

Case Report

Studi Kasus: Pilihan Modalitas Radiologis dalam Mendiagnosis Kasus Duplikasi Sistem Pieloureter

Case Study: Choice of Radiological Modality in Diagnose Duplication of the Pyeloureter System

Estherolita Dewi^{1*}, Titik Yuliasuti², Maya N Widyasari³

Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Diponegoro/RSUP Dr. Kariadi Semarang

Jl. Dr. Soetomo No.16, Kota Semarang, Jawa Tengah

**Penulis korespondensi*

Email: lita.res74@gmail.com

Received: November 6, 2023

Accepted: August 13, 2024

Abstrak

Duplikasi sistem pieloureter/*duplicating collecting system* merupakan salah satu kelainan kongenital pada traktus urinarius yang biasanya ditemukan secara insidental. Pemeriksaan foto polos abdomen-intravenous pyelografi (FPA-IVP) dapat memberikan gambaran anatomi yang jelas, *Ultra Sono-Graphy* (USG) dapat membantu memeriksa ginjal dan kantung kemih dengan baik, *Computed Tomography* (CT) Urografi dan *Magnetic Resonance* (MR) Urografi merupakan modalitas pilihan untuk mengevaluasi kelainan traktus urinarius karena dapat menggambarkan detail anatomi dengan baik. Penulisan kasus ini bertujuan untuk mengetahui gambaran dan pemanfaatan modalitas pemeriksaan yang tepat dalam mendeteksi kelainan kongenital terutama pada kasus traktus urinarius. Dilaporkan 2 pasien dengan pemeriksaan CT scan abdomen, dengan gambaran hidronefrosis dengan duplikasi *pelvic calyceal system* (PCS) dan bifid ureter pada kedua pasien, dimana insersi ureter distal pasien pertama pada vesika urinaria (VU) sedangkan pada pasien kedua insersi pada vagina. Gambaran khas pada *duplicating collecting system* meliputi fusi inkomplit dari *upper* dan *lower moiety* dengan variasi ureter seperti penyatuan duplikasi ureter sebelum masuk ke vesika urinaria, ureterokel maupun ektopik ureter yang menyebabkan terjadinya infeksi saluran kemih (ISK) berulang, refluks vesikoureter, hidronefrosis, hingga gangguan tumbuh kembang. Perawatan yang cepat dan tepat dapat mencegah komplikasi. Sebagai pilihan modalitas terbaik, CT/MR urografi mampu mendeteksi kelainan bawaan dan memberikan detail anatomi saluran kemih yang baik.

Kata kunci: dupleks ginjal; dupleks ureter ureterokel; hidronefrosis; uroradiologi

How to Cite:

Dewi E, Yuliasuti T, Widyasari MN. Studi kasus: pilihan modalitas radiologis dalam mendiagnosis kasus duplikasi sistem pieloureter. *Journal of Medicine and Health*. 2024; 6(2): 76-88. DOI: <https://doi.org/10.28932/jmh.v6i2.7714>

© 2023 The Authors. This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License. 

Case Report

Abstract

The duplication of the pyeloureter system, also known as the Duplicating Collecting System, is a congenital abnormality in the urinary tract often found incidentally. It is suspected to be caused by an autosomal dominant disorder. Computed Tomography (CT) Urography and Magnetic Resonance (MR) Urography are preferred for evaluating urinary tract abnormalities due to their ability to depict anatomical details accurately. This case series aims to identify radiological imaging characteristics and appropriate examination modalities for assessing congenital abnormalities, particularly in urinary tract infections. Two patients with abdominal CT scans were reported, showing various abnormalities such as double PCS, severe hydronephrosis, hydroureter, and ectopic ureterocele. The duplicating collecting system typically involves incomplete fusion of the upper and lower moiety with ureteral variations, leading to urinary tract obstructions, stones, and infections. Prompt treatment is crucial to prevent complications, as this condition can increase the risk of recurrent infections, vesicoureteral reflux, hydronephrosis, and developmental issues, especially in children. CT/ MR urography is recommended to accurately detect congenital abnormalities and detailed anatomical assessment of the urinary tract.

Keywords: duplex kidney; duplex ureter; ureterocele; hydronephrosis; urology

Pendahuluan

Duplikasi sistem pieloureter merupakan salah satu kelainan kongenital pada traktus urinarius yang biasanya ditemukan secara insidental, multifaktorial, hal ini diduga akibat kelainan autosomal dominan. Insidensi yang secara tidak disengaja ditemukan melalui autopsi pasca kematian sekitar 0,8%.^{1,2}

Keadaan ini mempunyai spektrum yang luas dengan beberapa terminologi terkait dengan sistem pieloureter, yaitu kegagalan fusi dari *upper moiety* dan *lower moiety* dengan atau tanpa ureter yang fusi di pertengahan atau terpisah hingga vesika urinaria. Duplikasi sistem pieloureter berkaitan erat dengan refluks vesikoureter dan adanya ureterokel ektopik. Permasalahan pada duplikasi sistem pieloureter adalah meningkatnya risiko terjadinya infeksi saluran kemih kompleks berulang, refluks vesikoureter, hidronefrosis, gangguan fungsi ginjal, dan dapat terjadi gangguan tumbuh kembang akibat infeksi yang kronis. Karena permasalahan yang mungkin timbul tersebut, maka perlu pemantauan yang lebih ketat terutama pada pasien anak dengan duplikasi sistem pieloureter. Manajemen preventif, kuratif maupun suportif secara terintegrasi dan berkesinambungan sangat penting dalam mencegah morbiditas dan komplikasi lebih lanjut.¹

