

Perzistující urachus

Persistent urachus

Ivo Novák¹, Peter Kuliaček¹, Radek Štichhauer², Lucie Holická², Tomáš Merkl²,
Pavel Rejtar², Jan Kopřiva³, Jana Štěpánovská³, Miroslav Podhola⁴, Eva Hovorková⁴

¹Urologická klinika – dětské urologické oddělení, Fakultní nemocnice a Lékařská fakulta UK, Hradec Králové

²Klinika dětské chirurgie a traumatologie, Fakultní nemocnice a Lékařská fakulta UK, Hradec Králové

³Radiologická klinika, Fakultní nemocnice a Lékařská fakulta UK, Hradec Králové

⁴Fingerlandův PAÚ, Fakultní nemocnice a Lékařská fakulta UK, Hradec Králové

Došlo: 15. 8. 2024

Přijato: 23. 9. 2024

Kontaktní adresa:

MUDr. Ivo Novák, Ph.D.

Urologická klinika FN a LF UK

Sokolská 451

500 02 Hradec Králové

e-mail: novakivo11@seznam.cz

Střet zájmů: Článek, ani jeho části nebyly dosud literárně publikovány.

Prohlášení o podpoře: Článek nebyl podpořen grantem ani firemně, nemá žádný konflikt zájmů.

Hlavní stanovisko práce: Článek uvádí možné patologické stavy v případě přetrvávání reziduí embryonálních struktur urachu po narození. Popisuje hlavní symptomy, diagnostické a léčebné postupy.

Major statement: The article presents possible pathological conditions in the case of persistence of residual embryonic structures of the urachus after birth. It describes the main symptoms, diagnostic and treatment procedures.

SOUHRN

Novák I, Kuliaček P, Štichhauer R, Holická L, Merkl T, Rejtar P, Kopřiva J, Štěpánovská J, Podhola M, Hovorková E. Perzistující urachus.

Cíl: Autoři prezentují soubor nemocných léčených pro patologie perzistujícího urachu.

Soubor pacientů a metoda: Retrospektivní analýza souboru 16 nemocných (9 dívek, 7 chlapců) léčených v letech 2013–2023 s diagnózou perzistujícího urachu.

Výsledky: Cysta urachu byla diagnostikována předoperačním vyšetřením u 11 pacientů (69 %), u 4 nemocných (25 %) byl diagnostikován sinus urachu a u jednoho (6 %) byl nalezen perzistující urachus. Třináct pacientů podstoupilo operační exstirpaci urachu. Tři nemocní souboru nebyli ve sledovaném období operováni. Jeden z nich byl později po objektivizaci nálezů magnetickou rezonancí (MRI) také indikován k exstirpaci. Dva pacienti nemuseli být operováni. V jednom případě po konzervativní léčbě vymizel sonografický nález a jednou byla afekce vyřešena incizí zánětlivé cysty s následnou konzervativní léčbou. Oba pacienti jsou trvale asymptomatictí. Z 13 operačně exstirpovaných vzorků byly u 11 nemocných histologicky prokázány struktury potvrzující diagnózu urachu, u dvou nebyly struktury urachální tkáně nalezeny.

Závěr: Perzistující urachus je indikován ke kompletní exstirpaci s dobrou prognózou.

KLÍČOVÁ SLOVA

Perzistující urachus, dětský věk, exstirpace.

SUMMARY

Novák I, Kuliaček P, Stichhauer R, Holická L, Merkl T, Rejtar P, Kopřiva J, Štěpánovská J, Podhola M, Hovorková E. Persistent urachus.

Objective: The authors present a series of patients treated for persistent urachus pathologies.

Patient cohort and method: Retrospective analysis of a group of 16 patients (9 girls, 7 boys) treated between 2013 and 2023 with a diagnosis of persistent urachus.

Results: Urachal cyst was diagnosed preoperatively in 11 patients (69%), urachal sinus was diagnosed in 4 patients (25%), and persistent urachus was found in one patient (6%). Thirteen patients underwent surgical excision of the urachus. Three patients in the cohort were not operated on during the follow-up period. One of them was later indicated for excision based on magnetic resonance imaging (MRI) findings. Two patients did not require surgery. In one case, sonographic findings disappeared after conservative treatment, and in another case, the condition was resolved by incision of an inflammatory cyst followed by conservative management. Both patients remain asymptomatic. Among the 13 surgically excised specimens, histological structures confirming the diagnosis of urachus were demonstrated in 11 patients, while no urachal tissue structures were found in two patients.

