

ANOMÁLIE URACHU – VZÁCNÁ PŘÍČINA BOLESTÍ BŘICHA A HOREČNATÝCH STAVŮ

URACHAL ANOMALIES – A RARE CAUSE OF ABDOMINAL PAIN AND FEVER

Jana Horáková¹, Jan Starczewski¹, Miloš Fiala¹, Vladislav Smrčka², Jiří Kubále³, Aleš Petřík¹

¹Urologické oddělení Nemocnice České Budějovice, a.s.

²Dětské oddělení Nemocnice České Budějovice, a.s.

³Radiodiagnostické oddělení Nemocnice České Budějovice, a.s.

Došlo: 23. 6. 2015

Přijato: 3. 8. 2015

Kontaktní adresa:

MUDr. Jana Horáková

Urologické oddělení Nemocnice
České Budějovice, a.s.

B. Němcové 585/54, 370 01 České Budějovice

e-mail: jm.horakova@email.cz

Střet zájmů: žádný

Prohlášení o podpoře:

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

SOUHRN

Horáková J, Starczewski J, Fiala M, Smrčka V, Kubále J, Petřík A. Anomálie urachu – vzácná příčina bolestí břicha a horečnatých stavů.

Anomálie urachu jsou vzácné. V literatuře najdeme práce pojednávající spíše o jednotlivých případech než velké soubory nemocných. Optimální léčba zůstává předmětem debat. Uvádíme kazuistiku 13měsíční dívky s infikovanou cystou urachu. Jedná se o onemocnění s dobrou pro-

gnózou při včasné zahájené adekvátní léčbě, může se však manifestovat i jako život ohrožující sepse či peritonitis, pokud dojde k ruptuře cysty.

KLÍČOVÁ SLOVA

Anomálie urachu, cysta urachu, karcinom urachu, onemocnění urachu, urachus.

SUMMARY

Horáková J, Starczewski J, Fiala M, Smrčka V, Kubále J, Petřík A. Urachal anomalies – a rare cause of abdominal pain and fever.

Urachal anomalies are rare. Literary data include case reports, studies analysing data from large groups are not available. Optimal treatment remains a matter of debate. The disease has a good prognosis when adequate treatment is initiated early. It can however also manifest with a life-threatening sepsis or peritonitis. We report a case of 13-month-old girl with infected urachal cyst.

KEY WORDS

Urachus, urachal anomalies, urachal carcinoma, urachal cyst, urachal disease.

.....

ÚVOD

Urachus je vývojový rudiment spojující vrchol močového měchýře a umbilikus. V průběhu embryonálního života spojuje tato struktura urogenitální sinus a extraembryonální allantois. Kolem pátého měsíce gestace v době sestupu močového měchýře do malé pánve se tato struktura začíná postupně uzavírat (1). Z tenkého urachálního kanálu zůstává na konci intrauterinního života či krátce postnatálně obliterated vazivová struktura – ligamentum umbilicale medianum uložené ve střední části stěny břišní mezi transversální fascií a nástěnným peritoneem. Dle literatury se poprvé o anomáliích urachu zmiňuje Cabriolus v r. 1550 (2).

Skutečný výskyt anomálií urachu v populaci nelze s jistotou určit. Řada jedinců zůstává asymptomatických a jsou diagnostikováni zcela náhodně při dovyšetřování pro jiná onemocnění anebo se jedná o drobné nálezy unikající běžnému zobrazovacímu vyšetření. Situaci navíc komplikuje možný vývoj incidence – anomálie urachu mohou spontánně regredovat v prvních měsících života. Podle studie pitev dětí je incidence v případě perzistujícího urachu 1 : 7 610, v případě urachální cysty 1 : 5 000 (4, 5).

Incidence anomálií urachu je 2x vyšší u mužů než u žen (1).

Současná česká i světová literatura se omezuje na prezentaci jednotlivých případů či malých souborů pacientů v retrospektivních studiích (3, 4, 5).

Onemocnění urachu se manifestují nejčastěji v dětském věku a to ve čtyřech klinických formách: perzistující urachus (48 %), sinus urachu (18 %), divertikl urachu (3 %) a cysta urachu (31 %) (1).

