

Zdvojení močové trubice u dětí – tři případy

Urethral duplication in children – three cases

Josef Sedláček, Marcel Drlík, Radim Kočvara

Urologická klinika VFN a 1. LF UK Praha

Došlo: 20. 4. 2022

Přijato: 24. 5. 2022

Korespondující autor:

MUDr. Josef Sedláček

Urologická klinika VFN a 1. LF UK Praha

Ke Karlovu 6

126 00 Praha 2

e-mail: josef.sedlacek@vfn.cz

Střet zájmů: Žádný.

Podpora: Podpořeno MZ ČR – RVO VFN 64165.

SOUHRN

Sedláček J, Drlík M, Kočvara R. Zdvojení močové trubice u dětí – tři případy.

Zdvojení močové trubice představuje spektrum vzácných vrozených anomálií s různým fenotypem, jejichž společným rysem je zdvojení části nebo celé močové trubice. Na tuto vadu je třeba myslet vždy, když kromě normálně uloženého ústí močové trubice na glandu nalezneme další ústí na dorzální či ventrální ploše penisu, šourku či hráze. Po nadpočetném ústí, které může být u dětí skryto pod nepřetžitelnou předkožkou, je třeba též pátrat u pacientů s významnou dorzální angulací penisu. Smyslem vyšetření je posoudit rozsah nadpočetné uretry a její případnou komunikaci s normální uretrou či močovým měchýřem. Léčba je individuální. Zaměřená na symptomy a rizika. V této práci

popisujeme tři případy zdvojení močové trubice u dětí a shrnujeme současný pohled na diagnostiku a léčbu této vady.

KLÍČOVÁ SLOVA

Zdvojení uretry, Effmanova klasifikace, dorzální angulace penisu.

SUMMARY

Sedláček J, Drlík M, Kočvara R. Urethral duplication in children – three cases.

Urethral duplication represents a spectrum of rare congenital anomalies with different phenotypes, the common feature of which is the duplication of a part or complete urethra. This defect should be kept in mind whenever, in addition to the normally located urethral orifice on the glans, an additional orifice is found on the dorsal or ventral surface of the penis, scrotum or perineum. The supernumerary orifice, which may be hidden under the nonretractile foreskin in children with phimosis, should also be looked for in patients with significant dorsal penile angulation. The purpose of the work up is to assess the extent of the supernumerary urethra and its possible communication with the normal urethra or bladder. Treatment is individualized. Focused on symptoms and risks. In this paper, we describe 3 cases of urethral duplication in children and summarize the current view on the diagnosis and treatment of this anomaly.

KEY WORDS

Urethral duplication, Effmann's classification, dorsal angulation of penis.

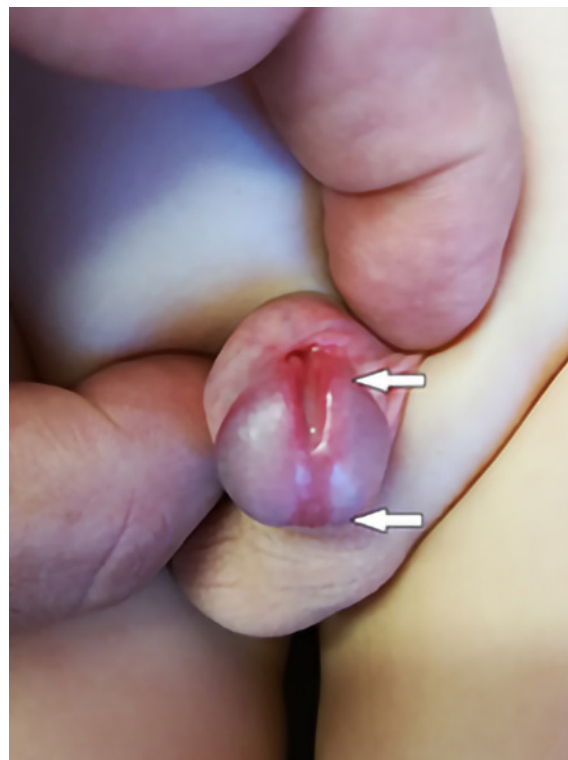
.....

