

# Ciddi Proksimal Hipospadias Nedeni ile Opere Edilen Olgularda Uzun Dönem İzlemede Neler Değişti?

## What Changed in Patients Operated for Severe Proximal Hypospadias on Long-Term Follow-up?

H. Tuğrul TIRYAKI

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Ürolojisi Kliniği, Ankara, Türkiye



### ÖZET

**Amaç:** Ciddi proksimal hipospadiaslı olgularda uzun dönem sonuçlarının değerlendirildiği çalışmalar oldukça kısıtlıdır. Çalışmamızda; daha önce yayınladığımız transvers ada flebi (Duckett) ile ventral deri flebi (Thiersch-Duplay) tekniklerini kombine ederek tek seanslı onarım yaptığımız ciddi proksimal hipospadiaslı olan 34 olgunun birinci beş yıllık değerlendirmesini, aynı hasta grubunun ikinci beş yıllık incelemesi ile karşılaştırarak uzun dönemde ortaya çıkan problemleri belirlemeyi amaçladık.

**Gereç ve Yöntemler:** Mayıs 2000-Mayıs 2009 tarihleri arasında erken sonuçları daha önce bildirilmiş Duckett ve Thiersch-Duplay tekniklerinin kombine edilerek opere edilen 34 olgu, uzun dönem sonuçlarını değerlendirmek amacı ile kontrole çağırıldı. Erken ve geç dönem sonuçları üretral fonksiyon ve komplikasyonlar açısından karşılaştırıldı.

**Bulgular:** Proksimal anastomotik darlık ilk değerlendirmede 3 olguda (%8.8) görüldü. Uzun dönem izleminde yeni belirlenen anastomotik darlık olmadı. İlk değerlendirmede 1 olguda divertikül (%2.9) saptanırken, ikinci değerlendirmede bir olgumuzda daha divertikül geliştiği ve divertikül oranının %5.8'e yükseldiği görüldü. Erken dönem değerlendirmede 7 olgumuz (%20.6) fistül nedeni ile opere edildi. Uzun dönem izlemlerinde iki yeni olguda fistül belirlenirken, iki olguda da fistül rekürrensi olduğu saptandı. Uzun dönem izlemede 2 olguda (%5.9) persistan kordi varlığı tesbit edildi. 4 olgumuz (%11.8) ise penis boyunun kısa olmasından yakınıyordu. Ergenliğe ulaşan toplam 16 olgudan ereksiyon ve ejakulasyon fonksiyonları hastalar tarafından normal olarak ifade edildi. 13 olgumuza %38.2 reoperasyon gerekti. Reopere edilen olguların %38.5'i uzun dönemde operasyon gerektirdi. Olguların uzun dönem kontrollerinde yapılan sorgulamalarında 34 olgunun 28'inde idrar yaparken herhangi bir yakınması olmadığı, 6 olguda ise idrarlarının ince çıktığı ve idrar yaparken güçlük çektikleri öğrenildi. İdrar yolu enfeksiyonu divertikülü olan iki olguda görüldü. 32 olguda ise idrar yolu enfeksiyonu saptanmadı.

**Sonuç:** Uzun dönemde izlemede toplam %61.8 olgunun sorunsuz seyrettiği görülmüştür. Olguların %38.2'inde reoperasyon ihtiyacı olurken, son dönem kontrollerinde penis küçüklüğü, penis eğriliği gibi ilk dönemde olmayan farklı yakınmalar ortaya çıkmaya başlamıştır. Ciddi proksimal hipospadiaslı olguların kozmetik ve oluşabilecek penil kurvatür, divertikül, geç fistüller nedeni ile uzun dönem izlemlerine devam edilmesinin gerektiğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Sözcükler:** Proksimal hipospadias, Uzun dönem sonuçlar

### ABSTRACT

**Objective:** There are only a few studies evaluating long-term consequences of cases with severe proximal hypospadias. In this study, we compared the first 5 years and second 5 years of 34 severe proximal hypospadias cases that were treated by a combination of a transverse island flap (Duckett) and ventral skin flap (Thiersch-Duplay) in order to reveal long-term complications.

