

EKSTROFİ VEZİKADA ORTOPEDİK YAKLAŞIM

*Utku KANDEMİR**, *Muharrem YAZICI***

ÖZET

Ekstrofi vezika tedavisinde amaçlar böbrek fonksiyonlarını koruyarak kontinans ve fonksiyonel ekstrenal genitalia elde etmek ve karın duvarının güvenli bir şekilde kapatılmasını sağlamaktır. Tedavi amaçlarına ulaşmak için yapılacak genitoüriner rekonstrüksiyona yardımcı olmak için çeşitli pelvik osteotomiler tanımlanmıştır. Ortopedik açıdan fonksiyonel kısıtlılık sözkonusu değildir ancak hastalar muhtemel patellofemoral problemler açısından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: *Ekstrofi Vezika, Kalça Eklemi, Alt Ekstremitte, Ortopedik Cerrahi.*

SUMMARY

ORTHOPAEDIC APPROACH TO BLADDER EXSTROPHY

The goals of treatment in bladder exstrophy are to provide continence with preservation of renal function, to reconstruct functional external genitalia and to obtain a secure closure of bladder and abdominal wall. Several pelvic osteotomies have been defined to help genitourinary reconstruction performed in order to achieve these goals. There is no functional impairment from a pure orthopaedic view but patients must be followed up for possible patellofemoral problems.

Key Words: *Bladder Exstrophy, Hip, Lower Extremity, Orthopaedic Surgery.*

Tarihte ekstrofi vezikaya ait en eski bilgiler M.Ö. 2000 yıllarında Asurlular tarafından yazılmış tabletlerde rastlanmaktadır¹. İlk tanımlama 1597 yılında Schenck von Grafenberg tarafından yapılmıştır. İsim olarak ise Fransız Chaussier tarafından 'exstrophie' olarak kullanılmıştır (1780). Earle (1828) koter ve kostik maddeler ile sürekli sızan idrara çözüm bulmaya çalışmıştır. Maury (1871) cilt flepleri ile karın ön duvarındaki açıklığı kapatmaya yönelik cerrahi girişimlerde bulunmuştur. Ekstrofi vezikada ortopedik girişimler 1906 yılında Trandelenburg tarafından sacroiliak eklem bağlarının posteriordan kesilmesi ile başlamıştır, ancak ilk hasta

kanama nedeni ile kaybedilmiştir². 1958'de Schwartzman bugüne kadar en çok uygulanmış ve en uzun takipleri olan posterior iliak osteotomiye başlatmıştır³.

Ekstrofi vezika ile 10000-50000 canlı doğumda bir karşılaşılmaktadır^{2,4}. Erkeklerde daha sık görülmektedir (E/K:2-4/1)². Tedavi edilmediği takdirde mortalite 10 yaşında %50, 15 yaşında %75 olup, sebep tekrarlayan asendan enfeksiyonlar nedeniyle gelişen kronik böbrek yetmezliğidir^{5,6}. Ayrıca kapatılmamış mesanelerde neoplastik değişimler görülmektedir^{7,8}.

Ekstrofi vezika literatürde son yıllarda yer alan ekstrofi-epispadias kompleksi tanımlaması içinde yer almaktadır. Bu terim en hafif formu balanik epispadias ve en ağır şekli cloacal ekstrofi olan hastalık spektrumunu ifade etmektedir. En sık görülen ise ekstrofi vezikadır (%60)¹.

Ekstrofi vezika tanısı yenidoğanda kolaylıkla konulabilir. Klinik olarak değerlendirildiğinde normalden aşağıda yerleşimli umbilicus, mesane posterior duvarının eversiyonu, lümeni dışarıya açık uretra göze çarpmaktadır. Dikkatli olarak incelendiğinde mesane posterior duvarında iki orifisten sızan idrar ve anormal ureterovezikal bileşke gözlenir. Ortopedik açıdan bakıldığında simfizis pubisler ayrıktır ve alt ekstremiteler belirgin olarak dış rotasyondadır². Bu yürüme çağı geldiğinde ördekvari yürüyüşe sebep olmaktadır⁹. Ancak tedavi edilmese dahi yürüyüş paterni normale dönmektedir¹⁰. Ekstrofi vesicaya en sık olarak inguinal herni ve rektal prolaps eşlik etmektedir².

Ekstrofi vezika tedavisinde amaç karın duvarının güvenli bir şekilde kapatılmasını sağlamak, normal böbrek fonksiyonunu koruyarak kontinans ve fonksiyonel ekstrenal genitalia elde etmektir^{8,11,12}. Tedavi planını okul çağına geldiğinde veya en geç adölesan dönemine girmeden hastanın kuruluşunu sağlayacak şekilde çizmek gerekir. Tedavide başlıca iki seçenek sözkonusudur¹³. Birincisi rekonstrükte edilemeyecek kadar ağır deformitelerde veya başarısız rekonstrüksiyonlar sonrası uygulanan üriner diversiyondur. İkinci seçenek ise günümüzde hâlâ

* Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara.

