

# HİPOSPADİAS

Reşit TOKUÇ\*

## TANIM

Hipospadias, pediatrik ürolojinin en çok ilgi çeken konularından birisi, belki de en ilginç olanıdır. %0.3-0.4 gibi azımsanmayacak bir sıklıkta görülen bu anomalinin tamiri için 200'den fazla cerrahi yöntem tanımlanmış olması, konunun yıllar boyu ne kadar önemsendiğinin, ve halen arayışların sürdüğünün bir göstergesidir. Son 40 yıl içinde üretral rekonstrüksiyon amaçlı 5.000'den fazla bilimsel makale yayınlanmış olması ise konunun çeşitliliği ve önemini vurgulayan bir başka göstergedir.

Genel bir tanım yapmak gerekirse, hipospadias, üretral meatus'un, olması gerekenden daha proksimalde olduğu bir konjenital anomalidir. Ancak, bugün için genellikle Mouriquand'ın klasikleşmiş "üçlü anomali tanımı" ile anılmaktadır:

1. Üretral meatus'un ventral glans ile perine arasındaki bir yere anormal olarak açılması,
2. Anormal ventral kürvatür
3. Sünnet derisinin "dorsalde pelerin tarzı fazlalık, ventralde ise eksiklik" şeklinde anormal gelişmesi

Bu anomaliler, hipospadiasın şiddetine göre değişik ölçülerde olabilir. Meatus, distalde glandüler veya subkoronal bölgeden başlayarak, proksimalde perineye kadar geniş bir alanda açılma gösterebilir. Hipospadias ne kadar proksimalde ise, ek anomalilerin görülme sıklığı da o kadar fazladır. "Chordee" olarak ifade edilen ventrale doğru anormal penis eğriliği de daha proksimal olgularda daha sık ve belirgin olmaktadır. Bazı distal hipospadias olgularında chordee hiç gözlenmeyebilir. Sünnet derisi ister proksimal, ister distal olsun hemen tüm hipospadias olgularında ventralde meatusun distal kısmında gelişmemiştir, buna karşılık dorsalde pelerin tarzı bir fazlalık şeklinde durmaktadır. Bu dorsal deri pelerini, hemen tüm hipospadias onarımlarında kullanılan sağlıklı deri olup, hastalığa rağmen sünnet edilen olgularda sağlıklı derinin yetersizliği nedeniyle yapılacak cerrahi girişim güçleşebilmektedir.

## İNSİDANS

Hipospadias prevalansı artma eğilimindedir. Bir sürveyans çalışmasında görülme sıklığı 1970 yılında 1000 canlı do-

ğumda 2.02 iken, 1993 yılında bu oran 1000 canlı doğumda 3.97'ye kadar yükselmiştir. Çeşitli toplumlarda, veya toplumun değişik kesimlerinde farklılık gösterebilmekle birlikte, ortalama olarak her 1000 canlı doğumda 3.5 düzeylerinde bir görülme sıklığından bahsedilebilir.

Hipospadiasta ailesel yatkınlık sözkonusu olup, görülme sıklığı hasta olguların babalarında % 8'e, hasta ikizlerinde ise % 14'e kadar çıkabilmektedir.

## ETYOLOJİ

Etyolojiye yönelik kesinleşmemiş çalışmalar vardır. Fötal hayatta 8. haftada gonadlar farklılaşmamışken, 16. haftada penis tüm gelişimini tamamlamıştır. Aradaki bu 6 haftalık süredeki, özellikle 9.-12. haftalar arası dönemdeki değişiklikler üretra – penis gelişmesini önemli ölçüde etkiler. Bu gelişmenin gerçekleşmesi için fetal testisten testosteron salınması, ve salınan testosteronun dokularda dihidrotestosterona dönüşmesi gerekmektedir. Üretra oluşumu, proksimalden distale doğru, üretral katlantıların "adeta bir fermuar şeklinde" orta hatta birleşmesi ile gerçekleşir. Bu birleşmenin tamamlanamadan, bir noktada duraklaması sonucu hipospadias gelişir. Dolayısıyla, duraklama noktasının distalinde corpus spongiosum ve ventral penis gelişmesi de bozulmuştur.

