

· 论著 ·

儿童重复尿道畸形诊治分析

黄桂珍 袁 森 马俊梅 马 丽 单 伟 黄一东 曾 莉 黄鲁刚

【摘要】 目的 探讨儿童重复尿道畸形的合理治疗方法,提高儿童重复尿道的诊疗水平。 **方法** 回顾性分析作者自 1978 年至 2011 年收治的 9 例重复尿道畸形患儿临床资料,分析诊治过程及疗效。 **结果** 9 例患儿中 I A 型 3 例, I B 型 1 例, II A2 型 1 例, II B 型 1 例, Y 型 3 例,术后平均随访 1 年 2 个月,8 例阴茎外观满意,控尿功能良好,1 例阴茎仍存在轻度背曲。 **结论** 对伴有尿道梗阻、反复尿道感染、尿失禁、阴茎畸形等的患儿应予以手术治疗,儿童重复尿道畸形的临床表现依分型而异,应根据分型采取个体化治疗方案。

【关键词】 尿道/畸形;外科手术;儿童

Urethral duplication in children. HUANG Gui-zhen, YUAN Miao, MA Jun-mei, et al. Department of Pediatric Surgery, West China Hospital, Chengdu Sichuan, 610041, China

【Abstract】 Objective To evaluate the reasonable treatment for urethral duplication in children, improve diagnosis and treatment standard of urethral duplication. **Method** We retrospectively reviewed the clinical data of nine cases of urethral duplication managed in our department from 1978 to 2011, discusses the diagnosis technology and clinical operation methods for urethral duplication. **Results** In our series of nine cases, three were type IA, one was IB, one was type II A2, one was type II B and three were of Y-duplication. All of them were followed up after operation, mean time was 14 months, ranging from 3 months to 5 years. 8 cases got satisfactory appearance penis and good micturition function, but one case still has mild penis bending upwards. **Conclusion** To urethral duplication in children with obstruction of the urethra, repeated urinary tract infection, incontinence, penis malformations, we suggest that should take operation to treat. The clinical manifestations of urethral duplication is different in classification, operation should be according to the points to the individual treatment

【Key words】 Urethra/AB; Surgical Procedures, Operative; Child

重复尿道是一种少见的先天性畸形,常合并泌尿生殖器或胃肠道畸形^[1]。文献报道约 300 多例,多见于男性,自 1970 ~ 2008 年文献报道仅 35 例为女性重复尿道畸形^[2-3]。发病原因不明,有多种胚胎学假说解释此病, Das 等^[4]认为与苗勒氏管发育异常有关,但没有一种假说可以解释所有类型的重复尿道畸形,其临床表现因分型不同而异。作者自 1978 年至今共收治重复尿道畸形患儿 9 例,疗效满意,现报道如下。

资料与方法

一、临床资料

9 例均为男性,就诊年龄 3 ~ 13 岁,平均 5.9 岁。表现为双尿道口 8 例,1 例尿道口滴漏尿液,1 例会阴部反复感染伴漏尿。9 例尿道均为矢状位排列,其中完全性重复畸形 5 例,不完全性重复畸形 4 例。按照 Effman 重复尿道分型^[5](表 1), I A 型 3 例, I B 型 1 例, II A2 型 1 例, II B 型 1 例, Y 型 3 例,详见表 2。

二、辅助检查

9 例术前均予排泄性膀胱尿道造影及逆行尿道造影,术中行尿道探条探查以辅助术中判断尿道是否通畅。

1. 排泄性膀胱尿道造影: 9 例中,排泄性膀胱尿道造影呈典型双尿线 5 例,其中 2 例为 Y 形重复尿道畸形;副尿道未显影 4 例。2 例副尿道为窦道盲端型,1 例副尿道起于正尿道,远端汇合。

2. 逆行尿道造影: 对 4 例排泄性膀胱尿道造影副尿道未显影的患儿行逆行尿路造影,提示副尿道

表 1 Effman 重复尿道分型

类型	定义
I 型	不全性重复尿道畸形(副尿道一端是盲端)
I A	副尿道开口于阴茎背侧或腹侧,与膀胱、尿道不相通(最常见类型)
I B	副尿道开口于尿道,另一端呈盲端,终止于尿道周围,经常与尿道憩室混淆
II 型	完全性重复尿道畸形
II A1	两个分别发自膀胱的互不交通的尿道
II A2	其中一个尿道发自另一个尿道,但尿道开口不同
II B	一个尿道口,两个尿道起源于膀胱或后尿道,远端汇合成一个尿道
III 型	重复尿道是骶尾部重复畸形一部分
Y 型	副尿道于前列腺尿道分叉,开口于会阴或肛周,而正常位置的尿道发育差或闭锁

