

DİFALLUS İLE BİRLİKTE İNKOMPLET ÜRETRAL DUPLİKASYON OLGUSU

A CASE REPORT OF DIPHALLUS AND INCOMPLETE URETHRAL DUPLICATION

MERDER, E., CANBAZOĞLU, N., KAZADO, M., MUTLU, N., BAYKAL, M.

ÖZET

Difallus ve üretral duplikasyon çok nadir görülen konjenital malformasyonlardır ve genellikle diğer anomaliler ile birlikte bulunurlar.

Glandüler difallusla birlikte inkomplet üretral duplikasyonu bulunan, sağ böbreğinde rotasyon anomalisi, sol böbreğinde bifid pelvis renalis ve solda ektopik üreter orifisi ve lumbalizasyon bulunan bir olgu sunulmaktadır.

Şu anda 9 yaşında bulunan erkek çocuğu, doğumundan hemen sonra imperfore anüs nedeniyle ameliyat edilmiştir. Hasta kliniğimize difalluslu olması nedeniyle başvurmıştır. Bu olguda üriner inkontinans, infeksiyon ve obstrüksiyon semptom ve bulgularına rastlanmamıştır.

Teşhis hastanın görünümü, bulgu ve semptomları (çift işeme), retrograd ve miksiyonel sistouretra-grafilerine dayanarak konulmuştur. İlave anomaliler intravenöz pyelografi ve sisto üretroskopi ile teşhis edilmiştir.

Tedavide: hipoplazik ventral glans rezeke edilmiş, ventral urethra glansdaki dorsal meanın yanına anastomoze edilmiş, iki üretra arasında 1 cm. uzunluğunda median insizyon yapılarak side to side anastomoz sağlanmış ve penil revizyon yapılmıştır. Operasyondan sonra hastaya 12 gün süre ile 8F üretral kateter takılmıştır. Cerrahi girişimden sonra herhangi bir komplikasyon görülmemiştir. Miksiyon sırasında çift işemenin düzeldiği görülmüştür.

Bu difallus ve inkomplet üretral duplikasyon olgusu literatür bilgileri ışığında gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

Diphallus and urethral duplication are very rare congenital malformations and usually they are associated with other anomalies.

We report a case of glanular diphallus with incomplete urethral duplication associated with rotation anomaly in the right kidney, bifid pelvis renalis in the left kidney, ectopic uretral orifice in the left and lumbalisation.

He underwent an operation because of imperforated anus immediately after birth and he is now 9 years old.

He attended to our clinic because of diphallus. There wasnt any symptoms and signs of urinary incontinence, infection and obstruction in this case.

Diagnosis was based on the patient's appearance, signs and symptoms (double urinary stream), retrograde and mictional urethrocytography. Associated anomalies were diagnosed with intravenous pyelography and cystourethroscopy.

Hypoplastic ventral glans was resected, ventral urethra anastomosed at the mea near the dorsal urethra, side to side anastomose applicated between two urethra by 1 cm. median insicion and penil revision had been done in the treatment.

We used 8F urethral catheter for 12 days after the operation. There wasnt any complication after the surgical procedure. Double urinary stream disappeared after the operation.

This diphallus and incomplete urethral duplication case is discussed in the perception of literature.

ANAHTAR KELİMELER:Duplike, fallus, uretra, anomali

KEY WORDS: Duplication, phallus, urethra, anomaly

GİRİŞ

Difallus ve ürethra duplikasyonu nadir görülen kompleks anomalilerdir.

Difalluslu olgularda küçük aksesuar bir penis olabileceği gibi komplet duplikasyon da olabilir. Her penis bazen bir, bazen iki adet korpus kavernozum ve üretra içerir. Hipospadias, bifid scrotum, mesane duplikasyonu, renal agenezi veya ektopi, pubis simfizinin diyastazi, anal ve kardiyak anomaliler gibi çeşitli malformasyonlarla birarada bulunabilir (1).

