

# HIPOSPADİAS İLE BİRLİKTE BULUNAN DOĞUMSAL ANOMALİLER: 630 OLGUNUN RETROSPEKTİF ANALİZİ

Nezail DEMİRCİLER, Osman LATİFOĞLU, Orhan BABUÇCU, Reha YAVUZER, Kenan ATABAY

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

## ÖZET

Hipospadias ile birlikte geniş bir spektrumda görülebilen ek anomalilerin ülkemizdeki sıklıklarının tesbiti için, 1983 - 1994 yılları arasında görülen 630 hipospadias olgusunun ilk müracaatlarındaki lokal ve sistemik fizik muayene bulguları esas alınarak retrospektif analizleri yapılmış ve 56 olguda (%8.9) ek anomali tesbit edilmiştir. Bunların 19'u ürogenital sistemi, 10'u ekstremiteleri, 9'u kraniofasial bölgeyi, 9'u karın ön duvarını, 6'sı kardiyotorasik sistemi ve 2'si diğer sistemleri ilgilendirmektedir. Distal penil olgularda %8.6, orta hipospadiaslarda %8.1, proksimal olgularda %9.8, penoskrotal olgularda %32, skrotal olgularda %37.5 ve perineal olgularda %50 ek anomali görülmüştür. Kordi varlığında ek anomali sıklığı %17.7, yokluğunda ise %4.1'dir.

Veriler değerlendirildiğinde, toplumumuzda hipospadias beraberinde anomali görülme sıklığının literatür bilgileri ile kısmen uyumlu olduğu görülmüştür. Bu çalışmada hemen her sistemde ek anomali görülebildiği, anomalilerin hipospadias ile birlikte görülme sıklıklarının literatürde verilen izole görülme değerlerine göre 1-15 kat fazla olduğu ve hipospadias anomalisinin ağırlığı ile yandaş anomali bulunma şansının arttığı anlaşılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Hipospadias, konjenital anomali

## SUMMARY

A wide spectrum of congenital anomalies can coexist with hypospadias. In order to determine the incidence of such associated anomalies, 630 hypospadias cases in a 11 years period were studied retrospectively. After reviewing local and systemic physical examination records of each patient in admission, 56 cases (8.9%) were encountered to have an accompanying anomaly besides hypospadias. Nineteen of these anomalies belong to urogenital system. Ten of these anomalies involve extremities. Nine anomalies seen in craniofacial region, another nine incident was related to anterior abdominal wall. Six of them were cardiothoracic system anomalies and remaining two were related to other systems. As far as the hypospadias location concerns, in distal-penile cases 8.6%, in mid hypospadias cases 8.1%, in proximal cases 9.8%, in penoscrotal cases 32%, in scrotal cases 37.5% and finally in perineal cases 50% associated anomalies were detected. In the presence of chordee, associated anomaly incidence rose to 17.7%; whereas in cases without chordee the incidence turned out to be 4.1%.

After the evaluation of data; the incidence of associated anomalies with hypospadias in our society found to be partly correlated with the literature. Such anomalies can be seen in almost every system and the incidence of each anomaly in our society is one to fifteen times higher than the estimated values of the literature. Moreover, it is concluded that the risk of having an associated anomaly is directly related with the degree of hypospadias severity.

**Key Words:** Hypospadias, congenital anomalies

## GİRİŞ

Hipospadias üretranın yetersiz kapanmasından dolayı üretral meatusun normal lokalizasyonuna göre ventralde ve proksimalde yerleştiği konjenital bir anomalidir. Hipospadias ile birlikte izole üst üriner sistem anomalileri<sup>8</sup>, ürogenital sistem anomalileri<sup>6</sup> ve

ürogenital sistem ile ürogenital sistem dışı anomalileri<sup>1,4,5,7</sup> rapor edilmiştir. Thomas<sup>8</sup> hipospadias ile birlikte %1.7 oranında üst üriner sistem anomalisi bildirirken, tüm ürogenital sistem anomalilerini rapor eden Symith<sup>2</sup> ve Neyman'ın<sup>3</sup> çalışmalarında anomali oranlarının %25'lere çıktığı görülmektedir. Kennedy<sup>4</sup>,

Bu çalışma 16. Ulusal Türk Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kongresinde sunulmuştur.

