

# Doğumsal kayıksı dev üretra\*

**Bülent Hayri ÖZOKUTAN, Mustafa KÜÇÜKAYDIN, Ali GÖZÜKÜÇÜK, Fahri KARACA**

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Kayseri

## Özet

Doğumsal dev üretra, penil üretranın nadir görülen bir bozukluğudur. Penisin erektil dokusunun gelişmemesine bağlı ön üretranın yaygın genişlemesi olarak tanımlanır. Beraberinde ek anomali bulunmayan nadir bir dev üretra olgusu sunuyoruz. Doğduğundan beri idrar yaparken peniste şişme ve dizüri yakınması olan 13 yaşında bir erkek çocuk kliniğimize başvurdu. Muayenede penisin alt yüzünde, işeme sırasında belirgin balonlaşma gösteren bir şişlik saptandı. Retrograd sistoüretrogramda ön üretrada kayıksı genişleme görüldü. Hastaya daraltıcı üretroplasti ameliyatı yapıldı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz olan hastanın peniste herhangi bir anormallik olmadan normal akımla idrar yaptığı gözlemlendi.

**Anahtar kelimeler:** Dev üretra, doğumsal üretra bozuklukları

## Summary

### **Congenital scaphoid megalourethra**

Congenital megalourethra is a rare congenital malformation of penile urethra. It is defined as diffuse dilatation of the anterior urethra due to absence of development of the erectile tissue of the penis. We report a rare case of scaphoid megalourethra without any associated anomaly. A 13-year-old male was admitted to our department with complaints of penile swelling during micturition and dysuria since birth. On clinical examination there was a small swelling on the ventral surface that ballooned markedly during micturition. Retrograde cystourethrogram showed scaphoid dilatation of the anterior urethra. The patient underwent a reduction urethroplasty. The patient did well postoperatively and voided with a normal stream without any abnormality of the penile shaft.

**Key words:** Megalourethra, congenital urethral abnormalities

## Giriş

Doğumsal dev üretra, penil üretranın nadir görülen bir bozukluğudur. Penisin erektil dokusunun gelişmemesine bağlı ön üretranın yaygın genişlemesi olarak tanımlanır (6). Ön üretrayı etkileyen bu durum, özellikle işeme sırasında peniste şekil bozukluğuna neden olur. Dev üretra, bozukluğun derecesine göre kayıksı ve iğsi olarak sınıflandırılır. İğsi dev üretrada korpus spongiosum ve korpus kavernosumda bozukluk varken kayıksı tipte yalnız korpus spongiosumda bozukluk vardır (1,10). Klinik olarak bu sınıflamanın kullanılmasına karşın ara şekillerin olduğu da kabul edilmektedir. İğsi tip daha ağır bir bozukluktur ve beraberinde çoğunlukla yaşamla bağdaşmayan doğumsal hastalıklar bulunur (1). Beraberinde

ek hastalık bulunmayan nadir bir dev üretra olgusu sunuyoruz.

## Olgu Sunumu

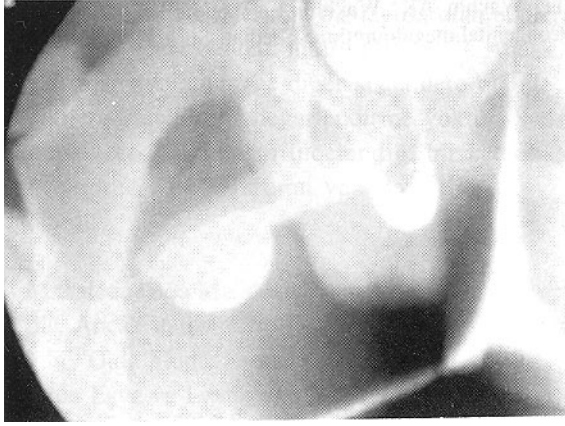
Doğduğundan beri idrar yaparken peniste şişme ve dizüri yakınması olan 13 yaşında bir erkek çocuk kliniğimize başvurdu. Muayenesinde penisin alt yüzünde işeme sırasında belirgin balonlaşma gösteren bir şişlik saptandı (Resim 1). Kitleye bası yapılıncaya normal yerleşimli meatusdan idrar damladığı görüldü. Başka ek hastalığı olmayan olgunun idrar kültürü steril, rutin kan değerleri normaldi. İşeme sistoüretrogramında vezikoüreteral reflü yoktu, ultrasonografik bulguları normaldi. Retrograd sistoüretrogramda ön üretrada kayıksı genişleme görüldü (Resim 2). Hastaya daraltıcı üretroplasti yapılması planlandı. Ön üretra boylamasına açıldığında korpus spongiosum bozukluğuna bağlı geniş bir kavite saptandı. Distal üretrada tıkanıklık yoktu. Üretranın fazla olan kısmı çıkarıldı, 8F kateter üzerinden tüp haline

\* VII. Ulusal Çocuk Ürolojisi Kongresi (11-14 Eylül 2003, Kapadokya) ve XXI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde (8-10 Ekim 2003, Şanlıurfa) poster olarak sunulmuştur.

**Adres:** Bülent Hayri Özokutan, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep  
**Yayına kabul tarihi:** 12.04.2004



Resim 1. Olgunun ameliyat öncesi görünümü.



