

DOĞMALIK PENİS KIVRIKLIĞI (HİPOSPADİAS OLMAKSIZIN KORDİ)

Seyhan ÇENETEOĞLU, Can İ. ENGİN, Ferit DEMİRKAN, Cemalettin ÇELEBİ, Namık K. BARAN,
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi ABD, Ankara

SUMMARY

CONGENITAL PENILE CURVATURE (CHORDEE WITHOUT HYPOSPADIAS)

Chordee, which is a hard fibrotic tissue, causes ventral curvature of penis congenitally. It results from an arrest of embryological development of tissues that are going to surround the urethral mucosa. Clinical deformity is called curvature. Penile curvature is most frequently associated with hypospadias, isolated cases are seldom reported. The curvature which has been accepted as a physiological phase in a large percentage of fetuses, disappears usually at birth or within the first two years of life. Between 1983 and 1992, 13 cases of congenital penile curvature were admitted and 12 of them were operated on. We present and discuss our surgical techniques, which lead us to conclude that urethral reconstruction with tubed skin grafts is mandatory in each case, regardless of the type of the deformity.

Key Words : Hypospadias, Chordee, Urethra.

Penisin konjenital olarak ventral yönde kıvrıklığına neden olan kordî, fibrotik bir dokudur. Oluşan klinik deformite kurvatür olarak adlandırılmaktadır (Resim 1). Hipospadias olmaksızın görülen kurvatür anomalisi, hipospadiasla birlikte olan kıvrıklığa oranla daha az sıklıkla görülmektedir^{1,2,3,4}.

Penisin fetal gelişim devresinde fizyolojik olduğu kabul edilen kurvatür, fetal hayatta büyük oranda gözlenmekte olup, doğumla birlikte veya engeç ilk iki yıl içinde kaybolmaktadır⁵.

Hipospadias ile birlikte sıklıkla görülen bu anatomik deformite, daha az bir sıklıkla *Chordee Without Hypospadias* (CWH) olarak da görülmektedir. Doğmalık penis kıvrıklığı olgularının, kordili hipospadias olgularının yaklaşık % 4 ile % 10'unu oluşturduğu rapor edilmiştir^{2,6}. Meanın normal anatomik yerleşimde olduğu bu patolojide primer etken, üretra mukozasını çevreleyen dokuların embriyolojik gelişim eksikliğidir.

Doğmalık penis kıvrıklığı anomalisi ilk kez 1926 yılında Sievers tarafından rapor edilmiştir¹. Omredanne, Young ve McIndoe, tedavi prensiplerini tespit etmişlerdir. Bergerhof ve Gelbke'nin iki tip olarak inceledikleri

ÖZET

DOĞMALIK PENİS KIVRIKLIĞI (HİPOSPADİAS OLMAKSIZIN KORDİ)

Penisin konjenital olarak ventral yönde kıvrıklığına neden olan kordî, üretra mukozasını çevreleyen dokuların embriyolojik gelişim eksikliğine bağlı olarak ortaya çıkan fibrotik bir dokudur. Oluşan klinik deformite kurvatür olarak da adlandırılmaktadır. Hipospadias olmaksızın görülen kurvatür anomalisi, hipospadiasla birlikte olan kıvrıklığa oranla daha az sıklıkla görülmektedir. Penisin fetal gelişim devresinde, fizyolojik olduğu kabul edilen kurvatür, doğumla birlikte veya en geç iki yıl içinde kaybolmaktadır. 1983-1992 yılları arasında kliniğimize 13 adet doğmalık penis kıvrıklığı olan hasta başvurmuş ve 12 hasta ameliyat edilmiştir. Makalede uygulanan cerrahi teknikler ve elde edilen sonuçlar sunulmuş ve tartışılmış; bütün tiplerde üretranın tüp grefti ile rekonstrüksiyonunun gerekli olduğu sonucuna varılmıştır.