Conclusion: Persistent urachus warrants complete excision with a favorable prognosis.

KEY WORDS

Persistent urachus, pediatric age, excision.

.....

ÚVOD

Urachus vzniká z alantois jako trojvrstevná tubulární struktura s vnitřní výstelkou tvořenou v 70 % z přechodného epitelu, ve 30 % kubickým epitelem. Vnější vrstva, hladká svalovina, přechází do svaloviny detruzoru, střední vrstvu tvoří pojivo. Perzistující urachus vzniká v důsledku nekompletního pre/postnatálního uzávěru původně tubulární struktury. Probíhá mezi transversální fascií a nástěnným peritoneem břišní stěny, kryt umbilikovezikálními fascií.

Jde o vzácnou vrozenou anomálii, dvakrát častější u mužů než u žen. Rozlišují se čtyři základní typy:

1) Perzistující urachus – urachus neobliterovaný v celém svém průběhu. Činí zhruba 50 % vrozených anomálií urachu.

2) Cysta urachu – urachus uzavřený na úrovni pupku i močového měchýře. Zůstává otevřený kdekoliv v průběhu. Cysty urachu se vyskytují především v dolní třetině urachu a tvoří 30 % vrozených anomálií urachu.

3) Sinus urachu – vezikální konec obliterovaný, ale umbilikální konec zůstává otevřený a ústí na spodině pupeční jizvy. Tvoří 15 % vrozených anomálií urachu.

4) Vezikourachální divertikl – umbilikální konec urachu je obliterovaný a vezikální zůstává neuzavřený. Tvoří 3–5 % vrozených anomálií urachu.

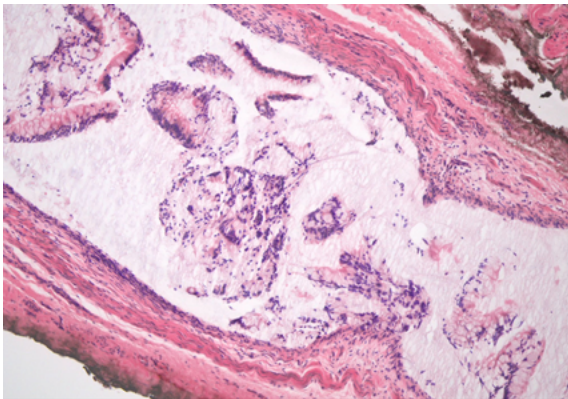
Hlavní problematiku představují sekrece z pupku, bolestivé, zánětlivé infiltrace a v dospělosti možnost maligního zvratu v karcinom urachu.

METODIKA A SOUBOR

Autoři prezentují retrospektivní analýzu souboru nemocných léčených na pracovišti v letech 2013–2023 s diagnózou perzistujícího urachu.

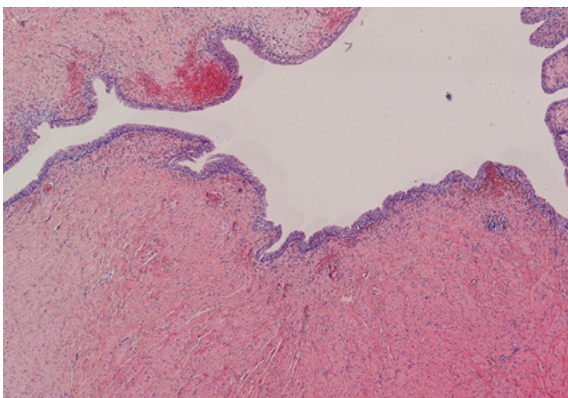
V daném období bylo léčeno na pracovišti 16 nemocných (9 dívek, 7 chlapců). Věk nemocných byl v rozmezí ≤1 m až 183 m (medián 72 m). Pacienti udávali následující potíže: 7× sekrece z pupku (3× serózní, 3× hnisavá, 1× urinózní), 6× bolesti břicha, 2× projevy lokálního zánětu (začervenání), 2× vyklenování pupku, 1× subfebrilie. U všech byl ura-

chus diagnostikován primárně ultrasonografií. Tři nemocní byli zcela asymptomatictí a diagnóza byla stanovena náhodně při screeningovém vyšetření. V dalším diagnostickém postupu jsme indikovali další vyšetření: cystografii 7x, cystoskopii 4x, MRI 3x, fistulografii 1x. U nemocných s projevy zánětu, s odrazem v laboratorním vyšetření, bylo primárně postupováno konzervativně (antibiotika), u dvou současně byla vynucena incize cysty. V klidové fázi byla provedena u 13 pacientů exstirpace urachu. Operace byly provedeny u všech pod clonou antibiotik. Odstraněná tkáň byla u všech histologicky vyšetřena (Obr. 1, 2).



