

Mesane Ekstrofisi Tedavisinde Ortopedik Cerrahi Yaklaşımlar

Orthopaedic Management of Bladder Exstrophy

R. Özgür Özer [®]

Özel Bayındır Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

Öz

Mesane ekstrofisi ürogenital ve kas iskelet sistemlerini etkileyen embriyolojik bir malformasyondur. Cerrahi dışı tedavinin olası olmadığı bu ender sorun ortopedik cerrahi girişimlerin yardımıyla kolaylaştırılan ürogenital rekonstrüksiyonlarla tedavi edilir. Bu rekonstrüksiyonlar tek basamakta ya da yıllar içerisinde uygulanan basamaklı cerrahiler ile gerçekleştirilir. Tedavide amaç mesanenin ve karın duvarının kapatılarak zaman içinde idrar kontinansının sağlanması, böbrek fonksiyonlarının korunması ve genital organların kozmetik ve fonksiyonel rekonstrüksiyonudur.

Ortopedik cerrahi pubik kolların yaklaştırılarak karın duvarı ve mesane kapatılırken oluşan gerginliğin azaltılması ve böylece yapılan kapatma işleminin dayanıklılığının artırılması ve yinelenmesinin engellenmesi amacıyla yapılmaktadır. Cerrahi girişimler sadece sütür materyalleri ve plak gibi değişik materyallerle pubik kolların birbirine yaklaştırılması ya da posterior iliak, anterior pelvik (pubik), anterior diagonal iliak, anterior horizontal iliak osteotomiler ve posterior pelvik rezeksiyon osteotomileri gibi farklı osteotomi tiplerinin uygulanması şeklindedir. Ortopedik cerrahi planlanırken hastanın yaşı, pubik ayrılma miktarı ve hastanın bu amaçla daha önce geçirmiş olduğu operasyonlar göz önünde bulundurulmalıdır. Doğum sonrası ilk 72 saat içinde opere edilen hastalarda pelvik osteotomi uygulamasına gerek olmadan pubik kollar yaklaştırılabilirken, 2 yaşından büyük, ileri derecede pubik ayrılması, eşlik eden kloakal ekstrofisi ve başarısız operasyon öyküsü olan çocuklarda osteotomi uygulaması gerekmektedir. Özellikle bu hastalarda anterior ve posterior iliak osteotomileri kombine etme gerekliliği de olabileceğinden, cerrahi ekip farklı osteotomi tiplerini uygulayabilecek bilgiye ve deneyime sahip olmalıdır.

Multidisipliner ortak yaklaşımlarla gerçekleştirilen cerrahi tedaviler ile çok daha başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir.

Anahtar kelimeler: Mesane ekstrofisi, pelvik osteotomi, pubik ayrılma

ABSTRACT

Bladder exstrophy is an embryologic malformation that affects urogenital and skeletal systems. Non-operative treatment of this rare problem is impossible. Urogenital reconstructions can be facilitated by orthopedic procedures. These reconstructions can be performed in a single stage as a complete repair or multi-stage approaches. The goal of the treatment is closure of the bladder and abdominal wall for the achievement of continence, preservation of renal functions, and cosmetic and functional reconstruction of genital organs.

Orthopedic procedures are performed to decrease the tension that complicates the bladder and abdominal wall closure by approximating the pubic rami to achieve a secure closure and a low recurrence rate. Surgical interventions consist of the approximation of the pubic rami with different materials such as suture materials and plaque or the application of different osteotomy types such as posterior iliak, anterior pelvic (pubic), diagonal iliak, horizontal iliak and posterior pelvic resection osteotomies. The age of the patient, the amount of pubic diastasis and history of previous operations that the patient has undergone should be considered during the operation planning. Pubic rami can be approximated without performing pelvic osteotomy in patients who are operated within the first 72 hours after birth. But, osteotomy is required in children older than 2 years of age with severe pubic diastasis, concomitant cloacal exstrophy and unsuccessful operation history. The surgical team should have enough knowledge and experience to perform different osteotomy types in case of need to combine anterior and posterior iliak osteotomies. With these multidisciplinary approaches, much more successful outcomes could be achieved.

Keywords: Bladder exstrophy, pelvic osteotomy, pubic diastasis

Received/Geliş: 27.09.2020

Accepted/Kabul: 04.11.2020

Published date: 05.08.2021

Cite as: Özer RÖ. Mesane ekstrofisi tedavisinde ortopedik cerrahi yaklaşımlar. Çoc. Cer. Derg. 2021;35(2):78-85.

R. Özgür Özer

Özel Bayındır Hastanesi,
Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü,
Ankara, Türkiye

✉ drozgur16@yahoo.com

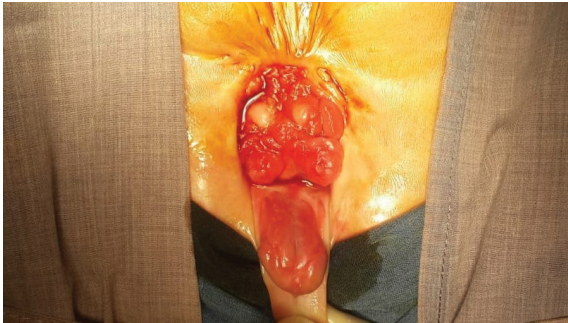
ORCID: 0000-0003-3232-0052

Giriş

Mesane ekstrofisi doğum sırasında tam kapanmayan karın ön duvarından mesanenin üzeri açık kalacak şekilde dışarı doğru anormal gelişimi ve pubik kemikler arasında geniş bir ayrışma olarak tanımlanabilecek; ürogenital sistemi, karın duvarı ve pelvisin kas ve iskelet yapılarını etkileyen nadir bir doğumsal anomalidir. Her ne kadar belirgin ve yaşam boyu sürebilecek problemler yaratsa da diğer pekçok organ sistemlerini etkilemediğinden hastanın genel sağlık durumu çoğu zaman normaldir. Başka bir şekilde görmek gerekirse, karmaşık bir malformasyon sendromunun bir parçası olmakla birlikte, olguların yaklaşık %98,5'i izoledir ⁽¹⁾.

