenin (venüs tepesi) normalden daha yayvan ve ortasının ikiye ayrık olması ile vaginal dudakların kozmetik olarak belirgin bozuk olması söz konusudur. Kız çocuklarında epispadias 3 tipte görülür.

- 1. Hafif form:** Sadece üretral meada açıklık ve genişleme vardır.
- 2. Orta form:** Üretranın büyük kısmı dorsalde yarıktır.
- 3. Ağır form:** Subsimfiziyel epispadias vardır. Üretral yarık tüm üretrayı ve sfinkter mekanizmalarını içine alır. Bu olguların tümü inkontinandır (istemli idrar kontrolü yoktur).

## Tanı ve değerlendirme

Epispadiaslı bir hastanın değerlendirilmesinde tıbbi ve aile öyküsünü içeren dikkatli bir anamnez alınmalıdır. Fizik muayenede penisin görünümü ve üretral meanın açılma bölgesinin muayenesi ile tanı kolayca konulabilir. Sorgulamada hastanın idrar kontrolünün olup olmadığı, daha önce düzeltici bir ameliyat olup olmadığı öğrenilmeli, birlikte olabilecek üriner sistem patolojilerini ortaya koymak için üriner sistem ultrasonografisi (USG) yaptırılmalıdır. İdrar kontrolü olmayan hastalarda mesane boynu onarımı kararı vermek için, mesane kapasitesinin ölçülmesi ve eş zamanlı olarak VUR'u olan olgularda uygun ameliyat zamanı belirlenmelidir. Epispadias düşünülen kız çocukları mutlaka iyi bir aydınlatma altında jinekolojik masada muayene edilmelidirler.

## Ameliyat zamanlaması ve hazırlığı

Onarım öncesinde mutlaka böbreklerin durumu ultrasonik tetkiklerle kontrol edilmelidir. Veziköüretal reflünün varlığı işeme sistoüretrografisi ile araştırılmalıdır. Fonksiyonel işeme kapasitesi çocuk idrarını kontrol edebiliyorsa işeme günlüğüyle, kontrol edemiyorsa ürodinamik çalışmalarla belirlenmelidir. Cerrahinin yaşı idrar tutma problemi olan şiddetli olgularda genellikle okula başlamadan önceki dönem; yani 4-5 yaş civarıdır. Bu yaşın önerilmesinin en önemli dayanağı, idrar tutma mekanizmasının düzeltileceği operasyonlarda başarının artması için mesane kapasitesinin gerekli olan düzeye gelmesinin beklenmesidir. Ancak idrar tutma problemi olmayacak olan çocuklarda, hasta 6-18 aylık iken operasyon önerilir. Özellikle şiddetli olan epispadiaslarda idrar yolu enfeksiyonları sıktır ve cerrahi öncesinde uygun tedaviler ile idrarın steril (mikroplardan arındırılmış) olması sağlanmalıdır. Hastanın ameliyat öncesi banyo yapması özellikle önerilmektedir. Cerrahi öncesi asgari 6 saatlik bir süreçte hiçbir şey yenmemeli ve içilmemelidir.

## Epispadias cerrahisi

Epispadiasın düzeltici cerrahisinde 5 ana amaç vardır.

1. İdrar kontrolü olmayan hastalarda kontinansın sağlanması,
2. Dış genital organların kozmetik ve fonksiyonel açıdan uygun hale getirilmesi (Penisin kozmetik olarak kabul edilecek şekilde boyunun, eğriliğinin ve kozmetik görünümünün düzeltilmesi. Kızlarda klitorisin birleştirilip, vaginal dudakların cinsel ilişkiyi zorlamayacak şekilde düzeltilmesi),
3. Genital organların normal anatomik lokalizasyonlarının sağlanarak (örneğin, üretranın penis ventraline korpus kavernozumların altına alınması) fonksiyonlarının optimize edilmesi,
4. Genital organları normale yakın şekle getirerek, özellikle adölesan çağıdaki psikolojik sorunları önlemek.
5. Birlikte bulunan VUR gibi patolojilerin düzelterek üst üriner sistemin korunması

Penopubik epispadiaslı olanlarda; mesane kapasitesi yeterli ise epispadias onarımı ile idrar kontrolünün sağlanması için gerekli olan mesane boynu onarımının eş zamanlı olarak yapılması uygun olabilir. Ancak mesane kapasitesi yetersiz, inkontinan ve reflüsü olan hastalarda; önce epispadias cerrahisi yapılmalı, mesane kapasitesi 60 ml ve üzerine ulaşınca üretral reimplantasyon (idrar kanallarının reflüyü önleyecek şekilde mesaneye yerleştirilmesi) ve mesane boynu onarımı yapılması daha uygun bir seçenektir.

