

Perzisztáló kismedencei fájdalom hátterében igazolódott ritka fejlődési rendellenesség

Hajdú Árpád dr., Bajory Zoltán dr. prof., Fejes Zsuzsanna dr., Király István dr.

Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ, Urológiai Klinika (Klinikaigazgató: Prof. Dr. Bajory Zoltán)



Levelezési cím: Dr. Hajdú Árpád, email: hajduarpy@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS

Az 59 éves nőbeteg kivizsgálása alhasi fájdalom, hányinger miatt kezdődött Klinikánkon. Panaszai hátterében fertőzőes urológiai, gasztroenterológiai vagy nőgyógyászati eredet nem igazolódott. Kivizsgálásunk során a felmerülő gyakori urológiai kórképeket kizártuk. MRI-vizsgálat a bal oldali vese agenesiája mellett azonos oldali maradványurétert mutatott. Az uréter-csonkot eltávolítottuk. A szövettan malignitást nem igazolt. Preoperatív képalkotó vizsgálat felvetette apró vesicovaginalis fisztula (VVF) lehetőségét, amelynek tüneteit a beteg műtét előtt nem mutatta, azonban posztoperatív időszakban vizelet-csorgást észlelt a hüvely felől, így halasztottan, Latzko szerinti transvaginalis fisztulakiirtást és -zárást végeztünk. Ezután a beteg tünetmentessé vált.

Esetünk ritkasága ellenére bizonyítja, hogy hétköznapiak imponáló kismedencei fájdalom hátterében is felmerülhet ritka fejlődési rendellenesség, amely mégis komoly tüneteket és életminőség-romlást okozhat a betegnek.

KULCSSZAVAK

ALHASI-KISMEDENCEI FÁJDALOM, VESEAGENESIA, MARADVÁNYURÉTER, BENIGNUS, URETERECTOMIA

A rare developmental disorder identified as the source of ongoing pelvic pain

SUMMARY

The examination of a 59-year-old female patient began at our clinic due to lower abdominal pain and nausea. No infectious urological, gastroenterological, or gynecological causes were found in the background of her complaints. During our examination, common urological disorders were ruled out. Magnetic resonance imaging (MRI) scan confirmed left renal agenesis and a remnant ureter on the ipsilateral side. However, this syndrome was not confirmed in this case. We removed the ureter stump. Histology did not confirm malignancy. Preoperative imaging suggested the possibility of a small vesicovaginal fistula (VVF). Nevertheless, the patient did not show symptoms of this condition before surgery, but postoperatively, urine leakage was observed from the vagina. This led to a delayed transvaginal fistula excision and closure according to Latzko. After that, the patient became symptom-free. The rarity of our case proves that even in the presence of seemingly common pelvic pain, a rare congenital disorder may underlie the clinical manifestations, and can cause serious symptoms and deterioration in the patient's quality of life.

