

Ginjal tapal kuda dengan hidronefrosis unilateral
sekunder akibat atresia ureter: laporan kasus

CrossMark

Putu Kurnia Darma Pratama^{1*}, Gusti Ayu Putu Nilawati²,
Pande Putu Yuli Anandasari³, Gede Wirya Kusuma Duarsa⁴

ABSTRACT

Background: Total prevalence of multiple congenital anomalies (MCA) was 15.8 per 10,000 births. Genitourinary anomalies were associated with MCA cases about 43.8% of the cases. The horseshoe kidney is one example of genitourinary anomalies related to the high incidence of MCA and up to one third also had hydronephrosis thought to be secondary to ureteric atresia.

Case: A 10-month-old boy presented with a 5-month history of abdominal distention. On physical examination, there was a large non-tender cystic mass in the right upper abdomen extending down to the right lower abdomen. The other congenital anomalies on this patient were hydrocephalus, hypospadias, and bilateral undescended testis. Abdominal CT showed a significant right hydronephrosis with megaureter and mesenteric cyst. The horseshoe kidney was unclear. The surgical approach to the kidney

was via a transverse upper abdominal transperitoneal incision. Exploration revealed a horseshoe kidney with cystic mass situated retroperitoneally on the right side, massive dilatation of renal pelvis and proximal ureter 3 cm from UPJ. The distal ureter was markedly atresia. It was decided to perform nephroureterectomy on the right side considering its thin renal cortex. The postoperative average urine production is 25 ml/hour, no bleeding from surgical wound, BUN 10.7 mg/dL, and serum creatinine 0.37 mg/dL.

Conclusion: The horseshoe kidney is one example of genitourinary anomalies related to the high incidence of MCA. Up to one third with horseshoe kidney had hydronephrosis secondary to ureteric atresia, which can be managed by reconstruction surgery or nephroureterectomy considering the function of the affected side of kidney.

Keywords: Horseshoe kidney, ureteric atresia, nephroureterectomy, abdominal cyst.

Cite This Article: Pratama, P.K.D., Nilawati, G.A.P., Anandasari, P.P.Y., Duarsa, G.W.K. 2019. Ginjal tapal kuda dengan hidronefrosis unilateral sekunder akibat atresia ureter: laporan kasus. *Intisari Sains Medis* 10 (2): 532-535. DOI: [10.15562/ism.v10i2.594](https://doi.org/10.15562/ism.v10i2.594)

ABSTRAK

Latar belakang: Prevalensi total dari anomali kongenital multipel (MCA) adalah 15,8 per 10.000 kelahiran. Kelainan kongenital genitourinaria yang disertai dengan kasus MCA terdapat pada 43,8% kasus. Ginjal tapal kuda merupakan salah satu kelainan genitourinaria yang memiliki insiden MCA yang tinggi dan juga sering disertai hidronefrosis pada sepertiga kasus, salah satunya yaitu akibat dari atresia ureter.

Kasus: Seorang anak laki-laki berumur 10 bulan, datang ke Poliklinik Urologi RSUP Sanglah dengan keluhan distensi abdomen sejak 5 bulan yang lalu. Pada pemeriksaan fisik, didapatkan massa kistik berukuran besar tanpa disertai nyeri tekan pada kuadran kanan atas abdomen hingga kuadran kanan bawah abdomen. Terdapat kelainan kongenital lainnya pada pasien berupa hidrosefalus, hipospadia, dan bilateral undescended testis. Pada pemeriksaan CT Scan didapatkan hidronefrosis ginjal kanan dengan megaureter dan kista mesenterial. Sementara gambaran ginjal

tapal kuda tidak tampak secara jelas. Pada tindakan operasi dengan insisi *transverse upper abdominal transperitoneal* didapatkan gambaran ginjal tapal kuda dengan massa kistik retroperitoneal sisi kanan, disertai dilatasi renal pelvis kanan dan ureter proksimal sepanjang 3 cm distal UPJ. Sementara itu pada ureter bagian distal ditemukan atresia. Tindakan nefroureterektomi kanan dilakukan karena korteks parenkim ginjal yang sangat tipis. Pasca operasi produksi urin rata-rata 25 ml/jam, tidak terdapat perdarahan dari luka operasi, BUN 10,7 mg/dL, dan serum kreatinin 0,37 mg/dL.

