



Удвоение мочеиспускательного канала у детей и подростков

© Валерий В. Дутов, Дмитрий В. Романов

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского
[Москва, Россия]

Аннотация

Удвоение мочеиспускательного канала — редкая врождённая аномалия развития нижних мочевых путей. В мировой литературе описано немногим более 200 случаев разнообразных форм данного порока. Нами представлен редкий клинический случай удвоения уретры в сочетании с мегауретером единственно функционирующей почки. У данного пациента мы столкнулись с неопи­санной ранее и выходящей за общепринятые классификационные рамки аномалией собирательной системы почки в сочетании с истинным дивертикулумом мочевого пузыря и спадающим ортотопическим уретероцеле.

Ключевые слова: мочеиспускательный канал; удвоение уретры; дети; подростки

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки. **Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Информированное согласие.** Пациент подписал информированное согласие на обработку и публикацию данных. **Вклад авторов.** Авторы внесли эквивалентный вклад в подготовку статьи.

✉ **Корреспондирующий автор:** Валерий Викторович Дутов; e-mail: hammerwise@gmail.com

Поступила в редакцию: 15.11.2022. **Принята к публикации:** 10.01.2023. **Опубликована:** 26.03.2023.

Для цитирования: Дутов В.В., Романов Д.В. Удвоение мочеиспускательного канала у детей и подростков. *Вестник урологии.* 2023;11(1):159-164. DOI: 10.21886/2308-6424-2023-11-1-159-164.

Urethral doubling in children and adolescents

© Valery V. Dutov, Dmitry V. Romanov

Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI) [Moscow, Russian Federation]

Abstract

Urethral doubling is a rare congenital malformation of the lower urinary tract. A little more than 200 cases of various forms of this defect have been described in the literature worldwide. We present a rare clinical case of duplication of the urethra in combination with the megaureter of the only functioning kidney. In this patient, we encountered a previously undescribed anomaly within the generally accepted classification of the kidney collecting system in combination with a true diverticulum of the bladder and a descending orthotopic ureterocele.

Key words: urethra; doubling; children; adolescents

Financing. The study was not sponsored. **Conflict of interests.** The authors declare no conflicts of interest. **Informed consent.** The patient signed an informed consent to the processing and publication of his data. **Authors' contribution.** The authors made equivalent contributions to the study and manuscript.

✉ **Corresponding author:** Valery V. Dutov; e-mail: hammerwise@gmail.com

Received: 11/15/2022. **Accepted:** 01/10/2023. **Published:** 03/26/2023.

For citation: Dutov V.V., Romanov D.V. Urethral doubling in children and adolescents. *Urology Herald.* 2023;11(1):159-164. (In Russ.). DOI: 10.21886/2308-6424-2023-11-1-159-164.

Введение

Удвоение мочеиспускательного канала — редкая врождённая аномалия развития нижних мочевых путей. В мировой литературе описано немногим более 200 случаев разнообразных форм данного порока, что, вероятно, отражает различные варианты

эмбриологических дефектов [1, 2, 3]. Несмотря на множество существующих теорий возникновения данной аномалии, единой трактовки её развития не существует.

Под нашим наблюдением за период 2004 – 2017 годы находились пять пациентов с различными формами удвоения

уретры. Возраст пациентов варьировался от 5 до 18 лет. Основной жалобой у всех пациентов или их родителей был косметический дефект полового члена в виде двух наружных отверстий уретры различной локализации.

Цель исследования: представить редкий клинический случай удвоения уретры в сочетании с мегауретером единственно функционирующей почки, истинным дивертикулом мочевого пузыря и спадающимся ортотопическим уретероцеле.

Клиническое наблюдение

Пациент К., 18 лет. Мочеиспускание удвоенной струёй с рождения. С 14 лет стали периодические появляться тянущие боли в правой поясничной области.

В правой половине брюшной полости пальпируется объёмное образование размерами около 10 см, ограниченно подвижное, умеренно болезненное. Наружное отверстие уретры расположено на вершине головки полового члена. В области уздечки полового члена по срединной линии определяется добавочное наружное отверстие уретры (рис. 1).

