

Megalouretra: Bir olgu ve literatürün gözden geçirilmesi

Megalourethra: a case report and review of the literature

Nihat Uluocak¹, Ömer Acar², Tayfun Oktar², İsmet Nane², Orhan Zıylan², Haluk Ander²

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Tokat

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Megalouretra penil uretranın nadir görülen konjenital bir anomalisidir. Burada skafoïd megalouretra tanılı hastamızı literatür eşliğinde tartışarak sunduk. Antenatal ultrasonografide bilateral hidroüteronefroz saptanan olgunun postnatal fizik muayenesinde, penis ventralinin çocuk işerken daha belirgin olmak üzere bombeleştiği dikkati çekmiştir. Postnatal ultrasonografide bilateral hidroüteronefrozun devam ettiği anlaşılmıştır. Miksiyonel sistouretrografide vezikoüteral reflü lehine bulgu izlenmemiştir. Sistoüretroskopide anterior uretranın aşırı dilate olduğu izlenmiştir. Tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları nedeniyle doğumdan 2.5 ay sonra vezikostomi açılmıştır. Vezikostomiden sonra üst üriner sistemdeki dilatasyon gerilemiş, 8 ay sonra olguya redüksiyon uretroplastisi, vezikostomi kapatılması ve sünnet işlemleri uygulanmıştır. Miksiyonel sistouretrografide postmiksiyonel rezidü izlenmemiş ve mesane kapasitesi normal olarak değerlendirilmiştir. Sonuç olarak penis deformitesinde megalouretra tanısı göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Enfeksiyon; megalouretra; üriner anomali.

Abstract

Megalourethra is a very rare congenital anomaly of penile urethra. Herein, we report a case of scaphoid megalourethra and reviewed the literature. Antenatal ultrasonographic evaluation revealed bilateral hydronephrosis. On postnatal physical examination, penile shaft was found to be dilated ventrally which became more evident during micturition. Bilateral hydronephrosis persisted on postnatal ultrasonographic examinations. Voiding cystourethrography did not reveal out vesicoureteral reflux. On cystourethroscopy, anterior urethra was found to be extremely dilated. Due to recurrent breakthrough infections, vesicostomy was performed after 2.5 months. After vesicostomy, upper urinary dilation progressively regressed; and reduction urethroplasty, urinary undiversion, and circumcision were performed at postnatal 8 months. Bladder capacity was found to be normal without post-void residual on voiding cystourethrography. As a conclusion, megalourethra should be considered in the differential diagnosis of penile deformity.

Key words: Infection; megalourethra; urinary anomaly.

Geliş tarihi (Submitted): 05.03.2009

Düzeltilme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision): 16.06.2009

Üriner sistemde böbreklerden testislere kadar olan kısımdaki organlarda sayı, volüm, yapı ve lokalizasyon anomalileri görülebilmektedir. Bu organlar içerisinde uretrada anomali görülme oranının diğer yapılara göre nispeten fazla olduğu bilinmektedir. Uretra anomalileri daha çok arka uretra valvleri, hipospadias, epispadias ve uretral divertiküller olarak karşımıza çıkarken megalouretra oldukça nadirdir ve ilgili yayınlar daha çok olgu sunumları ya da küçük seriler halindedirler.

İlk olarak Nesbit tarafından tanımlanan megalouretra penil uretranın çok nadir görülen konjenital bir anomalisi olup literatürde günümüze kadar yaklaşık 80'e yakın olgu bildirilmiştir.^[1] Bu çalışmada skafoïd megalouretra tanısıyla kliniğimizde tedavi ve takibi yapılan bir olgu literatür eşliğinde sunulmaktadır.

Olgu sunumu

Rutin gebelik takipleri sırasında erkek fetusta 24 haftada yapılan ultrasonografi (USG) incelemesinde sağ renal pelvis ön-arka çapı (RPAPD) 12 mm, sol RPAPD 10 mm, sağ üreter çapı 3 mm ve sol üreter çapı da 5 mm olarak tespit edilmiş olup, bu tarihten sonra olgunun kontrollere gelmediği ve 34 haftada prematüre doğum olduğu anlaşılmıştır. Hastanın fizik muayenesinde penisin bir kese şeklinde genişlemiş olduğu dikkati çekmiş olup globe vezikale saptanmıştır (Şekil 1). Doğum sonrası erken dönemde çekilen miksiyonel sistouretrografide (MSUG) eksternal meadan verilen kontrast maddenin penis köküne kadar bir kese içerisinde biriktiği ve mesaneye çok az miktarda kontrast madde geçişi olduğu saptanmıştır.



Şekil 1 Redüksiyon uretroplastisinden önceki görünüm. Penis ventralinde sakküler genişleme dikkati çekmektedir.