** Doç. Dr., Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Ankara.

geçerliliğini koruyan ideal tedavi şekli olan fonksiyonel kapatmadır. Rekonstrüksiyon işleminin önceleri tek seansta yapılması yönünde çalışılmıştır ancak takiplerde yüksek oranlarda vezikoüreteral reflü ve böbrek fonksiyon kaybı nedeniyle basamaklı cerrahi planına yönelmiştir¹⁴. Temel basamaklar mesane ve karın duvarının kapatılması, mesane boynu rekonstrüksiyonu ve vezikoüreteral reflünün önlenmesi, epispadias onarımı şeklinde özetlenebilir¹⁵.

Ortopedinin rolü birinci basamak olan mesane ve karın duvarının kapatılması aşamasındadır. İlk 72 saat içinde yapılan kapatmalarda simfisis pubisler manuel olarak birleştirilebilmektedir¹⁵. Daha geç kapatmalarda veya açıklığın fazla olduğu durumlarda pelvise yönelik osteotomi gerekmektedir. Pelvik osteotomi başlıca iki nedene dayanmaktadır¹⁶. Mesane ve karın ön duvarı kapatılması ve kolaylaştırmak ve gergin olmayan kapatma sağlamaktır. İkincisi ise, osteotomi ile birlikte yapılan rekonstrüksiyonlar sonucunda daha yüksek kontinans oranlarına ulaşılmasıdır^{17,18}. Simfisis pubislerin yaklaştırılması ile pelvis tabanının oluşturulması ve puborektal kasların orta hatta yaklaşarak sfinktere destek olması kontinansı olumlu yönde etkilemektedir¹⁷.

Ortopedik açıdan bakıldığında tedaviyi yönlendirmesi açısından önemli olan kemik pelvisteki patoanatomik değişiklikler, yapılan iki ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografi çalışmaları sonucunda ortaya konmuştur^{12,19,20,21}. Pelviste iliak kanat, posterior segmenti; triradiat kırıkla simfisis pubis arası anterior segmenti oluşturur. Her iki segment dış rotasyondadır. Anterior segment aynı zamanda kısadır (~%30). Triradiat kırıklar arası mesafe artmıştır. Pubik diastaz (simfisis pubisler arası mesafe) ve asetabulumdaki retroversiyon hastalığının derecesi ile artmıştır. Triradiat kırıktan geçen koronal planda iliak kanadın vertikal düzlem ile yaptığı açı olarak tanımlanan iliak eğim açısı azalmıştır.

Pelvik osteotomi bugüne kadar beş ayrı şekilde uygulanmıştır: 1) posterior iliak osteotomi, 2) posterior iliak rezeksiyon osteotomisi, 2) superior ramus pubis (gerekirse inferior ramus pubis eklenebilir) osteotomisi, 4) anterior innominat osteotomi, 5) anterior diagonal mid-innominat osteotomi. Posterior iliak osteotomide iliak kemikler sakroiliak eklem 1.5-2.0 cm lateralinden sagittal planda anteriordaki periost intakt bırakılacak şekilde kesilir³. Posterior iliak osteotomi en çok sayıda uygulanmış olanıdır ancak hastanın osteotomiyi takiben yapılacak mesane ve karın duvarının kapatılması prosedürü için pozisyon değiştirme gerekliliği, posteriordaki insizyonlardaki

yara problemleri, bazen yeterli yaklaştırma sağlanmaması gibi nedenlerle artık terkedilmektedir. Posterior iliak rezeksiyon osteotomisinde yaklaştırmanın daha fazla ve kolaylıkla sağlanması için 0.5-1.0 cm'lik bir segment çıkartılır⁸. Superior ramus pubis osteotomisi teknik olarak daha kolay, hızlı yapılabilir ve kanama miktarının çok az olması, ek insizyona ve pozisyon değişikliğine gerek duyulmaması nedeniyle tercih edilmektedir^{22,23}. Yaklaştırma için iskiopubik sinkondroz menteşe olarak kullanılmaktadır ancak bu teknik yetersiz kalabilir. Osteotomi adduktor kas grubu ile pectineus kasının arasındaki plandan obturator sinir korunarak yapılır. Anterior innominat osteotomide anterior inferior iliak çıkıntının 1-2 cm üzerinden siyatik çentiğe kesi yapılır^{17,24-26}. Yaklaştırmanın rahat olması ve pozisyon değiştirmeye gerek duyulmaması avantajlarıdır. İnsizyonun yakın olması nedeniyle yara problemleri ortaya çıkabilir. Son yıllarda ortaya atılan anterior diagonal mid-innominat osteotomide kesi siyatik çentikten anterior superior iliak çıkıntının 2-3 cm posterioruna uzanır¹⁶. Yukarıda tanımlanan osteotomi seçeneklerinin hepsinde simfisis pubisler nonabsorbabl material (mersilen, tel vb.) ile tesbit edilir. Ancak bu işlemi daha sonra uretraya bası yapmayacak şekilde uygulamak gerekir. Fiksasyonda kullanılan materialden bağımsız olarak takiplerde ya material kopmakta ya da kemik yırtılarak rediastaz ile sonuçlanmaktadır^{5,8,18,19}. Ancak kemik rediastazın klinik önemi yoktur.

