

DOĞUŞTAN DEV ÜRETRA

CONGENITAL MEGALOURETHRA

Salih ÇETİNKURŞUN
Cengiz KOÇYİĞİT
Mehmet Turgay SAKARYA
Fahrettin ALPASLAN

SUMMARY

Megalourethra is a rare congenital disorder involving the anterior urethra. Megalourethra is subdivided into two types: Fusiform and scaphoid. Two cases of scaphoid type megalourethra are reported. The first patient, a 5 weeks old infant diagnosed at birth as having the prune belly syndrome was admitted to the hospital with vomiting and failure to thrive. Intravenous pyelogram revealed marked dilatation of the left ureter and a bladder diverticulum. Micturition cystourethrography showed a sac-like dilatation of the penile urethra. A penil urethrostomy was performed. His problems resolved and he was discharged from the hospital on follow up on an outpatient basis. Later he underwent left ureteroneocystostomy and left orchidopexy. Nesbitt procedure was planned but his family refused it. The second patient, born to healthy parents after an uneventful pregnancy and delivery, was found to have an enlarged and deformed penis. The baby voided with a poor stream and a concomitant swelling of the penis was noted. Retrograde urethrography showed a sac-like dilatation of the penile urethra. Surgical revision was carried out a 2 stage procedure and was completed (Nesbitt's operation) after 4 months. The patient did well post-operatively and voided with a normal stream without any abnormality of the penil shaft.

(Key Words: Anomaly, Neonate, Prune Belly syndrome)

ÖZET

Doğuştan dev üretra, anterior üretrayı tutan nadir bir anomalidir. Fuziform ve skafoid tip olmak üzere iki gruba ayrılır. İki skafoid dev üretra olgusu sunulmaktadır. İlk olgu, doğduğunda Prune-belly sendromu tanısı almış 5 haftalık erkek bebek olup; kusma ve kilo ala

GATA ve Askeri Tıp Akademisi
Çocuk Cerrahisi ABD Etiik, ANKARA
(Prof.Dr.F Alpaslan, ABD Başk, Yrd. Doç.Doç.Dr.S Çetinkurşun,
Op.Dr.C Koçyiğit, Dr.M T Sakarya)

Yazışma : Yrd.Doç.Dr.S Çetinkurşun

mama yakınması ile hastaneye yatırılmıştır. Yapılan intravenöz pyelogramda sol üreterde genişleme ve mesane divertikülü saptanmıştır. İşeme sırasında gerçekleştirilen incelemede ise penil üretrada kese şeklinde genişleme gözlenmiştir. Penil üretrostomi yapılan olgunun yakınmaları gerilemiş ve kontrollere gelmek üzere hastaneden çıkarılmıştır. Daha sonra olguya sol ureteroneosistostomi ve sol orşidopeksi girişimleri yapılmıştır. Olguda Nesbitt girişimi (uretroplasti) planlanmış ancak ailesi kabul etmemiştir. İkinci olgu, sağlıklı anne ve babadan sorunsuz bir gebelik sonrası dünyaya gelen bebek olup, geniş ve düzensiz bir penisi olduğu dikkati çekmiştir. Bebeğe işeme sırasında penisin ventral yüzünde bir keseleşme olduğu ve idrarın damla damla geldiği gözlenmiştir. Cerrahi düzeltme iki aşamada gerçekleştirilmiş ve 4 aylık iken tamamlanmıştır. Operasyon sonrası olgunun bir sorunu kalmamıştır ve işeme, normal akımla peniste herhangi bir düzensizlik olmaksızın gerçekleşmektedir.

(Anahtar Sözcükler: Anomali, Prune belly sendromu, Yenidoğan)

