

·综述·

先天性耻骨前窦道的临床研究进展

袁 强 综述 闫学强 审校

全文二维码 开放科学码



【摘要】 先天性耻骨前窦道是一种罕见的先天性畸形,其病因及胚胎学理论尚不明确。可能的病因包括腹壁闭合异常、变异的尿道背侧重复、尿生殖窦的先天性瘘管、泄殖腔的持续残留、泄殖腔膜残留和脐阴沟。先天性耻骨前窦道患者临床症状通常不明显,主要表现为窦道开口处透明黏液样分泌物渗出。超声、窦道造影及 MRI 检查有助于明确诊断及术前评估。手术切除有效,早期干预很有必要,可以避免反复发作感染等并发症。

【关键词】 先天性耻骨前窦道/病因;先天性耻骨前窦道/诊断;先天性耻骨前窦道/外科学;手术后并发症

【中图分类号】 R681.6 R726.8

Recent advances of clinical trials of congenital prepubic sinus. Yuan Qiang, Yan Xueqiang. Department of Pediatric Surgery, Wuhan Children's Hospital (Wuhan Maternal and Child Healthcare Hospital), Tongji Medical College, Huazhong University of Science & Technology, Wuhan, Hubei 430015, China. Corresponding author: Yan Xueqiang, Email: yangxueqiang@163.com

【Abstract】 As an extremely rare congenital malformation, congenital prepubic sinus has elusive etiological and embryological origins. Its potential causes include abnormal abdominal wall closure, variant of dorsal urethral duplication, congenital fistula of primitive urogenital sinus, persistent cloacal residue, residual cloacal membrane and umbilicophallic groove. The clinical symptoms are frequently not overt. And a major manifestation is an exudation of transparent mucus-like secretion at sinus opening. Ultrasound, fistulography and magnetic resonance imaging (MRI) may confirm a diagnosis and contribute to preoperative evaluations. Surgical resection is effective and early intervention necessary for preventing recurrent infections and other complications.

【Key words】 Congenital Prepubic Sinus/ET; Congenital Prepubic Sinus/DI; Congenital Prepubic Sinus/SU; Postoperative Complications

先天性耻骨前窦道 (congenital prepubic sinus, CPS) 是耻骨前区域皮肤至膀胱前壁、尿道或脐部之间的窦道^[1]。CPS 病因及胚胎学理论尚不明确,多见于婴幼儿及儿童早期,女性患者较少^[2]。国际较统一的诊断名称为 CPS,但文献报道中诊断名称多种多样,包括先天性耻骨前窦道、耻骨前皮样窦道、耻骨下皮样窦道、腹壁下瘘管、阴茎根部瘘管、尿道重复畸形等^[1,3,4]。

一、CPS 病因学说

(一) 腹壁闭合异常

1987 年 Campbell 等^[1]首次报道了 3 例小儿 CPS,他们认为病变可能是微小腹壁闭合异常所致,

表现为下腹壁中线融合失败。在胎儿第四周时,腹腔皱褶发展,向前弯曲并在腹中线处汇合,从而形成腹侧腹壁和腹侧前壁,泄殖腔膜的头缘自脐带根部向下移行、融合,开始双侧折叠。第五周,生殖结节自脐带分离,在泄殖腔膜上缘联合,直到第九周时消失。生殖结节上方的泄殖腔膜将阻碍其完全融合,从而导致多种严重的泌尿道畸形,如耻骨联合增宽、膀胱外翻、尿道上裂、分裂阴蒂、阴茎海绵体分离等^[5,6]。3 例 CPS 患者术后病理检查显示窦道内出现鳞状上皮,支持腹壁闭合异常这一理论。然而,该理论却无法解释为何其他 CPS 患者窦道内会出现移行上皮和柱状上皮。

(二) 变异的尿道背侧重复

所有女性和大部分男性尿道上皮由尿生殖窦的内胚层发育而成,但男性远端尿道上皮是从尿生殖窦发展为外胚层板。男性尿道上皮在前列腺部为

DOI: 10.12260/lcxewkzz.2021.05.016

作者单位:华中科技大学同济医学院附属武汉儿童医院,武汉市妇幼保健院小儿外科(湖北省武汉市,430015)