Bu anomaliyi düzeltmek için birçok değişik cerrahi yöntem mevcuttur. Bu cerrahiden düzgün bir penis ve kateterize edilebilir bir üretra, normal erektil fonksiyon ve kozmetik olarak tatminkar bir dış genital organ amaçlanır. Özellikle iki ameliyat tekniği diğerlerinden daha başarılı olması nedeniyle öne çıkmaktadır.

## 1. Modifiye Caldwell-Ransley tamiri

Başlangıçta glans penisine bir askı sütürü konulur. Distal üretral plak üzerinde kalemle üretral pleytten üretrayı oluşturacak kısım işaretlenir. Daha sonra deri insizyonu üretral plağın köşelerinden ve epispadiak meanın çevresinden yapılır. Bu plak korporeal cisimlerden distalde glans penis seviyesine ve proksimalde prostatik üretraya kadar disseke edilir. Korporeal cisimler daha sonra medial (orta kısma doğru) rotasyona (dönmeye) izin vermesi için birbirinden ayrılır. Üretra 6F veya 8F üretral kateter üzerinden tübularize (tüp şeklinde kapama) edilir. Korporeal cisimler üretra üzerinde rotasyona uğratılır ve emilebilir sütür ile yukarıda yeniden birleştirilir. Bu sırada dirençli penis eğriliği varsa birleştirmeden önce kavernozyotomiler açılabilir. Glans kanatları dorsal olarak üretra üzerinde tek tek emilebilir sütürlerle kapatılır.

## 2. Komplet Penil Disassembly Tekniği

Bu tekniğin bir önceki tekniğe göre birçok avantajı vardır. Diseksiyon anatomik olarak mesane boynuna kadar uzanır. Bu işlem mesane boynu onarımı işlemi de kolaylaştırır. Her bir hemi glansın kan desteği korporanın lateral yüzünde bulunan dorsal kompleksten gelir. Korpora ayrıldığında çapraz kan desteği yoktur ve her bir korpus kavernozyumun primer sirkülasyonu (kan dolaşımı) santral arterden gelir. Benzer şekilde üretral pleyt ve spongiöz cisimin de tek kan desteği vardır ve sinir innervasyonunu da proksimal üretradan alır. Bu nedenle, korpus kavernozyumlar hemi glanslarla birlikte birbirlerinden tamamen ayrılabilirler ve spongiöz cisim fonksiyonları zarar görmez. Böylece penis üç parçaya ayrılarak üretra oluşturulur ve sonra tekrar anatomiye uygun olarak penis yeniden şekillendirilir.

Epispadias cerrahisinde bildirilen başarı oranları; epispadias derecesi, hasta yaşı, cerrahın deneyimi ve daha önceden geçirilmiş cerrahiler nedeniyle oldukça değişkenlik gösterebilir.

## Epispadias onarımı sonrası olası komplikasyonlar

1. Üretrokutanöz fistül (yeni oluşturulan idrar kanalından işeme sırasında idrar kaçağı olması) (Caldwell-Ransley tekniğinde %5-15, Total penil disassembly tekniğinde %10-20),
2. Üretra darlığı (yeni yapılan idrar kanalında daralma) (%8 olguda),
3. Yüzeysel olarak ciltte ayrılma (%5),
4. Peniste çirkin skarlar ve penis kısalığı,
5. Ejakülasyon (semenin üretradan dışarı atılması) bozuklukları: Nadiren ejakülasyonun tamamen kaybolması, daha sıklıkla ejakülasyonun damlama tarzında ve uzun süreli olması, bazen de retrograd ejakülasyon (semenin idrar torbasına geri kaçması),
6. Dirençli penil kordi (eğrilik),
7. Yeni oluşturulan üretrada kateterizasyon zorluğu,
8. Nadiren erektil disfonksiyon (penisin sertleşmemesi),
9. Yara yeri infeksiyonu,
10. Agressif penis uzatma işlemi sırasında penisin sinir ve damar desteğine zarar verilebilir.

