

## FAMILYAL PRIMER OBSTRÜKTİF MEGAÜRETER\*

Dr. Sacit Yıldız\*\* Dr. A. Faik Yılmaz\*\*\* Dr. Recep Büyükalpelli\*\*\*\*

Key words : Megaureter, ureteral obstruction.

Anahtar terimler : Megaüreter, üreteral obstrüksiyon.

Megaüreter terimi basit anlamıyla büyük üreter demektir. İlk kez Caulk tarafından 1923 yılında intravenöz pyelografide (IVP) pelvikalsiyel sistemi normal, ancak distal üreter kısmının genişleme gösterdiği 32 yaşındaki bir kadında tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Daha sonraları üreteral aklazy, primer obstrukte megaüreter aperistaltik distal üreteral segment ve fonksiyonel obstrukte megaüreter deyimleri kullanılmıştır.<sup>2,3</sup> Terminolojideki uyuşmazlık ve morfolojik görünümü tanımlama farklılıklarını literatürde karışıklığa yol açmıştır. Ancak üreterin yapısı ve ultrasürtüktürü konusunda yapılan çalışmalar patolojiyi daha iyi anlaşılır hale getirmiş ve sınıflamada kolaylık sağlamıştır (Tablo 1).<sup>4</sup>

Megaüreter az görülen bir üreteral patoloji olmamakla birlikte, familyal bir özellik göstermesi oldukça nadirdir. Burada primer obstrukte megaüreterin saptandığı iki kardeş kadın hasta sunulacaktır.

### Vaka Takdımı

**Vaka 1 :** 34 yaşında (A.M., Protokol No. 75188) evli kadın hasta kliniğimize 1 yıldır sol lomber bölgede ağrı yakınmasıyla başvurdu. Ürinasyona ilişkin herhangibir yakınması yoktu. Fizik inceleme bulguları normaldi. İdrar

\* Ondokuz Mayıs Univ. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı çalışmalarından.

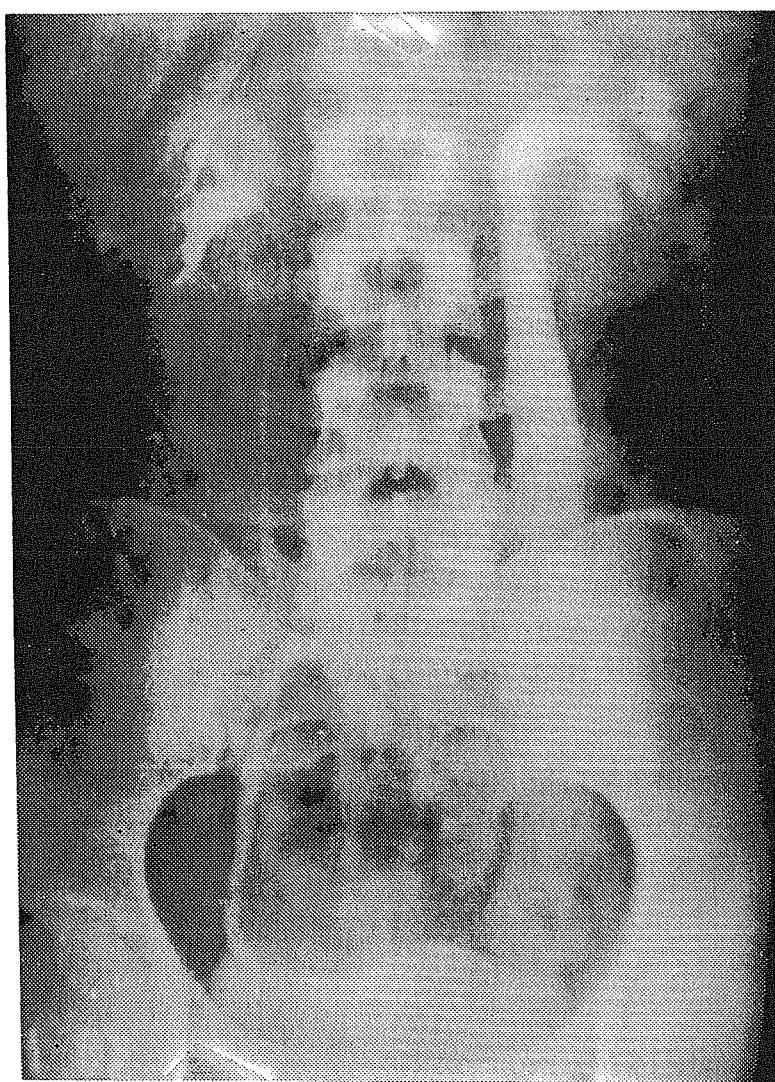
\*\* Ondokuz Mayıs Univ. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Doçenti.

