

Lučka Marija Neudauer¹, Luka Pušnik², Peter Slak³, Domen Plut⁴

Podvojitve sečnice – prikaz kliničnega primera

Duplication of the Urethra – A Case Report

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: pediatrična radiologija, razvojne nepravilnosti, genitourinarni sistem, retrogradna uretrografija, ultrazvok

Podvojena sečnica je redka prirojena nepravilnost sečil. Etiologija nepravilnosti ni povsem raziskana. Podvojitve sečnice je pogosto povezana z drugimi nepravilnostmi genitourinarnega sistema ali drugimi razvojnimi nepravilnostmi. Končno diagnozo postavimo z radiološkimi preiskavami. Najpogosteje opravimo retrogradno uretrografijo v kombinaciji z mikcijskim cistouretrogramom, v pomoč pa so nam tudi intravenski cistouretrogram, MR-uretrografija in UZ. S slikovno diagnostiko natančno opredelimo patoanatomsko stanje, s čimer lahko načrtujemo kirurško zdravljenje, ki ga prilagodimo glede na bolnikove težave; uporabljajo se lahko meatoplastika, uretroplastika, akcesorna uretralna ekscizija, redkeje tudi uretralna reimplantacija. V članku predstavljamo primer šest mesecev starega dečka z redkim tipom Y-podvojene sečnice.

ABSTRACT

KEY WORDS: paediatric radiology, developmental anomalies, genitourinary system, retrograde urethrography, ultrasound

Duplication of the urethra is a rare congenital malformation of the genitourinary system. The etiology of the malformation has not been fully studied yet. Duplication of the urethra is usually associated with other malformations of the genitourinary tract and other congenital malformations. Radiology is important for determining the diagnosis. Generally, a retrograde urethrogram in combination with a voiding cystourethrography is performed. Other diagnostic methods such as intravenous cystourethrogram, MR urethrography, and ultrasound can also be employed. Diagnostic imaging helps us define the precise pathoanatomical condition, and consequently plan surgical intervention based on the patients' symptoms. Surgical procedures that are used in such malformations are urethroplasty, excision of the accessory urethra, or urethral reimplantation. Herein, we present a case of a six-month-old boy with a rare Y-type duplication of the urethra.

¹ Lučka Marija Neudauer, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana; lucka.neudauer@gmail.com

² Asist. Luka Pušnik, dr. med., Inštitut za anatomijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Korytkova ulica 2, 1000 Ljubljana

³ Asist. Peter Slak, dr. med., Klinični inštitut za radiologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana; Katedra za radiologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana

⁴ Doc. dr. Domen Plut, dr. med., Klinični inštitut za radiologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana; Katedra za radiologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana

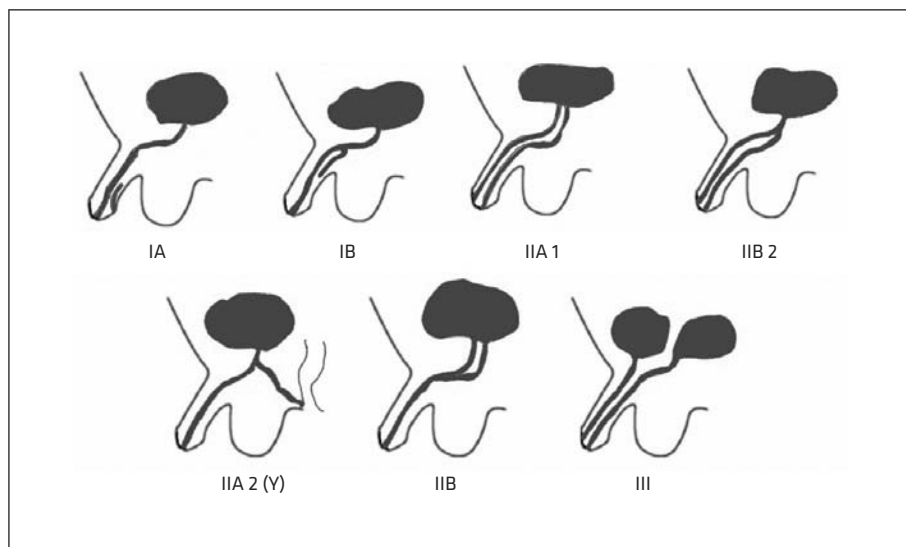
UVOD

Podvojena sečnica je ena najredkejših pri-rojenih nepravilnosti sečil in pogostejše prizadene dečke (1). Incidenca podvojene sečnice pri dečkih je ocenjena na en primer na 100.000 novorojencev, pri deklicah pa je nepravilnost še približno 13-krat redkejša (2). Etiologija nepravilnega razvoja sečnice ni povsem raziskana in je najverjetneje posledica več napak med embrionalnim razvojem. Podvojena je lahko celotna sečnica ali pa le njen del. Največkrat je podvojitve prisotna v sredinski (sagitalni) ravnini, pri čemer se izvorna sečnica običajno nahaja pred podvojeno sečnico (3). V dveh tretjinah primerov je povezana z drugimi genito-urinarnimi nepravilnostmi (npr. hipospadijo, zatekanjem urina iz sečnega mehurja v zgornja sečila (vezikoureteralni refluks), ekstrofijo sečnega mehurja, epispadiazo, kriptorhizmom, ledvično nerazvitostjo) ali drugimi razvojnimi nepravilnostmi (npr. anorektalnimi nepravilnostmi ter atrezijo požiralnika) (4–6). Diagnozo podvojene sečnice najpogosteje postavimo v prvih letih življenja, pri čemer so nam v pomoč različne radiološke preiskave. Zdravljenje

nepravilnosti je zapleteno in v veliki meri odvisno od anatomske vrste (7).

EMBRIOLOŠKI NASTANEK IN KLINIČNA DELITEV

Embriološki nastanek podvojene sečnice ni povsem jasen – obstaja več teorij, nobena pa v celoti ne pojasni nastanka vseh nepravilnosti (8). Casselman in Williams sta v svoji teoriji opisovala delno nezmožnost vraščanja lateralnega mezoderma med ektoderm ter mezoderm kloakine membrane v mediani liniji, kar naj bi tvorilo hrbtni episfadični kanal (9). Nasprotno sta Das in Brosman opisala, da podvojena sečnica nastane iz ne-normalnega konca Müllerjevega voda (10). V redni klinični praksi embriološki nastanek podvojene sečnice ni tako pomemben, večji pomen pa imajo simptomi, ki jih ima bolnik zaradi podvojitve. V klinični praksi se najpogosteje uporablja razvrstitev Effmana in Lebowitza, ki deli podvojitve sečnice pri moških na več skupin in podskupin, kot prikazujeta tabela 1 ter slika 1 (11). Manj uporaben je sistem po Woodhousu in Williamsu, vendar podrobneje opisuje redkejša oblike podvojene sečnice (12).



Slika 1. Razvrstitev podvojene sečnice po Effmanu in Lebowitzu (7, 13).

Tabela 1. Razvrstitev podvojene sečnice po Effmanu in Lebowitzu (7).

Tip I	Tip II	Tip III
IA: nepopolna podvojitev sečnice z dvema izvodiloma	IIA 1: dve ločeni sečnici brez povezave, ki samostojno izhajata iz sečnega mehurja in se samostojno odpirata	podvojena sečnica s podvojenim mehurjem
IB: nepopolna podvojitev sečnice, ki se slepo konča	IIB 2: dve sečnici, in sicer iz ene od sečnic izhaja podvojitev, pri čemer se obe samostojno odpirata	
	IIA 2 (Y): prostatični del sečnice se razdeli na dva kanala; eden se odpira ventralno na glavici penisa, drugi se odpira v presredku	
	IIB: sečnici izhajata samostojno iz sečnega mehurja, nato se združita in odpirata s skupnim izvodilom	

