

56例小儿重复肾临床诊疗分析

鲁 强 马 洪 董淑荃 刘 红 尚献会 罗 震 刘 斌

【摘要】 目的 探讨小儿重复肾的诊断与治疗方法,以进一步规范其诊疗流程。**方法** 对遵义医学院附属医院近10年收治的小儿重复肾畸形56例的临床资料进行回顾性分析。对其临床表现、分型、诊断及治疗方法进行总结分析。**结果** 56例中重复肾重复输尿管无积水且IVU显影正常者11例,保守随访观察。重复肾发育不良、重复肾积水伴重复输尿管积水并输尿管异位开口、IVU不显影和SPECT检测GFR(肾小球滤过率)无功能35例,予以重复肾重复输尿管探查切除。重复肾功能尚存、重复输尿管扩张(直径大于4.0 cm)、积水3例,予以重复肾与下位肾肾盂吻合成形术治疗;重复肾功能尚存、重复输尿管扩张(直径小于4.0 cm)、积水伴输尿管末端囊肿5例(不伴膀胱输尿管反流),予以输尿管末端囊肿戳穿术治疗;不伴输尿管末端囊肿2例,予以重复输尿管膀胱再植术治疗。术后随访6个月至7年,除1例因合并骶脊膜膨出术致神经源性膀胱表现为尿失禁外,其余术前存在泌尿系感染的病例感染症状均消失。术前不存在泌尿系感染的病例术后亦未出现泌尿系新发感染,行输尿管囊肿戳破术及膀胱输尿管再植的病例术后未出现膀胱输尿管反流。**结论** 小儿重复肾畸形临床表现多样,B超、IVU、SPECT、VCUG及泌尿系MRU检查是诊断的主要方法,膀胱镜输尿管插管逆行造影有一定的补充性诊断价值。治疗则应依据重复肾功能、重复肾重复输尿管有无积水以及是否合并重复输尿管异位开口,采用个体化治疗方案。

【关键词】 肾/畸形;肾/外科学;诊断;泌尿外科手术;治疗结果

【中图分类号】 R726.9 R692.1⁺1

Evaluation of clinical diagnosis and treatment of renal duplication in 56 children. Lu Qiang, Ma Hong, Dong Shuquan, Liu Hong, Shang Xianhui, Luo Zhen, Liu Bin. Department of Pediatric Surgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi 563003, Zunyi China. Corresponding Ma Hong, Email: mahong9195@163.com

【Abstract】 Objective To investigate furtherly clinical standard diagnosis and treatment of renal duplication in children. **Methods** The clinical data of 56 cases of childrens, renal duplication were retrospectively analyzed in our hospital in the past more than 10 years. Their clinical manifestation, classification, diagnosis and treatment were summarized and analyzed. **Results** Among of them, 11 cases of renal duplication without hydronephrosis and normal IVU imaging were observed following-up. To resect renal duplication and its ureter in 35 cases with non-function renal duplication by no IVU imaging and SPECT detecting GFR (glomerular filtration rate). The 3 cases of renal duplication with ureteral duplication dilatation (Diameter larger than 4.0 cm) have done anastomosis between duplex kidney and lower renal pelvis. And another 5 cases of renal duplication with ureteral duplication dilatation (less than 4.0 cm in diameter) with end-stage cyst of ureter (without vesicoureteral reflux) have done ureteral cyst puncture and 2 cases without end-stage cyst of ureter have done the replantation between ureteral duplication and bladder. All patients were followed up from 6 months to 7 years with average following-up 5 years. The clinical symptoms of result cases have disappeared after operation except for 1 patient with urinary incontinence due to the operation of sacro-meningocele with neurogenic bladder. After the cases of having done ureteral cyst puncture or the replantation between ureteral duplication and bladder don't have vesicoureteral reflux. **Conclusion** To be present all sort of clinical manifestations of renal duplication in children. It is a helpful to diagnosis renal duplication by B-ultrasound, IVU, SPECT and urinary MRU, VCUG and Retrograde pyelography. Individual Treatment of renal duplication should be executed on based

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.05.017

基金项目:贵州省卫生与计划生育委员会项目(gzlj2013-1-004)

作者单位:遵义医学院附属医院小儿外科(贵州省遵义市,563003)

通信作者:马洪,Email: mahong9195@163.com

function of renal duplication and ureteral ectopic opening].