ÚVOD

Zdvojení močové trubice patří mezi vzácné vrozené anomálie, postihující genitál. V případě častější varianty zdvojení v sagitální rovině je dorzálně uložená uretra obvykle považována za nadpočetnou (akcesorní). Ventrální, ve které lze nalézt důležité anatomické struktury, jako svěrač či colliculus seminalis, slouží obvykle k transportu moči. Na rozdíl od epispadie, kdy je dorzálně uložené vyústění uretry jediné, u zdvojené močové trubice je další normálně konfigurované ústí na vrcholu glandu v obvyklé lokalizaci (Obr. 1). Literárně dokumentované případy zahrnují několik stovek pozorování. Protože zdvojení močové trubice představuje široké spektrum anomálií s různým fenotypem, vyžaduje léčba přísně individuální přístup. Představujeme naše první limitované zkušenosti s třemi případy zmíněné vady, jejich klinickou manifestací, diagnostickým procesem, způsoby řešení a pooperačním vývojem.

KAZUISTIKA

Mezi lety 2019–2021 jsme na našem pracovišti řešili tři případy zdvojení mužské močové trubice. Ve dvou případech se jednalo o typ Effmann II. A1, v jednom případě o typ Effmann III. Ve dvou případech se jednalo o mladší hochy ve věku 14 (Effmann III) a 15 měsíců (Effmann II. A1) v době prvního vyšetření. V posledním případě byl chlapec poprvé vyšetřen až v sedmi letech (Effmann II. A1). Důvodem vyšetření byl u dvou mladších chlapců atypický vzhled genitálu. Zanoření penisu s dorzálním zakřivením u hochy s typem Effmann III a nejasný nález na glandu penisu s dorzální angulací u hochy s typem II. A1. Nejstarší z hochů byl vyšetřen pro nápadné dorzální zakřivení penisu v erekci.



Obr. 1. Klinický nález na genitálu u chlapce se zdvojením typu Effmann II A1; šipkami označeno ortotopické ústí uretry kaudálně a nadpočetné kranálně

Fig. 1. Clinical finding in a boy's genital organ with an Effmann type II A1 duplication. The arrows indicate the orthotopic urethral meatus caudally and an accessory one cranially

U všech pacientů jsme provedli ultrasonografické vyšetření močového měchýře a ledvin. V celkové anestezii pak uretrocystografii (UCG), nástřik nadpočetné uretry (fistulografií) a endoskopické vyšetření – uretrocystoskopii. Komunikace s ortotopickou uretrou nebyla prokázána ani v jednom případě, UCG nativní uretry ukázala močovou trubici obvyklé morfologie, bez organické překážky. V případě hochy se zdvojením typu Effmann III jsme nástřikem kontrastní látkou ozřejmili ventrálně uložený nadpočetný močový měchýř s kompletním oddělením od nativního měchýře a močové trubice. Na základě provedených vyšetření jsme individuálně rozhodli o léčbě. Všichni chlapci byli operováni v období, kdy již dosáhli denní kontinence moči a mohli jsme posoudit funkci dolních močových cest.

U chlapce s vzácnou variantou Effmann III jsme se rozhodli v první době odstranit z krátkého řezu

Tab. 1. Shrnutí základních údajů jednotlivých případů zdvojení močové trubice**Tab. 1.** Summary of basic informations about each case with urethral duplication

	Typ (Effmann)	Věk v době dg. (měsíce)	Délka hospitalizace (dny)	Délka sledování po operaci (měsíce)
Případ 1	II. A1	15	4	2
Případ 2	II. A1	92	5	3
Případ 3	III.	14	5 5	21

nad symfýzou z extraperitoneálního přístupu nadpočetný močový měchýř, který nebyl spojen s horními cestami močovými. Ve druhé době jsme pak odstranili nadpočetnou uretru a napřímili penis pomocí ventrální ortoplastiky. Ve dvou zbývajících případech (typ II. A1) jsme provedli z cirkulární incize za koronou glandu degloving penilní kůže, exstirpaci nadpočetné uretry, chordektomii a ventrální ortoplastiku plikací topořivých těles. Pooperační derivace moči cévkou na tři (ve dvou případech) respektive čtyři dny v jednom případě byla použita pro současnou kompresi penisu bandáží. Ta slouží jako prevence krvácení po výkonu na penisu. Močový katétr byl odstraněn současně s kompresí penisu. Klidový režim na lůžku byl omezen na tři dny – po dobu zavedeného kaudálního katétru užívaného ke kontinuální pooperační analgezii. Antibiotická léčba (cefuroxim) byla podávána 24 hodin. Poté zajišťovací léčba (kotrimoxazol) po dobu, kdy je zaveden močový katétr.