Obr. 1. Histologický obraz urachu vystlaného enterickou výstelkou, barvení hematoxylin – eosin, zvětšení 100x

Fig. 1. Histological image of the urachus lined with enteric epithelium, stained with hematoxylin and eosin, magnification 100x



Obr. 2. Histologický obraz urachu vystlaného urotelem, barvení hematoxylin – eosin, zvětšení 100x

Fig. 2. Histological image of the urachus lined with urothelium, stained with hematoxylin and eosin, magnification 100x

VÝSLEDKY

Cysta urachu byla diagnostikována předoperačním vyšetřením u 11 pacientů (69 %), u 4 nemocných (25 %) byl diagnostikován sinus urachu a u jednoho (6 %) byl nalezen perzistující urachus. Třináct pacientů podstoupilo operační exstirpaci urachu. Všichni se nekomplikovaně zhojili. Tři nemocní souboru nebyli ve sledovaném období operováni. Jeden z nich byl později po objektivizaci nálezu magnetickou rezonancí (MRI) také indikován k exstirpaci. Dva pacienti nemuseli být operováni. V jednom případě po konzervativní léčbě vymizel sonografický nález a jednou byla afekce vyřešena incizí zánětlivé cysty s následnou konzervativní léčbou. Oba pacienti jsou trvale asymptomatictí. Z odebraného sekretu byly diagnostikovány dva závažné mikrobiologické nálezy. Jednou byl kultivačně zjištěn *Staphylococcus aureus* a jednou aktinomykóza (*Actinomyces europaeus*). Oba případy dobře zareagovaly dle citlivosti na antibiotickou léčbu peniciliny. Z 13 operačně exstirpovaných vzorků byly u 11 nemocných histologicky prokázány struktury potvrzující diagnózu urachu, u dvou nebyly struktury urachální tkáně nalezeny.

DISKUZE

Vada je stále považována za vzácnou a ještě v roce 1997 bylo publikováno pouze 350 případů, z toho více jak polovina v dospělosti a polovina z nich referuje o komplikacích (1, 2). Nicméně v poslední době je vzácný výskyt literárně diskutován. Anomálie urachu jsou podle recentních literárních odhadů přítomny v 1,03 až dokonce v 1,6 % dětské populace, celkově ale u méně než 2 % populace (3, 4). Jde zřejmě o uměle zvýšenou diagnostiku vlivem většího počtu prováděných screeningových ultrasonografických vyšetření i u asymptomatických pacientů.

Vada se obecně častěji vyskytuje u chlapců v poměru dvě ku jedné (1, 3). V našem klinickém souboru naopak převažovaly mírně dívky v počtu 9 z celkem 16 nemocných.



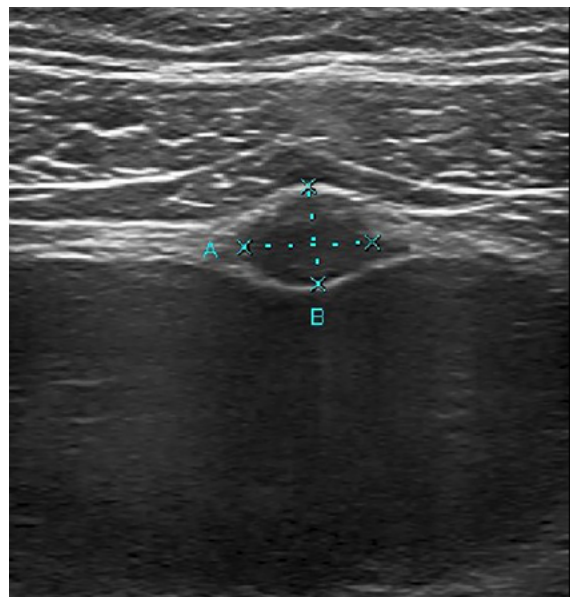
Obr. 3. Perzistující urachus u novorozence s dobře patrným vchodem v pupeční jizvě

Fig. 3. Persistent urachus in a newborn with a clearly visible entrance in the umbilical scar

Nejčastěji uváděnou formou anomálie je perzistující urachus (Obr. 3) (5, 6). V našem souboru jsme ale perzistující urachus pozorovali pouze 1x.