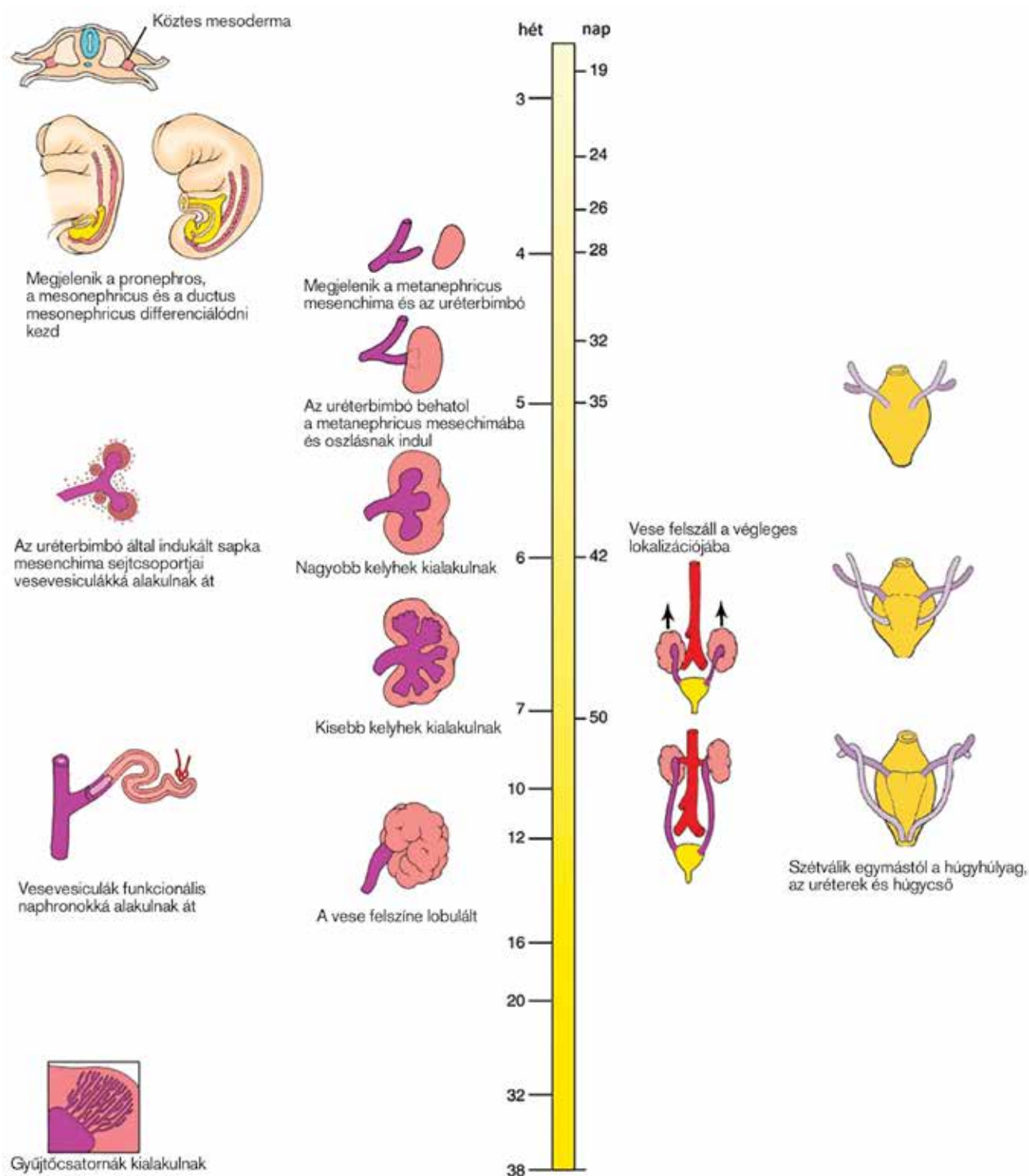
KEYWORDS

LOWER ABDOMINAL AND PELVIC PAIN, RENAL AGENESIS, URETER REMNANT, BENIGN, URETERECTOMY

Bevezetés

A veseagenesia és a következményes maradványuréter a vese olyan fejlődési rendellenességei, amelyek ritkán klinikai panaszokat okozhatnak. Ezt a folyamatot rendkívül sok embrionális, genetikai és szerzett tényező befolyásolhatja. Az urogenitalis ív az intrauterin 4. héten, a középső mesodermából alakul ki: először a pronephros, majd mesonephros és a metanephros. A cranialis régióban a 4. hét elején a pronephros alakul ki. A 4. hét

végén a mesonephros a thoracolumbalis régióban jön létre; ez már rövid ideig működőképes, és kiválasztócsatornákat fejleszt, amelyek a Wolff-csőbe torkollanak. A mesonephricus csatorna a caudalis régió felé növekszik, és az embriogenesis 5. hetében összeolvad a kloakával, így keletkezik a metanephricus blastema néven ismert ősi veseszövet, ekkor alakul ki a metanephros a sacralis régióban, és állandó veseként marad fenn. A primordialis veseszövet, a metanephricus blastema megkezd egy fehérje szekrécióját, amely stimulálja az uréterbimbó laterális



1. ÁBRA: A VESE ÉS AZ ÜREGRENDSZER KIALAKULÁSA (LARSEN EMBRIOLOGY URINARY SYSTEM 2024 MARCH 18) (2)

növekedését a mesonephricus csatornában (Wolff-cső), majd behatol a metanephricus blastemába, amit veseindukciónak neveznek. A metanephricus blastemából nephronok alakulnak ki és az uréterbimbó elágazódása létrehozza a gyűjtőcsatornákat. Először a pyelon, valamint a vese felső és alsó pólusa alakul ki, majd a 32. hétig folytatódó oszlások során a kelyhek és lefelé az uréter képződnek. A terhesség 9. hetére a vesék elérik

felőttkori helyzetüket a mellékvesék mellett. A vérellátás folyamatosan változik; amint a vesék elérik végleges helyzetüket, az egyik ág lesz a fő veseartéria, a többi pedig visszafejlődik. A vesék közel 90 fokkal medialis irányba fordulnak, a hilusok anteromedialis helyzetbe kerülnek. Az uréterek megnyúlnak, és a hólyagba csatlakoznak. A folyamatot az 1. ábra mutatja be részletesen (1, 2). A vese agenesiája vagy hypoplasiája