\*\*\* Ondokuz Mayıs Univ. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi.

\*\*\*\* Ondokuz Mayıs Univ. T., Fak. Üroloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

incelemesinde ve kültüründe patoloji saptanmadı. IVP de solda pyelokali- ektazi ve distal üretere doğru progresif bulböz genişleme gösteren üreter izlendi (Resim 1). Sistogramda vezikoüreteral reflu saptanmadı.

Eksplorasyonda sol üreter alt ucunda yaklaşık 1.5 cm. lik dar fibröz segment gözlendi. Distal üreterde vaskülarizasyonu bozmadan yeterli inceltme yapıldıktan sonra, Politano-Leadbetter yöntemiyle üreteroneosistostomi yapıldı. Postoperatif kontrol IVP de solda normal pelvikalisiyel yapı ve üreter izlendi.



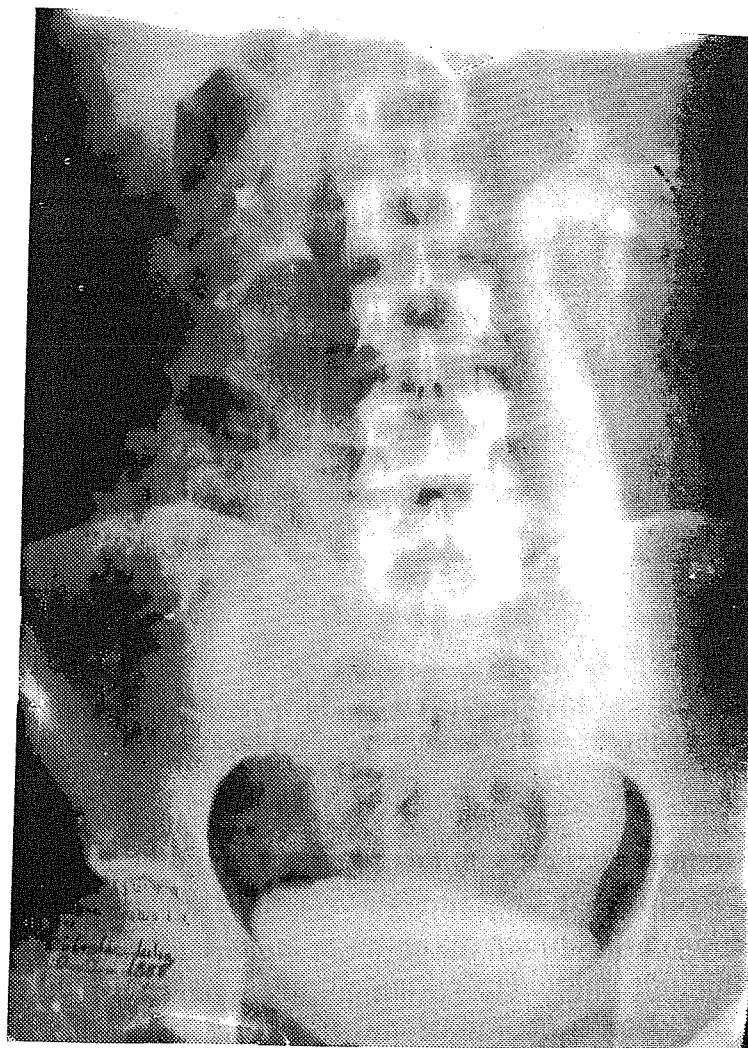
Resim 1

A) Vaka 1'in IVP de sağ böbrek ve üreter normaldir. Solda pyelokaliiektazi ve distale doğru progresif dilatasyon gösteren megaüreter görülmektedir. Dar distal üreteral segment mesaneye dolan opak madde superpozisyonu altındadır.



