

重肾双输尿管合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水的诊疗分析

柴成伟 刘国昌 覃道锐 伏 雯

【摘要】 目的 探讨小儿重肾双输尿管合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水的临床特点及诊疗方法。**方法** 回顾性分析本院近 10 年来收治的 190 例重肾双输尿管畸形病例中,6 例合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水患儿的临床资料,包括年龄、性别、临床症状、解剖结构及处理方法等。**结果** 重肾双输尿管畸形患儿 190 例,合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水 6 例,占 3.16%。其中男 5 例,女 1 例,年龄 10 d 至 3 岁 7 个月,平均 13.8 个月。围产期行 B 超检查发现肾积水 4 例,泌尿系感染 1 例,腹部包块 1 例。病变位于左侧 3 例,右侧 3 例;3 例为重肾完全型双输尿管,3 例为重肾 Y 型输尿管,其中 1 例为右重肾 Y 型输尿管合并下肾肾盂输尿管连接部狭窄及下肾输尿管膀胱连接部狭窄。3 例重肾完全型双输尿管病例中,1 例行上组肾及输尿管切除 + 下组肾离断性肾盂成形术,2 例行下组肾离断性肾盂成形术;3 例重肾 Y 型输尿管中,2 例行上肾输尿管下肾盂端侧吻合 + 下组肾离断性肾盂成形术,1 例行上组肾及输尿管切除 + 下组肾离断性肾盂成形术 + 输尿管膀胱再植术。术后随访 3 ~ 18 个月,平均 12 个月,B 超及 IVP 显示肾积水明显好转,无并发症。**结论** 重肾双输尿管合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水发病率低,易误诊。术前 B 超、IVP 及 MRU 是有效的辅助检查手段。临床应根据患儿肾功能及解剖异常情况制定个体化的手术方案。

【关键词】 肾盂; 输尿管梗阻; 肾盂积水; 诊断; 治疗

Diagnosis and Treatment of Lower Pole Pelvic-ureteric Junction Obstruction in Duplicated Systems.

CHAI Cheng-wei, LIU Guo-chang, QIN Dao-rui, et al. Division of Urologic Surgery, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510623, China

【Abstract】 Objective To explore the management of the pelvic-ureteric junction obstruction (PUJO) of the lower pole in duplicated systems. **Methods** The clinical datum of 6 patients with PUJO of the lower pole in duplicated systems in 190 patients in recent decade were retrospectively analysed, reviewing each case for age, sex, presenting symptoms, anatomy and type of management and so on. **Results** The incidence of the PUJO of lower pole in duplicated systems was 3.16% (male 5 and female 1, age ranged from 10 days to 3 years and 7 months old with mean age of 13.8 months). In four of the patients the presentation was prenatal hydronephrosis, one presented with urinary infection and one with abdominal mass. Duplicated kidneys located at the left side in 3 patients and other three at the right side. Three presented completely duplicated systems and other three had "Y" type with mid-ureteric confluence in who one had stricture at ureterovesical junction in "Y" type. In 3 cases with completely duplicated systems, 1 patient underwent with resection of the upper renal moiety and lower pyeloureterostomy and 2 with lower moiety pyeloureterostomy. In 3 patients with incompletely duplicated systems, 2 cases underwent with lower pelvis-upper ureterostomy and lower pyeloureterostomy, and resection of the upper renal moiety and lower moiety pyeloureterostomy and reterovesical reimplantation was performed in the child who had stricture at ureterovesical junction in "Y" type. During the follow-up within 3 to 18 months (mean 12 months) all of the patients improved without complication on B-ultrasonography, intravenous pyelography (IVP). **Conclusions** The incidence of lower pole PUJO in duplicated systems is very low and the ratio of diagnostic errors is high. B-ultrasonography, IVP and magnetic resonance urography (MRU) are helpful

for diagnosis. The operative methods should be individualized and decided by the lesions of renal function and the anatomy.