Nezaznamenali jsme peroperační poranění močové trubice, nervově cévního svazku nebo močového měchýře. Pooperační průběh byl ve všech případech bez komplikací. Všichni chlapci jsou plně kontinentní a ve všech případech byla odstraněna významná dorzální angulace penisu. Věk, délky hospitalizace a sledování shrnuje tabulka 1. Ve všech případech považujeme spolu s rodiči současný kosmetický vzhled genitálu za příznivý.

Kontrolní pooperační zobrazení močové trubice nebo endoskopii jsme neprováděli. V našem souboru se ve všech případech jednalo o kompletní formy zdvojení, kde nadpočetná uretra nekomunikovala s ortotopicky uloženou močovou trubicí. Proto není-li klinická symptomatologie (obtížné močení, bolesti při močení, močová infekce, he-

maturie...), nepovažujeme toto vyšetření za indikované. Pooperační uroflowmetrie byla vyšetřena ve všech případech. Ve dvou případech s hodnotitelným mikčným objemem ($V_{comp} \geq 100$ ml), v jednom případě je křivka nevypovídající pro malý mikčný objem. Obě hodnotitelné křivky byly neobstrukční.

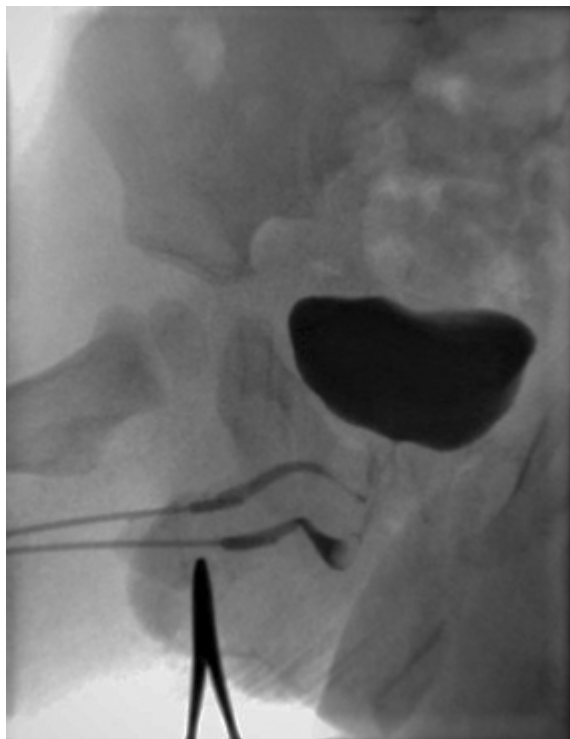
DISKUZE

Zdvojení močové trubice představuje skupinu vzácných vrozených anomálií s širokou klinickou manifestací. Více než 2/3 (68 %) případů tvoří chlapci (1). Až 94 % zdvojení je v sagitální rovině (2). Nejčastěji používaná klasifikace dle Effmanna je založena na morfologickém nálezu (3). Typ I. představuje parciální zdvojení, typ II. a III. pak kompletní formy. Důvody vzniku zdvojení močové trubice nejsou přesně známy a je zvažováno několik mechanismů od poruch vývoje penisu a uretry až po patologický vývoj v rámci syndromu kaudálního zdvojení (4).

Měli bychom na ni pomyslet vždy, když kromě obvykle uloženého ústí močové trubice na glandu, nalezneme další ústí na dorzální či ventrální ploše penisu, šourku či hrázi. Zachytíme-li u dítěte atypický či zdvojený proud moči nebo odkapávání moči z neobvyklé lokalizace během močení. Čím menší je únik, tím obtížněji a později může být stanovena diagnóza. Nekontrolované úniky moči, atypické močení totiž rodiče zachytí až při nácviku močení na toaletu. A má-li hoch současně nepřetžitelnou předkožku, aberantní ústí uretry bývá odhaleno až po její uvolnění. Po nadpočetném ústí dále pátráme u pacientů s významným dorzálním zakřivením penisu, zvláště

pak v kombinaci s neobvyklým kožním krytem penisu. Naproti tomu chlapci s parciálními typy zdvojení (Typ I.) jsou obvykle zcela asymptomaticí a bývají zachyceni náhodně při vyšetření močové trubice z jiných příčin.