Bu bulgular nedeniyle yapılan sistoüretroskopide anterior uretranın geniş ve dilate olduğu izlenmiştir. Doğum sonrası 2. ayda yapılan USG incelemesinde ise, RPAPD'nin sağ tarafta 13 mm, sol tarafta 16 mm ölçülmesine ilave olarak her iki üreterin dilate olduğu izlenmiştir (sağ: 10 mm, sol: 9.5 mm). Doğum sonrası 2. ayda yapılan DTPA (dietilen triamin pentaasetik asit) incelemesinde sağ ve sol böbrek fonksiyonları sırası ile %54 ve %46 olarak tespit edilmiştir. Uygulanan profilaktik antibiyoterapiye rağmen sık tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları geçirmesi nedeniyle olguya 2.5 aylıkken vezikostomi işlemi yapılmıştır. Postoperatif birinci ayda yapılan üriner sistem USG incelemesinde iki taraflı grade 1-2 dilatasyonun (sol RPAPD: 12 mm) devam ettiği saptanmasına rağmen postoperatif 6. ayda yapılan USG'de sağ taraftaki dilatasyonun kaybolduğu tespit edilmiştir. Vezikostomi açılmasından 8 ay sonra olguya redüksiyon uretroplastisi, vezikostomi kapatılması ve sünnet işlemleri uygulanmış (Şekil 2, 3) olup operasyondan bir ay sonra yapılan kontrolde penisin normal şekilde olduğu gözlenmiştir (Şekil 4). İkinci ameliyatın 3. ayında çekilen MSUG'de vezikoüreteral reflü saptanmamış, postmiksiyonel rezidü izlenmemiş ve mesane kapasitesi normal olarak değerlendirilmiştir.

Tartışma

Korpus spongiozum ve bazen de korpus kavernozumun defektif gelişiminin neden olduğu nonobstrüktif uretral dilatasyon olarak tanımlanan bu anomalinin başlangıçta sakküler uretral divertikülün bir tipi olduğu düşünülmesine rağmen günümüzde patolojik bulgular ve etyoloji açısından tamamıyla farklı bir anomali olduğu kabul edilmektedir.^[2,3] Konjenital megalouretranın spesifik embriyolojik nedeni henüz açıklanamamıştır. Günümüzde en çok kabul gören

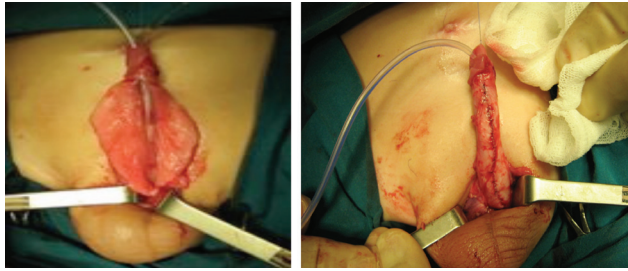


Şekil 2 Peroperatif görüntü. Defektif korpus spongiozum dokusunun neden olduğu ventral protuberans.

teori fallusun mezenkimal dokularındaki migrasyon, diferansiyasyon ve gelişimindeki defektir.^[2,4,5] Glanüler uretranın gecikmiş kanalizasyonuna bağlı olarak gelişen geçici uretral obstrüksiyon öne sürülen teorilerdendir. Stephens ve Fortune ise megalouretra-sı olan iki fetusun otopsisinde distal uretral epitelyal tıkaç bularak bu teoriyi desteklemişlerdir.^[6] Uretral anomalinin şiddeti obstrüksiyonun süresi ile orantılı bulunmuş ve fuziform megalouretrada kanalizasyondaki gecikmenin daha uzun sürdüğü öne sürülmüştür. Vakaların çoğunluğunda eşlik eden koronal hipospadias olması, glanüler uretradaki kanalizasyon defekti teorisini desteklemektedir. Embriyolojik sebep ne olursa olsun megalouretra çok nadir görülen, herediter predispozisyon taşımayan sporadik bir anomalidir.

Dorairajan 1962'de uretrografik bulgulara göre konjenital megalouretrayı skafoid ve fuziform olmak üzere ikiye ayırmıştır.^[3] Çalışmamızdaki hastada olduğu gibi daha sık karşılaşılan skafoid tipinde spongioz dokudaki yetersizliğe bağlı olarak işleme sırasında penis ventralinde şişkinlik ve dorsalinde deviasyon görülmüştür. Skafoid megalouretrada korpora kavernoza defekt yoktur. Fuziform megalouretrada ise korpora kavernoza defekte ilave fokal defekte bağlı olarak uretra halkasal bir şekilde balonlaşır.

Konjenital megalouretra başta *prune belly* sendromu olmak üzere renal agenezi, hipospadias, primer obstrüktif megaüreter, hidronefroz, vezikoüreteral reflü, renal displazi, kriptorşidizm, anorektal ve kardiyak anomaliler gibi konjenital anomalilerle birlikte bulunabilir.^[2,5,7] Komorbiditeler fuziform varyantta daha sık görülür ve daha şiddetli olur. Skafoid megalouretrada %60'a varan oranlarda böbrek yetmezliği ve/veya ölüm görülebilir. Çalışmamızdaki hastada megalouretra haricinde bir anomali bulunmamaktadır.