Imejing pada pemeriksaan awal untuk kasus duplikasi sistem pieloureter dapat berupa pemeriksaan ultrasonografi maupun foto polos abdomen – intra venous pyelografi (FPA-IVP). Pemeriksaan ultrasonografi dengan duplikasi sistem pieloureter, dapat ditemukan dua kelompok echo sinus renalis yang berbeda pada scanning longitudinal, dan adanya struktur kistik yang terdapat di dalam vesikaurinaria, terutama di dekat lokasi normal *vesicoureteric*

Case Report

junction (VUJ) pada kasus ureterokel. Pada FPA-IVP, dapat terlihat struktur anatomi traktus urinarius, pemeriksaan lain dengan modalitas yang lebih baik dapat dilakukan dengan CT Urografi, sedangkan MR Urografi merupakan pemeriksaan lanjutan yang dilakukan bilamana hasil yang didapat pada pemeriksaan sebelumnya masih meragukan. MR Urografi dapat menilai anatomi fisiologis serta menampilkan detail gambar yang sangat baik. Berbagai modalitas imejing tersebut dapat digunakan untuk mendeteksi kelainan traktus urinarius dan berperan dalam deteksi dan tindak lanjut penyakit serta membantu menentukan penatalaksanaan yang tepat.³

Keadaan duplikasi sistem pieloureter memang sering ditemukan insidental. Gejala klinis seperti infeksi saluran kemih berulang, nyeri abdomen ataupun adanya kelainan saat skrining menggunakan ultrasonografi dapat menjadi pertimbangan untuk dilakukannya pemeriksaan lebih lanjut sehingga dapat mendapatkan diagnosis yang tepat dan cepat jika ditemukan kelainan kongenital.³

Pada laporan kasus ini akan dibahas 2 buah kasus mengenai duplikasi sistem pieloureter dan kelainan terkait seperti duplikasi ureter baik komplit maupun inkomplit, dimana kelainan yang ini secara klinis sering ditemukan adanya gejala infeksi saluran kemih yang berulang, gangguan fungsi ginjal hingga gangguan tumbuh kembang pada anak. Pemeriksaan laboratorium dan urinalisis sendiri dapat memberikan gambaran/ tanda infeksi namun penting/ perlu dipertimbangkan suatu kelainan anatomi lain pada kejadian yang berulang, sehingga radiologi mengambil peran penting pada deteksi dan diagnosis kasus dengan kelainan anatomi tersebut sebagai dasar untuk menentukan tindakan terapi yang sesuai.

Penulisan studi kasus ini bertujuan untuk mengetahui gambaran dan pemanfaatan modalitas pemeriksaan yang tepat dalam mendeteksi kelainan kongenital terutama pada kasus traktus urinarius. Pemeriksaan radiologi yang dapat dimanfaatkan pada kasus dengan kelainan anatomi dari traktus urinarius penting untuk dipahami, sehingga klinisi dapat mendiagnosis sedini mungkin kelainan ini terutama pada pasien anak dan memberikan terapi yang tepat. Salah satu pemeriksaan pencitraan radiologi yang dapat dimanfaatkan untuk diagnosis dini yaitu ultrasonografi, yang merupakan modalitas umum yang relative mudah dan ditemukan diberbagai fasilitas kesehatan, sedangkan pemeriksaan CT scan dapat dilakukan pada fasilitas kesehatan lebih lanjut jika ditemukan kecurigaan kelainan anatomis pada ultrasonografi pada pemeriksaan sebelumnya.

Case Report

Laporan Kasus

Pasien 1

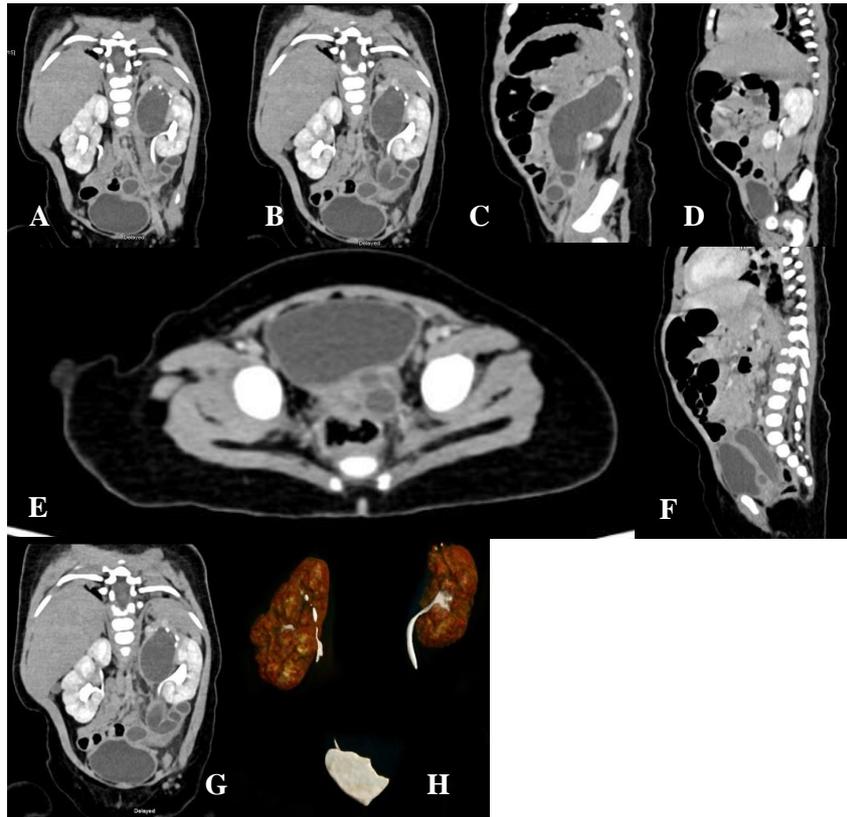
Seorang anak perempuan usia 4 bulan dengan keluhan benjolan di perut sebelah kiri sejak 1 minggu sebelum masuk rumah sakit. Pasien dirawat selama 5 hari di rumah sakit dan didapatkan bahwa volume urin pasien jumlahnya banyak, berlendir, warna kekuningan. Pasien sering mengalami demam hilang timbul, namun mual, muntah dan berat badan sulit naik disangkal. Tidak ada keluarga dengan riwayat penyakit serupa. Riwayat kehamilan aterm 37 minggu, lahir secara SC atas indikasi sungsang, anak langsung menangis, berat lahir 3000 gram, panjang badan 47 cm. Riwayat imunisasi meliputi BCG dan DPT-1.

Pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum sakit sedang dengan tanda vital nadi 120 kali permenit, pernapasan 28 kali permenit, dan suhu afebris. Pada pemeriksaan abdomen secara inspeksi tampak cembung, bising usus normal, palpasi supel, perkusi timpani. Pada pemeriksaan ginjal dan organ genital tidak ditemukan kelainan. Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan penurunan hematokrit, peningkatan trombosit, penurunan ureum, dan penurunan kreatinin.

Dilakukan pemeriksaan USG abdomen dan didapatkan kesan gambaran *duplicating collecting system* ginjal kiri dengan hidroureternefrosis sedang berat *upper moiety* ginjal kiri. Pada pemeriksaan MSCT abdomen IVP dengan kontras, didapatkan kesan duplikasi *pelvic calyceal system* (PCS) ginjal kiri, insersi ureter *upper moiety* kiri pada aspek posteromedial kiri vesika urinaria, ureter *lower moiety* kiri terisi kontras sampai 1/3 proksimal setinggi corpus vertebra L3-4, pelebaran berat PCS dan ureter kiri pada *upper moiety* disertai lesi hipodens bentuk oval batas tegas tepi regular pada intramukosa vesika urinaria sisi kiri, gambaran duplikasi sistem pieloureter ginjal kiri curiga komplit, disertai *severe* hidronefrosis, hidroureter serta ureterokel ektopik pada *upper moiety* kiri, duplikasi PCS kanan dengan bifid ureter kanan, dan penebalan sebagian dinding vesika urinaria curiga sistitis (Gambar 1).

Pasien kemudian didiagnosis sebagai duplikasi sistem pieloureter komplit kiri, duplikasi PCS kanan dengan bifid ureter kanan, ureterokel ektopik *upper moiety* kiri, hidroureter dan hidronefrosis ginjal kiri. Sebagai tatalaksana, dilakukan pemberian multivitamin 15mg setiap 24 jam, pemberian preparat Fe 15 mg, asam folat 10 mcg, vitamin B1 10 mg, vitamin B6 10 mg, vitamin B12 50mcg. Pasien diprogramkan untuk dilakukan heminefroureterektomi dan sistoskopi.

Case Report



Gambar 1 (A,B) Pada fase delay potongan coronal didapatkan gambaran *double PCS* ginjal kiri dengan hidronefrosis *upper moiety* dan *double ureter* kanan yang fusi pada proksimal ureter. (C,D) Pada fase *delay* potongan sagittal didapatkan gambaran *double PCS* dengan hidronefrosis *upper moiety* ginjal kiri. (E,F) Fase *delay* potongan aksial dan sagittal menunjukkan gambaran ectopic urethrocele *upper moiety* kiri. (G,H) Fase *delay* potongan coronal dan rekonstruksi 3D menunjukkan gambaran bifid ureter kanan, severe hidronefrosis, dan hidroureter kiri.