Bu embriyolojik malformasyon sonrasında gelişen klinik tablolardan en basit olanı epispadias, en ciddi olanı ise kloakal ekstrofidir. Çok daha nadir görülen kloakal ekstrofide ek olarak intestinal sistem anomalileri de vardır. Klasik mesane ekstrofisi ise en sık görülen form olup, klinik olarak kloakal ekstrofiden biraz daha ılımlı sayılabilecek bir sorundur.

Mesane ekstrofisinde mesane ve üretra; defektif olan karın ön duvarından üzerleri açık kalacak şekilde dışarı çıkar (Resim 1). Hastalarda renal ve anorektal malformasyonlarla birlikte pelvik tabandaki kas yapılarında da defekt bulunur.



Resim 1. Mesane ekstrofil bir hastanın klinik görüntüsü.

Epidemiyoloji ve Etiyoloji

Klasik mesane ekstrofisi nadir bir ürolojik anomali olup, 10.000-50.000 canlı doğumda 1 rastlanır. Erkeklerde kızlara göre 2-3 kat daha fazla görülmektedir ⁽²⁾.

Ekstrofiye yol açan embriyolojik sorunlar kesin olarak ortaya konamamakla birlikte, günümüzde yaygın olarak kabul gören 2 ayrı teori vardır. Bunlardan birincisi,

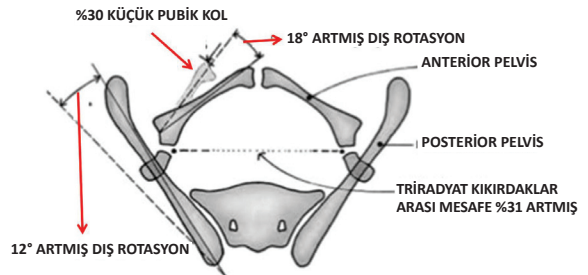
erken embriyoner fazda (4-7 hafta) mezodermin içeri doğru gelişimindeki defektidir. Yetersiz mezenşimal göç, kloakal membranın yeterince gelişmemesine ve kendiliğinden yırtılmasına yol açarak karın kasları ve pelvik yapıların normal gelişimini bozar ⁽³⁾. Diğer embriyolojik teori ise kloakal membranın aşırı gelişiminin mezenşimal hücre göçüne engel olarak alt karın duvarının düzgün gelişimini bozmasıdır ^(4,5).

Genetik ve çevresel etkenlerin rol oynadığı multifaktöriyel bir etiyoloji olduğu düşünülmekle beraber, özellikle son dönemlerde yapılan genetik risk faktörlerini belirlemeye yönelik çalışmalar genetik etiyolojiyi bir adım daha öne çıkarmaktadır ^(1,6-8).

İn vitro fertilizasyon ve intrasitoplazmik sperm enjeksiyonu gibi yardımcı üreme tekniklerinin ekstrofi kompleksi gelişimi açısından bir risk faktörü olup olmadığına dair çalışmalarda yaklaşık 5 kat artmış insidans olduğu gösterilmiş olsa da diğer çalışmalar bu artışın sadece yardımcı üreme tekniklerine bağlanamayacağını, altta yatan infertilite sebebinin ve aile özelliklerinin de etkili olabileceğini göstermektedir ^(9,10).

Mesane Ekstrofisinde Pelvis Anatomisi

Pelvis, mezenşimin sklerotomal komponentlerinden geliştiği için mesane ekstrofisine yol açan mezenşimal hücre migrasyon problemleri aynı zamanda anormal pelvis gelişimine de yol açmaktadır. Yapılan 3 boyutlu bilgisayarlı tomografik incelemelerde, mesane ekstrofil hastalarda pelvisin posterior (iliak) kısmında 120°, anterior (iskiopubik) kısmında 180° artmış dış rotasyon belirlenmiş, sakrum genişliği ve posterior pelvis uzunluğu normal sınırlarda iken, anterior kısım uzunluğu % 30 daha kısa saptanmıştır ^(11,12). Pelvisin kemik yapısındaki değişiklikler arasında asetabuler retroversiyon ile sağ ve sol triradyat kırıkdağları arasındaki mesafede ortalama % 31 oranında artış da bulunmak-



Şekil 1. Mesane ekstrofisinde pelvis anatomisindeki anomaliler.

tadır ⁽¹¹⁾ (Şekil 1). Tüm bu deformiteler bir araya geldiğinde normal populasyonda ortalama 0,6 cm kadar olan pubik kollar arası mesafenin mesane ekstrofisi olan hastalarda doğum anında ortalama 4 cm olduğu ve yaşla giderek arttığı ve tedavisiz bırakılan olgularda 10 yaş civarında 8 cm'e kadar ulaştığı görülmektedir ⁽¹¹⁾. (Resim 2). Hastalarda ayak progresyon açısından yaklaşık 200-300 dış rotasyon olup, yürüyüş şeklinde anormal bir görünüm yaratmaktadır.



