

ÜRETRAL DUPLİKASYONUN EŞLİK ETTİĞİ ATİPİK HIPOSPADİAS

Selahattin ÖZMEN¹, Reha YAVUZER¹, Yavuz BAŞTERZİ², Osman LATİFOĞLU¹, Sühan AYHAN¹, Seyhan ÇENETOĞLU¹

Çok nadir olmasına rağmen üretral duplikasyon bazı hipospadias olgularına eşlik edebilir. Üretral duplikasyonun etiolojisi tam olarak tanımlanmamıştır ve malformasyonun embriyolojik kökeni halen açık değildir. Tedavi planında en kritik aşama fonksiyonel üretrayı saptamaktır. Özellikle bir duplikasyondan şüphelenilmediyse ameliyat öncesinde büyük ihtimalle radyolojik tetkikler yapılmadığından bu durum tedavi planını belirlemede zorluklara neden olabilir. Sıklıkla hipospadiak ventral üretra fonksiyonel olmaktadır. Bu nedenle fonksiyonel olan ventral hipospadiak üretrayı koruyarak hipoplastik üretrayı eksize etmek gereklidir. Fonksiyonel üretrayı saptamada voiding sistoüretrografi ve retrograd üretrografi oldukça önem kazanmaktadır ve herhangi bir şüphede ameliyat öncesinde ayrıntılı anatomiye saptamak için yapılmalıdır.

Bu çalışmada hipospadias tanısıyla kliniğimize yatırılan ve üretral duplikasyon saptanan 4 olguyu sunmaktayız. Hipospadiasa eşlik eden üretral duplikasyonun etiopatolojisi ve cerrahi tedavileri konusunda literatür bilgilerini sunduk.

Sunduğumuz dört olgunun üçü frontal üretral duplikasyon ve diğer olgu ise kollateral üretral duplikasyonlu idi. Kollateral üretral duplikasyonlu olgu bildiğimiz kadarıyla tanımlanmış onuncu olgudur.

Üretral duplikasyonun etiolojisi çok açık olmasa da anomalinin bir duplikasyondan çok penil ve glanüler üretranın birleşmesine engel bir durumdan kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Üretra, Duplikasyon, Hipospadias, Üriner sistem, Anomali

ATYPICAL HYPOSPADIAS COMPLICATED WITH URETHRAL DUPLICATION

Urethral duplication is one of the rarest congenital urinary tract anomalies, commonly seen in association with hypospadias. The etiology of urethral duplication is not known and the embryological basis of the deformity is not clear. The most important point in the treatment plan is the determination of the functional urethra. Unless the surgeon suspects a duplication or an abnormal condition associated with the hypospadias a preoperative radiological examination should be omitted in most cases, which could lead to difficulties in surgical planning. In most cases the hypospadiac urethra is the functional one; therefore, this hypospadiac urethra should be preserved and the hypoplastic urethra should be excised. Voiding cystourethrography or retrograde urethrography could be very useful in determining the functional urethra if performed preoperatively.

We report four patients with urethral misalignment and discuss the preferred surgical treatments. Three of the cases were frontal urethral duplication and the other was collateral urethral duplication, which was, to the best of our knowledge, the 10th case reported in the literature.

Although the etiology is not clear, and the exact embryology of the malformation has yet to be defined, it seems that the anomaly is not a duplication of tissue but is in fact a problem which prevents the penile and glanular urethra from meeting.

Key Words: Urethra, Duplication, Hypospadias, Urinary system, Anomaly

Hipospadias olgularına birçok anomalinin eşlik edebildiği bildirilmiştir. Üretral duplikasyon en nadir görülen üriner sistem anomalilerindedir ve günümüze kadar bildirilen olgu sayısı 200'den azdır (1). Bu anomali daha çok erkeklerde görülür ve kadınlarda görüldüğünde genellikle mesanenin de duplikasyonu eşlik eder (2,3).

Malformasyonun etiolojisi açık değildir ve embriyolojik gelişimdeki bozukluk tam olarak bilinmemektedir (4). Ancak, kloakal membranın sonlanması ile genital tüberkül ve ürogenital sinüsün oluşumu kritik faktörler gibi görünmektedir (2). Bildirilen olguların heterojenitesi gelişimde farklı mekanizmaların rol oynadığını düşündürmektedir (5).