Pasien 2

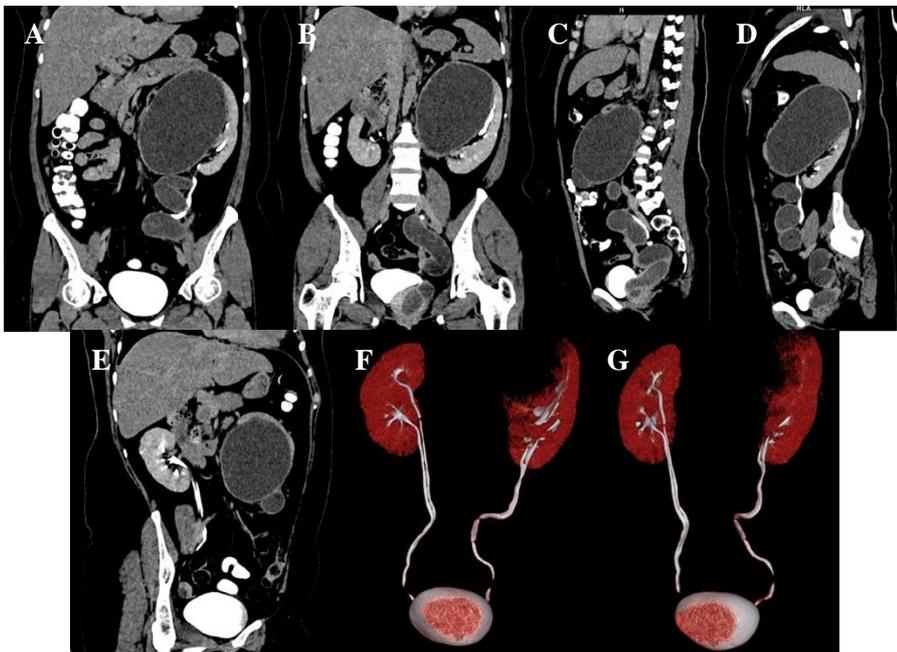
Seorang perempuan usia 38 tahun dengan keluhan nyeri pinggang kiri sejak 3 bulan sebelum masuk rumah sakit. Nyeri dirasakan hilang timbul, hilang bila minum obat nyeri dan antibiotik, tetapi selang berapa minggu kadang nyeri timbul kembali. Nyeri kadang menjalar dari pinggang sampai ke alat kelamin atau selangkangan, kadang hanya daerah pinggang saja. Saat kencing pasien merasa panas dan tidak puas. Tidak ada demam, mual, maupun muntah. Pasien memiliki riwayat kista ginjal dan sudah dioperasi kurang lebih 5 tahun yang lalu. Pasien memiliki riwayat sering anyang-anyangan dan nyeri pinggang. Pasien tidak pernah mengeluhkan keluar batu saat buang air kecil maupun kencing warna kemerahan. Tidak ada keluarga dengan riwayat penyakit serupa.

Hasil pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum sakit sedang dengan tanda vital tekanan darah 120/92 mmHg, nadi 80 kali permenit, pernapasan 20 kali permenit, dan suhu afebris. Pada pemeriksaan abdomen ditemukan kontur cembung, bising usus normal, palpasi supel, perkusi timpani, tidak terdapat nyeri tekan, namun terdapat nyeri ketok sudut

Case Report

kostovertebra kiri dan nyeri suprapubik. Tidak ditemukan edema pada ekstremitas. Hasil pemeriksaan laboratorium menunjukkan penurunan MCH, peningkatan trombosit, dan penurunan kalium.

Pada pemeriksaan CT Scan abdomen, didapatkan kesan duplikasi PCS ginjal kanan dan duplikasi ureter yang tampak fusi setinggi corpus vertebra S.2 dan bermuara pada vesika urinaria (gambaran bifid ureter), duplikasi PCS dan duplikasi ureter kiri komplisit, hidronefrosis berat dan hidroureter pada *upper moiety* ginjal kiri, pelebaran distal ureter yang melebar prominen membentuk gambaran *cobra head sign* disertai *tortuosity* dari ureter dan bermuara pada vagina (gambaran ureterokel ektopik), ureter *lower moiety* ginjal kiri bermuara pada aspek posterior vesika urinaria, serta multipel nodul kistik pada segmen 6,7 hepar (ukuran ± 0.9 cm) cenderung kista hepar (Gambar 2).



Gambar 2 (A,B) Pada potongan coronal fase delay tampak gambaran *double PCS* dengan hidronefrosis-hidroureter *upper moiety* ginjal kiri yang bermuara pada vagina. (C,D) Pada potongan sagital fase delay tampak gambaran *double PCS* dengan hidronefrosis-hidroureter *upper moiety* ginjal kiri dengan ureterokel ektopik. (E) Pada potongan coronal fase delay tampak gambaran bifid ureter kanan dan hidronefrosis *upper moiety* ginjal kiri. (F,G) Pada rekonstruksi 3D tampak gambaran *double PCS* dan *double ureter* ginjal kanan kiri dengan gambaran cortex ginjal yang menipis pada bagian *upper pole* ginjal kiri.

Pasien kemudian didiagnosis mengalami bifid ureter kanan, duplikasi PCS dan duplikasi ureter kiri komplisit, hidronefrosis berat dan hidroureter pada *upper moiety* ginjal kiri, dan ureterokel ektopik kiri. Pasien diprogramkan untuk dilakukan heminefroureterektomi kiri dan diberikan ibuprofen 500 mg setiap 8 jam serta cefadroxil 500 mg setiap 12 jam.

Case Report

Diskusi

Duplikasi atau duplikasi sistem pieloureter dapat bersifat inkomplit maupun komplit. Duplikasi parsial merupakan anomali kongenital yang paling sering terjadi pada traktus urinarius. Duplikasi sistem pieloureter dan kelainan terkait dapat menyebabkan sejumlah pola penyakit yang terdeteksi dalam pemeriksaan radiologi baik pada anak-anak maupun orang dewasa. Hal ini dipengaruhi oleh adanya autosominal dominan 8% dengan riwayat keluarga. Insidensi duplikasi inkomplit saat otopsi adalah sekitar 1 dalam 150 kasus, sedangkan duplikasi komplit ditemukan pada setiap 500 kasus. Duplikasi komplit ditemukan bilateral pada 20% kasus.⁴