Resim 2. Mesane ekstrofili bir hastadaki pubik ayrılmanın radyolojik görüntüsü.

Tedavi

Bu karmaşık doğumsal malformasyonun birden fazla sistemi etkilemesi nedeniyle multidisipliner bir tedavi yaklaşımı planlanmalıdır. Cerrahi dışı tedavi tamamen başarısızdır. Tedavi edilmeyen hastalarda kozmetik sorunlardan başka hijyen ve psikososyal sorunlar da görülüp, sürekli idrar irritasyonunun yol açtığı cilt problemleri, mesane epitelinden gelişebilecek skuamöz metaplazi ve hatta malign dönüşüm de bildirilmiştir ⁽¹³⁾.

Ürolojik Tedavi

Mesane ekstrofisinde ürogenital rekonstrüksiyon oldukça sorunludur. Ürolojik olarak ME tedavisi; tek aşamada komplet primer onarım olarak uygulanabileceği gibi yıllar içinde yapılması gereken seri ve çok basamaklı tedavi aşamaları da vardır. Çok basamaklı tedavide yenidoğan döneminde mesanenin ve üretranın kapatılması, daha sonra epispadias onarımı gibi eşlik eden diğer ürolojik sorunların cerrahi tedavisi ve 3-5 yaşlarına gelen hastada mesane boynu rekonstrüksiyonu uygulanması şekilde planlanmıştır ⁽¹³⁾.

Komplet primer onarımda ise tüm bu aşamalar tek aşamada gerçekleştirilmektedir. Bu iki tedavi seçeneği arasında tartışmalar halen devam etse de; ürolojik cerrahide amaçlar mesanenin ve karın duvarının kapatılarak mesane kasılmasının ve idrar kontinansının sağlanması, renal fonksiyonların korunması ve genital organların kozmetik ve fonksiyonel rekonstrüksiyonudur.

Komplet primer onarım tek seansta uygulanan bir yöntem olsa da zaman içinde mesane boynu onarımı ve penil rekonstrüksiyon gibi ek cerrahi tedavi gereksinimleri ortaya çıkabilmektedir ⁽¹⁴⁾.

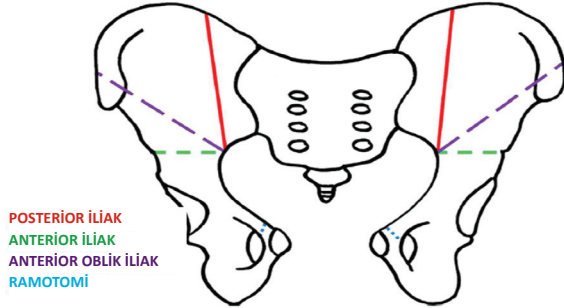
Uygulanan ürolojik cerrahi tedavi seçeneğinden bağımsız olarak pubik açıklığın kapatılması ürogenital rekonstrüksiyonların ve karın duvarı kapatılması işlemlerinin başarı oranını artırır. Pubik açıklığın kapatılması ile rekonstrükte edilen mesane ve karın duvarı üzerindeki gerilim azaltılır ve mesanenin ve karın duvarının yineleyen açılma riski azaltılmış olur. Üretranın ve mesanenin kemik pelvis içine yerleştirilmesiyle idrar kontinansının sağlanma oranlarında artış sağlanır ⁽¹³⁾. Uygulanan ortopedik teknikten bağımsız olarak mesane ekstrofisinin onarımındaki başarı kriteri; mesane fonksiyonunun ve idrar kontinansının sağlanmasıdır ⁽¹⁴⁾.

Ortopedik Tedavi

Tedavide henüz ortopedik girişimlerin yapılmadığı dönemlerde, hastalarda ürolojik işlemler başarı ile uygulanasa da yara sorunları, fistül gelişimi, idrar inkontinansı ve yineleyen açılma gibi komplikasyonlar ile karşılaşılmaktaydı. Bu komplikasyonların gelişimindeki en büyük neden ise mesane, üretra ve karın duvarı rekonstrüksiyonu sırasında ileri derecede birbirinden ayrılmış olan pubik kemiklerin yumuşak dokular üzerinde yarattığı artmış gerilim olarak görülmüştü ⁽¹⁵⁾.

Pubik ayrılmanın yaklaştırılması amaçlı çok sayıda farklı ortopedik cerrahi teknik tanımlanmıştır. Basit bir şekilde sınıflandırılacak olursa, bu yöntemler pubik ayrılmanın primer olarak yaklaştırılması ve sabitlenmesi ya da değişik pelvik osteotomi uygulamaları ile kemik pelvis çapının daraltılıp pelvik halka bütünlüğünün sağlanmasıdır. Pelvik osteotomiler günümüze kadar çok farklı tekniklerle uygulanmıştır.

Posterior iliak, anterior pelvik (pubik), anterior diyağonal ya da anterior horizontal iliak ve posterior pelvik rezeksiyon osteotomileri gibi farklı cerrahi girişimler ve bunların kombinasyonları tanımlanmış ve değişik çalışmalarda sonuçlarıyla ilgili bilgiler ortaya konmuştur ⁽¹⁶⁾ (Şekil 2).