Vada může být zcela asymptomatická, skrytá a diagnóza je obvykle stanovena náhodně při provedení screeningu, zejména ultrasonografie, z jiných indikací. Při asymptomatickém průběhu lze minimálně v prvním roce věku postupovat konzervativně a je otázkou chirurgické řešení vůbec. U klinicky manifestního stavu jde nejčastěji po narození o dlouhodobé přetrvávání sekrece z pupku, v případě infikování s projevy zánětu – teplotou, bolestmi břicha, lokálním zduřením, začervněním břišní stěny kolem pupku, mikčními potížemi (dysurie, urgence, hematurie) a nálezem opakované infekce močových cest (6). U novorozenců je nutné v diferenciální diagnóze vyloučit zejména pouhý granulom pupku popřípadě vzácně se objevující perzistentní ductus omphaloentericus.

Hlavním problémem v diagnostice jsou nespecifické symptomy připomínající náhlou příhodu břišní, u dívek/žen gynekologické potíže. Pokud

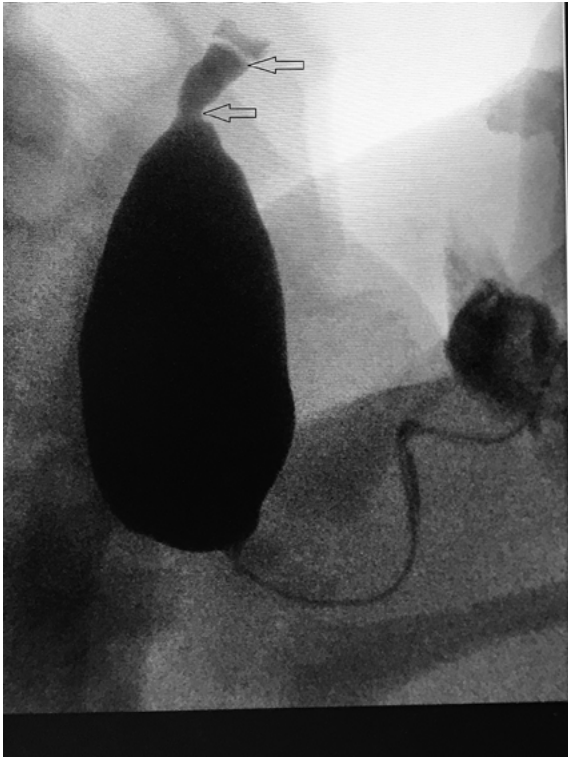


Obr. 4. Ultrasonografie břišní stěny s nálezem dobře ohraničené cystické struktury 8,6 × 6,5 mm uložené ve střední čáře mezi stěnou břišní a peritoneem, těsně nad močovým měchýřem

Fig. 4. Abdominal wall ultrasonography showing a well-defined cystic structure measuring 8.6 × 6.5 mm located in the midline between the abdominal wall and peritoneum, just above the urinary bladder

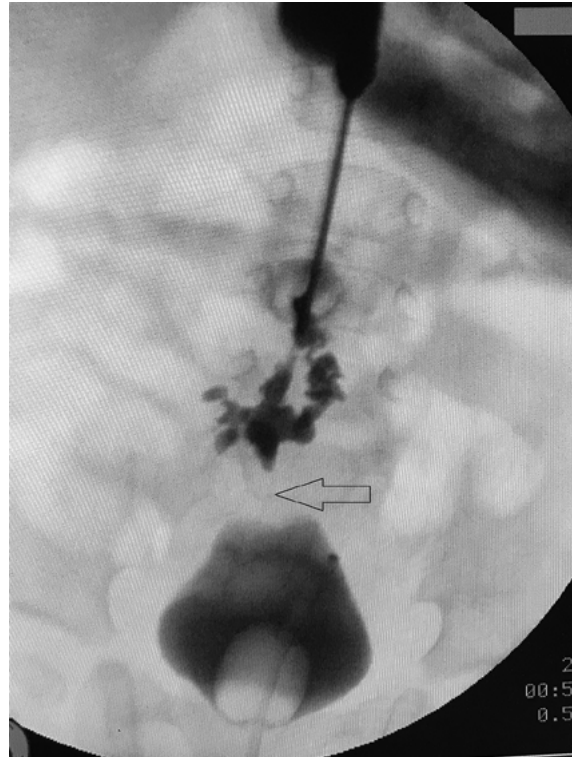
se na vzácnou anomálii urachu nemyslí, diagnóza může být určena až při operační revizi. V diagnostice sehrává hlavní roli podrobně odebraná anamnéza a fyzikální vyšetření doplněné laboratorním vyšetřením krevního obrazu, C-reaktivního proteinu a mikroskopické a kulturační vyšetření moči následované ultrasonografickým vyšetřením (Obr. 4) (3, 4, 6). Elektivně s ohledem na typ anomálie, věk nemocného a klinický stav doplňujeme vyšetření cystografické a endoskopické dolních močových cest (při suspekci vezikourachálního divertiklu) (Obr. 5). Dále vyšetření fistulografické (diferenciální diagnostika urachálního sinu versus perzistujícího urachu) (Obr. 6), eventálně magnetická rezonance (MRI) (Obr. 7), která je u dětí vhodnější proti rentgen zatěžujícímu vyšetření počítačovou tomografií (CT).