Değişik embriyolojik anomaliler nedeniyle urethra duplikasyonlu olgular birçok varyasyon gösterebilmektedir. Hala bu konuda kabul edilmiş universal bir klasifikasyon tarif edilmemiştir (2).

Üretral duplikasyonlar genellikle dorsal ve ventral olarak iki grupta incelenir. Duplikasyonların çoğu aynı sagittal planda, yani üst üste yer alır. Duplike üretralar nadiren yan yana da yer alabilir. Bu tip olgular genellikle komplet difalluslu veya yapışık, geniş falluslu kişilerde görülür (2).

Dorsal üretral duplikasyonlarda normal üretra ventralde yer alıp glansdaki normal meada sonlanır. Aksesuar kanallar glansla penis kökü arasındaki herhangi bir yerde ve epispadik pozisyonda dışa açılır. Genellikle dorsa penil kordi vardır.

Anormal dorsal segment pubis simfizinin altından proksimale doğru uzanır. Çeşitli uzunlukta olabilirler. Bunların çoğu mesaneye ulaşmadan kör olarak sonlanırlar. Bu abnormal üretralar mesaneye kadar ulaşırlarsa hasta genellikle inkontinan olur. Bu anomali ile estrofihipspadias kompleksi arasında bir ilişki olduğu düşünülmektedir (2).

Üretranın ventral duplikasyonları embriyolojik olarak daha az anlaşılabilmiştir. Bu duplikasyonlar da komplet ve inkomplet olabilir. İnkomplet üretral duplikasyonlarda üretra mesane boynunun distalindeki herhangi bir yerde bifürkasyon gösterir. Penis shaftında hipospadik bir mea ile birlikte görülebilir. Bu mea anterior anal sınıra kadar uzanabilir.

Ürethral duplikasyonlar her zaman cerrahi tedavi gerektirmez bazı olgular miksiyonel sistoüretrografiler sırasında insidental olarak da bulunabilir (2).

Genellikle dorsal uretralar fokal atrezi alanları nedeniyle çok dardır ve rekonstrüksiyonda tercih edilmez.

OLGU SUNUMU

Olgumuz 9 yaşındaki bir erkek çocuğudur. Doğumla birlikte glandular difalluslu olduğu teşhis edilen olguya doğumdan hemen sonra (1986 yılında) imperfore anus teşhisiyle operasyon uygulanmıştır. İnkontinans ve üriner enfeksiyonu bulunmayan olgunun şikayeti glansın çift olması ve çift idrar yapmaktır. (Resim 1)

Bu olgunun miksiyonel sistoüretrografisi ve retrograd üretrografisi yapılmış, IVP çekilmiş ve sistoüretroskopisi yapılmıştır.

Asandan üretrografide: glandüler difallusa açılan her iki meadan da 4 numara üreter kateteri konarak opak madde verilmiş ve grafiler alınmıştır. Dorsal üretranın ince olduğu ve büyük glansa açıldığı tesbit edildi. Her iki üretranın membranoz üretranın distalinde birleşerek mesaneye doğru tek uretra olarak devam ettiği gözlemlendi (Resim 2).



Resim 1: Olgumuzdaki difallusun görüntüsü



Resim 3: Olgumuza ait IVP

Miksiyonel sistoüretrografilerde de ventral ve dorsal üretranın birleşerek mesaneye tek üretra halinde açıldığı tesbit edilmiştir.

Çekilen IVP'de: Sağ böbrekte rotasyon anomalisi, solda bifid pelvis renalis, kolluma açılan sol ektopik üreter orifisi ve lumbalizasyon tesbit edilmiştir (Resim 3).

Ektopik üreter orifisi sistoüretroskopi ile ortaya konmuştur.

