

URETEROCELE DENGAN DUPLIKASI URETER KOMPLIT

Rafikah Rauf¹, Bambang Soeprijanto², Indrastuti Normahayu³, Lenny Violetta⁴

1Departement Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin Makasar

2Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga Surabaya

3Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya Malang

4Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga Surabaya

ABSTRACT

Ureterocele is a congenital distal ureter dilatation abnormality that formed like sac located intravesical or ectopic outside the normal anatomy location. The exact etiology of ureterocele is not yet known certainty, presumably due to the obstruction of the ureteral orificium during embryogenesis. There are 80% ureterocele associated with urinarius duplicating system. Radiological examination has an important role in the evaluation and diagnosis of ureterocele. We reported a case of 2 year 7 monthold girl admitted to the hospital with complaints of pain during urination experienced since 2 months ago. Routine urine examination showed leukocytes +++ / 500 cells / uL, blood: ++ / 80 cells / uL and bacteria (+). Ultrasound and CT scan examination showed the presence of intravesical cystic lesions which related to the left ureter. On BNO-IVP examination showed dilatation of left renal pelvicalyceal system that located inferiorly with drooping lily sign appearance, suspicion diagnosis of a bipelvic biureter. Hydronephrosis and hydroureter in lower moety and non function in upper moety. This finding was confirmed by the surgery result that the presence of two ureteric distal, ectopic ureterocele located on the urethral sphincter and another intravesical position.

Keywords: ureterocele, duplication system, radiology.

ABSTRAK

Ureterocele merupakan kelainan kongenital pada ureter berupa pelebaran ureter distal yang membentuk seperti kantong yang letaknya berada intravesika atau ektopik di luar muara ureter yang normal. Penyebab pasti ureterocele belum diketahui, diduga adalah karena adanya obstruksi orifisium ureter selama embriogenesis. Terdapat 80% ureterocele berhubungan dengan duplikasi sistem urinarius. Pemeriksaan radiologi mempunyai peranan penting dalam evaluasi dan penegakan diagnosis ureterocele. Kami melaporkan kasus seorang anak perempuan 2 tahun 7 bulan datang ke RS dengan keluhan nyeri saat berkemih yang dialami sejak 2 bulan sebelum masuk RS. Pada laboratorium urine rutin didapatkan leukosit +++/500 sel/uL, blood: ++/80 sel/uL dan bakteri (+). Pemeriksaan USG dan CT Scan menunjukkan adanya lesi kistik intravesika urinaria yang berhubungan dengan ureter kiri, diagnosis ke arah ureterocele. Pada pemeriksaan BNO-IVP pasien ini di dapatkan dilatasi pelvicalyceal system yang terdesak ke inferior memberikan gambaran drooping lily sign menimbulkan kecurigaan adanya bipelvic biureter sinistra. Hidronefrosis dan hidroureter pada lower moety dan non function pada upper moety. Hal ini dibuktikan dengan hasil operasi yang memperlihatkan adanya dua muara ureter yaitu ureterocele dengan muara ureter ektopik dekat sfingter uretra dan muara lainnya intra vesika.

Kata kunci: ureterocele, duplikasi sistem, radiologi.

PENDAHULUAN

Ureterocele merupakan kelainan pada ureter berupa pelebaran ureter distal yang membentuk seperti kantong yang letaknya intravesika atau ektopik di luar muara ureter normal, antara lain terletak di leher buli-buli atau uretra. Kebanyakan didapatkan unilateral, terutama pada anak perempuan dan tidak jarang disertai kelainan bawaan lain. Ureterocele kecil tidak bergejala, namun ureterocele lebih besar dapat menyebabkan obstruksi yang menimbulkan hidroureter dan hidronefrosis, serta biasanya disertai infeksi saluran kemih kambuhan atau kronik. Ureterocele dapat menimbulkan gejala klinis pada stadium prenatal, biasanya gejala klinis yang timbul berupa refluks vesikoureteral (VUR), infeksi saluran kemih, *bladder outlet obstruction* dan prolaps massa ureter.^{1,2}