V dospělém věku se nejčastěji můžeme setkat s infikovanou cystou urachu či karcinomem urachu (7). Karcinomy urachu představují méně než 0,5 % všech nádorů močového měchýře (8). Histopatologicky se jedná v 90 % o adenokarcinom, vzniká nejspíše v důsledku buněčné metaplasie přechodního epitelu při chronickém zánětu. Dalšími histopatologickými typy jsou karcinom dlaždicobuněčný, z přechodního epitelu či sarkom. Typicky postihuje pacienty v 5.–7. dekádě věku, přibližně 2,5x častěji jsou postiženi muži. Jedná se o onemocnění se špatnou prognózou (8, 9). U lokálně pokročilých

či generalizovaných onemocnění je udáváno 5leté přežití mezi 6,6–15 % (4).

Stanovení správné diagnózy nebývá vždy snadné – příznaky jsou nespecifické a v praxi se na anomálie urachu pro svoji raritnost málo myslí. Anomálie urachu mohou imitovat tumory v malé pánvi, gynekologické či gastrointestinální obtíže. Nejčastěji přichází nemocní s bolestmi břicha, hmatnou rezistencí v oblasti pupku, recidivujícími infekcemi močových cest, horečkami, patologickou sekrecí z pupku či hematurií. Odebrání anamnézy a pečlivé fyzikální vyšetření jsou základem. Vyšetření markerů zánětu – tj. sedimentace, vyšetření krevního obrazu, C-reaktivní proteinu a mikroskopické a kulturační vyšetření moči nás rovněž mohou nasměrovat ke správné diagnóze. Negativní výsledek však diagnózu onemocnění urachu nevylučuje.

Diferenciálně diagnosticky je třeba vyloučit Meckelův divertikl, akutní prostatitidu, akutní apendicitidu, rekurentní infekce močových cest, břišní koliku, nekrotizující fascitidu, peritonitidu, hematom, umbilikální či ventrální hernii, tumory dutiny břišní infiltrující její stěnu (7).

Ze zobrazovacích metod se v diagnostice uplatňuje nejčastěji ultrasonografie a CT.

Ultrasonografie bývá doporučována jako metoda první volby. Extraperitoneálním uložením v přední stěně břišní jsou anomálie urachu snadno přístupné vyšetření. U asymptomatických jedinců se jeví ultrazvukové vyšetření jako optimální. Je využíváno rovněž k dispenzarizaci symptomatických pacientů, u kterých byl zvolen konzervativní postup léčby.

V případě nejasného ultrazvukového nálezu je další možnou diagnostickou modalitou počítačová tomografie (CT). Zejména u dětí je třeba indikaci CT pečlivě zvážit pro svoji radiační zátěž, případně nahradit magnetickou rezonancí. Odlišení zánětlivé a tumorózní infiltrace bývá nesnadné, neboť jak zánět, tak tumor se může manifestovat jako solidní hmota infiltrující přilehlé okolí. Naopak, tumory se mohou na CT prezentovat jako struktury s centrální hypodenzitou v důsledku nekrózy, prokrvácení či mucinózního obsahu (7, 8). Pro urachální karcinom je typická produkce psamomatózních kalcifikací dobře patrných na CT. Jejich lokalizace ve střední čáře u supravézikálního tumoru je pova-

žována za téměř jistý urachální karcinom. Kalcifikace se vyskytují u 50–70 % případů (4, 8).

Mezi další vyšetřovací metody využívané v diagnostice patří fistulografie, cystoskopie či mikční cystourethrografie. Jednotlivá vyšetření je třeba indikovat dle individuální klinické manifestace.

Mikční cystourethrografie má své opodstatnění zejména u malých chlapců s perzistujícím urachem, kde je třeba vyloučit chlopeň zadní uretry (10). Herbst et al. uvádí, že 14 % novorozenců s otevřeným urachem trpí subvezikální obstrukcí (3).

