

О.Б. Боднар¹, Б.М. Боднар¹, А.В. Іринчин², І.І. Пастернак², Р.Ю. Рандюк¹

Повне подвоєння уретри у хлопчика з епіспадією

¹Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці, Україна
²КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» Чернівецької міської ради, Україна

Paediatric surgery, Ukraine. 2021.3(72):84-88; doi 10.15574/PS.2021.72.84

For citation: Bodnar OB, Bodnar BM, Irinchin AV, Pasternak II, Randiuk RYu. (2021). Complete duplication of the urethra in a boy with epispadias. Paediatric Surgery, Ukraine. 3(72):84-88; doi 10.15574/PS.2021.72.84.

Подвоєння уретри – це рідкісна аномалія, що може зустрічатися з іншими вадами урогенітального тракту. Ішемія в ембріогенезі, дефект розвитку урогенітального синусу, аномалія Мюллерових протоків та неповне мезодермальне зрощення є патофізіологічними механізмами виникнення патології. Діагностика подвоєння уретри базується на клінічному огляді, анамнезі захворювання, даних уретрографії та магнітно-резонансної томографії. Під час операції видалення додаткової уретри слід враховувати класифікацію вади за Effmann та Leibowitz, розташування уретр і простати, відстань між устями уретр.

Клінічний випадок. Наведено клінічний випадок хлопчика з епіспадією I ступеня та повним подвоєнням уретри. Сечопуск був збережений та здійснювався з дорзально-епіспадованої уретри, вентральний сечівник був облітерований у дистальній ділянці. За даними магнітно-резонансної томографії виявлена подвоєна уретра, дорзальна – відходила від передніх відділів стінки міхура, прямувала по дорзальній поверхні під дорзальним судинно-нервовим пучком, вище кавенозних тіл; отвір на рівні верхньої поверхні голівки. Дистальна / вентральна уретра відходила від задніх відділів нижньої стінки міхура, прямувала типово донизу через зародок простати, повертала вперед між ніжками кавернозних тіл та мала типове розташування, крім рівня голівки, де відмічався вигин та злиття її з дорзальною уретрою, що відкривалися єдиним отвором.

Дитині виконано операцію – висічення додаткової уретральної трубки. Під час огляду дитини за 6 місяців після оперативного втручання: сечопуск однією цівкою з вентральної уретри на верхівці голівки статевого члена, вільно пропускає катетер Нелатона № 10, сечу утримує, скарг не має. Заплановано наступний етап операції (пластику статевого члена) за 1 рік після попереднього.

Висновки. При епіспадії можлива природжена вада – повне подвоєння уретри з облітерацією вентрального сечівника на верхівці голівки, що може не визначитися під час підготовки до операції з приводу епіспадії. Подвоєння уретри у хлопчиків потребує проведення магнітно-резонансної томографії для чіткішої орієнтації в анатомії вади та визначення тактики подальшого хірургічного лікування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків хлопчика.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: повне подвоєння уретри, хірургічне лікування, діти.

Complete duplication of the urethra in a boy with epispadias

O.B. Bodnar¹, B.M. Bodnar¹, A.V. Irinchin², I.I. Pasternak², R.Yu. Randiuk¹

¹Bukovinian State Medical University, Chernivtsy, Ukraine

²MME «Children's clinical city hospital», Chernivtsy, Ukraine

Duplication of the urethra is a rare abnormality that can occur with other urogenital tract congenital pathologies. Ischemia at embryogenesis, urogenital sinus defect, Muller's duct anomaly and incomplete mesodermal fusion are the pathophysiological mechanisms of the pathology onset. Duplication of the urethra diagnostics is based on clinical examination, disease anamnesis, urethrography and magnetic resonance imaging. It is necessary to consider Effmann and Leibowitz classification, urethras and prostate location and urethral orifice distance on operation of additional urethra removing.

Clinical case. Presenting a clinical case of a boy with grade I epispadias and complete duplication of the urethra. Urination was maintained and was performed from the dorsal-epispadic urethra, the ventral urethra was obliterated in the distal region. According to the data of magnetic resonance imaging: double urethra is traced, dorsal – comes out from the anterior parts of the bladder wall, continues along the dorsal surface under the dorsal neurovascular bundle, above the cavernous bodies. The urethra opening is traced at the level of the upper surface of the head of the penis. The distal / ventral urethra comes out from the posterior parts of the lower bladder wall, typically continues down through the prostate embryo, rotated forward between of the corpora cavernosa stipes, and had a typical location with except for the level of the penis head, where it bends and merges with the dorsal urethra, which opens with a single opening.

