

Difallus, penoskrotal transpozisyon ve perineal kitle bulgusu veren son bağırsak duplikasyonu*

Alaeddin DİLSİZ, Müslim YURTCU, Ercüment TAŞPINAR, Lema TAVLI

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları, Konya

Özet

Mukoza kaplı perineal kitle bulgusu veren kısmi arka bağırsak duplikasyonu, difallusu, penoskrotal hipospadiası ve penoskrotal transpozisyonu olan bir yenidoğan sunuldu. Yenidoğan döneminde perineal kitle eksize edildi, aynı seansta rudimenter fallus da eksize edilerek difallus tedavi edildi. Penoskrotal hipospadias ve penoskrotal transpozisyon altıncı ayda tedavi edildi. Histopatolojik incelemede eksize edilen kitlenin bağırsak mukoza ve müsküler tabakalarını içerdiği saptandı. Bu olgu antenatal dönemde perineye rüptüre olan kaudal duplikasyon sendromunun orta dereceli bir görünümü olarak değerlendirildi.

Anahtar kelimeler: Difallus, penoskrotal hipospadias, penoskrotal transpozisyon, arka barsak duplikasyonu

Summary

Diphallus, penoscrotal transposition and partial hindgut duplication which points the symptom of perineal mass

In a newborn infant with a mucosal-lined perineal mass associated with diphallus, penoscrotal transposition and penoscrotal hypospadias was presented. Perineal mass was excised and diphallus was corrected by excising the rudimenter phallus at same time. Penoscrotal transposition and hypospadias were corrected later. The histopathological examination revealed that the mucosal-lined perineal mass contained the intestinal tissue which consist of tunica muscularis and mucosa. This case was evaluated as a mild form of the caudal duplication syndrome that had ruptured antenatally through the perineum.

Key words: Diphallus, penoscrotal transposition, penoscrotal hypospadias, hindgut duplication

Giriş

Penil duplikasyon (diphallia) çok ender görülen konjenital bir anomalidir. 5 milyon doğumda bir görülür. Duplikasyonun boyutu ve eşlik eden anomalilerin sayısı değişir. Bu anomali 2 primer sınıfa ayrılır. Tam difallus; hem glans hem de penil shaftın tam duplikasyonudur. Kısmi difallus ise, yalnızca glansın tam duplikasyonudur. Ek anomaliler mesane ekstofisi, kloakal ekstofisi, duplike mesane, skrotal anomaliler, ayrılmış simfizis pubis, intestinal anomaliler ve imperfore anüsten oluşur. Bu deformitenin embriyolojisi tam anlaşılmamıştır. Fakat Hollowell ve ark. bunun mezodermal bantların füzyonunun yetersizliğinden ya da iki üretral gelişimi çevreleyen mezoderminden dolayı oluştuğunu söylenmektedir (kaynak yok). Kısmi difallusun tedavisi duplike nonkomünike

glansın eksizyonu, tam duplikasyonda ise, daha az gelişmiş penil yapı ve üretranın eksizyonudur. Genitoüriner değerlendirme herhangi bir tedaviden önce yapılmalıdır. Genellikle üretra ve mesane duplikasyonu, kloakal ekstofisi, anorektal atrezi, vertebra anomalileri gibi diğer sistemik malformasyonlarla beraberdir (2,3,7).

Kolon fonksiyonunu önleyen nedenler arasında çekal ya da sigmoid volvulus, ender neoplastik lezyonların çeşitli tipleri, anormal konjenital peritoneal bantlar, arka bağırsak duplikasyon ve kolonun konjenital segmental dilatasyonu vardır. Söz konusu defektin olduğu kolon segmentinde peristaltizm yetersizdir ve tenia coli yoktur. Hem proksimal hem de distal kolon fonksiyonel ve anatomik olarak normal olduğu zaman, cerrahi rezeksiyon yeterli olur. Özet olarak, intestinal patoloji; obstrüksiyon, cerrahi rezeksiyon ve primer anastomoz ile kolayca tedavi edilebilir. Fonksiyonel obstrüksiyonların çok sayıda nedeni vardır ve cerrahi olmayan yaklaşım genellikle tercih edilir.

* XII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur 08-11 Eylül 2004, Bursa

Adres: Müslim Yurtçu, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

Yayına kabul tarihi: 05.06.2007

Sepsisi ve birlikte peritonitisi olan çocuklar dışında, anatomik kolonik obstrüksiyonu olan çocuklar günümüzde çocuk cerrahisi girişimleri ile başarıyla tedavi edilmektedir. Arka bağırsak duplikasyonu, anüs, rektum ve distal kolonun tam veya kısmi duplikasyonu, penil duplikasyonlarla beraber görülen ender bir anomalidir (2,7,8).

Normalde genital tüberkül iki genital şişkinliğin üzerinde kranial pozisyonda gelişmelidir. Penis iki skrotal yarım arasında yakalanabilir ve penoskrotal alanın füzyonu ile birlikte olabilir. Penis ve skrotum arasındaki sınır, proksimal meatustan penisin dorsal kenarına uzanan iki oblik rafe tarafından şekillendirilebilir (9).