Şekil 3

Peroperatif görüntüler. Fazla dokunun eksize edilmesini takiben, uretranın kateter etrafından tübularize edilmesi.



Şekil 4

Redüksiyon uretroplastisinden sonra penisin görünümü.

Megalouretradaki primer defekt korpus spongiozumdaki yetersiz gelişim olduğundan destek dokusunun olmayışına bağlı olarak uretrada masif distansiyon ve uzama meydana gelmekte ve bu durumda işeme ile beraber artarak göllenmeye ve terminal damlamaya neden olmaktadır. Anterior uretradaki belirgin dilatasyona rağmen glanüler uretra vakaların çoğunda normal kalibrasyona sahiptir. Vakaların çoğunluğu erken neonatal dönemde belirgin bir penil deformite ile fark edilir. Fallus palpasyonunda penil uretra ventralinde, distale doğru belirginleşen defektif doku olduğu anlaşılabılır. Skafoid varyantta kavernoza doku dorsalde palpe edilebilir. Fuziform varyantta ise palpe edilebilen internal yapı yoktur.^[2] Tüm hastalar uriner ultrasonografi, MSUG ve biokimyasal testler ile eşlik eden anomalileri ve şiddetini saptayabilmek için değerlendirilmelidir.^[2,3]

Cerrahi tedavinin temel amacı idrar drenajını artırmak ve kozmetik açıdan penil deformiteyi düzeltmektir. Eşlik eden anomalilerin tedavisini uretral rekonstrüksiyondan önce gerçekleştirmek gerekebilir. Megaoluretranın 6-12 ay arasında düzeltilmesi önerilmektedir. Megaoluretranın cerrahi rekonstrüksiyonunda Nesbit^[1] tarafından tarif edilen ve Kalicinski

ve ark.^[8] tarafından geliştirilen redüksiyon uretroplastisi ameliyatı uygulanır. Nesbitt'in 1955 senesinde tarif ettiği ve günümüzde de megalouretranın cerrahi tedavisinde sıklıkla tercih edilen bu yöntemde uretral kateter etrafından longitudinal redüksiyon uretroplastisi yapılması önerilmiştir.^[1] Skafoid varyantta uygulanan redüksiyon uretroplastisi ameliyatının, başarılı sonuçlar ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.^[9,10] Fuziform varyantta destek dokusunun olmayışı rekonstrüktif cerrahiyi zorlaştırır. Fuziform megalouretrada korpus kavernoza defekti erektil disfonksiyona yol açar. Bu nedenle fuziform varyantta bazı cerrahlar erken cinsiyet değişimini önermek zorunda kalmışlardır. Fakat bu hastalarda kozmetik ve fonksiyonel açıdan başarılı sonuçlanan rekonstrüksiyonlar bildirilmiştir. Fuziform varyantın daha nadir görülüyor olması cerrahi tedavisi hakkında genelleme yapılmasını olanaksız kılar. Her vakanın tedavi yaklaşımı farklılık gösterebilir.

Sonuç olarak, özellikle peniste şişlik ve deformite ile başvuran olgularda megalouretra tanısı göz önünde bulundurulmalıdır.

Çıkar çatışması

Yazarlar, herhangi bir çıkar çatışmasının söz konusu olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Nesbitt TE. Congenital megalourethra. J Urol 1955;73:839-42.
2. Appel RA, Kaplan GW, Brock WA, Streit D. Megalourethra. J Urol 1995;135:747-51.
3. Dorairajan R. Defects of spongy tissue and congenital diverticuli of the penile urethra. Aust N Z J Surg 1963;32:209-14.
4. Lockhart JL, Reeve HR, Krueger RP, Glenn JF, Henry HH. Megalourethra. Urology 1978;12:51-4.
5. Shrom SH, Cromie WJ, Duckett JW. Megalourethra. Urology 1981;27:152-6.
6. Stephens FD, Fortune DW. Pathogenesis of megalourethra. J Urol 1993;149:1512-6.
7. Mortensen PHG, Johnson JW, Coleman GU, Lirenman DS, Taylor G, McLoughlin MG. Megalourethra. J Urol 1985;134:358-61.
8. Kalicinski ZH, Kansy J, Kotarbinska B, Joszt W. Surgery of megaureters: modification of Hendren's operation. J Pediatr Surg 1977;12:183-8.
9. Ozokutan BH, Kucukaydin M, Ceylan H, Gozukucuk A, Karaca F. Congenital scaphoid megalourethra: report of two cases. Int J Urol 2005;12:419-21.
10. Jones EA, Freedman AL, Ehrlich RM. Megalourethra and urethral diverticula. Urol Clin North Am 2002;29:341-8.

Yazışma (Correspondence): Dr. Ömer Acar.

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Cerrahi Monoblok, Kat: 1, Üroloji Anabilim Dalı, 34093 Çapa, Şişli, İstanbul, Türkiye.
Tel: 0532 315 58 29 e-posta: omeracar@istanbul.edu.tr