**Material and Methods:** The 34 cases were operated between May 2000- May 2009 by combining the Duckett and Thiersch-Duplay techniques, for which the short-term results were previously published. These 34 cases were invited to evaluate long-term results. Then, short- and long-term results were compared in terms of urethral functions and complications.

**Results:** In the short term, a proximal anastomotic stricture was observed in 3 cases (8.8%). In the long-term, there was no new anastomotic stricture observed. In the first evaluation, a diverticulum was noted in 1 case (2.9%), however, in the second evaluation, one more diverticula was noted and the diverticulum rate increased to 5.8%. In the short-term evaluation, 7 cases (20.6%) were operated due to a fistula. In the long-term evaluation, a fistula was observed in 2 more cases and fistula recurrence was observed in 2 cases.

Two patients (5.9%) were diagnosed with persistent chordee on long-term follow-up and 4 patients (11.8%) complained of short penile length. Erection and ejaculatory function was normal in 16 cases who reached adolescence.

Reoperation was required in 13 patients (38.2%). A reoperation was required in 38.5% of the cases in the long term. 28 out of 34 patients had no symptoms during urination, while the other 6 cases urinated with difficulty and had a thin stream. Urinary tract infections were seen in two patients with diverticula while 32 patients had no urinary tract infection.

**Conclusion:** In the long-term evaluation, 61.8% of the cases did not show any complications. However, 38.2 % of the cases required reoperation. Various complications such as short penile length and chordee that were not seen in the short-term follow-up were noted in long-term follow-up. It is suggested that patients with severe proximal hypospadias should be followed up for cosmetic problems and potential penile curvature, diverticula and late fistula complications.

**Key Words:** Proximal hypospadias, Long-term outcome

## GİRİŞ

Hipospadias erkek çocuklarda en sık görülen konjenital anomalilerden biridir (1,2). Pek çok çalışmada hipospadias onarımının başlangıçtaki başarı oranları verilirken, uzun dönem sonuçlarından genellikle bahsedilmemektedir. Özellikle ciddi proksimal hipospadiaslı olgularda uzun dönem sonuçlarının değerlendirildiği çalışmalar çok azdır (3). Bu tür hastalarla daha az karşılaştırılması, beraberinde ek anomalilerin daha sık bulunması, uygulanan işlemlerin çeşitliliği, sonuçlarının değerlendirilmesini zorlaştırmaktadır. Ciddi proksimal hipospadiaslı olguların orta ve uzun dönem sonuçları ile ilgili karşılaştırmalı değerlendirmeler de ne yazık ki bulunmamaktadır. Olguların özellikle ergenliğe girmesiyle, erken dönemde beliren komplikasyon ve yakınmaları değişmektedir. Yine ergenlik dönemiyle değişen hormonal aktivite ile daha önce kabul edilebilir olan kozmetik ve fonksiyonel sonuçlar değişikliğe uğramaktadır (4-7). Daha önce yaptığımız çalışmamızda transvers ada flebi (Duckett operasyonu) ile ventral deri flebi (Thiersch-Duplay operasyonu) tekniklerini birlikte kullanarak tek seanslı onarım yaptığımız ciddi proksimal hipospadiaslı olan 34 olgumuzun birinci beş yıllık değerlendirilmesini yayınlamıştık (8). Bu çalışmamızda, aynı hasta grubunun ikinci beş yıllık değerlendirmesini yaptıktan sonra, kısa ve uzun dönem sonuçlarını karşılaştırarak izlem süresinin uzaması ile ortaya çıkan sorunların belirlenmesi amaçlandı.

## GEREÇ ve YÖNTEMLER

Mayıs 2000 ile Mayıs 2009 tarihleri arasında Duckett ve Thiersch-Duplay tekniklerini kombine ederek opere ettiğimiz ve erken dönem sonuçlarını yayınladığımız perineal hipospadiaslı ve kordisi olan ciddi proksimal hipospadiaslı 34 olgu uzun dönem sonuçlarını değerlendirmek amacı ile kontrole çağrıldı. Ebeveynlerinden kontrol muayeneleri için onam alınan olguların idrar yaparken herhangi bir sorunlarının olup olmadığı, idrar yapmada güçlükleri, ayakta idrar yapıp yapmadıkları, idrar yolu enfeksiyonu geçirip geçirmediikleri, ergenliğe giren olgularda ereksiyon ve ejakulasyon ile ilgili bir problemleri olup olmadıkları, sorgulandı. Ereksiyon ve ejakulasyonla ilgili bilgiler hastalardan yüz yüze yapılan görüşmelerden öğrenildi. Olgularımıza üroflow incelemesi (MMS, The Netherlands) yapılarak işeme paternleri değerlendirildi. Üroflow incelemelerinde maksimum flow oranı