Pada studi kasus ini terdapat 2 pasien dengan klinis dan penunjang yang sesuai dengan diagnosis duplikasi sistem pieloureter. Pasien pertama adalah seorang anak berusia 4 bulan, dimana pasien dirujuk ke rumah sakit dengan benjolan di perut sebelah kiri, dengan volume urin yang banyak dan berlendir, hal ini menggambarkan pasien mengalami infeksi saluran kemih. Riwayat pada anggota keluarga pasien tidak ada yang mengalami keluhan serupa. Pasien saat di rumah sakit dilakukan pemeriksaan USG dan ditemukan duplikasi sistem pieloureter yang kemudian dilanjutkan dengan pemeriksaan CT scan, ditemukan gambaran duplikasi PCS kiri, dengan insersi ureter *upper moiety* kiri pada aspek posteromedial kiri vesika urinaria, duplikasi sistem pieloureter ginjal kiri curiga komplit disertai hidronefrosis berat, hidroureter serta ureterokel ektopik pada *upper moiety* kiri, *double* PCS kanan dengan bifid ureter kanan, dan sistitis.³ Hal ini sesuai dengan kondisi klinis pasien dan gambaran radiologi menurut hukum *Meyer Weigner* yang ditemukan, pada USG ditemukan duplikasi sistem pieloureter yang kemudian di konfirmasi dengan pemeriksaan CT scan dan didapatkan *upper moiety* yang ujung distal berinsersi pada aspek posteromedial vesika urinaria yang memberikan gambaran ureterokel ektopik dan ujung distal ureter yang berasal dari *lower moiety* berinsersi pada aspek lateral vesika urinaria yang menyebabkan mudah terjadinya reflux vesiko ureter.

Pasien kedua adalah seorang perempuan berusia 38 tahun dengan keluhan nyeri pinggang. Padapemeriksaan CT scan didapatkan gambaran duplikasi PCS ginjal kanan dan bifid ureter, duplikasi PCS dan duplikasi ureter kiri komplit, hidronefrosis berat dan hidroureter pada *upper moiety* ginjal kiri, ureterokel ektopik dengan muara ke vagina, muara *lower moiety* ginjal kiri pada posterior vesika urinaria. Tidak ada yang mengalami keluhan serupa pada keluarga pasien. Pada pasien ini duplikasi sistem pieloureter dengan type bifid ureter kanan, sedangkan pada ginjal kiri, memberikan gambaran duplikasi sistem pieloureter dengan type duplikasi ureter. Ginjal kiri dengan *upper moiety* memberikan gambaran ureterokel dimana distal ureter bermuara pada vagina dan *lower moiety* berada pada posterior vesika urinaria

Case Report

sehingga mudah terjadinya reflux vesiko ureter. Pada pasien kedua kelainan ini baru terdeteksi saat dewasa, hal ini disebabkan karena kelainan kongenital ini bersifat asimtomatik adapun keluhan yang dirasakan pasien seperti infeksi saluran kemih berulang, sehingga klinisi menyarankan untuk dilakukan pemeriksaan lebih lanjut. Temuan pada kasus ini dapat menjadi pengetahuan dan pertimbangan lebih lanjut bagi klinisi akan kelainan kongenital yang dapat ditemukan.

Duplikasi ureter komplit terjadi ketika dua tunas terpisah muncul dari duktus mesonefrikus. Tunas tersebut menginvasi blastema metanefrikus secara terpisah, menyebabkan pembentukan *collecting system* intrarenal superior dan inferior. Masing-masing sistem ini dikenal sebagai *moiety* dan setiap sistem memiliki ureter terpisah inkomplit. Saat duktus mesonefrikus bermigrasi ke arah kaudal selama kehidupan embrionik, ureter dari *lower moiety* terletak di sekitar lokasi vesika urinaria normal, sehingga VUJ biasanya terletak di dekat posisi normal. Ureter dari *upper moiety* lebih lama melekat pada duktus mesonefrikus selama migrasi kecaudal, dan akhirnya bergabung dengan vesika urinaria di inferior dan medial.⁴

Hukum *Meyer-Weigert* menyatakan bahwa ureter dari *upper moiety* akan masuk ke vesika urinaria di inferior dan medial (ureter ektopik) dalam hubungannya dengan ureter dari *lower moiety* (ureter ortotopik). Akibat dari hukum Meyer-Weigert adalah bahwa *upper moiety* menyebabkan obstruksi, sementara *lower moiety* menyebabkan refluks. Mayoritas pasien dengan duplikasi komplit dan inkomplit dari sistem pieloureter memiliki fungsi ginjal yang normal dan gejala yang sering dikeluhkan seperti infeksi saluran kemih yang berulang, sehingga merupakan temuan insidental pada pemeriksaan radiologi. Biasanya, *upper moiety* adalah bagian yang lebih kecil, hanya mengandung dua atau tiga kaliks dengan fungsi drainase sekitar 25% dari ginjal.^{4,5}

Dalam kasus duplikasi inkomplit, titik dimana dua ureter proksimal bergabung dapat terjadi dimana saja, termasuk di dinding vesika urinaria, sehingga membedakan duplikasi parsial dengan duplikasi komplit sulit dilakukan. Pada duplikasi komplit tanpa komplikasi, dua orificium biasanya memasuki vesika urinaria yang berdekatan satu sama lain dalam posisi yang relatif normal pada trigonum. Tiga kelainan khas ujung ureter pada duplikasi komplit dapat menyebabkan perubahan patologis yang signifikan yaitu gangguan perkembangan mekanisme katup di VUJ pada polus inferior ureter (mengakibatkan refluks), insersi ektopik pada polus superior ureter di luar vesika urinaria, dan ureterokel ektopik juga melibatkan ureter yang berasal dari *upper moiety*.^{4,5,6}