通信作者:闫学强,Email: yangxueqiang@163.com

移行上皮,部分为复层柱状上皮;中段膜部尿道主要为复层柱状上皮,在皱襞上也有单层柱状上皮;远端部主要为未角化的复层鳞状上皮。既往文献报道 CPS 患者术后病理组织形态学显示,窦道组织为鳞状上皮,伴随尿路上皮残留与尿路上皮囊相容,周围有局灶性平滑肌层,整个窦道布满尿路上皮,这些结果均证实 CPS 可能是尿道重复的一种变异^[6-9]。Huang 等^[10]对窦道组织进行免疫组化研究,发现 5 例窦道上皮组织近端呈移行上皮,远端呈鳞状上皮,再次验证了 CPS 是变异尿道背侧的理论。Stephens^[11]根据窦道起始部位,将 CPS 描述为三种类型:I型:完全或不完全重复,其中副尿道位于背侧,并可能在某个点加入正常尿道或盲端;II型:尿道上裂重复型,其中尿道从阴茎的背侧追溯到膀胱,在某个时候可能会或不会加入尿道;III型:皮状窦,类似副尿道,从阴茎基底部、耻骨联合后面和膀胱前面向到脐部走形。Stephens 认为皮状窦道可能是沿着脆弱腹壁的融合线发生的内翻上皮管或残余物。

(三)尿生殖窦的先天性瘻管

Soares-Oliveira 等^[12]认为 CPS 是源于尿生殖窦的先天性瘻管,根据解剖也分为三种类型:I型为高位瘻管,通向脐尿管残余部;II型为中位瘻管,通向膀胱方向;III型为低位瘻管,通向前列腺部尿道。Van 等^[13]认为泄殖腔膜畸形可能是先天性瘻管的基础,泄殖腔膜腹侧部分的孤立缺陷,无法允许泄殖腔膜腹侧被外侧中胚层完全折叠或正确替换,从而形成瘻管。既往报道文献中未发现与尿道或膀胱连通的病例,且瘻管盲端,支持此理论。

(四)泄殖腔的持续残留

1995 年 Chou 等^[4]描述了一例女性尿道伴持续性泄殖腔残留的病例,其术后病理免疫组化结果显示,窦道组织由远端的复层鳞状上皮、中间的移行上皮和近端的柱状细胞组成。从胚胎学的观点来看,3 种不同类型的上皮最可能的来源是泄殖腔,泄殖腔的持续残留应伴有尿道或其他泌尿生殖系统异常^[14]。然而文献报道中,病例的 MRI 和窦道造影显示窦道和泌尿生殖道或直肠之间没有任何联系,仅表现为耻骨前区域的浅表窦道。因此他认为,从解剖学和组织病理学的角度来看,泄殖腔的持续残留是最合理的解释。1983 年 Sotalongo 等^[15]也曾报道过这样一例女性患者,他猜想局部遗传因素和激素效应可能是导致这种异常的原因之一。但是,泄殖腔残留究竟如何演变成为 CPS,其胚胎学机制仍不明确。

(五)泄殖腔膜残留和脐阴沟

2004 年 Kanako 等^[16]基于泄殖腔膜的正常发育提出假设,如果脐阴沟在从脐带底部向下移动时捕获了泄殖腔膜的一小部分,那么在胚胎的纵向生长过程中,脐阴沟中残留的泄殖腔膜可能会向内翻转并呈管状胚胎的纵向生长,脐阴沟中残留泄殖腔膜的深度可能决定窦道盲端的位置(可能在前列腺部尿道,膀胱出口),也可解释窦道走形方向和广泛变化的瘻口开口位置(即耻骨上、下、前、后部)。在所有文献报道的病例中,窦道都是以盲端的形式终止,这一事实支持 Kanako Tsukamoto 的假设,因为脐阴沟是盲端的。据报道,泄殖腔膜残留在生殖结节上方的脐阴沟中,可能会中断完全融合,并导致耻骨联合形成不完整^[17]。

二、诊断

(一)临床表现

CPS 患者临床症状常不明显,主要表现为窦道开口处渗出透明黏液样分泌物^[1]。但是,因患者及家属早期对 CPS 的认识不足,且患者症状不严重,即使发现耻骨前区域异常瘻口也未及时治疗,直至局部症状加重时才就诊。因此,多数患者就诊时可能已经合并部分并发症,如膀胱前脓肿、女性阴蒂假性肥大、阴唇脓肿、前庭大腺囊肿^[17-19]。另一部分患者可能因其他不适就诊而确诊,如局部感染、会阴部感染、阴茎背根疼痛、阴茎弯曲或扭转、阴茎背侧帽状包皮堆积^[20,21]。男性患者可出现假性双尿道口,勃起时出现阴茎背侧弯曲,成年后影响性功能,仅通过正常的尿道口排尿和射精^[22]。