## Etyolojide:

- Androjen metabolizması bozuklukları
    - 5- $\alpha$ -redüktaz TipII eksikliği
    - Androjen reseptör defekti
  - Genetik sendromlar,
  - IVF (Yüksek progesterona maruz kalma,...),
  - Endokrin bozukluklar,
  - Sentetik bileşenlere maruz kalma (pestisidler,...)
- gibi çeşitli nedenler rol oynayabilir.

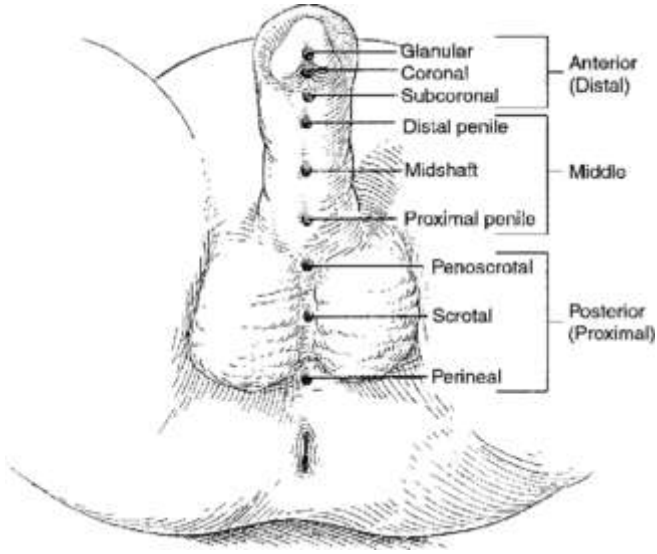
## SINIFLAMA

Hipospadiasta sınıflama sıklıkla üretral meatusun yerine göre yapılmaktadır, ve kabaca üç grupta değerlendirilebilir (Şekil 1):

1. Anterior (distal) hipospadias: Olguların yaklaşık % 50'sidir.
  - Glandüler

\* Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Üroloji Kliniği

Şekil 1 : Hipospadias lokalizasyonuna göre sınıflama



- Koronal
  - Subkoronal
2. Midshaft (penil) hipospadias: Olguların yaklaşık % 30'udur.
- Distal penil
  - Mid-penil
  - Proksimal penil
3. Posterior (proksimal) hipospadias: Olguların yaklaşık %20'sidir.
- Peno-skrotal
  - Skrotal
  - Perineal

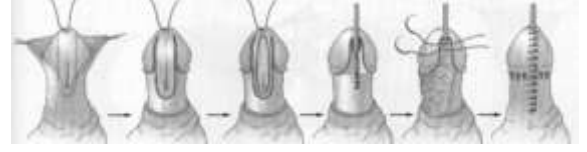
### EŞLİK EDEN ANOMALİLER

Hipospadias sıklıkla izole bir anomalidir, ancak hastaların %10-15'inde ek konjenital malformasyon olduğu tahmin edilmektedir. Hipospadias'la birlikte görüldüğü bildirilen ve sıklıkla mikropenis, kriptorşizm ve skrotal anomalilerle birlikte olan 49 farklı kromozomal anomalili sendrom rapor edilmiştir. En sık görülen ek patolojiler :

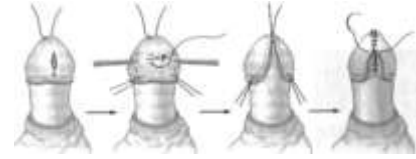
- İnmemiş testis : % 8-9'a varan oranlarda,
- Herni ve/veya hidrosel : % 9-16'ya varan oranlarda,
- Persistan prostatik utrikulus : Özellikle proksimal olgularda, % 15'e varabilir.
- Intersex : Özellikle proksimal olgularda araştırılmalı,
  - Adrenogenital sendrom,
  - Karışık gonadal disgenez
  - Reifenstein sendromu
  - 5-alfa redüktaz eksikliği
  - Gerçek hermafroditizm
  - Mikropenis ... gibi bozukluklar proksimal hipospadiasa eşlik edebilir.