При ультразвуковом обследовании отмечается пояснично-подвздошная дисто-



Рисунок 1. Наружное отверстие уретры расположено на вершине головки полового члена. В области уздечки полового члена по средней линии определяется добавочное наружное отверстие уретры.

Figure 1. The external urethral opening is located at the top of the glans penis. The additional external urethral opening is visualized near the penile frenulum along the midline.

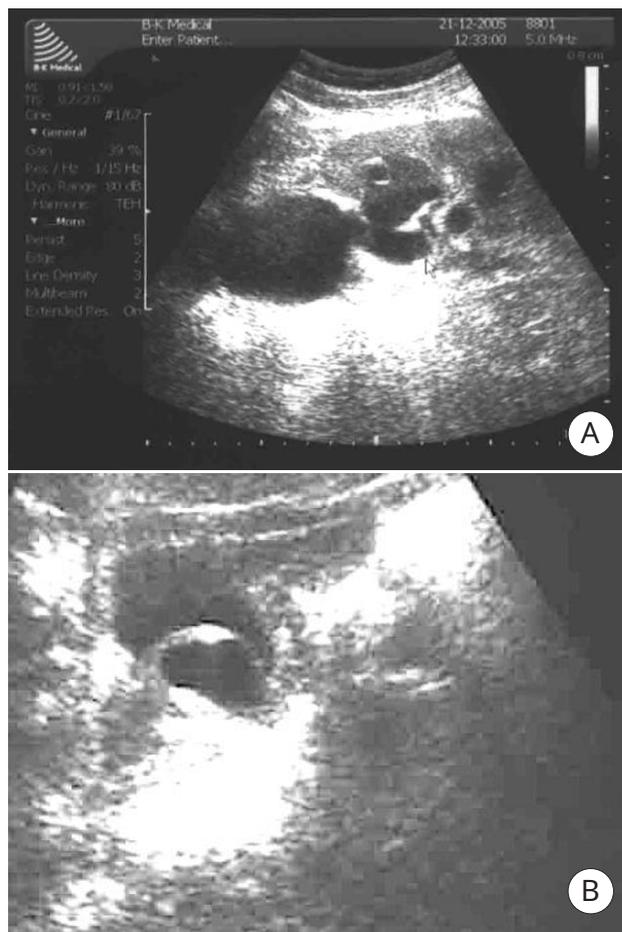


Рисунок 2. Ультрасонограммы: А — подвздошная дистопия почки; лоханка расположена экстраренально на передней поверхности, собирательная система почки расширена; В — пролабирование стенок уретероцеле в просвет задней уретры

Figure 2. Ultrasound scans: A — iliac dystopia of the kidney; the pelvis is extrarenal on the anterior surface, the collecting system of the kidney is dilated; B — ureterocele wall penetration into the lumen of the posterior urethra

пия правой почки. Лоханка расположена экстраренально на передней поверхности. Собирательная система почки расширена (рис. 2А). Оболочки спадающегося уретероцеле слева (рис. 2В).

Экскреторная урография (экспозиция 85 минут): отсутствие выделения контрастного препарата левой почкой (рис. 3). Левосторонний рефлюксирующий мегауретер при цистографии (рис. 4). При восходящей уретрографии выявлено удвоение мочеиспускательного канала (рис. 5). Ренография, динамическая нефросцинтиграфия: единственная функционирующая правая почка, ренографическая кривая по гидро-нефротическому типу (рис. 6).



Рисунок 3. Экскреторная урограмма: пояснично-подвздошная дистопия правой почки, уретерогидронефроз
Figure 3. Contrast-enhanced urography scan: lumboiliac dystopia of the right kidney, ureterohydronephrosis



Рисунок 4. Микционная цистограмма: левосторонний рефлюксирующий мегауретер
Figure 4. Voiding cystography scan: left-sided refluxing megaureter

