

Otrzymano: 20.01.2019
Zaakceptowano: 29.03.2019
Opublikowano: 31.12.2019

Prenatalne rozpoznanie wrodzonej olbrzymiej cewki moczowej w trzecim trymestrze ciąży

Prenatal diagnosis of congenital megalourethra in the second trimester of pregnancy

Do Duy Anh¹, Ha To Nguyen², Simon Meagher³, Edward Araujo Júnior⁴

¹ *Pham Ngoc Thach University, Ho Chi Minh City, Vietnam*

² *Imaging Diagnostic Department, Tu Du Maternity Hospital, Ho Chi Minh City, Vietnam*

³ *Monash Ultrasound for Women, Melbourne, Australia*

⁴ *Department of Obstetrics, Paulista School of Medicine, Federal University of São Paulo (EPM-UNIFESP), São Paulo, Brazil*

Adres do korespondencji: Prof. Edward Araujo Júnior, PhD, Rua Belchior de Azevedo, 156, pto. 111 Torre Vitoria, São Paulo-SP, Brazil, CEP 05089-030; tel./fax: +55-11-37965944, e-mail: araujojed@terra.com.br

DOI: 10.15557/JoU.2019.0045

Słowa kluczowe

diagnostyka prenatalna, wrodzona olbrzymia cewka moczowa, ultrasonografia, badanie pośmiertne

Keywords

prenatal diagnosis, congenital megalourethra, ultrasonography, postmortem

Abstract

Congenital megalourethra is abnormal dilation of the penile urethra due to aplasia of erectile tissue, leading to lower urinary tract obstruction. This condition should be considered when fetal penis with typical dilation is seen on prenatal scan. The dilated structure, however, can be easily missed or misinterpreted as the umbilical cord. Perinatal prognosis is poor due to direct consequences on urinary and respiratory systems, or due to severe associated anomalies. A large number of survived cases experience urinary sequelae and renal impairment. We report one case of fetal congenital megalourethra diagnosed at 17 weeks and 6 days of pregnancy.

Wstęp

Wrodzona olbrzymia cewka moczowa charakteryzuje się zazwyczaj aplazją tkanki erekcyjnej prącia prowadzącą do nieprawidłowego poszerzenia przedniej części cewki moczowej przy braku niedrożności mechanicznej^(1,2). Terminologię tę po raz pierwszy zastosowano w 1955 r. w celu opisanego nieprawidłowego powiększenia prącia i pogarszającej się czynności nerek u niemowlęcia⁽²⁾. W 1989 r. Benacerraf i wsp.⁽³⁾ po raz pierwszy rozpoznali olbrzymią cewkę moczową na podstawie badania USG płodu. Wrodzona olbrzymia cewka moczowa jest rzadką jednostką chorobową. Częstość występowania nie jest znana, gdyż większość badań skupia się wyłącznie na opisach przypadków i wynikach pośmiertnych badań patologicznych^(1,4).

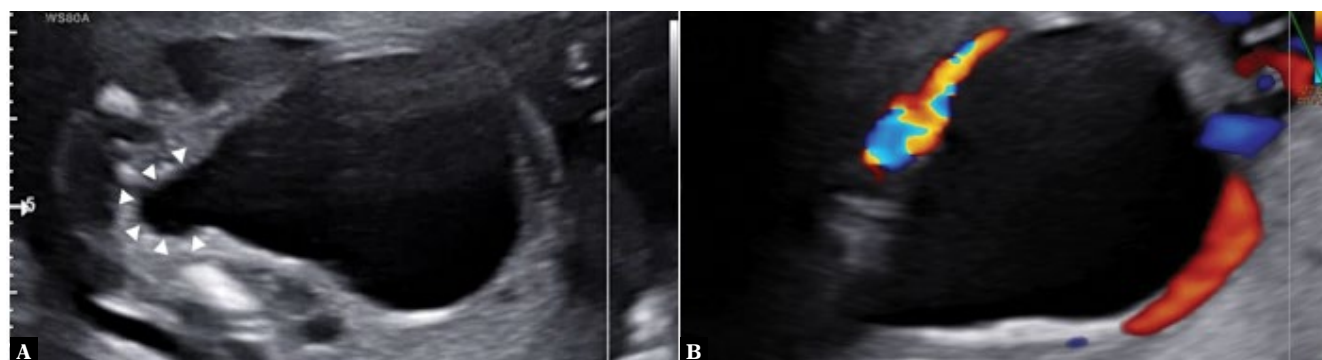
Opis przypadku

Trzydziestoletnia pierworódka w ciąży, bez objawów w wywiadzie, została skierowana do szpitala Tu Du