The surgery of excision of an additional urethra on child was performed. During the examination of the child of 6 months after surgery: urination with one stream from the ventral urethra at the apex of the head of the penis, stream freely passes the Nelaton catheter No. 10, child holds urine, there was no complaints. Performing of the next stage of the operation (penis plastic surgery) is planned after 1 year of the previous stage.

Conclusions. In cases of epispadias is possible a congenital defect – a complete duplication of the urethra with the ventral urethra obliteration at the top of the head, which may not be determined in epispadias surgery preparation. Doubling of the urethra in boys requires magnetic resonance imaging for a better orientation in the defect anatomy and to determine the tactics of further surgical treatment.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies. No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: complete duplication of the urethra, surgical treatment, children.

Полное удвоение уретры у мальчика с эписпадией

О.Б. Боднар¹, Б.Н. Боднар¹, А.В. Иринчин², И.И. Пастернак², Р.Ю. Рандюк¹

¹Буковинский государственный медицинский университет, г. Черновцы, Украина

²КНП «Городская детская клиническая больница» Черновицкого городского совета, Украина

Удвоение уретры – это редкая аномалия, которая может встречаться с другими пороками уrogenитального тракта. Ишемия в эмбриогенезе, дефект развития уrogenитального синуса, аномалия Мюллеровых протоков и неполное мезодермальное сращение являются патофизиологическими механизмами возникновения патологии. Диагностика удвоения уретры базируется на клиническом осмотре, анамнезе заболевания, данных уретрографии и магнитно-резонансной томографии. При операции удаления дополнительной уретры необходимо учитывать классификацию пороков по Effmann и Leibowitz, расположение уретр и простаты, расстояние между устьями уретры.

Клинический случай. Представлен клинический случай мальчика с эписпадией I степени и полным удвоением уретры. Мочеиспускание было сохранено и осуществлялось с дорзально-эписпазированной уретры, вентральный мочеиспускательный канал был облитерированный в дистальной области. По данным магнитно-резонансной томографии отслеживалась удвоенная уретра, дорзальная – отходила от передних отделов стенки пузыря, направлялась по дорзальной поверхности под дорзальным сосудисто-нервным пучком, выше кавернозных тел; отверстие – на уровне верхней поверхности головки. Дистальная / вентральная уретра отходила от задних отделов нижней стенки пузыря, направлялась типично вниз через зародыш простаты, поворачивала вперед между ножками кавернозных тел и имела типичное расположение, кроме уровня головки, где отмечался изгиб и слияние ее с дорзальной уретрой, которые открывались единственным отверстием.

Мальчику выполнена операция – иссечение дополнительной уретральной трубки. При осмотре ребенка через 6 месяцев после оперативного вмешательства: мочеиспускание одной струйкой с вентральной уретры на верхушке головки полового члена, свободно пропускает катетер Нелатона № 10, мочу удерживает, жалоб нет. Запланирован следующий этап операции (пластика полового члена) через 1 год после предыдущего.

Выводы. При эписпадии возможен врожденный порок – полное удвоение уретры с облитерацией вентрального мочеиспускательного канала на верхушке головки, что может не определяться при подготовке к операции по поводу эписпадии.

Удвоение уретры у мальчиков требует проведения магнитно-резонансной томографии для более четкой ориентации в анатомии порока и определения тактики дальнейшего хирургического лечения.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации. На проведение исследований получено информированное согласие родителей мальчика.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: полное удвоение уретры, хирургическое лечение, дети.

Вступ

Подвоєння уретри належить до рідкісних природжених вад розвитку сечостатевої системи хлопчиків. Для пояснення виникнення патології запропоновано деякі ембріологічні теорії: неповного мезодермального зрощення, аномалія Мюллерових протоків, ішемія в ембріогенезі та дефект розвитку уrogenитального синусу [3].

Епіспадія – це рідкісна аномалія, при якій зовнішній отвір сечівника розташований на спинці статевого члена (по дорзальній поверхні). Замість розвитку по краніальному краю клоакальної мембрани, статевий горбок у разі виникнення епіспадії формується в ділянці сечопрямокишкової перетинки. Отже, частина клоакальної мембрани розміщується краніально від статевого горбка, і якщо вона розвивається, то вічко сечостатевої пазухи розташовується на краніальному боці статевого члена. У разі епіспадії без екстрофії ця вада формується як ізольований дефект [4].