呈窦道 3 例,1 例行会阴囊肿瘘孔插管逆行尿道造影,显示囊肿位于正常尿道腹侧,经一细长管道通向膀胱颈部,诊断为完全性尿道重复(Y 型)。

3. 尿道探条: 9 例中尿道探条探查见副尿道盲端 3 例,3 例可探查至膀胱。

三、手术方法

根据患儿阴茎外观、副尿道开口位置、控尿功能及发育情况选择手术方式。3 例 IA 型重复尿道中,2 例在 Buck's 筋膜浅层剥离重复尿道至盲端后切除,1 例尿道开口位于龟头,副尿道长约 1.5 cm,与主尿道仅膜状相隔,行膜状部纵行切开术。1 例 IB 型患儿行重复尿道切除术并行阴茎体旋转成形矫正背曲。3 例 Y 型患儿中,2 例行尿道成形术,利用阴囊阴茎皮瓣将会阴处尿道口前移至龟头,与正尿道

表 2 9 例重复尿道患儿临床资料

编号	年龄	分型	临床表现	造影检查结果	手术方式	随访时间
1	4 岁	I A	龟头及龟头隐窝双开口	排泄性造影副尿道不显影,逆行造影见背侧尿道长约 1.5 cm,近端为盲端	尿道隔膜纵行切开术	8 个月
2	4 岁	I A	阴茎背侧冠状沟及龟头双尿道口	排泄性造影副尿道不显影,逆行造影见背侧尿道与膀胱、尿道不相通	背侧副尿道、尿道切除术	1 年
3	3 岁	I A	阴茎背曲,阴茎中部、龟头双尿道开口	排泄性造影副尿道不显影,逆行造影见背侧尿道与膀胱、尿道不相通	背侧副尿道切除术	2 年 6 个月
4	5 岁	I B	尿频(膀胱过度活动症),阴茎背曲及阴茎隐匿	排泄性造影前尿道为双尿道,其中背侧尿道来源于腹侧尿道,远端为盲端	背侧副尿道切除术 + 阴茎海绵体旋转成形术	3 个月
5	3 岁	II A2	阴茎背侧中部、龟头两处尿道口排尿	排泄性造影呈双尿线	背侧副尿道切除术	2 年
6	10 岁	II B	排尿后滴尿	背侧尿道起源于腹侧尿道,两尿道远端汇合成一个尿道	尿道间隔纵行切开术	3 年 6 个月
7	3 岁	Y	龟头、会阴双处排尿	排泄性造影呈双尿线	腹侧尿道成形术	5 年
8	9 岁	Y	龟头、会阴双处排尿	排泄性造影呈双尿线	腹侧尿道成形术	3 年
9	13 岁	Y	会阴部囊肿伴漏尿	排泄性造影腹侧尿道不显影,背侧尿道显影良好与膀胱相通,逆行造影见会阴部囊肿与膀胱相通	腹侧囊肿性变予尿道切除术	3 年 6 个月

口融合为一,保留了正位尿道;1 例因腹侧尿道扩张呈囊状,控尿能力差,且反复尿路感染,背侧尿道发育好,遂将腹侧尿道剥离至耻骨后切除。1 例 II A2 型患儿行重复尿道切除术,将背侧尿道剥离至与腹侧尿道相通处,缝扎并切断。1 例 II B 型患儿行尿道间隔膜纵行切开术,将正、副尿道间隔膜切断,两条尿道融为一体。

结 果

9 例中,5 例术后病理检查结果提示为移行上皮

及不完整平滑肌组成的管状结构。9 例患儿均手术治愈,术后均获随访,随访时间 3 个月至 5 年,平均约 1 年 2 个月。其中 8 例患儿术后随访见排尿通畅,临床症状消失,外观满意;1 例术后 3 个月随访,膀胱过度活动症无显著好转,阴茎仍存在轻度背曲。典型病例照片见图 1。

讨 论

重复尿道类型繁多,但也有一定规律,如上下位重复中副尿道往往位于背侧,且大部分正副尿道以



图1 I B型重复尿道患儿逆行造影,见前尿道背侧重复尿道呈囊状扩张。

矢状位排列^[6]。根据正、副尿道相对位置的分类,目前常用的是 Effman(1976)分型,见表2。^[6]