Üretral duplikasyon genellikle sagittal planda oluşur ve bir üretral kanal diğerinin arkasında yer alır. Kollateral veya yan-yana üretral duplikasyon çok nadir bir durumdur ve bir üretral kanal diğerinin yanında seyrederek (2,6). Duplike üretra sadece bir tarafı açık bir sinüs tarzında (inkomplet) veya daha nadir olarak iki tarafı da açık bir kanal tarzında (komplet) olabilir (4). Her iki kanal da eksternal üretral sfinkterin proksimalinde bir noktaya uzanım gösterdiğinde komplet bir duplikasyon akla gelmelidir (7).

Çeşitli sınıflandırmalar önerilmiş olsa da Effmann'ın üretral duplikasyon klasifikasyonu en çok kabul görendir (3,8-10). Bu sınıflamaya göre (10), tip I duplikasyon en sık görülen duplikasyon tipidir ve üretranın kör olarak sonlandığı inkomplet duplikasyonu tarifler. Genellikle asemptomatiktir ve eşlik eden bir anomali yoksa tedavi gerektirmez.

Effmann tip II duplikasyonda üretranın komplet duplikasyonu söz konusudur. Tip II duplikasyon alt gruplarına ayrılmıştır. Tip IIA1 duplikasyonda mesaneden ayrı ayrı köken alan ve birbirleriyle ilişkisi olmayan iki adet üretra görülür. Tip IIB duplikasyonda ise yine mesaneden ayrı ayrı çıkan iki üretra tek bir meatusta birleşirler.

Tip III duplikasyon ise kaudal duplikasyonun bir komponentidir.

Erkek üretrasının duplikasyonu sıklıkla asemptomatiktir ve tedavi sadece semptomatik olgular için gereklidir (2,6,11). İdrar inkontinansı, infravezikal obstrüksiyon ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarının görülmesi bu nadir anomalinin cerrahi olarak tedavi edilmesini gerektirir (4).

Tedavi için kullanılan çeşitli yöntemler arasında üretral dila-

¹ Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.

² Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi A.D.

tasyon (12), aksesuar kanalın sklerozan madde ile enjekte edilerek tıkanması (11), ektopik kanalın cerrahi eksizyonu (9), proksimal ve distal kanalların anastomozu sayılabilir.

Bu makalede kliniğimize hipospadias öntanısıyla yatırılan ve birisi çok nadir bir kollateral duplikasyon olan 4 tane üretral duplikasyon olgusuyla birlikte tanı ve tedavileri hakkında bir literatür taraması sunmaktayız.

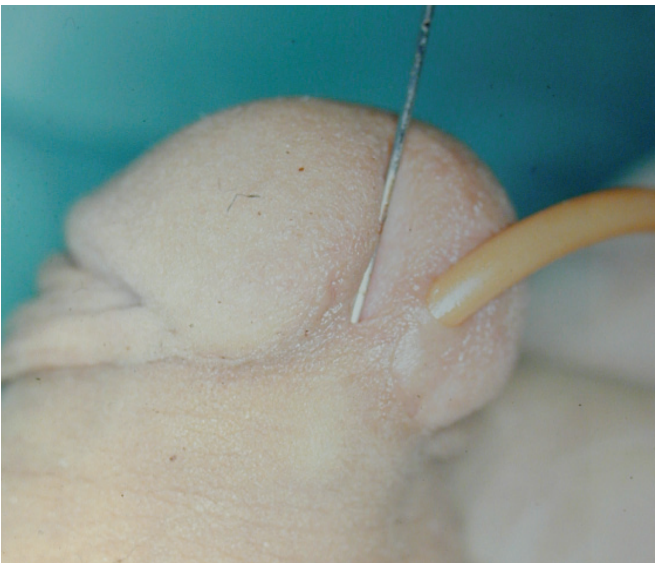
OLGU SUNUMLARI

Olgu I (Tip I üretral duplikasyon)

Altı yaşında erkek çocuk distal hipospadias tanısı ile kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede ortotopik yerleşimli ikinci



Resim 1: Olgu 1'de Efmann tip I üretral duplikasyon vardı. Her iki meatus da kanülize edilebilmekteydi ancak dorsal olan sinüs tarzında kör bir uç şeklinde sonlanmaktaydı.