Culp<sup>1</sup> ve Khuri<sup>5</sup> ise hipospadias beraberinde görülen ürogenital sistem anomalilerini sırasıyla %28.6, %14.7, ürogenital sistem dışı anomalilerini ise %15.4, %6.2 ve %8.6 olarak bildirmişlerdir.

Bu çalışmada 630 olgunun retrospektif analizinde, hipospadias ile birlikte olan anomaliler ürogenital sistem ve ürogenital sistem dışı olarak sınıflandırılmış ve hipospadias hastalarında ek anomali görülme oranı, anomalilerin sistemlere göre dağılımı, hangi anomalilerin daha sık görüldüğü, hipospadias anomalisinin ağırlığı ve kordi ile anomali görülme oranı arasında ilişki olup olmadığının belirlenmesi amaçlanmıştır.

### GEREÇ VE YÖNTEM

1983'ten 1994'e kadar kliniğimize başvuran 630 hipospadiaslı hastada görülen ek anomaliler araştırılmıştır. Hipospadias tiplerinin dağılımı üretral meatusun lokalizasyonuna göre yapılmış ve kordi deformitesi varlığı tesbit edilmiştir. Hastaların ilk başvurularındaki sistemik ve lokal fizik muayene bulguları değerlendirilmiş, rutin laboratuvar incelemeleri yapılmıştır. Fizik muayene ve laboratuvar incelemelerinde saptanan patolojik bulguların ileri incelemeleri ilgili anabilim dalları tarafından yapılmış ve ek anomalilerin tanıları bu bölümlerce konulmuştur.

Ürogenital sisteme ait ve ürogenital sistem dışı anomaliler olarak iki ana grupta derlenen ek anomalilerden ürogenital sistem dışı anomaliler; ekstremiteler, kraniofasial, abdominal, kardiyotorasik ve diğer anomaliler olarak guruplandırılmıştır. Hipospadias tiplerine ve kordi deformitesinin varlığına göre ek anomali görülme yüzdeleri de karşılaştırılarak araştırılmıştır.

Elde edilen sonuçların istatistiksel olarak değerlendirilmeleri Mann Whitney-U ve Kikare testi ile yapılmıştır.

### BULGULAR

Distal penil hipospadias 320 (%50.8) olgu ile en fazla görülen hipospadias tipidir. İkinci sıklıkta 120 (%19.7) olgu ile orta form saptanmış olup diğerleri; proksimal, koronal, penoskrotal, skrotal, glanüler ve perineal olarak sıralanmaktadır (Tablo 1). Kordi deformitesi 630

hastanın 220'sinde (%35) saptanmıştır. Ek anomali 56(%8.9) olguda mevcuttur. Bu anomalilerin 19'u ürogenital sistemi, 37'si diğer sistemleri ilgilendirmektedir (Tablo 2).

Tablo 1: Hipospadias tiplerine göre olguların dağılımı (n=630)

Hipospadias tipi	Olgu sayısı	%
Glanüler	7	1.1
Koronal	54	8.6
Distal	320	50.8
Orta	124	19.7
Proksimal	82	13.0
Penoskrotal	25	4.0
Skrotal	16	2.5
Perineal	2	0.3
<b>Toplam</b>	<b>630</b>	<b>100</b>

Tablo 2: Hipospadias ile birlikte ek anomali görülme sıklığı (n=630)

	Olgu Sayısı	%
Ek anomali (-)	574	91.1
Ürogenital sistemde ek anomali (+)	19	3.0
Ürogenital sistem dışında ek anomali (+)	37	5.9
<b>Toplam</b>	<b>630</b>	<b>100</b>

Eşlik eden ürogenital sistem anomalilerinin 15'i olan inmemiş testis en fazla görülen anomalidir. adrenogenital sendrom iki ve mikrofalus iki olguda saptanmıştır (Tablo 3). Diğer sistem anomalilerinden ekstremiteler anomalileri on hastada görülmüştür. Sindaktili beş, kolda hipoplazi iki, el ve ayakta klinodaktili, elde başparmak dublikasyonu ve elde tetik başparmak birer olguda mevcuttur. Kraniofasial bölgede görülen dokuz anomalinin, üçü dudak ve damak yarığı, ikisi prominent ear'dır. Birer olguda üst göz kapağında ptosis, Crouson sendromu, kısa dil frenilumu ve nörosensoriel işitme kaybı tesbit edilmiştir. Abdominal anomaliler dokuz hastada görülmüş olup, bunların tümünü inguinal herniler oluşturmaktadır. Kardiyotorasik anomalilerin ikisi pektus ekskavatum, ikisi ventriküler septal defekt, biri pulmoner stenoz ve biri subaortik anevrizmadır. Diğer anomaliler gurubunda bir imperfore anüs ve bir aksesuar nipple görülmüştür (Tablo 3).