Simpulan: Ginjal tapal kuda merupakan salah satu kelainan genitourinaria yang berhubungan dengan insiden MCA yang tinggi. Pada sepertiga kasus ginjal tapal kuda sering disertai hidronefrosis, yang salah satunya dapat disebabkan oleh adanya atresia ureter. Tindakan operasi rekonstruksi atau nefrektomi dapat menjadi pilihan dengan mempertimbangkan fungsi ginjal pasien.

Kata Kunci: Ginjal tapal kuda, atresia ureter, nefroureterektomi, kista abdominal

Site Pasal ini: Pratama, P.K.D., Nilawati, G.A.P., Anandasari, P.P.Y., Duarsa, G.W.K. 2019. Ginjal tapal kuda dengan hidronefrosis unilateral sekunder akibat atresia ureter: laporan kasus. *Intisari Sains Medis* 10 (2): 532-535. DOI: [10.15562/ism.v10i2.594](https://doi.org/10.15562/ism.v10i2.594)

¹Fakultas Kedokteran Universitas Udayana

²Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana- Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah

³Departemen Radiologi, Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah, Departemen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana- Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah

⁴Departemen Urologi, Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana- Rumah Sakit Umum Pusat Sanglah

*Korespondensi:

Putu Kurnia Darma Pratama;
Fakultas Kedokteran Universitas Udayana;
kurniadarmapratama@gmail.com

PENDAHULUAN

Anomali kongenital merupakan suatu malformasi atau kelainan struktural yang terdiagnosis saat antenatal, saat lahir, atau pada beberapa tahun pertama kehidupan. Pada beberapa kasus dapat terjadi dua atau lebih malformasi struktural yang disebut anomali kongenital multiple (MCA). Angka kejadian dari MCA yaitu 15,8 per 10.000 kelahiran.¹⁻³ Pada kasus MCA, angka kelainan pada sistem genitourinaria didapatkan sebanyak 43,8% kasus.^{1,4}

Horseshoe kidney atau ginjal tapal kuda merupakan salah satu anomali kongenital yang sering disertai anomali kongenital lainnya, baik itu pada sistem saraf pusat, kardiovaskular musculoskeletal, dan bahkan anomali pada sistem genitourinaria lainnya.⁴⁻⁷ Selain itu sekitar sepertiga kasus ginjal tapal kuda sering disertai hidronefrosis yang salah satunya disebabkan oleh atresia ureter.⁶ Atresia ureter merupakan salah satu kasus anomali kongenital yang jarang terjadi. Pada bagian distal, ureter yang mengalami atresia sama sekali tidak berhubungan dengan kandung kemih. Sementara itu pada bagian yang lebih proksimal, ureter yang telah terkanalisasi biasanya didapatkan berupa masa kistik. Pada bayi atau anak-anak, keluhan yang muncul biasanya berupa adanya massa abdomen, demam, atau bahkan tanpa gejala.⁸ Pada tulisan ini akan dilaporkan kasus bayi berusia 10 bulan dengan anomali kongenital berupa ginjal tapal kuda, atresia ureter, hipospadia tipe penile, dan undescensus testis bilateral.

LAPORAN KASUS

Seorang bayi laki-laki berumur 10 bulan dengan keluhan pembesaran perut sejak 5 bulan yang lalu. Perut membesar secara perlahan, tanpa disertai keluhan muntah dan nyeri. Orang tua pasien mengatakan tidak terdapat gangguan atau perubahan pola makan, minum, buang air kecil, dan buang air besar saat perut pasien membesar. Pada keluarga tidak terdapat kelainan dengan keluhan yang serupa.

Pemeriksaan tanda vital masih dalam batas normal, tidak terdapat demam. Pada pemeriksaan fisik abdomen ditemukan massa kistik berukuran 12cm x 12cm pada keseluruhan kuadran abdomen tanpa adanya nyeri tekan. Suara peristaltik usus dalam batas normal. Pemeriksaan genitalia ditemukan hipospadia tipe penile dan undescensus testis bilateral (**Gambar 1**).

