

M. Brodák¹, P. Morávek¹, J. Donát²¹Urologická klinika FN
a LF UK Hradec Králové
přednosta doc. MUDr. P. Morávek, CSc.²Porodnicko-gynekologická klinika FN
a LF UK Hradec Králové
přednosta doc. MUDr. J. Tošner, CSc.

VZÁCNÁ ANOMALIE UROGENITÁLNÍHO ÚSTROJÍ: UTERUS BICORNIS ET AGENESIS RENIS

KLÍČOVÁ SLOVA

Agenesis renis
Uterus bicornis

SOUHRN

Autoři předkládají kazuistiku 46leté ženy, která byla hospitalizována na Urologické klinice v Hradci Králové s podezřením na hydronefrózu dystopické levé ledviny spojenou s myomatózní anomálně tvarovanou dělohou (*uterus bicornis unicollis*). Nemocná byla odstraněna děloha a dutý „orgán“, o kterém se předpokládalo, že jde o afunkční hypoplastickou, dystopickou ledvinu. Histologický nálezní *uterus bicornis* a vazivově svalová tkáň krytá vrstevnatým cylindrickým epitelem. V diskusi se prokazuje, že se jedná o ne zcela vzácnou kombinaci ageneze ledviny s děložní duplicitou. Nemocná s mnohaměsíční anamnézou obtíží se po operaci a krátké rekonvalescenci těší dobrému zdraví.

KEY WORDS

Agenesis renis
Uterus bicornis

SUMMARY

RARE ANOMALY OF UROGENITAL TRACT: UTERUS BICORNIS AND AGENESIS RENIS

The authors present the case of a 46 years old female hospitalized in the Department of Urology of the University Hospital in Hradec Králové suspected to have the hydronephrosis of the dystopic left kidney, and the myomatous, anomalous uterus (*uterus bicornis unicollis*).

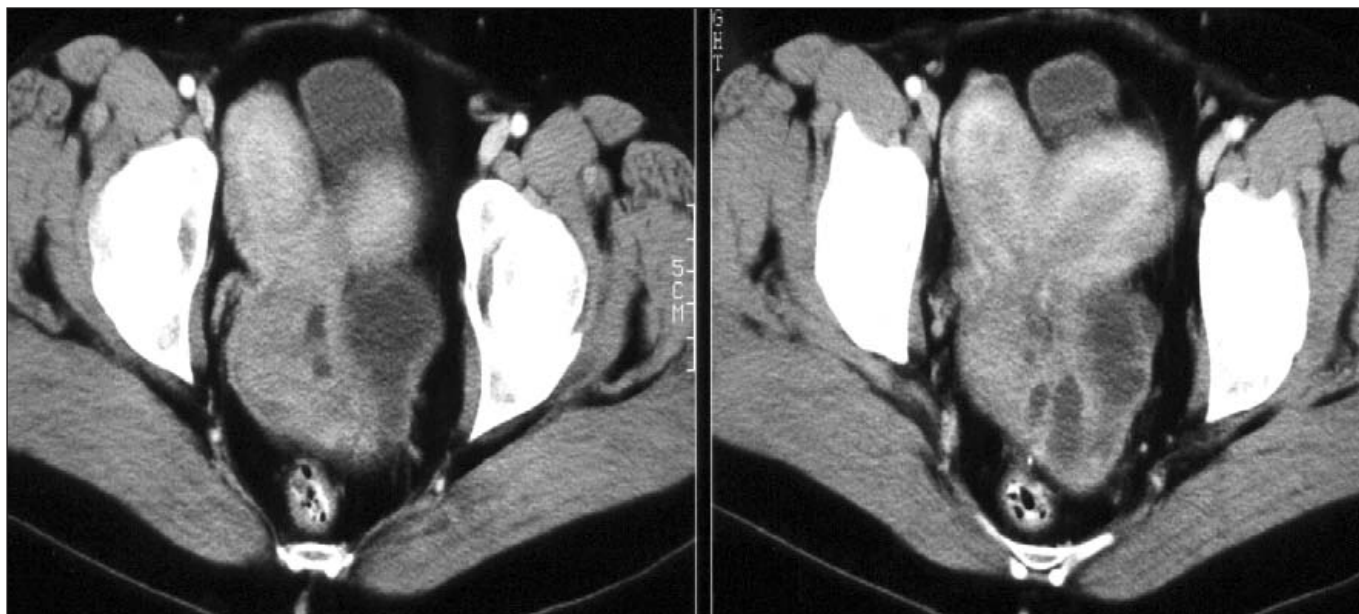
The uterus was removed as well as the hollow „organ“ supposed to be the non functional, hypoplastic, dystopic kidney. The histological finding was *uterus bicornis* and myofibrous tissue, covered with stratified, cylindrical epithelium. The discussion shows that the disease is not a rare combination of the agenesis of kidney and the uterus duplex. The patient who had a history of many months of problems is doing well after the surgery and a short convalescence.

