

儿童先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形临床分析

孙保胜 谢向辉 孙琳 莫志强 闫俊 高荣轩

【摘要】 目的 了解儿童先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形的发生情况,分析并总结其临床特点。

方法 回顾性分析本院 2005 年 12 月至 2016 年 6 月收治的 75 例第一诊断为先天性脊柱侧凸患儿的临床资料,其中男性 40 例,女性 35 例,平均首诊年龄 4 岁 5 个月。结果 75 例患儿中,先天性脊柱侧凸合并肾脏畸形 50 例(孤立肾 22 例,异位肾 9 例,马蹄肾 7 例,重肾 8 例,异位融合 3 例,分支状肾盂 1 例),隐睾 8 例,尿道下裂 9 例,其他泌尿系异常 10 例(4 例泌尿系结石,1 例双侧输尿管囊肿,2 例双肾积水,1 例神经源性膀胱,1 例脐尿管囊肿,1 例遗尿)。首次住院前仅 4 例完成尿道下裂修复手术,1 例接受输尿管切开取石手术。所有病例行脊柱矫形手术时均未对泌尿系畸形进行手术干预。本组病例脊柱侧凸矫正顺利,效果满意。脊柱矫形术后随访 3 个月至 10 年 1 个月,平均 6 年 3 个月。结论 先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形较常见,细致的体格检查、腹部 B 超,结合脊柱 CT 筛查能尽早发现,针对性随访及处理泌尿系畸形,改善患儿远期预后。

【关键词】 脊柱侧凸/先天性;泌尿系畸形;脊柱手术;儿童

Diagnosis and treatment of urological deformities in children with congenital scoliosis. SUN Bao-sheng, XIE Xiang-hui, SUN Lin, et al. Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Beijing 100045, China, Corresponding author: Xie Xianghui, Email: xiexianghui@bch.com.cn

【Abstract】 **Objective** To explore the occurrence of urological deformities in children with congenital scoliosis and summarize the disease features. **Methods** From December 2005 to June 2016, a total of 75 children of congenital scoliosis with urological deformities were recruited. There were 40 males and 35 females with a mean diagnostic age of 53 months. **Results** The causes were renal deformity ($n=50$), cryptorchism ($n=8$), hapspadia ($n=9$) and others ($n=10$). All patients underwent spinal surgery alone. **Conclusions** Urological deformity is frequently present in congenital scoliosis patients. Careful examination, ultrasound and CT scan may aid an early diagnosis.

【Key words】 Scoliosis/CN; Urological Deformities; Spinal Surgery; Child

先天性脊柱侧凸是较复杂的一类小儿骨科疾病,常合并其他系统畸形。其中,泌尿系统发育畸形是常合并的一类疾病,这对先天性脊柱侧凸的诊断、术前评估和治疗都存在一定影响,如缺乏多系统畸形合并存在的意识,容易导致漏诊。这种漏诊特别是对于孤立肾、隐睾等泌尿系畸形的影响是深远的,将容易导致肾功能不全等问题,反之如果能及时针对性干预,患儿的预后可以得到有效改善。但是国内外有关这类病例的报道不多,难以引起临床医生的重视,漏诊时有发生。2005 年 12 月至 2016 年 6 月于本院住院治疗的先天性脊柱侧凸共计 2 058 例,其中合并泌尿系畸形病例 75 例,我们总结这些

病例,以期提高临床医生对先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形的重视。

材料和方法

一、临床资料

75 例先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形患儿中,男性 40 例,女性 35 例,住院时年龄 1 岁 3 个月至 13 岁 2 个月,平均年龄 4 岁 5 个月,入院前诊断隐睾 2 例,尿道下裂 2 例。

二、临床表现

患儿均以发现脊柱畸形就诊,无发热、呼吸困难、腹痛、尿频、尿急等症状。体查主要表现为脊柱畸形,其中半椎体 34 例,合并隐睾、尿道下裂的病例可见阴囊空虚,尿道开口异常。有 2 例隐睾、1 例尿道下裂首诊时漏诊。

三、诊断方法

患儿术前均行脊柱 X 线片、CT 或 MRI 检查明确脊柱情况,常规行腹部 B 超检查腹腔脏器畸形,15 例行静脉肾盂造影检查,未提示明显肾功能异常。行 X 线、脊柱 CT 或 MRI 检查了解脊柱的形态、结构和与周围组织器官的关系,以指导手术治疗。其中 CT 或 MRI 能简单提示肾脏畸形,但有 5 例未提示肾脏畸形,1 例输尿管畸形病例没有被发现。腹部 B 超筛查泌尿系畸形 47 例,3 例误诊畸形的类型。结合腹部 B 超和 CT 或 MRI,诊断准确率 100%。