Key Words : Hypospadias, Chordee, Urethra.

anomali Horton ve Devine tarafından 1973 yılında üç; 1981 yılında da Kramer tarafından corpus cavernosunun ventralde kısa kaldığını gösterdiği bir grubu ilave etmesi ile dört tipe incelenmektedir^{1,2}. Konjenital kısa üretrada üretra gelişimi, anatomik tabakaları ile tam olmakta, ancak penis boyundan kısa kalmaktadır. Bu durum, üretranın glans penisi öne doğru çekmesi ile sonuçlanır ki bu da kurvatüre neden olmaktadır. Son yıllarda Horton ve Devine, izole konjenital kısa üretra vakalarına nadir olarak rastladıklarını bildirmekle birlikte; bu anomaliyi CWH sınıflamasında Tip V olarak göstermektedirler⁷, (Tablo I).

Tarihi gelişimi içinde bu patolojiyi adlandırmada hypospadias without hypospadias, congenital short urethra ve chordee without hypospadias terimleri kullanılmıştır. Hypospadias without hypospadias terimine daha çok Fransız ve Alman literatüründe karşılaşılmakta, ancak çoğunluk tarafından chordee without hypospadias terimi kullanılmaktadır¹.

Erkek dış genital organlarının, embriyonun bipotansiyel primordiasından gelişiminin normal olması, testislerin yeterli gelişimine bağlıdır. Zira embriyonel testisin

Tablo I.

TİP	Cor. Spong.	Buck's	Dartos	Kordi
I	—	—	—	+
II	+	—	—	+
III	+	+	—	+
IV	+	+	+	(T.Alb.Kısalığı)
V	+	+	+	— (Kısa Üretra)

Tablo I. Doğmalık Penis Kıvrıklığı sınıflaması (Horton-Devine'a göre, 1987).

interstisyel hücreleri tarafından salınan maddeler erkek yönde gelişime sebep olurlar. Üretra, genital tüberkülün dorsal yüzünden üretral plak hücrelerin oluşturdukları oluğun iki kenarının birbiri ile birleşmesi ile oluşur. Üretral oluk kenarlarının füzyonundan sonra üretra etrafında gelişen mezenşim birleşir; üretra önce corpus spongiosum ile çevrelenir, sonra Buck's Fasyası sarar, en son aşamada Dartos Fasyası tarafından çevrelenir^{8,9}. Tip I CWH'de füzyon bu aşamada rudimenter bir corpus spongiosum ile sonlanır. Buck's ve Dartos fasyalarının

anormal olarak gelişmeleri de kordi dokusunu oluşturur

GEREÇ VE YÖNTEM

1983-1992 yılları arasında kliniğimize 13 adet doğ malık penis kıvrıklığı vakası başvurmuş ve bunlardan 12'si opere edilmiştir. Vakaların hiçbirinde hipospadia mevcut değildir. Vakalarda mevcut patoloji haricinde sistemik veya metabolik başka bir patoloji saptanmamıştır. Hastaların yaş ve CWH sınıflamasına göre tiplendirilmeleri, aneliyat tekniği ve komplikasyonları Tablo II'de gösterilmiştir. Vakaların hepsi genel aneste-

Tablo II.

No:	Tip:	Ameliyat Tekniği	Komplikasyon:
1	I		Rekürrens, fistül
2	I		
3	I	Tüp greft ile üretra rekonst. Byars flepleri	
4	II		Rekürrens, fistül
5	II		Rekürrens
6	II		Rekürrens
7	II	Tüp greft ile üretra rekonst. Byars flepleri	
8	II	Prepisyal ada flebi ile rekonst. Primer	
9	III		
10	III	Tüp greft ile üretra rekonst. Byars flepleri	
11	III	Tüp greft ile üretra rekonst. Byars flepleri	
12	V	Tüp greft ile üretra rekonst. Byars flepleri	

Tablo II. 1983-1992 yılları arasında opere edilen doğ malık penis kıvrıklığı olgularımızın tiplere göre dağılımı, uygulanan ameliyat teknikleri ve ortaya çıkan komplikasyonlar.

zi altında, kliniğimizin cerrahi yaklaşım prensipleri doğrultusunda opere edilmiş ve bir hafta boyunca uygun çapta Foley Kateter ile üriner diversiyon sağlanmıştır.