## Mesane boynu onarımı

Kontinans cerrahisi en iyi ellerde dahi %20-50 oranında başarısız olabilir. Mesane boynu onarımı, epispadias ve ekstrofi cerrahilerinde tek aşamalı yapılabilmesine rağmen, cerrahın tercihine ve hastanın özelliklerine göre

aşamalı olarak da yapılabilir. Aşamalı tedaviyi savunan cerrahlar, yeterli mesane kapasitesine ulaşmak için beklemeyi tercih ederler. Aşamalı yaklaşımda hasta tuvalet eğitimini alacağı yaşlarda (4-5 yaş), mesane boynu onarımı ameliyatı geçirir. Anestezi altında veya ürodinamik incelemede, mesane kapasitesinin 60 ml'nin altında olması cerrahi başarıyı düşürür. Mesane kapasitesini artırmaya yönelik çabalar şunlardır:

- Üriner sistem enfeksiyonundan kaçınmak,
- Mesane tam boşalamıyorsa temiz aralıklı kateterizasyonla tam boşalmanın sağlanması,
- Epispadiasın tamir edilmesi,
- Mesane prolapsusundan kaçınmak.

Günümüzde en sık kullanılan klasik yöntem Young-Dees-Leadbetter onarımıdır. Bu teknikte, istemli işeme ile kontinans şansını artırmak amaçlanır. Mesane boynundan trigona (mesanede böbrekten gelen her iki idrar kanalının kenarlarına açıldığı üçgene benzer yapı) doğru tüp oluşturularak, fonksiyonel uretranın uzatılması amaçlanır. Bu teknikte yaklaşık 1-1,5 cm genişliğinde ve 3-4 cm uzunluğunda mesane mukozası serbestleştirilerek arka mukoza şeridi oluşturulur. Mukoza şeridinin her iki yanındaki mesane kası mukozasından ayrılarak çıplaklaştırılır. Bu trianguler kas flepleri, mukozal tüpün her iki tarafında oluşturulduktan sonra mesane tabanına doğru uzanan ve gittikçe daralan huni şeklinde mukozaya kaplı bir tüp oluşturulur. Üretral onarım sırasında 8 F (yaklaşık 3mm çapında) üretral stent kılavuz olarak kullanılabilir. Mesane boynu onarımından sonra mesane boynu rektus fasyası (karın ön duvarı kas kılıfı) ile asılarak desteklenir. Çoğunlukla trigonal tübularizasyon küçük mesane kapasitesi nedeniyle mesane ogmentasyonu (mesanenin barsak segmenti veya dilate ureter segmenti kullanılarak genişletilmesi) ile kombine edilmelidir. Mesane boynu tamirlerinin çoğu mesane kapasitesini azaltmaktadır. Bu işlemin mesane kapasitesi 85 ml oluncaya kadar ertelenmesi, çocuğun kuru kalması için motive edilmesi ve işlem sonrası çocuğun bir işeme programına katılması, kontinans oranlarını artıracaktır. Hastaların büyük bir kısmı ameliyatı takip eden 1 yıl içerisinde gündüz kontinansını kazanmaktadır. Gece kontinansı ancak 2-3 yıllık sürelerde sağlanabilir.

## Mesane boynu onarımının komplikasyonları ve tedavi yöntemleri

Mesane boynu onarımından sonraki iki yıl içerisinde 3 saat aralıklarla kuruluk sağlanamaması başarısızlık olarak değerlendirilir. Bu durumda aşağıdaki seçeneklerden biri tercih edilebilir.

- Mesane boynuna madde (Dextranomer vb.) enjeksiyonu yapmak suretiyle mesane boynunun daraltılması,
- Mesane boynu açık, mesane kapasitesi yeterli olan olgularda tekrarlayan Young-Dees-Leadbetter onarımı (başarı oranı düşük),
- Mesane ogmentasyonu,
- Kontinan diversiyonlar: Barsak segmenti kullanılarak oluşturulan ve normalde dışarıya idrar kaçırmayan, belli aralıklarla sondayla boşaltılan rezervuarlar,
- Ogmentasyon +Kontinan üriner stoma
- Artifisyonel (yapay) sfinkter (yeterli mesane kapasitesi olmalıdır).