Hipospadiaslı 630 hastanın retrospektif elde edilen verilerine göre ortalama her 11.25 hastada (56/630) bir ek anomali vardır. Üretral meatusun lokalizasyonu ile birlikte görülen ek

## HIPOSPADİASA EK DOĞUMSAL ANOMALİLER

anomaliler arasındaki ilişki araştırıldığında; penoskrotal, skrotal ve perineal tip hipospadiaslarda (15/43), orta, distal, koronal ve glanüler tip hipospadiaslardan (41/587) daha fazla ek anomali görülmüştür. Bu iki grup istatistiksel olarak farklı bulunmuştur (Mann-Whitney U testi).

**Tablo 3:** Ek anomalilerin dağılımı (n=56)

Anomali Tipi	Olgu Sayısı	%
<b>Ürogenital Sistem anomalileri</b>		
İnmemiş testis	15	26.7
Adrenogenital Sendrom	2	3.5
Mikrofalus	2	3.5
<b>Ürogenital Sistem Dışı Anomaliler</b>		
<b>Ekstremitte Anomalileri</b>		
Sindaktili	5	8.9
Kolda hipoplazi	2	3.5
El ve ayakta klinodaktili	1	1.7
Elde başparmak dublikasyonu	1	1.7
Elde tetik baş parmak	1	1.7
<b>Kraniyofasial Anomaliler</b>		
Dudak damak anomalisi	3	5.2
Prominent ear	2	3.5
Göz Kapağında Pitozis	1	1.7
Crouson sendromu	1	1.7
Kısa dil frenilümü	1	1.7
Nörosensoriel işitme yokluğu	1	1.7
<b>Abdominal Anomaliler</b>		
İngiunal herni	9	16.0
<b>Kardiyotorasik anomaliler</b>		
Pektus ekskavatum	2	3.5
Ventriküler septal defekt	2	3.5
Pulmoner stenoz	11.7	
Subaortik anevrizma	1	1.7
<b>GİS. ve Diğer Anomaliler</b>		
İmpertore anüs		
Aksesuar nipple	1	1.7
<b>Toplam</b>	<b>56</b>	<b>100.0</b>

**Tablo 4:** Kordi deformitesine göre anomali görülme sıklığı (n=630)

	Olgu	Anomali Sayısı	%
Kordi (-)	410	17	4.1
Kordi (+)	220	39	17.7

Kordili 220 hastanın 39'unda (%17.7) kordisiz 410 hastanın 17'sinde (%4.1) ek anomali saptanmıştır (Tablo 4). Kordi olan ve olmayan hastalardaki ek anomali görülme yüzdeleri arasındaki fark, istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p<0.001-Ki-Kare).

