

# Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova<sup>1</sup>, Gonca Koç<sup>2</sup>

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Doğumsal üriner sistem anomalileri çocuk hastalarda son dönem böbrek yetmezliğinin önemli bir nedenidir.
- Hidronefrozun derecelendirilmesinde kullanılan UTD sınıflamasında renal pelvis AP çapı aksiyel planda ve intrarenal komponentinin en geniş yerinden ölçülmelidir.
- Ultrasonografide neonatal dönemde üriner sistemin görüntülenmesinde temel yöntemdir.
- Böbrekler kadar üreter ve mesanenin de ayrıntılı gözlenmesi ve patolojilerinin tanımlanması önemlidir ve ayırıcı tanı açısından yönlendirici olacaktır.

Ahmadova A, Koç G. Neonatal üriner sistem patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 408-420.

## GİRİŞ

Doğumsal üriner sistem anomalileri ile görece sık olarak karşılaşmaktayız. Bazı anomaliler yenidoğanların %3-4'ünde görülmektedir ve en yaygın olanları böbreklerin pozisyon ve şeklinde saptanan anormalliklerdir [1]. Olguların çoğu sadece klinik olarak takip edilmektedir, bu nedenle morfolojik bulguların doğru teşhisi yanı sıra olası komplikasyonların tespiti de oldukça önemlidir.

**Üriner sistemin doğumsal anomalileri çocuklarda son dönem böbrek yetmezliğinin %50' sinin nedeni olup taş oluşumu, enfeksiyon, hipertansiyon gibi komplikasyonlara da yol açabilmektedir [1].** Bu nedenle, böbrek hasarını en aza indirmek ve son dönem böbrek yetmezliğini önlemek ya da geciktirmek için erken tanı ve tedavi hayatidir. Görüntüleme, tanı, takip, cerrahi planlama, komplikasyonların

tespiti ve ilişkili ekstrarenal malformasyonların ortaya konulmasında sıklıkla kullanılmaktadır.

Yenidoğan döneminde, tüm çocukluk yaş grubunda olduğu gibi, kolay ulaşılabilir olması, yatak başında da uygulanabilmesi, sedasyon ihtiyacı olmaması, radyasyon maruziyeti yaratmaması gibi olumlu özellikleri nedeniyle temel tanı yöntemi olarak ultrasonografiyi (US) tercih etmekteyiz. Böbreklerin boyut ve parankim kalınlıkları, ekojeniteleri, kaliksiyel sistemdeki ve üreterdeki dilatasyonun varlığı, mesanenin morfolojisi US ile ortaya konulabilmektedir. US ile hastaların takip ve cerrahi planlamasını yüksek doğrulukla gerçekleştirmek mümkündür. Voiding sistoüretrografi (VSÜG), US ile hidronefroz/üreterohidronefroz saptadığımızda veziköüretal reflü (VÜR) ve posterior üretral valv (PÜV) ön tanılarıyla elde ettiğimiz önemli bir ikinci basamak tetkiktir. Yarattığı radyasyon maruziyeti

<sup>1</sup>Era Radyoloji ve Görüntüleme Merkezi, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Aydan Ahmadova • aydan.ahmedova.90@gmail.com

dolayısıyla tetkikin gerekçelendirilmesi ve doz azaltma protokollerine uyarak elde edilmesi gerekmektedir. Manyetik rezonans ürografi (MRÜ) ise US ile çözümlenemeyen karmaşık üriner anomalilerin ortaya konulmasında, damarsal patolojilerin tespitinde başvurduğumuz bir diğer görüntüleme yöntemidir. Tetkik yenidoğan döneminde beslenme sonrasında sedasyon uygulamadan gerçekleştirilebilmektedir. Yine yenidoğan dönemine özgü olarak intravenöz kontrast madde uygulamaksızın hızlı T2 ağırlıklı sekanslarla multiplanar, morfolojik değerlendirme yapılabilmektedir. Bilgisayarlı tomografiyi (BT), erişkin yaş grubundan farklı olarak, özellikle yenidoğan döneminde radyasyon maruziyeti yaratması nedeniyle üriner sistemin görüntülenmesinde kullanmayı tercih etmemekteyiz. US ile ortaya konulamayan üreter taşının tanısı BT kullanımı için tek istisnai durumu oluşturabilmektedir.

Bu derlemede, üriner sistemin doğumsal anomalilerinin radyolojik görüntüleme özelliklerini, üst ve alt üriner sistem şeklinde sınıflandırarak embriyolojik temelleri, tanısal ipuçları, klinik bulguları ve tedavi seçenekleri ile birlikte tartışmayı amaçlamaktayız.

## ÜST ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ

### EMBRYOLOJİ

Böbrekler fetal hayatta sırasıyla ortaya çıkan üç önemli yapıdan gelişmektedir: Pronefroz, mezonefroz ve metanefroz. Pronefroz, böbreğin en ilkel formudur ve ara mezodermden gebeliğin 3. haftasının sonuna doğru gelişmektedir. 4. haftada tamamen gerileyerek yerini daha sonra erkek ve dişi genital sisteminin bir kısmını da oluşturan mezonefroza bırakmaktadır. Böbrekler, gebeliğin 4. haftasında, üreter tomurcuğu ile metanefrik ara mezoderm kütesinin sakral 1-2. vertebra seviyesinde birleşmesiyle gelişmektedir. Böbrekler başlangıçta hilusu anteriora dönük şekilde, birbirine yakın olarak yerleşmektedir. Gebeliğin 4. haftasında her iki böbrek lomber

bölgeye doğru kranial göçüne başlamaktadır. Birbirinden uzaklaşarak mediale doğru yaklaşık 90 derece dönmeleriyle hilusları anteromediale yönlenecek ve yaklaşık 8-10. haftalarda son pozisyonlarını almaktadırlar [2].

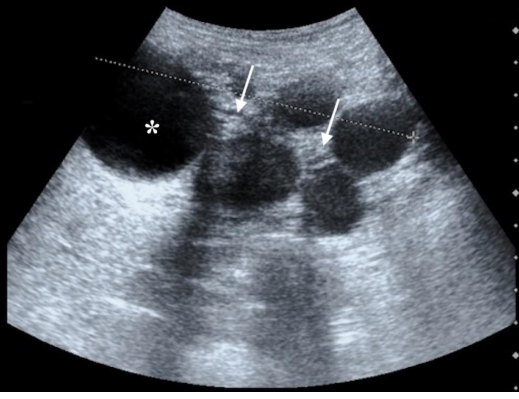
### SINIFLANDIRMA

Üst üriner sistemin doğumsal anomalileri embriyolojik olarak renal parankim gelişimindeki anormallikler, anormal embriyolojik göç ve toplayıcı sistem anomalileri olarak sınıflandırılabilirler [3]. Renal parankimal anomaliler; multistik displastik böbrek (MKDB) ve diğer kistik böbrek hastalıklarını, renal hipoplazi, sayı (agenezi veya fazlalık) ve şekil anomalilerini içermektedir. Anormal embriyolojik göç sonucunda ise böbreklerin ektopik yerleşimi ve birleşme anomalileri ortaya çıkmaktadır. Toplayıcı sistem anomalileri ise temel olarak çift toplayıcı sistem ve üreteropelvik bileşke obstrüksiyonunu içermektedir.