【Key words】 Kidney/AB; Kidney/SU; Diagnosis; Urologic Surgical Procedures; Treatment Outcome

重复肾是较常见的小儿泌尿系先天畸形,大部分病例缺乏特异症状和体征,多数合并重复肾输尿管积水,部分合并重复肾发育不良,也有部分病例无合并症^[1]。鉴于重复肾合并症的多样性,因此目前对于重复肾的诊疗尚无统一、公认的标准,治疗上往往需根据重复肾功能及伴发输尿管形态等因素进行综合考虑^[2]。为进一步提高和规范重复肾的诊治水平,本研究回顾性分析了遵义医学院附属医院2006年7月至2018年6月收治的56例小儿重复肾的临床资料,现报道如下。

材料与方法

一、临床资料

以2006年7月至2018年6月遵义医学院附属医院收治的56例小儿重复肾患者作为研究对象,其中男17例(30.36%),女39例(69.64%);左侧17例(30.36%),右侧31例(55.36%),双侧8例(14.29%);年龄2d~13岁,平均年龄3岁9个月。

临床表现:通过产前检查发现重复肾输尿管11例(19.64%),通过体检发现重复肾输尿管9例(16.07%);合并尿失禁18例(32.14%),以腰痛就诊7例,以腹痛就诊5例,以泌尿系感染就诊3例,以体表包块就诊2例,以尿道外口肿物就诊1例。经B超(B-Ultrasound)、静脉尿路造影(intravenous urography, IVU, 图1)、泌尿系磁共振(magnetic resonance urography, MRU, 图2)、核素肾动态显像(radionuclide renal dynamic imaging, SPECT)以及膀胱镜输尿管插管逆行造影检查(retrograde pyelography, RP, 图3)发现重复肾伴完全双输尿管49例,重复肾伴“Y”型输尿管7例;上位重复肾51例,下位重复肾5例。

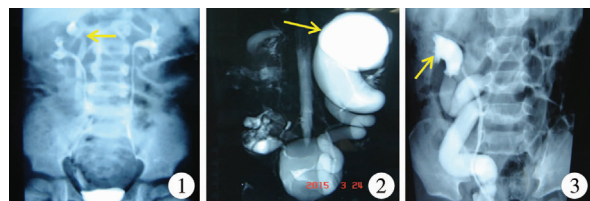


图1 静脉尿路造影:右侧重复肾(箭头所示) 图2 泌尿系磁共振:左侧重复肾(箭头所示) 图3 膀胱镜输尿管逆行造影:右重复肾(箭头所示)

Fig. 1 Intravenous Urography: right renal duplication (arrowing) **Fig. 2** Magnetic Resonance Urography: left renal duplication (arrowing) **Fig. 3** Retrograde pyelography: right renal duplication (arrowing)

二、治疗方法

56例中重复肾重复输尿管无积水且IVU显影正常的11例患儿采取保守治疗,定期复查。重复肾发育不良、重复肾积水伴重复输尿管积水并输尿管异位开口、IVU不显影和ECT检测GFR无功能者35例,予以重复肾重复输尿管探查切除,其中接受开放手术切除20例,接受腹腔镜下切除15例,两种术式处理过程中均需切除重复输尿管至盆腔最低位,因重复输尿管与正常输尿管共鞘,术中需要分离并保护好共鞘的正常输尿管及其血供,然后切除无功能的肾脏及重复输尿管(图4至图6),接受开放手术的患儿中,1例术后5个月发生重复输尿管残端综合征,二期腹腔镜下切除重复输尿管残端治愈。

重复肾功能尚存且重复输尿管扩张(直径>4.0 cm)、积水3例,行重复肾与下位肾肾盂吻合成形术,其手术要点为:术中探查重复扩张的输尿管,分离重复的输尿管至盆底部;切除扩张的重复输尿管,然后与下位肾肾盂行吻合术。