Nejčastějším typem zdvojení je Effmann II. A2, typ „Y“ tvoří 26–61 % případů (1, 2, 5, 6, 7). Bývá klinicky dobře detekovatelná. Hlavním symptomem je aberantní proud moči ektopicky vyústěnou močovou trubicí, obvykle v oblasti konečníku, perinea či šourku. Tento typ může být spojen s anorektálními malformacemi či vadami ze skupiny VACTERL (vertebral anomalies, ventricular septal defect, anal atresia, tracheo-oesophageal fistula, radial dysplasia, renal anomalies, cleft lip) (4). Fyziologicky či anatomicky uložená močová trubice bývá u tohoto typu zdvojení stenotická, dysgenetická. Mikce je pak realizována cestou neanatomicky umístěné trubice s vyústěním na hrázi či šourku. Léčba je zaměřená na obnovení přirozené mikce anatomicky uloženou močovou trubicí. Jedná se o vícedobý proces zatížený



Obr. 2. Rentgenové zobrazení nativní a nadpočetné uretry u chlapce se zdvojením typu Effmann II A1

Fig. 2. Radiographic image of the orthotopic and an accessory urethra in a boy with an Effmann type II A1 duplication

řadou komplikací. Konzervativním způsobem léčby je metoda postupné, dlouhodobé dilatace ortotopické uretry popsaná v r. 1988 (8). V operační léčbě se pak zaměřujeme na rekonstrukci anatomické močové trubice kožními laloky z předkožky nebo štěpy bukální sliznice. Riziko komplikací, zejména stenózy rekonstruované uretry je ale vysoké, a proto většina pacientů podstupuje rekonstrukční výkony opakovaně (5, 6). Celoživotní sledování těchto pacientů je důležitou součástí jejich léčby. Vzhledem ke zmíněné časté asociaci zdvojení typu „Y“ s dalšími vadami, bývají tyto případy odhaleny časné po narození a řešeny spolu s přidruženými vadami (atrezie anu, tracheo-esofageální píštěl...) na pracovištích dětské chirurgie. V naší praxi jsme tento typ zdvojení nezaznamenali.

Zánětlivé komplikace ve smyslu symptomatické uroinfekce patří mezi další, velmi frekventní skupinu příznaků zdvojené močové trubice. Některými autory je uváděné riziko až 85 % (6). To nepochybně souvisí s vysokým podílem typu II. A2 varianty „Y“ v těchto souborech. Vyústění aberantní uretry je totiž v konečníku či jeho těsné blízkosti a zdroj infekce je tak pochopitelný. Riziko infekce u typů II. A1, A2 a III. závisí na konkrétních anatomických poměrech. Stenotická, dysgenetická aberantní uretra a z toho rezultující nedostatečná drenáž systému s retencí sekretu může být příčinou bolestí a infekčních komplikací (7). V našem souboru jsme infekční komplikace rovněž nezaznamenali.

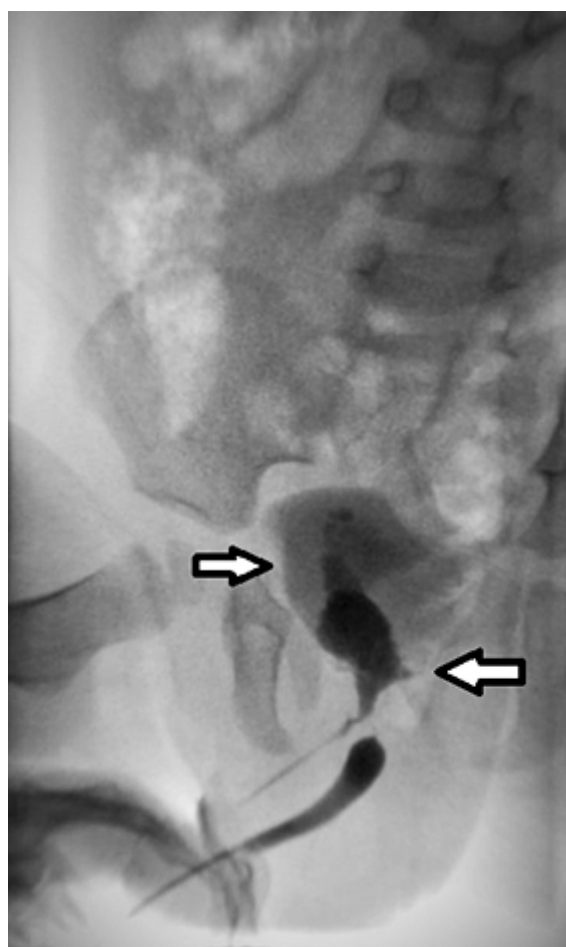
Vyšetřovací proces chlapců se zdvojenou uretrou je zaměřen na posouzení rozsahu zdvojení, jestli se jedná o parciální či kompletní formu. Zda komunikuje nadpočetná močová trubice s fyziologicky uloženou uretrou nebo močovým měchýřem. Protože některé typy zdvojení mohou být součástí komplexních vrozených syndromů, zaměřujeme se i na posouzení ledvin, horních močových cest, měchýře včetně anorektální oblasti. Základní vyšetření zahrnuje sonografii, uretrocystografii, fistulografii (zobrazení nadpočetné uretry) (Obr. 2) a endoskopii jak ortotopické uretry, tak té nadpočetné.