15 ml/sn'nin altında "azalmış akım", işeme zamanı 26 sn'den uzun olan olgularda "uzamış işeme zamanı" olarak değerlendirildi. İşeme paterni ise staccato, intermitan, plato ve çan eğrisi şeklinde sınıflandı.

Penislerinde eğrilik yakınması olan, obstrüksiyon, fistül ve divertikül şüphesi olan olgular genel anestezi altında muayene edilerek değerlendirildi. Değerlendirme sonuçları erken dönem değerlendirme sonuçları ile karşılaştırılarak, zaman içerisinde nelerin değiştiği saptandı.

## BULGULAR

2002 ile 2009 yılları arasında ciddi proksimal hipospadias nedeni ile opere edilen ve erken dönem izlemleri yapılarak yayınlanan 34 olgu çalışmaya alındı. Uzun dönem izlemi için çağrılan hastaların yedisine telefonla ulaşılan, 27 olgunun değerlendirmesi polikliniğimizde gerçekleştirildi. Olgularımızın opere edildikleri andaki yaşları 1 ile 5 yaş arasında ortalama  $2.31 + 1.45$  yaşındaydı. 14 olguda ek anomali olarak inmemiş testis, bir olguda yüksek tip anal atrezi saptandı. Tek yumurta ikizi olan iki olgumuzda ise inmemiş testis ile beraber persistan müllerian kanal sendromunda ek olarak belirlendi. 5 olgumuz ciddi penoskrotal hipospadias ve bilateral inmemiş testis nedeni ile belirsiz cinsiyet yakınması ile kliniğimize yönlendirildi. Yapılan değerlendirmeler sonucunda etik komite tarafından erkek yönünde yetiştirilmesine karar verilerek, erkek yönünde düzeltici girişimleri gerçekleştirildi. 31 olgunun genotipi 46 XY iken, 3 olgunun 46 XY/45 XO (gerçek hermafroditizm) olduğu görüldü. Bu olgularda hipospadias onarımı öncesi ovotestisin ve uterusun eksizyonu gerçekleştirildi. İkoma sınıflamasına göre grade II ve daha büyük utrikul saptanan 6 hastada (9,10) üretroplastisi esnasında utrikul eksizyonu da yapıldı.

Erken dönem sonuçları postoperatif ortalama  $4.1 + 2.7$  (5 ay -6 yıl) yılda değerlendirmeye alındı. Aynı hasta grubuna orta dönem izlemleri yapılarak postoperatif 5.4 ile 13 yıl arasında ortalama  $9.3 + 5.8$  yılda yeniden değerlendirmeleri yapıldı.

Proksimal anastomotik darlık ilk değerlendirmede 3 olguda (%8.8) görüldü. Darlık saptanan olgularımızın ikisinde fistülde eşlik ediyordu. Uzun dönem izleminde yeni belirlenen anastomotik darlık olmadı. İlk değerlendirmede 1 olguda divertikül

**Tablo I:** Erken ve Uzun dönem sonuçları.

	Erken Dönem	Geç Dönem	Toplam
<b>Anastomotik darlık</b>	N=3 %8.8	N=0	N=3 % 8.8
<b>Divertikül</b>	N=1 % 2.9	N=1 % 2.9	N=2 % 5.8
<b>Fistül</b>	N=7 % 20.6	N=2 % 5.8	N=9 % 26.5
<b>Persistan Kordi</b>	N=0	N=2 % 5.8	N=2 % 5.8
<b>Penis Boyu kısalığı</b>	N=0	N=4 % 11.8	N=4% 11.8
<b>Reoperasyon</b>	N=8 % 61.5	N=5 %38.5	N=13 %38.2