Resim 2: Olgu 2, glansın ucunda normal yerleşimli üretral meatusun lateralinde ikinci bir üretral meatus görülmekte.

bir üretral meatusun varlığı saptandı (Resim 1). Bu kanalın kanülizasyonu, normal üretraya posterior olarak yerleşmiş olan yaklaşık 1,5 cm uzunluğunda kör bir üretra saptandı. Bu bulgularla olgu Efmann sınıflamasına göre tip I üretral duplikasyona uymaktaydı (10). Aile hikâyesi negatifti. Fizik muayene ve radyolojik tetkiklerde ek bir anomali saptanmadı. Tedavi için Mathieu tekniği ile ürethroplasti planlandı. Her iki kanalın kanülize edilmesini takiben sünnet insizyonu ile her iki kanal iskeletize edildi. Üretralar arasında herhangi bir bağlantı saptanmadı. Üretralar arasındaki septum boylu boyunca kesilerek her iki kanal birleştirildi. Postoperatif dönemde komplikasyona rastlanmadı ve projektılürinasyonun sağlandığı görüldü.

Olgu II (Tip I üretral duplikasyon)

18 yaşında erkek hasta, normal üretral orifisin 3–4 mm lateralinde ikinci bir orifis nedeniyle kliniğimize başvurdu. Lateral yerleşimli üretranın orifisi kanülize edildiğinde 7–8 mm uzunluğunda kör olarak sonlanan bir kanal saptandı (Resim 2). Aile hikâyesinde ve sistemik muayenede önemli bir bulguya rastlanmadı. Sünnet insizyonu ile kör üretra eksize edildi ve orifisi eksize edilen üretranın orifisinin yerine taşındı. Postoperatif dönemde takiplerinde herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

Olgu III (Tip IIA–2 üretral duplikasyon)

Yedi yaşındaki erkek çocuk penis orta kısmına yerleşen üretral orifis nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede ek olarak normal yerleşimli bir üretral orifisin varolduğu saptandı (Resim 3). İşeme sırasında her iki orifisten de idrarın geldiği gözlemlendi. Normal yerleşimli distal orifis kanülize edil-



Resim 3: H-tipi üretral duplikasyonu olan Efmann tip IIA–2 ile uyumlu olgu 3



Resim 4: Efmann tip IIA2 üretral duplikasyonlu olgu 4.

diğinde proksimal orifisin proksimalinde kör olarak sonlanan bir kanal olduğu görüldü. İki üretra bağlantılıydı ve hipospadiak üretra mesaneye kadar uzanım gösteriyordu. Bu bulgular Efmann tip IIA-2 üretral duplikasyon ile uyumluydu. Sünnet insizyonu ile her iki üretra iskeletonize edildi ve aralarında H tipi bir bağlantı olduğu görüldü. Bağlantı noktasıyla beraber her iki üretral kanal ağızları karşılıklı gelecek şekilde iki kanaldan eksizyonlar yapıldı ve uç-uç anastomoz gerçekleştirildi. Postoperatif takiplerinde herhangi bir sorun yaşanmadı.

Olgu IV (Tip IIA-2 üretral duplikasyon)

Distal penil hipospadiaslı 6 yaşındaki erkek çocuk kliniğimize başvurdu. Muayene esnasında mevcut üretranın posteriorunda yerleşen ikinci bir üretranın var olduğu saptandı (Resim 4). İşeme sırasında her iki üretradan da idrar geldiği görüldü. Anterior yerleşimli üretranın mesaneye kadar uzandığı posteriordaki üretranın ise küçük bir orifis vasıtasıyla anterior kanala Y tarzında bağlantılı olduğu görüldü. Hastanın ek bir anomalisi saptanmadı. Bu olgu da Efmann tip IIA-2 üretral duplikasyon ile uyumluydu. Hipospadias onarımı için Mathieu üretoplasti uygulandı ve interüretral ortak septum insize edilerek iki kanal birleştirildi. Postoperatif takiplerinde herhangi bir komplikasyon saptanmadı.