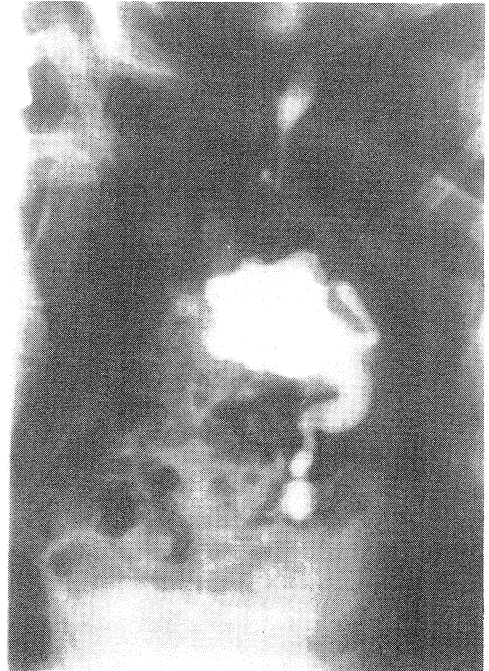
Dev üretra; anterior üretrayı tutan ve nadir görülen doğuştan bir anomalidir. Dev üretra terimi ilk kez 1955 yılında Nesbitt tarafından ortaya atılmıştır (1,2,3). İki tipte dev üretra tanımlanmıştır: Fuziform ve skafoid (1,4,5). Fuziform tipte: penil üretra boyunca kavernöz ve spongioz yapıların yokluğu söz konusudur, bu yüzden penis, deri ve mukozadan oluşan gevşek ve uzamış keçe görünümündedir. Skafoid tipte ise; kavernöz yapılar vardır ancak spongioz yapılar bulber kısımda olmasına karşın penil üretrada ya yoktur ya yeterince gelişmemiştir (1,6,7). 1992 yılına kadar literatürde bildirilen olgu sayısı 70'i aşmıştır ve bunların çoğunluğunu skafoid tipte olgular oluşturmaktadır. Ülkemizde de skafoid tipte megalouretraya sahip iki olgu bildirilmiştir (E. Mir ve Ark. 6. Uluslararası Pediatrik cerrahi kongresi, 1989 ve T. Dağlı ve Ark. 4. Ulusal Çocuk cerrahisi, 1984).

Bu yazıda kliniğimizde dev üretra tanısı konan ve birinde prune belly sendromunda birlikte olduğu iki skafoid dev üretra olgusu sunulmaktadır.

OLGU 1

B.B. (1987/1223) Normal spontan doğumla dünyaya gelen 3200 gr. ağırlığında erkek bebek. Doğum sonrası yapılan fizik bakıda; karın kaslarının gelişmemiş olduğu, sağ testisin kasık kanalında bulunduğu ve penis boyunun 7.5X3 cm olduğu ve idrar ya

parken penis ventralinde balonlaşma olduğu dikkati çekmiş. Olgu 30 günlük iken kusma ve kilo almama yakınması ile GATA Çocuk Sağlığı ve Hast. kliniğine yatırılmıştır. Yapılan incelemelerde; idrar kültüründe Candida albicans ve Stafilokok aureus üremiştir. İntranöz pyelogram ile birlikte gerçekleştirilen işeme sistoüretrogramlarında; sol hidroüreter, mesane divertikülü ve anterior üretrada genişleme saptandı (Resim 1). Tıbbi



Resim 1: Prune-belly sendromlu olgumuzda sistoüret-

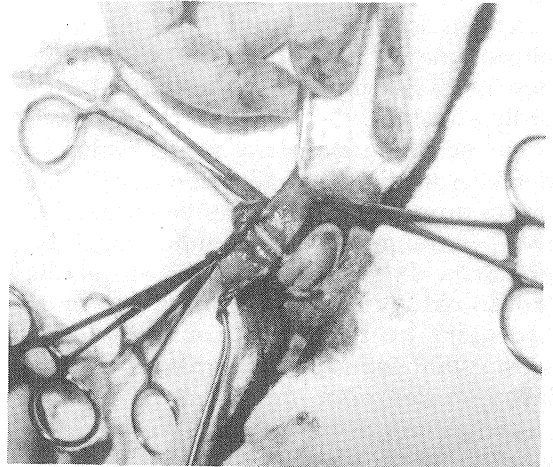
tedaviye karşın üriner infeksiyonun ge-
relememesi ve idrar güçlüğünün devam et-
mesi üzerine lokal anestezi etkisinde üret-
rostomi uygulandı (Mart 1987). İdrar yakın-
maları gerileyen olgu periyodik kontrollere
getirilmesi önerilerek klinikten çıkarıldı.
İdrar kültürlerinde işeme güçlüğü olmama-
sına karşın sürekli patojen bakteri üremesi
üzerine 11 aylık iken mesane divertikülü ek-
sizyonu uygulandı. Kilo alması ve genel du-
rumu düzelen olguya 18 aylık iken sol hid-
roüreter ve sol vezikoüreteral reflü nedeni
ile Leadbetter-Politano yöntemi ile sol ure-
teroneosistostomi uygulandı (1988). Olgu 3
yaşında iken sol inmemiş testis için orşid-
opeksi (1990) girişimi yapıldı. Dev üretra
için Nesbitt operasyonu planlandı, ancak
aile sosyal sorunları nedeni ile operasyonun
ertelenmesini önerdi. Olgu 1 yıldan beri
kontrollere gelmemiştir.