Pada pemeriksaan CT scan abdomen ditemukan hidronefrosis berat kanan yang disertai masa kistik berdinding tipis ekstrarenal pada aspek anterior ginjal kanan dengan ukuran 14 cm x 9.9 cm x 14.4 cm, yang diduga sebagai kista mesenterik. Selain itu

didapatkan penipisan pada korteks ginjal kanan, serta dilatasi dan turtous ureter kanan (kaliber terlebar terukur 27 cm). Sementara gambaran ginjal tapal kuda dan atresia ureter tidak tampak dengan jelas (**Gambar 2**).

Tindakan operasi dilakukan dengan *tranverse upper abdominal transperitoneal incision*. Pada saat eksplorasi didapatkan gambaran ginjal tapal kuda dengan massa kistik retroperitoneal sisi kanan, disertai dilatasi renal pelvis kanan dan ureter proksimal sepanjang 3 cm distal UPJ. Sementara itu pada ureter bagian distal ditemukan atresia. Tindakan nefroureterektomi kanan dilakukan karena korteks parenkim ginjal yang sangat tipis.

Pascaoperasi didapatkan produksi urine 25 ml/ jam, tidak terdapat perdarahan dari insisi luka operasi, pemeriksaan darah lengkap dalam batas normal, *blood urea nitrogen* (BUN) 10,7 mg/dL, dan serum kreatinin 0,37 mg/dL. Pada hasil pemeriksaan histopatologi ditemukan hasil sesuai gambaran pielonefritis kronis. Keadaan umum pasien pasca operasi baik.

PEMBAHASAN

Ginjal tapal kuda merupakan kelainan penyatuan atau fusi dari traktus urinarius kongenital yang paling sering ditemukan.^{4,6} Anomali kongenital ini terdiri dari trias yaitu ektopi, malrotasi, dan perubahan vaskular. Pada sebagian besar kasus, kelainan berupa dua massa ginjal yang menyatu pada bagian bawah yang disatukan oleh ismus parenkim atau fibrosa.^{4,7,8} Sebagian besar kasus ginjal tapal kuda sering disertai dengan MCA pada sistem saraf pusat, kardiovaskular, muskuloskeletal, dan bahkan anomali sistem genitourinaria lainnya.⁴⁻⁷ Selain itu pada 33-64% kasus ginjal tapal kuda sering disertai hidronefrosis yang sebagian besar disebabkan akibat dari insersi ureter yang tinggi pada UPJ, ureter yang melewati sisi depan ismus, atau adanya variasi dari pembuluh darah. Adanya hidronefrosis pada ginjal tapal kuda akibat dari atresia ureter merupakan salah satu kasus yang jarang terjadi.^{7,8}

Atresia ureter merupakan kelainan kongenital yang jarang terjadi yang berhubungan dengan ginjal yang non-fungsional atau displastik.⁸⁻¹⁰ Kondisi atresia ureter disebabkan oleh adanya iskemia pada zona tertentu di ureter saat proses elongasi dan migrasi *ureteral bud* yang berakibat pada kegagalan kanalisasi.^{8,9} Atresia ureter dapat terjadi pada salah satu sisi (unilateral) atau kedua sisi ureter (bilateral) serta pada bagian ureter proksimal ataupun distal. Dimana atresia ureter proksimal lebih jarang terjadi dibandingkan atresia ureter distal.^{8,10} Pada sisi distal ureter yang mengalami atresia, sama sekali tidak terdapat hubungan dengan kandung kemih.

Sementara itu pada bagian proksimal dari atresia, ureter yang telah terkanalisasi biasanya didapatkan pelebaran dan dapat berupa masa kistik.^{8,9} Apabila atresia terjadi setelah proses ekskresi urin dimulai, segmen tubular dari ureter bersama dengan ginjal yang sudah tidak berfungsi akan mengalami pembesaran dan tampak seperti massa kistik abdominal berukuran besar.⁸ Hal ini tentunya dapat menyebabkan keraguan dalam proses diagnostik, karena keadaan ini dapat menyerupai gambaran tumor, kista, teratoma, atau neuroblastoma.^{9,10}