Şekil 2. Mesane ekstrofisi tedavisinde sık uygulanan pelvik osteotomiler.

Pubik ayrılmanın yaklaştırılması işlemi osteotomi ile aynı seansta gerçekleştirilebilir. Osteotomi tipinden bağımsız olarak pubik yaklaştırmanın fiksasyonunda gümüş teller, plaklar, vidalar, farklı sütür materyalleri ve tendon greftleri gibi rekonstrüksüyon teknikleri uygulanmıştır ^(13,16).

Doğumdan sonraki ilk 72 saat içinde ekstrofi kapatılması için operasyona alınan yenidoğanlarda; maternal relaxin hormonunun devam etmekte olan etkisi ile osteotomi yapılmadan naylon sütürler ile pubik kollar birbirine yaklaştırılabilir ⁽¹⁶⁾.

Pelvik osteotomi uygulamadan metal ya da biyouyumlu plaklar ile pubik kolların fiksasyonu ile elde edilen pubik yaklaştırma uygulamaları bildirilmiştir. Metal plakların ikincil bir operasyonla ilk operasyondan yaklaşık 6-12 ay sonra çıkarılma gereksiniminin olması üzerine çıkarılma gereksinimi olmayan biyouyumlu plaklar kullanılarak daha kalıcı yaklaşımlar elde edildiği bildirilmiştir ^(17,18).

Mesane ekstrofisinin tedavisinde ortopedik cerrahinin de kombine tedavinin bir parçası olarak uygulanması ile ilgili ilk çalışmalar 1958 yılında Schultz ve Schwartzman pubik ayrılmanın yaklaştırılmasıyla pelvik halka bütünlüğünün sağlanabileceğini ve bu tür komplikasyonların önüne geçilerek daha başarılı cerrahi, fonksiyonel ve kozmetik sonuçlar elde edilebileceğini öne sürmeleri ile başlamıştır. İki basamaklı

mesane ekstrofisi onarımının bir parçası olarak posterior iliak osteotomiler uygulanmıştır. Cerrahi olarak yüzüstü pozisyonda gerçekleştirilen bu osteotomi uygulamasında sakroiliak eklemlerin her 2 tarafında eklemden 2-3 cm uzaklıkta iliak kemikten siyatik çentiğe doğru iliumun dış korteksi tamamen, iç korteksi ise kısmen osteotomize edilip pelvis arka kısımdan daraltılmıştır. Bu işlemden 1 hafta sonra ise sırtüstü pozisyonda karın ön duvarı ve mesane disseke edilip serbestlendikten sonra pubik kollar ortaya konmuş ve obturator foramenlerden geçirilen gümüş tellerle kollar birbirine tutturulmuştur. Bu yöntemle karın duvarının ve mesanenin kapatılmasında, idrar kontinansının sağlanmasında ve yürüme bozukluğunun düzeltilmesinde osteotomi uygulanmamış hastalara oranla daha başarılı sonuçlar elde edilmiştir ^(16,19).

Frey ve Cohen tarafından 1989 yılında pubik açıklığın yaklaştırılması amacıyla daha basit bir teknik olarak anterior superior pubik kol osteotomisi (ramotomi) tanımlanmıştır. Karın ön duvarı ve mesane tamiri ile aynı seansta ortaya konan superior pubik kollar; obturator foramenlerden geçen sinir ve damarlar korunarak osteotomize edilmiş ve medial parçaları orta hatta yaklaştırılarak simfizal kıkırdaktan geçirilen emilebilir sütürler ile tutturulmuştur. Tek seansta ve daha kısa bir cerrahi sürede gerçekleştirilebilmesi, ortopedist gereksinimi olmadan pediatrik cerrah ya da ürolog tarafından da uygulanabilecek basit bir teknik olması avantaj olarak kabul edilmekle birlikte, hemen tüm olgularda pubik ayrılmanın yinelemesi ve alt ekstremitelerin aşırı dış rotasyonun düzeltilmediği gözlemlenmiştir ^(20,21).

Anterior diyağonal iliak osteotomi 1994 yılında McKenna tarafından tanımlanmıştır. Mesane ekstrofisi olan bir hastanın 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi görüntülemesi üzerinde gerçekleştirilen modelleme ile etkinliğini ortaya koyduğu bu teknikte açık bulunan karın duvarı üzerinden girilip spina iliaca anterior superior (SİAS), iliak kanat ve siyatik çentik ortaya konur, siyatik çentikten SİAS'ın 1-2 cm posterioruna doğru osteotomi uygulanır. Osteotomi sonrasında anterior parça medial, inferior ve anterior taraflara çevrilir. Osteotomi hattı bu aşamada kemik greftler ile desteklenebilir. Pubik kemiklerden geçirilen dikişler hazır tutulur, pelvis komprese edilerek pubik kemiklerin birbirine yaklaşması sağlanır ve yeterli yaklaştırma elde edildiğinde dikişler düğümlenir. Bu

teknikğin de tek seansta ve daha kısa bir cerrahi sürede uygulanması avantaj olarak görülmüş, 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi modeli ile de ameliyat sonrası elde edilen fonksiyonel pelvik kapanmanın ramotomi ve posterior iliak osteotomi modelleri ile elde edilen kapanmadan daha fazla olduğu gösterilmiştir. Osteotomi hattının daha fazla düzeltme elde ettirecek şekilde mobilite sağlaması teknikğin bir diğer avantajı olarak kabul edilse de, pubik ayrılmanın yinelemesi posterior iliak osteotomi ile benzer oranda bildirilmiştir. Özellikle pubik ayrılma miktarı daha fazla olan başarısız primer kapatma olgularında uygulanması önerilmektedir ⁽²²⁻²⁴⁾.