四、治疗方法

所有患儿均接受脊柱侧凸矫正手术。本组病例

首次脊柱矫形手术时仅 1 例对隐睾进行处理,其他泌尿系畸形未予手术干预。所有患儿脊柱侧凸矫正顺利,效果满意。

结 果

合并畸形见表 1。75 例脊柱矫形术后随访 3 个月至 10 年 1 个月,平均 6 年 3 个月。随访期间无死亡病例,无病例出现肾功能异常、腹痛等不适。随访末期已有 20 例因为泌尿系畸形接受手术治疗,其中隐睾 7 例,尿道下裂 9 例,泌尿系结石 3 例,脐尿管囊肿 1 例。

表 1 脊柱侧凸合并泌尿系畸形统计表(例)
Table 1 Distribution of urological deformities in children with congenital scoliosis (cases)

项目	肾脏畸形						隐睾	尿道下裂	其他					
	孤立肾	异位肾	马蹄肾	重肾	异位融合肾	分支肾盂			泌尿系结石	输尿管囊肿	肾积水	神经源性膀胱	脐尿管囊肿	遗尿
例数	22	9	7	8	3	1	8	9	4	1	2	1	1	1
百分比(%)	29.33	12.00	9.33	10.67	4.00	1.33	10.67	12.00	5.33	1.33	2.67	1.33	1.33	1.33

讨 论

先天性畸形是儿外科常见的一类疾病,每个系统均可出现不同程度的畸形。一种畸形存在时,合并其他系统畸形的几率明显增加^[1]。不少先天性畸形不同程度影响患儿的近、远期生存率和生活质量。脊柱畸形和泌尿系统畸形都是常见的先天性畸形,常合并发生^[2]。泌尿系畸形的患儿很多不需要手术治疗,可以随访观察,但仍有部分患儿需要适时手术干预泌尿系畸形,方能减少其远期不良影响。泌尿系畸形患儿临床症状不明显,在诊断脊柱畸形时容易漏诊,从而延误诊断,并可能影响预后。

先天性脊柱侧凸是矫形骨科常见疾病,其发病率可高达 2.52%^[3]。该畸形是因为脊柱椎体形成不良、分节不良或者二者同时存在,导致脊柱生长不平衡,逐渐发展为脊柱侧凸、后凸等形态异常。泌尿系畸形主要包括肾脏发育异常(孤立肾、异位肾、融合肾)、睾丸下降不全、尿道发育异常等,也涵盖了由此容易引发的肾积水、泌尿系结石等疾病。本组病例未见脊柱侧凸合并肾发育不良病例。脊柱侧凸存在时对泌尿系畸形的发生发展及诊断等均存在不同程度的影响。即使常在后天发生的泌尿系结石,也有文献报道其发病率显著高于脊柱正常组人

群^[4],也常与泌尿系的发育有关系,多需要及时处
理,因此我们放在一起进行讨论。

一、概述

本组 75 例先天性脊柱侧凸伴泌尿系统畸形患儿,70 例因入院体查、腹部 B 超或术前脊柱影像学检查(CT、MRI)发现,4 例首次就诊前已经手术治疗尿道下裂,2 例隐睾、1 例尿道下裂首诊时漏诊。对本组病例进行总结分析发现,这些患儿均因明显的脊柱侧凸就诊,就诊前除尿道下裂、隐睾等较易发现的泌尿系统畸形体征外,多数(70 例,占 93.33%)没有明显泌尿系畸形的症状或体征。因孤立肾、异位肾、马蹄肾、肾积水等泌尿系问题不常伴典型的临床表现,这便使得提前发现尿路畸形较困难,容易漏诊。关于脊柱侧凸合并泌尿系畸形的报道,在国内外都不多,样本量均较少,仍不足以警示临床医生对该情况的重视^[4,5]。北京协和医院曾经对 226 例手术治疗脊柱侧凸患者统计发现,其中有泌尿系畸形 27 例,占 11.94%,为目前国内最大样本的临床分析^[6]。从本组样本量来看,这一问题被忽视了,并有一些病例已经出现漏诊。本组病例中,因接诊时临床医生认识不足、警惕意识不高,导致漏诊尿道下裂 1 例,睾丸下降不全 2 例,这也体现了当前临床医生缺乏排除合并泌尿系畸形的意识,过度依赖辅助检查,忽视体格检查,致复诊时才发现并发畸形而行