2/A ÁBRA: MARADVÁNYURÉTER CT-KÉPE

háttérben két fejlődéstani eredetet állhat. Az egyik esetben örökletes veseaplasia/-dysplasia (HRAd) vagy a metanephric mesenchyma (MM) hibás fejlődése miatt jöhet létre. A másik lehetőség esetén egyoldali veseagenesia alakul ki a distalis metanephricus vagy a Wolff-cső uréterbimbót érintő anomáliái miatt (3). Elkülöníthetünk nem kongenitális eredetű elváltozásokat is, amelyek során uréter maradhat vissza, ilyen például az azonos oldali vese eltávolítása vagy az uréter többszörös sérülése. A legtöbb esetben a maradványuréter aszimptomatikus, és más betegség kivizsgálása, szűrővizsgálata során mellékleletként derül ki, vagy intraoperatíván ismerik fel. Leggyakrabban visszatérő vagy perzisztáló húgyúti infekciót okoz, amely háttérben rendellenes elhelyezkedésű uréternyílás, sipolyjárat vagy obstrukció állhat. A két végén vakon végződő urétert nyákos váladék töltheti ki, amelynek a feszülése idővel kompressziós tünetek és fájdalom kialakulását okozhatja. Fontos megemlíteni az elzáródott félhüvellyel és azonos oldali veseanomáliával járó ritka fejlődési rendellenességet (OHVIRA szindróma) mint lehetséges előfordulási formát. Általában ezen szindrómával élő betegek első tünete a súlyos dysmenorrhoea, amely az elzáródott hemivaginában felgyülemlett korábbi vérzések miatt alakul ki; ez retrográd haematometrához, haematosalpinxhoz vezethet. Megoldása általában az obstrukció megszüntetése, a haemovagina megnyitása. Ha műtéti megoldás nem történik, az endometriosis kialakulásának jelentősen megnő a veszélye. Sok esetben társulhat ectopiás uréterrel, vagy veseagenesia esetén maradványuréterrel. A vesét érintő kórképek 90%-a agenesia. Az irodalmat áttekintve a közelmúltban is leírtak olyan esetet, amely során a kismencedei fájdalommal, lázas állapottal jelentkező, korábban obstruktív hemivagina miatt rekonstruktív műtéten átesett nőbeteg panaszainak háttérben abscedálódo megauréter-maradvány igazolódott, amelyet a vagina és az uréter közötti apró fisztulajarat idézett elő (4, 5). Férfiak esetében megemlíthető a Zinner-szindróma, amely



2/B ÁBRA: MARADVÁNYURÉTER INTRAMURALIS SZAKASZA JÓL LÁTHATÓ A CT-KÉPEN

egy ritka kongenitális elváltozás; érinti a reproduktív szervek és a húgyúti traktus fejlődését. Elsősorban azonos oldali veseagenesiaként, mellékherecisztaként, illetve az ondóhólyag obstruktív vagy cisztikus elváltozásaként jelenik meg. A veseagenesia miatt gyakori az ectopiás uréter, ritka esetekben a vakon végződő maradvány-húgyvezeték (6). A visszamaradt uréter kezelését a tünetek gyakorisága, súlyossága és az életminőségre gyakorolt hatása vezetheti. Aszimptomatikus esetben követés, a szükséges képalkotó vizsgálatokkal való kontroll elégséges lehet. Panaszok, illetve szövődmények, például sipolyjárat vagy kismencedei tályog esetében műtéti megoldás, a maradványuréter ellátása, a sipolyjárat zárása szükséges.

Esetismertetés

Az 59 éves nőbeteg kórelőzményében kezelt generalizált szorongás, bal oldali veseagenesia volt ismert. Műtéti anamnézisében appendectomia, császármetszés, illetve kétoldali emlőplasztikai beavatkozás említhető. 2023 tavaszán ambulanciánkon jelentkezett fokozódó alhasi fájdalmak és hányinger miatt. A beteg bizonytalan jellegű, alhasi és kismencedei panaszai már több éve fennálltak. Korábban társszakmák a kivizsgálását már megkezdték. Székletmintájában vér igazolódott, így kolonoszkópia és gasztroszkópia is indokolt volt, amely a vastagbél diverticulosisa mellett más, lényeges eltérést nem mutatott. Gasztroenterológiai véleményezése megtörtént, azonban konzervatív kezelés után panaszai perzisztáltak. Nőgyógyászati vizsgálatok során felvetődött a méhkürt és a petefészek gyulladásának lehetősége. Tekintettel a továbbra is kérdéses kóroki tényezőre, illetve arra, hogy a beteg fájdalmának intenzitása és tünetei nem korreláltak a korábban