Resim 2. Retrograd sistoüretrogramda ön üretrada izlenen kayıksı genişleme.



Resim 3. Olgunun ameliyat sonrası görünümü.

getirilerek üretroplasti tamamlandı. Sünnnet yapıldıktan sonra penis cildi kapatıldı. Üretra kateteri 10 gün sonra çekildi. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz olan hastanın peniste herhangi bir anormallik olma-

dan normal akımla idrar yaptığı gözlemlendi (Resim 3). Olgumuzun 11 aylık düzenli izleminde bulguları normaldir.

### Tartışma

Dev üretra ilk kez 1955 yılında Nesbitt tarafından tanımlanmış ve başarı ile tedavi edilmiştir (6). Günümüze dek, İngilizce literatürde 80 kadar olgu bildirilmiştir (2). Dev üretranın nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, mezodermin gelişimi ve üretra epitelini desteklemesindeki yetersizliğe bağlı olarak oluştuğu düşünülmektedir (8). Fallusun mezenkimal dokusunun gelişim, değişim ve göç etmesinde embriyolojik olarak bir bozukluk olduğu da öne sürülmektedir (2). Stephens ve ark. glandüler üretra kanalizasyonunun gecikmesinin geçici bir tıkanıklığa neden olduğunu, tıkanıklığın süresi ve ağırlığına göre de işsi veya kayıksı dev üretranın geliştiğini düşünmektedir (10).

Dev üretrada görülen üretra genişlemesi, distal tıkanıklığa bağlı olmayıp korpus spongiosumun gelişim bozukluğundan kaynaklanmaktadır. İdrar durgunluğu nedeniyle üretranın genişlemesi sırasında yer değiştiren tunika, kapakçık görevi yaparak işlevsel tıkanıklığa neden olur (8). Doğumsal üretra divertiküllerinin, dar çıkışlarının distal yapısal tıkanmaya neden olmasından dolayı dev üretradan farklı olduğu düşünülmektedir (1). Bazı yazarlar ise bu iki bozukluğu aynı hastalığın farklı şekilleri olarak değerlendirmektedir (10).

Dev üretra ile özellikle üst idrar yolu bozuklukları ve karın duvarı eksiklikleri gibi doğumsal hastalıklar arasında sıkı bir ilişki vardır. Literatürde bildirilen olguların % 85'inde ek hastalıkların varlığı saptanmıştır (2). Böbrek displazi-hipoplazisi, hidronefroz, hidroüreter, arka üretra kapakçığı, açılmamış anüs, inmemiş testis, vezikoüreteral reflü ve prune belly sendromu birliktelikleri tanımlanmıştır (3,5,7,9,11). Yaşama bağdaşmayan doğumsal bozuklukların çoğunlukla işsi tipte bulunduğu genel kabul görmekte birlikte, dev üretranın tipi ile ek hastalıklar arasında bir ilişki olmadığı da ileri sürülmüştür (3). Üretra bozukluklarının hafif şekillerinde bile ağır üst idrar yolu hastalıkları bulunabileceğinin (1) bildirilmesine karşın, olgumuzda ek bir hastalık saptanmadı.

Literatürde doğum öncesi tanı konan olguların bildirilmesine karşın (4) dev üretra olgularının çoğu yenidoğan ve erken çocukluk dönemlerinde saptanmaktadır. Doğduğundan beri yakınmaları olan ama 13 yaşında hastaneye başvuran olgumuzda tıkanıklığa bağlı vezikoüreteral reflü gelişmemiştir.

Sonuç olarak, dev üretra nadir görülen ve cerrahi olarak düzeltilebilen bir bozukluktur. Hastaların yaşam kalitesini ek hastalıkların varlığı ve ağırlığı belirlemektedir.

#### Kaynaklar

1. Appel RA, Kaplan GW, Brock WA, Streit D: Megalourethra. J Urol 135: 747, 1986
2. Jones EA, Freedman AL, Ehrlich RM: Megalourethra and urethral diverticula. Urol Clin N Am 29:341, 2002
3. Kester RR, Mooppan UM, Ohm HK, Kim H: Congenital megalourethra. J Urol 143: 1213, 1990
4. Lam YH, Tang MH: Sonographic diagnosis of congenital megalourethra at 13 weeks of gestation. Ultrasound Obstet Gynecol 16: 585, 2000
5. Mortensen PH, Johnson HW, Coleman GU, Lirenman DS, Taylor G, McLoughlin MG: Megalourethra. J Urol 134: 358, 1985
6. Nesbitt TE: Congenital megalourethra. J Urol 73: 839, 1955
7. Savanelli A, Schiano A, Esposito C, Russo S, Dolezalova H: Congenital megalourethra associated with urethral duplication and imperforate anus. Pediatr Surg Int 13: 607, 1998
8. Sharma AK, Kothari SK, Goel D, Agarwal LD, Tamani RN: Megalourethra with posterior urethral valves. Pediatr Surg Int 15: 591, 1999
9. Shrom SH, Cromie WJ, Duckett JW Jr: Megalourethra. Urology 17: 152, 1981
10. Stephens FD, Fortune DW: Pathogenesis of megalourethra. J Urol 149: 1512, 1993
11. Wakhlu AK, Wakhlu A, Tandon RK, Kureel SN: Congenital megalourethra. J Pediatr Surg 31: 441, 1996