Cerrahi Tedavi

Vakalarımızın hepsinde koronal sirkumferensiyel insizyon uyguladık. Tavsiye ettiğimiz bu yaklaşım ile üretra ve kordi dokusunu daha iyi disseke etmek mümkün olmaktadır. Vakalarımızda penis ventralinin kapatılmasında sünnet derisi varsa Byars Flepleri kullanılmış, yoksa primer sütür uygulanmıştır.

Tip I, üç adet vakanın birinde (Resim 2), mukazal üretra, korunmaya çalışılmadan deriden disseke edildi ve proksimalde normal üretranın tam olarak gözlendiği yerden, distalde koronal seviyeye kadar olan kısım, yani hopoplastik üretra parçası eksize edildi. Daha sonra kordi eksizyonu yapıldı. Oluşan üretral defekt, vaka sünnetsiz olduğu için prepiyum iç yüzünden alınan deri greftinin tüp haline getirilmesi ve bunun proksimal ve distal üretral anastomozlarının yapılması ile onarıldı. Penis ventralindeki kordi dokusunun eksizyonu ile ortaya çıkan deri eksikliği Byars Flepleri ile kapatıldı. Diğer iki vakada ise sıkça uygulanan bir yöntem kullanılarak üretra korundu ve sadece kordi eksizyonu yapılarak ventral yüz kapatıldı. Bu son iki vakanın birinde post-op 1. yılın sonunda kurvatur rekürrensi ve ürteral fistül görülmesi üzerine ilk vakada uygulanan yöntem kullanıldı. Diğer vakanın üç yıllık takibinde rekürrens görülmedi. Bütün vakalarda üretranın glanüler kısmı intakt bırakıldı.

Tip II, toplam beş adet vakanın üçünde; üretranın proksimalinde corpus spongiosum mevcutken, distale yaklaştıkça bu yapının kaybolduğu ve sadece mukozal bir üretra halini aldığı görüldü. 1980'li yıllarda başvuran bu üç hastaya da sadece kordi eksizyonu yapılarak ventral yüz primer kapatıldı. Ancak her üçünde de rekürrens görüldüğü için vakalar reopere edilerek konjenital

olarak defektif bulunan üretra kısmı eksize edildi ve tüp greft ile rekonstrüksiyon yapıldı. Edindiğimiz bu deneyimden sonra diğer Tip II vakalarda sadece kordi eksizyonu ile yetinilmeyerek, defektif üretra eksizyonu da yapıldı ve üretral tüp (greft veya flep) rekonstrüksiyonu uygulandı.

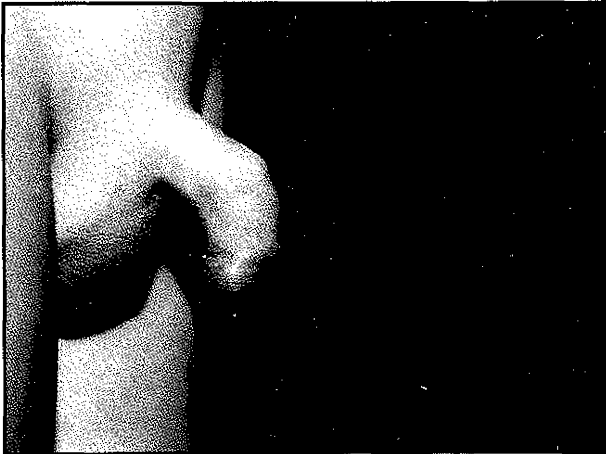
Toplam üç adet Tip III vakada, üretra bütünlüğü korunarak sadece kordi eksizyonu yapıldı, penis ventrali Byars Flepleri ile kapatıldı.

Tip V, bir adet kısa üretra vakamızda; Üretra, deri ve corpus cavernosumlardan disseke edildikten sonra orta seviyeden kesildi. Ereksiyon testi yapılarak ölçülen üretral defekt, kasıktan alınan full thickness deri grefti ile tüp şeklinde rekonstrükte edildi. Penis ventrali Byars Flepleri ile kapatıldı (Resim 3).