Ureterocele pertama kali dideskripsikan oleh Lechler tahun 1834, menemukan adanya lesi lain pada pembedahan kandung kemih mayat bayi usia 3 bulan. Lesi ini dinilai sebagai *second bladder* oleh karena lesi ini mengisi seluruh kavitas buli-buli asli. Biopsi oleh Lilienfeld tahun 1856 menemukan *second bladder* yang terproyeksi ke lumen uretra, bahkan Caille tahun 1888 mengatakan *bladder* yang terproyeksi ini berhubungan dengan ureter dinamakan *inverted portion of ureter*. Boissonnat tahun 1955 mempunyai kontribusi klasik penting dimana menyatakan lesi besar yang berasal dari ureter masuk ke buli-buli dan terlihat keluar sampai ke uretra dinamakan ureterocele, sementara lesi kecil dinamakan *pseudocystic dilatation of the juxta meatal ureter*.^{1,2}

Pemeriksaan radiologi sangat penting dalam penegakan diagnosis ureterocele. Ultrasonografi biasanya digunakan sebagai deteksi awal ureterocele. Penentuan terhadap penatalaksanaan ureterocele mempertimbangkan kerusakan yang timbul berupa obstruksi atau gangguan fungsi renal dan *bladder neck*, ada tidaknya vesico-ureteral reflux dan yang terpenting adalah mempertimbangkan posisi dari ureterocele (intra atau extravasica).²

Penyebab ureterocele belum diketahui dengan pasti. Mekanisme berkembangnya ureterocele juga masih belum dipahami. Beberapa ahli mengatakan ureterocele didapatkan kongenital, dan yang lainnya mengatakan akuisita.²

Etiologi yang banyak dianut adalah karena adanya obstruksi orifisium ureteral selama embriogenesis yang biasanya disebabkan *persistent Chwalla's membrane* dan adanya kelemahan muskular atau akibat defisiensi neural dari dinding ureter.^{3,4,5}

Kelainan pada sistem ureter sebagian besar adalah akibat dari kelainan perkembangan tunas ureter yang muncul dari duktus mesonefros. Anomali ureter ini timbul jika posisi

tunas ureter (1) tidak muncul pada tempat yang normal, (2) tunas ureter bercabang menjadi dua, atau (3) terdapat dua buah tunas ureter yang muncul dari duktus mesonefros.⁵

Embriologi ureter sangat penting untuk mengetahui perkembangan abnormal dari ureter. Perkembangan ureter dimulai sejak awal minggu ke 4 usia kehamilan. Cabang bakal ureter berpisah dari duktus mesonefrik (Wolffian) dan kemudian memanjang ke blastema nefrogenik, suatu area mesenkim yang tidak terdiferensiasi. Bakal ureter bertanggungjawab pada pembentukan seluruh sistem kolektif renal, dari orifisium ureter hingga duktus kolektivus ginjal. Pada aspek distal dari bakal ureter, duktus mesonefrik berhubungan dengan buli-buli yang sedang berkembang, orifisium ureter yang berada pada superolateral tergeser ke posisi normalnya di trigonum. Segmen duktus mesonefrik yang lebih distal bergeser ke inferomedial dan berhubungan dengan leher buli-buli. Pada janin laki-laki, bagian ini juga berkembang menjadi vesika seminalis, vas deferens, dan epididimis. Pada wanita, bagian ini menjadi duktus Gartner, yang berada antara vagina dan uretra.^{6,7}

Pada kasus duplikasi ureter dimana bakal ureter muncul dua kali, *pole* bawah ureter menyatu dengan buli-buli lebih cepat dari seharusnya, dan menyebabkan posisi yang lebih ke superolateral, sedangkan ureter distal hanya sedikit didukung oleh trigonum dan mempunyai saluran intramural lebih pendek. *Pole* atas ureter kemudian berhubungan dengan buli-buli lebih lambat dari seharusnya dan berada pada posisi inferomedial. Ini dapat menyebabkan posisi orifisium yang rendah pada trigonum atau posisi ektopik pada leher buli-buli, duktus ejakulatori, vesika seminalis, atau vas deferens pada laki-laki.⁷

Pada wanita, ureter bisa berakhir pada duktus Gartner, yang kadang bisa masuk ke dekat vagina atau uretra, di sisi inferior dari sfingter urinarius. Hal ini dapat menyebabkan inkontinensia urin pada wanita. Pada anak laki-laki, seluruh struktur wolffian, berada di atas sfingter urinarius eksterna, hingga tidak pernah terjadi inkontinensia. Ektopik ureter dapat terjadi tanpa duplikasi dan dipercaya disebabkan oleh keterlambatan penyatuan distal ureter ke buli-buli yang sedang berkembang.⁷