Patoanatomik değişiklikleri de gözönünde bulundurarak yapılan modeller üzerinde yapılan bir çalışmada posterior, anterior, ve diagonal osteotomiler karşılaştırılmıştır¹⁶. Sonuçlar diagonal osteotominin patolojik değişiklikleri en iyi düzelttiği yönündedir. Ancak yayınlarda önerilen, deneyim kazanılmış metodun uygulanmasıdır. Kemik pelvise yönelik ideal girişim anterior ve posterior segmentlerdeki dış rotasyonu düzeltmeli, anterior segmenti uzatmalı ve iliak eğim açısını normale getirmelidir^{19,21}.

Kliniğimizde, tecrübelerimiz ışığında diagonal osteotomi ile daha iyi sonuçlar elde edilmektedir.

Osteotomi sonrası uzunluk farkı (özellikle vertikal osteotomilerde), pelvik asimetriye bağlı yürüyüş bozukluğu ve unilaterale kalça çıkığı, yara problemleri ve peroneal sinir arazi gibi komplikasyonlar oluşabilir^{5,9,14,23}.

Postoperatif immobilizasyon için önceleri sirküler bandaj¹⁰ ve çapraz pelvik sling⁴ kullanılmıştır. En çok kullanılan ise pelvipedal alçı^{5,8,10}, iç rotasyonda birleştirilmiş uzun bacak alçısı, ve modifiye Bryant

traksiyonudur^{11,17,27}. Alçı içinde bakım zorluğu nedeniyle eksternal fiksatörler geliştirilmiştir^{6,26,28}. Son yıllarda yapılan çalışmalar ise hasta yatar pozisyonunda ise eksternal tesbite gerek olmadığı yönündedir²⁷.

Ekstrofi vezikal hastalar sadece ortopedik açıdan değerlendirilecek olursa tedavi edilmeseler dahi alt ekstremité dış rotasyonunun düzeldiği ve yürüyüş paterninin normale döndüğü saptanmıştır^{18,20,29}. Ancak yapılan çalışmalarda patellofemoral eklem problemleri için predispoze oldukları gösterilmiştir²⁹. Ayrıca spinal disrafizm açısından inceleme yapılmalıdır⁴.

Sonuç olarak, ekstrofi vezikada ortopedik girişim mesane ve karın ön duvarı kapatılması ve mesane boynu rekonstrüksiyonu için gerekli yumuşak doku mobilizasyonunu kolaylaştırmak ve gergin olmayan kapatma sağlamak amacına dayanmaktadır. Osteotomiler sonrası elde edilen kontinans oranları daha yüksektir. Bu sebeplerle ortopedik girişimler ekstrofi vezikada rekonstrüktif cerrahinin bir parçası olmaya devam edecektir.