重复肾功能尚存、重复输尿管扩张(直径<4.0 cm)、积水伴输尿管末端囊肿者5例,5例患儿均不伴有膀胱输尿管反流,行输尿管末端囊肿戳穿术,其操作要点为:经尿道膀胱镜下找到突向膀胱内的囊肿输尿管末端后戳穿,在操作过程中注意力度适中,避免刺破膀胱。

不伴输尿管末端囊肿者2例,行重复输尿管膀胱再植术,术中分离重复输尿管,裁剪其远端后在膀胱三角处与膀胱吻合,术后B超检查重复肾输尿管积水改善情况,并通过排尿性膀胱尿道造影检查判断有无膀胱输尿管反流。

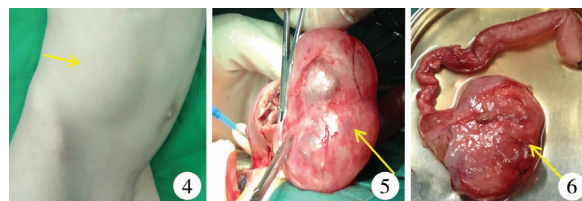


图4 右重复肾积水伴重复输尿管术前照片(箭头所示) 图5 术中切除右重复肾输尿管(箭头所示) 图6 切除的右重复肾及重复输尿管(箭头所示)

Fig. 4 Right renal duplication with hydronephrosis before operation (arrowing) **Fig. 5** Excising right renal duplication and ureter in operation (arrowing) **Fig. 6** Excised right renal duplication and ureter after operation (arrowing)

结 果

辅助检查结果方面,本组病例中各检查方法的阳性率如下:B超 23/56 (41.07%)、IVU 31/56 (55.36%)、MRU 100% (17/17)、ECT 62.50% (35/56)、膀胱镜逆行造影检查 23/28 (82.14%)。

治疗效果方面,56例重复肾患儿中接受保守治疗11例(无任何临床症状,B超检查无扩张、积水)。35例重复肾重复输尿管探查切除者中,1例术后5个月发生重复输尿管残端综合征(发热、脓尿、会阴部排脓性分泌物等症状),二期腹腔镜下切除重复输尿管残端治愈;另1例因合并骶脊膜膨出术致神经源性膀胱表现为尿失禁外,其余病例术前临床症状(如尿失禁、腰腹疼痛以及泌尿系感染等)均消失,术前未发现泌尿系感染的病例中术后均未出现新发泌尿系感染,IVU随访发现受压的下位正常肾位置、形态逐渐恢复,肾脏生长发育良好。行重复肾与下位肾肾盂吻合成形术3例,随访临床症状消失且术后未出现反复泌尿系感染等并发症,重复肾无积水、吻合口通畅;合并重复输尿管末端囊肿5例,行囊肿戳穿术治疗,随访无任何异常,重复输尿管末端囊肿自行萎陷,重复肾输尿管积水症状明显减轻;行重复输尿管膀胱再植术2例,术后无任何临床症状,吻合口通畅、重复肾输尿管积水明显改善。

讨 论

小儿重复肾重复输尿管是较常见的泌尿系先天畸形之一,女童发病率相对较高^[3]。重复肾的发生与环境、遗传代谢等因素密切相关,合并症主要包括伴发异位输尿管开口的尿失禁或发热、泌尿系感染以及输尿管囊肿压迫尿道的排尿困难等^[4]。目前重复肾除部分病例有典型尿失禁症状外,大部分缺乏特异临床症状和体征,因此仍需要通过B超、IVU、VCUG等检查确诊^[5]。重复肾双输尿管畸形因存在多种合并症导致其治疗方法多样化,因此本研究旨在进一步规范、提升小儿重复肾重复输尿管的诊疗水平。

在重复肾诊断方面,B超具有操作简单、无创、可重复、费用低等优点^[6],在肾积水等囊性病变的诊断中准确性很高;对重复肾呈囊状扩张、功能差的患儿,行IVU等检查效果往往不理想,此时行B超检查更适宜,但有时也很难明确判断积水一定来