(二)实验室及影像学检查

当 CPS 患者存在瘻口分泌物渗出,伴有发热、局部炎症反应时,应予以血常规、尿常规、感染指标及瘻口分泌物细菌培养和药敏试验检查。

目前,超声、CT、MRI、窦道造影和排尿性膀胱尿道造影均被用于 CPS 临床诊断。超声、窦道造影及 MRI 检查均可显示窦道走行,测量其长度,显示其精细解剖,判断其近端与膀胱、尿道等结构有无连通。超声是目前首选的检查方法,不仅价格便宜,还能实现床边实时检查,且无辐射暴露,不需要使用镇静剂和造影剂^[23-25]。另外,彩色多普勒超声无增强扫描亦可鉴别瘻管和血管腔^[26]。虽然超声检查可准确评估窦道远端的范围,有助于彻底切除瘻管,防止复发,但当窦道位于耻骨联合的后方时,窦道并不清晰可见,此时需要窦道造影或 MRI 评估瘻管的远端^[14,27,30]。

窦道造影同超声一样已被广泛用于 CPS 的临床诊断,但存在一定的局限性,如无法准确定位窦道末端相对于正常尿路的位置。对于那些无肉眼瘘口的病例,造影更加不适用,容易误诊和漏诊^[22,31]。此外,有报道称术前窦道造影评估不足可导致部分瘘管切除术不完全,造成术后反复感染和窦道复发等并发症^[32]。

CT 检查对泌尿系存在较大的辐射性损伤。Wang 等^[33]认为与窦道造影和超声相比,CT 并没有提供更多有益信息,建议优先超声检查。

MRI 适用于所有患者,尤其是 T2 加权成像,能清楚显示窦道精细解剖。对于耻骨联合后方走向的窦道和无肉眼瘘口窦道,使用 MRI 评估瘘管远端更具优势,有助于完整地切除瘘管,减少并发症和复发,避免误诊和漏诊^[24,31,32]。

排尿性膀胱尿道造影 (voiding cystourethrography, VUCG) 是诊断膀胱输尿管反流的金标准,也可了解膀胱和尿道形态、大小,判断有无先天性膀胱畸形等^[34,35]。与窦道造影相比,其仅可判断窦道与膀胱、尿道或脐部有无连通,却无法直接显示窦道走形及长度,常常需要联合其他影像学检查诊断 CPS。作为超声或窦道造影的补充检查,一般仅在其他检查失败或需要鉴别其他泌尿系疾病时使用。

三、治疗

(一) 手术治疗

手术切除是 CPS 较为公认的治疗方法,需要注意的是应做到完整切除窦道,避免复发和并发症。如果处于急性感染期,应积极采取抗生素治疗,局部引流。一旦感染消退,应尽早进行手术。既往文献报道无统一手术时间,均认为确诊后尽早手术即可,以避免反复发作感染。笔者认为可在感染控制后 1~2 周内手术。如果窦道走形于耻骨后,可能需要行会阴或腹腔入路联合手术。当合并阴茎弯曲或扭转、阴茎背侧帽状包皮堆积时,应一并手术处理^[22]。

(二) 并发症及预防

截止目前的文献报道,CPS 术后并发症主要包括切除不完整、瘘管复发、术后感染及周围脓肿等,术后随访结果中远期均未见癌变。许多病例早期没有进行手术切除,导致局部皮肤感染反复发作,以至于就诊时已出现一定程度的并发症,因此早期干预很有必要。术前留置尿管、术中注射美蓝引导,有助于确认窦道走向及盲端,避免损伤尿道括约肌,可预防手术切除不完整,减少并发症的发生^[7]。

