

女性“隐蔽性”尿道上裂治疗初探

张志博¹ 李雪¹ 康磊² 徐奥¹
曾莉¹ 黄一东¹ 马学¹ 黄鲁刚¹



全文二维码 开放科学码

【摘要】目的 探讨女性儿童外阴形态基本正常的完全性尿失禁病例发病情况、命名、病理改变特点、诊断和治疗特点。**方法** 回顾性分析2006年4月至2018年10月来四川大学华西医院治疗的14例完全性尿失禁女性患儿临床资料,并结合文献进行探讨。**结果** 14例平均年龄6岁(4~11岁),出生后即出现完全性尿失禁,未见阴唇和阴蒂的分裂,尿道外口存在不同程度的扩张,尿道膀胱镜检查均发现尿道短而宽大,尿道长度0.8~1.5 cm,平均(1.09±0.21)cm,膀胱黏膜血管正常,双侧输尿管口位置形态正常,膀胱容量50~120 mL,平均(79.00±20.25)mL。14例中11例采用经耻骨后的膀胱颈折叠成形术,其中早期的4例仅行膀胱颈折叠术;其后的7例均行膀胱颈折叠成形加膀胱颈悬吊术。早期4例仅行膀胱颈折叠成形术的病例中,有2例因疗效不佳术后1年再行膀胱颈折叠成形加膀胱颈悬吊术;另有3例行Young-Dees-Leadbetter膀胱颈成形术。14例16次手术均顺利完成(包括2例再次手术),术后恢复顺利如期出院,术后13例平均随访18个月(6~24个月),术前均为3级尿失禁,12例行膀胱颈折叠成形术患儿中,4例术后达到尿控0级,5例术后达到尿控1级,以上9例术后控尿满意;另2例仅行膀胱颈折叠术者仍为3级,1年后再次行膀胱颈折叠加膀胱颈悬吊术后尿失禁缓解,控尿级别为1级,其中1例术后3个月失访;3例行Young-Dees-Leadbetter手术后,2例术后达到尿控1级,1例术后早期尿控2级,半年后经控尿训练达到1级。**结论** 由于对外阴改变轻微的女性尿道上裂认识不足,可能导致该类疾病的漏诊和误诊,因此女性尿道上裂的实际发病率可能明显高于以往报道水平,外阴改变的程度并不一定与尿道括约肌受损的程度一致,这类“隐蔽性”尿道上裂诊断的要点是:对于外阴改变轻微的女孩完全性尿失禁应及时进行尿道膀胱镜检查,如果发现尿道短而宽大、膀胱颈扩张、膀胱容量小、膀胱出口漏点压很低时即需考虑该病;膀胱颈成形术是主要的治疗方法,膀胱颈折叠成形加膀胱颈悬吊术是治疗女性“隐蔽性”尿道上裂的有效手术方法。

【关键词】 尿道上裂/外科学;尿失禁;女性

【中图分类号】 R695 R695.1 R694+.54

A primary study of female occult epispadias. Zhang Zhibo¹, Li Xue¹, Kang Lei², Xu Ao¹, Zeng Li¹, Huang Yidong¹, Ma Xue¹, Huang Lugang¹. 1. Department of Pediatric Surgery, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China; 2. Department of Pediatric Urology, Xi'an Children's Hospital, Xi'an 710003, China. Corresponding author: Huang Lugang, Email: lugang992001@163.com

【Abstract】Objective To explore the morbidity, nomenclature, pathologic characteristics, diagnosis and treatment of special female epispadias with slight vulva changes. **Methods** Retrospective reviews were conducted for 14 girls with primary urinary incontinence between April 2006 and October 2018. The mean age was 6(4-11) years. All patients showed complete incontinence (grade 3) since birth and apparently normal external genitalia. Yet urethral meatus became widened with a short urethra of a mean length of (1.09±0.21)(0.8-1.5) cm. Both mucosal and vascular bladders were normal. The position and appearance of bilateral ureteral orifice were normal. Bladder capacity declined markedly with a mean volume of (79.16±20.25)(50-120) ml. Eleven cases underwent bladder neck placcation (BNP) via a retro-symphyseal approach. Four cases underwent BNP alone initially and bladder neck suspension (BNS) was added for two cases 1 year postoperatively