自重复的肾脏。虽然本研究56例重复肾均行B超检查,但仅23例诊断为重复肾,阳性率为41.07%。IVU可显示肾脏、输尿管及膀胱的形态结构,又能了解肾脏的功能状况,若肾功能良好,则可明确诊断为重复肾双输尿管畸形^[7]。鉴于此,本研究56例均行IVU检查,其中显影正常的重复肾双输尿管11例。此外,对重复肾发育不良或无功能重复肾患儿,IVU无法明确诊断重复输尿管扩张积水的合并情况^[8]。MRU检查可清楚显示上下肾盂、输尿管的走向及形态,虽不受肾功能的影响,但其价格昂贵,主要用于重复肾重复输尿管积水和对造影剂过敏的患儿^[9,10]。本研究经B超初步筛查诊断为肾积水17例,经MRU检查发现17例均确诊为重复肾积水伴重复输尿管积水,部分合并重复输尿管末端囊肿、部分合并重复输尿管末端狭窄梗阻或异位开口;但MRU检查对重复肾输尿管不积水者,也无法做出正确诊断。经肘静脉弹丸式注射DTPA(二乙基三胺五乙酸)虽可应用在SPECT检测GFR(肾小球滤过率)中,但有时也难以准确区分重复肾,本研究检出无功能重复肾35例,均行重复肾重复输尿管探查切除。膀胱镜输尿管插管逆行造影虽为有创检查,需在麻醉下进行,但对重复输尿管异位开口、输尿管末端囊肿及重复发育不良肾的诊断具有不可替代的作用^[11]。本研究应用膀胱镜输尿管插管逆行造影确诊重复肾23例,诊断阳性率82.14%,是重复肾双输尿管畸形诊断的重要补充手段。由此可见,小儿重复肾重复输尿管畸形需多种技术、检查手段相互结合,互为补充才能做出正确的诊断。本研究经上述方法诊断为重复肾伴完全双输尿管49例,重复肾伴“Y”型输尿管7例;上位重复肾51例,下位重复肾5例。

在重复肾治疗方面,无临床症状、无肾功能损害者无需特殊治疗,定期随访观察即可。本研究中11例IVU显影正常,无扩张、积水者持续随诊观察(每6~12个月返院复查1次),B超检查结果无扩张、积水,这与覃道锐^[12]、Singh RR^[13]等研究者的治疗方法选择及治疗结果一致。对重复肾无功能且伴泌尿系症状(如重复输尿管异位开口导致的尿失禁、重复输尿管末端囊肿压迫导致的排尿困难)者,采取重复肾重复输尿管切除是最有效的治疗手段。按上述标准,本研究中35例行重复肾重复输尿管探查切除术,无论开放手术还是腔镜手术,术中均需要分离并保护好共鞘的正常输尿管及其血供,并切除重复输尿管至盆腔最低位。这与Tondeur MC

等^[14]对该类患儿处理原则一致,但与 Lee 等^[4]对此类患儿处理原则不同,该研究者认为重复上肾不必要切除,重复上肾不会导致并发症,对完全性重复肾可行输尿管段侧吻合术。早期行开放手术 1 例,术中因输尿管残端过长导致术后 5 个月出现输尿管残端综合征,遂再次手术切除残端;另 1 例因合并骶脊膜膨出导致神经源性膀胱,表现为尿失禁;其余病例术后每 3~6 个月返院复查一次,随访 1~7 年,术前症状(如泌尿系感染以及尿失禁等)全部消失,且术后亦无新发泌尿系感染等并发症,这与殷晓鸣等^[2]随访得到的结果一致。对重复肾功能尚存、重复输尿管扩张(直径大于 4.0 cm)、积水的 3 例患儿,术中因考虑重复输尿管可能已经处于失代偿状态,故未予保留,同期行重复肾与下位肾肾盂吻合成形,这与 Rubenwolf 等^[8]对该类患儿的处理原则相同。术后随访发现症状消失,重复肾无积水、吻合口通畅,且无反复泌尿系感染等并发症。对重复肾功能尚存、重复输尿管扩张(直径小于 4.0 cm)、积水伴输尿管末端狭窄梗阻的 2 例患儿,考虑重复输尿管处于代偿状态,予以重复输尿管膀胱再植术。术后随访无任何症状,吻合口通畅,重复肾输尿管积水明显改善,无膀胱输尿管反流。对于伴重复输尿管末端囊肿,且无膀胱输尿管反流的 5 例,囊肿在膀胱镜下行戳穿术,与以往重复输尿管末端囊肿切除重复肾的治疗手段有所不同。