Teori yang mengatakan ureterocele berupa kelainan yang akuisita biasanya oleh karena adanya infeksi terutama schistosoma haematobium, adanya trauma yang menyebabkan fibrosis dan stenotik ureterocele ataupun adanya obstruksi karena tumor maupun batu.⁷

LAPORAN KASUS

Anak berusia 2 tahun 7 bulan datang ke RS dengan

keluhan nyeri sekali saat berkemih, dialami sejak 2 bulan sebelum masuk RS dan memberat beberapa hari terakhir. Ada riwayat demam saat 1 bulan lalu. Riwayat berobat di poli RS kabupaten secara teratur dengan keluhan yang sama diberi antinyeri dan antibiotik. Pemeriksaan laboratorium urine rutin didapatkan leukosit +++/500 sel/uL, *blood*: ++/80 sel/uL dan bakteri (+

USG Abdomen

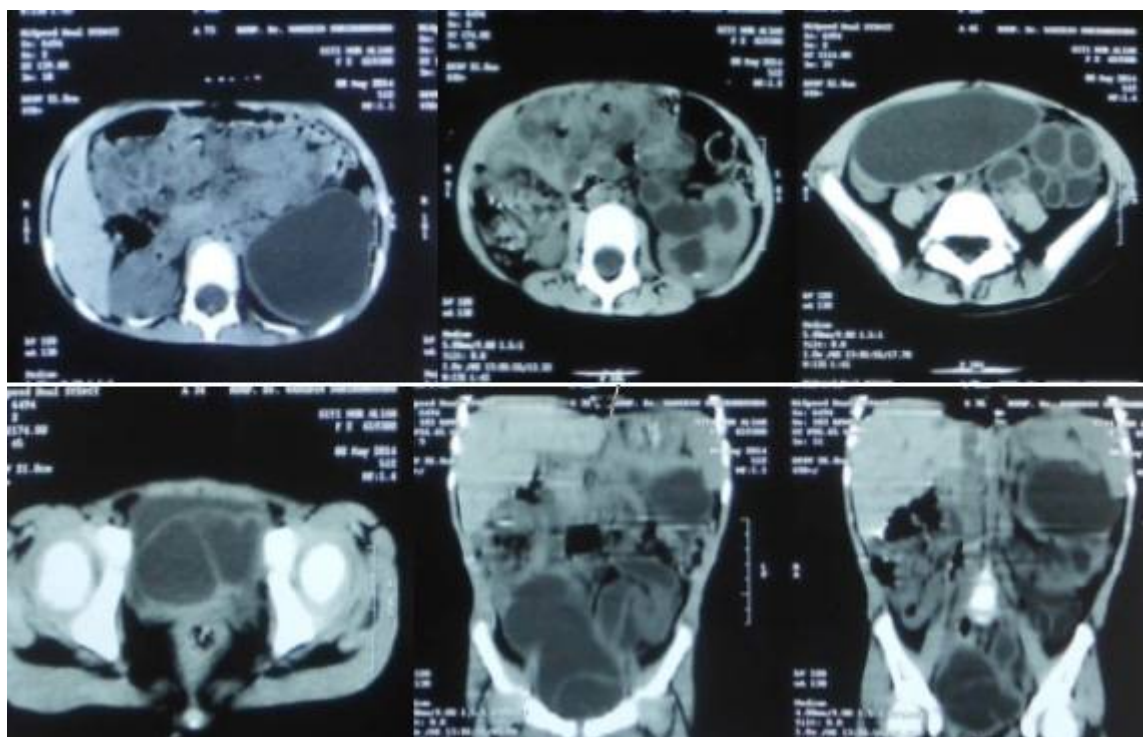
Pada pemeriksaan USG didapatkan hasil sebagai berikut.