## TARTIŞMA

Hipospadias ile birlikte görülen ek anomaliler Kennedy<sup>4</sup>, Khuri<sup>5</sup> ve Culp<sup>1</sup> tarafından sırasıyla %32.9, %25.7 ve %21 olarak rapor edilmiştir. Bu çalışmada sunulan 630 olguluk seride ise oran, %8.9 olarak tesbit edilmiştir. Literatür ile karşılaştırıldığında tesbit edilen anomali oranının düşük olduğu görülmektedir. Ancak bu retrospektif çalışmada üst üriner sistem tetkiki tüm olgularda gerçekleştirilemediğinden, ürogenital sistemin fizik muayene bulgularıyla tespit edilebilen anomalileri değerlendirmeye katılmıştır. Ürogenital sistem anomalilerinin sadece fizik muayeneye dayanılarak tespitinin, saptadığımız ek anomali oranındaki düşüklüğe etkili olduğu düşünülebilir. Fakat Thomas ve arkadaşları<sup>8</sup> üst üriner sistem tetkikleri ile inceledikleri 486 hastada hipospadias ile birlikte bu sisteme ait ek anomali oranını %1.7 olarak rapor etmişlerdir. Bu oran ise toplumda %2'den daha az görülen üst üriner sistem anomalisi sıklığının hipospadias ile birlikte artmadığı inancını doğurmuştur. Hipospadias ile birlikte görülen onamali oranını etkileyebileceğini düşündüğümüz %1.7 oranı araştırmamız sonucu olan %8.9 ile birlikte düşünüldüğünde, bu seride ek anomali görülme oranı %10.6'ya yükselmektedir. Bu oran da halen literatürde verilen anomali oranlarından düşüktür. Tespit edilen anomaliler sistemlere göre incelendiğinde ürogenital sistem dışı anomali görülme oranı %5.9'dur. Bu Culp'ın<sup>1</sup> %6.2 ve Khuri'nin<sup>4</sup> %8.6 oranında bulunduğu seriler ile uyum göstermektedir. Diğer taraftan bu çalışmada bulunan ürogenital sistem anomalileri sıklığına (%3.0) Thomas'ın<sup>8</sup> belirttiği %1.7'lik üst üriner sistem anomali oranı da eklenerek incelense, sıklık %4.7 olacaktır. Bu oran Culp'ın<sup>1</sup> serisinde %14.7, Kulkarni'in<sup>7</sup> serisinde ise %30 olarak bildirilen ürogenital sistem anomali oranlarından çok düşüktür ve seriler arasında var olan yaklaşık 3-6 kat fark, araştırılan toplumlara göre hipospadias ile birlikte görülen ürogenital sistem anomali oranlarının büyük değişiklikler gösterebileceğinin kanıtıdır. Bu doğrultuda bizim toplumumuzda hipospadias ile birlikte ürogenital sistem anomali görülme oranının diğer toplumlara göre daha az olduğu

söylenbilir.

Hipospadiasla birlikte görülen anomalilerin vücuttaki dağılımı değerlendirildiğinde hemen her sistemde ek anomali görülebildiği anlaşılmaktadır. Belirlenen ek anomalilerin görülme sıklıkları, bu anomalilerin normal popülasyondaki insidansları ile karşılaştırıldığında, inguinal herni ve pektus ekskavatum için bir farklılık olmadığı anlaşılmıştır<sup>13,14</sup>. ancak hipospadiaslı hastalarda normal popülasyona göre ventriküler septal defekt 1.26, yarık dudak/damak 1.35 ve inmemiş testis 2.8 kat daha fazla görülmüştür<sup>10,12,15</sup>. Bunlara ek olarak, anorektal malformasyonlar 7.9, el anomalileri 8.8 ve adrenogenital sendrom ise 15.5 kat artış ile normal popülasyona göre hipospadiaslı hastalarda belirgin olarak daha fazla tespit edilen anomalileri oluşturmuştur<sup>9,11,16</sup>.

Glanüler, koronal, distal, orta ve proksimal olarak sınıflandırılmış olan 587 penil hipospadiaslı hastanın 41'inde (%6.9) ek anomali saptanmıştır. üretral meatusu penoskrotal, skrotal ve perineal bölgede olan 43 olgunun ise 15'inde (%34.8) ek anomali tespit edilmiştir. Buna göre üretral meatusu proksimale lokalize olgularda, penil lokalizasyona göre ek anomali görülme oranında istatistiksel olarak anlamlı artış saptanmıştır (Mann Whitney-U testi). Kulkarni<sup>7</sup> hipospadiasın ağırlığı ile anomali görülme sıklığı arasında ilgi olmadığını belirtirken, bizim serimizde elde edilen sonuçlar Khuri<sup>5</sup> ve Willis'in<sup>6</sup> üretral meatusu daha proksimalde yerleşen hipospadiaslarda ek anomalinin daha sık görüldüğü tespitini desteklemektedir.

Willis<sup>6</sup> hipospadias anomalisinin ağırlığı arttıkça kordi deformitesi görülme oranında da artış olduğunu rapor etmiştir. Hipospadiaslarda ek anomali görülme oranı ile kordi deformitesi arasındaki ilişki araştırıldığında, kordisi olmayan 410 hastanın 17'sinde (%4.1) ek anomali saptanırken; kordisi bulunan 220 hastanın 39'unda (%17.7) ek anomali tespit edilmiştir. Kordi varlığında bulunan bu ek anomali görülme oranındaki artış istatistiksel olarak anlamlıdır ( $p < 0.001$  - Ki Kare). Khuri'nin<sup>5</sup> çalışmasında da belirgin kordi bulunan penil hipospadiaslarda anomali görülme sıklığının

daha fazla olduğu belirtilmiştir.