综上所述,重复肾重复输尿管畸形临床表现多样,无特异症状及体征。在诊断方面需多种检查方法相互结合、互为补充。在治疗方面应根据重复肾的具体情况,采用个体化治疗。

参考文献

- Seibold J, Schilling D, Nagele U, et al. Laparoscopic heminephroureterectomy for duplex kidney anomalies in the pediatric population[J]. Journal of Pediatric Urology, 2008, 4(5):345-347. DOI: 10.1016/j.jpuro.2008.03.002.
- 殷晓鸣, 杨屹. 重复肾畸形患儿 82 例临床特点及诊治情况[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2016, 31(23):1803-1805. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2016.23.011.
- Yin XM, Yang Y. Clinical manifestations and treatment of duplex kidneys in 82 children[J]. J applied clin pediater, 2016, 31(23):1803-1805. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2016.23.011.
- 曹永胜, 范登信, 张殷, 等. 44 例小儿重复肾的诊治分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(6):425-427, 944. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2012.06.008.
- Cao YS, Fan DX, Zhang Y, et al. Diagnosis and Operation of Duplex Kidney in Children[J]. J Clin Ped Sur, 2012, 11(6):425-427, 449. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2012.06.008.
- Yong Seung Lee, Young Jae Im, Sang Hee Shin, Rosito T. Bascuna, Ji Yong Ha, Sang Won Han. Complications After Common Sheath Reimplantation in Pediatric Patients With Complicated Duplex System[J]. Urology, 2015, 85(2):136-143. DOI:10.1016/j.urology.2014.10.014.
- Doery, Ashlea J, Ang, Eileen, Ditchfield, Michael R. Duplex kidney: Not just a drooping lily[J]. J Med I and Radia Oncology, 2015, 59(2):149-153.
- 唐毅, 全学模, 王莽, 等. 小儿重复肾及合并畸形的超声诊断[J]. 临床小儿外科杂志, 2003, 2(2):24-25+30. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2018.16.001.
- Tang Y, Quan XM, Wang M et al. Ultrasonic Diagnosis of the Duplex Kidneys With Malformation in Children[J]. J Clin Ped Sur, 2003, 2(2):24-25+30. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2018.16.001.
- 李志勇, 林飞飞, 孙洁, 等. IVU 和 MRU 对儿童重复肾畸形的诊断价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2012, 23(4):274-276. DOI:10.3969/j.issn.1008-1062.2012.04.015.
- Li ZY, Lin FF, Sun H, et al. The diagnostic values of IVU and MRU to renal duplication in children[J]. J China Clin Med I, 2012, 23(4):274-276. DOI:10.3969/j.issn.1008-1062.2012.04.015.
- Rubenwolf P, Ziesel C, Beetz R, et al. Presentation, Management and Long-Term Outcome of Ureteropelvic Junction Obstruction in Duplex Kidneys[J]. J Urol, 2015, 94(2):427-432. DOI:10.1016/j.juro.2015.01.095.
- Avni FE, Nicaise N, Hall M, et al. The role of MR imaging for the assessment of complicated duplex kidneys in children: preliminary report[J]. Pediatr radiol, 2001, 31(4):215-223. DOI:10.1007/s002470100439.
- Khricenko D, Saul D, Adeb M, et al. Intra-and inter-observer variability of functional MR urography (fMRU) assessment in children[J]. Pediatr Radiol, 2016, 46(5):666-673. DOI:10.1007/s00247-015-3532-4.
- 马洪, 方勇, 王鑫, 等. 小儿膀胱镜输尿管插管逆行造影检查术在肾输尿管先天畸形诊断中的价值[J]. 实用儿科临床杂志, 2009, 24(11):817-818, 826.
- Ma H, Fang Y, Wang X, et al. Value of Retrograded Catheterization of Ureter by Cystoscope on Diagnosis Congenital Malformation of Kidney and Ureter in Children[J]. J applied clin pediater, 2009, 24(11):817-818, 826.