Pada kasus ginjal tapal kuda dengan hidronefrosis akibat atresia ureter, keluhan awal pada pasien anak biasanya berupa adanya massa abdominal yang merupakan akibat dari dilatasi yang signifikan dari ureter sisi proksimal dari segmen yang mengalami atresia atau dari ginjal

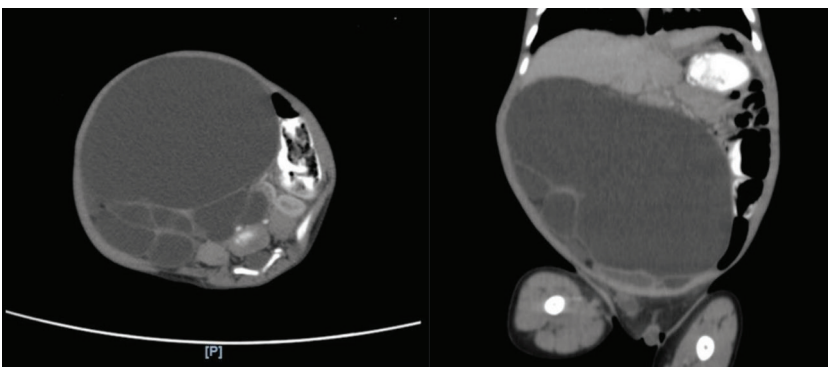
yang sudah tidak berfungsi. Keluhan demam dan leukositosis bahkan dapat muncul apabila terjadi infeksi dan inflamasi.¹⁰⁻¹² Pada kasus ini, keluhan berupa pembesaran perut secara perlahan muncul sejak usia 5 bulan, yang tanpa disertai keluhan penyerta. Selain itu ditemukan juga anomali kongenital berupa hipospadia tipe penile dan undescensus testis bilateral. Hal ini sesuai dengan sebagian besar kasus ginjal tapal kuda yang pada 30-79% kasus disertai dengan MCA.⁵⁻⁷ Berdasarkan anamnesis dan keluhan fisik, kecurigaan awal mengarah pada massa tumor kistik intraabdomen dan pada obstruksi traktus urinarius.

Diagnosis pasti preoperatif dari ginjal tapal kuda dengan atresia ureter cukup sulit untuk dilakukan. Pada saat prenatal, kecurigaan adanya obstruksi pada ginjal tapal kuda dapat dilihat dari adanya hidronefrosis melalui pemeriksaan skrining ultrasonografi.^{8,10,13,14} Sementara itu pada periode postnatal, dapat dilakukan pemeriksaan pielografi retrograde atau antegrade. Apabila terdapat segmen ureter yang tidak terlihat pada pemeriksaan pielografi, adanya atresia ureter patut dipertimbangkan.⁸⁻¹⁰ Pada periode preoperatif pemeriksaan CT Scan, *magnetic resonance imaging* (MRI) dan laparoskopi, dapat menjadi modalitas yang penting dalam mendiagnosis obstruksi pada ginjal tapal kuda terutama akibat dari atresia ureter.^{7,13,14} Pada kasus ini dilakukan pemeriksaan CT scan abdomen tanpa dan dengan kontras dengan hasil hidronefrosis berat kanan yang disertai masa kistik berdinding tipis ekstrarenal pada aspek anterior ginjal kanan, penipisan korteks ginjal kanan, serta dilatasi dan turtous ureter kanan. Gambaran ginjal tapal kuda dan atresia ureter tidak tampak dengan jelas. Dari pemeriksaan fisik dan penunjang yang telah dilakukan pada kasus ini, diagnosis mengarah pada kasus hidronefrosis namun belum diketahui secara pasti penyebab dari obstruksi.