Gambar 1. Tampak pembesaran ginjal kiri dengan dilatasi *pelvicocalyceal system*, dilatasi ureter kiri hingga distal dengan bagian distal ureter yang memasuki vesika urinaria, mengesankan hidronefroureter sinistra suspek ureterocele

CT Scan Abdomen tanpa kontras

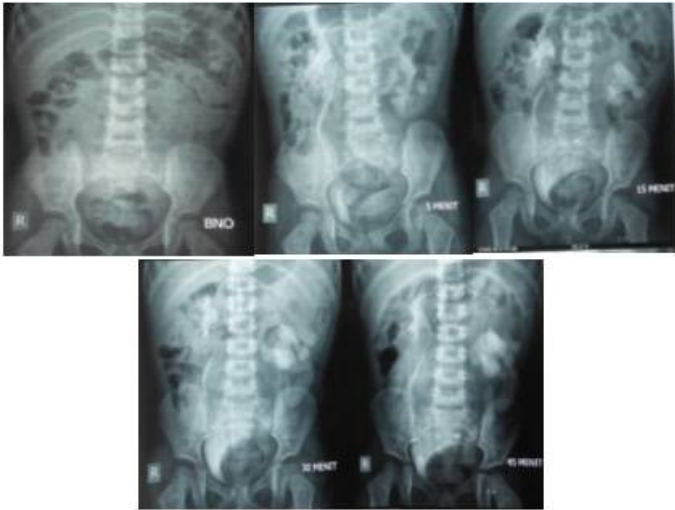
Pada pemeriksaan CT Scan didapatkan hasil sebagai berikut.



Gambar 2. Tampak pembesaran ginjal kiri disertai dilatasi *pelvicocalyceal system* dengan cortex yang tipis. Tampak densitas batu kecil pada kaliks *pole* bawah. Ureter kiri dilatasi dan turtous, bagian distal ureter tampak dilatasi dan herniasi ke dalam VU. Tampak lesi kistik di pada vesica urinaria yang kesan berhubungan dengan ureter kiri. Hasil CT Scan mengesankan hidronefroureter sinistra suspek vesicoureteral refluks dengan ureterocele, Nephrolithiasis sinistra.

BNO-IVP

Dari pemeriksaan BNO-IVP didapatkan hasil sebagai berikut.



Gambar 3. Dari IVP didapatkan pelvicalyceal system kiri dilatasi dan terdorong ke inferolateral (*drooping*), dengan ujung-ujung kaliks minor *clubing* dan *ballooning* (*lower moiety*). Ureter kiri dilatasi dan turtous. Tampak *filling defect* pada sisi kiri buli-buli dengan permukaan reguler. Mengesankan ureterocele dengan non fungsional *upper moiety*, hydronephrosis *lower moiety* grade III-IV dan hidroureter sinistra

Selanjutnya dilakukan pembedahan : Sistoskopi dan TUR ureterocele sinistra dan didapatkan tampak muara ureter II kiri tertutup oleh selaput, dilakukan figurasasi, *sheat* masuk ke dalam muara ureter I dengan ureterocele dilakukan figurasasi.



Gambar 4. Diagnosis pasca bedah :Ureterocele

DISKUSI

Menurut literature didapatkan beberapa klasifikasi

ureterocele, tetapi yang paling sering digunakan untuk praktis klinis adalah membedakan ureterocele intravesika dari ureterocele ekstrasvesika. Ureterocele biasanya menimbulkan obstruksi, tapi derajat obstruksi dan gangguan fungsinya bervariasi, tergantung pada tipe dan displasia *upper moiety*.⁸

1. Ectopic Ureterocele

Tipe yang paling sering (> 80 %) dan bilateral pada 40 % kasus. Orifisium ureteri berlokasi di luar posisi anatomi normal (trigonum buli-buli). Bentuknya besar, memisahkan trigonum dan menyusup ke dalam uretra dan dapat prolaps melalui meatus uretra walaupun jarang. Orifisium ureterocele kecil, jarang lebar, terletak dekat leher buli-buli, dapat di dalam buli-buli sendiri atau uretra dibawah leher buli-buli. Ureter yang berhubungan dengan *pole* bawah dapat tertekan oleh ureterocele, sering mengalami refluks sehingga menimbulkan megaureter obstruktif.⁸

2. Orthotopic ureterocele/ Intravesica

Terjadi pada 15 % kasus, bentuknya kecil serta terletak intravesika, dan umumnya ureter tunggal.