### BÖBREK PARANKİM ANOMALİLERİ

#### BOYUT ANOMALİLERİ

Hipoplazik böbrekte, doğumsal olarak böbrek normale kıyasla küçük yapıdadır. Ancak kaliksiyel sistemin bileşenleri parankim ile normal ilişkisini sürdürmektedir. Hipoplazik böbrek fonksiyonu, normal ya da hafif azalmış olabilmektedir. Genellikle tek taraflıdır, global veya segmental tutulum söz konusu olabilmektedir. US'de kontürlerinin düzenli, parankim ekojenitesinin normal olması, korteks ve medulla ayırımının yapılabilmesi atrofik böbrekten ayırt etmekte kullanılabilir bulgulardır. Başka bir boyut anormalisi olan hiperplazi ise kontrateral böbreğin agenezisi veya hipoplazisi ile ilişkilidir, kompanzatuvar olarak ortaya çıkar ve kompanzatrüs hipertrofi olarak adlandırılmaktadır [4].



**Resim 1.** Multikistik displastik böbrek tanılı olguda birbiriyle birleşmeyen çok sayıda basit kistler (yıldız) ve kistler arasında ekojenik, fibrotik doku (oklar) izlenmektedir.

## KİSTİK BÖBREK HASTALIKLARI

### Multikistik displastik böbrek

Multikistik displastik böbrek (MKDB) yenidoğan döneminde karşılaştığımız en sık doğumsal kistik böbrek hastalığıdır [5]. Böbrek lokalizasyonunda normal bir böbrek parankim dokusu yerine birbiriyle birleşmeyen, çok sayıda kistler izlenmektedir. Kistler arasında ekojenitesi artmış, korteks ve medulla ayrımı yapılamayan, fibrotik parankim dokusu farkedilmektedir (Resim 1). **US bulguları tanısaldır ve böbrek parankiminin ayırt edilemediği ileri hidronefroza ayırımında kistlerin birbiri ile bağlantılı olmadığını saptanması son derece yararlıdır.** MKDB fonksiyonel değildir ve bu Tc-99m dimerkapto-süksinik asit ile gerçekleştirilen statik böbrek sintigrafisinde ortaya konulmaktadır. Olguların %25-40'ında karşı böbrekte vezikoureteral reflü (VÜR) ve üreteropelvik bileşke (UPB) darlığı gibi eşlik eden anomaliler izlenebilmektedir [6].

EĞİTİCİ  
NOKTA

### Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH), kalıtsal, her iki böbreği simetrik olarak etkileyen, tübüler ektazi ve fibrozisle karakterize bir hastalıktır. Böbreklerde tutulumun



**Resim 2.** Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı tanılı olguda yüksek rezolüsyonlu ultrasonografi görüntüsünde böbrekte korteks ve medulla ayrımı ortadan kalkmış olup korteks ekojenitesinde artış, küçük boyutlu kistler (beyaz ok) ve noktasal ekojeniteler (siyah ok) dikkati çekmektedir.

derecesiyle orantılı olarak boyut artışı ve fonksiyon bozukluğuna neden olmaktadır. Ciddi olgular intrauterin veya yenidoğan döneminde tanı almaktadır. US tanı ve takipte kullandığımız temel görüntüleme yöntemidir. Böbreklerin boyut ve ekojeniteleri simetrik olarak artmıştır, kortikomedüller ayrım ortadan kalkmıştır. Böbreklerde çok sayıda, korteks ve medullada yerleşmiş küçük boyutlu kistler izlenmektedir. Ayrıca böbreklerde hiperekoik odaklar ve beraberinde “ring down” artefaktı da izlenebilmekte olup dilate tübüller içerisinde biriken kristaller tarafından oluşturulduğu düşünülmektedir [7] (Resim 2). Genellikle böbrek tutulumunun daha hafif olduğu olgularda karaciğer fibrozisi ve safra yollarının ektazisi de tabloya eşlik etmektedir. Tutulumun ciddiyetine bağlı olarak US ve MR kolanjiyografi ile kronik karaciğer parankim hastalığı, safra yollarında kistik değişiklikler ve portal hipertansiyon bulguları saptanabilmektedir.

## BÖBREĞİN SAYI ANOMALİLERİ

### RENAL AGENEZİ

Böbreğin doğumsal yokluğu agenezi olarak adlandırılmaktadır. Tek taraflı renal agenezinin yıllık insidansı 1/3000'dir [8]. Diğer böbrek fonksiyonel ise olgular asemptomatiktir ve tesadüfen ya da prenatal görüntüleme ile saptanabilmektedir. Agenesik böbrek normal lokalizasyonunda ya da ektopik yerleşim bölgelerinde ayırt edilemeyecektir. Agenesik böbreğe ait renal arter ve ven de gelişmez. Çoğu olguda ureter de yoktur. Zaman içinde diğer böbrekte kompanzatri olarak hipertrofi gelişmesi beklenmektedir. Diğer böbreğin VÜR ve UPB darlığı açısından değerlendirilmesi ve takibi yerinde olacaktır.

Bilateral renal agenezi ile daha nadiren karşılaşılır ve yaşamla bağdaşmamaktadır. Prenatal dönemde fetal idrar üretilemez ve ciddi oligo-anhidramnioza neden olmaktadır [9]. Olgular Potter yüzü (hipertelorizm, düşük kulaklar ve retrognati) denilen karakteristik bir yüz görünümü sergiler. Pulmoner hipoplazi ve ekstremite defektleri ile de ilişki göstermektedir.

### FAZLA SAYIDA BÖBREK

Fazla sayıda böbrek, literatürde az sayıda vakanın bildirildiği, oldukça nadir görülen bir ürogenital anomalidir [10]. Mevcut iki böbreğe ek olarak tespit edilen üçüncü böbrek genellikle solda ve normal böbreğin kaudalinde yerleşir, normal böbreğe birleşik olarak izlenebilmektedir.