ÚVOD

Autoři měli možnost operovat nemocnou s mnohaměsíčními bolestmi v podbřišku, s mikčnými iritačními obtížemi, nechutenstvím, únavovým syndromem apod. Nemocná byla sledována gynekologem pro známou vývojovou vadu - *uterus bicornis*, do začátku obtíží zcela asymptomatickou. Nález na CT snímcích malé pánve imitoval *uterus bicornis* a hydronefrózu dystopické levé ledviny. Peroperační nález útvaru v pánvi také silně připomínal vakovitou hydronefrózu.

KAZUISTIKA

46letá žena byla přeložena na urologickou kliniku na doporučení gynekologického pracoviště k nefrektomii hydronefrotické dystopické levé ledviny a hysterektomii. Fyzikální vyšetření nevykázalo výraznější patologický nález. Z pomocných vyšetřovacích metod byl důležitý nález afunkce levé ledviny na vylučovací urografii. Sonograficky se zobrazila normální ledvina vpravo a v malé pánvi útvar připomínající hydronefrotickou dystopickou ledvinu. Se stejným závěrem byly popsány i CT snímky břicha (obr. 1 a 2)



Obr. 1. CT snímky malé pánve s *uterus bicornis*.



Obr. 2. CT snímek s cystickým útvarem.



Obr. 3. Operační preparát.

a malé pánve. Z laboratorních hodnot byly patologické hodnoty CRP 170 mg/l, FW 86/110, leukocyty $24,1 \times 10^9/l$, ostatní biochemické hodnoty byly normální. Cysto-skopické vyšetření ukazuje silně změněnou sliznici močového měchýře s normálně uloženým pravým ureterálním ústím, vlevo se ústí pro bulózní edém nepodařilo identifikovat. Vzhledem k těmto změnám se nebylo možno vyjádřit, zda je normálně vyvinuté trigonum močového měchýře.

U nemocné byla indikována operační revize s odstraněním hydronefrotické dystopické ledviny a hysterektomie (za asistence gynekologa). Z operačního přístupu - dolní střední laparotomie byla nejprve gynekologem provedena hysterektomie anomální, tvarově odlišné dělohy (měla tvar 2 rohů, v levém se nacházel myom velikosti mandarinky). Poté byl z levé poloviny malé pánve obtížnou preparací uvolněn a odstraněn „vakovitý orgán“. Po rozříznutí mimo operační ránu lze říci, že se jednalo o bělavý vazivový orgán vyplněný hnisavou tekutinou. Útvar připomínal ledvinu se silně dilatovaným dutým systémem (obr. 3). Do obrazu hydronefrotické ledviny nezapadala jen struktura stěny zmíněného orgánu. Vše bylo zasláno k histologickému vyšetření.

Velmi zajímavý byl konečný histologický nálezn: V preparátu makroskopicky připomínajícím hydronefrotickou ledvinu byla zastížena vazivově svalová tkáň krytá vrstevnatým cylindrickým epitelem, pod kterým byla ložiskově granulační tkáň se středně až výrazným smíšeným zánětlivým infiltrátem. V úvahu připadl chronický zánět divertiklu močového měchýře, pyosalpinx, zánět v cystě urachu, eventálně v izolovaném děložním rohu.

Děloha byla anomálního tvaru (*uterus bicornis*) s myomem v oblasti levého rohu, ovarium bylo bez pozoruhodností.

Pooperační průběh byl kromě prolongovaného paralytického ileu bez komplikací. Nemocná byla propuštěna bez obtíží domů. Podle ambulantních kontrol se nemocná nadále těší dobrému zdraví.

DISKUSE

Kombinace ageneze ledviny a děložní duplicita byla v literatuře opakovaně popisována. Děložní duplicity vznikají, když vývody z *ductus Mülleri* nesplynou nebo splynou pouze částečně. Při kompletním nesplynutí vzniká *uterus didelphys*, pokud dojde k splynutí pouze distálních partií vývodů, vzniká *uterus bicornis unicollis* nebo *uterus bicornis bicornis*. Nejmenší stupeň nedokonalého splynutí Müllerových vývodů představuje *uterus arcuatus*.

Ageneze ledviny může být jednostranná nebo oboustranná. Jednostranná se nachází v pitevním materiálu 1 : 600 – 1000 poměr M : F 2 – 3 : 1 [1]. Nevyvinutí nefronů je způsobeno nedostatečnou indukci diferenciací metanefritické tkáně důsledkem porušeného vývoje mezonefrického vývodu a ureterálního pupenu. Je-li postižen současně vývoj mezonefrického a paramezonefrického vývodu, kombinuje se postižení ledvin často s anomáliemi ženských pohlavních cest a u chlapců nedochází k sestupu varlat [1].