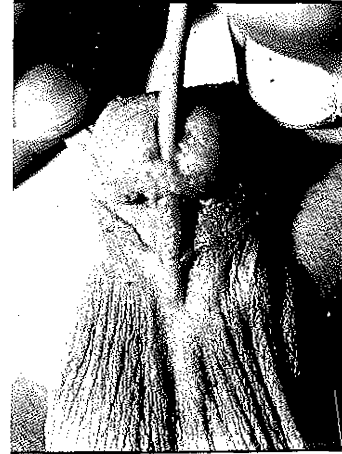
TARTIŞMA

Doğmalık penis kıvrıklığı, periüretral dokuların embriyogenезinin değişik evrelerde durmasına bağlı olarak ortaya çıkan, meanın normal anatomik yerinde bulunduğu fakat penis shaftının öne eğik olduğu ve ereksiyonda tam düzleşmenin sağlanamadığı bir klinik tablodur. Bazı otörlerce bu durumun spontan olarak düzelebildiği kabul edilmektedir⁵. Kliniğimize 1983-1992 yılları arasında 443 adet hipospadias ve 13 adet hipospadiassız kordi vakası başvurmuştur¹⁰. 13 adet hipospadiassız kordi vakasının toplam hipospadias vakamıza oranı % 2.85 olarak bulunmuş ve literatürde verilen oranlarla karşılaştırıldığında elde edilen oranın daha düşük olduğu saptanmıştır^{2,6}.

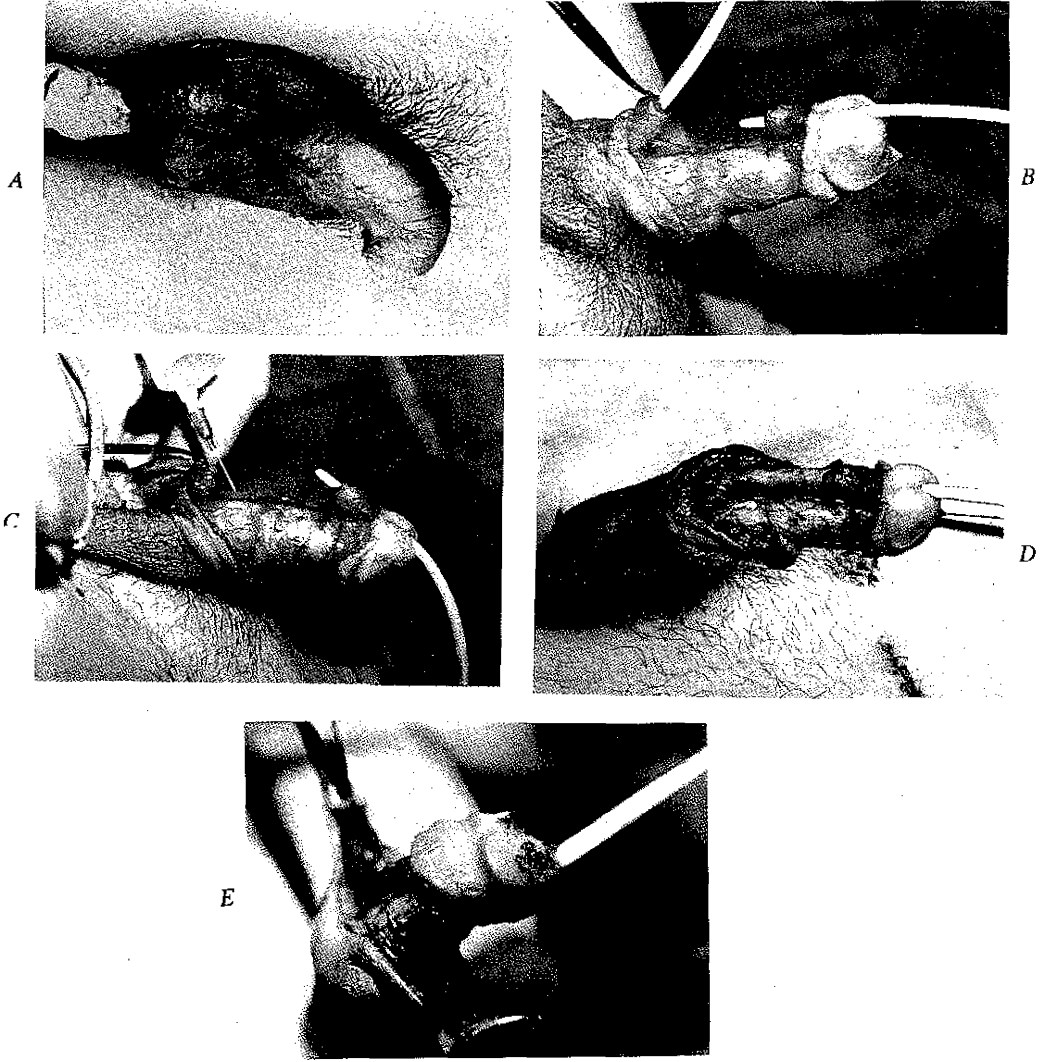
Penis ve üretranın embriyolojik gelişim evrelerine dayanarak Horton ve Devine tarafından sınıflandırmada bu anomali beş tip olarak değerlendirilmektedir⁷. Ancak Cendron ve Melin, bu tip vakaları, kurvaturle birlikte normal corpus spongiosumun bulunduğu üretra ve hipoplastik üretra olarak ayırmışlardır³. Sınıflandırmadaki bu farklı düşünceler anomalinin cerrahi tedavi prensip-