## BÖBREĞİN POZİSYON ANOMALİLERİ

### EKTOPIK YERLEŞİMLİ BÖBREK

Renal ektopi, böbreklerin lomber bölgedeki normal pozisyonu dışında bir bölgede yerleşimi ile karakterize doğumsal bir anomalidir. Böbrekler sıklıkla abdomende presakral bölge ile lomber bölge arasında bir yerde, nadir olarak da intratorasik bölgede

ektopik olarak yerleşebilmektedir. En sık iliak fossada izlenmektedirler [4]. Eşlikçi genital malformasyonlarla birliktelik gösterebilmektedir. Daha kaudalde yerleşmiş ektopik böbrekte görece kısa ureter, ektopik orijinli renal damarlar ve farklı derecelerde toplayıcı sistem malformasyonları saptanabilmektedir. Bu olgularda VÜR, enfeksiyon, taş ve obstrüktif patolojilerin görülme sıklığı normal popülasyona göre artış göstermektedir [11].

Çapraz renal ektopi, her iki böbreğin aynı vücut yarısında yerleşmesi durumudur. Çapraz renal ektopi sıklığı 7000 canlı doğumda 1'dir ve genellikle tesadüfen saptanmaktadır [12]. Her iki böbrek birleşik olarak izlenebilmektedir. En yaygın birleşme şekli, normal lokalizasyonlu böbreğin alt kutbunun çapraz ektopik böbreğin üst kutbuyla birleşmesidir ki sigmoid, L, diskoid ve pankek şeklinde birleşme şekilleri ile de karşılaşılabilir. US ile böbreklerden birinin normal lokalizasyonunda olmadığı gösterildikten sonra dikkat ve sabırla yapılacak bir inceleme ile karşı lomber veya iliak bölgede ektopik yerleşimli böbrek tespit edilmektedir.

## BÖBREĞİN ROTASYON ANOMALİLERİ

Böbreğin presakral bölgeden lomber bölgedeki normal yerine göçü, longitudinal düzlemdeki rotasyonu ile aynı anda gerçekleşmektedir. Her böbrek sefalik olarak göç ederken yaklaşık 90° medial rotasyona uğramaktadır. Böylece hiluslar anteromedial olarak birbirine yönelmektedir. Böbreklerin bu normal dönüşünün çeşitli derecelerde sekteye uğraması renal malrotasyon olarak adlandırılmakta ve genellikle ektopik böbrek veya birleşme anomalisi ile birliktelik göstermektedir.

## BÖBREĞİN BİRLEŞME ANOMALİLERİ

### AT NALI BÖBREK ANOMALİSİ

At nalı böbrek anomalisi, 500 canlı doğumda 1 yıllık insidansla en yaygın doğumsal üriner

sistem anomalisidir [13]. Orta hattın her iki tarafında yerleşen iki böbreğin abdominal aorta anteriorunda fonksiyonel böbrek parankimi ya da fibröz doku ile birleşmesiyle oluşmaktadır. Vakaların çoğunluğunda böbrek alt polleri birleşmektedir. Renal pelvis ve ureterler anteriorunda yerleşmektedir. At nalı böbrek, muhtemelen konumu ve drenaj bozukluğu nedeniyle ureteropelvik bileşke darlığı ve hidronefroz, böbrek taşı, enfeksiyon, artmış malignite insidansı (Wilms tümörü ve renal pelvis tümörü) gibi çok sayıda komplikasyonlara yol açabilmektedir [14].

US' de at nalı böbrek anomalisi tanısını düşündürecek önemli bir ipucu böbreklerin alt pollerinin net görüntülenememesidir. Takiben orta hat değerlendirildiğinde abdominal aorta anteriorunda her iki böbreği birleştiren istmus izlenir. MRÜ, toplayıcı sistem ve arter anatomisinin ayrıntılarını tanımlamaya, fonksiyonel istmusu fibröz dokudan ayırt etmeye ve komplikasyonların erken saptanmasına yardımcı olabilmektedir.

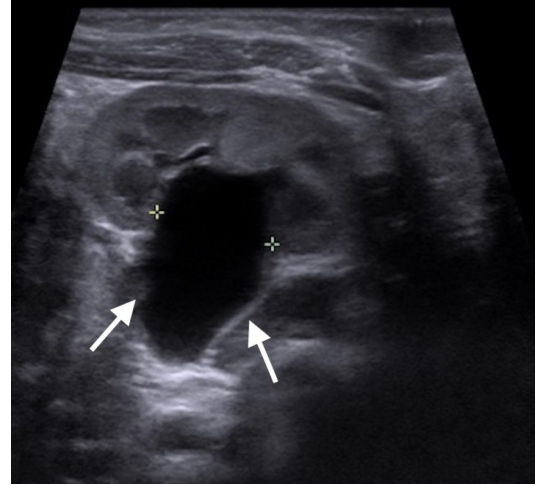
## TOPLAYICI SİSTEM ANOMALİLERİ

### ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE DARLIĞI

Üreteropelvik bileşke (UPB) darlığı 1500 canlı doğumda 1 yıllık görülme sıklığıyla hidronefrozun en sık nedenidir [15]. Hastalar sıklıkla yaşamın ilk yılında teşhis edilir, ancak nadiren erişkinliğe kadar tanı almayan olgular ile karşılaşılabilir. Genellikle tek böbreği ilgilendirirken %30 olguda bilateralite bildirilmiştir [16]. Hastalar asemptomatik olabildikleri gibi tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, taş oluşumu veya ele gelen kitle nedeniyle başvurabilmektedirler.

Antenatal US'de ureterde belirgin bir dilatasyon izlenmeksizin kaliksiyel dilatasyon ve kaliksiyel dilatasyona oranla daha fazla genişlemiş renal pelvis varlığı dikkati çekmektedir. Doğum sonrası kontrol US'nin ideal olarak en erken 48. saatten sonra gerçekleştirilmesi önerilmektedir.

Yenidoğanlarda ilk 48 saatte fizyolojik olarak idrar atılımının azlığı ve dehidratasyon nedeniyle bu dönemde gerçekleştirilecek US'de yanlış negatiflikle karşılaşılabilir [16, 17]. US ile böbreklerin boyutları, parankim kalınlık ve ekojeniteleri, hidronefrozun derecesi değerlendirilip her iki böbrek için ayrı ayrı belirtilmelidir. Hidronefrozun derecelendirilmesi için klinisyenlerle ortak bir dil konuşabilmek ve takiplerde karşılaştırma yapabilmek için eski derecelendirme sistemi olan Society of Fetal Urology (SFU) ya da tercihen 2014'de kullanılmaya başlanan yeni sistem olan Urinary tract dilatation (UTD) yöntemleri kullanılmalıdır [18]. Renal pelvis anteroposterior (AP) çap ölçümü takipte önem taşıyan bir diğer parametredir. AP çap, transvers planda, renal pelvisin intrarenal komponentinin en geniş olduğu kısımdan ölçülmelidir (Resim 3). Son olarak ureterlerin dilate olup olmadığı ve mesanenin durumu da belirtilmelidir. Uygun olgularda 4-6. haftalarda elde edilecek ve teknesyum 99 m MAG3 ile gerçekleştirilecek diüretik renografide diüretiğe cevap vermeyen, yavaş yükselerek uptake gösteren tip 2 eğrinin saptanması UPB darlığı için



Resim 3. Sol böbreğe ait transvers planlı ultrasonografi görüntüsünde hidronefrotik böbreğin anteroposterior çapının uygun şekilde intrarenal komponentten ölçümü (artı işaretleri arası) gösterilmektedir. Renal pelvisin yaklaşık %50'si ekstrarenal yerleşimlidir (oklar).