OLGU 2

AB (1992/816) 2200 gr ağırlığında 36 haf-
talık gebelik sonucu normal spontan doğum
ile dünyaya gelen erkek bebek; doğumdan
sonra 3. gün farkedilen idrar yaparken pe-
nisin şişmesi ve ağlama yakınmaları ile pol-
ikliniğimize getirildi. Daha önce başvur-
dukları sağlık kurumunca sünnet önerildiği
belirtildi. Fizik bakıda; penis boyutlarının
6.5X3 cm olması dışında patolojik bulgu sap-
tanmadı. İdrar yaparken penisin ileri de-
recede balonlaşma gösterdiği ve peniste dor-
sale doğru eğilme (kordi) geliştiği gözlendi
(Resim 2). Dev üretra ön tanısı konan olguya
ürosepsis riski gözönüne alınarak; üretra ka-
teterize edilmeden üretrogram yapıldı. Üret-
rogramda, penil üretrada skafoid tipe uyan
genişleme saptandı, normal genişlikte olan
posterior üretra görüntüledikten sonra in-
celeme sonlandırıldı. Olgunun düşük doğ-
um kilolu ve hiperbilirubinemik olması
gözönüne alınarak lokal anestezi etkisinde
üretrostomi uygulandı (Ağustos,1992). Olası
yandaş anomalilerin araştırılması için abdo-
men ultrasonografisi, intravenöz pyelografi
ve sistoüretrogram incelemeleri gerçekleştiril-
di, herhangi bir patolojik bulgu sap-
tanmadı. İdrar yakınmaları kısa sürede
düzelen olguya 4 aylık iken Nesbitt operas-



Resim 2: Olgu 2de idrar yaparken penisin görünümü



Resim 3: Nesbitt operasyonu sırasında gevşek üretra-nın görünümü

yonu uygulandı (Aralık 1992) (Resim 3).
Postoperatif dönemde herhangi bir komp-
likasyon gelişmemiştir. Olgu halen iz tanı

rasyonu uygulandı (Aralık 1992) (Resim 3). Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir. Olgu halen izlemizdedir ve herhangi bir yakınması yoktur (Son kontrol Nisan 1993).

TARTIŞMA

Dev üretranın etiolojisi bilinmemektedir. Herediter bir hastalık olmadığı düşünülmektedir. Bildirilen olguların sadece birinde gebelik sırasında kullanılan klomifen suçlanmışsa da başka bilinen teratojen ilaç yoktur. Olgularımızın öyküsünde gebelik sırasında kullanılan herhangi bir ilaç saptanmamıştır. İntrauterin dönemde gelişen vas-küler bir yetmezlik varsayımı öne sürülmüşse de kanıtlanamamıştır. Etiyolojik neden tüm üriner sistemi de etkileyebilmektedir (1). Erkek üretrası, ürogenital segmentten köken almaktadır. Kavernoöz yapıların erektil dokuları ve spongioz yapı, fetal yaşamın 7. haftasında üretral kıvrımın içinde yer alan mezodermal hücrelerin farklılaşmasından meydana gelir. Bu mezodermal hücrelerin farklılaşmaması ve üretral epitele yeterince destek sağlayamaması dev üretra oluşumuna yol açmaktadır (8,9). Bu yüzden dev üretra gelişimsel mezenşimal defektlerle birlikte olabilir. Örneğin Prune-belly sendromu ve posterior uretral kapak (valv) bu defektlerdendir (1,8). İlk olgumuzda dev üretra prune-belly sendromu ile birlikte idi. Dev üretranın skafoid tipinde ikinci olgumuzda da saptanan dorsal penil eğrilik (kordı) olduğu dikkati çekmektedir. Bunun nedeninin kavernoöz yapıların gelişmesine karşın spongioz yapıların bulunmaması dolayısı ile dengenin bozulması olduğu öne sürülmektedir. (10). Dev üretra çoğunlukla yandaş anomaliler ile karşımıza çıkmaktadır. Bazen yaşamla bağdaşmayan doğuştan anomaliler tedavi ve prognoz üzerinde önemli rol oynamaktadır (5,6,11,12). Olgularımızdan birinde olan ureter ve mesane anomalileri tedavi için ardışık operasyonlar gerektirmiştir.