Sonuç olarak; Hipospadiaslı hastalarda %8,9 oranında ek anomali saptanmıştır. Buna göre her 11 hipospadiaslı hastada bir, herhangi bir sistemde yerleşmi ek konjenital anomali görüldüğü söylenebilmektedir. Anorektal malformasyon, el anomalisi ve adrenogenital sendrom sıklıkları normal popülasyona göre belirgin oranda artarken diğer ek anomalilerde artış daha az olmaktadır. Hipospadias anomalisinin ağırlığı arttıkça ek anomali oranı da artmaktadır. Kordili olgularda da, olmayanlara göre ek anomali belirgin olarak daha fazla tespit edilmiştir. Hipospadias anomalisinin ağırlığını belirleyen üretral meatus yerleşim yerinin ve kordi varlığının görülen ek anomali oranlarına etkili olduğu görüşü kuvvet kazanmıştır.

*Doç.Dr. Kenan ATABAY*

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi*

*Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.D.*

*Beşevler / ANKARA*

#### KAYNAKLAR

1. Culp, O.S.: Struggles and triumphs with hypospadias and associated anomalies: Review of 400 cases. J. Urol. 96:339, 1966.
2. Symith, B.T., Forsythe I.W.: Hypospadias and associated of the genitourinary tract. J. Urol. 82:1, 1959.
3. Neyman, M.A. and Schirmer, H.K.A.: Urinary tract evaluation in hypospadias. J. Urol 94:439, 1965.
4. Kennedy, Jr.P.A.: Hypospadias: A twenty-year review of 489 cases. J. Urol. 85:841, 1961.
5. Khuri, F.J., Hardy, B.E. and Churchill, B.M.: Urologic anomalies associated with hypospadias. Urol. Clin. N. Amer. 8:565, 1981.
6. Willis, C., Brannan, W., Ochsner, M.: Hypospadias and associated anomalies. South. Med. J. 60:969, 1967.
7. Kulkarni, B.K., Oak, S.N., Patel, M.P., Merchant, S., and Borwanhar, S.S.: Developmental anomalies associated with hypospadias. J. Postgraduate Medicine. 37(3): 140, 1991.
8. Cerasora, T.S., Brock, W.A. and Kaplan, G.W.: Upper urinary tract anomalies associated with congenital hypospadias: Is screening necessary? J. Urol. 135:537, 1986.
9. Gillenwar, J.Y., Grayhack, J.T., Howards, S., Duckett, J.W.: Perinatal urology, in elder, J.S.(ed.): Adult and pediatric urology. St. Louis Mosby Year

- Book, 1991; P. 1783.
10. Gillenwar, J.Y., Grayhack, J.T., Howards, S., Duckett, J.W.: Cryptorchidism. (Ed. Hadziselimovic, F.), Adult and pediatric urology. St. Louis, Mosby Year Book, s 2217, 1991.
  11. Walsh, P.c., Gittes, R.F., Perimutter, A.D.: Disorder of sexual differantiation. (Eds. Griffin, J.E., Wilson, J.D.), Campbell's Urology. Philadelphia, W.B. Saunders Company, s 1832, 1986.
  12. McCarthy, J.G.: Introduction to facial clefts. (Eds Mc Carthy, J.G., Cutting, C.B., Hogon, V.M), Plastic Surgery. Philadelphia, W.B Saunders Company, s 2446, 1990.
  13. Lister, J., Irving, I.M.,: Inguinal hernia. (ed. Tam, P.K.H.), Neonatal Surgery. London, Butterworth and Co. Ltd, s 369, 1990.
  14. Shields, T.W.: Chest wall deformities. (Eds. Welch, K.J., Shamberger, R.C.), General thorocic surgery. Philadelphia, Lea and Febiger, s. 516, 1989.
  15. Giuliani, E.R., Fuster, V., Gersh, B.J., Mc Coon, M.D.: Congenital heart disease in adolescents and adults; congenital ventricular septal defect. (Eds. Warnes, C.A. Fuster, V., Driscoll, D.J., Mc Coon, D.C.), Cadiology fundamentals and practice. St. Louis, Mosby Year Book, s. 1639, 1991.
  16. Green, D.P.: Cogenital hand deformities. (Eds. Dobyys, J.H., Wood, V.E., Bayne, L.G.), Operative hand surgery. New York, Churchill Livingstone, s. 256, 1993.