ÜRİNER SİSTEM DIŞI ANOMALİLERİN EŞLİK ETTİĞİ BİR MEGAMEATUS İNTAKT PREPÜSYUM-HİPOSPADİAS OLGUSU

A CASE OF MEGAMEATUS INTACT PREPUCE-HYPOSPADIAS WITH NON-UROLOGICAL ANOMALIES

AYBEK, Z.*, DÜZCAN, F.**, TURAN, T., TUNCAY, Ö.L.

ÖZET

Hipospadias olgularında ayrıntılı anamnez ve sistemik fizik muayenenin yapılması, eşlik eden doğumsal anomalilerin ortaya çıkarılması açısından önemlidir. Hypospadias ile birlikte intakt prepüsyum ve megameatus nadir görülen bir patolojidir ve bugüne kadar literatürde bu olgularda eşlik eden anomali bildirilmemiştir.

Yazımızda, ürogenital sistem dışı anomalilerin de eşlik ettiği ve diğer aile bireylerinde de çeşitli minor anomaliler saptadığımız, bir megameatus intakt prepüsyum-hipospadias olgumuzu sunduk.

ABSTRACT

The patients with hypospadias must undergo detailed past medical history and systemic physical examination in order to detect secondary congenital anomalies. Hypospadias associated with intact preputium and megameatus are rarely seen pathological conditions and so far associated anomalies had not been reported in the literature.

In this article we presented a megameatus intact preputium-hypospadias patient with non-urological anomalies in whom a family history of some minor anomalies have been detected.

ANAHTAR KELİMELER: Megameatus, Hipospadias

KEY WORDS: Megameatus, Hypospadias

* Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı/Denizli, ** Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik Anabilim Dalı/Denizli

GİRİŞ

Megaloüretra nadir görülen bir penil üretra anomalisidir.[1] Penil üretranın dilatasyonu ve korpus spongiosumun gelişme bozukluğuna bağlı olarak üç tipe ayrılır; fusiform, skafoid ve megaloüretra intakt prepüsyum (MIP)- hipospadiasa eşlik eden üriner veya üriner sistem dışı anomali bildirilmemiştir.[2]

Yazımızda, hasta ve aile bireylerinde üriner sistem dışı minör anomalilerin eşlik ettiği bir MIP-hipospadias olgusunu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU:

Ailesi tarafından sünnet ettirilmek üzere kliniğimize getirilen 10 yaşındaki erkek çocuğun yapılan muayenesinde, hipospadiyasın nadir görülen bir varyantı olan, intakt prepüsyum ile birlikte distal hypospadias ve megameatus saptandı (Resim 1,2). Eşiyle kan yakınlığı olmayan annenin 5'inci gebeliğinden doğan olgunun, vücut ölçümlerinin normal sınırlarda olduğu belirlendi. Mentalite fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Fizik muayenede ellerde 2. ve 3. parmaklar arasında hafif interdijital perdelenme, bileteral simian çizgisi ve 5. parmakta klinodaktili saptandı (Resim 3). Yapılan ürografik ve ultrasonografik incelemede ürogenital sisteme ait ek bir anomali saptanmadı.

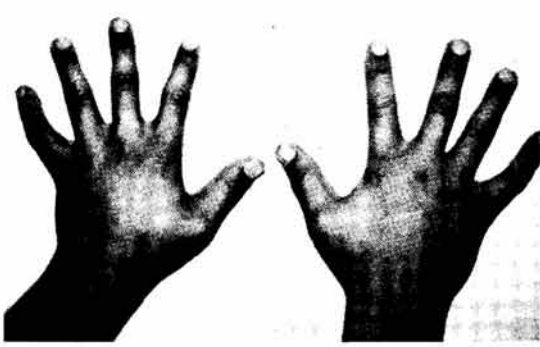
Soy geçmişinde annenin birinci gebeliğinden doğan kız bebeğin postnatal 1'inci haftada eksitus olduğu ve ölüm nedeninin bilinmediği öğrenildi. Ek olarak 17 yaşımdaki ikinci kız kardeşte mental retardasyon, gelişme geriliği ve bilaretal simian çizgisi saptandı. On beş ve 13 yaşlarındaki diğer iki kız kardeş normal yapıda ve sağlıklı olarak değerlendirildi. Kırkbeş yaşındaki babanın yapılan muayenesinde kısa boy (1.52 cm), pektus ekskavatus, ellerde; hafif interdijital perdelenme, distal falangeal eklemlerde ekstansiyon kısıtlılığı, baş parmaklarda abdüksiyon kısıtlılığı ve bilateral simian çizgisi saptandı.