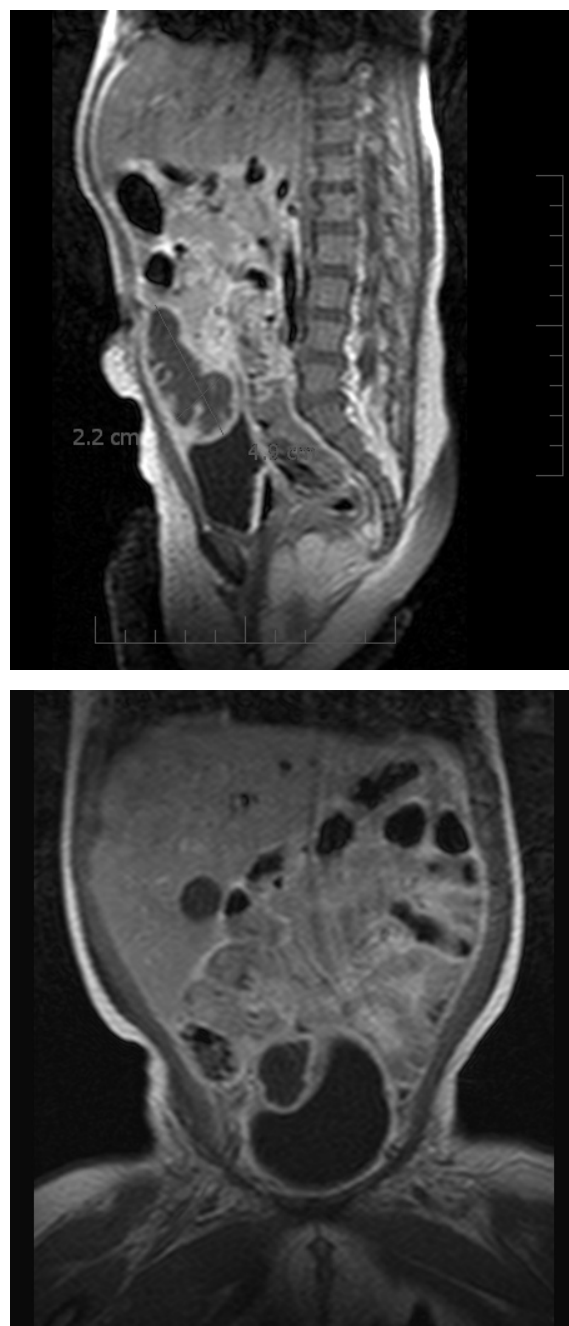
Rich et al. zmiňují možnou asociaci anomálií urachu s jinými vývojovými anomáliemi urogenitálního traktu, jako je hypospadiie či zkřížená renální dystopie. Jiní autoři uvádějí asociaci v případě perzistujícího urachu se stenózou meatu, hypospadií, umbilikální a inguinální hernií, kryptorchidizmem, anální atrezií, omfalokélou, ureteropelvicou obstrukcí a vezikoureterálním refluxem (1).

KAZUISTIKA

Na pediatrické oddělení byla přijata 13měsíční dívka s pětidenní anamnézou febrilií a celkovou slabostí s podezřením na urosepsi. Fyzikální nález na břiše při příjmu byl fyziologický – břicho měkké, v nivěu, bez hmatné rezistence, aperitoneální, s volnou peristaltikou. Nález v močovém sedimentu ukázal 13 erytrocytů a 37 leukocytů, kulturační nález v moči byl negativní. Při vyšetření zánětlivých parametrů bylo CRP 167 mg/l, v krevním obraze leukocytóza $47,9 \times 10^9/l$. Indikované ultrazvukové vyšetření neprokázalo abnormality na parenchymových orgánech dutiny břišní; nad močovým měchýřem však byl nalezen kulovitý útvar nehomogenního obsahu o průměru 35 mm bez známek přímé komunikace s močovým měchýřem. Doplněná magnetická rezonance prokázala ohraničenou nepravidelnou kolekci tekutiny pod přední stěnou břišní jdoucí od ventrokraniálního okraje měchýře až k pupku – velmi pravděpodobný absces v průběhu urachu (obr. 1, 2).

Pacientka byla léčena parenterálně podávanými širokospektrými antibiotiky. Vzhledem k rychlé klinické úpravě stavu bylo postupováno konzerva-

tivně a drenáž abscesu byla zvažována v případě zhoršení klinického stavu, recidivujících febrilií anebo při elevaci zánětlivých parametrů. Po přeléčení akutního infektu 13. den hospitalizace byla provedena elektivní exstirpace cysty urachu. Histologie prokázala tukovou a fibrózní tkáň se zánětlivou infiltrací s hojnou účastí neutrofilů a s drobnými abscesy. Pacientka byla dimitována sedmý pooperační den s primárně zhojenou ránou, v celkově dobrém stavu.



Obr. 1, 2. Infikovaná cysta urachu – MRI

Fig. 1, 2. Infected urachal cyst – MRI

DISKUZE

Incidence anomálií urachu je nízká a optimální diagnostické a léčebné postupy zůstávají předmětem debat. Současná léčebná doporučení vycházejí ze zkušeností léčby jednotlivců se symptomatickou anomálií urachu. Skutečný počet jedinců s anomáliemi urachu se může výrazně lišit od dat udávaných v literatuře, neboť lze předpokládat, že řada asymptomatických jedinců zůstává v průběhu života nerozpoznána.