Bir başka osteotomi tipi olan anterior horizontal osteotomi ise Salter osteotomisine benzeyen bir teknik olup, ilk olarak 1991 yılında Sponseller tarafından tanımlanmıştır. Osteotomi seviyesi distal fragmanda daha geniş ve güvenli bir fiksasyon sağlayabilmek amacıyla Salter osteotomisine göre biraz daha proksimalden uygulanır. Bu osteotomi gerektiğinde aynı insizyondan gerçekleştirilebilen posterior vertikal iliak osteotomi ile kombine edilebilir. Her 2 sakroiliak eklemde yaklaşık 1'er cm lateralinden posterior iliak korteks sağlam bırakılıp anterior iliak korteks osteotomize edilip kapalı kama osteotomisi uygulanır. Özellikle 2 yaş ve üstü çocukların geniş pubik ayrılmalarının daha fazla yaklaştırılabilmesi için bu ikinci osteotominin de uygulanması önerilir. Pubik yaklaştırmanın fiksasyonunda sütürler ya da sütürler ile desteklenen intramedüller vidalar, 8 yaş ve üzeri çocuklarda 2 delikli metal plaklar kullanılabilir ⁽¹⁶⁾.

Uygulanan osteotomi tipinden bağımsız olarak ameliyat sonrası hastaların immobilizasyonunda eksternal fiksatörler, pelvi-pedal alçı ve farklı traksiyon metotları uygulanabilir. Pelvi-pedal alçı uygulamaları ile hastanede kalış süreleri kısaltılmakta olup, genel olarak bilinen bası ülserleri ve geçici sinir paralizileri gibi komplikasyonlar da görülebilmektedir ^(25,26).

Pelvik osteotomiler sonrasında pubik kolların yaklaştırılmasında metal teller, plaklar ve vidalar ile değişik sütür materyalleri kullanılabilir. Posterior iliak osteotomi sonrasında fasya lata otogrefti kullanılarak yapılan pubik yaklaştırma işlemi sonuçları hakkında çok detaylı klinik bilgiler verilemese de, ameliyat sonrası yaklaşık 18. ayda bile otogreftin hala canlılığını koruduğu ve pubik arkı desteklemeye devam ettiği

bildirilmiştir ⁽²⁷⁾. Osteotomi sonrası pubik yaklaştırma amaçlı bir başka simfizal rekonstrüksiyon girişimi de "Double Door Plasty" olarak adlandırılan ve her 2 pubik kolun medial kırıkdağından elde edilen fleplerin güçlü sütür mateeryalleri ile karşı taraflara tutturulması işlemidir. Bu işlem sonrasında da yaklaşık %80 oranında sabit bir yaklaştırma bildirilmiştir ⁽²⁸⁾.

Tartışma

Tüm bu pelvik osteotomi tipleri arasında bir karşılaştırma yapıldığında ideal bir osteotomi tanımlamak oldukça zordur. Anterior osteotomiler hastalarda herhangi bir cerrahi pozisyon değişikliği yapmadan mesane ve karın duvarı kapatılması işlemi ile aynı seansta uygulanabilir ^(20,21). Ramotomi kolay uygulanabilir bir teknik olmakla birlikte, ürolojik rekonstrüksiyon ile aynı insizyon kullanılarak uygulandığından bir miktar artmış enfeksiyon riski taşımaktadır. Tek başına uygulandığında posterior iliak osteotomiler asimetric pelvik büyüme ve vertikal migrasyon gibi riskler taşımakla beraber, anterior osteotomi ile kombine edildiğinde posterior iliak stabilite korunabilmekte ve anterior horizontal osteotomi ile vertikal migrasyona karşı bir korunma sağlanabilmektedir ⁽¹⁶⁾. Posterior osteotomi ile karşılaştırıldığında; anterior ve ya kombine anterior ve posterior osteotomiler ile daha fazla pubik yaklaştırma elde edilebileceği ve daha az rekürrens ile karşılaşıldığı ortaya konmuştur ⁽²⁹⁾.

Çivi dibi enfeksiyonları, erken ve geç dönem derin enfeksiyonlar, pelvik asimetri, geçici femoral, peroneal ya da siyatik sinir paralizileri, osteotomi hattında gecikmiş kaynama ya da kaynamama mesane ekstrofinin tedavisinde uygulanan osteotomilerin en yaygın komplikasyonlarıdır ⁽³⁰⁾. Mesane ekstrofinin ortopedik tedavisinde karşılaşılan komplikasyonların bildirildiği bir çalışmada, çivi dibi enfeksiyonlarının geçici olduğu ve daha ileri cerrahi tedavi gerektirmediği, erken dönem derin enfeksiyonlar için irrigasyon ve debridman operasyonları, geç dönem enfeksiyonlar için ise pubik yaklaştırmanın fiksasyonunda kullanılan metal plakların çıkarılması gerektiği belirtilmiştir ⁽³¹⁾. Değişik çalışmaların sonuçlarının karşılaştırıldığı bir çalışmada, posterior osteotomiler sonrasında daha fazla kemiksel komplikasyon, anterior ve posterior kombine osteotomiler sonrasında ise daha fazla nörolojik komplikasyonla karşılaşıldığı ortaya konmuştur ⁽³¹⁾.

