

УДК 616.62/.64–007.2–053.2–089.844

В. А. Дігтяр¹, Д. Г. Вернігора¹, Л. М. Харитонюк¹, М. В. Бойко², А. В. Обертинський²

Клінічний випадок подвоєння уретри зі збереженням функції та єдиним сечовим міхуром

¹Дніпровський державний медичний університет, Україна
²Дніпропетровська обласна дитяча клінічна лікарня, Україна

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.2(75):101-104; DOI 10.15574/PS.2022.75.101

For citation: Dihtiar VA, Vernihora DH, Haritoniuk LM, Boyko MV, Obertynskyi AV. (2022). Clinical case of urethral doubling with preservation of function and single bladder. Paediatric Surgery(Ukraine). 2 (75): 101-104; DOI 10.15574/PS.2022.75.101.

Подвоєння уретри – це рідкісна вроджена аномалія сечовивідної системи, яке зустрічається частіше в хлопчиків. У літературі описано менше 500 клінічних випадків цього захворювання, що може свідчити про недостатню поінформованість лікарів. Незважаючи на те, що існує багато міркувань щодо ембріології цієї аномалії, етіопатогенез різних її форм залишається невідомим. Іноді подвоєння уретри комбінується з іншими вадами розвитку, такими як епіспадія, гіпоспадія, екстрофія сечового міхура, аноректальна мальформація, подвоєння сечового міхура та інші.

Наведено клінічний випадок хлопчика віком 9 років із дублікацією уретри та епіспадією додаткової уретри. Виявлено основну та додаткову уретру, яка супроводжувала першу по дорсальній стороні статевого члена, була епіспадично змінена, що призводило до викривлення статевого члена та сечової інконтиненції. Під час оперативного втручання перед основним етапом виконано уретроцистоскопію та встановлено повне подвоєння уретри типу А-II за класифікацією Effman, після чого додаткову уретру висічено максимально до лонних кісток.

Подвоєння уретри – рідкісна аномалія, яка має декілька клінічних проявів, часто супроводжується іншими аномаліями та іноді складна в діагностиці. Лікування подвоєння уретри повинно бути індивідуальним залежно від її типу. У наведеному клінічному випадку виявлено подвоєння уретри за II-A типом, що розцінено як класичну епіспадію, до виконання спеціалізованих обстежень. Тому до діагностичного алгоритму в дітей з вродженою патологією статевого члена слід завжди включати уретрографію і цистоскопію.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: подвоєння уретри, епіспадія.

Clinical case of urethral doubling with preservation of function and single bladder

V. A. Dihtiar¹, D. H. Vernihora¹, L. M. Haritoniuk¹, M. V. Boyko², A. V. Obertynskyi²

¹Dnipro State Medical University, Ukraine

²Dnipro Regional Child Hospital, Ukraine

Urethral doubling is a rare congenital anomaly of the urinary system that is more common in boys. Less than 500 clinical cases of this disease have been described in the literature, which may signal a lack of awareness among physicians. Although there are many considerations regarding the embryology of this anomaly, the etiopathogenesis of its various forms remains unclear. Sometimes doubling of the urethra is combined with other malformations, such as epispadias, hypospadias, exstrophy of the bladder, anorectal malformation, doubling of the bladder and others.

In this article, we present a clinical case of a 9-year-old boy with urethral duplication and additional urethral epispadias. We found the main and additional urethra, which goes on dorsal side of the penis and led to curvature of the penis and urinary incontinence. During the operation, urethrocystoscopy was performed before the main stage, and a complete doubling of the type A-II urethra was established according to the Effman classification, after which the additional urethra was excised as far as the pubic bones.

Urethral duplication is a rare anomaly, with several forms of clinical presentation, often accompanied by other anomalies, and sometimes with difficult diagnosis. The treatment of urethral duplication should be individualized, according to its type. In this case we find urethral duplication type IIa, which has been treated as classic epispadias. Therefore, in child with congenital malformation of penis need to perform observation like urethrography, cystoscopy.

Клінічний випадок

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 interests was declared by the authors.