【Key words】 Kidney Pelvis; Ureteral Obstruction; Hydronephrosis; Diagnosis; Therapy

临床上病理性重肾双输尿管畸形的发病率约为 0.5%~0.8%^[1]。其病理改变多为输尿管异位开口、输尿管囊肿、膀胱输尿管反流及尿路感染等。重肾双输尿管畸形合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水较少见,国内外文献报道也不多。现回顾性分析本院近 10 年来收治的 190 例重肾双输尿管畸形病例中,6 例合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性(pelvic-ureteric junction obstruction, PUJO)肾积水患儿的临床资料,包括年龄、性别、临床症状、解剖结

构、处理方法及治疗效果等,报告如下。

材料与方法

190 例重肾双输尿管畸形病例中,6 例合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水,占 3.16%,其中男 5 例,女 1 例,年龄为 10 d 至 3 岁 7 个月,平均年龄 13.8 个月,6 例患儿临床资料详见表 1,典型病例照片见图 1~3。

表 1 6 例患儿临床资料
Table 1 The clinical datum of 6 cases

编号	性别	年龄	临床表现	影像学检查结果	术中所见	手术方式
1	男	10 d	产前 B 超发现右肾积水	IVP 及 CT 均提示右重肾并下组肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水	右侧完全性双输尿管畸形并下组肾肾盂输尿管连接部狭窄	右侧重肾下组肾离断式肾盂成形术
2	男	10 个月	产前 B 超发现左肾积水	IVP 提示:左侧重肾并下组肾积水;MRU 提示:左侧重肾畸形并下组肾积水,未除外下组肾肾盂输尿管连接部狭窄	左侧完全性双输尿管畸形并下组肾肾盂输尿管连接部狭窄	左侧重肾下组肾离断式肾盂成形术
3	女	7 个月	产前 B 超发现左肾积水	IVP 及 CTU 均提示:左重肾,上组肾显影不明显,下组肾中-重度积水	左侧完全性重肾双输尿管畸形,上组肾发育不良,下组肾肾盂输尿管连接部狭窄	上组肾及输尿管切除 + 下组肾离断式肾盂成形术
4	男	9 个月	产前 B 超发现右肾积水	B 超提示:右肾积水;IVP 及 CTU 均提示:右侧重肾并下组肾积水	右重肾,两组输尿管于下组肾盂输尿管连接部汇合,汇合处明显狭窄	右重肾下组肾盂与上组输尿管端侧吻合 + 下组肾离断式肾盂成形术
5	男	1 岁 3 个月	反复泌尿系感染 2 月余	B 超提示:左肾积水;MRU 提示:左侧重肾并下组肾积水上组肾显影良好	左重肾,两组输尿管于下组肾盂输尿管连接部汇合,汇合处明显狭窄	左重肾下组肾盂与上组输尿管端侧吻合 + 下组肾离断式肾盂成形术
6	男	3 岁 5 个月	右腰腹部包块 2 年余	B 超提示:右肾积水;CTU 提示:右肾积水(重度),输尿管全程扩张,考虑狭窄部位位于输尿管远端	右重肾,两组输尿管于下组肾盂输尿管连接部呈 Y 形汇合,汇合处明显狭窄,下组输尿管远端也狭窄	上组肾切除 + 下组肾离断式肾盂成形术输尿管膀胱再植术

结果

6 例患儿中,3 例为重肾完全型双输尿管,3 例为重肾 Y 型输尿管,其中 1 例为右重肾 Y 型输尿管合并下肾肾盂输尿管连接部狭窄及下组输尿管膀胱连接部狭窄。3 例重肾完全型双输尿管病例中,1 例行上组肾及输尿管切除 + 下组肾离断性肾盂成形

术,2 例行下组肾离断性肾盂成形术;3 例重肾 Y 型输尿管中,2 例行上组输尿管下组肾盂端侧吻合 + 下组肾离断性肾盂成形术,1 例行上组肾及输尿管切除 + 下组肾离断性肾盂成形术 + 输尿管膀胱再植术。术后随访 3~18 个月,平均 12 个月,B 超及 IVP 显示肾积水明显好转,肾脏显影良好,临床症状消失,无并发症。



图 1 CTU 提示右重肾畸形,右下肾肾盂、肾盏积水; 图 2 MRI 提示左侧重肾畸形,并下位肾中重度积水,下位肾肾盂输尿管连接部狭窄; 图 3 MRU 提示左侧重肾畸形,并下位肾中重度积水,下位肾肾盂输尿管连接部狭窄。

Figure 1 CTU examination results Figure 2 MRI examination results; Figure 3 MRU examination results

讨论

重肾双输尿管畸形和肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水均是小儿泌尿外科常见病,但是重肾双输尿管畸形并下肾 PUJO 临床少见,国内外文献报道的例数也较少,2006 年 Gonzalez 等报道占重肾双输尿管畸形发病率的 2.05%^[2]。本组占 190 例重肾双输尿管畸形的 3.16%。