Pemeriksaan radiologi dalam penegakan diagnosis ureterocele meliputi USG, VCUG, IVU, CT scan dan MRI. Diagnosis ureterocele umumnya pada kebanyakan pasien terdeteksi melalui pemeriksaan USG, barulah selanjutnya dilakukan radiologi lanjutan untuk memastikan diagnosis dan melihat kelainan serta komplikasi lainnya.^{3,9}

1. Ultrasonografi (USG)

Dengan pemeriksaan USG ditemukan adanya dilatasi distal ureter yang membentuk lesi kistik di dalam vesika urinaria (*cyst within cyst appearance*) disertai adanya hidroureter dan hidronefrosis. USG sangat baik dalam menilai hubungan lesi kistik intravesika dengan ureter, serta adanya kelainan penyerta lainnya seperti batu saluran kemih dan sistitis.¹⁰



Gambar 5. Ureterocele. Dilatasi ureter (a) USG longitudinal, (b) USG transversal, menunjukkan adanya dilatasi ureter yang masuk ke dalam buli-buli (panah) dengan gambaran *cyst within cyst*.¹¹

2. Intravenous urografi (IVU)

IVU menunjukkan adanya dilatasi kistik atau *filling defect* pada buli-buli dengan ujung distal ureter memberikan gambaran *cobra head* disertai *rim* radiolusen. sering ditemukan adanya hidronefrosis, hidroureter atau adanya duplikasi sistem pieloureter. Pada duplikasi ginjal komplik dengan hidronefrosis *pole* atas, bagian ectopic ureterocele menunjukkan tidak adanya pengisian kontras. Hidronefrosis *pole* atas menggeser *pole* bawah lebih ke inferior lateral (*drooping lily sign*).¹¹



Gambar 6. (A) *Drooping lily*. (B) Intraenous urografi pada infant dengan klinis infeksi traktus urinarius menunjukkan duplikasi sistem urinarius dengan *displacement* ke inferolateral *lower pole moiety* (*drooping lily appearance*) akibat dilatasi dan obsruksi *pelvicalyceal system* dan ureter pada non fungsional *upper pole moiety*.¹²

3. Voiding Cystourethrogram (VCUG)

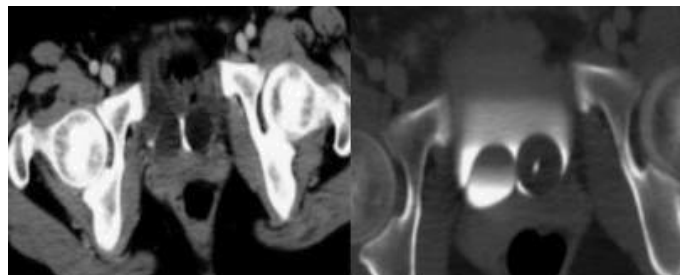
Pemeriksaan VCUG sangat penting dalam mengidentifikasi adanya refluks vesiko-ureter. Ureterocele tampak sebagai *filling defect* intra vesika urinaria yang ditunjukkan dalam fase pengisian awal. Ureterocele ektopik dapat terlihat sebagai kantong yang menonjol keluar kandung kemih ke arah uretra menyerupai divertikulum.¹³



Gambar 7. VCUG anak dengan ureterocele, A. menunjukkan adanya *intravesical filling defect* pada fase pengisian awal. B. Tampak *filling defect* dalam kandung kemih dengan refluks masif ipsilateral *pole* bawah, C. Gambaran skematik refluks.¹³

4. Tomografi Komputer (CT scan)

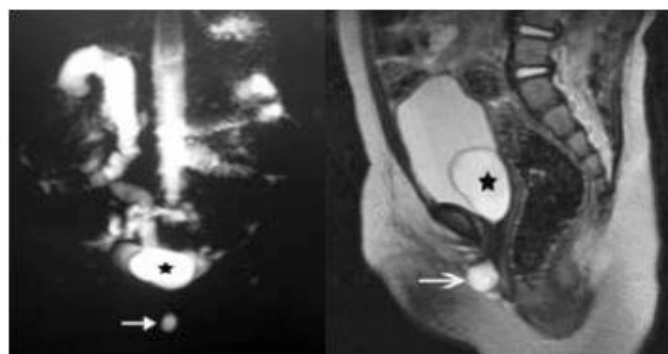
CT scan untuk pencitraan diagnostik telah memungkinkan identifikasi fungsional dan anatomi ureterocele. CT scan dapat menentukan ukuran, bentuk, dan lokasi ureterocele. Ureterocele dapat dilihat sebagai *cobra-head appearance*. Selain itu, CT scan memungkinkan identifikasi duplikasi sistem dan kontur saluran kemih, derajat hidronefrosis, ketebalan kortikal ginjal, fungsional ginjal eksresi kontras, evaluasi insersi ureter dimana ureter dari *pole* atas berinsersi pada lokasi lebih inferomedial dibandingkan ureter dari *pole* bawah (*Weigert-Meyer-rule*), serta anomali anatomi lainnya.⁵