w Wietnamie z rozpoznaniem pęcherza moczowego olbrzymiego u płodu, wykrytego podczas rutynowego badania USG. W badaniu tym, wykonanym w 17. tygodniu i 6. dniu, stwierdzono: echogeniczne nerki, poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego prawej nerki (3,6 mm), poszerzenie moczowodu prawego (3,2–3,6 mm) (Ryc. 1), poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego lewej nerki (3,2 mm), poszerzenie pęcherza moczowego (33 × 24 mm) z obecnością objawu „dziurki od klucza” (Ryc. 2), skrzywienie grzbietowe prącia ze znacznym poszerzeniem cewki moczowej w odcinku prąciowym (18 × 5 mm) (Ryc. 3). Objętość płynu owodniowego była w normie. Nie stwierdzono żadnych innych nieprawidłowości. Uwzględniając nieprawidłowe wyniki badania USG, w tym obecność wodonercza, wodniaka moczowodu, olbrzymiego pęcherza moczowego oraz poszerzenia cewki moczowej w odcinku prąciowym, autorzy ustalili rozpoznanie olbrzymiej cewki moczowej typu łódkowatego. Po konsultacji z pacjentką przerwano ciążę i potwierdzono rozpoznanie prenatalne (Ryc. 4).



Ryc. 1. A. Poszerzenie prawej miedniczki nerkowej. B. Poszerzenie prawego moczowodu (grot strzałki)



Ryc. 2. A. Poszerzenie pęcherza moczowego z objawem „dziurki od klucza” (grot strzałki). B. Dwie tętnice pępowinowe uwidocznione w badaniu metodą dopplerowskim z kolorowym kodowaniem przepływu



Ryc. 3. Torbielowate prącie z poszerzoną prąciową cewką moczową (ujście cewki wyraźnie widoczne)



Ryc. 4. Badanie pośmiertne potwierdzające powiększone i skrzywione grzbietowo prącie

Omówienie

Wrodzona olbrzymia cewka moczowa należy do grupy zaburzeń określanych jako niedrożność dolnych dróg moczowych (*lower urinary tract obstruction, LUTO*). Najczęstszą przyczyną tych zaburzeń jest niedrożność mechaniczna jak w przypadku zastawki cewki tylnej lub atrezji cewki^(5,6). Niedrożność w przebiegu wrodzonej cewki moczowej olbrzymiej ma jednak charakter raczej czynnościowy niż strukturalny, a zatem

– odmienną patogenezę. Wada ta rozwija się na wczesnym etapie ciąży i zakłóca proces łączenia się struktur wywodzących się z mezodermy, w tym ciał gąbczastych po stronie brzusznej prącia i ciał jamistych po stronie grzbietowej prącia. Prowadzi to do aplazji tkanki erekcyjnej, która w prawidłowych warunkach stanowi podporę cewki moczowej podczas mikcji. W konsekwencji cewka moczowa w odcinku prąciowym stopniowo ulega poszerzeniu, powodując zastój moczu i niedrożność wsteczną^(2,4,7).

Dorairajan i Stephens wyróżniają dwa typy morfologiczne wrodzonej olbrzymiej cewki moczowej⁽²⁾:

- typ łódkowaty: 80% przypadków. Całkowity lub częściowy brak ciał gąbczastych, obecność nienaruszonych ciał jamistych, powodujące skrzywienie grzbietowe prącia;
- typ wrzecionowaty: 20% przypadków. Całkowita aplazja ciał zarówno gąbczastych, jak i jamistych. Cewkę moczową prącia pokrywa jedynie cienka warstwa skóry i tkanki łącznej, nadając prąciu wygląd torbielowatej, pręcikowatej struktury. Ten typ wiąże się ze znacznie gorszym rokowaniem oraz większą częstością występowania anomalii powiązanych.

Wszystkie przypadki są wykrywane prenatalnie, na podstawie badania USG. Większość z nich diagnozuje się w drugim trymestrze (86%), mniej w drugim (12%) i pierwszym (2%) trymestrze⁽¹⁾. Wysoką wykrywalność w drugim trymestrze można wyjaśnić pojawieniem się powikłań (pęcherz moczowy olbrzymi, wodniak moczowodu, wodonercze, małowodzie) lub wykryciem innych powiązanych anomalii⁽⁷⁾.

Wskaźnik urodzeń żywych wynosi 60–70%^(1,2). U większości pacjentów dochodzi do powikłań takich jak nieprawidłowe powiększenie prącia, zaburzenia czynności erekcji i mikcji, nawracające zakażenia układu moczowego czy niewydolność nerek^(4,7).

Obserwacje pourodzeniowe wykazały częstość występowania niewydolności nerek na poziomie 42%, z trzema prenatalnymi czynnikami ryzyka obejmującymi:

- małowodzie i bezwodzie;
- obustronne wodonercze;
- wcześniactwo⁽¹⁾.

W przypadku podejrzenia na podstawie wyniku badania USG wrodzonej olbrzymiej cewki moczowej należy wykluczyć inne schorzenia o podobnej prezentacji w tym badaniu, lecz o wyższej częstości występowania.

Podobna prezentacja olbrzymiego pęcherza moczowego:

- zastawka cewki tylnej (57%). Około 24% przypadków wrodzonej olbrzymiej cewki moczowej towarzyszyła zastawka cewki tylnej. Należy ją z jednej strony uznać za nieprawidłowość współtowarzyszącą, a nie bezpośrednią

przyczynę poszerzenia prąciowej cewki moczowej. Z drugiej strony u 12% przypadków izolowanej wrodzonej olbrzymiej cewki moczowej w badaniu USG stwierdzono objaw „dziurki od klucza”, charakterystyczny dla zastawki cewki tylnej lub atrezji cewki moczowej. Zatem wykrycie tego objawu wymaga dokładnego zbadania prąciowej cewki moczowej w celu uzasadnienia rozpoznania⁽¹⁾;

- atrezja cewki moczowej (7%);
- zespół suszonej śliwki (4%);
- zespół Berdona;
- zespół pęcherz moczowy olbrzymi–niedorozwój jelita grubego–spowolnienie perystaltyki jelit–wodonercze (1%);
- wady stekowe (0,7%)⁽⁸⁾. Inne nieprawidłowości dotyczące ujścia cewki moczowej lub napletka prącia, takie jak spodziectwo i stulejka, spowodowane niepełną niedrożnością na dystalnym końcu cewki moczowej, rzadko stanowią przyczynę poszerzenia cewki moczowej. Rozpoznanie można ustalić na podstawie badania USG obejmującego dokładną ocenę kształtu prącia i ujścia cewki moczowej⁽²⁾.

Podsumowanie

Podsumowując, wrodzona olbrzymia cewka moczowa stanowi rzadkie schorzenie o złym rokowaniu. Izolowane przypadki bez towarzyszących nieprawidłowości powiązanych mogą łączyć się z lepszymi wynikami okołoporodowymi, jednak długoterminowa jakość życia jest nadal niska z uwagi na ciężkie następstwa. Oprócz wczesnego rozpoznania badanie USG dostarcza również istotnych informacji dla klinicyстів, umożliwiając prognozowanie, konsultowanie oraz podejmowanie decyzji odnośnie do optymalnej metody leczenia w danym przypadku.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

1. Moaddab A, Sananes N, Hernandez-Ruano S, Werneck Britto IS, Blumenfeld Y *et al.*: Prenatal Diagnosis and Perinatal Outcomes of Congenital Megalourethra: A Multicenter Cohort Study and Systematic Review of the Literature. *J Ultrasound Med* 2015; 34: 2057–2064.
2. Promsonthi P, Viseshsindh W: Case report and review: prenatal diagnosis of congenital megalourethra. *Fetal Diagn Ther* 2010; 28: 123–128.
3. Benacerraf BR, Saltzman DH, Mandell J: Sonographic diagnosis of abnormal fetal genitalia. *J Ultrasound Med* 1989; 8: 613–617.
4. Amsalem H, Fitzgerald B, Keating S, Ryan G, Keunen J, Pippi Salle JL *et al.*: Congenital megalourethra: prenatal diagnosis and postnatal/autopsy findings in 10 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 678–683.
5. Tonni G, Vito I, Ventura A, Grisolia G, De Felice C: Fetal lower urinary tract obstruction and its management. *Arch Gynecol Obstet* 2013; 287: 187–194.
6. Lissauer D, Morris RK, Kilby MD: Fetal lower urinary tract obstruction. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007; 12: 464–470.
7. Sepulveda W, Elorza C, Gutierrez J, Vasquez P, Castro V: Congenital megalourethra: outcome after prenatal diagnosis in a series of 4 cases. *J Ultrasound Med* 2005; 24: 1303–1308.
8. Taghavi K, Sharpe C, Stringer MD: Fetal megacystis: A systematic review. *J Pediatr Urol* 2017; 13: 7–15.