Dev üretrada penisin ventral yüzü, düz ve gevşek görünümündedir ve işeme sırasında bu bölüm idrarla dolarak şişer. Bu bulgu ile kolayca konabilir (1,2). İki olgumuzda da bu bulgu belirgin bir şekilde gözlenmiştir. Tanıyı kesinleştirmek için yapılacak incelemelerde; üretranın kateterize edilmesinden, ürosepise yol açabileceğinden kaçınılmalıdır. Ya direkt mesane ponksiyonu ya da üretra dış ağzından enjektörle radyoopak madde verilerek üretra görüntülenmelidir (9,12). Bu girişim öncesi profilaktik antibiyotik uygulaması önerilmektedir (7,12). İntravenöz pyelogram, sistoüretrogram, bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi yardımı ile başta üriner sistem olmak üzere tüm sistemler olası yandaş anomaliler açısından araştırılmalıdır (1,4,11,12). Özellikle birinci olgumuzda bu araştırmalar üriner anomalileri ortaya koymamızda yararlı olmuştur. Son yıllarda antenatal ultrasonografi ile dev üretra tanısı konabildiği bildirilmiştir (13). Dev üretranın yarattığı işeme güçlüğü bazen fimozisle karıştırılmasına yol açmaktadır. Fimozis sanılarak sünnet endikasyonu konan olgularda, sünnete bağlı üretral fistüllerin bildirilmesi bu konuda çok dikkatli olunması gereğini ortaya koymuştur. Bu komplikasyon özellikle Gomco klempisi yardımı ile yapılan sünnetlerde ortaya çıkmıştır (1,14). İkinci olgumuzda üretra dış ağzının serbest olması ve işeme esnasında penis ventralindeki torbalaşma derhal fimozis tanısını ekarte etmiştir.

Dev üretranın cerrahi sağlığı; kozmetik görünümü ve genişlemiş üretranın çapını düzeltmeye yöneliktir. Üretral rekonstrüksiyonun prensipleri Nesbitt tarafından ortaya konmuştur (1,3,4,5). Ancak olgularımızda da olduğu gibi birlikte ağır anomalileri olan yada genel durumu bozuk hastalarda; ilk işlem olarak üretrastomi girişiminin yapılması, daha sonraki aşamada da üretral rekonstrüksiyonun uygulanması önerilmektedir (9,12,15).

KAYNAKLAR

1. Appel AR, Kaplan GW, Brock WA, Streit D, Megalourethra. *J Urology* 1986 ; 135 : 747.
2. Chehwal MJ, Mehan JD, Congenital megalourethra. Report of a unique case. *J Urology* 1980 ; 123 : 433
3. Kester RR, Mooppan UMM, Ohm HK, Kim H. Congenital Megalourethra. *J Urology* 1980 ; 143 : 1213.
4. Dodat H, Takvorian P, Cochat P, et al, Le méga-urètre congénital. *Chir Pédiatr* 1989 ; 30 : 225.
5. Mortensen PHG, Johnson HW, Coleman GU, Lirenman DS, Taylor G, McLoughlin MG. Megalourethra. *J Urology* 1985 ; 134 : 358.
6. Johnston JH, Coimbra JAM, Megalourethra. *J Pediatr Surg* 1970 ; 5 : 304.
7. Lindner A, Jones P, Hertz M, Many M, Scaphoid megalourethra a report of two cases. *Br J Urology* 1980, 52 : 143.
8. Krueger PR, Churchill BM. Megalourethra with posterior urethral valves. *Urology* 1981 ; 18 : 279.
9. Reissigl A, Eberle J, Bartsch G. Megalourethra. *Br J Urology* 1991 ; 68 : 435.
10. Wood T, Snow BW. Megalourethra associated with normal corpus spongiosum and dorsal chordee. *Urology* 1989 ; 34 : 271.
11. Fernbach SK. Urethral abnormalities in male neonates with VATER association. *AJR* 1991 ; 156:137.
12. Shrom SH, Cromie WJ, Duckett JW. Megalourethra. *Urology* 1981 ; 17 : 152
13. Fisk Mn, Dhilion Hk, Ellis Ce, Nicolini U, Tanirandorn Y, Rodeck CH: Antenatal diagnosis of megalourethra in a fetus with the Prune-belly syndrome. *J Clin Ultrasound* 1990 ; 18 : 124.
14. Shiraki IW. Congenital megalourethra with urethrocuteaneous fistula following: A case report. *J Urology* 1973 ; 109 : 723
15. Mieza MA, Kuhm MJ. Scphoid megalourethra associated with nonobstructive dilatation of the posterior urethra. *NY State J Med* 1986 ; 86 : 24.