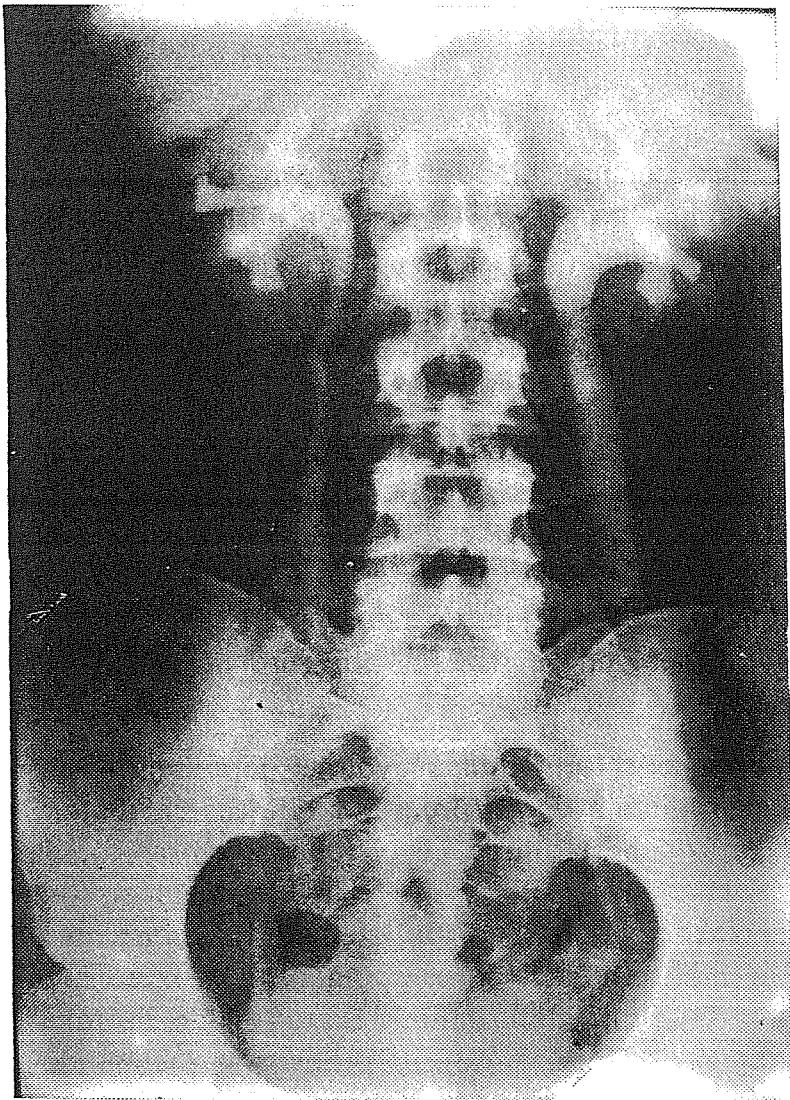
B) Post-voiding grafide dar distal üreteral segment ve proksimalinde boşalma güçlüğü gösteren genişlemiş üreter görülmektedir.

Vaka 2 : 25 yaşında (Z.K., Protokol No. 194709) evli bayan hasta kliniği-mize sol akut pyelonefrit ön tanısıyla yatırıldı. Öyküsünden 8 yıldır aralıklı künt özellikle sol lomber ağrısının olduğu ve tekrarlayan pyelonefrit atakları geçirdiği öğrenildi. Fizik incelemede ateş  $38^{\circ}\text{C}$  idi ve sol lomber hassasiyet vardı. İdrarda eser proteinüri, mikroskopisinde bol lökosit gözlandı. İdrar kültüründe E.coli 100.000 col/ml üredi. Akut pyelonefritin uygun antimikrobiyal tedavisinden sonra çekilen IVP de sol böbrek ve üreterde Vaka 1'dekine benzer bulgular gözlandı (Resim 2). Sistogramda vezikoüreteral reflü saptanmadı. Eksplorasyonda sol üreterin distalinde yaklaşık 2 cm. lik dar segment saptandı. Cerrahi işlem Vaka 1'deki gibi yapıldı. Postoperatif dönemde hasta yakınlarından kurtuldu ve enfeksiyonu kontrol altına alındı (Resim 3).



Resim 2

Vaka 2'nin pre-operatif IVP de, Vaka 1'e benzer şekilde solda megaüreter.  
Üreterin tortosite göstermemesi dikkat çekicidir.