参考文献

- Campbell J, Beasley S, McMullin N, et al. Congenital prepubic sinus: possible variant of dorsal urethral duplication (Stephens type 2) [J]. J Urol, 1987, 137 (3): 505-506. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)44091-2.
- Lei BZ, Wu G, Polito L, et al. Transpubic variant of congenital prepubic sinus on magnetic resonance imaging [J]. Pediatr Radiol, 2020, 50 (7): 1010-1012. DOI: 10.1007/s00247-020-04619-y.
- Park WH, Choi SO, Park KK, et al. Prepubic dermoid sinus: possible variant of dorsal urethral duplication (Stephens type 3) [J]. J Pediatr Surg, 1993, 28 (12): 1610-1611. DOI: 10.1016/0022-3468(93)90116-3.
- Chou TD, Chu CC, Diao GY, et al. Subpubic sinus: a remnant of cloaca [J]. J Urol, 1995, 153 (5): 1671-1672. DOI: 10.1016/s0022-5347(01)67501-3.
- Rozanski TA, Kiesling VJ Jr, Tank ES. Congenital prepubic sinus [J]. J Pediatr Surg, 1990, 25 (12): 1301. DOI: 10.1016/0022-3468(90)90539-1.
- Daher P, Diab N, Moussa C, et al. Congenital prepubic sinus [J]. Eur J Pediatr Surg, 1994, 4: 119-121. DOI: 10.1055/s-2008-1066083.
- Green JS, Madden NP. Congenital prepubic sinus: a form of dorsal duplication? [J]. Br J Urol, 1997, 80 (6): 964. DOI: 10.1046/j.1464-410x.1997.00397.x.
- Ergün O, Sayan A, Arıkan A. Congenital prepubic sinus: possible variant of dorsal urethral duplication [J]. Eur J Pediatr Surg, 1998, 8 (6): 380-381. DOI: 10.1055/s-2008-1071240.
- Samujh R, Sinha A, Ojha S, et al. Congenital prepubic sinus [J]. Indian J Pediatr, 2004, 71 (5): 477-478. DOI: 10.1007/BF02725647.
- Huang CC, Wu WH, Chai CY, et al. Congenital prepubic sinus: a variant of dorsal urethral duplication suggested by immunohistochemical analysis [J]. J Urol, 2001, 166 (5): 1876-1879. DOI: 10.1016/s0022-5347(05)65711-4.
- Stephens FD. Abnormal embryology-cloacal dysgenesis. In Congenital malformations of the urinary tract [M]. New York: Praeger Scientific; part 1, chapt. 2, 22, 1983.
- Soares-Oliveira M, Julia V, Aparicio LG, et al. Congenital prepubic sinus [J]. J Pediatr Surg, 2002, 37 (8): 1225-1227. DOI: 10.1053/jpsu.2002.34486.
- van der Putte SC. Normal and abnormal development of the anorectum [J]. J Pediatr Surg, 1986, 21 (5): 434-440. DOI: 10.1016/S0022-3468(86)80515-2.
- Yamada K, Kanamori Y, Tanaka H, et al. Congenital prepu-