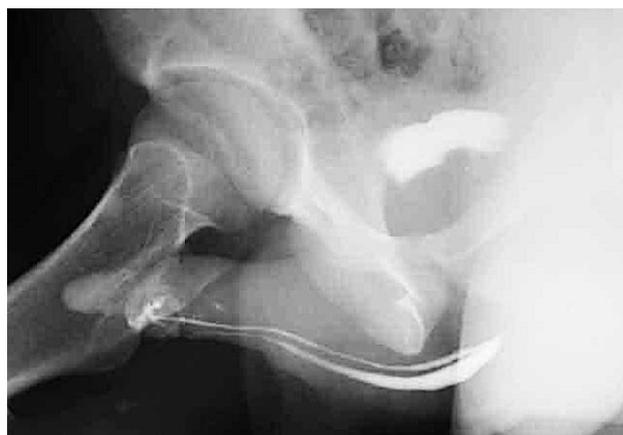


Рисунок 5. Восходящая уретрограмма: удвоение мочеиспускательного канала
Figure 5. Retrograde urethrography scan: urethral doubling

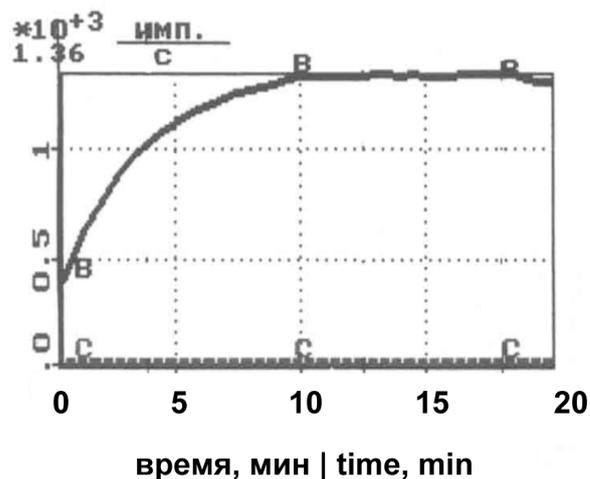


Рисунок 6. Ренограмма, динамическая нефросцинтиграмма: единственная функционирующая правая почка; ренографическая кривая по гидронефротическому типу
Figure 6. Renography, dynamic nephroscintigraphy scans: sole functioning right kidney; renographic curve according to hydronephrotic type