Resim 3

Vaka 2'nin post-operatif erken dönemde çekilen IVP de üreteral inceltme (tailoring) yapılan sol üreter distalinin normale döndüğü görülmektedir.

#### Tartışma

İnfant ve çocuklarda yapılan 19046 otopsinin sonuçları incelendiğinde 26 (1 : 1907) megaüreter saptanmıştır.<sup>5</sup> Pitts ve Muecke üreteral dilatasyon gösteren 526 olgunun 80'inde (% 15.2) 113 nonrefluks megaüreterin olduğunu bildirmiştirlerdir.<sup>6</sup> Primer obstrükte megaüreter kadınlarda erkeklerle oranla 3-5 kat daha sık görülür, sol tarafta görülmeye sıklığı sağdan 1.5-4.8

kat fazladır, % 15-25 bilateraldir, % 9 olguda ise kontralateral renal agenizi vardır.<sup>1,7</sup> Kliniğimizde Mayıs 1978 ile Mayıs 1988 yılları arasında 12 hastada 15 primer obstrükte megaüreter saptanıp, cerrahi olarak tedavi edildi. 3 Vakada patoloji bilateraldi. Vakalar 1.5 ile 34 yaşıları arasında (Ortalama 15,2) ve yarısı kadındı. Sol üreter sağa göre daha sık tutulmuştu (9/5). Burada sunduğumuz 2 vaka kadındır ve patolojiler her ikisinde de sol taraftadır. Asıl ilginç olan primer obstrükte megaüreterin iki kardeşte birden görülmesidir. Megaüreterin herediter bir özellik gösterdiği bilinmemektedir, ancak ailenin birden fazla bireyinde görüldüğüne ilişkin yeni bilgiler vardır. Tatu ve Brennan 1981 yılında bir anne ve onun erişkin kızında familyal özellik gösteren primer obstrükte megaüreter bildirmiştir.<sup>8</sup> King de solda primer idiopatik obstrükte megaüreterin olduğu, biri 4 yaşında kız, diğeri 8 yaşında erkek iki kardeşin IVP lerini sunmuştur.<sup>7</sup>

Bizim vakalarımızın birinde megaüreter tanısı, lomber ağrının değerlendirilmesi sırasında, diğerinde ise akut pyelonefrit atağından sonra çekilen IVP ile konmuştur. Pitts ve Muecke 80 hastanın 52'sinde (% 65) megaüreter tanısını, üriner enfeksiyonun değerlendirilmesi sırasında rutin çekilen IVP ile koymuşlardır.<sup>6</sup> Diğer olgularda tanı renal kolik, hematuri, üremi abdominal kitle, hipertansiyon ve travma gibi durumların incelenmesiyle konulmuştur.

Primer obstrükte megaüreterin tipik radyolojik görünümü, belli bir ureteral tortosite olmaksızın distale doğru progresif dilatasyon gösteren, ancak en distal dar segmenti genellikle mesaneye dolmuş kontras madde tarafından örtülen ureter şeklindedir.<sup>1,7</sup> Beraberinde pyelokaliektazi, ilerlemiş olgu larda ureteral tortosite ve hidronefroz izlenebilir. Primer obstrükte megaüreter genellikle bir distal adinamik segmentle birliktedir, fakat nadiren anatomik bir obstrüksiyon gösterilebilir. Sistoskopide ureter orifisleri genellikle normaldir ve ureteral kataterin proksimale geçişinde bir engelle karşılaşılmayabilir. Dar segmentin uzunluğu 0.5-4 cm. arasında değişmektedir.<sup>7</sup> McLaughlin ve arkadaşlarına göre primer obstrükte megaüreterde obstrüksiyon nedeni; 1) Ureterde peristaltizmin ilerlemesine engel olan kas fibrillerinin yokluğuna, 2) Ureterin genişlemesine ve idrarın pasif geçişine engel olan fibrotik rigiditenin varlığına bağlıdır.<sup>9</sup> Tanagho ve arkadaşları ise ureter peristaltizmini bozan, idrar akımını azaltan ve progresif staz ve dilatasyona yol açan anormal bir musküler yapılmayanın olduğunu bildirmiştir.<sup>10</sup>