TARTIŞMA

Hipospadias, klasik olarak penisin üç anatomik ve gelişimsel anomalisinden meydana gelir: Üretral meatusun penisin ventralinde glanstan perineye kadar bir bölgede herhangi bir anormal lokalizasyonda yer alması, penisin anormal ventral eğikliği (kordi) ve sünnet derisinin anormal dağılımı (ventralde eksiklik varken dorsalde kapüşon şeklinde bir deri

vardır) (13). Ancak her olguda ikinci ve üçüncü anomaliler bulunmayabilir.

Hipospadiasın üretrayı oluşturan üretral katlantıların tam olarak kapanamamasına bağlı olarak oluştuğu düşünülmektedir (14). Yapılan detaylı çalışmalar sonucunda hipospadias gelişiminde birçok faktörün bir arada rol oynadığı öne sürülmüştür (15). Bu faktörler çevresel veya endojen olabilir. Sorumlu olabilecek başlıca faktörler: Fetal testislerde anormal androjen üretimi, gelişmekte olan dış genital organların hedef dokularında androjen hassasiyetinde çeşitli sebeplerle azalma, fetal testisteki leydig hücrelerinin erken involüsyonuna bağlı olarak androjenik uyarımın erken sonlanması olarak kabul edilmektedir (16).

Hipospadias olgularına birçok anomalinin eşlik edebildiği bildirilmiştir. Bunlar arasında kriptorşidizm (%8-9), inguinal herni ve/veya hidrosel (%9-16) oldukça sık görülür ve üretral meatus proksimale kaydıka anomalilerin görülme ihtimali ve ağırlığı artmaktadır (17,18).

Üretral duplikasyon genellikle sagittal yerleşimli biri diğerrinin önünde yerleşim gösteren iki kanaldan oluşan oldukça nadir bir üriner sistem anomalisidir (3). Frontal planda yerleşim gösteren kollateral üretral duplikasyon ise çok daha nadirdir ve genellikle orta hat defektlerine eşlik eder (19). Saptayabildiğimiz kadarıyla literatürde bu güne kadar sadece 9 adet kollateral üretral duplikasyon olgusu bildirilmiştir (3). Üretral duplikasyonlara veziköüreteral reflü, megaüreter, böbrek agenezi, bilateral kriptorşidizm, sakral agenez, imperfore anüs, trakea-özefajjal fistül, radial hipoplazi ve bifid skrotum gibi çeşitli nörolojik ve genitoüriner anomalilerin eşlik edebildiği bildirilmiştir (2). Bizim hastalarımızdan biri (olgu 2) çok nadir olan bir kollateral üretral duplikasyon olgusuydu. Bu dört olguda ek bir anomali saptanmadı.

Bu farklı duplikasyon olgularını açıklayan tek bir teori yoktur (3). Olguların heterojenitesi farklı gelişimsel patolojilerin olabileceğini düşündürmektedir (5). Bazı önerilen teoriler arasında ürogenital sinüsün alt arka duvarının gelişiminde aksaklık (De Vries ve Friedland) (20), üreterektal membranın kapanmasında anormallikler (Stephens ve Donellan) (21), anormal Müller kanalı sonlanması (Das ve Brossman) (5), embriyogenesis sırasındaki iskemik bir hadise sonucunda ürogenital sinüsün ön kısmının hatalı gelişimiyle rektal açıklığın hemen komşuluğunda bir kanalın oluşması (Williams ve Kenawi) (22), ve üreterektal septumun kapanmasında bir asimetri olması (Rice ve ark.) (23) yer almaktadır. En kabul gören teori Gleinester'in önerdiği (24). Bu teoriye göre iki üretral katlantı penis gövdesinin ventralinde penil üretrayı oluşturmak üzere birleşmektedir. Eş zamanlı olarak glanstan bir kord