(%2.9) saptanırken, ikinci değerlendirmede bir olgumuzda daha divertikül geliştiği ve divertikül oranının %5.8'e yükseldiği görüldü. Erken dönem değerlendirmede 7 olgumuz (%20.6) fistül nedeni ile opere edildi. Uzun dönem izlemlerinde iki yeni olguda fistül belirlenirken, iki olguda da fistül rekürrensi olduğu saptandı. Toplamda fistül olan olgu sayımız 9'a (%26.5) yükseldi. Erken dönemde başarı oranı %73.5 iken uzun dönem takipleri sonucunda başarı oranı %61.8'e düştü (Tablo I).

Uzun dönem izlemde 2 olguda (%5.9) persistan kordi varlığı tespit edilerek kordi düzeltilmesi gerçekleştirildi. 4 olgumuz (%11.8) ise penis boyunun kısa olmasından yakınıyordu. Bu olgulardan ergenliğe ulaşan iki olguda ereksiyonda penis boyunun 7 cm civarında olduğu belirlendi. Ergenliğe ulaşan toplam 16 olguda ereksiyon ve ejakulasyon fonksiyonları hastalar tarafından normal olarak ifade edilirken, hiçbirinin cinsel deneyiminin olmadığı öğrenildi.

Ürodinami incelemelerinde ilk değerlendirmede 8 olgunun staccato şeklinde, 5 olgunun intermitan şekilde, 12 olgunun plato şeklinde, 9 olgunun çan eğrisi şeklinde işediği saptandı. 8 olguda maksimum flov oranının azaldığı, 26 olgumuzda (%76) ise işeme zamanının uzadığı görüldü. Uzun dönemde yapılan 27 hastanın üroflovmetre değerlendirmesinde uzamış işeme süresi %57'ye düştüğü, plato tarzı işeme eğrisinin ise %85 olguda saptandığı belirlendi.

On üç olgumuza %38.2 reoperasyon gerekti. 8 olgu erken dönemde reopere olurken, 3 olgumuz uzun dönemde reopere edildi. 2 olgumuza fistül nüksü nedeni ile üçüncü bir girişim gerekti. 2 olgumuz ise sebat eden kordi nedeni ile reopere edildiler. 21 olguya ise tek operasyon ile sağaltım sağlandı. Reopere edilen olguların %38.5'i uzun dönemde operasyon gerektirdi.

Olguların uzun dönem kontrollerinde yapılan sorgulamalarında 34 olgunun 28'inde idrar yaparken herhangi bir yakınması olmadığı, 6 olguda ise idrarlarının ince çıktığı ve idrar yaparken güçlük çektikleri öğrenildi. Tüm hastaların idrarlarını ayakta yaptıkları ve idrarlarının ileriye doğru yapabildiklerini belirttiler.

İdrar yolu enfeksiyonu divertikülü olan iki olguda görüldü. 32 olguda ise idrar yolu enfeksiyonu saptanmadı.

## TARTIŞMA

Hipospadias onarımı 300'den fazla operasyon tarif edilmesi

nedeni ile standart tekniklerden ve takipten yoksundur (11-13). Pek çok seride izlem süreleri kısa dönemlidir. Özellikle ciddi proksimal hipospadiaslı olgularda tek tip ameliyatların erken ve geç dönem sonuçlarını karşılaştıran çalışmalar mevcut değildir. Çalışmamızda, ciddi proksimal hipospadias nedeni ile aynı cerrah tarafından transvers ada flebi ve ventral deri flebi tekniklerini kombine ederek tek seanslı onarım yapılan olguların ilk beş yıllık ve ikinci beş yıllık sonuçları değerlendirilerek karşılaştırması yapıldı.