Gambar 8. NECT potongan axial. Ureterocele tampak sebagai lesi kistik pada sisi kanan intravesika disamping balon kateter. B. CECT coronal menunjukkan adanya ureterocele kanan intra vesika dengan kontras mengisi ureterocele. Bayangan lusen di sisi kiri adalah balon kateter.⁵

5. MRI

Ureterocele terlihat sebagai struktur kistik hipointens pada T1WI dan hiperintens pada T2WI intra vesika urinaria. MRI urografi kontras dengan mudah mendeteksi ureterocele dalam duplikasi traktus urinarius serta memperlihatkan hubungan antara ureterocele dengan ureter, hidroureter dan hidronefrosis.¹¹



Gambar 9. MRI T2WI (A) menunjukkan dilatasi *pelvicalyceal system* dengan ureterocele yang besar intra vesika urinaria (tanda bintang). Kista oval akan tampak pada distal vesika urinaria (panah). Sagittal T2WI pelvis (B) Ureterocele besar intra vesika urinaria (bintang) dengan prolaps ureterocele berupa lesi kistik oval yang menonjol dari meatus uretra eksterna (panah).¹³

Sebagai diagnosis banding dapat dikemukakan sebagai berikut:

1. Divertikel vesika urinaria

Kelainan berupa kantong pada vesika urinaria akibat herniasi dari bladder urotelium melalui muskularis propria dinding vesika urinaria. Bladder diverticula berdinding tipis, terisi urin, berhubungan dengan lumen vesika urinaria melalui leher yang sempit. Etiologinya dapat akibat obstruksi pada outlet vesika urinaria misalnya pembesaran prostat, striktur uretra, kelainan neurologis dan dapat terjadi secara iatrogenik pada penutupan tidak adekuat lapisan otot dinding vesika urinaria setelah cystostomi atau setelah reimplantasi ureter. Sebagian besar divertikel dapat terdiagnosis pada evaluasi klinis infeksi traktus urinarius, inkontinensia urin dan retensi urin. Diagnosis mudah ditegakkan dengan pemeriksaan radiologi VCUG.¹⁴

2. Pseudoureterocele

Pseudoureterocele merupakan edema sekitar ureter distal akibat inflamasi dengan gambaran dilatasi submukosal ureter distal yang menyerupai ureterocele. Etiologi dapat disebabkan oleh batu, sistitis akibat radiasi, atau massa tumor pada *ureterovesical junction*. Pseudoureterocele memiliki tebal dan margin tidak teratur.¹¹

3. Fungal cystitis

Fungal cystitis umumnya disebabkan oleh candida yang dapat memberikan gambaran *fungus ball* intra vesika urinaria disertai mukosa irreguler menunjukkan adanya sistitis.¹¹

Untuk kasus yang dilaporkan disini dengan diagnosis ureterocele, yaitu merupakan kelainan kongenital pada ureter berupa pelebaran ureter distal yang membentuk seperti kantong yang letaknya berada dalam buli-buli (intravesikal) atau ektopik di luar muara ureter yang normal. Pemeriksaan radiologi dapat digunakan dalam menegakkan diagnosis ureterocele.