- 12 覃道锐,唐耘熲,毛宇,等.腹腔镜下半肾及输尿管切除治疗小儿重复肾[J].中华腔镜泌尿外科杂志(电子版),2018,12(1):39-42. DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-3253.2018.01.011.
Tan DR, Tang YM, Mao Y, et al. Laparoscopic heminephrectomy in children patients with duplex kidneys [J]. Chinese Journal of Endourology (Electronic Version), 2018, 12(1):39-42. DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-3253.2018.01.011.
- 13 Singh RR, Wagener S, Chandran H. Laparoscopic management and outcomes in non-functioning moieties of duplex kidneys in children[J]. J pediater Urol, 2010, 6(21):66-69. DOI:10.1016/j.jpuro.2009.04.005.
- 14 Tondeur MC, De-Palma D, Roca I, et al. Interobserver re-

producibility in reporting on renal cortical scintigraphy in children: a large collaborative study. [J]. J Nuclear Medicine Communications, 2009, 30(4):258-262.

(收稿日期:2018-10-01)

本文引用格式:鲁强,马洪,董淑荃,等.56例小儿重复肾临床诊疗分析[J].临床小儿外科杂志,2019,18(5):424-428. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.05.017.

Citing this article as: Lu Q, Ma H, Dong SQ, et al. Evaluation of clinical diagnosis and treatment of renal duplication in 56 children[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(5):424-428. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.05.017.

临床注册研究方案设计要点

临床注册研究采用先设计后收集临床资料的前瞻性研究方法,在保证研究对象和临床资料同质性、完整性的基础上,兼容回顾性临床研究贴近临床、适应多种临床研究需要的优点。但是,临床注册研究实施方案设计时要注意以下几个问题。第一,要全面综合考虑各方面的要求和实施操作的可行性,将今后各种可能的临床研究需求纳入实施方案的覆盖范围。第二,临床注册研究的对象以单病种或综合征为基础,但是难点在于如何选择对照,这需要结合所研究疾病的诊断、治疗、预后、病因研究的需求等多方面因素予以综合考虑。第三,临床研究方案指标体系的设计原则是尽可能简单,因为临床注册研究是一项常态化工作,在临床平台上实施必须有足够的可行性,同时选取的指标应尽量具有代表性。

病例信息的质量管理

质量是临床注册研究结果能否得到学术界认可的关键环节之一,也是最容易出现问题的短板。对于科研工作而言,许多入选病例和收集资料的工作与临床常规工作非常相似,需要的是研究者认真、细致的做事态度。依靠参研人员的个人素质无法保证整个临床注册研究体系的质量,必须通过制度和制度的落实才有可能保证质量。同时,注册上传病例资料时,研究者可能并不清楚今后这些资料将用于哪些具体的临床研究课题,研究者在临床资料收集和评估过程中倾向性较小,没有必要人为地改动数据。因此,建立在信任研究者基础上的较低级别的内部质量管理是临床注册研究质量管理体系设计的要点。

样本的代表性问题

在医学研究中,要开展针对总体的研究是几乎不可能的;因此临床研究通常都是针对样本来展开。这就引出另一个问题,我们在某个样本里观察到的结论是不是总体中也能观察到相应的规律呢?要解决这个问题,除了要进行统计推断外,还需要考虑样本的代表性问题。举例来说,大多数质量较高的临床研究都在三甲医院开展,而很多基层医院会发现,上述研究成果可能对并不适合于本院收治的患者。究其原因,除了基层医院和三甲医院的治疗水平和支持体系不同外,患者群体的本质也可能存在着差异(如经济水平、病情程度、是否转诊等)。因此,基层医院在参考那种基于三甲医院患者群所得研究成果的过程中,需要慎重考虑研究对象的代表性问题。