

儿童膀胱重复畸形 4 例报告

李建宏 张 璇 王广欢 蒋学武 谢肖俊

【关键词】 膀胱/畸形

膀胱重复畸形极其罕见,截止目前,文献报道不超过 100 例。而且,该畸形极少单独发病,最常合并的畸形来自泌尿、生殖和胃肠道系统^[1-3]。因此,常常给临床诊断和处理带来困难。自 1996 年以来,我院收治 4 例儿童膀胱重复畸形,现将其诊治经过报道如下。

资料与方法

病例 1,女,5 岁。因正常排尿间期尿失禁而就诊。出生后第 3 d 曾因肛门闭锁行经会阴肛门成形术。体检见外阴大片湿疹,阴道前庭偏左处可见一小孔并有尿液流出。B 超发现右肾重复畸形,左侧未探及。静脉肾盂造影(IVP)提示左肾显影延迟,造影剂自前庭小孔流出,而右肾重复畸形伴 Y 形输尿管,逆行造影显示膀胱后一小囊肿。膀胱镜检查见右侧输尿管开口,而未见左侧开口。盆腔探查发现膀胱与子宫间有一小囊肿,切开后见输尿管开口,顺此开口可上追至左肾并发现其发育不良,囊肿内注入美兰可见外阴蓝染。诊断:左侧重复膀胱,遂切除左侧肾、输尿管和膀胱,术后尿失禁症状消失。

病例 2,男,13 个月。以双侧腰部包块和隐睾入院。体检发现腹壁薄,呈梨形突出(Prune-Belly 综合征),双侧腰部包块呈囊性,无压痛,双睾丸于腹股沟区可扪及。B 超提示双肾重度积水,左输尿管明显扩张,盆腔内有 2 个囊状包块。IVP 检查提示右肾重度积水伴肾盂输尿管连接部狭窄,左肾不显影。术中探查发现右肾积水,经输尿管注入美兰后流入盆腔内偏右的包块(右侧膀胱)并流出体外;左肾皮质菲薄,注入美兰后流入盆腔内偏左的包块(左侧膀胱),见无会阴开口,也不与右侧膀胱相通。遂行右肾盂成形术,左肾、输尿管及膀胱切除。半年后行双睾丸固定术。

病例 3,女,2 岁。因外阴畸形,大小便失禁而入院。体检发现外阴重复,右侧外阴基本正常,有正常的尿道、阴道和肛门,而左侧仅一个开口。从右侧外阴逆行插管可进入膀胱,而从左侧仅能进入结肠内。B 超提示双肾、输尿管和膀胱重复,未见子宫、卵巢和阴道重复畸形。IVP 检查提示双侧泌尿系统(包括尿道)完全重复。从双侧会阴开口注入造影剂行排尿性膀胱尿道造影(VCUG)也可显示双侧膀胱,钡灌肠可显示结肠重复畸形,重复的结肠明显扩张。予手术探查,首先于腹膜外探查输尿管和膀胱,打开膀胱,找到 4 根输尿管,分别注入美兰,证实其进入双侧膀胱并经各自尿道流出,然后关闭左侧膀胱内口,将 2 个膀胱融合为一,然后探查腹腔内,未发现生殖系统畸形。胃肠道从 Treitz 韧带开始检查,发现顺时针肠旋转不良,距回盲部约 40 cm 处对系膜缘可见一直径约 3 cm 的囊状小肠重复畸形,阑尾重复,全结肠管状重复。遂复位肠旋转不良,切除重复小肠和阑尾,并行末端结肠低位融合。最后,切除左侧重复会阴。患儿术后大小便失禁消失。

病例 4,男,7 岁。因腹胀 3 个月,加重伴腹痛 4 d 入院。体检发现明显腹胀,腹部压痛和肌紧张。B 超提示多个囊状低回声包块,腹部平片提示腹腔多个液平面,结肠明显扩张,提示低位肠梗阻。手术探查发现腹腔中央部分为一大囊性包块占据,推压小肠和结肠向上导致肠梗阻,切开后引流出千余毫升浑浊液体,内壁有一开口与扩张的左输尿管相通,其外侧还有一输尿管开口于正常膀胱,向上追踪可见 2 根输尿管均连于积水的左肾,而右肾及输尿管正常,诊断为左侧肾、输尿管和膀胱重复畸形,并予以切除。