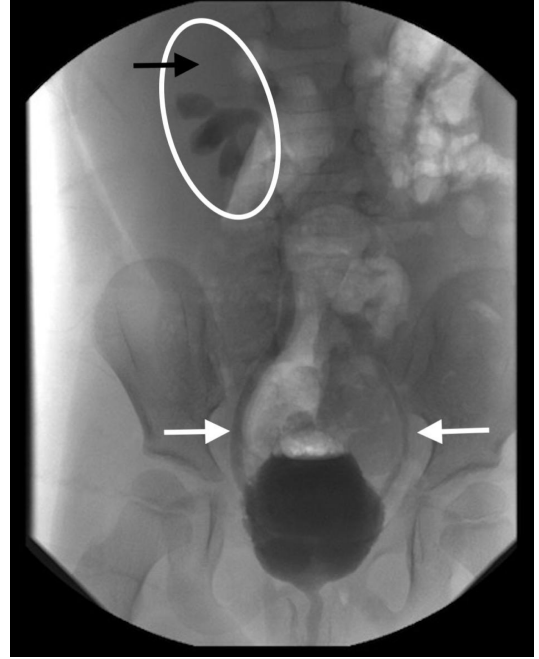


tanısaldir. Tedavi piyeloplasti veya stentlemedir. Uzun dönem takip ve operasyon kararı için kabul görmüş kesin kriterler bulunmamakla birlikte SFU grade 3-4 hidronefroz, renal pelvis AP çap>20 mm, MAG3 sintigrafisinde <%40'dan fazla fonksiyon kaybında girişim önerilmektedir [18].

## ÇİFT TOPLAYICI SİSTEM

Çift toplayıcı sistem, embriyolojik olarak böbrek üst ve alt yarılarına ait toplayıcı sistemlerin birleşmemesi sonucunda ortaya çıkan, toplayıcı sistemin kısmen ya da tamamen çift sayıda izlenmesiyle karakterize görece sık karşılaşılan bir doğumsal toplayıcı sistem anomalisidir. Bifid renal pelvis, inkomplet ureter duplikasyonu ve mesanede ayrı ureter orifislerinin izlendiği komplet ureter duplikasyonu şeklinde karşımıza çıkabilmektedir. Olgular genellikle asemptomatiktir ve tesadüfen tespit edilmektedirler [19].

Komplet duplikasyonda tek böbreğin iki ayrı toplayıcı sistemi ve aynı tarafta ayrı giriş delikleriyle mesaneye açılan iki ureteri bulunmaktadır. Weigert-Meyer kuralına göre, böbrek üst polüne ait ureter normal yerleşim yerine göre mesaneye daha aşağı ve medialden açılmaktadır. Sıklıkla ureteroselle ilişkili olup ureter ektopik olarak posterior uretra, vajina veya vulvaya açılabilir. Alt pole ait ureter ise genellikle mesaneye ureterovezikal bileşkeye yakın bir yerden açılmaktadır. Üreterosel bulunan olgularda böbrek üst polüne ait toplayıcı sistemde obstrüksiyon ve hidronefroz, mesane duvarında ilerleyen distal ureter segmentinde oluşan distorsiyon nedeniyle böbrek alt polüne ait toplayıcı sistemde ise VÜR gelişmektedir. Bu hastalarda MRÜ ve intravenöz piyelografide 'düşmüş zambak işareti' olarak bilinen görünüm izlenir. Düşmüş zambak işareti, böbrek üst yarıya ait tıkalı ve opaklaşmamış toplayıcı sistemin bası etkisi nedeniyle opaklaşmış alt yarı toplayıcı sisteminin inferolaterale yer değiştirmesini ifade eden klasik bir radyolojik belirtidir (Resim 4).



**Resim 4.** Sağ üriner sistemde komplet çift toplayıcı sistemi olan olguda gerçekleştirilen voiding sistoüretrografi tetkikinde, miksiyon sırasında her iki uretere (beyaz oklar) ve sağ böbrek alt yarı kaliksiyel sisteme vezikoüretal reflü gerçekleşmektedir. Hidronefrotik olan sağ böbrek üst yarisına reflü gerçekleşmemiş olup (siyah ok) alt yarı kaliksiyel sisteminde 'düşmüş zambak' işareti ortaya çıkmıştır.

Kısmi duplikasyonda böbrek ve mesane arasındaki herhangi bir seviyede birbiri ile birleşen iki toplayıcı sistem vardır, birleşen ureterler daha sonra normal lokalizasyonunda mesaneye açılmaktadır.

Ultrasonografinin hidronefroz gelişmemiş olgularda çift toplayıcı sistemi saptamada rolü sınırlıdır. Bu durumda MRÜ tercih edilecek modalitedir ve toplayıcı sistemin ayrıntılı anatomisini, birleşme seviyesini ve ureterlerin mesaneye açılma durumunu göstermeye yardımcı olabilmektedir [20].

## ALT ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ

### EMBRYOLOJİ

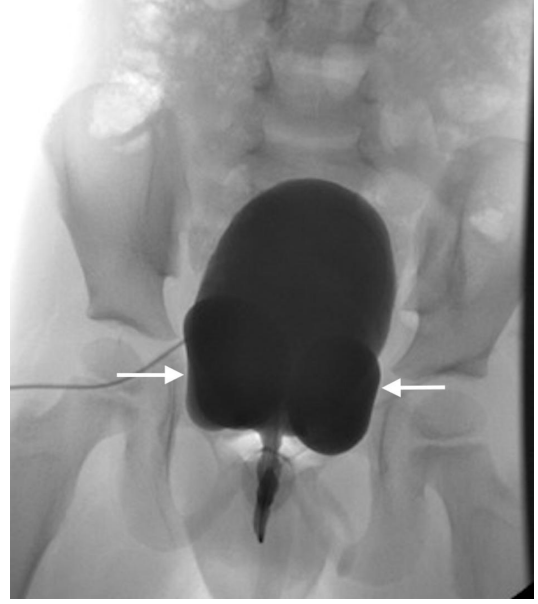
Kloaka 5. haftada ortaya çıkarak ilkel üriner ve gastrointestinal sistemler için ortak

bir distal kanal oluşturmaktadır. En kaudal kısmı, kloakayı amniyotik boşluktan ayıran kloakal membrandır. Gelişimin 7. haftasına kadar kloaka, ürogenital sinüsü ve anal kanalı oluşturmak için sırasıyla ön ve arka kısımlara ayrılmaktadır [21]. Ürogenital sinüs ise kranial, pelvik ve kaudal kesimler olmak üzere üç anatomik bölümden oluşmaktadır. Pelvik ve kaudal kısımları sırasıyla üretra ve cinsel organları oluşturmaktadır. Mesanenin büyük bölümünü allontoisin proksimal kesimi, trigonu ise mezonefrik kanalların kaudal uçları meydana getirmektedir.