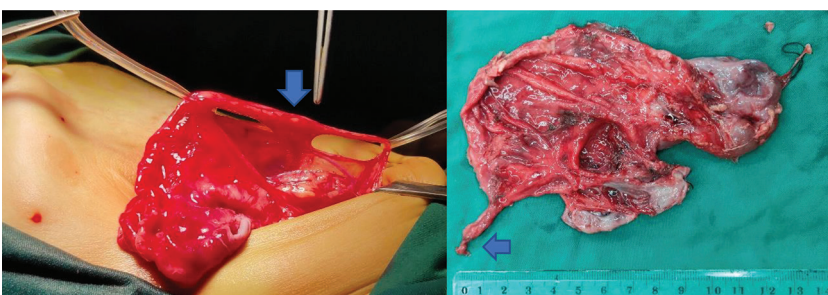
Pada beberapa laporan, pilihan tindakan pada kasus ginjal tapal kuda dengan atresia ureter disesuaikan berdasarkan penilaian fungsi ginjal dan ureter pada sisi yang mengalami obstruksi dan tersedianya bahan yang cukup untuk dilakukan tindakan.^{8,10,11} Pada kasus *horseshoe kidney*, pendekatan operasi dapat secara transperitoneal dengan insisi *lower midline* atau *transverse*, atau secara retroperitoneal dengan insisi pada regio *flank*.^{15,16} Tindakan pieloplasti atau anastomosis uretero-uretero dapat dilakukan untuk preservasi dari fungsi ginjal. Sementara itu pada kasus dimana ginjal telah mengalami displasia berat dan sudah tidak berfungsi lagi, tindakan nefroureterektomi menjadi pilihan tindakan.^{8,10,11} Tindakan retroperitoneoskopi dapat dilakukan untuk identifikasi dan visualisasi sisi ureter yang



Gambar 1. Distensi abdomen pada pasien



Gambar 2. Hasil pemeriksaan CT scan abdomen



Gambar 3. Gambaran atresia ureter sebelum (kiri) dan sesudah tindakan nefroureterektomi (kanan)

mengalami atresia secara tepat.^{8,10,12} Pada kasus ini *tranverse upper abdominal transperitoneal incision* menjadi pilihan. Pada saat eksplorasi didapatkan gambaran ginjal tapal kuda dengan massa kistik retroperitoneal sisi kanan, disertai dilatasi renal pelvis kanan dan ureter proksimal sepanjang 3 cm distal UPJ. Sementara itu pada ureter bagian distal ditemukan atresia. Tindakan nefroureterektomi kanan dilakukan karena korteks parenkim ginjal yang sangat tipis, yang sesuai dengan tindakan pilihan pada beberapa laporan kasus sebelumnya.

Setelah dilakukan tindakan penanganan pada obstruksi, kehilangan fungsi ginjal akibat atresia ureter biasanya bersifat ireversibel.^{11,16} Walaupun demikian, terdapat 3 kasus yang dilaporkan dimana perbaikan fungsi ginjal berhasil dicapai dengan tindakan drainase urine dan *pyeloplasty* pada neonatus berusia 3-5 minggu.¹⁶ Bahkan terdapat 2 kasus obstruksi dengan durasi yang lebih lama yaitu selama 5 bulan dan 10 tahun yang fungsi ginjalnya berhasil membaik pasca dilakukan tindakan rekonstruksi.¹⁶⁻¹⁸

Pascaoperasi didapatkan produksi urine 25 ml/ jam, tidak terdapat perdarahan dari insisi luka operasi, pemeriksaan darah lengkap dalam batas normal, *blood urea nitrogen* (BUN) 10,7 mg/dL, dan serum kreatinin 0,37 mg/dL. Pada hasil pemeriksaan histopatologi ditemukan hasil sesuai gambaran pielonefritis kronis dan tidak tampak gambaran kearah keganasan. Keadaan umum pasien pasca operasi baik.

SIMPULAN

Ginjal tapal kuda merupakan anomali kongenital yang sering disertai dengan MCA dan bahkan anomali sistem genitourinaria lainnya. Karena masih jarangnyanya kasus ginjal tapal kuda yang disertai atresia ureter, dibutuhkan lebih banyak lagi kasus untuk ditelaah dalam menentukan metode diagnosis dan pemilihan tindakan yang tepat.

KONFLIK KEPENTINGAN

Penulis menyatakan tidak terdapat konflik kepentingan terkait publikasi dari laporan kasus ini.

ETIKDA DALAM PUBLIKASI

Orang tua dari pasien telah menandatangani lembar *inform consent* bahwa fotografi dari pasien akan dimuat dalam jurnal artikel.