结 果

4 例患儿均进行了手术探查和相应的处理。切除组织常规送病理检查,结果提示肾积水或发育不

作者单位:汕头大学医学院第二附属医院小儿外科(广东, 515041),Email:lijh2925@163.com。

良,肾实质萎缩,纤维组织增生。4 例患儿膀胱组织中均有正常的肌层和粘膜层,为完全性膀胱重复。

4 例患儿均随访 15 个月~9 年,术后肾积水主要行 B 超和 IVP 检查,其中病例 2 和病例 4 在随访过程中肾实质逐渐增厚,肾功能基本恢复正常。病例 3 于术后 4 个月时发生外阴脓肿,证实为重复尿道切除不完整所致,并行脓肿引流,残余尿道切除。术后 10 个月随访 VCUG 提示融合膀胱正常,未见重复尿道。其余 2 例随访中未见其他并发症。

讨 论

膀胱重复是一种罕见的先天性畸形,可分为很多临床亚型,包括完全型和不完全型(仅有单一尿道),矢状位和冠状位膀胱内分隔,多囊状膀胱和葫芦状膀胱等。完全型膀胱重复^[4,5]是指双侧膀胱壁均有发育良好的粘膜层和肌层,每个膀胱都有自己的输尿管和尿道,且彼此互不相通。截止目前,文献报道的各种类型的重复膀胱总共不超过 100 例。该畸形发病机制目前仍不清楚。但该病的一些特征提示各个亚型似乎有不同的发病机制。简单来说,至少提出了 4 种假说试图解释该畸形的发生,包括遗传因素、输尿管瓣膜的残余、膀胱始基分裂不全及两个膀胱始基生长和发育速度不均等^[6]。

膀胱重复极少单独发病,最常合并的先天畸形来自泌尿、生殖和胃肠道系统。就泌尿系统而言,几乎可合并肾、输尿管和尿道的所有畸形,包括发育不良、缺如、重复和异位等。就胃肠道系统而言,40%~50%的膀胱重复合并后肠重复畸形,还可合并肠旋转不良、肠重复和其他畸形。完全型膀胱重复是一些累及躯体尾端的综合征的组成部分,如泄殖腔畸形和 VACTERL 综合征等^[7]。生殖系统的合并畸形则可累及子宫、阴道和外阴,包括重复和闭锁等。病例 3 中的外阴重复极为罕见,文献报道不超过 20 例^[8]。除了累及以上 3 个系统外,膀胱重复偶可合并脊柱畸形以及其他骨骼畸形,如脊髓脊膜膨出、尾骨重复、半椎体等^[9,10]。

这就引发一个问题,为什么膀胱重复可合并如此多而且复杂的先天畸形?我们认为,应该从胚胎发育学中寻找合理的解释。泌尿、生殖和胃肠道系统(后肠)的大多数器官在胚胎发生上均来源于相同或者相近的胚胎组织,而且发生和发育的时机也很接近。我们知道,泌尿和生殖系统的多数器官大多来源于间叶中胚层。胚胎 4 周左右出现的泌尿生殖

嵴是肾、生殖腺和生殖道的共同原基。几乎同时出现的泌尿生殖隔将泄殖腔分为背侧的后肠(以后分化为直肠和肛管)和腹侧的泌尿生殖囊(分化为膀胱、尿道、阴茎和阴道)。因此,这种胚胎发生上的密切联系和共同的发育时机有助于解释和理解膀胱重复可合并如此多而且复杂的畸形^[11]。

由于膀胱重复畸形罕见,合并畸形多,术前诊断复杂而困难。例如,对病例 3 而言,如此多的合并畸形以致对所有的开口行造影检查以了解重复器官的解剖关系和有无功能都不足以作出完整和详细的术前诊断,直至术中探查才得到证实。因此,该病的诊断应根据病史和合并畸形的解剖特征选用不同的术前检查,以尽可能发现潜在的畸形。就我们的经验而言,B 超、IVP 和膀胱镜是比较有针对性的筛查和确诊手段。最近有 B 超能于产前发现膀胱重复^[12]的报道。其他检查,如钡灌肠、VCUG 和 CT 也能协助诊断。