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.11.008

基金项目:四川省科技计划重点研发项目(编号:2017SZ0060)

作者单位:1.四川大学华西医院小儿外科(四川省成都市,610041);

2.西安市儿童医院泌尿外科(陕西省西安市,710003)

通信作者:黄鲁刚,Email:lugang992001@163.com

due to unsatisfactory results. And BNP plus BNS ($n=7$) and Young-Dees-Leadbetter procedure (YDL, $n=3$) were performed. **Results** A total 16 operations (including 2 re-operations) were performed successfully. And all cases were discharged normally. The mean follow-up period of 13 cases was 18 (6–24) months. Among 11 cases undergoing BNP, urinary continence was grade 0 ($n=4$) and grade 1 ($n=5$). All 9 cases achieved satisfactory urinary continence. Another two achieved grade 3 after BNP and improved to grade 1 after BNP plus BNS at Year 1. One case was lost to follow-ups at Month 3 after reoperation. Three cases underwent YDL procedure. Urinary continence was grade 1 ($n=2$) and grade 2 ($n=1$). The latter one improved to grade 1 after 1-year training. **Conclusion** Inadequate awareness of female epispadias with slight vulva changes may result in missed diagnosis and underestimated incidence of female epispadias. The actual incidence rate is obviously higher than the figure of previous reports. Vulva changes may not match with damage extent of urinary sphincter. The key examination of diagnosing female occult epispadias is cystourethroscopy revealing short and wide urethra, expended bladder neck, low capacity bladder and low bladder leak point pressure. Bladder neck plasty is a major treatment while a combination of BNP and BNS is an effective supplement.

【Key words】 Epispadias/SU; Urinary Incontinence; Female

女性尿道上裂一直以来被认为是一种罕见疾病,多数为个案报告,文献报道其发病率约为1/48万^[1,2]。直到2004年Allen L.等^[2]首次报道他们的研究结果,提出女性尿道上裂的发病率约为1/16万,产生这种差异的可能原因是一些外阴没有明显异常的尿道上裂尿失禁患儿被漏诊、误诊,并且认为外阴轻度异常的患儿要比明显异常的患儿人数多。我们在过去十多年内诊治的尿失禁女孩临床特点与Allen L.等介绍的病例基本相同,她们以原发性尿失禁就诊,外阴除尿道外口稍有扩大外没有明显异常,但在尿道镜检查时发现尿道短而宽大、膀胱颈扩张、膀胱容量小。本文通过对女性“隐性”尿道上裂治疗经验进行总结,并结合文献复习来探讨这类病例的命名、病理改变、诊断和治疗。

材料与方 法

一、临床资料

四川大学华西医院小儿外科2006年4月至2018年10月共收治14例女性尿失禁患儿,中位年龄6岁(4~11岁),自幼表现为完全性尿失禁,下腹壁和外阴未见异常,没有阴唇和阴蒂的分裂,尿道外口存在不同程度的扩张,经超声波、IVU、膀胱尿道造影、膀胱尿道镜检查排除可能因神经性膀胱、输尿管异位开口、尿道阴道瘘、女性尿道下裂等诱发的漏尿和尿失禁病变,14例术前尿道膀胱镜检查均发现尿道短而宽大,尿道长度0.8~1.5 cm,平均(1.09±0.21) cm,膀胱黏膜血管正常,双输尿管开口位置形态无异常,膀胱容量50~120 mL,平均(79.00±20.25) mL,膀胱出口的漏点压低。因无法

