

HETEROTOPIK PERİNEAL İNTESTİNAL MUKOZA

Dr. Hüseyin ÖZBEY*, Dr. Tansu SALMAN*, Dr. Işın KILIÇASLAN**, Dr. Hülya GÜNÖZ***, Dr. Alaaddin ÇELİK*

ÖZET: Bu çalışmada, nadir görülen bir genital ve perineal malformasyon ilgili literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELELER: Heterotopik perineal intestinal mukozası, perinealekstrofi

SUMMARY: HETEROLOGIC PEINEAL INTESTINAL MUCOSA: In this study, an unusual form of genital and perineal malformation is presented with a review of the relevant literature.

KEY WORDS: Heterotopic perineal intestinal mucosa, perineal extrophy

GİRİŞ

Alt genitoüriner sistem ve anorektum embriyolojisi birbiriyle oldukça yakın ilişki gösterir. Bu sebeple, her iki sistemi içine alan, kombine malformasyonlar bildirilmiştir (1-6). Bu çalışmada, bir erkek yenidoğanda gözlenen, perineal izole intestinal mukozası sekestrasyonu sunulmuştur. Bilgilerimize göre, İngilizce ve Türkçe literatürde benzer malformasyona sahip yalnızca iki erkek olgu mevcuttur (4).

OLGU

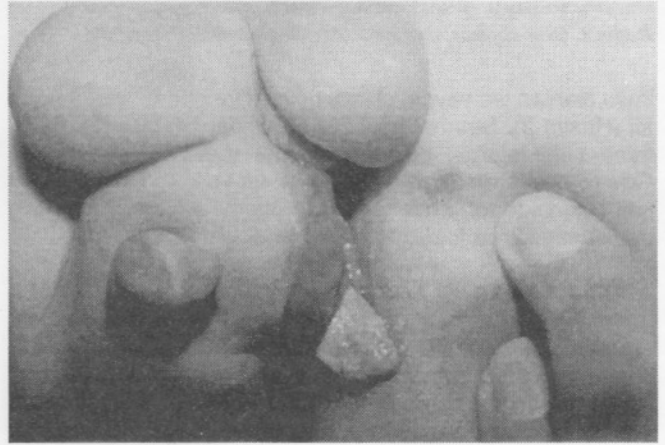
On günlük, 3700 gr ağırlığındaki erkek yenidoğan, çocuk hastalıkları endokrinoloji servisinde şüpheli genitelya nedeniyle görüldü. Fizik muayenesinde, testis içeren bifid ve anterior skrotum, küçük penis, perineal hipospadyas ve mukozası ile örtülü egzofitik perineal yumuşak doku kitlesi tespit edildi. Üretra ve anterior anüs arasında bulunan kitle üzerinde fallus benzeri bir oluşum vardı. Anüs kenarında kör olarak sonlanan ikinci bir anüs açıklığı eksternal duplikasyonu olarak değerlendirildi. Fallus benzeri oluşum üzerinde glans ya da üretral orifis yoktu (Resim 1). Çekilen sistogramda mesane, ultrasonografide ise her iki böbrek normal bulundu. Bilgisayarlı tomografide, sakrumun komplet disrafisi dışında ek anomali tespit edilmedi.

Hastanın karyogramı 46,XY idi. Hormon tetkiklerinde patoloji yoktu. Saptırıcı sigmoid kolostomiden sonra kitle, fallus benzeri oluşum ile birlikte eksize edilerek parsiyel genital rekonstrüksiyon uygulandı. Duplikasyon gösteren anal orifisin sfinkter ile ilişkisi yoktu. Kitlenin ve mukozanın histopatolojik incelemesinde kolon mukozası ve anjiyofibromatöz-yağlı doku tespit edildi (Resim 2).

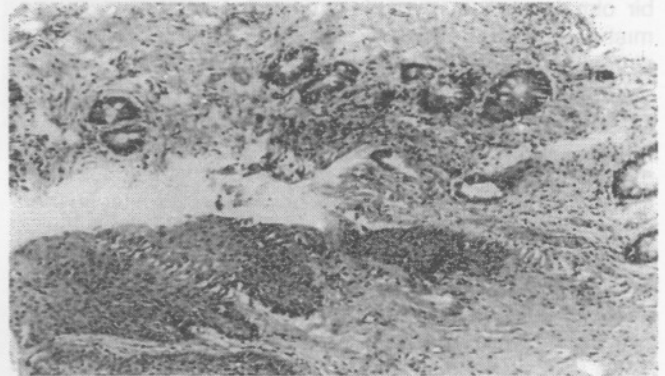
TARTIŞMA

İntestinal mukozanın izole perinealsekstrasyonu veya ekstrofisi oldukça nadirdir. Literatürde bildirilen olguların hepsinde ekstrofihipospadyas kompleksi veya hindgut duplikasyonu birliktedir (2,4). Üretral septumun inkomplet migrasyonu ve kloaka membranı ile birleşmemesi sorumlu tutulmakla beraber, alt genital sistem ve anorektal bölge malformasyonlarının oluşum mekanizması hala tartışmalıdır (3,5,8).

İki erkek yenidoğanda izole kolon mukozası ekstrofisi ve hipospadyas malformasyonu bildirilmiştir (4). Bu malformasyon, üretral septumun oransız gelişmesi ve iç genital



Resim 1. Genital ve perineal bölgenin dış görünümü.



