

• 病例报告 •

双肾及输尿管重复畸形、左输尿管末端囊肿及右输尿管异位开口 1 例



石志豪 方克伟

泌尿系先天发育畸形源于胚胎期发育异常,肾盂输尿管重复畸形的发病率约为 1/125^[1]。但临床上双侧肾盂及输尿管同时出现畸形者较少见,本院近期收治 1 例,现结合文献报道如下。

患者,女,72 d,其母产前 B 超检查发现双侧重复肾畸形,门诊以双侧重复肾收住院。自出生后患儿体温不稳定,其余生命体征正常,排尿费力,滴淋状,并反复尿路感染,B 超检查提示:双侧重复肾畸形,左侧两条输尿管全程扩张并输尿管囊肿,右侧输尿管全程扩张(图 1、图 2)。左肾 4.7 cm × 2.1 cm 大小,形态不规则,肾上部可见约 2.7 cm × 1.7 cm 液性暗区,与之相连输尿管全程扩张,下部肾盂相连输尿管全程扩张,左侧上、下扩张输尿管上段均宽约 1.6 cm,中下段均宽约 1.2 cm,下段宽约 0.7 cm,扩张输尿管内液性暗区透声差。左侧输尿管末端向膀胱内凸出约 1.5 cm × 1.1 cm 大小液性暗区,壁薄,透声较差。右肾约 5.2 cm × 2.5 cm,形态可,上部肾脏可见约 1.6 cm × 1.0 cm 液性暗区,与之连接的输尿管全程扩张,上段宽约 1.1 cm,中段宽约 0.9 cm,下段宽约 0.7 cm。MRU 终考虑双侧肾盂及输尿管重复畸形,上半

肾肾盂及输尿管扩张、积水,并输尿管囊肿及开口异位,不能排除重复输尿管远端部分融合(图 3~6)。左侧上半肾盂及输尿管明显扩张、积水、输尿管迂曲,末端扩张呈囊状长 T2 信号凸入膀胱;左侧下半肾输尿管局部增宽。右侧上半肾发育不良,输尿管明显迂曲扩张,开口位于膀胱后下部偏右侧,末端扩张呈囊状长 T2 信号凸入膀胱;下半肾肾盂稍饱满,输尿管中上段显影可。

术前疑诊为双侧重复肾、重复输尿管,左侧合并输尿管囊肿,右侧合并输尿管异位开口。先后分两次于全麻下对患儿行双侧重复肾及输尿管切除术,双侧肾脏均为上半部分异常,术中分别双重结扎供应上半肾的血管,游离病变输尿管至近膀胱输尿管连接处结扎离断,去除病变部分肾脏及输尿管后吻合切口。术后常规送病理检查,诊断为双侧重复肾及输尿管,重复肾组织部分肾小管、集合管变性,肾小球纤维化,淋巴细胞、浆细胞浸润形成淋巴滤泡样结构,血管扩张充血、出血,肾盂黏膜上皮脱落,上皮下纤维组织增生,输尿管壁血管扩张、充血,少许中性粒细胞、淋巴细胞浸润(图 7、图 8)。

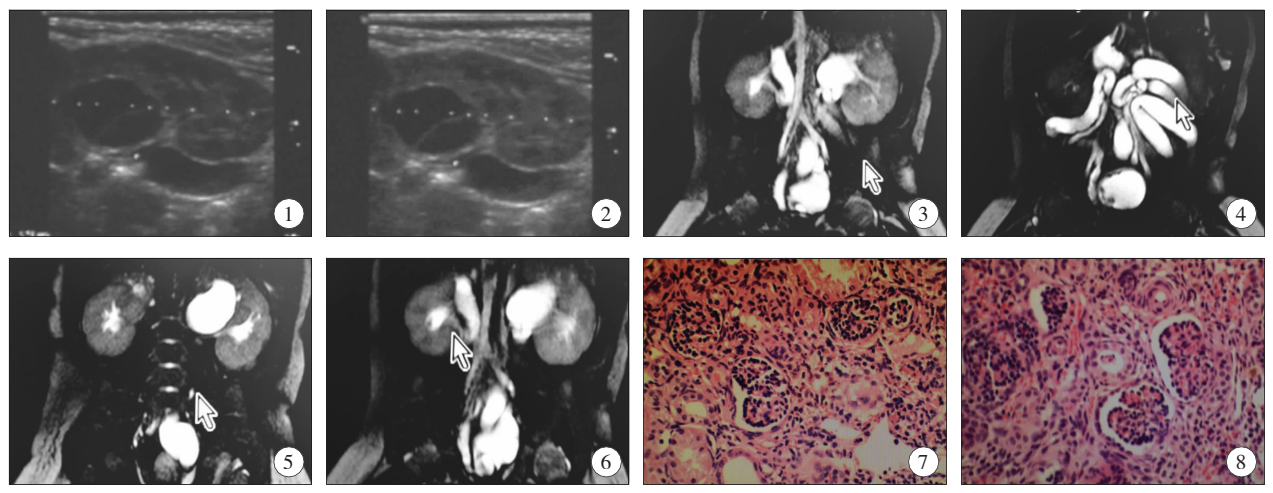


图 1,图 2 B 超检查显示双侧重复肾畸形,左侧两条输尿管全程扩张并输尿管囊肿,右侧输尿管全程扩张; 图 3 至图 6 MRU 显示双侧肾盂及输尿管重复畸形,上半肾肾盂及输尿管扩张、积水,并输尿管囊肿及开口异位; 图 7,图 8 病理学检查结果诊断诊断为双侧重复肾及输尿管。

讨论 泌尿、生殖系统先天性畸形临床常见,发病率约 1%~8%,近年有上升趋势^[2]。原因主要有遗传性和获得性两种,前者是生殖细胞或受精卵中遗传物质(基因或染色体)变化所致,在泌尿系统畸形发育过程中起到较重要作用,有研究发现 PAX2、HNF-1beta、EYA1、HOX11 等与人类泌尿系

畸形相关^[3,4]。胚胎期自中肾管输尿管芽上方生出另一副输尿管芽,其上端也进入生肾组织,即形成重复肾盂和输尿管,两个肾盂下沿的输尿管可以是直达膀胱,也可以是互相汇合成一条输尿管,其进入膀胱的开口位置是正常的^[5]。

影像学检查对于泌尿系统脏器畸形的诊断具有重大意义,正确判断肾脏的功能有助于手术方案的后期拟定,泌尿系重复畸形的影像学成像特点如下:IVU 的“双肾盂双输尿管征”,B 超及 CT 重建图上的“肾盂分离征”,CT 轴位平扫的“蒙面征”、“双侧实质交替增厚征”、“同层双肾盂征”,CT 轴位增强的“内髓质征”、“双输尿管征”, (下转第 559 页)

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.06.030
作者单位: 济南军区总医院(山东省济南市,250031),通讯作者: 崔兆伟 E-mail:13153121090@163.com;1,2,昆明医科大学第二附属医院泌尿外科(云南省昆明市,650101),通讯作者: 方克伟, E-mail:fk_waley@126.com.