Periferik kandan yapılan kromozom analizi giemsa tripsin G-bantlama yöntemiyle incelendi, yapısal veya sayısal bir anomali saptanmadı. Hastaya MIP-hipospadias tanısıyla piramid prosedur uygulanarak cerrahi onarım yapıldı. Hastamızda post-operatif erken ve geç dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Resim 1: İntakt prepüsyum

Resim 2: Distal hypospadias ve megameatus

Resim 3: İkinci ve üçüncü parmaklar arasında hafif interdijital perdelenme, bilateral simian çizgisi ve 5. parmakta klinodaktili



TARTIŞMA

Anterior hipospadias vakalarının %6'sında normal görünümlü intakt bir prepüsyum retrakte edildiğinde glanüler defekt ile birlikte megameatus görülür.[3] Bazen sirkümsizyon yapıldıktan sonra farkına varılır ve daha sonra yapılacak hipospadias onarımını daha da zorlaştırır. Bu nedenle sirkümsizyon öncesi propüsyum retrakte edile-

rek eksternal üretral meatus ve glansın değerlendirilmesi çok önemlidir. MIP- hipospadias olgularında eşlik eden herhangi bir anomali beklenmemesine karşın bizim olgumuzda bazı minör aromalilere rastlanmıştır. Ellerde simian çizgisi, klinodaktili gibi özellikler normal populasyonda da düşük oranda görülmekle birlikte olgumuzda ve babasında hafif interdigital perdelenme, ikinci kızkardeşde nonspesifik mental retardasyon bulunması, ayrıca bir kız kardeşin postnatal eksitus olması, ailede genetik bir yakınlık olabileceğini düşündürmektedir. Literatür taramasında benzer bir olgu ile karşılaşmadık. Hipospadias olgularında değişik varyantların olduğu bilinmekle birlikte olgumuz, MIP-hipospadias ile beraber konjenital anomalilerin bildirildiği ilk olgudur. Karşılaştığımız ek anomaliler klinik açıdan öneme sahip olmamakla birlikte MIP-hipospadiaslarda başka anomalilerin olabileceğini ve bu konuda dikkatli olunmasının vurgulanması açısından değerlidir.

KAYNAKLAR

1) **Gonzales, E.T.:** Posterior urethral valves and other urethral anomalies in: Campbell's Urology, 6th edition, Edited by P.C. Walsh, A.B. Retik, T.A. Stamey and E.D. Vaughan. Philadelphia: WB. Saunders Co. Vol. 2 Chapt. 49, pp 1872-1892, 1992.

2) **Gibbons, M.D.:** Megalourethra in: Urologic Surgery, 4th edition, edited by Glenn, J.F. and Boyce, W.H. Philadelphia, J.B. Lippincott Co, pp 805-811, 1991.

3) **Duckett, J.W., and Keating, M.A.:** Technical challenge of the megameatus intact prepuce hypospadias (MIP) variant: The pyramid procedure. J. Urol., 141: 1407-1408, 1989.

YORUM

Megameatus sünnet nedeniyle prepisium retrakte edildiğinde ortaya çıkmaktadır. Burada eklenmesi gereken önemli bir bilgi ve uyarı, toplumumuzda sünnetlerin büyük çoğunluğunun ehliyetsiz kişilerce yapıldığı ve bu tür anomalilerin dikkate alınmadan sünnet yapıldığıdır. Bu ve benzeri yazılarda toplumumuzdaki bu aksaklık yorumlara eklenerek her fırsatta çözüme yönelik uyarılar yapılmasında yarar vardır.

Prof. Dr. Ferruh Şimşek
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Üroloji Anabilim Dalı / İstanbul