单就膀胱重复而言,如某些病例重复膀胱均有功能,可行融合术(如病例 3),否则要切除无功能的重复膀胱。因为各个病例合并畸形的不同,手术处理需要个体化,但至少要遵循两条标准:①经过仔细的术前检查和术中探查后,应首先决定哪些畸形需要矫正。如果一期手术完全矫正这些畸形不大可能,应计划好分期手术,并优先矫正那些影响肾和膀胱功能的畸形。②不管合并多少畸形,手术处理应尽可能简化。矫正限于那些保留功能所必要的处理措施。对于病例 1 右肾合并的重复畸形,即可不予处理;而对病例 3 的管状重复畸形,不必要行完整切除,仅需要结肠末端融合手术即可,手术简单,创伤小。

参 考 文 献

- 1 Magalhaes ML, Campos LA, Souza LC, et al. A case of association of duplication of the urogenital and intestinal tracts [J]. J Pediatr Adolesc Gynecol, 1999, 12 (3): 165-70.
- 2 Goh DW, Davey RB, Dewan PA. Bladder, urethral, and vaginal duplication[J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(1): 125-6.
- 3 Sarin YK, Manchanda V, Sharma A, et al. Triplication of colon with diphallus and complete duplication of bladder and urethra [J]. J Pediatr Surg, 2006, 41 (11): 1924-6.
- 4 Oguzkurt P, Ozalevli SS, Alkan M, et al. Unusual case of bladder duplication: complete duplication in coronal plane with single urethra and no (下转第 73 页)

以下,诊断较困难,有的肠系膜裂孔可终生无症状,而在剖腹术中偶然发现。

肠系膜裂孔疝一般单发,裂孔呈圆形或卵圆形,边缘多整齐,常见于中结肠动脉左侧的无血管区,也可发生在横结肠或乙状结肠,是一种先天性发育异常,也可由后天创伤、炎症或手术失误造成。小儿以先天因素多见,其形成原因有两种假设,一部分人认为是胚胎期肠转位时脏层与壁层腹膜愈接不全形成缺损所致,而 Louw 认为是肠系膜血运障碍局部坏死而引起,极少病例系外伤后引起肠系膜裂孔^[1]。另外,传统 RouX-Y 术式可引起此病的发生,临床亦有报道^[2]。

本病平时可无症状,胃肠功能紊乱、便秘、饱餐后运动及其他腹压变化可成为此病的诱因,可表现为急性肠梗阻的症状,约占 60%。发病时,部分肠袢快速吸入裂孔,短时间内可疝入大量小肠、结肠,肠管嵌顿、扭转,形成绞窄、坏死。患儿常有可自行缓解的反复发作腹痛病史,甚至终生无任何腹部不适表现,入院时仅表现为不同程度的腹痛。影像学检查表现为:①靠近腹壁的成簇的小肠环;②肠系膜血管聚集、充血、移位、牵拉及主干的移位,假肿瘤症;③肠管扩张、肠壁增厚;④旋转征及腹水^[3]。患儿可经保守治疗后恢复,但大部分都因出现肠梗阻,肠绞窄而行急诊手术。

本病术前诊断困难,早期手术是成功的关键。如有急性肠梗阻症状,疑为此病,应行急诊剖腹探查术,将疝入肠袢复位,缝合裂孔。如疝环太紧,可选

择无血管区切开裂隙边缘,以扩大疝孔而有利于肠袢复位。肠系膜裂孔疝常形成肠管坏死,包括 3 种类型:套入裂孔的肠管坏死;形成裂孔的肠管坏死;套入裂孔肠管与形成裂孔的肠管均坏死。如肠袢已绞窄坏死,则应行坏死肠管切除,肠吻合术,后期再行封闭裂孔。

临床引起误诊的原因包括:①对本病认识不足。本病发病率低,临床上少见,易被大多数医生所忽视。②多数病人有手术病史,临床上易满足于粘连性肠梗阻的诊断。③临床表现不具特征性,马克维^[4]曾报道为 1 例临床表现似急性阑尾炎而误诊病例,本组病例 4 亦曾误诊为急性肠套叠。④辅助检查无特异性。

参 考 文 献


- 1 李平,王方雄,刘立洪,等.急性外伤性肠系膜裂孔疝致肠绞窄一例[J].中华创伤杂志,2005,21(10):767.
- 2 Nelson LG, Gonzalez R, et al. Spectrum and treatment of small bowel obstruction after Roux-en-Y gastric bypass[J]. Surg Obes Relat Dis, 2006,2(3):377-383.
- 3 孙卫星,王彩红,刘胜涛.腹内疝 2 例[J].临床放射学杂志,2004,23(7):552.
- 4 马克维,马彦华.肠系膜巨大裂孔疝并肠坏死误诊为阑尾炎[J].临床误诊误治杂志,2004,17(8):560.