重复尿道一般见于男性,在男性患者中,腹侧尿道多为功能性尿道即主尿道,而背侧尿道多半发育不全^[7],但本组除病例9以外,其余背侧尿道功能良好。偶尔在具有部分男性化表现的女性可见ⅡA2型重复畸形,其背侧尿道多开口于突起或肥大的阴蒂下方,而腹侧尿道则开口于阴道前壁^[5]。

对于疑诊尿道重复畸形的患儿,作者首先进行排泄性膀胱尿道造影,若副尿道未显影,再作逆行尿道造影,多数能明确诊断及分型。本组9例经上述检查明确诊断,并以此设计手术方案,疗效较好。个别情况也需要尿道镜检查。术前尿道探条探查对了解尿道通畅有一定帮助。

设计手术方案时应分清主次尿道,一般认为腹侧尿道无论尿道外口位置如何,其发育程度、尿道位置及精阜位置均以腹侧尿道为准,手术应予保留。据宋宏程等^[8]报道,该院收治8例Y型重复尿道畸形中,有7例腹侧尿道功能及发育情况均好于正常位置开口尿道,作者收治3例Y型病例中,有2例腹侧尿道功能及发育情况也好于正常位置开口尿道,1例背侧尿道发育及功能良好,开口正位。因此正、副尿道不能以尿道外口位置而定,应根据临床表现结合排泄性膀胱尿道造影及逆行尿道造影,将管径粗、功能完善的尿道定为主尿道,如果切除发育好的尿道而保留发育差、但开口在正常位置的尿道将是难以弥补的错误。

临床应根据具体分型及每个病例的病情选择不同手术方式,治疗目标应以达到正常排尿功能及满意外观为准。作者认为:不完全性重复尿道,对副尿道为盲端者(ⅠA型或ⅠB型),切除副尿道效果

良好。本组有2例ⅠA型病例在Buck's筋膜浅层完整剥离副尿道后切成,1例ⅠB型剥离副尿道至与背侧尿道相通处后,将其缝扎并切除。完全性重复尿道畸形,对控尿能力好、尿道发育好的副尿道,可不予切除。若临床上有漏尿等症状或合并阴茎背曲或下曲时,建议手术矫治。对副尿道起于主尿道的重复畸形(ⅡA2型),将副尿道剥离至与主尿道相通处缝扎,多可根治。若双尿道均起源于膀胱(如ⅡA1型),完整切除副尿道难度大,切除不完全时残留的副尿道盲端可形成憩室,因此,作者建议通过尿道重建术将腹侧尿道口成形至龟头。对ⅡB型(俗称梭型,本组1例)予纵行切开正、副尿道间隔膜,将两条尿道融为一体,术后随访临床症状消失,外观满意。如正副尿道间隔有海绵体,则切除副尿道。Y型治疗最为复杂困难,本组2例利用阴囊阴茎皮瓣将会阴处尿道口前移至龟头与正尿道口融合为一,保留了背侧尿道。1例因腹侧尿道开口狭窄(小于0.1 cm),尿道已扩张成囊状,反复感染,且控尿功能差,而背侧正常位置开口尿道发育较好,控尿功能完善,遂行腹侧囊肿尿道切除,效果良好。

参考文献

- 1 Haleblan G, Kraklau D, Wilcox D, et al. Y-type urethral duplication in the male[J]. BJU Int, 2006, 97:597-602.
- 2 Mane SB, Abu Obaidah, Nitin P, et al. Urethral duplication in children: Our experience of eight cases[J]. Journal of Pediatric Urology, 2009, 5:363-367.
- 3 Nicholas G. Cost, Steven M. Lucas, Linda A. Baker, et al. Wilcox. Two Girls With Urethral Duplication[J]. Pediatric Urology, 2008, 06, 042:800-820.
- 4 Das S, Brosman SA. Duplication of the male urethra[J]. J Urol, 1977, 117:452.
- 5 Urethral duplication. in: Barry O'Donnell. Pediatric Urology (third edition 1997), [M]. London: Butterworth/Heinemann, 1997, 44:532-534.
- 6 Kennedy HA, Steidle CP, Mitchell ME, et al. Collateral urethral duplication in the frontal plane: a spectrum of cases [J]. J Urol, 1988, 139(2):332-334.
- 7 Psihramis K. E, Colodny A. H, Lebowitz R. L, Retik A. B. and Bauer S. B. Complete duplication of the urethra[J]. J Urol, 1986, 136(1):63-67.
- 8 宋宏程,白继武,黄澄如,等,小儿重复尿道畸形[J]. 中华泌尿外科杂志, 2008, 29:381-384.