felmerült betegségek általános tünettanával, kismedencei MRI-vizsgálat készült, amely urológiai szempontból lényeges elváltozásokat véleményezett. Az ismert bal oldali veseagenesia mellett azonos oldali, csaknem 15 cm hosszúságú, 15–16 mm tágasságú maradványurétert írtak le, amely a bal veseágytól indulóan, a hólyag mögött elhaladva, a vagina alsó harmadáig volt követhető, ahol keskeny ureterovaginalis sipolyjárat lehetősége is felmerült. Utóbbira jellemző tünetegyüttest, inkontinenciát, vizeletcsorgást a beteg nem jelzett. Makroszkópos haematuriát a beteg nem észlelt. Az első urológiai szakvizsgálatából kiemelendő a meteorisztikus, dobos kopogtatású, de betapintható has. Az alhasban bal oldalon és a köldök magasságában is nyomásra érzékenységet jelzett. Vesetájak ballotálásra nem voltak érzékenyek, bimanuális vizsgálatkor érdemi kóros nem volt tapintható, köhögtesre vizeletcsorgás nem volt kimutatható. A vesefunkcióban a laborvizsgálat eltérést nem igazolt, a becsült glomeruláris filtrációs ráta (EGFR) értéke 90 ml/min/1.73 m² felett volt. A teljes körű kivizsgálás részeként, a felmerülő differenciáldiagnosztikai kérdések tisztázása céljából kontrasztanyagot hasi és kismedencei CT-vizsgálatot indikáltunk. Ennek alapján a korábban leírt maradványuréter (2.a, 2/b. ábra) mellett a soliter jobb vesében több kisebb, Bosniak I cisztának megfelelő képletet, és cisztikus hasnyálmirigy-elváltozást írtak le, amely felvetette a mucinosus, cisztikus neoplasma lehetőségét. Utóbbi miatt sebészeti véleményezés történt, kontroll képalkotó vizsgálat benignomát valószínűsített az elváltozás hátterében. A hasnyálmirigy cisztikus elváltozása esetünket még összetettebbé alakította, azonban az irodalmat áttekintve a két elváltozás között nyilvánvaló, izolált kapcsolat nem áll fenn. A műtéti előkészítés során laborjában emelkedett fehérvérsejtszámon felül egyéb kiemelendő kóros nem volt. Vizelettenyésztése a vizsgált kórokozók irányában negatív eredménnyel zárult. Az altatórvisi vizsgálat műtéti kontraindikációt nem véleményezett. Tekintettel az alhasi és kismedencei régióban történt korábbi műtéti beavatkozásokra, az eset nyitott műtéti megoldása mellett döntöttünk. Antibiotikus profilaxisban, bal alhasi metszésből tártuk fel az infraperitoneumot. A korábban leírt maradványuréter könnyen megtalálható volt tágult distalis szakasza miatt; azon felfelé haladva, élesen és tompán preparáltuk a fejlődéstani variációt. A feltételezett veseágy szintjében az elváltozás heggé sorvadt. Ahogy a képalkotón korábban is látható volt, veseszövetet nem találtunk. A preparátum izolálása után felkerestük a nehezebben elérhető kismedencei szakaszt. A hólyag szintjében jól látható ureterovesicalis átmenetet nem találtunk; a két struktúrát egy membránszerű heg választotta el egymástól, így a hólyagban lévő vizelet és az uréter között nyilvánvaló átjárhatóság nem volt igazolható. Ebben a szintben teljes egészében eltávolítottuk az elváltozást (3. ábra), nyilvánvaló ectopias uréternyílást vagy ureterovaginalis sipolyt a feltárás