DAFTAR PUSTAKA

1. Sallout B, Obedat N, Shakeel F, Mansoor A, Walker M, Al-Badra A. Prevalence of major congenital anomalies at King Fahad Medical City in Saudi Arabia: a tertiary care centre-based study. *Ann Saudi Med.* 2015; 35(5):343-51.

2. Padmanabhan R, Venkatasubramanian R, Heber A. Prevalence and Pattern of Congenital Malformations among Neonates in a Medical College Hospital - A Retrospective Study. *Int J Sci Stud.* 2019; 6(12):28-31.
3. Ariani Y, Soeharso P, Sjarif DR. Genetics and genomic medicine in Indonesia. *Molecular Genetics & Genomic Medicine.* 2017;22: 103-9.
4. Calzolari E, Barisic I, Loane M, Morris J, Wellesley D, Dolk H, et al. Epidemiology of Multiple Congenital Anomalies in Europe: A EUROCAT Population-Based Registry Study. *Wiley Online Library.* 2014.
5. Duarsa GWK, Nugroho TD. Characteristics of Hypospadias Cases in Sanglah General Hospital, Bali-Indonesia: A Descriptive Study. *Bali Med J.* 2016; 5(1):13-16.
6. Shapiro E, Telegrafi S. Anomalies of the Upper Urinary Tract. Dalam: *Campbell-Walsh Urologi, 11th Ed.*. Elsevier Inc. 2016; p.2993-6.
7. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, Protogerou V, Tsitouridis I, Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. *Springer-Verlag France.* 2013.
8. Bhattacharjee PK, Ghosal S, Sharma GD. Distal ureteric atresia presenting as an abdominal lump in an adult. *Indian J Surg.* 2004; 66:175-7.
9. Roy SKS, Saha K, Bhattacharjee PK, Majhi TK, Sarkar R. A Distal Ureteric Atresia-A Case Report. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2002; 7:156-8.
10. Bleve C, Conighi ML, Fasoli L, Buccì V, Battaglinò F, Chiarenza SF. Proximal ureteral atresia, a rare congenital anomaly—incidental finding: a case report. *Transl Pediatr.* 2017; 6(1):67-71.
11. Bagnara V, Castorina S, Nappo SG, Privitera G, Luca T, Caione P. Hypothesis on etiopathogenesis, congenital or acquired, of an imperforate distal ureter: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2015; 9:227.
12. Lee JW, You SH, Han DY, Jeong HJ, Choi DY, Oh YK. Retroperitoneoscopic Nephrectomy for a Horseshoe Kidney with Unilateral Severe Hydronephrosis and Ureteral Hypoplasia. *Korean Journal of Urology.* 2009; 50(5):512-5.
13. Tekgul S, Dogan HS, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman JM, Radmayr C, et al. Dilatation of the upper urinary tract. Dalam: *European Association of Urology Guidelines on Pediatric Urology.* 2016; 49-51.
14. Sigumonrong Y, Santosa A, Rodjani A, Tarmono, Duarsa GWK, Daryanto B, et al. *Panduan Penatalaksanaan Urologi Anak di Indonesia 2016.* Ikatan Ahli Urologi Indonesia. 2016; 2:18-41.
15. Al-Shamsi A, Abudaia J, Al-Sabban E, Ahmed S. Horseshoe kidney with hydronephrosis secondary to ureteric stenosis: construction of a ureter from the renal pelvis. *BJU International.* 1999; 83:146-7.
16. Prakash A, Saxena D. Horse Shoe Kidney With Uretero-Pelvic Junction Obstruction: Insights In Embryology And Management. *Pediatr Neonatal Care.* 2017; 7(3):00289.
17. Ashimine S, Miyazato M, Hayashi E, Morozumi M, Sugaya K, Ogawa Y. Distal ureteral atresia: Recovery of renal function after relief of obstruction at ten months old. *International Journal of Urology.* 2005; 12:578-80.
18. Morozumi M, Ogawa Y, Fujime M, Kitagawa R. Distal Ureteral Atresia Associated with Crossed Renal Ectopia with Fusion: Recovery of Renal Function after Release of a 10-Year Ureteral Obstruction. *Int J Urol.* 1997; 4:512-5.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution