

P. Zerhau, B. Hnilička, O. Teyschl, P. Gál

Klinika dětské chirurgie a traumatologie
FN Brno, urologické oddělení
přednosta : doc. MUDr. P. Gál, Ph.D.

ZDVOJENÍ MOČOVÉ TRUBICE SDRUŽENÉ S KRYPTORCHISMEM A ATRÉZIÍ JÍCNU

KLÍČOVÁ SLOVA

Urogenitální anomálie
Močová trubice
Kryptorchismus
Atrézie jícnu

SOUHRN

Autoři předkládají kazuistiku chlapce s inkompletním zdvojením močové trubice epispadického typu, sdruženým s oboustrannou poruchou sestupu varlat a atrézií jícnu. Léčba kryptorchismu a vrozená vada jícnu byla řešena operační cestou, duplikatura uretry léčbu nevyžaduje. Multiorgánové vrozené vady jsou v popisované kombinaci raritní.

KEY WORDS

Urogenital anomalies
Urethra
Cryptorchidism
Esophageal atresia

SUMMARY

DUPLEX URETHRA ASSOCIATED WITH CRYPTORCHIDISM AND ESOPHAGEAL ATRESIA

Authors present a case report of a boy with incomplete urethral duplicity of epispadic type, associated with bilateral defect of testicular descend and esophageal atresia. Cryptorchidism and esophageal anomaly have required an operative correction, the urethral duplication does not require any treatment. The described combination of multiple congenital anomalies is rare.

ÚVOD

Zdvojení močové trubice je vzácná anomálie močového traktu, vyskytující se většinou u chlapců. Doposud neexistuje jednotná klasifikace této vady, kromě rozdělení na kompletní a inkompletní typ a na ventrální a dorzální uložení akcesorní uretry.

Vada se vyskytuje samostatně nebo ve spojení s jiným postižením močového traktu a byla popsána i u nemocných s VATER syndromem (vertebrální defekt, anální atrézie, tracheozofageální píštěl, ezofageální atrézie, radiální a renální dysplazie). U dětí s tracheozofageální píštělí se vyskytují urogenitální anomálie v 5 - 34 % [13]. U dorzální varianty nadpočetné uretry je často přítomná dorzální penilní chorda.

KAZUISTIKA

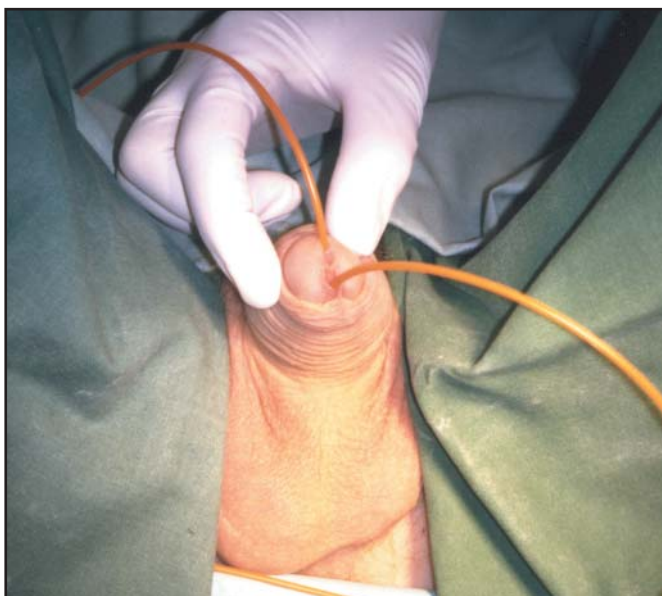
Dnes 15letý chlapec byl na naší klinice poprvé hospitalizovaný po narození pro atrézií jícnu typu Vogt III b (obr. 1). Po operaci se jícen primárně zhojil s dobrým funkčním výsledkem. Ve dvou letech života byla provedena oboustranná orchidopexie, na další kontroly chlapec nepřišel. Ve čtrnácti letech byl u nás znovu vyšetřen pro náhodně zjištěnou přechodnou leukocyturii, bez klinických příznaků.

Při klinickém vyšetření byla objevena dvě uretrální ústí sagitálně nad sebou ve společném žlábků v obvyklé lokalizaci na apexu glandy (obr. 2). Bez manuálního rozevření žlábků není zdvojení vidět, při erekci není deviate penisu, chorda není přítomná. Pacient je bez potíží, při mikci je patrný jen jeden proud.

Mikční cystourethrografie (obr. 3), prováděná zavedením katétru ventrální uretrou, ukazuje kraniokaudálně protažený močový měchýř bez nálezu refluxu, uretra je pod hrdlem prostorná, s deformitou a náznakem chlopně v atypické lokalizaci, v bulbární



Obr. 1. Atrézie jícnu Vogt III b.



Obr. 2. Duplicitní ústí uretry se zavedenými katétry.



Obr. 3. Mikční cystoureterogram - anomální konfigurace prostatické uretry, dorzální zdvojení penilní uretry.

části mírně dilatovaná. V penilní části se větví. Užší, akcesorní uretra je uložena dorzálně. Chlapec močí bez známek obstrukce oběma částmi uretry, po mikci není přítomno reziduum.