16. haftada allantois, mediyan göbek bağı olarak adlandırılan kalın bir fibröz korda dönüşerek mesane tavanı ile umblikus arasında uzanmaktadır. Üreter tomurcuğu ise kloaka girişine yakın olarak mezonefrik kanalın bir uzantısı olarak gelişip uzayarak üreterleri oluşturmaktadır. Üreter tomurcuğunun distal bölümü, renal parankimin farklılaşmasını ve renal pelvis, kaliks ve toplayıcı tübüllerin oluşumunu uyarmak için ilkel böbrek ile karmaşık bir etkileşime girmektedir. Böbrekler gelişip lomber bölgeye yükselirken, üreterler üzerindeki germe etkisi, üreter ağzlarının süperolateral olarak hareket etmesi ve üreterlerin mesane tabanında kas tabakası içerisinde oblik seyretmesiyle sonuçlanmaktadır [21].

### URAKAL KALINTI

Allantoisin mesane tavanı ile embriyolojik dönemdeki bağlantısı olan urakusun kaybolmaması, urakal kalıntı olarak adlandırılmaktadır. Urakus bütünüyle patent kalabilir, mesaneye yakın kesiminin patent kalması urakal divertikül, umblikusa yakın kesimin patent olması urakal sinüs, yalnızca santral kesiminin patent kalması ise urakal kist olarak adlandırılmaktadır. Patent urakus, çocuklarda en sık görülen semptomatik varyanttır, klinik olarak yaşamın erken dönemlerinde göbekten idrar sızıntısı şeklinde klinik bulgu vermektedir [22]. Diğer urakal kalıntı tipleri ise enfeksiyonla



Resim 5. Voiding sistoüretrografi tetkikinde her iki üreterovezikal bileşkede Hutch divertikülleri (oklar) dikkati çekmektedir.

komplike olmadıkça genellikle asemptomatiktir. Enfeksiyonla komplike olduklarında tedavi antibiyotik tedavisi, drenaj ve takiben kalıntının eksizyonu şeklindedir.

### KONJENİTAL PERİÜRETERİK DİVERTİKÜL

Klasik olarak Hutch divertikülü olarak adlandırılan, detrüsr tabakasının zayıflığı sonucunda ortaya çıktığı düşünülen, mesanede üreterovezikal bileşkeye komşu doğumsal divertiküllerdir (Resim 5). Konjenital periüreterik divertikülün görülme sıklığı %1,7 olarak bildirilmektedir. PÜV ve nörojenik mesane gibi kronik olarak artan intravezikal basıncın neden olduğu divertiküllerden daha az sıklıkta görülmektedir [23]. Üreterin mesane duvarındaki normal oblik seyri etkilediğinden VÜR ile sık karşılaşmaktadır. Diğer komplikasyonlar arasında taş oluşumu, enfeksiyon ve obstrüksiyon sayılabilir. Cerrahi yönetimi divertikülektomi ve gereğinde üreter implantasyonunu içermektedir [24].

## ÜRETEROSEL

Üreterosel, üreterlerin intramural kesiminin sakküler dilatasyonudur. Üreterosel tek toplayıcı sistem varlığında ve normal yerleşimli üreter ağzında izlendiğinde 'ortotopik' olarak adlandırılmaktadır. Ancak ektopik açılımlı üreter ile ilişkili üreterosel ile daha sık karşılaşılır ve tam üreteral duplikasyonda üst pole ait üreter orifisinde izlenmektedir.

Enfeksiyon üreteroselin en sık komplikasyonudur. VÜR sıklıkla eşlikçi olup olguların %25'inde karşı tarafta, %50'sinde ise çift toplayıcı sistem varlığında aynı taraf böbrek alt pole ait toplayıcı sistemde görülmektedir [25]. Ayrıca üreteroselin üretra proksimal ağzına uzanması durumunda nadiren mesane çıkım obstrüksiyonuna yol açabilmektedir. Semptomatik olgularda tedavi cerrahi rezeksiyondur.

## VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

Distal üreterin tünelli kısmı üzerindeki mesane basıncı, VÜR'ü önleyen tek yönlü bir kapak görevi görmektedir. Üreterovezikal bileşkenin olgunlaşmaması veya kısa olması, submukozal tünel kapak mekanizmasını bozarak VÜR'e neden olmaktadır.