保持膀胱有效灌注均无法完成尿动力学检查,14例均为3级尿失禁。

表1 国际儿童尿控协会儿童尿控分级标准^[3,4]

Table 1 Children's urinary control classification of International Children's Continence Association

等级	定义
0	完全干燥(日间和夜间)
1	偶尔湿裤,非经常间隙性湿裤,每周至少1次要用品护垫但并非每天
2	经常湿裤,24 h内持续干燥时间少于3 h
3	完全失禁,没有任何干燥时间

二、研究方法

14例中有11例采用了经耻骨后的膀胱颈折叠成形术,其中早期的4例仅行膀胱折叠术,其后7例均行膀胱折叠成形加膀胱颈悬吊术,在早期4例仅行膀胱折叠成形术的病例中,有2例因疗效不佳延期1年后再行膀胱折叠成形加膀胱颈悬吊术;另有3例行Young-Dees-Leadbetter膀胱颈成形术。手术方法:

1. 膀胱颈折叠成形术:气管插管全麻下,患儿取截石位,尿道膀胱镜窥查,经尿道口插入双腔气囊尿管,注入生理盐水约50~100 mL充盈膀胱(以生理盐水经尿道流出为准),取下腹部耻骨上方腹横纹切口约6~8 cm,切开皮肤、皮下组织,纵行切开白线,进入膀胱前间隙,向上推开腹膜,向下游离膀胱前间隙至盆底,探查可见膀胱颈松弛宽大,无张力感;游离膀胱颈部两侧间隙,在尿道和膀胱颈段,间断水平褥式缝合4~6针、2~3层,形成一长约3~4 cm管状结构加长尿道(图1);再次行膀胱镜检查,见尿道已较前缩窄,尿道黏膜向尿道腔内雍塞(图2);延长尿道至3~4 cm,再次向膀胱内注水

50~100 mL,尿液无溢出;轻压膀胱以有少许尿液自尿道口溢出为佳,更换双腔气囊尿管。

2. 膀胱颈悬吊术:在完成膀胱颈折叠成形术后,将折叠成形的尿道和膀胱颈部最外层用非吸收性缝线由下至上缝合约2~3针再缝至耻骨联合后筋膜上,使膀胱颈向前上移位,恢复膀胱与尿道的成角,加强膀胱出口的阻力(图3),充分止血后安置引流管于膀胱前间隙低负压引流,逐层缝合腹壁切口,引流管于术后2~3 d拔除,保留尿管14 d,拔

除尿管自行排尿后出院。

3. Young-Dees-Leadbetter 膀胱颈成形术:入腹切口同上述过程。纵行切开膀胱前壁,切口远端横向延长。游离输尿管下段,裁剪出一条黏膜条(1.5 cm×3.0 cm),并于膀胱三角区头侧行双侧输尿管再植术。将黏膜条两侧黏膜切除后连续缝合成形尿道,两侧肌肉包裹缝成型膀胱颈(详见 Operative Pediatric Urology, Second Edition, Edited by J. David Frank, John P. Gearhart, Howard M. Snyder)。

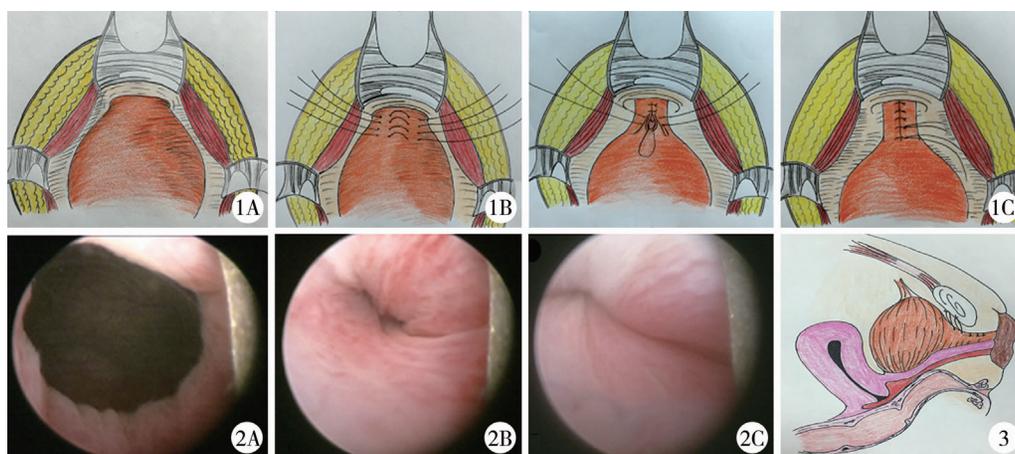


图1 膀胱颈折叠成形术 1A:进入膀胱前间隙向下游离至盆底及尿道两侧;1B:间断水平褥式缝合膀胱颈部4~6针、2~3层形成膀胱颈折叠;1C:术后形成长约3~4 cm环状结构加长尿道 图2 膀胱镜下尿道镜像 2A为采取膀胱镜折叠术之前的膀胱镜下尿道镜像;2B和2C为采取膀胱镜折叠术之后的膀胱镜下尿道镜像 图3 膀胱颈悬吊术。行膀胱颈折叠成形术后,由下至上用非吸收缝线缝合约2~3针悬吊于耻骨联合后筋膜处,使膀胱颈部向前上方移至靠近耻骨联合位置

Fig.1 Bladder neck placcation Fig.2 Cystoscopic views before and after bladder neck placcation

Fig.3 Bladder neck suspension

结 果

14例16次手术均顺利完成(包括2例再次手术),术后恢复顺利如期出院,术后13例平均随访18个月(6~24个月)。采用国际儿童尿控协会推荐的尿控评估表进行评估(表1),14例尿失禁术前均为3级,11例行膀胱颈折叠成形术患儿中,4例术后达到尿控0级,5例术后达到尿控1级,以上9例术后控尿满意;经半年控尿训练后均能控尿2~3 h,增加腹压时未出现尿失禁症状,夜间小便2~3次,无遗尿、溢尿、排尿困难、尿频、尿急、尿痛、发热等症状;2例仅行膀胱颈折叠术后仍为3级,术后1年再行膀胱颈折叠加膀胱颈悬吊术后尿失禁缓解,尿控级别1级,其中1例3个月后失访。3例行Young-Dees-Leadbetter手术后,2例术后达到尿控1级,术后早期排尿次数多达8~10次/日,经6个月控尿训练后可减少为7~8次/日,无排尿困难和上

尿路积水情况,1例术后早期只达到尿控2级,经12个月控尿训练后达到尿控1级。14例术后尿常规正常,泌尿系统彩超未见肾、输尿管积水,未见膀胱结石形成及膀胱残余尿,膀胱造影可见充盈的膀胱(图4),5例膀胱颈折叠加膀胱颈悬吊术的患儿术后5~6个月检查尿动力学指标,结果显示平均尿流率为(6.5±2.13) mL/s,平均最大尿流率(9.2±1.64) mL/s,最大膀胱测压容量(90.4±33.52) mL,膀胱充盈期压13~17 cm H₂O,平均(14.8±1.48) cm H₂O,膀胱顺应性良好。



图4 膀胱颈折叠成形加膀胱颈悬吊术后1年膀胱造影片 Fig.4 Cystographic film at Year 1 after a combination of bladder neck placcation and bladder neck suspension