### TANI

Şekil 3 : Mid-penil hipospadias'ta TIPU (Tubularized, incised plate urethroplasty – Snodgrass) yöntemi



Şekil 2 : Glanduler hipospadias'ta MAGPİ (Meatal advancement and glanuloplasty) yöntemi



Hipospadias tanısı çıplak gözle, inspeksiyonla konur. Tanı konduğunda, erken dönemde çocuk üroloğu ile konsültasyon; ailenin tedavi konusunda bilgilendirilmesi, rahatlatılması ve cerrahi zamanlama ve planlamasının yapılması açısından önemlidir. Özellikle intersex araştırması gereken olgularda dinamik davranma gereği vardır.

### CERRAHİ TEDAVİ

Yegane tedavi biçimi, bozuk olan yapının cerrahi yöntemle fonksiyonel ve estetik biçimde onarılmasıdır. Hipospadias cerrahisinde standart bir teknik olmayıp, her hasta için çok sayıda parametre değerlendirilerek hastaya en uygun yöntem seçilmektedir. Yöntem seçimini belirlemede önemli parametreler şunlardır :

A - Meatus'un yeri

-Glanuler – koronal – subkoronal

-Distal penil – proksimal penil

-Penoskrotal - skrotal

-Perineal

B – Meatus'un görünümü

-Stenotik

-Normal

-Megameatus – balıkağızı..

C – Glans'ın yapısı

-Konik

-Düz-yassı

D – Ventral yarık derinliği – üretral plate'in gelişmesi

-Normal – mobil ve belirgin üretral yarık

-Kısmi yarık

-Yetersiz – düz ve ince yarık

-İmmobil – fibrotik üretral plate

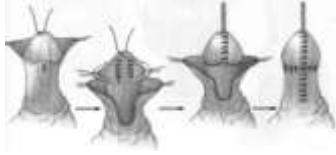
E – Chordee varlığı

-Cilt

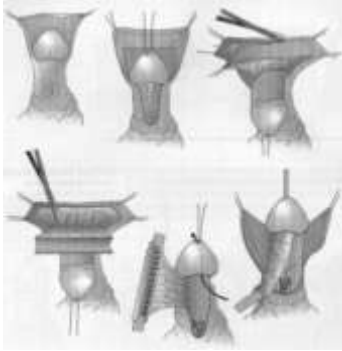
-Korporeal oransızlık

-Kısa üretra

Şekil 4 : Distal hipospadias'ta Mathieu yöntemi



Şekil 5 : Proksimal hipospadias'ta transvers prepupal tübularize ada flebi (Duckett) yöntemi



F – Meatus proksimalindeki korpus spongiosum'un durumu  
 G – Sünnet derisinin varlığı ve durumu  
 H – Daha önce geçirilmiş operasyonlar – cildin beslenme ve skar durumu

I – Ek anomaliler (penoskrotal transpozisyon,vb..)

Bu parametreler ayrıntılı olarak değerlendirildikten sonra hastaya uygulanacak cerrahi yöntem seçimi yapılmaktadır. Bu seçim sonrası en sıklıkla uygulanan yöntemler :

## ANTERİÖR

- MAGPI (Şekil 2)
- TIPU (Snodgrass) (Şekil 3)
- Pyramid
- Mathieu (Şekil 4)

## POSTERİÖR

- TIPU (Snodgrass)
- Onlay ada flebi
- Transvers –tübularize- ada flebi (Duckett) (Şekil 5)
- Serbest graft tüp (buccal mukoza)
- İki aşamalı tamir
- Serbest graft (Bracka)
- Preputial flap (Nesbitt)