择期手术治疗。本组就有发现合并的泌尿系畸形需要手术处理,提示提前发现畸形,对于减少远期泌尿系统损害有重要意义。

二、诊断

先天性脊柱侧凸合并其他系统畸形的诊断主要依靠 X 线、腹部 B 超和脊柱 CT,必要时可以行脊柱 MRI 检查。普通 X 线检查主要用于了解脊柱的大体形态,对于诊断脊柱侧凸较为经济、便捷,但很难发现并存的上尿路畸形。CT 检查可以发现并存的泌尿系畸形,但因为通常检查的关注点在脊柱侧凸方面,所以对泌尿系畸形容易漏诊或评估不完整。本组病例中脊柱 CT 提示泌尿系畸形有 45 例。周莺等^[7]报道,MRI 检查对马蹄肾及泌尿系统、脊柱异常的发现有独特优势,但此项检查费用高,低龄儿童配合检查难度较大,多需镇静处理方可配合,所以不推荐为常规检查。目前,上尿路畸形的诊断主要依靠术前常规腹部 B 超检查,无辐射,经济、便捷,患儿配合较好。国外早期文献也对腹部 B 超发现脊柱侧凸合并的泌尿系畸形有过相关报道^[8]。如果有严重泌尿系畸形则需进一步行泌尿系造影等检查。因此,我们一般会在行脊柱 CT 检查前先行腹部 B 超检查,如果有需要进一步检查的泌尿系畸形可以同时更有针对性地完善泌尿系 CT 检查,减少患儿多次接受放射线及降低阳性诊断率。国外有文献报道,尿液 β_2 -微球蛋白浓度对评估脊柱侧凸合并尿路梗阻有诊断性意义^[9]。目前临床应用较少。我们对先天性脊柱侧凸患儿术前常规行腹部 B 超检查,以筛查泌尿系等系统的畸形,这一方式效果明显,仅泌尿系畸形就发现 70 例。但考虑到各医院 B 超水平不同,建议在脊柱 CT 检查时注意观察有无合并泌尿系统疾病,结合 B 超和 CT 的结果全面评估泌尿系情况。

三、治疗

治疗上对于脊柱侧凸通常是手术矫正,而泌尿系畸形一般可以动态观察,必要时择期手术。对于尿道下裂,多主张于 6~18 个月时手术治疗,本组部分病例在脊柱侧凸手术之前已经手术治疗^[10,11]。隐睾的治疗也在 2 岁以内进行,这对于脊柱侧凸入院体检尤为关键,及时发现隐睾并告知患儿家长定期复查可以有效保护睾丸,有的患儿可以在脊柱侧凸手术的同时进行睾丸固定治疗。对于尿路结石,本组 2 例行脊柱侧凸手术后因泌尿系感染,针对性复查泌尿系彩超后考虑泌尿系结石引起感染,行肾盂切开取石等手术,减少了患儿病情迁延的痛苦。

国外有文献报道对脊柱畸形患者行膀胱输尿管镜取石或经皮肾镜取石的可行性及有效性^[12-14]。而对于异位肾、肾缺如等畸形一般不必着急手术,一般认为孤立肾和正常小儿肾的寿命相似,但也有文献提出孤立肾更容易出现肾功能衰竭等^[15],如果合并其他疾患则预后较差^[16],容易增加高血压的风险^[17],因此早期发现对于防止肾功能衰竭等疾病的发生有重要意义,本组有 1 例术后出现反复高热,由于术前已经发现泌尿系畸形,因此治疗过程中能进行针对性检查,及时发现双肾重度积水、泌尿系结石,予以及时手术处理。另外对于这类患儿需注意把握腹腔镜手术指征,以减少并发症^[18]。

四、预后

先天性脊柱侧凸合并泌尿系畸形多为良性病变,常不需要手术治疗或者需择期手术处理,但也存在一些远期的严重影响肾脏、膀胱等泌尿系统重要结构的伴发畸形,目前临床对此类伴发疾病还缺乏诊断和治疗经验。

脊柱侧凸合并泌尿系畸形的预后与早期诊断、及时干预有关。脊柱侧凸和泌尿系畸形的治疗目前都已较为成熟,除后尿道瓣膜等因疾病本身特点预后不好的疾患外,单独发生时一般预后都较理想。除了常见的先天性脊柱侧凸对肺功能的影响外^[19],完善评估泌尿系畸形,对于改善脊柱矫形术后患者远期预后,减少术后并发症,具有明显的意义^[20]。但是如果出现泌尿系畸形特别是上尿路畸形的漏诊,由于这类多发畸形的患儿疾病复杂程度增大,以后出现远期预后不良的可能性更大。因此,如果能够早期发现脊柱侧凸患儿合并的泌尿系畸形,加强对该类患儿的随访,针对性的发现问题,适时干预,则可以有效改善其远期预后,为这些患儿的健康保驾护航。

参考文献

- 1 莫志强,张滩平,孙宁,等.后尿道瓣膜同时合并前尿道瓣膜的临床诊断决策[J].中华泌尿外科杂志,37(6):450-453.
- 2 曹隽,孙琳.先天性脊柱畸形合并其他系统畸形的研究概况[J].中国医刊,2009,44(11):24-27.
- 3 Du Q,Zhou X,Negrini S,et al.Scoliosis epidemiology is not similar all over the world: a study from a scoliosis school screening on Chongming Island (China)[J].BMC Musculoskelet Disord,2016,22;17:303. doi: 10.1186/s12891-016-1140-6.