V našem souboru jsme u chlapce se zdvojením typu Effmann III na základě nástřiku abe-

rantní uretry, kdy se zobrazil ventrálně uložený hypoplastický měchýř, ještě doplnili NMR pánve a břicha. Vyšetření ale nepřineslo žádná nová zásadní zjištění. To přisuzujeme faktu, že měchýř byl malý, zcela kolabovaný s tenkou stěnou, a proto jeho zobrazení na NMR bylo nepřesvědčivé. Co se týče močové trubice, ta je patrná jen na frontálních řezech. Opět nejspíše díky malému kalibru a celkově malému penisu u prepubertálního hochy. Ani její zobrazení tak nepřineslo aditivní informaci ve srovnání s již provedeným nástřikem kontrastní látkou.

Cílem vyšetření je určení typu zdvojení, identifikace rizik a spolu s posouzením symptomů určení naléhavosti, plánu a strategie léčby. V našem souboru konkrétně zda vůbec, případně kde je aberantní uretra spojená s nativní močovou trubicí, jaký je její kalibr a pasabilita. Z dlouhodobých rizik jsme zvažovali postup u chlapce se zdvojením Effmann III. U tzv. „suchého měchýře“ totiž existuje možné riziko dysplazie urotelu a následných nádorových změn (9, 10). Časná detekce těchto změn není možná, trvale prázdný močový měchýř nelze sledovat pomocí ultrazvuku, cystoskopické kontroly pro tenký kalibr nadpočetné uretry nelze provést (Obr. 3). Proto považujeme jeho odstranění za důležitý krok v komplexní léčbě.

Jedním z dominujících problémů u našich pacientů, který vedl k vyšetření, bylo významné dorzální zakřivení penisu. Ve všech případech přesahující 30 st., což představuje riziko pro budoucí pohlavní život. Zakřivení je obvykle způsobeno chordou tvořenou nadpočetnou močovou trubicí a přilehlými fibrózními tkáněmi v kombinaci s asymetrií topořivých těles. Řešení funkčně významné dorzální angulace penisu je komplikovanější než řešení ventrálního typu. V případě zdvojené uretry, která je uložena uprostřed, dorzálně, mezi levou a pravou částí dorzálního nervově cévním svazkem penisu, jsou fibrózní tkáně podílející se na zakřivení lokalizované po stranách této uretry, tedy v těsné blízkosti nervů. Léčba spočívá v kompletní extirpaci aberantní uretry, vysoko pod spodní okraj symfýzy, případně s fulgurací a koagulací reziduálního pahýlu



Obr. 3. Rentgenové zobrazení nadpočetné a nativní uretry u chlapce se zdvojením typu Effmann III; šipkami označen nativní měchýř (levá) a hypoplastický nadpočetný měchýř (pravá)

Fig. 3. Radiographic image of an accessory and the orthotopic urethra in a boy with an Effmann type III duplication. The arrows indicate the native bladder (left) and a hypoplastic supernumerary bladder (right)

proximálně. Resekci fibrózních tkání s přísným důrazem na ochranu dorzálních svazků. Nepochybnou výhodou je v tomto případě zvětšení obrazu lupovými brýlemi. I přes tyto kroky bylo ve všech případech nezbytné k dosažení optimálního funkčního výsledku doplnit ventrální plikaci topořivých těles. Zde je nezbytné vyhnout se poranění ortotopické uretry a zároveň je nutné plikaci provést co nejvíc ventrálně. K plikaci používáme vždy nevstřebatelné prolenové stehy síly 4–0 nebo 3–0 podle věku dítěte. Resorbovatelný steh považujeme za riziko možného uvolnění plikace v dalším průběhu.