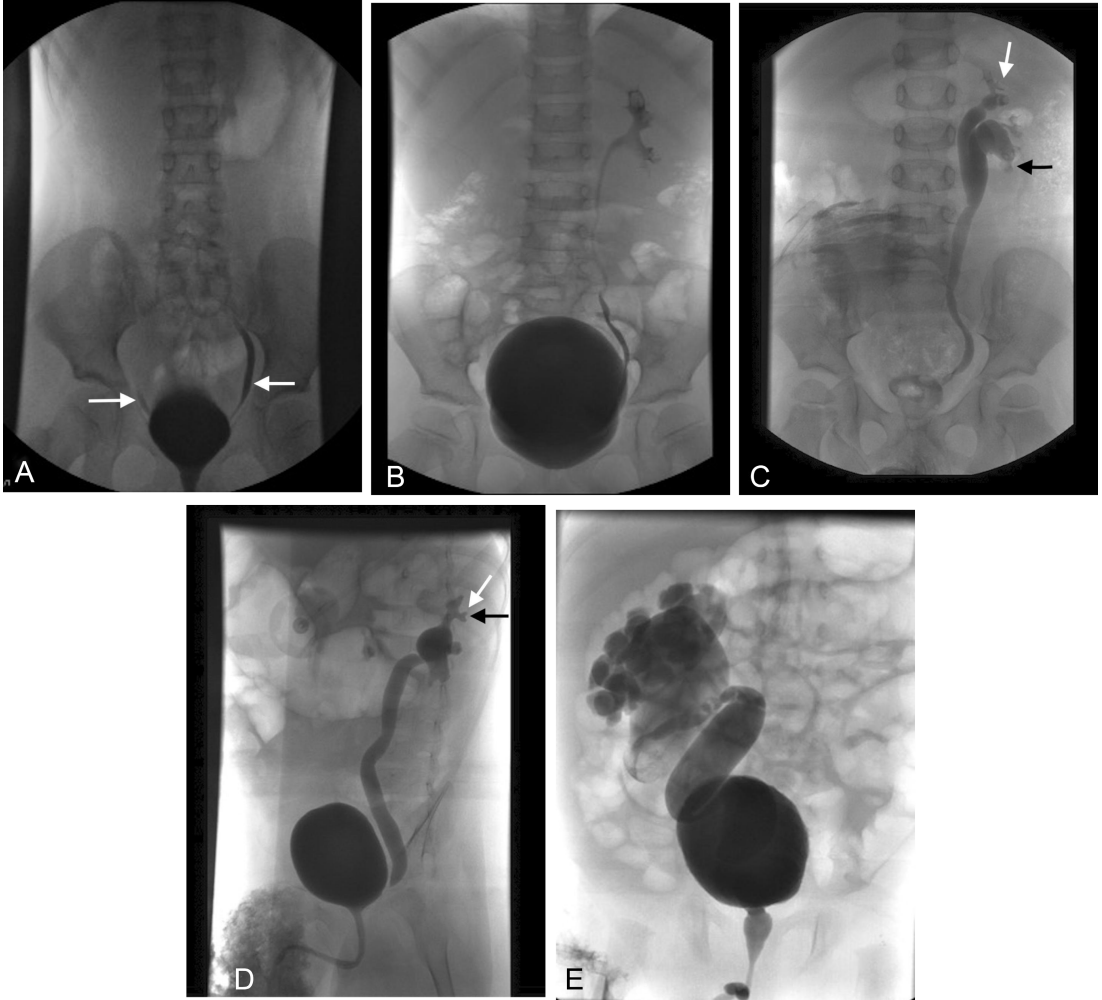
Voiding sistoüretrografi tetkikine göre, yaklaşık dört dekad önce yayınlanmış ve halen kullanılan Uluslararası VÜR Dereceleme Sistemine göre yapılan derecelendirme önem taşımaktadır [26]. Evre 1 VÜR'de yalnızca üreterde reflü izlenmektedir. Evre 2 VÜR'de reflü böbrek kaliksiyel yapılarına uzanmaktadır, üreter ve böbrek toplayıcı yapılarında dilatasyon eşlik etmemektedir. Evre 3 reflüde kaliksiyel fornikslerde küntleşme olmadan böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde hafif-orta dereceli dilatasyon izlenmektedir. Evre 4 reflüde böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde orta dereceli dilatasyon ve üreterik tortiyozite izlenmektedir. Ek olarak kaliksiyel fornikslerde küntleşme saptanmaktadır. Papiller impresyon korunmuştur. Son olarak

evre 5 reflüde böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde ileri derecede dilatasyon ve üreterik tortiyozite izlenmektedir. Bu aşamada papiller impresyonlar da izlenmemektedir (Resim 6). Primer VÜR'ün yönetiminde amaç enfeksiyon ve renal skar oluşumunu önlemektir. Birinci ve ikinci derece VÜR vakalarının yaklaşık %80-90'ı tanıdan 5 yıl sonra düzelir ve genellikle konservatif olarak tedavi edilmektedir [27]. Cerrahi müdahale endikasyonları arasında düşük dereceli VÜR varlığında antibiyotik tedavisine rağmen renal skar gelişimi, kalıcı yüksek dereceli VÜR ve bununla ilişkili üreterovezikal bileşke anomalisi bulunur. İntramural üreteral segmenti daraltmak için üreter ağzına endoskopik olarak submukozal hacim artırıcı ajanların enjeksiyonu 1980'lerin başında geliştirilmiştir ve şu anda düşük dereceli kalıcı reflülerin birinci basamak tedavisidir [27]. Reflüyü önlemek için üreterin submukozal kısmını uzatan üreter implantı ile cerrahi tedavi sağlanmaktadır. Tedavi edilmemiş VÜR'ün uzun vadeli komplikasyonları ise hipertansiyon ve reflü nefropatisidir.

## POSTERİOR ÜRETRAL VALV

Erkek olgularda 4000-7500 canlı doğumda 1 saptanmaktadır [28]. Posterior üretrada yerleşmiş membranlar dolayısıyla ortaya çıkan obstrüksiyon, proksimalindeki üriner sistemde obstrüksiyonun derecesiyle orantılı olarak değişik derecelerde hasara yol açmaktadır. Antenatal dönemde oligohidramnios, fetal US ile bilateral üreterohidronefroz ve mesaneye ait değişiklikler saptanabilmektedir. Postnatal dönemde US'de öncelikle mesane duvarı oldukça kalın olarak izlenmektedir. Prob mesane tabanına doğru açıldığında dilate posterior üretra ve mesane birlikte "anahtar deliği" işaretini oluşturmaktadır. Mesanede oluşan basınç artışı her iki böbrekte VÜR ve bilateral üreterohidronefroza yol açabilmektedir. İntrauterin dönemde oluşan VÜR böbreklerde bir takım displazik değişikliklerle sonuçlanabilmektedir. VSÜG, PÜV tanısında altın



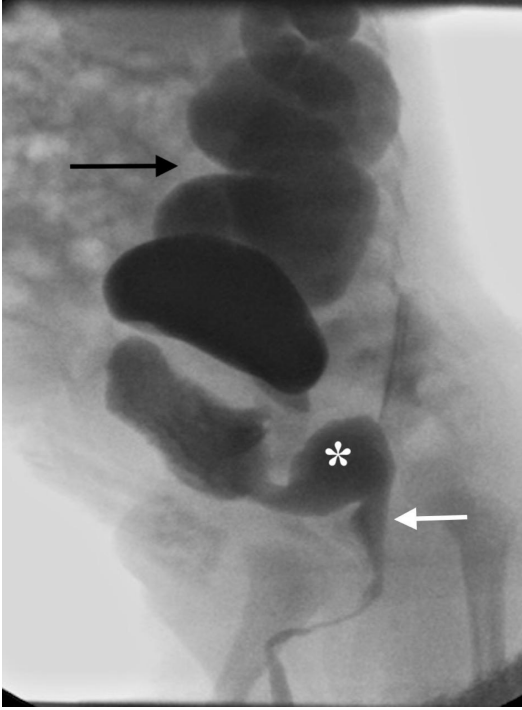


**Resim 6. A-E.** Voiding sistouretrografi tetkikinde vezikoüretoral reflü derecelenmesi. (A) Evre 1: Her iki distal üretere reflü gerçekleşmektedir (oklar). (B) Evre 2: Sol üreter ve sol böbrek kaliksiyel sisteminde reflü izlenmektedir, üreter ve kaliksiyel yapılarda dilatasyon olmadığına dikkat ediniz. (C) Evre 2-3: Sol üretere ve böbreğe miksiyon sonrasında reflü gerçekleştiği görülmektedir. Renal pelvis bifid yapıdadır. Üreter, renal pelvis ve alt polde böbrek kaliksiyel yapıları (siyah ok) dilatadır. Alt pol kaliksiyel sistemde infundibuler küntleşme eşlik etmektedir. Kaliksiyel yapılar diğer düzeylerde normal formundadır (beyaz ok). (D) Evre 3-4: Miksiyon sırasında elde edilen sağ oblik grafide sol üreterde tortiyozite olmaksızın dilatasyon, kaliksiyel sistemde dilatasyon, fornikslerde küntleşme (Beyaz ok) izlenmektedir. Papiller impresyonlar korunmuştur (siyah ok). (E) Evre 5: Sağda üreter ve böbrek kaliksiyel yapılarında ileri derece dilatasyon ve tortiyozite izlenmektedir.