PRIKAZ PRIMERA

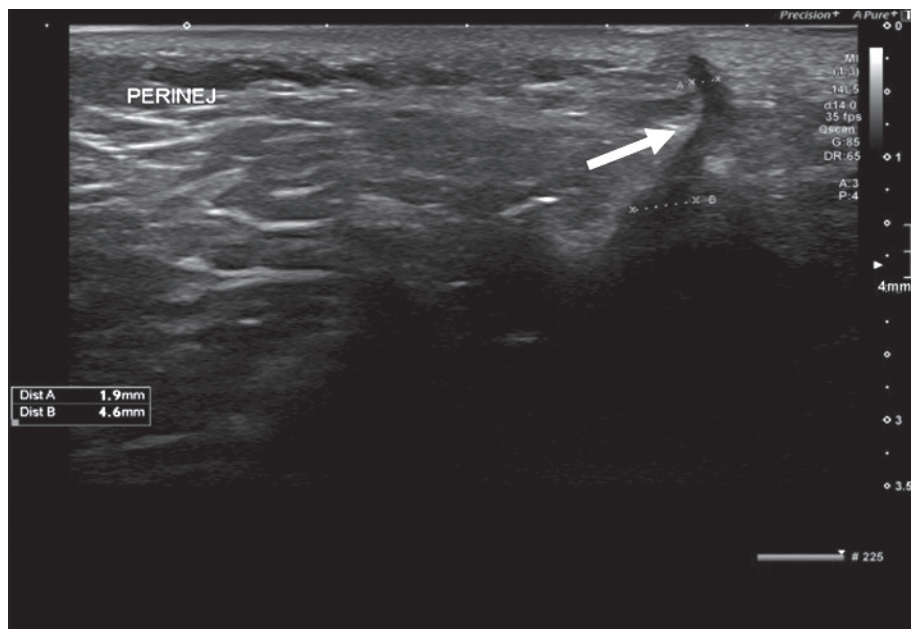
Predstavljeni bolnik je šestmesečni deček, ki je bil obravnavan v nujni urološki ambulanti zaradi odprtine v predelu presredka, ki jo je opazila mati. Iz odprtine je iztekala prozorna ali rumenkasta tekočina, podobna urinu. Na rutinskem sistematskem pregledu, nekaj tednov pred pregledom, je bil izvid urina patološki, z močnim vonjem, vendar nespremenjeno barvo. Deček ni preboleval okužbe in je bil brez povišane telesne temperature. Ob pregledu v nujni ambulanti je bil miren, sodelujoč; imel je mehak in neboleč trebuh ter prosta kilna izstopišča. Oba testisa sta bila normalno tipna v modniku, ki je bil tudi primerno oblikovan. Penis je bil primerne velikosti z normalno oblikovanim prepucijem in širokim ustjem sečnice na vrhu glavice penisa. Hipospadije ni bilo, prav tako ne ukrivljenosti penisa. Anus je bil oblikovan brez jasnih patoloških sprememb. Ob presredku, približno 3 cm pred rektumom, je bila prisotna 2 mm velika odprtina, iz katere je pritekal urin, kadar je otrok zajokal ali se napenjal.

Dečkova družinska anamneza je bila brez posebnosti. Med perinatalnim razvojem je mati imela nosečnostno sladkorno bolezen. Rojen v 38. tednu nosečnosti z vaginalnim

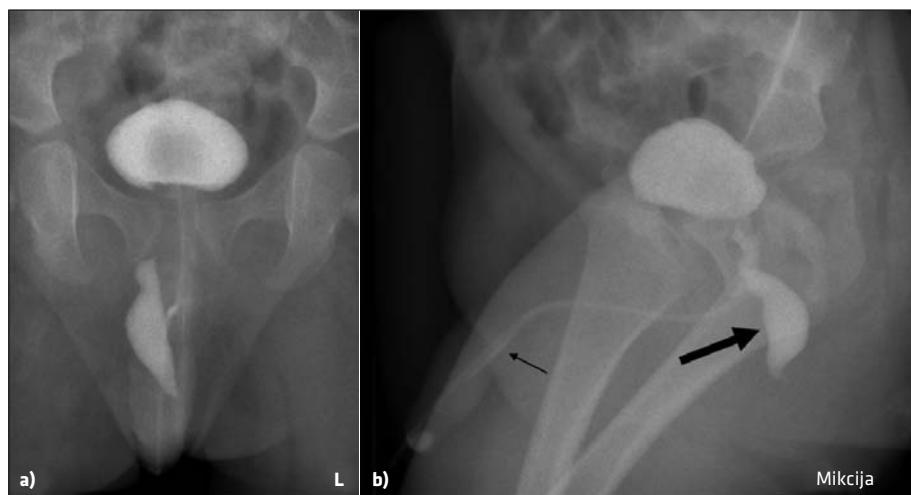
porodom brez zapletov in imel oceno po Apgarjevi lestvici 10 (od možnih 10 točk).