Kasus ini terjadi pada seorang anak perempuan 2 tahun 7 bulan datang ke RS dengan keluhan nyeri saat berkemih yang dialami sejak 2 bulan sebelum masuk RS. Hasil urine rutin didapatkan leukositosis +++/500 sel/uL, *blood*: ++/80 sel/uL dan bakteri (+). Pemeriksaan USG dan CT Scan menunjukkan lesi kistik intravesika yang berhubungan dengan ureter kiri. Kelainan ini mengarah diagnosis ureterocele. Pada pemeriksaan BNO-IVP pasien ini di gambaran dropping

lily sign menimbulkan kecurigaan adanya bipelvic biureter sinistra. Hidronefroureter pada *lower moety* dan *non function* pada *upper moety*. Hal ini terbukti dengan hasil operasi yang memperlihatkan adanya dua muara ureter yaitu ureterocele dengan muara ureter ektopik dekat sphingter uretera dan muara ureter II. Kekurangan pada evaluasi pasien ini karena pada CT scan tidak dilakukan tracking curve yang baik dan dilakukan tanpa kontras. Pada kasus ureterocele sebaiknya dilakukan pemeriksaan VCUG untuk mengevaluasi adanya refluks.

KESIMPULAN

Telah dilaporkan satu kasus uretericele pada anak perempuan, dengan keluhan sakit waktu berkemih. Pada pemeriksaan USG, CT Scan dan BNO-IVP mengarah kepada ureterocele dan hidronefrosis sinistra. Pada tindakan pembedahan didapatkan ureterocele sinistra dengan 2 muara ureter.

DAFTAR PUSTAKA

1. Uson AC, Lattimer JK, Mellcow MM. Ureterocele in Infants and Children: A Report Based on 44 Cases. *Pediatrics*. 1961 27:971-83.
2. Straticiu C, Aprodu SG, Munteanu V, Gavrilescu S, et al. Lower Urinary Tract Reconstruction for Ureterocele. *JPSS*. 2015. Vol 8:1-3.
3. Weerakkody Y, Gaillard F, et al. Ureterocele. Available at <http://radiopaedia.org/articles/ureterocele>. [Accessed 8 September 2018]
4. Cohen SA, Juwono T, Palazzi KL, Kaplan GW, Chiang G. Examining trends in the treatment of ureterocele yields no definitive solution. *J Ped Urol* 2015. 11(1):29e1-29e6.
5. Raj G. 2013. Ureterocele Imaging. Available at <http://emedicine.medscape.com/article/381714-overview>. [Accessed 8 September 2018]
6. Gunsar C, Mir E, Sencan A, Erlan P, Ozcan CU. Pediatric Ureterocele: Diagnosis, Management and Treatment Options. *Iran J Pediatr*. 2010; 20(4), pp: 413-9.
7. Gatti JM. 2015. Ureteral Duplication, Ureteral Ectopia, Ureterocele. Available at <http://emedicine.medscape.com/article/1017202-clinical>. [Accessed 8 September 2018]
8. Peters CA, Schlussek R, Mendelsohn C., et al. Ectopic Ureter, Ureterocele, and Ureteral Anomalies. *Campbell-Walsh Urology*, Saunders Elsevier. 2007. 9th ed.:3236-66.
9. Nayak S, Dash, S.P, Khatua M, et al. Left Side Ureterocele with Calculus: A Case Report, *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)* IOSR Journal of Dental and Medical Science (IOSR-JDMS). 2015; 14 (6) Ver. VII : 72-5
10. Herring W. Ureterocele, *Learning Radiology*. 2015.

Available at <http://learningradiology.com/archives/2008/ureterocele/uretercoelecorrect.html>. [Accessed 8 September 2018]

11. Dogra VS, Maclennan GT, Dyer RB, Chen MY, Zagoria RJ, et al. *Genitourinary Radiology : Kidney Bladder and Urethra*, Springer London Heidelberg New York. 2013 : 225-8
12. Raymond B, Michael Y, et al. Classic sign in urology. *RadioGraphics*. 2004; 24:S247–S280
13. Ilica AT, Kocaoglu M, Bulakbasi N, Surer I, Prolapsing ectopic ureterocele presenting as a vulval mass in a newborn girl, *Pediatric Imaging, Departments of Radiology and Pediatric Surgery (I.S.), Gülhane Military Medical Academy, Ankara, Turkey*. 2015
14. Berrocal T, Lopez-Pereira P, Arjonella A, Gutierrez. Anomalies of the Distal Ureter, Bladder, and Urethra in Children: Embryologic, Radiologic, and Pathologic Features . *RadioGraphics* 2002; 22(5):1139 –64