Penil duplikasyon, kısmi arka bağırsak duplikasyonu, penoskrotal transpozisyon (PST) ve penoskrotal hipospadiası içeren anomali grubuna sahip yenidoğan, ender görülmesi nedeniyle sunuldu.

Olgu Sunumu

Kuşkulu genital yapı ön tanısı ile çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniğinde yatmakta olan 1 aylık erkek bebek, anormal genital yapının cerrahi onarımı amacı ile konsülte edildi. Normal gebeliği takiben vajinal yolla doğan hastanın aile öyküsünde akraba evliliği, annenin gebeliği sırasında enfeksiyon, X ışınına maruz kalma ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Fizik muayenede görünür anomaliler yalnızca perine bölgesindeydi. İlk bakışta iki penis görüldü. Bunlardan biri orta hatta yaşına göre normal büyüklükte, iki korpus kavernozauma sahip ve glanuler yapısı normaldi. Diğer penis orta hattın solunda normalden daha küçük boyutlarda (rudimenter fallus)'ydı. Normal görünümlü penis ile proksimalde birleşiyordu ve eksternal üretral meâ görünmüyordu. Penil duplikasyona ek olarak PST vardı. Normal büyüklükteki peniste proksimal hipospadias ve ciddi kordi dikkat çekiyordu. Her iki testis skrotumda ve normal büyüklükteydi. Genital anomaliye ek olarak perinede anüs ile hipospadik eksternal meâ arasında orta hatta yer alan 2x2x1.5 cm boyutlarında açık kırmızı renkli üzeri mukoza kaplı kitle vardı. Anüs ve rektum muayenesi normal bulgular verdi. Fizik muayenede başka bir anomali saptanmadı (Resim 1,2).

Karın ultrasonografisinde üriner sisteme ait anoma-

Resim 1. Penil duplikasyon (solda rudimenter fallus), penoskrotal transpozisyon, hipospadias ve perineal kitleden oluşan anomali grubunun transvers planda ameliyat öncesi şematik görünümü.

Resim 2. Penil duplikasyon (solda rudimenter fallus), penoskrotal transpozisyon, hipospadias ve perineal kitleden oluşan anomali grubunun makroskopik görünümü.

Resim 3. Eksize edilen perineal kitlenin histopatolojik görünümü: Tunika mukoza, tunika submukoza ve tunika muskularis (H&E, x10).

li saptanmadı. Kontrastlı kolon grafisi normal ano- rektum ve kolonu gösterdi. Voidingsistoüetrografi (VSUG) normal boyutlarda mesane ve üretranın var-

lığını ortaya koydu, veziköüreteral reflü yoktu. Kromozom analizinde normal karyotip (46 XY) tespit edilirken, kromozomal anomali tespit edilemedi.

Perineal kitle eksize edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesinde iyi differansiye kolonik intestinal mukoza ve muskuler tabaka gözlemlendi (Resim 3). Aynı seansa rudimenter fallus eksize edilerek difallus düzeltildi.

Hasta 6 aylık olunca PST tek evreli onarımla (PE-ROVIC) düzeltildi. Hipospadias onarımı aynı seansa proksimal flep (perineal ciltten hazırlanan) tekniği ile düzeltildi. Hastanın daha sonraki 1 yıllık izlenimlerinde üriner ve intestinal boşaltı fonksiyonlarında bozukluk saptanmadı.

Tartışma

Penil duplikasyon 5 milyon doğumda bir görülen ender bir anomalidir (3). Duplikasyonun derecesi ve ek anomalilerin sayısı ve çeşitliliği oldukça fazladır. Penil duplikasyon 2 temel gruba ayrılır: Komplet duplikasyonda; her birinde 2 korpus kavernozum ve bir korpus spongiozum olan tam penil duplikasyon vardır. Duplike penis küçük ya da rudimenter olduğu zaman kısmi duplikasyon adını alır. Her peniste yalnızca 1 korpus kavernozum 1 korpus spongiozum olduğu zaman bifid fallustan söz etmek gerekir (2). Bu sınıflamaya göre sunduğumuz olgu için kısmi komplet duplikasyon tanımlaması uygun olur.

Daha önce yayınlanan olgu sunumları incelendiğinde, penil duplikasyona eşlik eden anomalilerin sayısı değişmektedir (2). Penil duplikasyonun derecesi ile eşlik eden anomaliler arasında ilişki olduğu iddia edilmektedir. Tam duplikasyonlar daha ağır anomalilerle beraberdir (4). Ancak, bu bilgi her zaman doğrulanmamıştır. Ek anomalilerden biri de intestinal anomalilerdir. Bunların da en sık olanı imperfore anüstür. Arka bağırsak duplikasyonu çok seyrek görülür. Sunduğumuz olguda arka bağırsak duplikasyonu anorektum ile sınırlı kısmi bir duplikasyondur. Rektal duplikasyonlar da GİS duplikasyonlarının en ender görülenidir. Kistik veya tubuler olabilen bu duplikasyonlar hemen daima retrorektal yerleşimlidir. Klinik olarak sıklıkla giderek büyüyen presakral kitle bulgusu verir. İntestinal ya da üriner tıkanıklık semptomları verecek kadar büyüyebilir, anterior sak-