RESİM 1. Doğmalık penis kıvrıklığının ereksiyon halindeki görünümü.



RESİM 2. Tip I CWH, Kağıt gibi üretra.



RESİM 3a. Doğmalık kısa üretra, preop. görüntüsü. 3b. Disseke edilen üretranın orta seviyeden kesilerek kıvrıklığın düzeltilmesi. 3c. Ereksiyon testi ile üretral defektin büyüklüğünün tespiti edilmesi. 3d. Üretral defektin sol inguinalden alınan deri grefti ile onarımı. 3e. Ventral yüzü kapatmak için kaldırılan Byars Flepleri.

lerini de etkilemektedir.

Doğmalık penis kıvrıklığı tedavisi diğer tipteki hipospadias anomalilerinin tedavisinde olduğu gibi farklı otörlerce değişik şekillerde uygulanmaktadır.

Tip I kurvatür, kavram farklılığının yaşandığı ve tedavide değişik yaklaşımların uygulandığı bir grup olmuştur. Horton, Devine, Hurwitz gibi otörler mümkün oldukça çok ince de olsa üretranın korunmasını ve sadece kordi dokusunu eksizyonunu önermektedirler^{1,4,7}. Penis ventralinden yapılan paraüretral longitudinal bir insizyonla kordinin rahatlıkla temizlenebildiğini, disseksiyonun çok dikkatli yapılması gerektiğini, eğer üretra da bir delinme olursa bunun da primer onarılabileceğini belirtmektedirler^{1,2,4}. Cendron ve Melin ise Tip I kurvatürde üretranın hipoplastik olduğunu ve bu kısmın mutlak suretle eksize edilerek rekonstrükte edilmesi gerektiğini ve bunun için Cecil tipi bir yaklaşım yaptıklarını söylemektedirler³. Snyder, Belman gibi otörler ise hipoplastik üretra parçasını prepüsyal ada flebi ile rekonstrükte etmektedirler⁴.

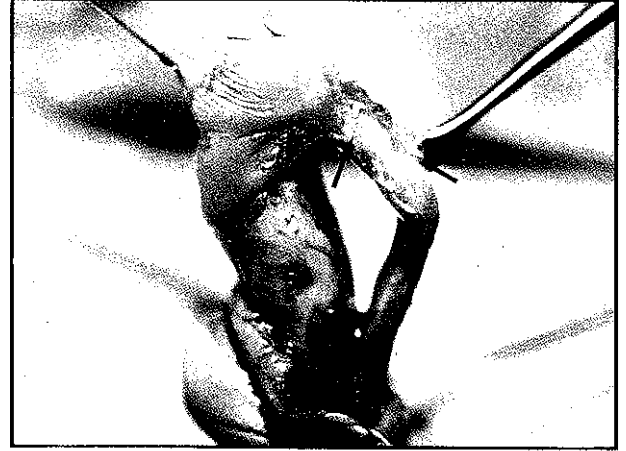
Kliniğimizde Tip I kurvatüre yaklaşımımız, Cendron ve Melin gibi üretranın bu parçasının hipoplastik olduğu ve kesinlikle yeni bir üretral yapı ile rekonstrükte edilmesi gerektiği şeklindedir. Hurwitz'in de belirttiği gibi Tip I üretralarının çoğunun elastikiyeti yoktur ve deriye yapışıkırlar. Bizim de vakalarımızda gözlemlediğimiz bu özellikler, bize bu tip üretraların dış (üretral kateterizasyon, vb) ve iç (ürolithiasis) travmalara karşı dayanıksız olacağını ve esneklik göstermeyeceğini düşündürmektedir. Ayrıca gelişme çağında opere edilerek intakt bırakılan hipoplastik üretranın, penisin gelişimine ayak uyduramayarak tekrar ventral bir eğikliğe neden olabileceğini savunmaktayız. Hudgson, hipoplastik üretranın eksizyonunu, glanüler üretrayı da kürete ederek meaya kadar uzatmakta ve neoüretrayı buraya yerleştirmektedir⁴. Kliniğimizde ise glanüler üretrayı intakt bırakılmaktadır.