Megaüreterin cerrahi tedavisi progresif ureteral genişleme gösteren veya parankim kaybı ile birlikte hidronefrozu olan, daha az derecede dilatasyonlu ancak tanışal testlerin (Whitaker testi) obstrüksiyonu gösterdiği vakalarda yapılmalıdır.<sup>7</sup> Megaüreterin diğer bir cerrahi endikasyonu hidronefrotik üst

üriner sistemde tekrarlayan ve dirençli enfeksiyonun olduğu olgulardır. Bize bir vakamızda tekrarlayan pyelonefrit atakları vardır. Megaüreter cerrahi tedavisinden önerilen ve giderek yaygın kazanan teknik, ureteral inceltme (tailoring) veya katlama (folding) yapılarak üreterin mesaneye reimplantasyonudur. Biz 2 vakamızda da genişlemiş olan ureteral segmentte yeterli inceltmeden sonra Politano-Leadbetter yöntemiyle ureteroneostostomi uyguladık ve diğer olgalarımızda olduğu gibi başarılı sonuçlar aldık. Sunduğumuz bu iki kardeş vakada olduğu gibi megaüreterin ayrıca familyal bir özellik gösterebileceğini vurgulamak istedik. Bu nedenle özellikle primer obstrükte megaüreterli Vakalarda aile bireylerinin taramasının yararlı olacağı inancındayız.

**TABLO I**  
**Megaüreterin Uluslararası Sınıflaması<sup>4</sup>**

| Megaüreter                     | Primer   | Sekonder   |
|--------------------------------|--|--|
| 1. Obstrükte                   | İntrensek ureteral obstrüksiyon<br>— Stenoz<br>— Adinamik segment              | Üretral obstrüksiyon<br>Nörojenik mesane<br>Ekstrensek obstrüksiyon<br>— Retroperitoneal tümör     |
| 2. Refluks                     | Primer refluks megaüreter<br>— Prune-belly<br>— Üreterosel<br>— Ektopik üreter | Üretral obstrüksiyon<br>Nörojenik mesane   |
| 3. Nonrefluks-<br>Nonobstrükte | Nonrefluks-nonobstrükte<br>megaüreter<br>(İdiopatik ureteral dilatasyon)       | Poliüri<br>Enfeksiyon<br>Distal obstrüksiyonun<br>düzeltilmesinden sonra<br>üreterin geniş kalması |

### Özet

Bu makalede, primer obstrüktif megaüreterli iki kızkardeş sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

### SUMMARY

#### Familial Primary Obstructive Megaureter

In this article, primary obstructive megaureter in two sisters Were presented and relevant literature has been reviewed.

## **KAYNAKLAR**

- 1 → Perlmutter A D, Retik A B, Bauer S B : Anomalies of the upper urinary tract, In Walsh, P.C., Gittes, R.F., Perlmutter, A.D., Stamey, (eds): **Campbell's Urology**, 5th ed., Vol. I. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1986. 1726-1730.
- 2 — Creevy C D : The atonic distal ureteral segment (ureteral achalasia), **J Urol** 97: 457, 1970.
- 3 — Williams D I, Hulme-Moir I : Primary obstructive megaureter, **Br J Urol**. 42:140, 1970.
- 4 — Smith D E : Report of Working Party to Establish an International Nomenclature for the large Ureter. In Bergsma, D., Duckett J.W. (eds.): **Urinary System Malformation in Children. Birth defects: Original Article Series**, Vol. 13, New York, Alan R. Liss 1977. No. 5, 3.
- 5 — Campbell M F : Anomalies of the ureter, In Campbell M F: (eds.): **Urology**, 3th ed., Vol 2. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1970. 1487-1542.
- 6 — Pitts W P, Muecke E C : Congenital Megaureter. A review of 80 patients. **J Urol**. 3:468, 1974.
- 7 — King L R : Ureter and ureterovesical junction, In Kelalis P P, King L R, Belman A B (eds.): **Clinical Pediatric Urology**, 2nd ed., Vol. 1, Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1985. 486-512.
- 8 — Tatu W, Brennan R E : Primary megaureter in a mother and daughter. **Urol Radiol** 3:185, 1981.
- 9 — McLaughlin A P III, Pfister R C, Leadbetter W F et al: The pathophysiology of primary megaloureter. **J Urol** 109:805, 1973.
- 10 — Tanagho E A, Smith D R, Guthrie T H : Pathophysiology of functional ureteral obstruction. **J Urol**. 104:73, 1970.