Hipospadias onarımında beşli bir algoritma uygulanmalıdır:

- 1 – Ortoplasti (Varsa chordee tamiri)
- 2 – Üretoplasti (Üretra'nın penisin ucuna taşınması)
- 3 – Glansplastisi (Glans'ın estetik açıdan düzeltilmesi)
- 4 – Scrotoplastisi (Penoskrotal transpozisyon benzeri anormallikler varsa bunların düzeltilmesi)
- 5 – Deri onarımı (Fazlalık veya eksik cildin estetiğe uygun olarak tamiri)

Hangi cerrahi yöntem olursa olsun, bu algoritmanın tüm aşamaları dikkatle ve eksiksiz uygulandığında gerek hekimi, gerek hastayı, gerekse ebeveynleri mutlu edecek sonuca ulaşmak mümkündür.

Genel teknikte dikkat edilecek önemli noktalar :

- Dokulara saygı
- Elektrokoter uygulamasında özen
- Bipolar, veya
- Monopolar'da doku değil, damar koagülasyonu
- Optik büyütme ile çalışma
- İyi ve uygun seçilmiş dikiş materyali
- İyi görüş – az kanama (dilüe epinefrin, turnike)
- Dikiş hatları üst üste binmemeli
- Serbest graft'lerin üzerine preputial veya alternatif subkütan doku
- Dikiş hatları gergin olmamalı
- İdrar drenajı sağlanmalı
- Yara örtüsü
- Penisi immobilize etmeli
- Dikiş hatlarını korumalı
- Hemostaz sağlamalı, ödem ve hematoma önlemeli
- Beslenme bozukluğu oluşturmamalı

Hastalara göre daha önce belirtilen cerrahi tekniklerin tümü zaman zaman uygulanmakla birlikte, bugün pek çok merkezde distal olguların büyük çoğunluğunda, penil hipospadias'ların ise azımsanmayacak bir bölümünde TIPU (Snodgrass) yöntemi uygulanmaktadır.

## TEDAVİ ZAMANLAMASI

Cerrahi yaşı hipospadias cerrahisinde önemli bir konudur. Bugüne kadar çeşitli yazarlar tarafından 3 ay ile 3 yaş arasında değişik tercihler yayınlanmıştır. Ancak, bilinmektedir ki,

- 6. aydan küçük bebeklerde anestezi riski daha yüksektir
- 18. aydan sonra çocuklarda yine cerrahiye bağlı sorunlar artar (Organları tanıma bilinci ve buna bağlı sorunlar, ayrıca tuvalet eğitimi sırasında yaşanabilecek sorunlar en önemlileridir.)

Bu nedenlerle tuvalet eğitimi öncesinde cerrahi işlemin tamamlanması önerilmekte, ve sıklıkla tercih edilen cerrahi zamanı 6 ay- 1 yaş arası olmaktadır.

Bir diğer önemli konu androjen stimülasyonudur. Özellikle glans'ın çok küçük olduğu olgularda uygulanması cerrahiye kolaylaştırmakta ve başarıyı arttırabilmektedir.

Hastaların büyük çoğunluğunda birkaç ay içinde penis boyutları uygulama öncesine inmektedir. Çeşitli alternatifler uygulanmakta olup, sıklıkla topikal kremler kullanılmaktadır :

- Testosteron enantat 25mg IM ayda bir, 3ay
- Testosteron propionat %5 krem, haftada 2-3 kez, 1 ay
- HCG 250 IU IM, haftada 2 kez, 5 hafta
- DHT kremi

## KOMPLİKASYONLAR

Tedavi olmayan olgularda, hastalığın derecesi ile değişebilmekle birlikte :

- Kozmetik bozukluk ve buna bağlı psikolojik sorunlar,
- Chordee'nin derecesine bağlı olarak cinsel ilişkiye gireme, cinsel fonksiyon bozuklukları
- Meatusun yeri ve yapısına bağlı olarak işeme bozuklukları
- Yetersiz intravajinal ejakülasyon ve buna bağlı fertilité sorunları ile karşılaşılabilir

Hipospadias cerrahisinde ve sonrasında oluşan komplikasyonların çoğu :

- Yanlış teknik seçimine,
- Doğru tekniğin hastaya resmedilmesindeki yetersizliğe,
- Temel plastik cerrahi prensiplerine tam uyulmamasına,
- Cerrahi uygulamadaki yetersizlik ve hatalara, ve
- Perioperatif hasta bakımı yetersizliğine bağlıdır.