Tip II üretra yapısına sahip doğmalık penis kıvrıklığı tedavisinde genelde bütün otörlerde aynı yaklaşık söz konusudur.

Sünnet insizyonu ile girilerek corpus spongiosumunu mevcut üretra dissekte edilip, kordi dokusu eksize edildikten sonra eriksiyon testi yapılarak kurvatürün derecesi değerlendirilir¹¹. Eğer eğiklik minimal ise penis dorsalinde, corpus cavernosumdan Nesbit yöntemi olarak bilinen, bir veya birkaç adet küçük eliptik eksizyon yapılarak primer kapatılır^{1,2,3,4,7}. Veya ventralde corpus cavernosuma yapılan horizontal bir insizyonla oluşturulan defekte dermis veya tunica vaginalis grefti konur^{4,7}. Kurvatürün oldukça fazla olduğu durumlarda ise eriksiyon testi ile üretral defekt ölçülür ve bu kısım ya tüp greftle, ya da tüp fleplerle rekonstrükte edilir. Penis ventral derisinin kapatılması genellikle Z-plasti şeklinde

olmaktadır^{1,7}.

Kliniğimizde opere ettiğimiz beş adet Tip II üretra yapısına sahip doğmalık penis kıvrıklığı vakasının üçünde kordinin başladığı noktadan itibaren distale gitkiçe corpus spongiosumun tedrici olarak azaldığını gözlemledik. Yani proksimalde corpus spongiosum sağlam iken distale ilerledikçe üretra, mukoza şeklinde kalmaktadır (Resim 4). Bu vakaların üç tanesinde literatür-



RESİM 4. Tip III CWH vakasında üretranın distalindeki tabakaların tedrici gelişimi eksikliği (okla işaretli).

de önerildiği şekilde sadece kordi eksizyonu yapıldı, ancak nüks kurvatür ortaya çıktığı için bu vakalar ve daha sonrakiler Tip I gibi tedavi edildi.

Tip III vakalarda mevcut kordinin eksizyonu ve üretranın deri ve penisten tamamen disseksiyonu ile kurvatürün tedavi edilebileceği belirtilmektedir^{1,4}. Penis derisi Z-plasti ile kapatılmaktadır. Üç adet Tip III vakamızda üretra disseksiyonu ve kordinin eksizyonu ile eğriliğin düzeldiğini gördük, ancak ventral deride yetersizlik ortaya çıkması nedeni ile Byars Fleplerine başvuruldu.

Tip IV üretra vakalarında genel yaklaşım, dorsal cavernosumun Nesbit tarzı kesizyon veya plikasyon uygulamasıdır^{2,12}. Horton ve Devine, penis kısa olan adult vakalarda ventralde, corpus cavernosuma greft uygulamasını önermektedirler⁷. Bennett ve Gittes (1980), puberte öncesi devrede Nesbit operasyonunu, gerek penis gelişimini engelleyebileceği, gerekse ilerde kurvatürün nüks edebileceğini öne sürerek tercih etmediğini bildirmektedir².

Tip V kısa üretra vakalarında yaklaşım; mevcut anatomik yapısı normal üretranın tüp greft veya fleplerle rekonstrüksiyonu şeklindedir⁷. Bir adet vakamızda tüp greft+ Byars Flepleri kullanıldı.