Cystoureteroskopie potvrzuje ve vzdálenosti 8 - 9 cm od ventrálního ústí špatně zřetelný vstup do akcesorní uretry, uložené dorzálně. Společná močová trubice je v prostatické části atypicky ohnutá konvexitou k rektu, volně průchodná, bez nálezu chlopně. Není zřetelný normálně utvářený *coliculus*. Za vyšší hranou hrdla je močový měchýř bez patologie.

Po přechodné leukocyturii, která ustoupila bez léčby, je chlapec bez klinických či laboratorních známek postižení močového traktu, sonografické vyšetření neprokazuje patologii ledvin. Sekret z nadpočetné uretry nebyl pozorován.

DISKUSE

Williams a Kenawi [14] klasifikují duplikaturu uretry na epispadickou, hypospadickou, větvenitou a Y duplikaturu s dalšími podskupinami. Das a Brosman [2] klasifikaci modifikují na duplikaturu s kompletní akcesorní uretrou, vycházející z močového měchýře, duplikaturu s akcesorní uretrou jdoucí z primární uretry, a na duplikaturu s akcesorní uretrou, vycházející z uretry primární a končící na perineu. Middleton [6] navrhuje rozdělit zdvojení uretry na kompletní, s akcesorní uretrou začínající nad zevním svěračem, inkompletní, s nadpočetnou močovou trubicí začínající slepě nebo pod zevním svěračem a na vnitřní duplikaturu s akcesorní uretrou začínající i končící v hlavní močové trubici. Příčina vzniku zdvojení uretry není z embryologického hlediska definitivně objasněna. Z množství různých anatomických variant lze usuzovat na více příčinných faktorů [2, 6, 12].

Zdvojení močové trubice se může vyskytovat samostatně [5, 9, 11], méně často je popisováno ve spojení s dalšími vadami močového traktu, jako je multicystická dysplazie ledviny [6], solitární ektopická ledvina [10], hydronefrotická ledvina [7] nebo vezikorenální reflux [8, 12]. U epispadické varianty nadpočetné uretry je často přítomná dorzální penilní chorda a dorzální rozštěp předkožky. Pokud jsou postiženy ostatní orgány, jde většinou o anorektální malformace, kardiovaskulární malformace, vývojové vady jícnu, genitálií, vertebrogenní nebo neurologické anomálie.

V kombinaci s VATER syndromem bylo zdvojení močové trubice doposud popsáno u dvou dětí [3], spojení se samostatnou atrézií jícnu taktéž u dvou pacientů [1]. Kombinaci atrézie jícnu - oboustranně nesestouplá varlata - zdvojení uretry jsme v dostupné literatuře nenalezli.

Léčba zdvojení močové trubice je dána většinou jejími klinickými projevy, vyplývajícími z typu a závažnosti zdvojení. Asymptomatická duplikatura léčbu nevyžaduje, ačkoli Middleton [6] doporučuje zákrok i jen z kosmetického hlediska. V našem případě je však pacient nejen bez potíží, ale při pohledu na glans není zdvojení ani vidět. Proto je pouze sledován.

LITERATURA

1. Cadarso AB, Redondo MA, Martinez RC: Complete duplication of the urethra in males, associated with esophageal atresia: 2 cases. *Cir.Pediatr.*,2,1989,2,s.83-85.
2. Das S, Brosman SA: Duplication of the male urethra. *J.Urol.*,117,1977,s.452-454.
3. Fernbach SK: Urethral abnormalities in male neonates with VATER association. *Am.J.Roentgenol.*,156,1991,1,s.137-140.
4. Hoekstra I, Jones B: Duplication of the male urethra: report of three cases. *Clin. Radiol.*,36,1985,s.525-531.

5. Krolupper M, Kryl P: Inkompletně zdvojená uretra. *Čs.Pediatr.*,37,1982,4,s.225.
6. Middleton AW Jr, Melzer RB: Duplicated urethra: an anomaly best repaired. *Urology*,39,1992,6,s.538-542.
7. Ortolano V, Nasrallah PF: Urethral duplication. *J.Urol.*,136,1986,s.909-912.
8. Pippi Salle JL, Sibai H, Rosenstein D, Brzezinski AE, Corcos J.: Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J.Urol.*,163,2000,6,s.1936-1940.
9. Prasad N, Vivekanandhan KG, Ilangoan G, Prabakaran S: Duplication of the urethra. *Pediatr.Surg.Int.*,15,1999,6,s.419-421.
10. Sharma SK, Kapoor R, Kumar A, Mandal AK: Incomplete epispadiac urethral duplication with dorsal penile curvature. *J.Urol.*,138,1987,s.585-586.
11. Tillig B, Moritz RP, Muller W, Jaeger HD: Duplications of the male urethra - two case reports. *Eur.J.Ped.Surg.*,9,1999,3,s.189-192.
12. Utikalová A, Kučera J: Zdvojení močové trubice u chlapců. *Rozhl.Chir.*, 68, 1989, 3, s.190-195.
13. Weigel W, Kaufmann HJ: The frequency and types of other congenital anomalies in association with tracheoesophageal malformations. Radiologic studies of 83 such infants. *Clin.Pediatr.(Phila)*,15,1976,9,s.819-820.
14. Williams DI, Kenawi MM: Urethral duplications in the male. *Eur.Urol.*,1,1975,s.209-215.

MUDr. Pavel Zerhau, CSc.
Klinika dětské chirurgie a traumatologie
FN Brno, Urologické oddělení
Černopolní 9, 662 63 Brno