eksternal meatustan penil üretrayla birleşmek için distalden proksimale doğru ilerlemektedir (25). Distal glanüler üretra muhtemelen mezodermal hücrelerin apopitozu ile eş zamanlı olarak glanstan kaynaklanan ektodermal hücrelerin göçü sayesinde meydana gelmektedir. Distal peniste yer alan aksesuar üretra üretral plağın primer bir anormalliğine işaret eder ve ektodermal göç ile ilişkili değildir (25). Bu teorinin ışığında ve gözlemlerimize dayanarak üretral duplikasyon olarak tanımlanan anomalilerin en azından bir kısmının gelişimsel üretral yanlış yerleşim olduğunu düşünüyoruz.

Her ne şekilde isimlendirilirse isimlendirilsin anomali nadir görüldüğü ve değişik varyasyonlar halinde olabildiğinden tedavi seçeneklerini belirlemek zor olabilir. Tedavi planında en kritik aşama fonksiyonel üretrayı saptamaktır (3). Genel olarak hipospadiak meatusun ortada ve anteriorda olduğu izole hipospadias olgularında rutin bir preoperatif intravenöz üretrografi veya ultrasonografi önerilmemektedir (26,27). Özellikle bir duplikasyondan şüphelenilmediyse, bizim de ameliyat öncesinde ihmal ettiğimiz şekilde, radyolojik tetkikler yapılmamış olabilir ve bu durum tedavi planını belirlemede zorluklara neden olabilir. Ancak bu durumda dahi tecrübeli bir hipospadias cerrahı çözüme ulaşabilir. Fonksiyonel üretra genellikle daha geniş çaplıdır (6,8-9,28) ve sıklıkla hipospadiak ventral üretra fonksiyonel olandır (2,29). Bu nedenle fonksiyonel olan ventral hipospadiak üretrayı koruyarak hipoplastik üretrayı eksize etmek gereklidir. Fonksiyonel üretrayı saptamada voiding sistoüretrografi ve retrograd üretrografi oldukça önem kazanmaktadır ve herhangi bir şüphede ameliyat öncesinde ayrıntılı anatomiye saptamak için ihmal edilmeden yapılmalıdır (1).

Bu anomalilerin tedavisinde birkaç teknik tanımlanmıştır (3). En iyi teknik aksesuar üretranın eksizyonudur (28), ancak total eksizyon yaparken eksternal sfinkter ve nörovasküler yapıları zedelememek için çok dikkatli olmak gereklidir. Aksesuar kanalın fulgurasyonu veya sklerozan bir madde enjeksiyonu da alternatif bir teknik olarak kullanılabilir, ancak korporal tromboza ve fibroze yol açarak kordi deformitesine neden olabilir (6,28). Ventral üretral meatusun glanüler apekse yakın olduğu durumda üstte tanımlanan teknikler oldukça yeterli ve yüz güldürücü sonuçlar sağlayabilir. Ancak dorsal apikal üretra uygun çapta olduğu durumlarda ventral üretranın dorsaldekine anastomozu uygun bir seçenek olabilir (7,12).

SONUÇ

Çok nadir olmasına rağmen üretral duplikasyon bazı hipospadias olgularına eşlik edebilir. Ameliyat öncesinde şüphelenildiğinde radyolojik inceleme ile fonksiyonel üretranın belirlenmesi tedavi açısından büyük yarar sağlayacaktır.

Yazışma Adresi

Yrd.Doç.Dr. Selahattin Özmen
58.sk 18/2 06590 Emek Ankara
e-posta: selozmen@gazi.edu.tr
Tel : 0312 202 6418
Faks : 0312 212 99 08