## OVER'DE DEV BASIT SERÖZ KİST\*

Dr. Arif Kökçü\*\* Dr. Şükrü Çokşenim\*\*\* Dr. Bedri Kandemir\*\*\*\*

**Key words :** Ovary, simple serous cyst.

**Anahtar terimler :** Over, basit seröz kist.

Overin iyi huylu seröz ve müsinöz tümörlerinin, dev boyutlara erişebildikleri halde, karında şişkinlik dışında herhangi bir semptom oluşturmaya bildikleri bilinmektedir.<sup>1</sup> Bu yazımızda, karında şişkinlik dışında semptomu olmayan, 22.5 kg ağırlığında dev bir büyülüğe erişmiş, sol overden köken alan basit seröz kist olgusunu sunmayı uygun bulduk.

### Vaka takdimi

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalına karında şişkinlik yakınması ile başvuran 47 yaşındaki kadın hastanın öyküsünden,larındaki şişkinliği 2 yıl önce farkettiği, gittikçe bu şişkinliğin arttığı, bu yakınma ile 1 yıl önce doktora başvurduğu, karnından iğne ile sıvı alındığı, kendisine ilaçlar verildiği, ancak tedaviden yarar görmediği ve karnındaki şişkinliğin büyümeye devam ettiği öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik tanımlamıyordu.

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı çalışmalarından.

\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Yrd. Dijcenti.

\*\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Doçenti.

\*\*\*\* Ondokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Profesörü.

Fizik incelemede, ksifoide kadar tüm karnı dolduran kitle mevcuttu. Karın ileri derecede bombe idi. Perküsyonda karnın her tarafında matite alınıyordu. Jinekolojik incelemede, dış genital organlar, vajen, serviks normal görünümde idi. Uterus ve adneksler palpe edilemiyordu.

Laboratuvar incelemelerinde, Hemoglobin: 11.4 g/dl, Beyaz küre : 6000/mm<sup>3</sup> İdrar tetkiki: normal, BUN, Kreatinin, Açlık kan şekeri, karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Radyolojik incelemede, akciğer grafisi normal, ayakta ve yatarak direk karın grafisinde yaygın sıvı dansitesi görünümü vardı. Ultrasonografik incelemede tüm karın boşluğunu dolduran sıvı dansitesi görünümü mevcuttu.

### **Operasyon bulguları ve klinik geliş**

Over tümörü ve karında ascite ön tanısı ile hastaya laparatomı yapıldı. Eksplorasyonda, sol overden köken alan, tüm pelvis ve karın boşluğunu dolduran, karın içinde yapışıklıklar göstermiyen, yüzeyi düzgün, 40x40 cm. boyutlarında içi sıvı dolu over tümörü ile karşılaşıldı. Tümör intakt olarak çıkarıldı, total abdominal histerektomi sol salpenjektoni ve sağ asalpingoooforektomi yapıldı. Herhangi bir komplikasyon olmaksızın postoperatif 7inci günde hasta taburcu edildi.

Makroskopik incelemede, içi sıvı ile dolu ve belirgin fluktuasyon veren kistik yapının 22.5 kg. ağırlıkta ve 40x40 cm. boyutlarında olduğu saptandı. Soluk gri renkteki dış yüzeyinde belirgin olarak vasküler yapılar izleniyordu. Kistik oluşum açıldığından içerisinde 21 litre seröz karakterde berrak bir mayının boşaldığı, duvar kalınlığının 1 cm. ile 1.5 cm. arasında bölgeden bölgeye değiştiği gözlandı (Resim : 1)

Mikroskopik incelemede, kistik yapının duvarındaki değişik görünümlü alanlardan hazırlanan çok sayıdaki kesitlerde, çeperinin tek sıra seröz karakterde yer yer yassı, yer yer de kübik epitelle döşeli, yaygın hyalin ve mukoid dejenerasyon gösteren fibrokollajenöz dokudanoluştugu izlendi. Kesitlerin bir kısmında damarsal yapılar çevresinde lenfosit infiltrasyonu ve fibroblastik proliferasyon mevcuttu (Resim : 2). Makroskopik ve mikroskopik inceleme bulguları baştı seröz kist ile uyumlu idi.