romeningomiyelosele, sakrokoksigeal teratom ile karşılaşabilir (3). Sunduğumuz olguda duplike rektum normal rektumun anteriorunda ve perinede yer almaktadır ve bu yerleşimle klasik duplikasyonlardan farklıdır. Ayrıca, dışarıya doğru büyüyen kitle bulgusu vermiştir. Kitlenin klinik ve histopatolojik bulguları rektal duplikasyon tanısı için Ladd ve Gross'un ortaya koyduğu kriterlere sahip olduğunu göstermektedir. Bu kriterler: 1-Gastrointestinal kanalın bir kısmı ile devamlılık ya da yakınlık, 2-Düz kas kılıfı, 3-Gastrointestinal kanalda normalde görülen mukozal tabaka varlığıdır. Sunduğumuz vakada perineal kitle perianal yerleşimli ve histopatolojik olarak distal gastrointestinal kanal mukoza ve kas tabakasını içerdiğinden yukarıdaki kriterlere tam uyumludur (3,5).

Penil duplikasyonun embriyogenezisi tam olarak açıklanamamıştır. Daha önce yayınlanan olguların hemen hepsinde az veya çok sayıda ek anomaliler bildirilmiştir. Tek olguda üriner, genital, distal gastrointestinal ve vertebra anomalilerinin görülmesi embrionun kaudal gelişiminde bir defekti düşündürmektedir. Olgumuzda olduğu gibi genital ve rektal duplikasyonun birlikteliği inkomplet kaudal ikiz gelişim teorisini desteklemektedir (1). Embriyolojik gelişim sırasında kloakal membranın longitudinal duplikasyonu ve mezodermin duplike kloakal membranlara göçü iki genital tüberkülün oluşumuna izin vererek penil duplikasyona yol açabilir. Kloakal membranların duplikasyonu ayrıca mesane, üretra, rektum duplikasyonunu da açıklayabilir.

Sunduğumuz olguda duplike rektumun, dışarıya doğru büyümüş ve mukoza ile kaplanmış kitle görüntüsü prenatal dönemde rupture olan kistik duplikasyonu ya da anorektum ile sınırlı tubuler duplikasyonun prolapsusunu akla getirmektedir. Thomas ve ark. antenatal kaudal duplikasyonun antenatal rupturu sonucu oluştuğunu düşündükleri, mukoza kaplı hemiperineal anomalili bir bebeği sunmuştur (6). Lezyonun anal kanal lateralinde yer alması ve penil duplikasyonun olmaması nedeniyle sunduğumuz olgudan ayrılmaktadır. Olgumuz bu görüntüsü ile literatürde tek görülmektedir.

Kaynaklar

1. Bajpai M, Das K, Gupta AK: Caudal Duplication Syndrome: More Evidence for Theory of Caudal Twin-

ning. J Pediatr Surg 39:223-225, 2004

2. Dewan PA, Lawrence MJ, Pip A, Kasa S: Diphallus associated with partial caudal duplication. Pediatr Surg Int 14:131-133, 1998

3. Murphy JP, Gatti JM: Abnormalities of the Urethra, Penis, and Scrotum, In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. editors. Pediatric Surgery Volume Two. 6th ed. London: Mosby-Year Book, Inc, 2006:1899-1910

4. Gyftopoulos K, Wolffenbuttel KP: Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies. Urology 60:675-679, 2002

5. Ladd WE, Gross RE: Surgical treatment of duplication of the alimentary tract: enterogenous cysts, enteric cysts, or ileum duplex. Surg Gynecol Obstet 70:295-307, 1940

6. Thomas G, Sen S, Zachariah N, Chacko J: Mucosal-li-

ned hemiperineal anomaly possibly caused by antenatal rupture of a caudal duplication. Pediatr Surg Int 18:532-534, 2002

7. Dominguez R, Rozz J, Castillo M, Pittaluga RR, Corseire JN: Caudal duplication syndrome. Am J Dis Child 147(10):1048-52, 1993

8. Oldham KT, Arca MJ: Atresia, Stenosis, and other obstructions of the colon. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. editors. Pediatric Surgery Volume Two. 6th ed. London: Mosby-Year Book, Inc, 2006:1493-1500

9. Baskin LS: Hypospadias. In O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. editors. Pediatric Surgery Volume Two. 6th ed. London: Mosby-Year Book, Inc, 2006:1870-1898

**FETAL HYDRONEPHROSIS
PRE & POSTNATAL ASSESMENT & CLINICAL APPROACH
2008 ANNUAL COURSE OF
EUROPEAN SOCIETY FOR PAEDIATRIC UROLOGY (ESPU)**

September 10-12, 2008

Istanbul, Türkiye

**IN ASSOCIATION WITH
EUROPEAN CONGRESS OF PERINATAL MEDICINE**