Sesuai dengan hukum *Meyer-Weigert*, pada kedua pasien ditemukan adanya insersi ektopik dari ureter *upper moiety* dan ditemukannya ureterokel ektopik yang berasal dari *upper*

Case Report

moiety. Pada pasien pertama ditemukan insersi ureter *upper moiety* pada dinding intermucosal vesika urinaria sedangkan pada pasien kedua insersi ureter berada pada vagina, sehingga ditemukan adanya gambaran obstruktif yang menyebabkan reflux dan keduanya memberikan gambaran ureterokel ektopik.^{4,5,6}

Orifisium *lower moiety* terletak lebih tinggi dan di lateral dari posisi normal pada trigonum vesika, sehingga terjadi pemendekan *submucosal tunnel* pada ureter distal dan memiliki perjalanan langsung melalui dinding vesika urinaria, hal ini memudahkan terjadinya refleks. Insiden refleks *lower moiety* pada duplikasi komplit secara signifikan lebih tinggi dibandingkan insiden refleks pada sistem pieloureter tunggal. Secara radiologis, refleks dapat dijumpai pada pemeriksaan *voiding cystourethrography (VCUG)*. Spektrum gambaran radiologis bervariasi, mulai dari refleks ke polus inferior collecting system yang tampak normal dan tidak mengalami dilatasi hingga dilatasi masif *lower moiety* dengan hilangnya fungsi.^{5,7}

Kelainan lainnya yang berhubungan dengan duplikasi komplit adalah insersi ektopik ureter yang berasal dari *upper moiety*. Umumnya, insersi terletak di ekstrasvesika, menyebabkan obstruksi dan displasia *upper moiety*. Ektopik ureter didefinisikan sebagai ureter yang tidak bermuara pada lokasi normal di trigonum vesika. Sebanyak 80% ektopik ureter ditemukan berhubungan dengan duplikasi komplit ureter.^{4,8}

Gambaran khas yang dapat ditemukan dari pencitraan adalah “*drooping lily sign*” akibat *upper moiety* ginjal pasien yang membesar dan mendesak PCS *lower moiety* pasien. Dalam kasus ini, sistem pieloureter bagian bawah biasanya akan lebih sedikit dari jumlah kaliks normal untuk ginjal tanpa duplikasi, dan deviasi lateral ureter proksimal karena ureter yang mengalami dilatasi yang terletak medial dari polus superior non-fungsional.⁹

Pada kedua pasien studi kasus ini, ditemukan adanya ureterokel ektopik dari *upper moiety* ginjal kiri, dimana pada pasien pertama tampak ureterokel pada intermucosal vesika urinaria sisi kiri dan pada pasien kedua didapatkan gambaran “*cobra head sign*” disertai *tortuosity* dari ureter dan bermuara pada vagina. Ureterokel ektopik biasanya tampak sebagai *filling defect* halus, bulat atau ovoid di vesika urinaria. Meskipun ureterokel ektopik cenderung terletak di lateral, jika berukuran cukup besar, dapat terletak di *midline*. Diameter ureterokel ektopik dapat bervariasi dari 1 cm hingga beberapa centimeter. Gambaran “*cobra head sign*” menunjukkan adanya deformitas ureter distal yang menonjol ke lumen vesika urinaria di regio trigonum. Hampir semua ureterokel ektopik berhubungan dengan duplikasi komplit ipsilateral. Ureterokel selalu berkaitan dengan ureter dari *upper moiety*. Dilatasi tersebut dapat meluas ke leher vesika urinaria (*bladder neck*) atau bahkan ke uretra posterior. Ureterokel ini sering

Case Report

mengalami refluks selama proses berkemih (*voiding*), tetapi mengalami obstruksi saat pasien tidak berkemih karena bermuara pada uretra yang normalnya tertutup.^{4,10,11}

Pemeriksaan Ultrasonografi (USG) merupakan salah satu pemeriksaan penunjang pilihan. Ultrasonografi juga merupakan metode yang ideal untuk menilai ginjal dan vesika urinaria. Pada USG, duplikasi sistem pieloureter pada *scan* longitudinal terlihat sebagai dua kelompok echo sinus renalis yang berbeda. Selain itu, ketika tidak ada obstruksi atau hidronefrosis merupakan pemeriksaan yang cukup optimal dalam mencari ada atau tidaknya duplikasi sistem pieloureter, baik itu yang sifatnya komplit maupun inkomplit serta dapat melihat ada atau tidaknya kelainan yang mengikutinya, seperti ureterokel. Ultrasonografi Doppler berguna untuk deteksi aliran darah, konfirmasi perfusi arterial, atau menyingkirkan trombosis vena. Pada kasus ureterokel, gambaran yang muncul yaitu struktur kistik yang terdapat di dalam vesika urinaria, sering di dekat lokasi normal VUJ. Lokasi ektopik ini terjadi pada sebagian besar kasus dengan ureter yang tampak melebar.^{4,12}

Urografi intravena atau Intravenous Pyelography (UIV/ IVP) merupakan pemeriksaan yang sering dilakukan. UIV/ IVP menjadi modalitas utama dan pertama dalam screening abnormalitas pada traktus urinarius. Meskipun dapat secara jelas menggambarkan kedua PCS, tapi kita juga harus ingat bahwa PCS dengan fungsi yang menurun mungkin tidak akan mengeluarkan kontras. Dalam kondisi seperti itu, lower moiety yang berfungsi akan terletak lebih inferior, yang akan membentuk "*drooping lily sign*". Adanya gambaran tersebut dapat disebabkan oleh massa atau kista pada *upper pole*. Pada UIV/ IVP, gambaran lainnya yang dapat ditemukan adalah *filling defect* di vesika urinaria membentuk "*cobra head sign*", efek halo radiolusen, dan ureterokel yang akan terlihat seperti divertikulum pada vesika urinaria.^{9,13}