Mesane boynu onarımı başarısız kalan ve tekrarlayan ameliyatlara geçiren olgularda mesane boynunun kapatılması ile ogmentasyon ve kontinan bir üriner stoma yapılması iyi bir seçenektir.

## Epispadias ve mesane boynu onarımında öngörülen ameliyat süreleri, hastanede kalış süreleri ve yapılacak işlemler

Epispadias cerrahisinde ameliyat süresi; epispadiasın tipine, cerrahın deneyimine ve uygulanan tekniğe göre değişiklik göstermekle birlikte ortalama 2 saat kadardır. Veziköüretal reflüsü ve inkontinansı mevcut olup, mesane kapasitesi yeterli olan hastalarda antireflü cerrahi+mesane boynu onarımı ve epispadias birlikte yapıldığında süre ortalama 4-5 saate kadar uzayabilir. Sadece üretroplasti, genitoplasti ve ortoplasti yapılan epispadiaslı çocuklar, sondalı olarak aynı gün veya ertesi gün evlerine gidebilirler. Bu olgular, anestezi sonrası ilk gıdayı da 6-12 saat içinde alabilirler. Çocuklarda genital pansumanın evde ailesi veya hastanın kendisi tarafından yapılması arzu edilmez. Ancak değişik pansuman çeşitleri olduğu için, pansuman konusunda her olgu kendi hekimi tarafından bilgilendirilmelidir. Genellikle idrar sondası 7-14 gün içerisinde çıkartılmalıdır. Pansumanın sonda alındığı gün yapılması, çocuğun fiziksel ve psikolojik travmasını en aza indirgeyebilir. Kontinans cerrahisi ve/veya anti-reflü cerrahi yapılan çocuklarda ise yine idrar yolunda bir sonda ve bazen karından mesane içerisine gönderilen bir sonda ile beraber, mesane çevresinde biriken idrarı ve sızıntıları alacak bir dren sondası bulunur ve bu çocuklar operasyonun ertesi günü ağızdan gıda almaya başlarlar. Genellikle ikinci ya da üçüncü gün dren çıkartılır ve çocuk idrar yolundaki ve karındaki sondası ile beraber evine gönderilebilir. İdrar sondası ve karındaki idrar sondası 7-21 gün içerisinde sırasıyla çıkartılabilir. Aileler eve gittiklerinde idrar yolu iltihabını engelleyici bir antibiyotik ve ağrı kesicilerini kendileri kullanabilirler. Mesane 3 hafta boyunca suprapubik (idrar torbasına pubis kemiğinin üzerinden yerleştirilen sonda) kateterle boşaltılır. 3 haftanın sonunda suprapubik kateter kapatılıp hastadan işemesi istenir. Başlangıçta tüp bir saatten fazla kapatılmamalıdır. Hasta işeyemez ise; anestezi altında 8F Foley sonda transüretal (penis içerisindeki idrar kanalı yoluyla) olarak yerleştirilip 5 gün bırakıldıktan sonra çıkartılır ve tekrar işeme denemesi yaptırılır. Bazı çocuklara bu işlem birkaç kez gerekebilir. Çocuk mesanesini tamamen boşaltabiliyorsa, suprapubik kateter çekilir. Bu işlemin hastanın hastanede yatırılarak yapılması daha mantıklı bir yaklaşımdır. Mesane boynu onarımından sonra ilk aylar sık sık mesanede kalan rezidüel (artık) idrar ve böbreklerde dilatasyon (genişleme) varlığı kontrol edilmelidir.

### Takipler ne zaman yapılacak?

Kontroller genellikle sonda çekiminden 1-2 ay sonra yapılır. Oluşan fistüllerin tamiri ya da diğer kozmetik problemlerin düzeltilmesi için ise 6-12 ay beklenmelidir. İdrar tutmanın maksimum başarıya ulaşması için 2-3 yıl beklenmesi gerekebilir. Bazı olgularda idrar tutma mekanizması aşırı sıkılaştırılmış olabilir. Bu durumda çocuğun günde 6-8 kez kendini sondalama ile idrarını boşaltması gerekli olabilir. Başarılı olgularda bile mutlaka yıllık kontroller ile böbreklerin etkilenip etkilenmediğinin kontrolü ve mesanenin durumu tetkik edilmelidir.