Çalışmamızda ilk beş yıllık değerlendirmede 7 olguda fistül nedeni ile reoperasyon gerekirken, ikinci beş yıllık dönemde 2 olguda fistül saptanmıştır. Ciddi proksimal hipospadiaslı olan olgularda erken dönemde dikkatler sıklıkla sorunsuz idrar yapmaya dönüktür. Bu dönemde belirlenen ve onarımı yapılan komplikasyonların başında da fistül varlığı gibi direkt uygun idrar akımı sağlamaya yönelik sorunlar gelir (14-18). Kısa dönem izlemlerinde işeme ile ilgili sorunlar belirli bir noktaya kadar aşıldıktan sonra kozmetik ve penis fonksiyonu ile ilgili sorunlar uzun izlemde ön plana çıkmaktadır. Kordi varlığının devam etmesi, penis boyundan memnun olmamak uzun dönem yakınmalarının (19-24) başında gelmektedir. Uzun dönem izlemde serimizde bir olguda divertikül, 4 olguda penis kısalığı ve 2 olguda persistan kordi varlığı dikkat çekmektedir. Uzun dönem izlemde penis küçüklüğü yakınması ile başvuran olguların başlangıçta şüpheli genitalya nedeni ile değerlendirilen ve erkek yapılmaya karar verilen olgular olduğu belirlendi. Normal XY genetiği olan ve şüpheli genitalya değerlendirmesine alınmayan başlangıçtaki penil boyları yeterli olan olguların tamamının penis boyu ile ilgili yakınması yoktu. İnce idrar yapma yakınması uzun dönem izlemde olguların 6/34'ünde görülürken idrar yolu enfeksiyonu sadece iki divertiküllü olguda görüldü. Adölesana giren olgularımız ereksiyon ve ejakulasyon sorunu yaşamadıklarını ifade etmektedirler.

Olguların %38.2'i reoperasyon gerekirken bunlarında %61.5'ü ilk bir beş içerisinde gerekli olmuştur. %38.5 olgu ikinci beş yılda reoperasyon gerektirdiği için bu olgularda izlemin süresinin uzatılması gereklidir. İlk beş yıllık izlemde özellikle fistül varlığı esas komplikasyon olarak karşımıza çıkarken uzun dönem izlemlerinde penis kısalığı ve eğrilik daha belirgin olmaktadır. Ayrıca uzun dönemde divertikül daha sık karşımıza çıkan bir problem olmaktadır. Serimizde ada flebinden hazırlanan üretra parçasını mümkün olduğunca kısa tutarak ve flep mezosu ile destekleyerek daha destekli bir distal üretra yapılmaya çalışıldı.

Böylece divertikül yakınması ile literatüre göre daha az karşılaşıldı (4,25-27).

Olguların özellikle adölesan dönemine girmeleri ile erken dönemde beliren komplikasyon ve yakınmaları değişmektedir (4-7). Yine adölesan dönemi ile değişen hormonal aktivite ile daha önce kabul edilebilir olan kozmetik ve fonksiyonel sonuçlar değişikliğe uğramaktadır.

Sonuç olarak, uzun dönemde izlemde toplam %61.8 olguda sorunsuz gittiği görülmüştür. Olguların %38.2'ünde reoperasyon ihtiyacı olurken son dönem kontrollerinde penis küçüklüğü, penis eğriliği gibi ilk dönemde olmayan farklı yakınmalar ortaya çıkmaya başlamıştır. Hipospadias nedeni ile opere edilen olgularda erken dönem izlemlerinde fistül ve idrar yapmadaki zorluklar ön plandayken geç dönem izlemlerinde özellikle puberte sonrası kozmetik fonksiyonel yakınmalar ön plana çıkar. Özellikle ciddi proksimal hipospadiaslı olguların standardize edilmiş planlı bir protokol ise adölesan döneminde de izlenmesi gereklidir.