standart tanı yöntemidir. Posterior üretrada dilatasyon, mesane boynunun uzaması ve yükselmesi, bazı olgularda gösterilebilen üretral membran, her iki böbreğe değişik derecelerde VÜR tanısall bulgulardır (Resim 7). PÜV tedavisinde acil mesane kateterizasyonu ile obstrüksiyon aşılımaya çalışılmaktadır. Kesin tedavisi ise membranın transüretral rezeksiyonudur.

### ANTERİÖR ÜRETRAL VALV

Anterior üretral valv (AÜV), üretranın nadir görülen konjenital anomalilerinden biridir ve proksimal üretral divertikül ile birlikte görülebilmektedir [29]. Hastalar değişen derecelerde obstrüksiyon bulguları ile başvurabilmektedir. Olguların yaklaşık yarısında valv, anterior üretranın bulbar



**Resim 7.** Posterior üretral valv tanılı olgu. Voiding sistoüretrografi tetkikinde sağ oblik pozisyonda miksiyon sırasında elde edilen görüntüde posterior üretra dilatedir (beyaz ok). Mesane boynu uzamış ve yükselmiştir (yıldız). Sağ üreter ve böbrek kaliksiyel yapılarında vezikoureteral reflü ve ileri derecede dilatasyon izlenmektedir (siyah ok).

parçasında yerleşmektedir. VSÜG temel tanısal tetkiktir. Valv proksimalindeki üretrada dilatasyon, nadiren üretral membran, mesane duvar kalınlık artışı ve VÜR izlenebilmektedir. Tedavide transüretral valv ablasyonu tercih edilmektedir. AÜV’li hastalar genellikle PÜV’lü hastalardan daha iyi prognoza sahiptir. AÜV’li hastaların %78’inin tedaviden sonra normal böbrek fonksiyonuna sahip olduğunu bildirilmiştir [29].

## SONUÇ

Yenidoğan döneminde rutin görüntülemelerde üriner sistem anomalileri ile sıkça karşılaşılmaktadır. Oldukça çeşitlilik gösteren bu üriner anomalilerin tanı ve takibinde US, radyasyon içermemesi, sedasyon

gerektirmemesi, tekrarlanabilmesi, yatak başında uygulanabilmesi gibi olumlu özellikleri nedeniyle tercih edilen temel görüntüleme yöntemidir. VSÜG ise VÜR, PÜV ve AÜV’in kesin tanısında olmazsa olmaz görüntüleme yöntemidir. Ancak radyasyon içermesi dolayısıyla sadece uygun klinik durumlarda elde edilmelidir. MRÜ’den ise karmaşık üriner anomalilerin açıklığa kavuşturulmasında yararlanılmaktadır. **US ile ortaya konulamayan üreter taşı şüphesi dışında BT yenidoğan döneminde yarattığı radyasyon maruziyeti dolayısıyla tercih edilmemektedir.**

Oldukça çeşitlilik gösteren doğumsal üriner anomalilerin oluş mekanizmalarını, temel tanısal görüntüleme özelliklerini, takipte dikkat edilmesi gerekli bulguları bilmek zamanında tanı ve uygun tedavinin gerçekleştirilmesine yardımcı olacaktır.

## Kaynaklar

- [1]. Seikaly MG, Ho PL, Emmett L, Fine RN, Tejani A. Chronic renal insufficiency in children: the 2001 annual report of the NAPRTCS. *Pediatr Nephrol.* 2003; 18(8):796–804. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Toka HR, Toka O, Hariri A, Nguyen HT. Congenital anomalies of kidney and urinary tract. *Semin Nephrol.* 2010; 30(4):374–86. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Daneman A, Alton DJ. Radiographic manifestations of renal anomalies. *Radiol Clin North Am.* 1991; 29(2):351–63.
- [4]. Jung LLS, Jeong YC. In: Kim SH, ed., *Radiology illustrated: urology.* 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 2012:55–9.
- [5]. Avni FE, Garel C, Cassart M, D’Haene N, Hall M, Riccabona M. Imaging and classification of congenital cystic renal diseases. *AJR.* 2012; 198(5):1004–13. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Winyard P, Chitty LS. Dysplastic kidneys. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2008; 13(3):142–51. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Lucaya J, Enriquez G, Nieto J, Callis L, Garcia Peña P, Dominguez C. Renal calcifications in patients with autosomal recessive polycystic kidney disease: prevalence and cause. *AJR.* 1993; 160(2):359–62. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Sanna-Cherchi S, Ravani P, Corbani V et al. Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Kidney Int.* 2009; 76(5):528–33. [\[CrossRef\]](#)