Mesane ekstrofisinin kapatılmasında pubik kolların yaklaştırılması temel yaklaşımlardan biri olmakla birlikte, yıllar içinde yaklaştırma miktarında kayıp ya da yineleyen ayrılmanın olması komplikasyon olarak kabul edilmemektedir^(32,33). Bu durumların pelvisin devam etmekte olan transvers büyümesinin doğal bir sonucu olduğu düşünülmektedir⁽³²⁾. Uygulanan osteotomi tipinden bağımsız olarak pubik ayrılmanın neredeyse tüm hastalarda yinelediği, ancak buna rağmen, hastaların yürüme fonksiyonlarında ve aktivite seviyelerinde herhangi bir olumsuzluk yaratmadığı da bilinmektedir^(13,34,35). Yapılan bir çalışmada, hastaların ameliyat sonrası erken dönem, 3. ay ve 5. yıl grafileri değerlendirildiğinde hastaların yalnızca %28'inde yaklaştırmanın korunabildiği, ancak mesane ve karın duvarı kapatılmasıyla ilgili sorun olmadığı gösterilmiştir⁽³³⁾. Aynı seansta idrar kontinansının sağlanabilmesi amacıyla mesane boynu rekonstrüksiyonu da uygulanan hastalarda, yineleyen pubik ayrılma ile kontinansın derecesi arasında anlamlı bir farklılık saptanmamıştır⁽¹⁶⁾.

Hastalarda yol açtığı ciddi ortopedik deformitelere rağmen, osteotomi uygulanmayan hastalarda bile normal ortopedik fonksiyon ve aktivite seviyesi elde edilebilmesi osteotomi uygulamalarının ortopedik sonuçlar üzerine olumlu ya da olumsuz etkileri olmadığını düşündürmektedir^(34,36,37). Her ne kadar biyomekanik analizler ME'de kalça eklemi üzerine artmış bir stres ve kuvvet yükleneyeceğini ve bunun da dejeneratif artrit bir yatkınlık yaratabileceğini belirtse de, uzun takip süreli 2 ayrı çalışmada eşlik eden kalça displazisi olmadıkça geç dönem dejeneratif artrit gelişiminin son derece nadir olduğu ve ME'li hastaların kalça eklemlerinin normal fonksiyon gösterdikleri ve yürüme bozukluğuna yol açmadıkları ortaya konmuştur^(19,35,37).

Osteotomilerin avantajları, dezavantajları ve komplikasyonları daha iyi anlaşılmasına rağmen, uygulanacak osteotomi tekniğini belirlemede kabul görmüş bir algoritma bulunmamaktadır. Daha önce de belirtildiği gibi doğumdan sonraki ilk 72 saat içinde osteotomi uygulamasına gerek kalmadan pubik kollar birbirine yaklaştırılabilir⁽¹⁶⁾. Pubik ayrılma miktarı 4 cm'den fazla olan tüm hastalarda primer mesane ve karın duvarı kapatılması işlemini kolaylaştırması nedeniyle osteotomi uygulaması önerilmektedir^(15,16,33). Primer mesane ve karın duvarı kapatılması işlemi başarısız

olup, yineleyen yara açılması olan hastalarda da osteotomi uygulaması endikasyonu vardır⁽¹⁶⁾. Eşlik eden kloakal ekstrofinin ve 6 cm'den büyük pubik açıklığının olması durumunda, başarısız primer kapatma olgularının revizyonunda anterior ve posterior pelvik osteotomilerin kombine bir şekilde uygulanması ile daha başarılı kapatmalar elde edileceği gösterilmiştir^(15,29).

Doğum sonrası ilk 30 gün içinde uygulanan primer mesane ve karın duvarı kapatılması işlemlerinin daha güvenli olduğu düşünülse de, bu hastalarda gözlenen başarısız sonuçlar sonrasında ME'li yenidoğanların deneyimli merkezlerde opere edilmesinin önemi ortaya konmuştur⁽¹⁴⁾. Bu hastalarda, tecrübeli merkezlere olan sevk süreçlerinin yol açtığı primer kapatma işlemindeki gecikmenin mesane büyümesi üzerine olumsuzluk yaratmadığı bildirilmiştir⁽³⁸⁾.

Yalnızca pubik ayrılmanın yaklaştırılmasının idrar kontinansının sağlanmasında tek başına bir faktör olmadığı bilinmektedir. Dolayısıyla uygulanan pelvik osteotomilerin temel rolü yara iyileşmesi sürecinde mesane ve karın duvarı üzerine binen gerilimi azaltarak mesane ve karın duvarında daha güçlü bir kapanma sağlamak ve açılmanın yinelemesini engellemektir. Elde edilecek fibröz bir simfizel köprüleşme ve pelvik taban kaslarının normal anatomiye yakın rekonstrüksiyonu idrar kontinansının sağlanabilmesinde yardımcı olabilecektir⁽¹⁵⁾.