Pemeriksaan VCUG bukan pemeriksaan rutin yang dilakukan dalam menilai ada atau tidaknya *duplicating collecting system*. Secara insidental dengan pemeriksaan VCUG dapat menilai kelainan disekitar vesika urinaria seperti ureterokel dan ektopik ureter atau kelainan lain seperti refluks vesikoureter. Lebih jauh lagi dapat melihat gambaran duplikasi PCS.^{2,13,14}

Keterbatasan UIV/ IVP dalam mendiagnosis kelainan traktus urinarius secara tepat, maka digunakan modalitas pengganti lain yang lebih akurat dan cepat. Dengan perkembangan teknik pemeriksaan, CT Scan menjadi modalitas yang baik untuk mengevaluasi kelainan traktus urinarius. Resolusi gambaran yang baik dan pemeriksaan yang cepat pada CT scan meningkatkan efektifitas pemeriksaan bila dibandingkan dengan IVP. CT urografi dengan reformat 3D dan potongan tipis dapat menciptakan gambaran koronal sehingga mirip dengan IVP.^{10,12} Pada CT Scan, dua ureter dapat tampak pada pars kaudal, tetapi tidak ada bagian yang menunjukkan kedua pelvis ginjal. Namun, gambaran yang

Case Report

diperoleh melalui *junction upper* dan *lower pole moiety* akan menunjukkan absennya elemen sistem pieloureter atau lemak sinus renalis. Gambaran ini disebut sebagai “*faceless kidney*” dan dapat membantu identifikasi duplikasi, bahkan pada absennya pemberian kontras.^{14,15}

Pemeriksaan MR Urografi memberikan evaluasi anatomis maupun fisiologis yang komprehensif daritraktus urinarius dalam satu pemeriksaan tunggal. Beberapa penelitian telah menunjukkan kegunaan klinis MR Urografi dalam mengevaluasi ginjal dan saluran kemih. Tidak adanya radiasi pengion menjadikannya pemeriksaan yang cocok untuk digunakan pada anak-anak. MR Urografi memberikan resolusi dan kontras yang sangat baik dan cepat, sehingga memberikan detail anatomi traktus urinarius secara detail, dengan penggunaan T2-weighted (MR *hydrography*) dan dengan penggunaan kontras. *Scanning* dinamis setelah injeksi intravena dari kontras gadolinium menghasilkan informasi fisiologis penting yang terkait dengan perfusi, konsentrasi, dan ekskresi kontras di korteks ginjal dan medula. Studi fungsional komparatif dengan skintigrafi telah menunjukkan kesesuaian yang tinggi. Gambaran khas yang terkait dengan dysplasia pole ginjal adalah ukuran kecil, dengan arsitektur yang tidak teratur disertai hilangnya diferensiasi kortikomedula normal, adanya kista kecil pada subkortikal, penurunan intensitas sinyal pada gambar T2, perfusi yang buruk, nefrogram dengan ekskresi minimal pada pemeriksaan dengan kontras, dan kaliks yang *dysmorphic*.^{15,16}

Tujuan utama terapi adalah menghindari terjadinya komplikasi lanjut seperti refluks nefropati, ISK berulang, *lower urinary tract symptoms* (LUTS), insufisiensi ginjal dan sepsis. Terapi bergantung pada status klinis pasien (urosepsis), usia pasien, fungsi *moiety* ginjal, reflus, obstruksi ureter ipsilateral dan patologi ureter kontralateral. Manajemen konservatif yang dapat dilakukan untuk mencegah terjadinya ISK, pada pasien-pasien dengan refluks dapat diberikan dengan antibiotik dan antipiretik. Pada pasien anak yang simptomatis, normo/hipofungsi *upper moiety* ginjal tanpa obstruksi *lower moiety* dan infravesika, pemberian antibiotic profilaktik dapat dilakukan selama 3 bulan sampai tindakan operasi dilaksanakan. Pada pasien dengan obstruksi di *lower ureter/ureter* kontralateral atau infravesika, dilakukan insisi/pungsi secara endoskopi serta diberikan antibiotik. Evaluasi dilakukan 3 bulan.^{2,10,17,18}

Terapi bedah dapat dilakukan dengan perendoskopi dan reimplantasi ureter. Injeksi subureter endoskopi dan bulking uretra dapat menjadi alternatif terhadap antibiotic profilaksis jangka panjang dan intervensi bedah terbuka dalam pengobatan pada anak-anak untuk mencegah refluks ureter. *Bulking* dapat dilakukan dengan politetrafluoroetilena (PTFE atau Teflon), kolagen, lemak autolog, polydimethylsiloxane, silicon, kondrosit, dan larutan dextranomer/asam hialuronat (Deflux). Re-evaluasi dinilai berhasil jika dekompresi efektif, tidak ada refluks. Pengobatan medis dihentikan dan dilakukan pemeriksaan lanjutan

Case Report

berdasarkan kultur urine dan ultrasonografi. Bila dekompresi tidak efektif dan ditemukan adanya refluks atau obstruksi ipsilateral/kontralateral ureter/leher buli, dapat dilakukan operasi (nefrektomi parsial/rekonstruksi unilateral, dengan mempertimbangkan fungsi *upper moiety* ginjal).^{8,19,20,21}

Kesimpulan

Duplikasi sistem pieloureter adalah salah satu kelainan kongenital saluran kemih yang umumnya ditemui secara insidensial, etiologi kelainannya multifaktorial dengan dugaan adanya kelainan autosomal dominan.