Keywords: urethral substitution, epispadias.

Вступ

Подвоєння уретри – це рідкісна вроджена аномалія сечовивідної системи, яка зустрічається частіше в хлопчиків. У літературі описано менше 500 клінічних випадків цього захворювання, що може вказувати на недостатню поінформованість лікарів [1,12]. Незважаючи на те, що існує багато міркувань щодо ембріології цієї аномалії, етіопатогенез різних її форм залишається невідомим. Іноді подвоєння уретри комбінується з іншими вадами розвитку, такими як епіспадія, гіпоспадія, екстрофія сечового міхура, аноректальна мальформація, подвоєння сечового міхура та інші. Це разом із низькою поширеністю може призводити до гіподіагностики цього захворювання [4], а іноді – до помилок у тактиці лікування.

Клінічний випадок

Дитина, віком 9 років, надійшла до відділення урології Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні з діагнозом «Епіспадія головки статевого члена». Протягом життя дитина страждає з приводу періодичного нетримання сечі, постійного неприємного запаху через сечову інконтиненцію, соціальну дезадаптацію. Інших дизуричних симптомів, інфекцій сечовивідної системи не виявлено. Фізичний та інтелектуальний розвиток – відповідно до віку.

Під час об'єктивного огляду виявлено, що голівка статевого члена повністю закрыта препуціальним мішком, при тракції останнього візуалізується голівка статевого члена з епіспадичною уретрою, яка відкривається на дорсальній частині статевого члена на 2 см нижче свого звичайного топічного розташування. Статевий член довжиною 5–6 см, викривлений, під час ерекції викривлення збільшується на 50 градусів (рис. 1).

При мікції в дитини струмінь достатньо наповнений, віялоподібний. Відмічається підтікання сечі після закінчення акту сечовипускання. Калитка та яєчка розвинені достатньо. Під час ультразвукового обстеження нирок, сечового міхура патології не виявлено, залишкової сечі після мікції не відмічено.

Слід зазначити, що під час первинного огляду дитини діагноз епіспадії головки статевого члена підтверджено. Тому попередньо вирішено провести оглядову цистоскопію та виконати оперативне лікування епіспадії за Cantwell-ransley.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Оперативне втручання

Перед оперативним втручанням виконано оглядову уретроцистоскопію. Процедура: уретра вільно прохідна для цистоскопу 9 Ch, у ділянці задньої уретри перед сім'яним горбиком на 12 годинах виявлено додатковий отвір. Спроба ендоскопічної катетеризації безуспішна, сечовий міхур – без особливостей.

Після завершення уретроцистоскопії ретельніше оглянутий статевий член. У проксимальній частині голівки статевого члена, проміж губок меатуса епіспадованої уретри, виявлено додатковий меатус. Проведено цистоскопію через додатковий меатус, на якій візуалізовано основну уретру звичайного діаметра, статевий горбик у типовому місці, шийка сечового міхура зімкнута. Епіспадована додаткова уретра незалежно від основної відкривається на дорсальній поверхні статевого члена та впадає в основну уретру перед сім'яним горбиком. Уретри катетеризовані, після чого статевий член був оголений, оглянуто основну та додаткову уретру. Основна уретра має губчате тіло та не деформує статевий член, епіспадована уретра розташована безпосередньо під шкірою, не має власного губчатого тіла та призводить до утворення «хорди» і викривлення статевого члена в дорсальному напрямку.

Гострим шляхом відділено дорсально розташовану уретральну трубка за рівень лонних кісток, уретральну трубку прошито та перев'язано, після чого виконано пластику голівки статевого члена (рис. 2).

Дитині встановлено катетер Foley №8 на 4 доби. Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Пацієнта спостерігали упродовж 9 місяців, протягом яких у нього відмічався тільки один струмінь сечі та прямий статевий член (рис. 3).

Обговорення

Запропоновано ряд теорій для описання формування уретрального подвоєння, у тому числі неправильного розташування закінчення клоакальної мембрани зі статевим горбиком. Фактичний механізм, який викликає цей розлад, залишається невідомим [2].

Оскільки подвоєння уретри є рідкісною патологією, то і питання діагностики цього стану, особливо в разі поєднання із супутніми патологіями, такими як екстрофія, епіспадія, гіпоспадія, залишається надскладним [11]. Стандартні процедури в діагностичному плані – це мікційна цистоуретрографія

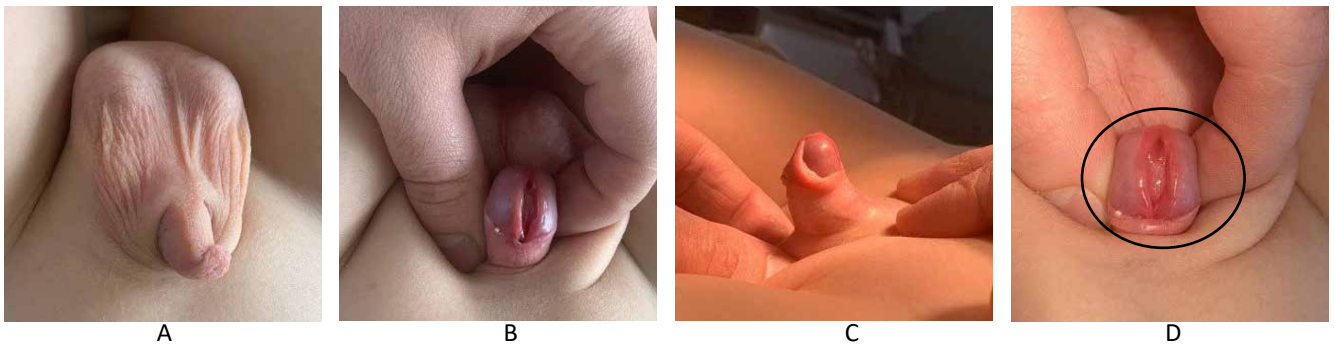


Рис. 1. Вигляд статевого члена до оперативного втручання

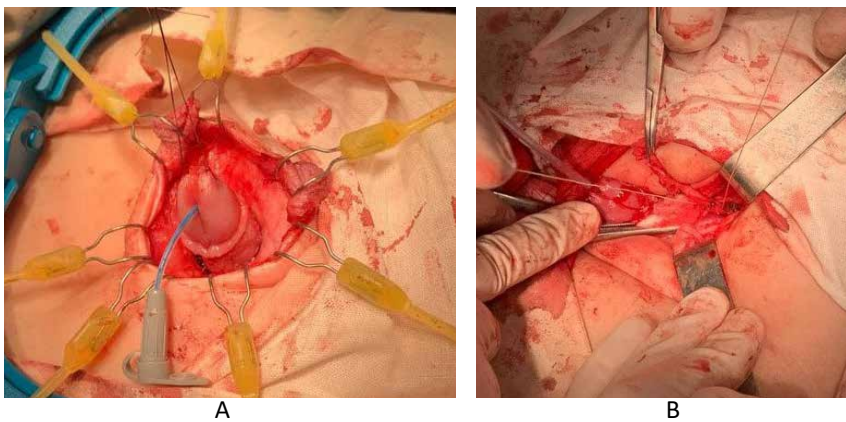


Рис. 2. Етапи оперативного втручання, післяопераційний результат



Рис. 3. Вигляд статевого члена в ранньому післяопераційному періоді

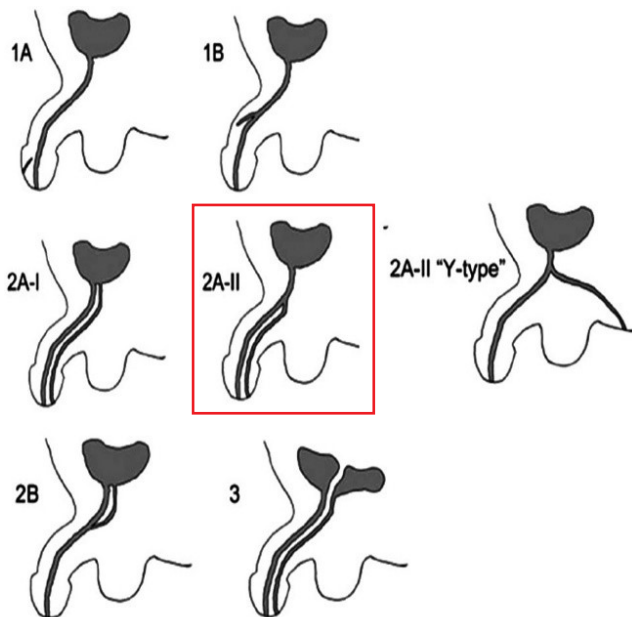


Рис. 4. Класифікація визначення типу подвоєння уретри за Effman, 1976 р.

та уретроцистоскопія, які дають змогу візуалізувати другу додаткову уретру. Додаткова уретра майже завжди розташована дорсально від нормальної функціональної уретри, що потенційно може призводити до затримки сечі та інконтиненції в додатковій уретрі, оскільки сфінктерна функція збережена [2].

Дуплікація уретри і епіспадія – це одні з рідкісних аномалій сечостатевої системи [8]. Такі аномалії можуть спостерігатися як у поєднанні, так і в ізольованих формах. Незважаючи на те, що існує багато думок щодо їх ембріогенезу, причина появи цих аномалій досі не відома. Збій у зростанні мюллерової протоки, ішемія, неправильний розвиток уrogenітального синуса є одними з прийнятних міркувань. Для визначення типу подвоєння уретри частіше за все застосовують класифікацію, розроблену Effman та його колегами в 1976 р. [6]. Згідно з цією класифікацією, у поєднанні з гланулярною епіспадією в описаного вище пацієнта виявлено також подвоєння, подібне до типу II-A подвоєння уретри (рис. 4).

У роботі Абу Зейд та його колега нещодавно запропоновано простішу класифікацію залежно від орієнтації додаткового уретрального каналу: сагітальний тип (додаткова уретра розташована вище або нижче нормальної уретри) і колатеральний тип (додаткова уретра розташована збоку, поруч із нормальною уретрою) [1]. Оскільки залишається суперечливим, чи є Y тип дуплікацією або вродженою фістулою між промежиною та анальним каналом, ці автори виключили цей тип зі своєї класифікації.

Рентгенологічне дослідження є обов'язковим для встановлення діагнозу, визначення типу та виклю-

Клінічний випадок

чення інших аномалій. «Золотим» стандартом є мікційна цистоуретрографія. У цьому конкретному випадку рентгенологічне обстеження не проводилось через гіподіагностику до оперативного втручання. Проведення цистоуретроскопії вкрай важливо перед хірургічним втручанням для виявлення функціональної уретри та отвору додаткової уретри в сечовому міхурі. Маунак Вайд та співавтори опублікували випадок 15-річного хлопчика, якому проведено цистоуретроскопію для успішної візуалізації двох повністю дубльованих уретр.

Лікування уретральної дуплікації має бути індивідуальним для кожного пацієнта відповідно до типу подвоєння та клінічної картини. У наведеному вище клінічному випадку виконано повне висічення дорсально розташованої додаткової уретри та корекція викривлення статевого члена.

З альтернативних способів лікування можна виділити такі: S. В. Мане та співавтори описали протокол одноетапного відновлення подвоєння уретри, у якому зі слизової оболонки фасції Висс утворюють трубку для уретропластики у випадку Y-дуплікації, та повідомили, що вони досягли добрих кінцевих результатів [10].

Морі та співавтори описали випадок, в якому виконано повне видалення додаткової уретри з нормальної уретри рідкісного типу II-A2 (Y-тип), яка відкривалася в калитку [9].

Асімі та співавтори вводили склерозуючий агент у додаткову уретру, але ця процедура корелюється з ризиком пошкодження та фіброзу кавернозних тіл. Введення склерозуючої речовини в додаткову уретру може також пошкодити кавернозні тіла статевого члена.

Висновки

Подвоєння уретри – рідкісна аномалія, яка має декілька клінічних проявів, часто супроводжується іншими аномаліями та складна в діагностиці. Лікування подвоєння уретри повинно бути індивідуальним залежно від її типу. У наведеному клінічному випадку

виявлено подвоєння уретри за II-A типом, що розцінено як класичну епіспадію, до виконання спеціалізованих обстежень. Тому до діагностичного алгоритму в дітей з вродженою патологією статевого члена слід завжди включати уретрографію та цистоскопію.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів і сторонньої фінансової фундації.

References/Література

1. AbouZeid AA, Safoury HS, Mohammad SA et al. (2015). The double urethra: revisiting the surgical classification. *Ther Adv Urol.* 7 (2): 76–84. doi: 10.1177/1756287214561760.
2. Al-Wattar KM. (2003). Congenital prepubic sinus: an epispadiac variant of urethral duplication: case report and review of literature. *J Pediatr Surg.* 38 (4): E10. doi: 10.1053/jpsu.2003.50148.
3. Arena S, Arena C, Scuderi MG, Sanges G, Arena F, Di Benedetto V. (2007). Urethral duplication in males: our experience in ten cases. *Pediatr Surg Int.* 23 (8): 789–794. doi: 10.1007/s00383-007-1967-x.
4. Ben Nsir R, Jouini R, Maazoun K, Helal Y, Krichéne I, Mekki M et al. (2008). Epispadiac urethral duplication in boys. *Prog Urol.* 18 (9): 570–574. doi: 10.1016/j.puro.2008.07.002.
5. 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. [Боднар ОБ, Боднар БМ, Іринчин АВ, Пастернак ІІ, Рандюк РЮ. (2021). Повне подвоєння уретри у хлопчика з епіспадією. *Хірургія дитячого віку.* 3 (72): 84–88]. doi: 10.15574/PS.2021.72.84.
6. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. (1976). Duplication of the urethra. *Radiology.* 119 (1): 179–185. doi: 10.1148/119.1.179.
7. Kelalis PP, King LR, Belman AB. (1992). Hypospadias and other urethral abnormalities. *Clinical Pediatric Urology.* 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders: 619–664.
8. Mane SB, Obaidah A, Dhende NP et al. (2009). Urethral duplication in children: our experience of eight cases. *J Pediatr Urol.* 5 (5): 363–367. doi: 10.1016/j.jpuro.2009.01.006.
9. Mori K, Shin T, Tobu S et al. (2014). A case of urethral duplication arising from the posterior urethra to the scrotum with urinary stone in a 6-year-old male. *Case Rep Pediatr.* 290623.
10. Onofre LS, Gomes AL, Leao JQ, Leao FG, Cruz TM, Carnevale J. (2013). Urethral duplication – a wide spectrum of anomalies. *J Pediatr Urol.* 9 (6): 1064–1071. doi: 10.1016/j.jpuro.2013.03.006.
11. Salle JL, Sibai H, Rosenstein D, Brzezinski AE, Corcos J. (2000). Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol.* 163 (6): 1936–1940. doi: 10.1016/S0022-5347(05)67602-1.
12. Wani SA, Munianjana NB, Jadhav V, Ramesh S, Gowrishankar BC, Deepak J. (2019). Urethral duplication in children: experience of twenty cases. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 24 (4): 275–280. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_164_18.

Відомості про авторів:

Дігтяр Валерій Андрійович – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0002-3182-2512>.

Вернігора Денис Геннадійович – аспірант. каф. дитячої хірургії Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-6159-0866>.

Харитонюк Людмила Миколаївна – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології Дніпровського ДМУ. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-9893-1177>.

Бойко Марина Василівна – зав. відділення урології та реконструктивної хірургії Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0001-5199-5384>.

Обертинський Антон Вікторович – лікар-дитячий уролог відділення урології та реконструктивної хірургії Дніпропетровської обласної дитячої клінічної лікарні. Адреса: м. Дніпро, вул. Космічна, 13; тел. (056) 713–63–11. <https://orcid.org/0000-0003-2887-604X>.

Стаття надійшла до редакції 25.01.2022 р., прийнята до друку 20.04.2022 р.