- bic sinus associated with a urachal remnant: report of a case [J]. Surg Today, 2013, 43 (11) : 1330 – 1332. DOI: 10.1007/s00595-012-0469-1.
- 15 Sotolongo JR Jr, Gribetz ME, Saphir RL, et al. Female phallic urethra and persistent cloaca [J]. J Urol, 1983, 130(6) : 1183–1187. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)51747-4.
 - 16 Tsukamoto K, Yamataka A, Kuga T, et al. Congenital prepubic sinus; is it a residual cloacal membrane and umbilicophallic groove? [J]. Pediatr Surg Int, 2004, 20(1) : 47–50. DOI: 10.1007/s00383-003-1080-8.
 - 17 Kobayashi H, Nomura T, Haneda Y, et al. Congenital prepubic sinus accompanied by prevesical abscess [J]. Clin Pract, 2015, 5(1) : 701. DOI: 10.4081/cp.2015.701.
 - 18 Hayase M, Kojima Y, Hayashi Y, et al. Pseudo-clitoromega-ly associated with congenital prepubic sinus [J]. Int J Urol, 2006, 13(7) : 1031–1032. DOI: 10.1111/j.1442-2042.2006.01469.x.
 - 19 Shaw JS, Caldamone AA, Rardin CR. Congenital prepubic sinus in an adolescent female: a case report and review of the literature [J]. Urology, 2015, 85(1) : 227–229. DOI: 10.1016/j.urology.2014.09.003.
 - 20 Hosokawa T, Takahashi H, Miyasaka Y, et al. Ultrasound evaluation of dermal sinuses/fistulas in pediatric patients [J]. J Ultrasound Med, 2019, 38(12) : 3107–3122. DOI: 10.1002/jum.15016.
 - 21 Nasir AA, Abdur-Rahman LO, Olaoye I, et al. Congenital prepubic sinus; a variant of epispadiac dorsal urethral duplication [J]. J Pediatr Urol, 2013, 9(1) : e82–e85. DOI: 10.1016/j.jpuro.2012.09.010.
 - 22 Dhabalia JV, Kumar V, Nelivigi GN, et al. Duplication of urethra: review of three cases [J]. Scand J Urol Nephrol, 2010, 44(5) : 357–360. DOI: 10.3109/00365599.2010.489515.
 - 23 Hosokawa T, Takahashi H, Tanami Y, et al. Usefulness of ultrasound in evaluating the diaphragm in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernias [J]. J Ultrasound Med, 2019, 38(4) : 1109–1113. DOI: 10.1002/jum.14777.
 - 24 Hosokawa T, Takahashi H, Tanami Y, et al. Detection of intestinal pneumatosis location by following hyperechoic foci in the portal vein along its branches with real-time ultrasound [J]. J Ultrasound Med, 2019, 38(2) : 533–538. DOI: 10.1002/jum.14713.
 - 25 Hosokawa T, Yamada Y, Sato Y, et al. Role of sonography for evaluation of gastrointestinal foreign bodies [J]. J Ultrasound Med, 2016, 35(12) : 2723–2732. DOI: 10.7863/ultra.16.01042.
 - 26 Meuwly JY, Lepori D, Theumann N, et al. Multimodality imaging evaluation of the pediatric neck: techniques and spectrum of findings [J]. Radiographics, 2005, 25(4) : 931–948. DOI: 10.1148/rg.254045142.
 - 27 Hosokawa T, Yamada Y, Sato Y, et al. Lateral cervical sinus; specific sonographic findings in two pediatric cases [J]. J Med Ultrason, 2015, 42(4) : 595–599. DOI: 10.1007/s10396-015-0650-4.
 - 28 Hosokawa T, Yamada Y, Takahashi H, et al. Congenital dermoid fistulas of the anterior chest region (CDFACR): usefulness of sonography for complete resection [J]. Radiol Case Rep, 2017, 12(3) : 628–631. DOI: 10.1016/j.radcr.2017.06.003.
 - 29 Nazir Z, Khan MAM, Qamar J. Congenital prepubic sinus- An aborted dorsal urethral duplication or a cloacal remnant? [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(7) : 1467–1470. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.07.014.
 - 30 Duman L, Savas C, Ozbicer C, et al. Successful surgical management of congenital prepubic sinus [J]. Balkan Med J, 2017, 34(1) : 88–89. DOI: 10.4274/balkanmedj.2016.0538.
 - 31 Guler Y, Erbin A, Ucpinar B, et al. Congenital prepubic sinus presenting with purulent discharge after circumcision; a case report [J]. J Med Case Rep, 2019, 13(1) : 46. DOI: 10.1186/s13256-019-2019-6.
 - 32 Sasaki Y, Deguchi E, Tsukada S, et al. Usefulness of magnetic resonance imaging for congenital prepubic fistula [J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(8) : 1734–1736. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.04.004.
 - 33 Wang C, Ma X. Congenital prepubic sinus with dorsal penile curvature: a case report and literature review [J]. BMC Pediatr, 2019, 19(1) : 367. DOI: 10.1186/s12887-019-1768-0.
 - 34 Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, et al. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis [J]. Pediatrics, 2006, 118(2) : 586–593. DOI: 10.1542/peds.2006-0120.
 - 35 Grazioli S, Parvex P, Merlini L, et al. Antenatal and postnatal ultrasound in the evaluation of the risk of vesicoureteral reflux [J]. Pediatr Nephrol, 2010, 25(9) : 1687–1692. DOI: 10.1007/s00467-010-1543-9.

(收稿日期: 2020-08-13)

本文引用格式: 袁强, 闫学强. 先天性耻骨前窦道的临床研究进展 [J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(5) : 478–481. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.05.016.

Citing this article as: Yuan Q, Yan XQ. Recent advances of clinical trials of congenital prepubic sinus [J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(5) : 478–481. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.05.016.