Ürolojik ve ortopedik anatomideki karmaşık bozuklukların varlığı nedeniyle ME'nin tedavisinin ve takibinin pediatrik üroloji ve pediatrik ortopedi alanlarında deneyim sahibi olan bir ekip tarafından yapılması tedavide başarılı sonuçlar elde edilmesindeki en önemli faktörlerden biridir⁽¹⁴⁾. Ortopedik yönden; geçirilmiş başarısız operasyonlar, yineleyen yara açılması, eşlik eden kloakal ekstrofi varlığı ve komplikasyona yol açmış osteotomiler gibi değişkenlik gösterebilecek farklı klinik tablolarda gerektiğinde farklı ortopedik girişimleri yapabilecek ya da bunları kombine edebilecek bir bilgiye ve tecrübeye sahip olunması gerekmektedir⁽¹⁴⁾.

Farklı ortopedik tekniklerle beraber farklı ürolojik cerrahi protokollerinin uygulanması zaten nadir görülen bu malformasyonun cerrahi tedavi sonuçları hakkında çok geniş olgu serilerini kıyaslayabilmeyi sınırlandırmaktadır. Günümüzde hangi ortopedik os-

teotomi yaklaşımının daha başarılı sonuçlar verdiğini ve daha az komplikasyona yol açtığını belirleyecek daha fazla klinik bilgiye ve çalışmaya olan gereksinim devam etmektedir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

Conflict of Interest: There is no conflict of interest between the authors.

Kaynaklar

1. Reutter H, Boyadjiev SA, Gambhir L, et al. Phenotype severity in the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of genetic and nongenetic contributing factors in 441 families from North America and Europe. *J. Pediatr.* 2011;159(5):825-31.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2011.04.042>
2. de Mattos CB, Mendes PH, Boechat PR, Junior JL, da Silva Guimaraes L. Bilateral anterior pelvic osteotomy for closure of bladder exstrophy: Description of technique. *Rev Bras Ortop.* 2015;46(1):107-13. [https://doi.org/10.1016/S2255-4971\(15\)30187-7](https://doi.org/10.1016/S2255-4971(15)30187-7)
3. Muecke EC. The role of the cloacal membrane in exstrophy: the first successful experimental study. *J Urol.* 1964;92:659-67. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)64028-X](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)64028-X)
4. Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, Bianca S, Stoll C. Prenatal detection of congenital renal malformations by ultrasonographic examination: An analysis of 709,030 births in 12 European countries. *Eur J Med Genet.* 2005;48:131-44. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2005.02.003>
5. Ambrose SS, O'Brien DP. Surgical embryology of the exstrophy-epispadias complex. *Surg Clin North Am.* 1974;54:1379-90. [https://doi.org/10.1016/S0039-6109\(16\)40493-7](https://doi.org/10.1016/S0039-6109(16)40493-7)
6. Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, et al. Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of 232 families. *BJU Int.* 2004;94(9):1337-43. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.2004.05170.x>
7. Gambhir L, Höller T, Müller M, et al. Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. *J. Urol.* 2008;179(4):1539-43. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2007.11.092>
8. Reutter H, Qi L, Gearhart JP, et al. Concordance analyses of twins with bladder exstrophy-epispadias complex suggest genetic etiology. *Am. J. Med. Genet. A.* 2007;143A(22):2751-6. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31975>
9. Wood HM, Babineau D, Gearhart JP. In vitro fertilization and the cloacal/bladder exstrophy-epispadias complex: a continuing association. *J. Pediatr. Urol.* 2007;3(4):305-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2006.10.007>
10. Zwink N, Jenetzky E, Hirsch K, et al. Assisted reproductive techniques and risk of exstrophy-epispadias complex: a German case-control study. *J. Urol.* 2013;189(4):1524-9. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2012.11.108>
11. Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am.* 1995;77(2):177-89. <https://doi.org/10.2106/00004623-199502000-00003>
12. Yazici M, Sozubir S, Kilicoglu G, Bernay F, Incesu L, Arıturk E. Three-dimensional anatomy of the pelvis in bladder exstrophy: Description of bone pathology by using three-dimensional computed tomography and its clinical relevance. *J Pediatr Orthop.* 1998;18(1):132-5. <https://doi.org/10.1097/01241398-199801000-00024>
13. Vining NC, Song KM, Grady RW. Classic bladder exstrophy: orthopaedic surgical considerations. *J Am Acad Orthop Surg* 2011;19:518-26. <https://doi.org/10.5435/00124635-201109000-00002>
14. Inouye BM, Purves JT, Routh JC, et al. How to close classic bladder exstrophy: Are subspecialty training and technique important? *J Pediatr Urol.* 2018;14(5):426.e1-426.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2018.02.025>
15. Wild AT, Sponseller PD, Stec AA, Gearhart JP. The role of osteotomy in surgical repair of bladder exstrophy. *Semin Pediatr Surg.* 2011;20(2):71-8. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2010.12.002>
16. Sponseller PD, Jani MM, Jeffs RD, Gearhart JP. Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am* 2001;83-A:184-93. <https://doi.org/10.2106/00004623-200102000-00005>
17. Kajbafzadeh AM, Tajik P. A novel technique for approximation of the symphysis pubis in bladder exstrophy without pelvic osteotomy. *J Urol.* 2006;175(2):692-7. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)00189-8](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)00189-8)
18. Kajbafzadeh AM, Talab SS, Elmi A, Rad MV, Mazaheeri T, Tanhaeivash R. Use of biodegradable plates and screws for approximation of symphysis pubis in bladder exstrophy: applications and outcomes. *Urology.* 2011;77(5):1248-53. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2010.05.062>
19. Aadalen RJ, O'Phelan EH, Chisholm TC, McParland FA Jr, Sweetser TH Jr. Exstrophy of the bladder: long-term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two-stage anatomic repair. *Clin Orthop Relat Res.* 1980;(151):193-200. <https://doi.org/10.1097/00003086-198009000-00026>
20. Frey P, Cohen SJ. Anterior pelvic osteotomy. A new operative technique facilitating primary bladder exstrophy closure. *Br J Urol.* 1989;64(6):641-3. <https://doi.org/10.1111/j.1464-410X.1989.tb05327.x>
21. Frey P. Bilateral anterior pubic osteotomy in bladder exstrophy closure. *J Urol.* 1996;156(2 Pt 2):812-5. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(01\)65825-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(01)65825-7)
22. McKenna PH, Khoury AE, McLorie GA, Churchill BM, Babyn PB, Wedge JH. Iliac osteotomy: A model to compare the options in bladder and cloacal exstrophy reconstruction. *J Urol.* 1994;151(1):182-6. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)34912-1](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)34912-1)
23. Ozcan C, Ulman I, Kara S, Avanoğlu A, Kapubagli A, Gökdemir A. Clinical results with anterior diagonal iliac osteotomy in bladder exstrophy. *J Urol.* 2000;163(6):1932-5. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)67601-X](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)67601-X)
24. Jones D, Parkinson S, Hosalkar HS. Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex. *J Bone*