## KAYNAKLAR

- Pierik FH, Burdorf A, Hijman JM, de Muinck Keizer-Schrama SM, Juttman RE, Weber RF. A high hypospadias rate in the Netherlands. *Hum Reprod* 2002;17:1112-5.
- Lund L, Engebjerg MC, Pedersen L, Ehrenstein V, Norgaard M, Sorensen HT. Prevalence of hypospadias in Danish boys: a longitudinal study, 1977-2005. *Eur Urol* 2009;55:1022-6.
- Castagnetti M, El-Ghoneimi A. Surgical management of primary severe hypospadias in children: Systematic 20-year review. *J Urol* 2010;184:1469-75.
- Algen AB, Khawand N, Skoog ST, Belman AB. Acquired megalourethra: An uncommon complication of the transverse preputial island flap urethroplasty. *J Urol* 1987;137:710-2.
- Mieusset R, Soulie M. Hypospadias: Psychosocial, sexual and reproductive consequence in adult life. *J Androl* 2005;26:163-8.
- Singh JC, Jayanthi VR, Gopalakrishnan G. Effect of hypospadias on sexual function and reproduction. *Indian J Urol* 2008;24:249-52.
- Ebert AK, Bals-Pratsch M, Seifert B, Reutter H, Rosch WH. Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex-long term results. *Urology* 2008;72:566-9.
- Tiryaki T. Combination of tubularized island flap and ventral skin flap techniques in single-stage correction of severe proximal hypospadias. *Urologia Internationalis* 2010;84:269-74.
- Ikoma F, Shima H, Yabumoto H. Classification of enlarged prostatic utricle in patients with hypospadias. *Br J Urol* 1985;57:334-7.
- Çiftci AO, Şenocak ME, Büyükpamukçu N, Hiçsönmez A. Abnormal prostatic utricle configuration in hypospadias and intersex patients. *Eur J Pediatr Surg* 1995;9:167-72.
- MacLellan DL, Diamond DA. Recent advances in external genitalia. *Pediatr Clin North Am* 2006;53:449-64.
- Stein R, Thuroff JW. Hypospadias and bladder exstrophy. *Curr Opin Urol* 2002;12:195-200.
- Tourchi A, Hoebeke P. Long-term outcome of male genital reconstruction in childhood. *J Pediatr Urol* 2013;9:980-989.
- Parsons KF, Abercrombies GF. Transverse preputial island flap neourethroplasty *Br J Urol* 1982;54:745-7.
- Barraza MA, Roth DR, Terry WJ, Livne PM, Gonzales ET Jr. One-stage reconstruction of moderately severe hypospadias. *J Urol* 1987;137:714-5.
- Dewan PA, Dinneen MD, Winkle D, Duffy PG, Ransley PG. Hypospadias: Duckett pedicle tube urethroplasty. *Eur Urol* 1991;20:39-42.
- Sorber M, Feitz WFJ, Vries JDM. Short and mid term outcome of different types of one stage hypospadias corrections. *Eur Urol* 1997;32:475-9.
- Elbakry A: Complication of the preputial island flap-tube urethroplasty *BJU Int* 1999;84:89-94.
- Vandendriessche S, Baeyens D, Van Hoecke E, Indekeu A, Hoebeke P. Body image and sexuality in adolescents after hypospadias surgery *J Pediatr Urol* 2010;6:54-9.
- Moriya K, Kakizaki H, Tanaka H, Furuno T, Higashiyama H, Sano H, et al. Long term cosmetic and sexual outcome of hypospadias surgery: Norm related study in adolescence. *J Urol* 2006;176:1889-92.
- Mondaini N, Ponchietti R, Bonafe M, Biscioni S, Di Loro F, Agostini P, et al. Hypospadias: Incidence and effects on psychosexual development as evaluated with the Minnesota Multiphasic Personality Inventory test in a sample of 11,649 young Italian men *Urol Int* 2002;68:81-5.
- Jiao C, Wu R, Xu X, Yu Q. Long-term outcome of penile appearance and sexual function after hypospadias repairs: Situation and relation. *Int Urol Nephrol* 2011;43:47-54.
- Aulagne MB, Harper L, de Napoli-Cocci S, Bondonny JM, Dobremez E. Long-term outcome of severe hypospadias. *J Pediatr Urol* 2010;6:469-72.
- Lam PN, Greenfield SP, Williot P. 2-stage repair in infancy for severe hypospadias with chordee: Long-term results after puberty. *J Urol* 2005;174:1567-72.
- Elder JS, Duckett JW. Urethral reconstruction following an unsuccessful one-stage hypospadias repair. *World J Urol* 1987;5:19-26.
- Asopa HS, Elhence EP, Atri SP, Bansal NK. One-stage correction of penile hypospadias using a foreskin tube: A preliminary report. *Int Surg* 1971;55:435-6.
- Di Sandro M, Palmer JM. Stricture incidence related to suture material in hypospadias surgery. *J Pediatr Surg* 1996;31:881-4.