SONUÇ

Doğmalık penis kıvrıklığı tedavisi, temelde mevcut anatomik bozukluğun değerlendirilmesine bağlıdır.

DOĞMALIK PENİS KIVRIKLIĞI

Günümüzde hakim olan görüş, Horton ve Devine tarafından peri-üretral tabakaların mevcudiyetine göre sınıflandırma yapmak ve cerrahide üretrayı koruma prensibidir. Ancak kliniğimizde opere edilen vakalarda gözlemlediğimiz şu olmuştur; kordinin başladığı noktadan itibaren distale gittikçe anatomik tabakalar tedrici olarak azalmakta, yani proksimale corpus spongiosum mevcut iken distale doğru ilerledikçe üretranın ventral yüzünde sadece mukozal tabaka kalmaktadır (Resim 4). Opere ettiğimiz 12 vakalık serimizde prensibimiz, kordi dokusunun çok iyi temizlenmesi ile birlikte Tip I hipoplastik üretranın korunmaya çalışılmadan eksize edilmesidir. Ayrıca kordinin başladığı noktanın distalindeki üretrada, tedrici değişikliğin vakalarımızın % 50'sinde gözlenmesine dayanarak, üretral tabakalardaki eksikliğe göre yapılan sınıflandırmada bu noktanın da değerlendirilmesinin faydalı olacağı kanaatindeyiz. Üretra rekonstrüksiyonunun serbest deri grefti ile yapılmasının büyüyen bireylerde üretral kısalmaya neden olmayacağı düşünmekteyiz¹³. Doğmalık penis kıvrıklığı etiolojisinde, üretra embriyolojisindeki defekte ilaveten vakalarımızın büyük kısmında gözlemlediğimiz ventraldeki deri yetersizliğinin de tedavide göz önüne alınması gerektiğine inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Devine CJ Jr, Hurton CE: Chorde without hypospadias. J. Urol. 110:264-271, 1973.

2. Kramer SA, Aydın G, Kelalis PP: Chordee without hypospadias in children. J. Urol. 128:559-561, 1982.
3. Cendron J, Melin Y: Congenital curvature of the penis without hypospadias. Urol. Clin. N. Amer. 8:389-395, 1981.
4. Hurwitz RS, Ozersky D, Kaplan H: Chordee without hypospadias: Complications and management of the hypoplastic urethra. J.Urol. 138:372-375, 1987.
5. Kaplan GW, Lamm DL: Embryogenesis of chordee. J. Urol. 114:769-772, 1975.
6. Culp OS: Struggles and triumphs with hypospadias and associated anomalies: Review of 400 cases. J. Urol. 96:339-351, 1966.
7. Devine CJ Jr, Hurton CE, ilbert DA, Winslow BH: Hypospadias, In: Plastic Surgery in Infancy and Childhood, eds. JC Mustardee, IT Jackson (Churchill Livingstone). 1988, pp. 493-509.
8. Rowsell AR, Morgan BD: Hypospadias and the embryogenesis of the penile urethra: Br. J. Plas. Surg. 40 (2):201-6, 1987.
9. Kaplan GW, Brock WA: The etiology of chordee. Urol. Clin.N. Amer. 8:383-387, 1981.
10. N.K. Baran, C. Çelebi, S. Çenetoğlu, K. Atabay, O Lati-foğlu, C.İ.Engin: Current surgical treatment methods for hypospadias repair and its postoperative care: Twenty-year experience. "HYPOS 92" International meeting and workshop for hypospadias surgery. İstanbul, Türkiye. June 16-18, 1992.
11. Gittes RF, McLaughlin AP: Injection technique to induce penile erection. Urology, 4:473-474, 1974.
12. Nesbit R: Operation for correction of distal penile curvature with or without hypospadias. J.Urol. 97:720-722, 1967.
13. Baran N.K., Çenetoğlu S., Atabay K., Çelebi C.: Growing potential of skin grafts and scars in growing individuals: A long term follow-up. In: Plastic Surgery 1992.Vol. II, U.T. Hinderer, editor. pp. 95-97.