Genel anestezi altında ventraldeki hipoplazik glans rezeke edilmiş, ventral üretra glansdaki dorsal meanın yanına anastomize edilmiş ve iki üretra arasında 1 cm. uzunluğunda median insizyon yapılarak side to side anastomoz sağlanmıştır. Penil revizyon yapılarak hastaya 8F foley sonda takıldı. Sonda 12 gün süre ile hasta üzerine bırakıldı. Post operatif herhangi bir komplikasyon görülmedi.

TARTIŞMA

Difalluslar; Pseudodifallus, glandüler, bifid, concealed, komplet, hemidifallus ve triple penis (difallus ve meme benzeri yapı) olarak sınıflandırılabilir (3).



Resim 2: Duplike üretranın proksimalde birleştiğini gösteren resim

Ürethral duplikasyonlarda sınıflama difallusa göre daha karışıktır ve kabul edilmiş universal bir sınıflama hala yoktur. Williams'a göre sagital, hipospadias veya kompleks ve kolleteral duplikasyon olarak sınıflandırılır (1). Safital (Y duplikasyon), spindle, epispadik, hipospadik, komplet, inkomplet, abortive ve kolleteral olarak da sınıflandırılabilir (4).

Ürethral duplikasyonları morfolojik olarak, üretral orifisin tipine göre: epispadik, glans üstünde normotropik, hipospadik ve perineoanal olarak sınıflandıran yazarlar da vardır (5).

Ürethral duplikasyonlar klinik olarak asemptomatik olabilir. Üriner enfeksiyon, inkontinans veya çift işeme şikayetleri ile birlikte bulunabilir. En sık rastlanılan semptom çift işemedir (6). Multi anomalilerle birlikte bulunabileceğinden bu anomalilere ait semptomlar bulunabilir. Miksiyon sırasında perianal damlama görülebilir. İnkomplet üretral duplikasyonlarda inkontinans olmayabilir. Üretral duplikasyonlara bağlı olarak gelişen nüks üriner enfeksiyonlar sıktır (7).

Literatürde üretral duplikasyonla birlikte bulunan çeşitli patolojiler tanımlanmıştır. Bunlar arasında: mesane duplikasyonları (8,9,10,11,12,16), uterus duplikasyonları (8), vajina duplikasyonları (8), vulva duplikasyonları (9), bifid klitoris (13), difallus (10,11,14), anterior ektopik anus (8,10) kolon duplikasyonları rectum duplikasyonları (10,12), scrotum duplikasyonları (11), terminal ileum duplikasyonları (10), büyüme geriliği, mental retasdasyon, dismorfik yüz ve progressif vitiligonun birarada bulunduğu durumlar (15), kalçanın konjenital dislokasyonu (16), spinal anomaliler ile birlikte onfalosel, alt abdominal duvar hernisi ve simfiz pubiste ayırım (10), osofagus atrezisi (17), megalouretra (18), VACTERL (sacral malformasyon, anal atrezi, vestibüler fistül, renal displazi, kosta sayısının 11 çift olması, 11. kostada hipoplazi, sol ayakta diplopodia (12) ventriküloseptal defekte ilave barsakların malrotasyonu, böbreğin malassensusu, sacrum ve bel omurlarında raşitizm umbilikal herni bulunmaktadır (19).

Teşhis hastanın semptom ve bulgularına göre konur, miksiyonel sistoüretrografi ve retrograd üretrografiler ile kesinleştirilir. Ancak beraberinde diğer anomalilerin de sık bulunduğundan bu olgulara intravenöz pyelografi

mutlaka yapılmalıdır.

Üretral duplikasyonlarda tedaviye obstrüksiyon veya nüks enfeksiyonlara neden olup olmadığı araştırılarak başlanmalıdır. Asemptomatik olgularda konservatif kalınabilir ancak difallusla birlikte olan olgularda kozmetik ve fonksiyonel açıdan mutlaka müdahale gerektirirler.