V našem souboru jsme u většiny nemocných indikovali operační exstirpaci urachu z umbilikálního přístupu (Obr. 8). U starších dětí s cystickou lézí blízko močového měchýře jsme výjimečně volili extraperitoneální přístup z Phanenstielova řezu (Obr. 9). Výkon jsme prováděli v klidovém stadiu,



Obr. 5. Cystogram. Po zacévkování močového měchýře a aplikaci kontrastní látky se zobrazuje kanál (šipky) perzistujícího urachu spojující močový měchýř s pupkem

Fig. 5. Cystogram. After catheterization of the urinary bladder and administering contrast material, the channel (indicated by arrows) of the persistent urachus connecting the bladder to the umbilicus is visualized



Obr. 6. Fistulogram. Při plnění perzistujícího sinu urachu kontrastní látkou přes píštěl v pupeční jizvě a současně provedeným cystogramem neprokázána komunikace mezi měchýřem a pupkem (šipka)

Fig. 6. Fistulogram. During filling of the persistent urachal sinus with contrast material through the fistula in the umbilical scar, no communication between the bladder and the umbilicus is demonstrated (arrow)

nebo v odstupu po přeléčení zánětlivé komplikace. Popisovány jsou spontánní regrese nálezů. U našich dvou pacientů došlo u jednoho po konzervativní léčbě ke zhojení a u druhého až po derivaci zhněsané cysty. Vymizel i ultrasonografický nález (6, 7, 8, 9, 10). Laparoskopické ošetření jsme neprováděli. Tento přístup vidíme jako sporný s ohledem na možnou diseminaci infekce do dutiny břišní. Určitý profit by laparoskopie mohla znamenat pro věkově školní a starší děti. Jinak u malých dětí předškolního věku je vhodnější klasický umbilikální přístup (6, 11, 12) (Obr. 10). Některé práce doporučují spíše konzervativní postup se sledováním. Vycházejí z uváděných spontánních regresí, vymizení nálezů

urachu v čase. Riziko vzniku malignity v ponechaném urachu považují za minimální. Nicméně jasně propracovaná problematika délky dispenzarizace těchto nemocných není dořešena (13, 14, 15, 16).

Anomálie urachu, zejména ty se sklonem k retenci sekretu, mají sklon k infekčním komplikacím. Sama antibiotická léčba pak nemusí k řešení infekce stačit a je nezbytné přistoupit k derivaci retence zánětlivého sekretu. V úvahu připadá pouhá incize s drenáží, pokud je ale ložisko hluboko a je ohraničeno, je indikována punkce s drenáží ložiska. V našem souboru dva případy závažných infekcí dobře reagovaly na antibiotickou léčbu díky provedené drenáži ještě před definitivní operací (7, 10, 17, 18).