Zaradi natančnejše opredelitve smo pri bolniku opravili UZ. Pri UZ trebuha niso opazili posebnosti. Z visokofrekvenčno linearno sondo smo pregledali tudi presredek, kjer smo prikazali cevasto strukturo, ki se je nadaljevala proti simfizi paramedialno desno (slika 2). S sečnico se je združila v prostatičnem delu, ki je bil nekoliko širši.

Nato smo opravili retrogradno uretrografijo in mikcijski cistouretrogram. S preiskavama smo pri dečku prikazali dodaten kanal v začetnem membranoznem delu sečnice, tj. podvojeno sečnico, ki je vodila od sečnice do kože v predelu presredka (slika 3). Kanal je potekal nekoliko v desno, na koži pa se je končal v mediani liniji. Ta del podvojene sečnice je bil vrečaste (sakularne) oblike, meril 3 cm v dolžino, njegov najširši premer pa je meril 10 mm. Po končani mikciji smo v podvojeni sečnici opazili kontrastno sredstvo, kar je nakazovalo na slabo praznjenje. Glede na anatomsko lokacijo smo podvojeno sečnico razvrstili v tip IIA 2 (Y) po razvrstitvi Effmana in Lebowitza. Predstavljen bolnik trenutno čaka na kirurški poseg, ki bo opravljen v tujini. S kirurškim posegom bodo odstranili podvojeno sečnico in opravili rekonstrukcijo primarne sečnice.



Slika 2. UZ podvojene sečnice s pogledom skozi presredek (perinej). Bela puščica prikazuje hipoehogen kanal, ki povezuje sečnico in kožo – podvojena sečnica.



Slika 3. Mikcijski cistouretrogram podvojene sečnice. Prikazani sta sliki ob mikciji. Slika A je opravljena v antero-posteriorni ravnini in slika B v sagitalni ravnini. Ob mikciji se prikaže široka podvojitev sečnice, ki od prostatičnega dela sečnice vodi zadaj in nekoliko v desno do presredka (debela črna puščica). V prvotno sečnico je vstavljen urinski kateter (tanka črna puščica). Med mikcijo skoraj vse kontrastno sredstvo izhaja skozi podvojeno sečnico z izhodom na presredku.

RAZPRAVA

Radiološka diagnostika omogoča diagnosticiranje podvojene sečnice in natančno patoanatomske opredelitev tipa te prirojene nepravilnosti. Omogoča tudi diagnosticiranje pridruženih razvojnih nepravilnosti, dodatno pa je pomembna pri načrtovanju nadaljnje interdisciplinarne obravnave bolnika in kirurškega zdravljenja. V našem primeru je bil sum na podvojeno sečnico postavljen ob pojavu patološkega izvida laboratorijskih preiskav urina in anamnestičnem poročanju o odprtini v predelu presredka. Drugi znaki, ki bi lahko nakazovali na podvojitev, so ponavljajoče se okužbe sečil, inkontinenca in vezikoureteralni refluks. V hudi obliki se lahko podvojitev sečnice kaže tudi kot zapora sečil, ki vodi do kronične ledvične odpovedi in z njo povezanih znakov ter simptomov (1).