(上接第 71 页)

- associated anomalies[J]. Urology.,2006, 68(5): 1121.e1-3.
- 5 Kajbafzadeh AM, Aghdas FS, et al. Complete covered duplication of the bladder, urethra, vagina, uterus and visceral sequestration[J], 2006, 13(8): 1129-31.
 - 6 杨党牢.膀胱重复合并左肾发育不良[J].临床泌尿外科杂志,1994, 9(4): 235.
 - 7 Santer R, Schroder H. Rectum and bladder duplication with malformations of the VACTERL association[J]. Klin Padiatr, 1987,199(2): 119-21.
 - 8 Fanning J. Double vulva. A case report [J]. J Reprod Med, 1987,32: 297-300.
 - 9 Prasil P, Nguyen LT, Laberge JM. Delayed presentation of a congenital recto-vaginal fistula associated with a

- recto-sigmoid tubular duplication and spinal cord and vertebral anomalies[J]. J Pediatr Surg, 2000,35(5): 733-5.
- 10 Bannykh SI, Bannykh GI, Mannino FL, et al. Partial caudal duplication in a newborn associated with meningocele and complex heart anomaly [J]. Teratology, 2001,63(2): 94-9.
 - 11 Kluth D, Lambrecht W. Current concepts in the embryology of anorectal malformations [J]. Semin Pediatr Surg, 1997, 6(4): 180-6.
 - 12 Evangelidis A, Murphy JP, Gatti JM. Incomplete bladder duplication presenting antenatally [J]. Urology, 2004, 64(3): 589.

儿童膀胱重复畸形4例报告

作者: 李建宏, 张镡, 王广欢, 蒋学武, 谢肖俊
作者单位: 汕头大学医学院第二附属医院小儿外科, 广东, 515041
刊名: 临床小儿外科杂志 
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY
年, 卷(期): 2007, 6(3)
被引用次数: 1次

参考文献(12条)

1. Sarin YK; Manchanda V; Sharma A Triplication of colon with diphallus and complete duplication of bladder and urethra 2006(11)
2. Goh DW; Davey RB; Dewan PA Bladder urethral, and vaginal duplication 1995(01)
3. Magalhaes ML; Campos LA; Souza LC A case of association of duplication of the urogenital and intestinal tracts 1999(03)
4. Prasil P; Nguyen LT; Laberge JM Delayed presentation of a congenital recto-vaginal fistula associated with a recto-sigmoid tubular duplication and spinal cord and vertebral anomalies 2000(05)
5. Fanning J Double vulva. A case report 1987
6. Santer R; Schroder H Rectum and bladder duplication with malformations of the VACTERL association 1987(02)
7. 杨党牢 膀胱重复合并左肾发育不良 1994(04)
8. Kajbafzadeh AM; Aghdas FS Complete covered duplication of the bladder, urethra, vagina, uterus and visceral sequestration 2006(08)
9. Oguzkurt P; Ozalevli SS; Alkan M Unusual case of bladder duplication: complete duplication in coronal plane with single urethra and no associated anomalies 2006(05)
10. Evangelidis A; Murphy JP; Gatti JM Incomplete bladder duplication presenting antenatally 2004(03)
11. Kluth D; Lambrecht W Current concepts in the embryology of anorectal malformations 1997(04)
12. Bannykh SI; Bannykh GI; Mannino FL Partial caudal duplication in a newborn associated with meningomyelocele and complex heart anomaly 2001(02)

引证文献(1条)

1. 杨光华. 白铁男. 韩瑞发. 徐健 膀胱重复畸形2例临床分析[期刊论文]-临床泌尿外科杂志 2010(9)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200703032.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 58720c65-00eb-4e49-8e9d-9ed4011552be

下载时间: 2011年4月29日