3. ÁBRA: MARADVÁNYURÉTER TELJES HOSSZÁBAN ELTÁVOLÍTÁSA UTÁN

során nem észleltünk. Posztoperatív szakban a betegnél paralitikus ileus igazolódott, amely konzervatív kezelés, bélmozgatás hatására oldódott. A műtét során behelyezett hólyagkatétert röviddel a beavatkozás után (2 nap) eltávolítottuk. A drénen keresztül sebváladék vagy vizelet ürülését mobilizálás, illetve a hólyagkatéter eltávolítása után sem tapasztaltuk. A beteget jó általános állapotban, nem szteroid gyulladáscsökkentő (NSAID) és profilaktikus alacsony molekulásúlyú heparin (LMWH) mellett otthonába bocsátottuk. A kórszövettani vizsgálat eredménye egy tágult, fibrotikus falú uréter képét, maradványurétert véleményezett, amely malignitásra jellemző differenciálódást nem mutatott. Kontrollvizsgálatok alapján sebe reakciómentesen gyógyult, a beteg panaszai megszűntek. Az utánkövetés során betegünk vizeletcsepegést tapasztalt, emiatt hüvelyi vizsgálat és uretrocisztoszkópia történt, amely során a bal ureterovesicalis szájadéknak megfelelően kis nyílás volt észlelhető. A hólyag töltésére a hüvelyből vizeletcsorgás jelentkezett, VVF képe igazolódott. Preoperatíván felmerült a vesicovaginalis sipoly lehetősége, amelyet sem a kontinens beteg, sem a műtéti kép nem támasztott alá. Nehéz megítélni, hogy a posztoperatív vizeletcsorgással járó VVF pusztán szövödménynek tekinthető, vagy a komplex fejlődési rendellenesség következtében

az uréter, a húgyhólyag és a hüvely kapcsolódásainak, illetve demarkációinak tökéletlensége szolgált alapként. Latzko szerinti fisztulazárást végeztünk. Az utánkövítés során két alkalommal kezeltük széles spektrumú, béta-laktamázt termelő (ESBL), polimikrobás fertőzés miatt, amelynek kézenfekvő fenntartó tényezője nem volt. A továbbiakban szövődményt nem tapasztaltunk, a sipolyjárat zárása után a vizelet csepegése megszűnt.

Megbeszélés, következtetés

Maradványuréter véletlenszerű felismerése esetén kezelése csak tünetes esetben szükséges. Felfedezésekor min-

dig gondolunk kell a komplex fejlődési rendelleneségekre. Nőknél az OVHRA tünetegyüttes, míg férfiak esetében a Zinner-szindróma kizárása elengedhetetlen. Az urológiai kivizsgálás során CT- vagy MRI-urográfia és húgyhólyagtükrözés szükséges az elváltozás környező szervekkel való kapcsolatának, az esetleges ectopiás urétervég és a VVF kimutatása céljából. Ha felismert maradványuréter mellett a panaszok hátterében minden más kóroki tényező kizárható, az elváltozás műtéti eltávolítása javasolt. A mindennapi gyakorlatban a kismencedei, deréktáji fájdalom, a perzisztáló húgyúti infekciók hátterében gondolnunk kell maradványuréter esetleges jelenlétére, így a helyes diagnózis felállításával és a fejlődési rendellenesség kiirtásával a beteg teljes gyógyulása érhető el.

Rövidítések:

CT: computed tomography (komputertomográfia); EGFR: estimated glomerular filtration rate (becsült glomeruláris filtrációs ráta); ESBL: extended-spectrum beta-lactamases (ESBLs; kiterjesztett spektrumú béta-laktamázok); HRAd: örökletes veseaplasia/-dysplasia; LMWH: low molecular weight heparin (alacsony molekulásúlyú heparin); MM: metanephric mesenchima; MRI: magnetic resonance imaging (mágneses rezonanciás képalkotás); NSAID: nonsteroidal anti-inflammatory drugs (nem szteroid gyulladáscsökkentő); OHVIRA: obstrukted hemivagina and ipsilateral renal anomaly (elzáródott félhüvellyel és azonos oldali veseanomáliával járó fejlődési rendellenesség); UH: ultrahang; VVF: vesicovaginalis fisztula

Irodalom

1. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, Rodi GP, Gasparetto TPD, Blasbalg R, et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review 2021; 41(2): 462–486.
2. Larsen Embriology (2024): A vese és üregrendszer kialakulása [Fénykép] Letöltve: <https://clinicalpub.com/development-of-the-urinary-system/> (2026. 03. 27)
3. Acién P, Acién M, et al. Renal agenesis, associated genital malformations, and responsible genes. Fertil Steril 2021; 116(5): 1370–1371.
4. Kaneko M, Ishikawa H, Kaneko T, Sato A, Shozu M, Koga K, et al. Remnant ureter abscess linked to obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome. J Obstet Gynaecol Res 2025; 51(1): e16171.
5. Moufawad G, Giannini A, D'Oria O, Laganà AS, Chiantera V, Khazzaka A, et al. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome: A Systematic Review about Diagnosis and Surgical Management. Gynecol Minim Invasive Ther 2023. 12(13): 123–129.
6. Ko A, Park SB, Park HJ, Lee ES, et al. Zinner Syndrome with Ectopic Ureter Remnant. Curr Med Imaging 2022; 18(1): 78–81.