Sum na podvojeno sečnico, kadar sta prisotni dve odprtini, skozi kateri izhaja urin, običajno postavimo po natančni anamnezi in kliničnem pregledu, pri čemer lahko s slednjim tudi preverimo funkcijsko zmožljivost obeh sečnic. Če se ena izmed odprtin nahaja v področju presredka ali zadnjice, najprej postavimo sum na podvojeno sečnico tipa IIA 2 (Y), kakor je bilo tudi pri predstavljenem bolniku (14). V primerih, ko je prisotna le ena odprtina, diagnozo podvojene sečnice potrdimo šele s slikovno diagnostiko, ki omogoča natančen prikaz in določitev tipa podvojene sečnice. Za zdaj nobena radiološka metoda ni sprejeta kot zlati diagnostični standard, ki bi se enotno uporabljal za diagnostiko in načrtovanje zdravljenja. Prva diagnostična metoda, ki se je poslužujemo, je običajno retrogradna uretrografija v kombinaciji z mikcijskim cistouretrogramom, kar običajno izberemo tudi v naši ustanovi. Retrogradna uretrografija nam omogoča natančen prikaz patoanatomskega stanja obeh sečnic, hkrati pa lahko s to metodo izključimo morebitne rektalne fistule (14, 15). Pri tej preiskavi skozi odprtino sečnice vstavimo Foleyjev kateter.

V predelu glavnice penisa nežno razpremo balonček, da dosežemo tesnitev svetline sečnice. Nato skozi kateter v sečnico brizgamo jodovo kontrastno sredstvo, ki izpolni sečnico in morebitne dodatne povezave (npr. podvojeno sečnico, fistule). Med vbrižgavanjem kontrastnega sredstva stanje opazujemo pod diaskopsko (rentgensko) kontrolo. Ob preiskavi s kontrastnim sredstvom v celoti izpolnimo sečni mehur. Nato kateter odstranimo in pod diaskopskim nadzorom opazujemo tudi dejanje mikcije. Določeni deli podvojitve se med mikcijo boljše prikažejo. Zamenjavo retrogradni uretrografiji predstavlja intravenski cistouretrogram, ki pa je zaradi uporabe intravenskega kontrastnega sredstva in večje doze sevanja bolj invazivna metoda kot retrogradna uretrografija. Slednja se lahko tudi bolj prilagaja patoanatomskim razmeram posameznika, kar je še posebej pomembno v primerih, kadar nedominatna sečnica ni prehodna (14). Kot nadomestna diagnostična metoda za diagnozo podvojene sečnice se v literaturi omenja tudi MR-uretrografija, vendar kot samostojna metoda za zdaj ne velja za dovolj natančno v diagnostiki podvojene sečnice, saj bolje kot podvojeno sečnico prikaže predvsem okolne strukture (14). V teoriji bi prišla v poštev tudi ocena sečnice z UZ po polnitvi z UZ-kontrastnim sredstvom, ki je novejša metoda, vendar za zdaj v literaturi pri tej redki bolezni o uporabi te preiskave še ni podatkov.

Slikovna diagnostika ima ključno mesto pri natančni opredelitvi patoanatomskega stanja in razvrstitvi nepravilnosti, kar je zelo pomembno za načrtovanje kirurškega zdravljenja. Zdravljenje je odvisno od simptomov pri bolniku, dodatno pa tudi od kozmetične narave nepravilnosti. Kirurški pristopi zdravljenja so različni ter odvisni predvsem od tipa podvojene sečnice. Uporabljajo se lahko meatoplastika, uretroplastika, akcesorna uretralna ekscizija, redkeje pa tudi uretralna reimplantacija (14).

Namen kirurškega zdravljenja je vzpostavitev kontinence, preprečevanje okužb sečil, preprečevanje zapore urogenitalnega sistema in odpravev kozmetične nepravilnosti. Zaradi redkosti bolezni standardno zdravljenje ne obstaja. Kirurško zdravljenje se načrtuje in je odvisno predvsem od vodilnih težav, tipa podvojene sečnice in morebitnih pridruženih nepravilnosti. Pogosto je zaradi pridruženih razvojnih nepravilnosti potrebno večstopenjsko zdravljenje (16). V primeru podvojitve sečnice, kjer se ena od sečnic končuje slepo, se opravi odstranitev sečnice, ki se končuje slepo. V takih primerih so objektivne težave bolnikov v glavnem kozmetične, lahko pa prihaja do mukoznega izcedka iz slepe podvojitve. Za doseganje kontinence je včasih treba opraviti še Young-Dees-Leadbetterjevo rekonstrukcijo mehurja ali Mitchellovo rekonstrukcijo mehurja (3). Pri podvojitvi tipa Y po Effmanu in Lebowitzu se pogosto uporabi transrektalni sprednji sagital-

ni pristop (angl. *anterior sagittal trans-rectal approach*, ASTRA) za ločitev sečnice od rektuma, nato pa mu sledi dvostopenjska uretroplastika z uporabo režnja vaginalne tunike testisa (3, 17).