KAYNAKLAR

- Muecke EC. Exstrophy, Epispadias and Other Anomalies of the Bladder. In: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA, Campbell's Urology, 5th ed., Philadelphia, W.B. Saunders, 1986, Vol 2, 1856-80.
- Caldanone AA. Anomalies of the Bladder and Cloaca. In: Gillenwater JY ed., Adult and Paediatric Urology, 1st ed., Philadelphia, 1987, Year Book Medical Publishers, Vol 2, 1809-35.
- Schultz WG. Plastic Repair of Exstrophy of Bladder Combined with Bilateral Osteotomy of Iliac. J Urol, 79: 453-1958.
- Canale ST, Loder RT, Rab GT, Sponseller P. Hip, Pelvis and Femur: Pediatric Aspects. In: James R. Kasser, Orthopaedic Knowledge Update 5, Rosemonth, IL, AAOS, 1996; 351-364.
- Aadalen RJ, O'Phelan EH, Chisholm TC, et al. Exstrophy of the Bladder: Long-term Results of Bilateral Posterior Iliac Osteotomies and Two-Stage Anatomic Repair. Clin Orthop, 151: 193, 1980.
- Horoszowski H, Israeli A, Heim M, et al. A New Orthopaedic Fixation Method in the Treatment of Bladder Exstrophy. Clin Orthop, 165: 200, 1982.
- Engel RM, Wilkinson HA. Bladder Exstrophy. J Urol, 104: 699, 1970.
- Gugenheim JJ, Gonzales ET, Roth DR, et al. Bilateral Posterior Pelvic Resection Osteotomies in Patients with Exstrophy of the Bladder. Clin Orthop, 364: 70, 1999.
- Cracchiolo A, Hall CB. Bilateral Iliac Osteotomy: The First Stage in Repair of Exstrophy of the Bladder. Clin Orthop 68: 156, 1970.
- O'Phelan EH. Iliac Osteotomy in Exstrophy of the Bladder. J Bone Joint Surg, 45A: 1409, 1963.
- Oesterling JE, Jeffs RD. The Importance of a Successful Initial Bladder Closure in the Surgical Management of Classical Bladder Exstrophy: Analysis of 144 Patients Treated at Johns Hopkins Hospital between 1975 and 1985. J Urol, 137: 258, 1987.
- Wakim A, Berbet JP, Lair-Milan F, et al. The Pelvis of Fetuses in Exstrophy Complex. J Paediatr Orthop, 17: 402, 1997.
- Jeffs RD, Lepor H: Management of the Exstrophy-Epispadias Complex and Urachal Anomalies. In: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA, ed., Campbell's Urology, 5th ed., Philadelphia, W. B. Saunders, 1986, Vol 2, 1882-1921.
- Jeffs RD, Guice SL, Oesch I. The Factors in Successful Exstrophy Closure. J Urol, 127: 974, 1982.
- Lowe FC, Jeffs RD. Wound Dhiscence in Bladder Exstrophy: An Examination of Etiologies and Factors for Initial Failure and Subsequent Success. J Urol, 130: 312, 1983.
- McKenna PH, Khoury AE, McLorie GA, et al. Iliac Osteotomy: A Model to Compare the Options in Bladder and Cloacal Exstrophy Reconstruction. J Urol, 151: 182, 1994.
- Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD. Anterior Innominate Osteotomies for Failure or Late Closure of Bladder Exstrophy. J Urol, 146: 137, 1991.
- Kantor R, Salai M, Ganel A. Orthopaedic Long Term Aspects of Bladder Exstrophy. Clin Orthop, 335: 240, 1997.
- Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, et al. The Anatomy of Pelvis in Exstrophy Complex. J Bone Joint Surg, 77A: 177, 1995.
- Nordin S, Clementson C, Herrlin K, et al. Hip Configuration and Function in Bladder Exstrophy Treated Without Pelvis Osteotomy. J Paediatr Orthop Part B, 5: 119, 1996.
- Yazıcı M, Sözübir S, Kılıçoğlu G, et al. Three-Dimensional Anatomy of the Pelvis in Bladder Exstrophy: Description of Bone Pathology by Using Three-Dimensional Computed Tomography and Its Clinical Relevance. J Paediatr Orthop, 18: 132, 1998.
- Frey P, Cohen. J. Anterior Pelvic Osteotomy. A New Operative Technique Facilitating Primary Bladder Exstrophy Closure. Br J Urol, 64: 641, 1989.
- Schmidt AH, Keenen TL, Tank ES, et al. Pelvic Osteotomy for Bladder Exstrophy. J Paediatr; Ortop, 13: 214, 1993.
- Gökçora IH, Yazar T. Bilateral Transverse Iliac Osteotomy in the Correction of neonatal Bladder Exstrophies. Int Surg, 74: 123, 1989.
- Yüçetürk A. Exstrophia Vesicae Pelvici Rekonstrüksiyonunda Yeni Bir Teknik Olan Anterior İliac Osteotomi. Uzmanlık Tezi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, 1985.
- Göğüş T, Yüçetürk A, Müezzinoğlu S. Anterior Iliac Osteotomy and Fixation with Hacettepe Plates in the Treatment of Exstrophy of Bladder. SICOT Congress, Budapest, 1991.
- Allen TD, Hussman DA, Bucholz RW. Exstrophy of the Bladder: Primary Closure After Iliac Osteotomies without External or Internal Fixation. J Urol, 147: 438, 1992.
- Göğüş MT, Yüçetürk AS, Tokgözoğlu AM. Anterior İliac Osteotomy Fixation with Hacettepe Plate for Treatment of Exstrophy of the Bladder. J Bone Joint Surg Br, 77 (Supp II): 201, 1995.
- Yazıcı M, Kandemir U, Atilla B, et al. Rotational Profile of Lower Extremities in Bladder Exstrophy Patients with Unapproximated Pelvis: A Clinical and Radiologic Study in Children Older Than 7 Years. J Paediatr Orthop, 19: 531, 1999.