文献报道重肾双输尿管畸形并下肾 PUJO 的首发症状为产前 B 超发现(32%),泌尿系感染(24%),腹痛(10%),腹部包块(8%),血尿(7%),结石(4%),高血压(1.4%),原因不明(14%)^[2]。本组 6 例中,4 例产前 B 超发现肾积水,泌尿系感染 1 例,腹部包块 1 例,与文献报道基本相符。重肾双输尿管畸形多伴输尿管异位开口,表现为尿失禁,多见于女孩,由于本研究病例数较少,且仅有 1 例为女性,故未表现为尿失禁。可见产前 B 超的重要性,也说明产前 B 超检查有助于患儿出生后病情的随访、评估及制定合理的治疗方案。由于产前 B 超检查的局限性,一定要嘱咐家长患儿出生后定期随访,必要时行进一步的影像学检查,以免漏诊误诊。

重肾合并下肾肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水的临床表现与单纯肾积水相似,缺乏特异性,诊断主要依靠影像学检查,如 B 超、IVP、VCUG、SPECT、CTU、MRU 及逆行输尿管肾盂造影等。CTU 需要增强剂,MRU 不需加用药物,前者因肾有功能才能显影,后者因有积水即可显现。因上肾功能多较差,造影剂不能浓缩而不能达到显影的目的,故选用 MRU 更好。膀胱镜及逆行输尿管肾盂造影检查特异性较高,不仅可以直视下观察到输尿管开口,还可以显示无功能半肾及输尿管的形态,但该检查有侵袭性,且易造成上尿路感染,我们认为在其它检查不能明确

诊断的情况下应考虑应用此检查方法。有报道指出,逆行性输尿管肾盂造影有助于判断不完全性重肾双输尿管畸形中两条输尿管之间的关系^[3]。术前、术中受累部分肾脏功能及细致的放射学评估有助于选择合理的手术方式。

根据文献及我们的临床实践,认为重肾双输尿管畸形合并下肾 PUJO 应根据患儿肾功能、解剖异常情况制定个体化的手术方案^[4]。若受累部分肾脏已无功能,则行肾部分切除术,本组有 2 例因上组肾已无功能而行上组肾及输尿管切除术。若为完全型双输尿管,则行离断式肾盂成形术,本组有 3 例均行离断式肾盂成形术。对不完全型双输尿管,根据下组肾输尿管的长度及梗阻部位选择手术方式,可选择肾盂输尿管吻合+肾盂成形术或肾盂肾盂吻合+肾盂输尿管吻合^[5]。本组有 3 例均因汇合处狭窄,2 例行下组肾盂与上组输尿管端侧吻合术+下组肾离断式肾盂成形术,1 例因上组肾无功能而行上组肾及输尿管切除+下组肾离断性肾盂成形术。腹腔镜下手术治疗重肾合并双输尿管畸形并 PUJO 的病例国外已有报道,但目前国内还没有文献报道^[6]。

参考文献

- Schlussel RN, Retik AB. Ectopic ureter, Ureteroceles, and other anomalies of the ureter. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, eds. Campbell's Urology [M]. 8th edn. Philadelphia: WB Saunders, 2002;2007-2043.
- Gonzalez F, Canning DA, Hyun G, et al. Lower pole pelvi-ureteric junction obstruction in duplicated collecting systems [J]. BJU Int. 2006, 97(1):161-165.
- Ulchaker J, Ross J, Alexander F, et al. The spectrum of ureteropelvic junction obstructions occurring in duplicated collecting systems [J]. J Pediatr Surg, 1996, 31 (9):1221-1224.
- Ho DS, Jerkins GR, Williams M, et al. Ureteropelvic junction obstruction in upper and lower moiety of duplex renal systems [J]. Urology, 1995, 45(3):503-506.
- Dincer Avlan, Gökhan Gündoğdu, Ali Delibas, et al. Pyeloureterostomy in the management of the lower pole pelvi-ureteric junction obstruction in incomplete duplicated systems [J]. Urology, 2010, 76(6):1468-1471.
- Braga LH, Moriya K, El-Hout Y, et al. Ureteral duplication with lower pole ureteropelvic junction: laparoscopic pyeloureterostomy as alternative to open approach in children [J]. Urology, 2009, 73(2):374-376.