KAYNAKLAR

1. Elmassalme FN, Zuberi MSH, Matbuli RM, Raheem UA. Duplication of urethra—case report and review of literature. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1997; 7: 313-314.
2. Podesta ML, Medel R, Castera R, Ruarte AC. Urethral duplication in children: surgical treatment and results. *J. Urol.* 1998; 160: 1830-1833.
3. Prasad N, Vivekanandhan KG, Hangovan G, Prabakaran S. Duplication of the urethra. *Pediatr. Surg. Int.* 1999; 15: 419-421.
4. Tillig B, Moritz RP, Müller W, Jaeger HD. Duplications of the male urethra—two case reports. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1999; 9: 189-192.
5. Middleton AW, Melzer RB. Duplicated urethra: an anomaly best repaired. *Urology.* 1992; 39: 538-542.
6. Das S, Brosman SA. Duplication of the male urethra. *J. Urol.* 1977; 117: 452-454.
7. Salle JL, Sibai H, Rosenstein D, Brzezinski AE, Corcos J. Urethral duplication in the male: review of the 16 cases. *J. Urol.* 2000; 163: 1936-1940.
8. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. Duplication of the urethra. *Radiology.* 1976; 119: 179-185.
9. Urakami S, Igawa M, Shiina H, Shigeno K, Yoneda T, Yagi H. Congenital collateral urethral duplication in the frontal plane. *J. Urol.* 1999; 162: 2097-2098.
10. Ortolano V, Nasrallah PF. Urethral duplication. *J. Urol.* 1986; 136(4): 909-912.
11. Holst S, Peterson NE. Fulguration-ablation of atypical accessory urethra. *J. Urol.* 1988; 140: 347-348.
12. Wagner JR, Carr MC, Bauer SB, Colodny AH, Retik AB, Hendren WH. Congenital posterior urethral perineal fistulae: a unique form of urethral duplication. *Urology.* 1996; 48: 277-280.
13. Mouriquand PD, Persad R, Sharma S. Hypospadias repair: Current principles and procedures. *Br J Urol* 1995; 76: 9-22.
14. Winslow BH, Devine CJ Jr. Principles in repair of hypospadias. *Semin Pediatr Surg* 1996; 5: 41-48.
15. Baskin LS. Hypospadias and urethral development. *J Urol* 2000; 163: 951-6.
16. Devine CJ Jr, Horton CE: Hypospadias repair. *J Urol* 1977; 118: 188-193.
17. Khuri FJ, Hardy BE, Churchill BM. Urologic anomalies associated with hypospadias. *Urol Clin North Am* 1981; 8: 565-571.
18. Sorber M, Feitz WF, de Vries JD. Short- and mid-term outcome of different types of one-stage hypospadias corrections. *Eur Urol* 1997; 32: 475-479.
19. Kennedy HA, Steidle CP, Mitchell ME, Rink RC. Collateral urethral duplication in the frontal plane: a spectrum of cases. *J. Urol.* 1988; 139: 332-334.
20. De Vries PA, Friedland GW. Congenital "H-type" ano-urethral fistula. *Radiology.* 1974; 113: 397-407.
21. Stephens D, Donellan WL. "H-type" urethroanal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1977; 12: 95-102.
22. Williams DI, Kenawi MM. Urethral duplication in males. *Eur. Urol.* 1975; 1: 209-215.
23. Rice PE, Holder TM, Aschcraft KW. Congenital posterior urethral perineal fistula: a case report. *J. Urol.* 1978; 119: 416-417.

24. Gleinester TW. The origin and fate of the urethral plate in man. *J Anat* 1954; 88: 413-415.
25. Lees VC, Sommerlad BC. Duplication of the urethral meatus: case report of distal Hipospadias and a glanular urethra. *Br. J. Plast. Surg.* 1996; 49: 488-490.
26. Cerasaro TS, Brock WA, Kaplan GW. Upper urinary tract anomalies associated with congenital hypospadias: Is screening necessary? *J Urol* 1986; 135: 537-538.
27. Davenport M, MacKinnon AE. The value of ultrasound screening of the upper urinary tract in hypospadias. *Br J Urol* 1988; 62: 595-596.
28. Psihramis KE, Colodny AH, Lebowitz RL, Retik AB, Bauer SB. Complete patent duplications of the urethra. *J. Urol.* 1986; 136: 63-67.
29. Ramanujam TM, Sergius A, Usha V, Ramanathan S. Incomplete hypospadiac urethral duplication with posterior urethral valves. *Pediatr. Surg. Int.* 1998; 14: 134-137.