- Joint Surg Br. 2006;88(6):799-806.
<https://doi.org/10.1302/0301-620X.88B6.17712>
25. Arlen AM, Cooper CS, Morcuende J, Austin JC. Safety and efficacy of spica casts for immobilization following initial bladder closure in classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol.* 2011;7(4):456-9.
<https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2010.06.005>
26. Meldrum KK, Baird AD, Gearhart JP. Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success. *Urology.* 2003;62(6):1109-13.
[https://doi.org/10.1016/S0090-4295\(03\)00791-X](https://doi.org/10.1016/S0090-4295(03)00791-X)
27. Scherz HC, Kaplan GW, Sutherland DH, Packer MG. Fascia lata and early spica casting as adjuncts in closure of bladder exstrophy. *J Urol.* 1990;144(2 Pt 2):550-3.
[https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)39520-4](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)39520-4)
28. Romanus B. Pelvic osteotomy and symphysis reconstruction in bladder exstrophy: Early (2-6 years) results with a new (Double Door) symphysis reconstruction. *J Pediatr Urol.* 2006;2(4):294-8.
<https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2005.12.005>
29. Satsuma S, Kobayashi D, Yoshiya S, Kurosaka M. Comparison of posterior and anterior pelvic osteotomy for bladder exstrophy complex. *J Pediatr Orthop B.* 2006;15(2):141-6.
<https://doi.org/10.1097/01.bpb.0000191873.61635.10>
30. Suson KD, Sponseller PD, Gearhart JP. Bony abnormalities in classic bladder exstrophy: the urologist's perspective. *J Pediatr Urol.* 2013;9(2):112-22.
<https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2011.08.007>
31. Okubadejo GO, Sponseller PD, Gearhart JP. Complications in orthopedic management of exstrophy. *J Pediatr Orthop.* 2003;23(4):522-8.
<https://doi.org/10.1097/01241398-200307000-00020>
32. Kenawey M, Wright JG, Hopyan S, Murnaghan ML, Howard A, Kelley SP. Can neonatal pelvic osteotomies permanently change pelvic shape in patients with exstrophy? Understanding late rediastasis. *J Bone Joint Surg Am.* 2014;96(16):e137.
<https://doi.org/10.2106/JBJS.M.01235>
33. Nhan DT, Sponseller PD. Bilateral anterior innominate osteotomy for bladder exstrophy. *JBJS Essent Surg Tech.* 2019;9(1):e1.
<https://doi.org/10.2106/JBJS.ST.18.00018>
34. Sutherland D, Pike L, Kaufman K, Mowery C, Kaplan G, Romanus B. Hip function and gait in patients treated for bladder exstrophy. *J Pediatr Orthop.* 1994;14(6):709-14.
<https://doi.org/10.1097/01241398-199414060-00004>
35. Nehme A, Oakes D, Perry MJ, et al. Acetabular morphology in bladder exstrophy complex. *Clin Orthop Relat Res.* 2007;458:125-30.
<https://doi.org/10.1097/BLO.0b013e3180380ed1>
36. Kaar SG, Cooperman DR, Blakemore LC, et al. Association of bladder exstrophy with congenital pathology of the hip and lumbosacral spine: a long-term follow-up study of 13 patients. *J Pediatr Orthop.* 2002;22(1):62-6.
<https://doi.org/10.1097/01241398-200201000-00014>
37. Kantor R, Salai M, Ganel A. Orthopaedic long term aspects of bladder exstrophy. *Clin Orthop Relat Res.* 1997;(335):240-5.
<https://doi.org/10.1097/00003086-199702000-00024>
38. Baradaran N, Cervellione RM, Stec AA, Gearhart JP. Delayed primary repair of bladder exstrophy: ultimate effect on growth. *J Urol.* 2012;188(6):2336-41.
<https://doi.org/10.1016/j.juro.2012.08.037>