Діагностика подвоєння уретри базується на клінічному огляді й анамнезі захворювання (сечопуск

подвійним струменем, підтікання сечі з додаткової уретри), а також на даних уретрографії [5].

Найбільш прийнятною для клініки, на наш погляд, є класифікація подвоєння уретри за Effmann та Leibowitz (рис. 1).

При подвоєнні уретри урологічна тактика індивідуальна і залежить від анатомо-морфологічних особливостей вади.

Клінічний випадок

У КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» Чернівецької міської ради звернувся хлопчик віком 7 років з ожирінням I ступеня, скаргами на наявність сечівника по дорзальній поверхні статевого члена, дорзальним розщепленням статевого члена, надмірної шкіряної плоти по вентральній поверхні, дорзальним викривленням статевого члена. Під час зовнішнього огляду виявлено уретру, розщеплену в межах голівки статевого члена, зовнішній отвір її розташований на рівні вінцевої борозни. При сечопуску сеча виділялася одним струмком із дорзально розташованої епіспадичної

Клінічний випадок

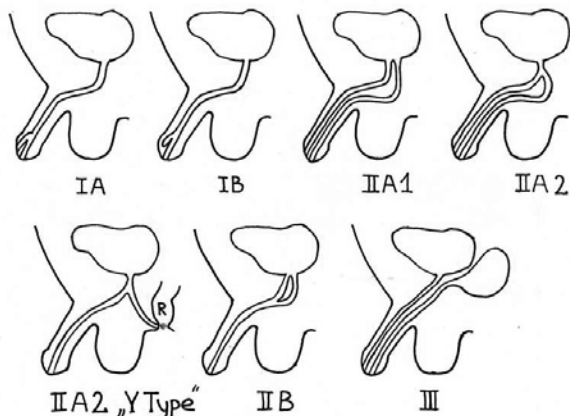


Рис. 1. Класифікація подвоєння уретри за Effmann та Leibowitz [1].

уретри, спрямованої вертикально доверху, перпендикулярно осі статевого члена. За даними мікційної цистоуретрографії визначено дорзальну уретру із сечопуском однією цівкою. За результатами ультразвукового дослідження нирок, сечового міхура та екскреторної урографії патології не виявлено. Лабораторні дослідження – у межах вікової норми. У дитини констатовано епіспадію I ступеня (згідно з додатком до наказу МОЗ України від 29.12.2003 № 624 щодо протоколів лікування епіспадії в дитячій урології) [2].

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків хлопчика.

Вирішено провести оперативне лікування з приводу I ступеня епіспадії. Під час оперативного втручання в дорзальну уретру встановлено катетер Нелатона № 10. У ході операції вирішено наповнити сечовий міхур. Після наповнення сечового міхура (до 300 мл NaCl 0,9%) констатовано «випинання» по вентральній поверхні статевого члена. За допомогою подальшої інтраопераційної ревізії виявлено додаткову уретру по вентральній поверхні статевого члена, облітеровану на верхівці голівки, за наявності дорзальної епіспадичної уретри. Проведено висічення дорзальної хорди та вирівнювання статевого члена (підтверджено шляхом штучної ерекції). Виконано «трикутне» розсічення дистально-облітерованого відділу вентральної уретри з накладанням швів PDS 6/0 і заведення катетера Фолея № 10 (рис. 2).

На цьому операцію завершено у зв'язку з необхідністю подальших досліджень з приводу подвоєння уретри. Післяопераційний період перебігав добре, рани загоїлися первинним натягом.

Під час огляду дитини за 1 рік після операції (8 років хлопчику) виявлено вирівнювання статевого члена, розщеплення голівки. Сечопуск подвій-

ний, хоча, періодично, однострумовий з дорзальної або вентральної уретри. Утримання сечі – у двох уретрах. За даними мікційної цистоуретрографії: сечовий міхур округлої форми, при сечопуску визначено дві уретри, розташовані одна над одною. При проведенні уретрального катетера № 10 Ch – дорзальна трубка розташована безпосередньо під шкірою, по передній поверхні та позбавлена губчастої тканини. За результатами ультразвукового дослідження: нирки в типовому місці, контури рівні, лоханки не розширені.

У зв'язку зі складністю патології хлопчику проведено магнітно-резонансну томографію (Siemens MAGNETOM Aera, 1,5 Тл): сечовий міхур помірно наповнений, контури чіткі, стінки рівномірні. Візуалізуються 2 устя уретри (подвоєної), розміщені по нижній стінці один за одним, на відстані 6 мм. Слизова оболонка в ділянці устя уретри помірно потовщена.