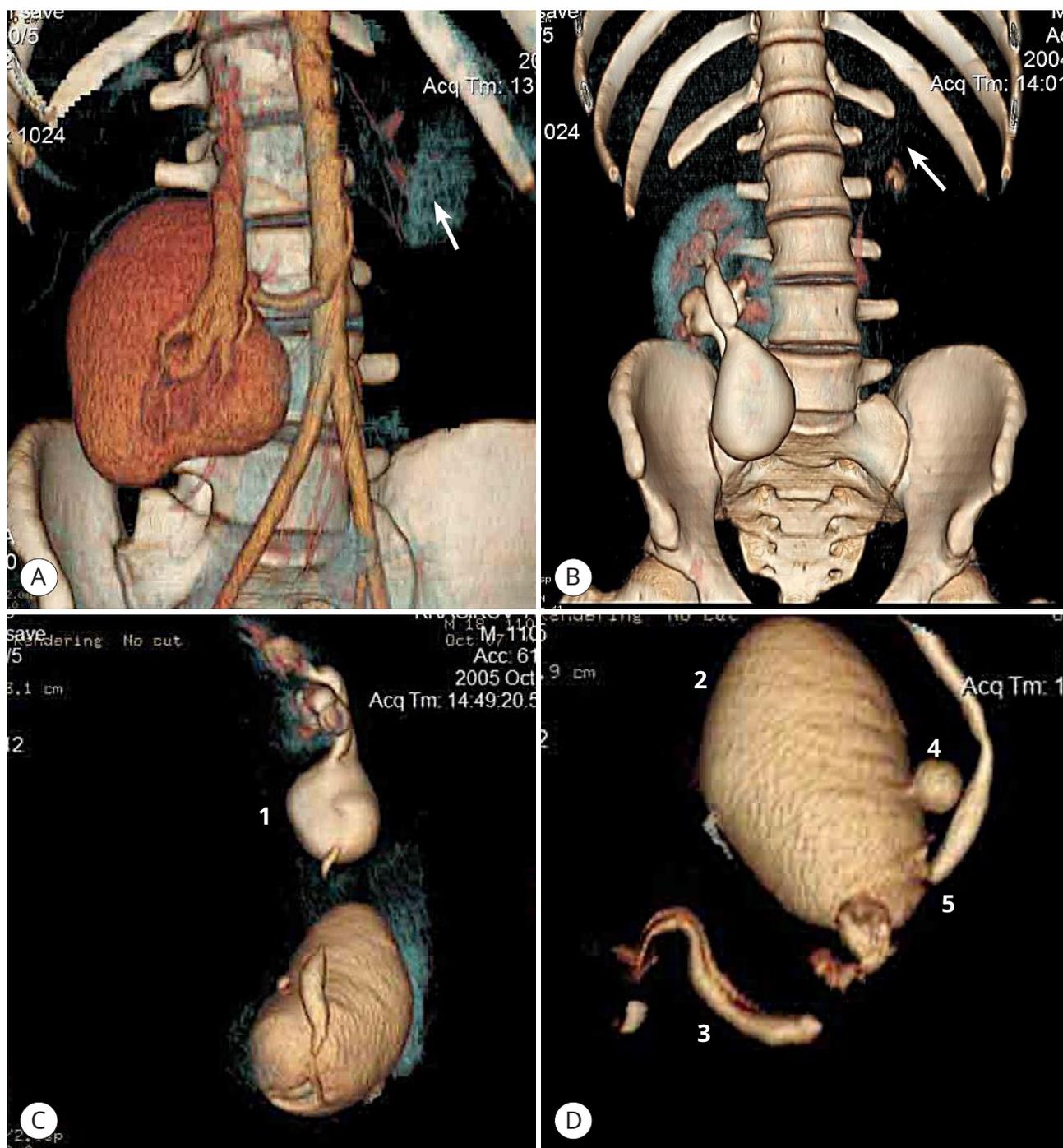


Рисунок 7. Компьютерные томограммы (А – D): рудиментарная левая почка (обозначена стрелкой), дистопия правой почки; аномалия собирательной системы: мегауретер (1), мочевой пузырь (2), удвоенная уретра (3), дивертикул задней стенки (4), мочеточник (5)

Figure 7. CT scans: rudimentary left kidney (arrow), dystopia of the right kidney; anomaly of the collecting system: megaureter (1), bladder (2), double urethra (3), posterior wall diverticulum (4), ureter (5)

МСКТ: дивертикул задней стенки мочевого пузыря. Наполненный мочевой пузырь: спавшиеся оболочки уретероцеле. Мочевой пузырь опорожнён. Оболочки уретероцеле расправлены. Множественные врождённые сочетанные аномалии органов мочевой системы (рис. 7).

Диагноз — «Множественные врождённые сочетанные аномалии органов мочевой системы. Единственно функционирующая пояснично-подвздошная дистопированная правая почка. Обструкция правого лоханочно-мочеточникового сегмента. Неинфицированный правосторон-

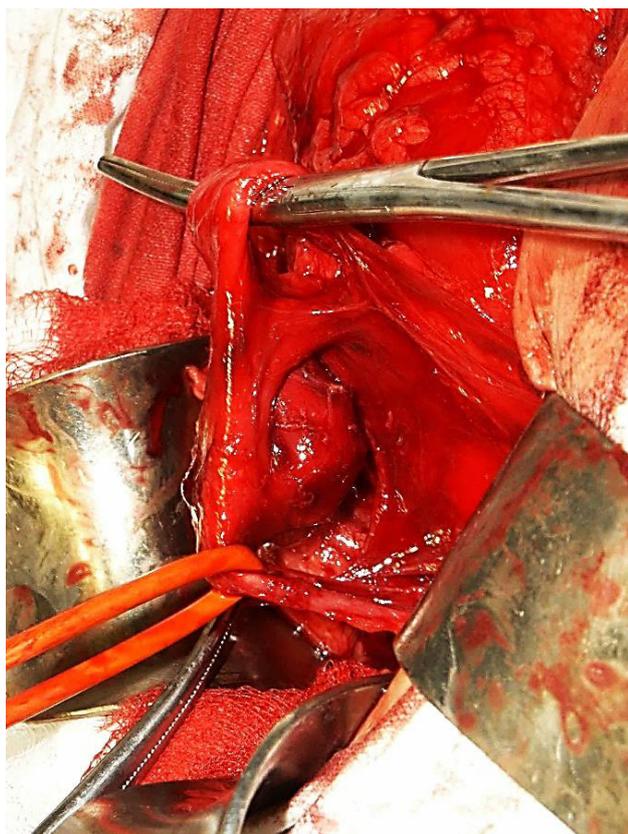


Рисунок 8. Этап оперативного лечения: уретеропиелонеостомия справа
Figure 8. Surgery stage: right-sided ureteropyeloneostomy



Рисунок 9. После операции. Антеградная пиелoureтерограмма
Figure 9. After surgery. Antegrade pyeloureterography scan.

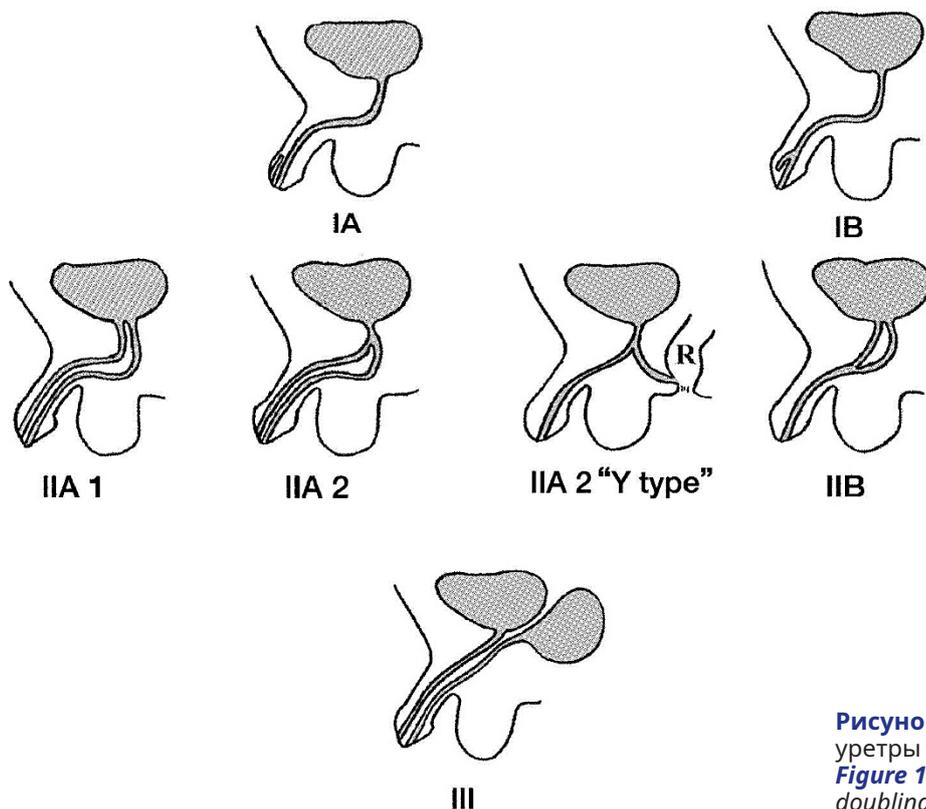


Рисунок 10. Классификация удвоения уретры у мужчин по Effman [4]
Figure 10. Effman classification of urethral doubling in men [4]

ний гидронефроз. Гипоплазия левой почки. Гигантский рефлюксирующий мегауретер слева. Ортопическое спадающееся уретероцеле слева. Истинный дивертикул мочевого пузыря. Удвоение уретры».

Выполнено оперативное лечение — уретеропиелонеостомия справа (рис. 8, 9).

Обсуждение

Наиболее часто встречается Y-образный вариант удвоения уретры (рис. 10) [4, 5]. При таком варианте передняя и задняя уретра обычно сохраняют свою функциональность и сфинктерный механизм. Дорсальная (ортопическая) уретра обычно развита слабее. Некоторые авторы относят подтип удвоения уретры как врожденную уретро-кожную фистулу. Y-тип удвоения уретры часто сочетается с другими серьезными врожденными аномалиями, такими как неперфорированный анус, синдром «сливового живота», экстрофия мочевого пузыря, формирование клоаки, пороки формирования позвоночника, кишечника, эзофаго-трахеальные свищи, различные виды аномалий органов мочеполовой системы: дисплазия, гипоплазия и аплазия почек, гидронефроз, поликистозные почки, удвоение верхних мочевых

путей, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, крипторхизм и гипоспадия [3, 6]. У ряда пациентов также может выявляться стеноз мочеиспускательного канала.

Клинические проявления порока весьма variabelны. У пациента могут иметь место признаки обструкции верхних и нижних мочевыводящих путей, которая в случае прогрессии приводит к хронической почечной недостаточности [7].

Знание возможных вариантов удвоения уретры [4], а также наиболее частых вариантов сочетанных аномалий развития является важным моментом при планировании обследования и определении тактики оперативной коррекции.

Заключение

Оперативное лечение удвоения уретры зависит от анатомической формы удвоения и клинических проявлений. Пациенты с минимальными клиническими проявлениями не нуждаются в оперативной коррекции. Коррекция удвоения уретры должна быть направлена на устранение косметических дефектов, удвоения струи мочи, ликвидацию инфравезикальной обструкции и недержания мочи.

Список литературы | References

1. Erdil H. Congenital anomalies of the kidneys in family members. *Ann Saudi Med.* 2003;23(3-4):231-2. DOI: 10.5144/0256-4947.2003.231
2. Bae KS, Jeon SH, Lee SJ, Lee CH, Chang SG, Lim JW, Kim JI. Complete duplication of bladder and urethra in coronal plane with no other anomalies: case report with review of the literature. *Urology.* 2005;65(2):388. DOI: 10.1016/j.urology.2004.08.043
3. Sindjic S, Perovic SV, Djinic RP. Complex case of urethral duplication with megalourethra. *Urology.* 2009;74(4):903-5. DOI: 10.1016/j.urology.2008.12.040
4. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. Duplication of the urethra. *Radiology.* 1976;119(1):179-85. DOI: 10.1148/119.1.179
5. Каганцов И.М., Санников И.А., Головин А.В., Сварич В.Г. Редкий вариант удвоения уретры у мальчика. *Вестник урологии.* 2020;8(2):107-112. Kagantsov I.M., Sannikov I.A., Golovin A.V., Svarich V.G. Rare case of urethral duplication in the boy. *Urology Herald.* 2020;8(2):107-112. (In Russian). DOI: 10.21886/2308-6424-2020-8-2-107-112
6. Bar-Moshé O, Oboy G, Timmermans C, Vandendris M. Megalourethra and abnormalities of the cavernous bodies: cause of erectile dysfunction. *Eur Urol.* 1995;27(3):249-51. DOI: 10.1159/000475171
7. Podesta ML, Medel R, Castera R, Ruarte AC. Urethral duplication in children: surgical treatment and results. *J Urol.* 1998;160(5):1830-3. DOI: 10.1016/s0022-5347(01)62427-3

Сведения об авторах

Валерий Викторович Дутов — доктор медицинских наук, профессор; заведующий кафедрой урологии и ведущий научный сотрудник ГБУЗ МО МОНКИ им. М.Ф. Владимирского
г. Москва, Россия
<https://orcid.org/0000-0003-3539-441X>
valeriy.dutov.52@mail.ru

Дмитрий Владимирович Романов — кандидат медицинских наук; ассистент кафедры урологии старший научный сотрудник отделения урологии ГБУЗ МО МОНКИ им. М.Ф. Владимирского
г. Москва, Россия
<https://orcid.org/0009-0008-7524-1358>
urology.ru@mail.ru

Information about the authors

Valery V. Dutov — M.D., Dr.Sc.(Med), Full Prof.; Head, Dept. of Urology, Leading Researcher, Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI)
Moscow, Russian Federation
<https://orcid.org/0000-0003-3539-441X>
valeriy.dutov.52@mail.ru

Dmitry V. Romanov — M.D., Cand.Sc.(Med); Assist.Prof., Dept. of Urology, Senior Researcher, Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI)
Moscow, Russian Federation
<https://orcid.org/0009-0008-7524-1358>
urology.ru@mail.ru