Obr. 7. Magnetická rezonance. T2 obraz dobře ohraničeného multicystického urachu v průměru 20 mm (šipka) v těsném sousedství stěny močového měchýře

Fig. 7. Magnetic resonance imaging. T2-weighted image of a well-defined multicystic urachus measuring 20 mm (arrow), closely adjacent to the bladder wall



Obr. 8. Operace z pupečního přístupu. Obříznutá puperní jizva s vypreparovaným perzistujícím urachem (šipky) směřujícím do močového měchýře

Fig. 8. Surgery via umbilical approach. Resected umbilical scar with the partly excized persistent urachus (arrows) directed toward the urinary bladder



Obr. 9. Operace z Phannenstielova přístupu. Vypreparovaná cysta urachu

Fig. 9. Surgery via Phannenstiel incision. Partly excised urachal cyst



Obr. 10. Jizva po exstirpaci perzistujícího urachu z pupečního přístupu

Fig. 10. Scar after extirpation of the persistent urachus via the umbilical approach

ZÁVĚR

Dle současné literatury se anomálie urachu objevují mnohem častěji, než se dříve předpokládalo. Diagnostika nemusí být jednoduchá, ultrasonografie je základním primárním přístrojovým vyšetřením. Tradičně doporučovaná operační exstirpace urachu spolehlivě zajistí trvalé odstranění potíží,

nemá recidivy, přináší možnost histologického potvrzení diagnózy anomálie a vylučuje vznik malignity v dospělosti. V poslední době doporučovaný nechirurgický postup u nekomplikovaných stavů je možný s ohledem na možné spontánní regrese. Není ale uspokojivě dořešena délka dispenzarizace, zejména pro vzácně se objevující karcinom v dospělosti.

LITERATURA

1. Herbst WP. Patent urachus. *South Med. J.* 1937; 30: 711.
2. Mainer K, Čuřík R. Zánětlivé komplikace cysty urachu. *Ces Urol.* 2000; 4: 35–38.
3. Hrubovčáková J, Škvařil J. Trend v řešení patologií prachu v dětském věku. *Pediatr. praxi.* 2024; 25(1): 45–47. doi: 10.366290/ped.2024.003.
4. Ueno T, Hashimoto H, Yokoyama H, et al. Urachal anomalies: ultrasonography and management. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 120.
5. Peremský Z, Falion M, Bican Z. Problematika urachu. *Urol. praxi.* 2013; 14(5): 229–231.
6. Horáková J, Starczewski J, Fiala M, et al. Anomálie urachu – vzácná příčina bolestí břicha a horečnatých stavů. *Ces Urol.* 2015; 19(3): 220–224.
7. Minevich E, Wacksman J, Lewis AG, et al. The infected urachal cyst: primary excision versus a staged approach. *J Urol.* 1997 May; 157(5): 1869–1872.
8. Yoo KH, Lee SJ, Chang SG. Treatment of infected urachal cysts. *Yonsei Med J.* 2006; 47(3): 423–427.
9. McCollum MO, Macneily AE, Blair GK. Surgical implications of urachal remnants: presentation and management. *J Pediatr Surg.* 2003; 38(5): 798–803.
10. Pesce C, Costa L, Musi L, Campobasso P, Zimbardo L. Relevance of infection in children with urachal cysts. *Eur Urol.* 2000; 38(4): 457–460.
11. Sato H, Futura S, Tsuji S, Kawase H, Kitagawa H. The current strategy for urachal remnants. *Pediatr Surg Int.* 2015; 31(6): 581–587.
12. Bertozzi M, Riccioni S, Appignani A. Laparoscopic treatment of symptomatic urachal remnants in children. *J Endourol.* 2014; 28(9): 1091–1096.
13. Lipskar AM, Glick RD, Rosen NG, et al. Nonoperative management of symptomatic urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2010; 45(5): 1016–1019. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010. 02. 031. PMID: 20438945.
14. 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; 193(2): 632–636. doi: 10.1016/j.juro.2014. 09. 004.
15. Dethlefs CR, Abdessalam SF, Raynor SC, et al. Conservative management of urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2019; 54(5): 1054–1058. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019. 01. 039. Epub 2019 Feb 14. PMID: 30867097.
16. Stopak JK, Azarow KS, Abdessalam SF, et al. Trends in surgical management of urachal anomalies. *J Pediatr Surg.* 2015; 50(8): 1334–7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015. 04. 020. Epub 2015 May 15. PMID: 26227313.
17. Mesrobian HG, Zacharias A, Balcom AH, et al. Ten years of experience with isolated urachal anomalies in children. *J Urol.* 1997; 158(3 Pt 2): 1316–1318. doi:10.1097/00005392-199709000-00173.
18. Van Wijk FJ, Lodder JV. Actinomyces of urachal remnants. *Eur. Urol.* 1991; 19: 339.