Простата та сфінктерний апарат: складається враження подвоєння сфінктерів, але простата на етапах розвитку простежується лише навколо «задньої» (вентральної) уретри. Зачатки сім'яних міхурців розміщені типово, підходять до вищевказаного зачатку простати.

Статевий член: невеликих розмірів, загальна довжина разом з коренем становить 9,3 см, зовнішня частина розташована між складками шкіри, довжина до 4,7 см.

Спостерігаються післяопераційні рубцеві зміни та вкраплення гемосидерину / шовного матеріалу в м'яких тканинах лонно-пахової ділянки по дорзальній поверхні статевого члена та в його структурі.

Простежується подвоєна уретра, дорзальна – відходить від передніх відділів стінки міхура, прямує по дорзальній поверхні під дорзальним судинно-нервовим пучком, вище кавенозних тіл; отвір на рівні верхньої поверхні голівки. Дистальна / вентральна уретра відходить від задніх відділів нижньої стінки міхура, прямує типово донизу через зародок простати та типової конфігурації бульбоуретральні залози, повертає вперед між ніжками кавернозних тіл та має типове розташування, крім рівня голівки, де відмічається вигин та злиття її з дорзальною уретрою, що відкриваються єдиним отвором (рис. 3).

Калитка розвинена симетрично, ліве яєчко типової конфігурації та розташування. Праве яєчко має підвищене стояння в пахових відділах на виході з пахового каналу, звичайних розмірів і структури. Сечоводи на видимому рівні не розширені.



Рис. 2. Хлопчик М., 7 років. Статевий член з подвоєною уретрою. Уретри катетеризовані (1 – дорзальна уретра, 2 – вентральна уретра)

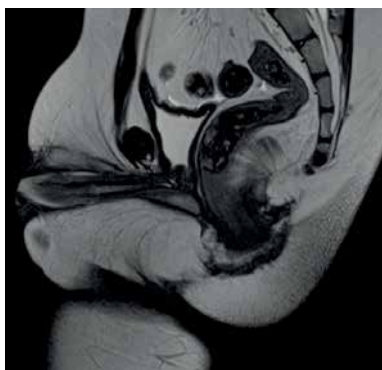


Рис. 3. Хлопчик М., 8 років. Магнітно-резонансна томографія системою «Siemens MAGNETOM Aera» (1,5 Тл). 1 – дорзальна епіспадична уретра, 2 – вентральна уретра

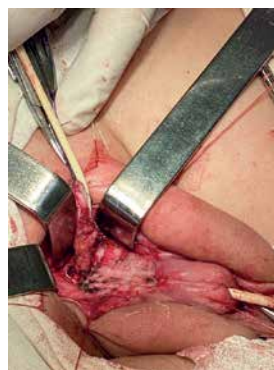


Рис. 4. Хлопчик М., 8 років. Виділена додаткова дорзальна уретральна трубка. Вентральна та дорзальна уретри катетеризовані

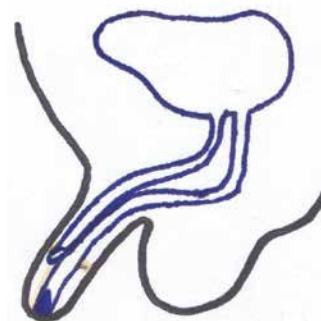


Рис. 5. Хлопчик М., 7 років. Схематичне зображення повного подвоєння уретри при епіспадії I ступеня. 1 – дорзальна епіспадична уретра; 2 – вентральна, дистально облітерована уретра

Вільного газу та рідини в черевній порожнині не визначається. Очеревина – без видимих потовщень. Збільшених і патологічно змінених абдомінальних лімфатичних вузлів не виявлено. Черевна стінка – без особливостей. Магістральні судини – без особливостей. Вогнищевих змін та об'ємних процесів кісток на рівні сканування не визначено. Діагноз «Подвоєння уретри. Епіспадія I ступеня».