KAYNAKLAR

- 1) **Jack, S. Elder:** Congenital anomalies of the genitalia. *Cambells urology*. Volume 2, chap. 51, pp. 1926.
- 2) **Gonzales, End.T., Jr.:** Posterior urethral valves and other urethral anomalies. *Cambells urology*. Volume 2, chap. 49, pp. 1888-1890, 1992.
- 3) **Wilson, J.S.P.:** Diphallus, *Plastic and Reconstructive Surgery of the genital area*. Edited by Charles E. Horton. Chapter 8, pp. 163-174, 1973.
- 4) **Sharma, R.N.:** **Sharma-P:** Unusual urethral duplication. *eur. Urol.*, 15(3-4): 311-2, 1988
- 5) **Weismüller, J.:** Urethral duplication in the male. *Urologe-A. sep.*: 24(5): 274-9, 1985.
- 6) **Keneddy, H.A., Steidle, C.P., Mitchell, M.E., Rink, R.C.:** Colleteral urethral duplication in the frontal plane: a spectrum of cases. *J. Urol.* 139(2): 332-4, 1988.
- 7) **Saussine, C., Bertrand, P., Jacqmin, D., bollack, C.:** Recurrent urinary infection secondary to urethral duplication. *Br-J Urol.* 71(5): 613-4, 1993.
- 8) **Goh, D.W., Davey, R.B., Dewan, P.A.:** Bladder urethral and vaginal duplication. *J. Pediatr. Surg.* 30(1): 125-6, 1995.
- 9) **Bellaghe, I., Chaouachi, B., Hammou, A., Dhaoui-Kabaar, N., Aloulou, T. Gharbi. H.A.:** An exceptional combined malformation: duplication of the lower urinary tract, the vulva and the posterior intestine. *Ann-Urol-Paris.* 27(2): 101-5, 1993.
- 10) **Azmy, A.F.:** Complete duplication of the hindgut and lower urinary tract with diphallus. *J. Pediatr. Surg.* 25(6): 674-9, 1990.
- 11) **Cernach, M.C., Hayashi., H., Soares, D.:** Diphalli associated with malformation of hindgut derivatives. *Urology*, 33(3): 209-10, 1989.
- 12) **Santer, R., Schroder, H.:** Rectum and bladder duplication with malformations of the Vacterl. *Klin-Pediatr* 199(2): 119-121, 1987
- 13) **Babut, J.M., Vidal, V., Tekon, H., Fremond, B., Chapuis, M.:** Duplication of the urethra in a young girl. *J. Urol.* 96(3): 173-6, 1990.

- 14) **Sarmentero, E., Estornell, F., Beamud, A., Martinez, Verduch, M., Garcia, Ibarra, F.:** Male complete urethral duplication report of 3 new cases. *Eur-Urol.* 18(4): 276-80, 1990.
- 15) **Labrune, P., Assathiany, R., Penso, D., Odiere, M.:** Progressive vitiligo, mental retardation, facial dysmorphism and urethral duplication without chromosomal breakage or immunodeficiency. *J. Med. Genet.* 29(8): 592-4, 1992.
- 16) **Dajani, A.M., el Muhtasseb, H., Kamal, M.F.:** Complete duplication of the bladder and urethra *J. Urol.* 147(4): 1079-80, 1992.
- 17) **Agra-Cadarso, B., Montreo-Redondo, A., Romeo-Martinez, C.:** Complete duplication of the urethra in males, associated with oesophageal atresia: 2 cases. *cir-Pediatr, Apr.:* 2(2): 83-5, 1989.
- 18) **Locke, J.R., Noe, H.N.:** Megalourethra: Surgical technique for correction of an unusual variant. *J. Urol.* 138(1): 110-1, 1987.
- 19) **Kapoor, R., Saha, M.M.:** Complete duplication of the bladder, urethra and external genitalia in a neonate- a case report. *J. Urol* 137(6): 1243-4, 1987.