Resim 2. Skuamoz epitel ve komşu olarak kolon mukozası (HE x125).

kıvrımların orta hatta birleşmesi sırasında, arada perineal dokunun kalması ile oluştuğu ileri sürülmüş, "üretral septum ekstrofisi" olarak isimlendirilmiştir. İki kız yenidoğanda gözlenen benzer malformasyon, heterotopik perineal intestinal mukozası olarak belirtilmiştir (1).

Embriyonal dönemde, perine gelişimi ile nöral tübün kapanması aynı zamana raslar. Genital tüberkül ve uroanal septum S3 mezoderm dokusundan kaynaklanır; hindgut ve genitoüriner malformasyonlarda spina bifida ve diğer vertebral anomalileri siktir. Üroanal septumun geç ya da inkomplet füzyonu, kısa üretra veya bifid klitoris ile sonuçlanabilir (2). Duplike ve normalden farklı lokalizasyon gösteren kloaka dokusu da aynı patoloji ile oluşabilir. Bu nedenle, hastamızda belirlenen komplet sakrum disrafisinin mevcut malformasyon ile birlikteliği dikkat çekicidir.

* İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

** İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

*** İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı

Nadir görülen eksternal genital malformasyonlarda cinsiyetin belirlenmesi güç olmakla beraber, interseks olguları ile karıştırılmamaları gerekir. Farklı klinik prezentasyonların değerlendirilmesinde embriyolojik patogenezin hatırlanması faydalı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Corbally MT, Naughten P, Boston VE, Fitzgerald RJ: Heterotopic perineal intestinal mucosa- a variant of the exstrophy-epispadias complex. *Pediatr Surg Int* 1990; 5: 371-374.
2. Criado E, Mesrobian HGJ, Bethea MC, Azizkhan RG: Heterotopic hind-

- gut duplication: a cloacal remnant associated with exstrophy of the bladder. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1605-1607.
3. Escobar LF, Weaver DD, Bixler D, hodes ME, Mitchell M: Urorectal septum malformation sequence. *Am J Dis Child* 1987; 141:1021-1024.
4. Gangopadhyay AN, Biswas SK, Khanna S: Exstrophy of the urorectal septum-report of two cases and embryological review. *Ped Surg Int* 1992; 7: 311-313.
5. Kluth D, lambrecht W: Applied embryology in pediatric surgery. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7:196-203.
6. McMullin ND, Hutson JM: Female pseudohermaphroditism in children with cloacal anomalies. *Pediatr Surg Int* 1991; 6:56-59.
7. Stephens FD: In: Congenital malformations of the urinary tract. Praeger, New York, 1983; pp 3-13.
8. Van der Putte SCJ: Normal and abnormal development of the anorectum. *J Pediatr Surg* 1986; 21:434-440.



Resim 1: İnce bağırsağ mukozasının histopatolojik görünümü.



Resim 2: İnce bağırsağ mukozasının histopatolojik görünümü.

ÖZET

Prostat epizyotik aralığı (PEA) sendromu dışardan bir sperm proteini olup prostat kanser tanısı değerlendirilmesinde yararlıdır. Genellikle önmenli bir parametridir (1). Bu olguların normal histopatolojik ve morfolojik özellikleri tartışılmaktadır. PEA sendromunun dışında benign prostat hiperplazisi (BPH) ve kronik prostatit, özellikle göçü histopatolojik olarak tanımlanabilir. PEA sendromu, prostat hiperplazisi ve kronik prostatit ile ilişkili olabilir. Genellikle 5-6 yaşlarında görülür ve genellikle 10 yaşından önce teşhis edilir. Tanı için anamnez, fizik muayene ve radyasyonlu izotop prostat skandinerografi (PSA) ve PEA'nin prostat hacminin değerlendirilmesinde yararlıdır. Tanı için diğer değerlendirmeler (4): PSA'dır (2) ve diğer değerlendirmelerdir. 0.1 den büyük doppler-metastaz gelişim için yararlıdır.

Genum PEA değeri ile prostat hiperplazisi değerlendirilmesinde yararlıdır (2,3). BPH sendromu, prostat hiperplazisi (BPH) tanısı olan olgularda diğer parametrelere göre değerlendirilmelidir. Tanı için anamnez, fizik muayene ve radyasyonlu izotop prostat skandinerografi (PSA) ve PEA'nin prostat hacminin değerlendirilmesinde yararlıdır. Tanı için diğer değerlendirmeler (4): PSA'dır (2) ve diğer değerlendirmelerdir. 0.1 den büyük doppler-metastaz gelişim için yararlıdır.

YÖNETİM

1995-1997 yılları arasında İstanbul Kültür Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında BPH tanısı olan kırk dokuz parametridir. PEA ve PSA değeri değerlendirilmiştir. 34 adet prostat metastaz (17 transüretal rezeksiyon (TUR) ve 17 adet parametridir) değerlendirilmiştir. Tüm diğer örnekler 2/10 formülünde tespit edilmiştir. Metastazların tümü açık parametridir. Metastazların en az 2/30'u örneklerde, hematokele-Eozin boyama ile aynı

İstanbul Kültür Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İMMT