Дитині виконано операцію: висічення додаткової уретральної трубки. У дорзальну уретру та вентральну уретру встановлено катетери Фолея № 10. Розрізи проведено по передній поверхні статевого члена. Гострим шляхом виділено дорзальну уретральну трубку в дистальному відділі від вентральної уретри та на протязі кавернозних тіл зі збереженням судин до лона, максимально до лонного з'єднання; проксимально – прошита, перев'язана, пересічена та видалена. Під час оперативного втручання пересічено зв'язки, що підтримують статевий член, зміщений дещо донизу з його подовженням (рис. 4). Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Катетер з вентральної уретри видалено на 7-му добу. Рана загоїлася первинним натягом. Під час огляду дитини за 6 місяців після оперативного втручання: сечопуск однією цівкою з вентральної уретри на верхівці голівки статевого члена, вільно пропускає катетер № 10, сечу утримує, скарг не має. При мікційній цистоуретрографії: сечовий міхур та уретра – без патологічних змін. Оскільки виявлено розщеплення голівки статевого члена, то заплановано провести наступний етап операції (пластику статевого члена) за 1 рік після попереднього.

Обговорення

У зазначеному випадку виявлено повне подвоєння уретри у хлопчика з епіспадією I ступеня, що ви-

значено інтраопераційно. Згідно з класифікацією Effmann та Leibowitz, це II A 1 ступінь, з тією особливістю, що відмічено злиття уретри в дистальному відділі, сечопуск із дорзальної епіспадованої уретри та облітерацію вентральної уретри (рис. 5).

На думку авторів, у разі підозри на подвоєння уретри вкрай необхідним методом дослідження є магнітно-резонансна томографія, яка дає змогу обрати тактику хірургічного лікування.

Вищезазначений клінічний випадок наведено у зв'язку з рідкістю вади.

Висновки

При епіспадії можлива природжена вада – повне подвоєння уретри з облітерацією вентрального сечівника на верхівці голівки, що може не визначитися під час підготовки до операції з приводу епіспадії.

Подвоєння уретри у хлопчиків потребує магнітно-резонансної томографії для чіткішої орієнтації в анатомії вади та визначення тактики подальшого хірургічного лікування.

У разі видалення додаткової уретри хірургічним шляхом слід враховувати класифікацію вади за Effmann та Leibowitz, відношення уретр до простати і відстань між устями уретр.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Bakkaly AE, Lafia T, Bouljrouf J, Rami M, Belkacem R et al. (2017). Urethral Duplication in Male Children's: Report of Four Cases. *Open Access J Trans Med Res.* 1 (4): 22.
2. Ministry of Health. (2003). Appendix to the order of the Ministry of Health № 624 dated 29.12.2003. [МОЗ. (2003). Додаток до наказу МОЗ № 624 від 29.12.2003]. URL: <https://zakon.rada.gov.ua/rada/show/v0624282-03#Text>.
3. Roshanzamir F, Mirshemirani A, Ghoroubi J, Mahdavi A, Mohajerzadeh L, Sarafi M. (2016). Complete Urethral

Клінічний випадок

- Duplication in Children: A Case Report. Iranian journal of pediatrics. 26 (2): e3620.
- Sadler TV. (2001). Medical embryology according to Langman. [Садлер ТВ. (2001). Медична ембріологія за Лангманом].
 - Staroverov OV, Kazachkov SA, Shuvaev AV, Demidov AA, Babanin IL, Suvorova VN. (2012). Complete doubling of the

urethra in a patient with epispadias. Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Intensive Care. 2 (2): 54–57. [Староверов ОВ, Казачков СА, Шуваев АВ, Демидов АА, Бабанин ИЛ, Суворова ВН. (2012). Полное удвоение уретры у больного с эписпадией. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2 (2): 54–57].

Відомості про авторів:

Боднар Олег Борисович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії та отоларингології Буковинського ДМУ. Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4; тел.: (0372) 53–84–56. <https://orcid.org/0000-0002-4390-3336>.

Боднар Борис Миколайович – д.мед.н., проф. каф. хірургії Буковинського ДМУ. Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4; тел.: (0372) 53–84–56.

Іринчин Андрій Васильович – к.мед.н., експерт Департаменту охорони здоров'я Чернівецької ОДА за спеціальністю «Дитяча урологія». Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4; телефон: (0372) 53–84–56.

Пастернак Ігор Іванович – к.мед.н., дитячий уролог КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» Чернівецької міської ради. Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4.

Рандюк Роман Юрійович – аспірант каф. дитячої хірургії та отоларингології Буковинського ДМУ. Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4; тел.: (0372) 53–84–56.

Стаття надійшла до редакції 11.06.2021 р., прийнята до друку 8.09.2021 р.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) – міжнародний ідентифікатор науковця.

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID – це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID ID». В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою.

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quaterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID – це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxx-xxxx-xxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.