Knudsen 1979 popisuje výše zmíněné anomálie u sourozenců. 30letého muže s ipsilaterální renální agenezí kombinovanou s cystami semenných váčků a jeho sestru s cystou Gartnerova vývodu, *uterus bicornuatus* a ledvinnou agenezí. Autoři uzavírají, že se jedná o zcela mimořádný typ této familiární kombinované malformace [2].

Rademaker et al. prezentuje kombinovanou vývojovou vadu tvořenou ledvinnou agenezí, *uterus bicornis*, cystou Gartnerova vývodu a slepě zakončenou duplikaturou močovodu [3].

Intaraprasert et al. prezentuje soubor 21 pacientů s kombinací děložních duplicit a ledvinné ageneze. Autor uzavírá, že se jedná o kombinovanou poruchu vývoje mesonefrického i paramesonefrického vývodu [4].

Staerman et al. popisuje kombinaci ledvinné ageneze, *uterus bicornis* a cysty Gartnerova vývodu u 13měsíčního děvčátka. Ledvinná ageneze byla diagnostikována již při prenatální sonografii. Pacientka byla operována pro tumor v malé pánvi, kde byla histologickým nálezem ověřena cysta Gartnerova vývodu. Autoři popisují úspěšnou léčbu, ale zmiňují riziko vytvoření abscesu nebo maligního nádoru [5].

Myizaki et al. uvádí kazuistiku dvou žen s nálezem *uterus didelphys* a navíc s neperforovanou vaginou spolu s ipsilaterální ledvinnou agenezí [6].

Nakada et al. prezentuje případ 45leté ženy s renální agenezí kombinovanou s *uterus bicornis* [7].

Při hledání v odborné literatuře je možné objevit ne vzácnou kombinaci děložních duplicit s agenezí ipsilaterální ledviny. Častá je navíc i přítomnost cysty Gartnerova vývodu. Ta bývá navíc i příčinou obtíží, pro které nemocná vyhledá lékařskou pomoc. Nenalezli jsme žádnou kazuistiku s nálezem kombinace děložní duplicity a dystopické ledviny, což podporuje malou pravděpodobnost původní rozvahy u naší nemocné, u které ani histologické vyšetření rudiment dystopické ledviny neprokázalo.

ZÁVĚR

Závěrem lze shrnout, že kombinace ageneze ledviny a děložní duplicity nejsou zcela vzácné. Velmi důležité v diferenciální diagnostice je cystoskopické vyšetření, které však bylo v našem případě limitované bulózním edémem a neumožnilo objasnit, zda je trigónum v močovém měchýři vyvinuté nebo ne. Ačkoli může být sonografický a CT nález velmi sugestivní ve smyslu hydronefrotické dystopické ledviny, lze dle literárních odkazů očekávat spíše kombinaci *uterus bicornis*, eventuálně spolu s jinou anomálií pohlavních orgánů a agenezí ledviny než dystopii.

LITERATURA

1. Jirásek,J.,E.: *Základy vývojové urologie*. H&H, Komenského 236, Jinočany, 1992 s.20-21.
2. Knudsen,J.B.,Brun,B.,Emus,H.C.: Familial renal agenesis and urogenital malformations. Seminal vesicle cyst and vaginal cyst with bicornuate uterus in siblings, *Scand J urol Nephrol*, 13(1), 1979, 109-112.
3. Rademaker,J.: Simultaneous occurrence of renal agenesis, uterus bicornis, Gartner's duct cyst and a blind ending duplication of the ureter. Case report, *Scand J Urol Nephrol*, 28(2), 1994, s.183-185
4. Intaraprasert,S.,Benchakan,V.: Müllerian duct anomalies and unilateral renal agenesis: report of 21 cases from Ramathibodi Hospital, *J Med Assoc Thai*, 68, 1985, s.183-189
5. Staerman,F.,Babut,J.,M.,Treguier,C.,Fremond,B.: Renal agenesis, bicornuate uterus and cyst of the Gartner's duct, *Ann. Pediatr*, 38, 1991, s 341-343
6. Myizaki,Y.,Ebisuno,S.,Uekado,Y.,Ogawa,T.,Senzaki,A.,Ohkawa,T.: Uterus didelphys with unilateral imperforate vagina and ipsilateral renal agenesis, *J Urol*, 135, 1986, s 107-9
7. Nakada,T.,Katayama,T.,Shimazaki,J.: Unilateral renal agenesis associated with bicornuate uterus, *Urol Int*, 43, 1988, s.352-355

MUDr. Miloš Brodák
Urologická klinika FN a LFUK
Hradec Králové