Postoj k asymptomatickým jedincům je mezi odbornou veřejností velkou kontroverzí a zůstává nadále nedořešeným problémem.

Ueno et al. (11) se domnívají, že asymptomatictí jedinci nevyžadují dispenzarizaci. Svoje tvrzení opírají o čtyřleté období, kdy byli dětské pacienti podrobovány periodickým ultrazvukovým kontrolám a nedošlo u nich k rozvoji žádných klinických příznaků. Toto relativně krátké období z pohledu délky lidského života a pozdní manifestace zhoubných nádorů urachu v dospělém věku však nevyplývá do budoucna zdravotní komplikace jedinců v souvislosti s anomálií urachu.

Gleason et al. (6) po zhodnocení výsledků své práce na souboru 721 pacientů uvádějí, že profylaktická excize asymptomatických lézí u dětí se nezdá být přínosná ani z hlediska rizika rozvoje malignity v pozdějším věku. Tvrdí, že je třeba více než 5 700 excizi asymptomatických urachálních anomálií k prevenci jednoho zhoubného nádoru. Zde je však třeba poznamenat, že se tento výpočet opírá o vlastní prevalenci v populaci (1,03 %), kterou stanovili ze svého vzorku dětí vyšetřených v terciárním centru, což nutně nemusí odrážet skutečnost v běžné populaci.

Právě omezené léčebné možnosti lokálně pokročilých a generalizovaných nádorů urachu a jejich nepříznivá prognóza ospravedlňují aktivní přístup u jedinců s diagnostikovanými anomáliemi urachu. Neznáme rizika vzniku komplikací u jednotlivých typů a velikostí urachálních anomálií. Neexistují jasná doporučení pro sledování těchto pacientů.

Copp et al. vyhodnocovali retrospektivně soubor 29 pacientů, kteří podstoupili chirurgickou excizi anomálie urachu – pět z nich bylo náhodně

diagnostikovaných a 24 symptomatických. Ve své práci zjišťovali, zda-li lze u náhodně zjištěných urachálních anomálií prokázat méně pravděpodobný výskyt epiteliální výstelky dostupnými vyšetřovacími metodami. Vycházeli z předpokladu, že anomálie urachu obsahující vazivové stroma bez epitelii mohou mít nižší maligní potenciál a tedy nevyžadují excizi a naopak anomálie s přítomností epitelii mohou mít vyšší potenciál k maligní transformaci. Po statistickém zhodnocení dat však nebyla prokázána asociace mezi náhodně diagnostikovanými případy a histopatologickou strukturou tkáně (12).

V případě symptomatických anomálií urachu je indikováno chirurgické řešení, rezervovaní bychom měli být u dětí do jednoho roku věku, neboť v tomto věku lze ještě přepokládat spontánní vymizení struktur urachu. Chirurgické řešení u dětí do jednoho roku je odůvodnitelné v případě recidivujících epizod (7, 11, 13). Obecně udávané riziko recidivujících infekcí urachálních anomálií je 30 % (4, 7).

Tradičně doporučovaný léčebný postup u pacientů s infikovanou cystou urachu je incize a drenáž abscesového ložiska a elektivní excize v druhé době (14, 15, 16). Newman et al. ve své práci navrhuje jednodobou operaci infikované cysty urachu s ohledem na současné možnosti antibiotické léčby a časnou detekci anomálií. Koo Han Yoo et al. však na souboru devíti pacientů potvrzují, že dvoudobá operace infikované cysty urachu oproti excizi provedené v první době vykazuje kratší dobu hospitalizace a nekomplikovaný průběh (14), totéž potvrzují Minevich et al. na souboru svých 17 pacientů (17).

Existují i zastánci konzervativního přístupu léčby infikované cysty urachu, kteří poukazují na zdokumentované případy spontánní rezoluce (2, 18).

Další nedořešenou otázkou infikovaných cyst urachu zůstává optimální operační přístup. Laparoskopickou resekci urachu jako první představili Trondsen et al. (7). Tento postup je však spojen s rizikem diseminace infekce do peritoneální dutiny. Bertozzi et al., Sato et al. dokládají na svých souborech dětských pacientů bezpečnost a spolehlivost laparoskopického výkonu. Jedná se o malé soubory 12, resp. 27 pacientů. Z laparoskopického výkonu profitují zejména starší děti, u těch nejmenších zůstává otevřený umbilikální přístup první volbou (13, 19).