Samostatnou problematiku představuje kosmetický vzhled genitálu. Kompletní typy zdvojení II. A1 mohou být spojeny s asymetrií předkožky s nadbytkem tkáně na spodní straně penisu a nedostatkem dorzálně. Ale i zde může být předkožka cirkulární a nadpočetné ústí uretry je patrné až po její kompletní retrakci. Případné řešení kosmetických problémů spojených se zdvojením uretry je relativní indikací k chirurgické léčbě. Vždy je nutné počítat s přirozeným vývojem penisu a uvážlivě doporučovat především výkony vedoucí k trvalým a nevratným změnám. V hraničních či sporných případech proto doporučujeme vyčkat a k výkonům jako např. cirkumcize přistoupit až později, ideálně v období, kdy je chlapec již schopen zhodnotit vzhled svého genitálu. Příkladem je nález u chlače se zdvojením typu III, řešeného v našem souboru (Obr. 4). Klinický vzhled penisu, odpovídal tzv. „buried penisu“ tedy zanořenému penisu jaký vídáme u vrozených poruch úponu penilní kůže. Předkožka byla cirkulární. Bez výraznější asymetrie. Současné dorzální zakřivení v klinickém obraze nedominovalo, pro jeho obtížné posouzení při zanoření. Extirpace uretry a korekce dorzální angulace vedla ke zlepšení kosmetického vzhledu penisu natolik, že jsme od řešení zanoření ustoupili. Rodiče chlače byli informováni o pravděpodobné kompletní normalizaci vzhledu genitálu v rámci rozvoje puberty (růst penisu a vymizení zanoření). A právě s ohledem na potenciální rozvoj genitálu v období puberty, jsou všichni chlapci uvedení v souboru i nadále dispenzarizováni.



Obr. 4. Klinický nález na genitálu u chlapce se zdvojením typu Effmann III. Dominujícím nálezem je zanořený penis

Fig. 4. Clinical finding in a boy's genital organ with an Effmann type III duplication, with the prominent finding being a buried penis

ZÁVĚR

Zdvojení mužské močové trubice představuje různorodou skupinu vrozených anomálií. Může se objevit samostatně nebo jako součást komplexních kongenitálních defektů postihující současně několik orgánových soustav. Její vyšetření a řešení by tak mělo být směřováno na centra s možností specializované diagnostiky, multioborové spolupráce a dlouhodobými zkušenostmi v oblasti dětské rekonstrukční urologie. Léčba je individualizovaná podle formy odchylky a dominující symptomatologie. Prognóza je závislá na typu vady a přidružených onemocněních.

LITERATURA

1. Guglielmetti LCH, Delcont M, Walker J, et al. Urethral duplication – epidemiology, diagnosis and treatment in case series of 19 patients. *J Pediatr Urol.* 2020; 16(3): 385–389.
2. Salle LJ, Sibai H, Rosenstein D, et al. Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol.* 2000; 163: 1936–1940.
3. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. Duplication of the urethra. *Radiology.* 1976; 119: 179–185.
4. Heleblan G, Kraklau D, Wilcox D. Y-type urethral duplication in males. *BJU Int.* 2006; 97: 597–602.
5. Onofre LS, Gomes AL, deSouza Leao JQ, et al. Urethral duplication – a wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013; 9(6): 1064–1071.
6. Lopes RI, Giron AM, Mello MF, et al. Urethral duplication type influences on the complications rate and number of surgical procedures. *Int Braz J Urol.* 2017; 43(6): 1144–1151.

7. Sung KK, Jinu K, Yong SL, et al. Urethral duplication in male children: A study of 12 cases. *J Pediatr Surg.* 2020; 55(10): 2216–2220.
8. Passerini-Glazel G, Araguna F, Chiozza L, et al. The P.A.D.U.A. (Progressive Augmentation by Dilatation the Urethra Anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia. *J Urol.* 1988; 140: 1247–1249.
9. Yap RL, Weiser A, Ozer O, et al. Adenocarcinoma arising from a defunctionalized bladder. *J Urol.* 2002; 167: 1782–1783.
10. Taneous M, Ramalingam P, Mode DG, et al. Primary mucinous adenocarcinoma in a defunctionalized urinary bladder: a case report. *J Med Case Rep.* 2009; 3: 9306.