- 4 Ramachandra P, Palazzi KL, Holmes NM, et al. Children With Spinal Abnormalities Have an Increased Health Burden From Upper Tract Urolithiasis [J]. Urology, 2014, 83 (6): 1378–1382. doi: 10.1016/j.urology.2013.12.050.
- 5 Zhuo Yin, Yang JR, Wei, YB, et al. A new subtype of crossed fused ectopia of the kidneys. [J]. Urology, 2014, 84 (6): e27. doi:10.1016/j.urology.2014.08.011.
- 6 Shen J, Wang Z, Liu Je, et al. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases[J]. Spine (Phila Pa 1976). 2013, 38 (10): 814–818. doi: 10.1097/BRS.0b013e31827ed125.
- 7 周莺,邵虹,潘慧红,等. 儿童先天性马蹄肾合并泌尿系统及脊柱异常的 MRI 表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2015, 26(5): 337–340.
- 8 Drvaric DM, Ruderman RJ, Conrad RW, et al. Congenital scoliosis and urinary tract abnormalities: are intravenous pyelograms necessary? [J]. J Pediatr Orthop, 1987, 7(4): 441–443.
- 9 Suzuki S, Kotani T, Mori K, et al. Analysis of Preoperative Urinary Tract Obstruction in Patients with Scoliosis [J]. Pediatr Int, 2016, 10. doi: 10.1111/ped.13115.
- 10 LS Baskin. Hypospadias[J], Adv Exp Med Biol, 2004, 545: 3–22.
- 11 Barbagli G, Perovic S, Djinoic R, et al. Retrospective descriptive analysis of 1,176 patients with failed hypospadias repair[J]. J Urol, 2010, 183(1): 207–211. doi: 10.1016/j.juro.2009.08.153.
- 12 Colangelo CJ, Kaplan G, Palazzi K, et al. Ureteroscopy in pediatric patients with spinal abnormalitie[J]. J Endourol, 2013, 27(5): 545–548. doi: 10.1089/end.2012.0306.
- 13 Polat F, Yesil S. Retrograde intrarenal surgery by flexible ureteroscope in patients with spinal deformities[J]. J Spinal Cord Med, 2016, 23: 1.
- 14 Önder H1, Dusak A, Sancaktutar AA, et al. Investigation of the retrorenal colon frequency using computed tomography in patients with advanced scoliosis [J]. Surg Radiol Anat, 2014, 36(1): 67–70. doi: 10.1007/s00276-013-1139-8.
- 15 Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET Jr. Prognosis of patients with unilateral renal agenesis [J]. Pediatr Nephrol, 1992, 6 (5): 412–416.
- 16 Tatar E, Ozay E, Atakaya M, et al. Simple renal cysts in the solitary kidney: are they innocent in adult patients [J]. Nephrology (Carlton), 2016, 16. DOI: 10.1111/nep.12778.
- 17 Tabel Y, Aksoy Ö, Elmas AT. Evaluation of hypertension by ambulatory blood pressure monitoring in children with solitary kidney [J]. Blood Press, 2015, 24(2): 119–123. DOI: 10.3109/08037051.2014.992194.
- 18 李索林,张永婷. 把握腔镜手术适应症是减少并发症的关键[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(4): 313–316.
- 19 曹隽,郭冬,孙琳,等. 先天性脊柱侧弯合并肋骨畸形及其对肺功能影响的分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(3): 178–182.
- 20 Boemers TM, Soorani-Lunsing IJ, de Jong TP, et al. Urological problems after surgical treatment of scoliosis in children with myelomeningocele [J]. J Urol, 1996, 155(3): 1066–1069.

(收稿日期: 2016–12–03)

(本文编辑: 王爱莲)

• 编者 • 作者 • 读者 •

关于来稿推荐信及更改作者的要求

1. 来稿必须附第一作者单位的推荐信,并加盖公章,只在稿件上盖章无效。

2. 推荐信的内容必须包括该稿作者姓名及文章全称,要求稿件内容真实;不涉及保密;无一稿两投;作者署名及顺序无争议。

3. 在稿件处理期间,因故增减作者或更改作者署名顺序者,需由第一作者出具书面说明,变更前后所有作者签名,由原出具投稿推荐信的单位证明,并加盖公章。

另外,论文若属国家自然科学基金项目或军队、部、省级以上重点课题,请写出课题号,并附由推荐单位加盖公章的基金证书复印件。