ZÁVĚR

V případě naší pacientky se osvědčila tradičně doporučená léčba infikované cysty urachu s odložením excize po přeléčení akutní infekce. Konzervativní přístup či excizi cysty v jedné době je

možné zvažovat jako alternativní řešení a posuzovat individuálně případ od případu.

S ohledem na významné riziko reinfekce a riziko karcinomu urachu v pozdějším věku se nám jeví odstranění symptomatické cysty v druhé době jako optimální léčebná strategie.

LITERATURA

1. Choi YJ, Kim JM, Sun Ahn SY, et al. Urachal Anomalies in Children: A Single Center Experience. *Yonsei Med J* 2006 Dec 31; 47(6): 782–786.
2. Bagnara V, Antoci S, Bonforte S, et al. Clinical considerations, management and treatment of fever of unknown origin caused by urachal cyst: a case report. *J Med Case Rep* 2014 Mar 25; 8(1): 106.
3. Mainer K, Čuřík R. Zánětlivé komplikace cysty urachu. *Ces Urol* 2000; 4(4): 35–38.
4. Peremský Z, Maksym F, Bican Z. Problematika urachu. *Urol. praxi* 2013; 14(5): 229–231.
5. Cilento BG Jr, Bauer SB, Retik AB, Peters CA, Atala A. Urachal anomalies: defining the best diagnostic modality. *Urology* 1998 Jul; 52(1): 120–122.
6. Gleason JM, Bowlin PR, Bagli DJ, et al. A comprehensive review of pediatric urachal anomalies and predictive analysis for adult urachal adenocarcinoma. *J Urol* 2015 Feb; 193(2): 632–636.
7. Tazi F, Ahsaini M, Khalouk, A et al. Absces of urachal remnants presenting with acute abdomen: a case series. *J Med Case Rep* 2012; 6: 226.
8. Nimmonrat A, Na-Chiang Mai W, Muttarak M. Urachal abnormalities: Clinical and imaging features. *Singapore Med J* 2008; 49(11): 930.
9. Janiš L, Štursa M, Vágner T, Fejfar J. Karcinom urachu. *Ces Urol* 2011; 15(4): 251–255.
10. Huang CS, Luo CC, Chao HC, Chen HM, Chu SM. Urachal Anomalies in Children: Experience at one institution. *Chang Gung Med J* 2003; 26(6): 412–416.
11. Ueno T, Hashimoto H, Yokoyama, H et al. Urachal anomalies: ultrasonography and management. *J Pediatr Surg* 2003 Aug; 38(8): 1203–1207.
12. Copp HL, Wong IY, Krishnan C, Malhotra S, Kennedy WA. Clinical presentation and urachal remnant pathology: Implications for treatment. *J Urol* 2009 Oct; 182(4 Suppl): 1921–1924.
13. Sato H, Futura S, Tsuji S, Kawase H, Kitagawa H. The current strategy for urachal remnants. *Pediatr Surg Int* 2015 Jun; 31(6): 581–587.
14. Yoo KH, Lee SJ, Chang SG. Treatment of infected urachal cysts. *Yonsei Med J* 2006 Jun 30; 47(3): 423–427.
15. McCollum MO, Macneily AE, Blair GK. Surgical implications of urachal remnants: presentation and management. *J Pediatr Surg* 2003 May; 38(5): 798–803.
16. Pesce C, Costa L, Musi L, Campobasso P, Zimbardo L. Relevance of infection in children with urachal cysts. *Eur Urol* 2000 Oct; 38(4): 457–460.
17. Minevich E, Wacksman J, Lewis AG, Bukowski TP, Sheldon CA. The infected urachal cyst: primary excision versus a staged approach. *J Urol* 1997 May; 157(5): 1869–1872.
18. Nogueras-Ocana M, Rodriguez-Belmonte R, Ubero-Fernandez J, et al. Urachal anomalies in children: Surgical or conservative treatment? *J Pediatr Urol* 2014 Jun; 10(3): 522–526.
19. Bertozzi M, Riccioni S, Appignani A. Laparoscopic treatment of symptomatic urachal remnants in children. *J Endourol* 2014 Sep; 28(9): 1091–1096.