ZAKLJUČEK

Predstavljeni klinični primer prikazuje pomembno vlogo radiološke diagnostike pri postavitvi diagnoze podvojene sečnice in načrtovanju zdravljenja. Retrogradna uretrografija v kombinaciji z mikcijskim cistouretrogramom nam omogoča pridobitev podatkov o patoanatomskem stanju podvojene sečnice, za dodatno opredelitev morebitnih pridruženih nepravilnosti pa si lahko pomagamo z UZ. Ker gre za redko nepravilnost, ki zahteva zdravljenje s kirurškim pristopom, je ključnega pomena multidisciplinaren pristop, ki je potreben pri diagnostiki nepravilnosti, med zdravljenjem in tudi pri nadaljnjem sledenju bolnikov.

LITERATURA

1. Baid M, Dutta A. Urethral duplication in a 15-year-old: Case report with review of the literature. *Rev Urol.* 2014; 16 (3): 149–51.
2. Cervellione RM, Mantovani A, Gearhart J, et al. Prospective study on the incidence of bladder/cloacal exstrophy and epispadias in Europe. *J Pediatr Urol.* 2015; 11 (6): 337. e1-337.e6.
3. Onofre LS, Gomes AL, Leão JQDS, et al. Urethral duplication - A wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013; 9(6 PART B): 1064–71.
4. Caione P, Angotti R, Molinaro F, et al. Urethral duplication in male epispadias: A very uncommon association. *Minerva Urol e Nefrol.* 2020; 72(2): 229–35.
5. Dunnick R, Sandler CM NJ. Textbook of uro radiology. 5th edn. 2013. 29 p.
6. Kelalis P, King L BA eds. Clinical pediatric urology. 3rd ed Philadelphia. 1992. 619–63 p.
7. Bakkaly A EI. Urethral duplication in male children's: Report of four cases. *Open Access J Transl Med Res.* 2017; 1 (4): 106–9.
8. Erdil H, Mavi A, Erdil S, et al. Urethral duplication. Vol. 57. *Acta Medica Okayama.* 2003. p. 91–3.
9. Casselman J W DI. Duplic urethra. *Acta Urol Belg.* 1996; (34): 535–41.
10. Das S and Brosman SA. Duplication of the male urethra. *J Urol.* 1977; (117): 452–4.
11. Effmann EL, Lebowitz RL CA. Duplication of the urethra. 1976; (119): 179–85.
12. Woodhouse CR W DI. Duplications of the lower urinary tract in children. *J Urol.* 1979; (51): 481–7.
13. Jahanshahi A, Falaki R, Falahatian M. Voiding cysto-urethrography of complete urethral duplication in a child, a case report. *Egypt J Radiol Nucl Med.* 2022; 53 (1): 1–4.
14. Frankel J, Sukov R. Diagnosing urethral duplication including a novel radiological diagnostic algorithm. *BJR|case reports.* 2017; 3 (2): 20150506.
15. Tilili G, Ahmed K ben, Acacha E, et al. Duplication of the urethra in an adult male presenting with scrotal fistula: A rare case report. *J Surg Case Reports.* 2021; 2021 (9): 1–3.
16. Guglielmetti LC, Delcont M, Walker J, et al. Urethral duplication–Epidemiology, diagnosis, and treatment in a case series of 19 patients. *J Pediatr Urol.* 2020; 16 (3): 385 e1-385.e9.
17. Pinto LOAD, Westin LA, Kietzer KS, et al. ASTRA - An alternative approach for the posterior urethra. *Int Braz J Urol.* 2023; 49 (1): 161–2.

Prispelo 25. 4. 2023