Ultrasonografi dapat menggambarkan *duplicating collecting system* yaitu dengan adanya dua kelompok echo sinus renalis yang berbeda pada *scan* longitudinal. Melalui FPA-IVP dapat dilihat kondisi PCS, ureter maupun vesika urinaria. Perawatan yang cepat dan tepat dapat mencegah komplikasi. Pilihan modalitas terbaik yang mampu mendeteksi kelainan bawaan dan memberikan detail anatomi saluran kemih yang lebih baik adalah CT dan MR urografi.

Daftar Pustaka

1. Timucin S, Hakan A. Late Complications of Duplex System Ureterocele; Acute Urinary Retention, Stone Formation and Renal Atrophy. *Int Arch Urol Complic.* 2015;(1):1-3
2. Yonli DS, Chakroun M, Zaghbib S, Ye D, Bouzouita A, Derouiche A, et al. Bilateral duplex collecting system with bilateral vesicoureteral reflux: a case report. *J Med Case Reports.* 2019;13(1):12-8.
3. Youssef AT. Imaging Confirmation of Yo-Yo Reflux in Cases with Incomplete Ureteric Duplication. *Open J Urol.* 2016;06(12):199–205.
4. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, Rodi GP, Gasparetto TPD, Blasbalg R, et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. *Radio Graph.* 2021;41(2):462–86.
5. Chionardes MA, Liemarto AK, Gunardi SL. Unilateral duplicated collecting system and ureter with severe hydronephrosis and ectopic ureter insertion of upper pole moiety: A case report. *Ann Med Surg.* 2022 Feb;74.
6. Darr C, Krafft U, Panic A, Tschirdewahn S, Hadaschik BA, Rehme C. Renal duplication with ureter duplex not following Meyer-Weigert-Rule with development of a megaureter of the lower ureteral segment due to distal stenosis – A case report. *Urol Case Reports.* 2020; 28:101038.
7. Kc S, Rauniyar SB. Unilateral Bifurcated Renal Pelvis with Partial Duplication of Ureter and An Accessory Renal Artery: A Case Report. *Med Phoenix.* 2018;3(1):91–4.
8. Krishnamoorthy S, Kumar SB, Babu R. Duplication Renal Anomalies in Children: A Single Centre Experience. *Int J Sci Study (IJSS).* 2016;3(10):12-7.
9. Sahakyan K, Spevak MR, Ziessman HA, Gorin MA, Rowe SP. The Scintigraphic Drooping Lily Sign. *Clin Nucl Med.* 2018;43(5):352–3.
10. Barbara B. Bilateral Duplicating Collecting System with Right Obstructing Stones and Ureterocele. *J Urol Nephrol* 2019; 4(3): 000166.
11. Park MJ, Baek HS, Jang HM, Lee JN, Chung SK, Jeong SY, et al. Clinical Characteristics of Ureteral Duplication in Children. *Child Kidney Dis.* 2019;23(2):100–4.
12. Mitchell T, Amir AB, Alessandro F, Matthew TH. *Diagnostic imaging genitourinary 3rd edition.* Elsevier. 2016. p.326- 32
13. Pohl HG. Embryology, Treatment, and Outcomes of Ureteroceles in Children. *Urol Clin North Am.* 2023;50(3):371-89
14. Sood A, Mishra GV, Khandelwal S, Saboo K, Suryadevara M. A Rare Case of Obstructive Uropathy in an Elderly Male From Rural India - A Case Report. *Cureus.* 2023;15(7):e42590.
15. Potenta SE, D'Agostino R, Sternberg KM, Tatsumi K, Perusse K. CT Urography for Evaluation of the Ureter.

Case Report

- Radio Graph. 2015;35(3):709–26.
16. Calle-Toro JS, Maya CL, Emad-Eldin S, Adeb MD, Back SJ, Darge K, et al. Morphologic and functional evaluation of duplicated renal collecting systems with MR urography: A descriptive analysis. *Clin Imaging*. 2019;57:69–76.
 17. Anyimba SK, Nnabugwu II, Nnabugwu CA. Obstructed Right Upper Moiety in a Bilateral Partial Duplex Renal System in an Adult. *Ann Afr Surg*. 2021 Apr 23;18(2):119–22.
 18. Bhoil R, Sood D, Singh YP, Nimkar K, Shukla A. An Ectopic Pelvic Kidney. *Pol J Radiol*. 2015;80:425–7.
 19. Esposito C, Escolino M, Autorino G, Borgogni R, Paternoster M, Coppola V, et al. Laparoscopic Partial Nephrectomy for Duplex Kidneys in Infants and Children: How We Do It. *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2021;31(10):1219–23.
 20. Villanueva CA, Tong J, Nelson C, Gu L. Ureteral tunnel length versus ureteral orifice configuration in determining ureterovesical junction competence: A computer simulation model. *J Pediatr Urol*. 2018;14(3):258.e1- e6.
 21. Kalayeh K, Brian Fowlkes J, Schultz WW, Sack BS. The 5:1 rule overestimates the needed tunnel length during ureteral reimplantation. *Neurourol Urodyn*. 2021;40(1):85-94.