Değişiklikler göstermekle birlikte komplikasyon oranları distal olgularda daha düşüktür (MAGPİ'de %2-8, TIPU ve meatal tabanlı onarımlarda %5 – 15). Geniş rekonstrüksiyon gerektiren olgularda bu oranlar biraz daha yüksek olup, % 5 – 35 düzeyindedir.

İntraoperatif ve erken komplikasyonlar arasında kanama, idrar retansiyonu, ereksiyona bağlı dikiş hatlarında zorlanma sayılabilir. Ereksiyonu önlemek için amil nitrit, ketokonazol, siproteron asetat (preop. 10 gün önce başlanmalı), desipramin gibi alternatifler önerilmektedir.

Geç komplikasyonlar :

### A - Fistül

- Enfeksiyon
- İskemi, veya
- Distal obstrüksiyona sekonder olabilir

### B – Darlık

- Orijinal meatus'ta sikatris,
- İskemi,
- Yetersiz glans tüneli veya sıkı glans sonucu olabilir.

### C – Üretral divertikül

- Distal obstrüksiyon,
- İdrar ekstrevasyonu,
- Fazla doku (tüp veya onlay'de) nedeniyle olabilir.

### D – Seksüel disfonksiyon ....şeklinde kabaca özetlenebilir.

Hipospadiolojide hangi yöntem kullanılırsa kullanılsın, amaç en az cerrahi ve psikososyal travmayla ve en düşük komplikasyon oranıyla fonksiyonel ve estetik olarak normale en yakın penisi oluşturmaktır.

### KAYNAKLAR

1. Khuri FJ, Hardy BE, Churchill BM : Urologic anomalies associated with hypospadias. Urol Clin North Am 1981; 8(3):565-71.
2. Mouriquand PDE, Persad R, Sharma S : Hypospadias repair: current principles and procedures. Br J Urol 1995; 76(Suppl 3):9-22.
3. Sheldon CA, Duckett JW : Hypospadias. Pediatr Clin North Am 1987; 34(5):1259-72.
4. Duckett JW : The current hype in hypospadiology: Br J Urol 1995; 76(Suppl 3):1-7 5-Baskin LS, Ebbers MB : Hypospadias: anatomy,etiology, and technique. J Pediatr Surg 2006;41(3):463-72.
6. Snodgrass W : Tubularised incised plate urethroplasty fr distal hypospadias. J Urol 1994; 151:464-5.
7. Gearhart JP, Baker LA : Congenital diseases of the lower urinary tract. İn Comprehensive Urology (Edts. Weiss RM, George NJR, O'Reilly PH) 2001 Mosby Int Ltd: 203-16.
8. Asopa HS : Newer concepts in the management of hypospadias and its complications. Ann R Coll Surg Engl 1998; 80: 161-68.
9. Abu Arafah W, Chertin B, Zilberman M, Farkas A : One-stage repair of hypospadias: experience with 856 cases. Eur Urol 1998; 34: 365-67.
10. One-stage hypospadias repair. Experience with 544 cases. Eur Urol 1999; 36: 436-42.
11. Borer JG, Retik AB : Hypospadias. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, eds. Campbell-Walsh Urology, 9th edn. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2007: 3703-3744.
12. Snodgrass WT, Shukla AR, Canning DA : Hypospadias. In: Docimo SG, Canning DA, Khoury AE, eds. The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology, 5th edn. Informa Healthcare UK Ltd; 2007: 1205-1238.