- [9]. Zhou Q, Cardoza JD, Barth R. Prenatal sonography of congenital renal malformations. *AJR Am J Roentgenol.* 1999; 173(5):1371–6. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Kriplani A, Pandit S, Chawla R, Chawla A. Fused Supernumerary kidney presenting as total urinary incontinence. *Urology.* 2020; 142:e52–3. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Benz-Bohm G. In: Fötter R, ed. *Pediatric uroradiology.* 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 2008:81–7.
- [12]. Türkvatan A, Olçer T, Cumhuri T. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies. *Diagn Interv Radiol.* 2009; 15(2):127–34.
- [13]. O'Brien J, Buckley O, Doody O, Ward E, Persaud T, Torreggiani W. Imaging of horseshoe kidneys and their complications. *J Med Imaging Radiat Oncol.* 2008; 52(3):216–26. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Fazio L, Razvi H, Chin JL. Malignancy in horseshoe kidneys: review and discussion of surgical implications. *Can J Urol.* 2003; 10(3):1899–904.
- [15]. Hashim H, Woodhouse CRJ. Ureteropelvic junction obstruction. *Eur Association Urol.* 2012; 11(2): [25]–32. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Dejter Jr SW, Gibbons MD. The fate of infant kidneys with fetal hydronephrosis but initially normal postnatal sonography. *J Urol.* 1989; 142(2 Pt 2):661–2; discussion 667. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics.* 2006; 118(2):586–93. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B et al. Multidisciplinary consensus on the classification of the prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). *J Pediatr Urol.* 2014; 10(6): [982]–98. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Share JC, Lebowitz RL. The unsuspected double collecting system on imaging studies and at cystoscopy. *AJR Am J Roentgenol.* 1990; 155(3):561–4. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Adeb M, Darge K, Dillman JR, Carr M, Epelman M. Magnetic resonance urography in evaluation of duplicated renal collecting systems. *Magn Reson Imaging Clin NAm.* 2013; 21(4):717–30. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Moore K, Persaud TVN, Torchia M. *The developing human: clinically oriented embryology.* 11th ed. Philadelphia, PA: Saunders, 2018:288–328.
- [22]. Yu JS, Kim KW, Lee HJ, Lee YJ, Yoon CS, Kim MJ. Urachal remnant diseases: spectrum of CT and US findings. *Radiographics.* 2001; 21(2):451–61. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Blane CE, Zerlin JM, Bloom DA. Bladder diverticula in children. *Radiology.* 1994; 190(3):695–7. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Evangelidis A, Castle EP, Ostlie DJ, Snyder CL, Gatti JM, Murphy JP. Surgical management of primary bladder diverticula in children. *J Pediatr Surg.* 2005; 40(4):701–3. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Merlini E, Lelli Chiesa PL. Obstructive ureterocele: an ongoing challenge. *World J Urol.* 2004; 22(2):107–14. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Möbius TE. International reflux study in children: International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol.* 1985; 15(2):105–9. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Aboutaleb H, Bolduc S, Upadhyay J, Farhat W, Bägli DJ, Khoury AE. Subureteral polydimethylsiloxane injection versus extravascular reimplantation for primary low grade vesicoureteral reflux in children: a comparative study. *J Urol.* 2003; 169(1): 313–6. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, eds., *Campbell-Walsh urology.* 9th ed. Philadelphia, PA: Saunders, 2007:3583–96.
- [29]. Zia-ul-Miraj M. Anterior urethral valves: a rare cause of infravesical obstruction in children. *J Pediatr Surg.* 2000; 35(4):556–8. [\[CrossRef\]](#)

## Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova, Gonca Koç

### Sayfa 408

Üriner sistemin doğumsal anomalileri çocuklarda son dönem böbrek yetmezliğinin %50' sinin nedeni olup taş oluşumu, enfeksiyon, hipertansiyon gibi komplikasyonlara da yol açabilmektedir.

### Sayfa 410

US bulguları tanısaldır ve böbrek parankiminin ayırt edilemediği ileri hidronefroza ayrımında kistlerin birbiri ile bağlantılı olmadığı saptanması son derece yararlıdır.

### Sayfa 412

US' de at nalı böbrek anomalisi tanısını düşündürecek önemli bir ipucu böbreklerin alt pollelerinin net görüntülenmemesidir. Takiben orta hat değerlendirildiğinde abdominal aorta anteriorunda her iki böbreği birleştiren istmus izlenir.

### Sayfa 412

Yenidoğanlarda ilk 48 saatte fizyolojik olarak idrar atılımının azlığı ve dehidratasyon nedeniyle bu dönemde gerçekleştirilecek US'de yanlış negatiflikle karşılaşılabilir.

### Sayfa 412

Renal pelvis anteroposterior (AP) çap ölçümü takipte önem taşıyan bir diğer parametredir. AP çap, transvers planda, renal pelvisin intrarenal komponentinin en geniş olduğu kısımdan ölçülmelidir.

### Sayfa 417

US ile ortaya konulamayan üreter taşı şüphesi dışında BT yenidoğan döneminde yarattığı radyasyon maruziyeti dolayısıyla tercih edilmemektedir

## Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova, Gonca Koç

1. Aşağıdakilerden hangisi doğumsal üriner anomaliler hakkında doğru bir tanımlamadır?
  - a. Manyetik rezonans ürografi yenidoğan döneminde doğumsal üriner sistem anomalilerinin değerlendirilmesinde sıklıkla kullanılan bir tetkiktir.
  - b. Bilgisayarlı tomografi yenidoğan olgularda, doğumsal üriner sistem anomalilerinde birinci tercih görüntüleme yöntemidir.
  - c. Ultrasonografi doğumsal üriner sistem anomalilerinde tanı ve takipte tercih ettiğimiz görüntüleme yöntemidir.
  - d. Voiding sistoüretrografi tetkiki hidronefroz saptanan tüm olgularda gerçekleştirilmelidir.
2. Aşağıdakilerden yargılardan hangisi doğrudur ?
  - a. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı en sık doğumsal üriner anomalidir.
  - b. At nalı böbrek anomalisinde ultrasonografide böbrek alt polleri ayırt edilemediğinde batin orta hatta abdominal aorta anteriorunda her iki böbrek alt pollerini birleştiren istmusun gösterilmesiyle tanı konulur.
  - c. Multikistik displastik böbrek ile ileri hidronefrozun ayırıcı tanısında multikistik displastik böbrekte böbrek lojunda izlenen kistlerin birbiri ile birleştiğinin gösterilmesi gerekmektedir.
  - d. İntrauterin hidronefroz saptanan yenidoğanlarda kontrol üriner ultrasonografinin ideal zamanı doğumdan sonraki 24. saattir.
3. Üreteropelvik bileşke darlığı ile ilgili yargılardan en doğru olanı hangisidir?
  - a. UTD sınıflamasına göre renal pelvis AP çapı renal pelvisin intrarenal düzeyde en geniş olduğu yerden gerçekleştirilmelidir.
  - b. Renal pelvis AP çapı sagittal planda gerçekleştirilmelidir.
  - c. Üreterde dilatasyon sıklıkla eşlik eder.
  - d. MAG 3 sintigrafisinin tanı ve takipte yeri yoktur.
4. Aşağıdakilerden hangisi posterior üretral valv tanısını destekler radyolojik bulgulardandır?
  - a. Ultrasonografide mesane duvarı normal görünümde izlenir.
  - b. Voiding sistoüretrografide posterior üretradaki membranöz oluşum sıklıkla gözlenir.
  - c. Manyetik rezonans ürografi tanıda altın standart yöntemdir.
  - d. Voiding sistoüretrografi tetkikinde posterior üretrada membran dolayısıyla darlık, posterior üretrada dilatasyon, vezikoüreteral reflü, mesane boynunda uzama izlenir.
5. Aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
  - a. Urakal sinüs çocuklarda en sık semptomatik varyanttır.
  - b. Ortotopik üreterosele ile, çift toplayıcı sistemde izlenen üreterosele kıyasla daha sık karşılaşmaktayız.
  - c. Üreteroselin en sık komplikasyonu enfeksiyondur.
  - d. Anterior üretral valvin rezeksiyonu sonrasında böbrek fonksiyonları genellikle normale dönmez.