讨 论

既往经验认为女性尿道上裂是一种罕见的先天畸形,是膀胱外翻-尿道上裂综合征的一种类型,而该病的重型比轻型更常见^[5]。Davis^[6]将女性尿道上裂分为:前庭型或者部分型、耻骨下型、耻骨后型,前庭型是一种仅有末端远侧尿道括约肌背侧裂开,阴唇上方分离,伴有或无阴蒂分裂,患者多为部分性尿失禁;耻骨下型的尿道括约肌损害更靠近近侧,尿道外口宽大,有明显的外生殖器畸形,阴阜扁平,阴蒂分裂成两半,阴唇上方明显分离,耻骨分离,患者为完全性尿失禁;耻骨后型,耻骨联合分离,全段尿道裂开,常伴有膀胱黏膜突出或膀胱外翻,伴有完全性尿失禁。过去认为本病罕见,发病率约为1/48万,重型较轻型多见,除尿失禁外均有较典型的外阴生殖器改变体征,易于诊断^[1]。

Allen等^[2]通过对澳洲10年间出生婴儿的追踪调查发现,澳洲女性尿道上裂的发病率约为1/160000,同时还发现外阴改变程度轻微的尿道上裂明显多于外阴改变严重者,其比例约为3:1。本组在过去12年中收治了14例外阴外观轻微改变的尿道上裂,同时也收治了3例外阴重度改变的患儿(2例耻骨后型,1例耻骨下型),其轻重比例与Allen等报告结果相似,我们12年中遇见17例女性尿道上裂病应不属罕见。

女性尿道上裂的病理改变特点是尿道背侧的括约肌完整性受到破坏,在耻骨下型和前庭型中表现为尿道背侧括约肌部分损害,Allen等^[2]认为括约肌受损的程度可能形似“光谱”,是一种连续的改变,而不是阶梯状的。本组经验认为,外阴的变化程度与尿道括约肌损害的程度不一致,本组14例患儿的外阴改变都应前庭型,但尿道镜均发现尿道短而宽大,膀胱颈开放,说明括约肌损害严重,导致完全性尿失禁而非部分性尿失禁,遂称其为“女性隐蔽性尿道上裂”,以引起临床重视,也有别于前庭型的部分性尿失禁。

以往对女性尿道上裂的认识可能存在误区,对女性尿道上裂的外阴改变明显病例诊断是很容易的,以致很多医生认为女性尿道上裂的诊断简单、治疗复杂,但对外阴改变轻微的病例确常常漏诊误诊,本组病例均有多次就诊、口服药物、等待观察的病史,无一例既往行尿道镜检查,我们在2014年前对该病的认识也很不全面,曾用“短尿道畸形”和

“膀胱颈发育不全”命名该组病例。由于对外阴改变轻微病例的漏诊,可能使发病率的统计出现偏差,Allen等^[2]强调对这类隐蔽性尿道上裂的诊断要点是:①有原发尿失禁或药物耐受的尿失禁;②耻骨联合上阴阜平坦,仔细扪查可扪及耻骨联合处的裂痕(X线片可见耻骨联合脱骱);③尿道口扩张呈椭圆形;④膀胱容量小,膀胱漏点压很低。而我们认为对该病诊断的关键点是,对外阴改变微小的原发性尿失禁女孩应及时完成膀胱尿道镜检查,如发现尿道短而宽大、膀胱颈开放扩张、膀胱容量小、膀胱出口漏点压低就应考虑诊断(图5)。

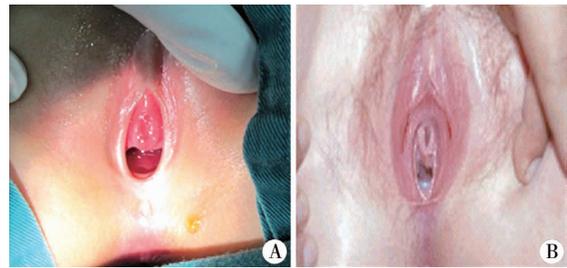


图5 本组病例外阴外观与其他报道外阴外观的对比 A: 本组病例外阴外观, B: Allen等报道的病例外阴,可见尿道口不呈裂隙状,而呈椭圆形

Fig.5 Comparison of external vulva appearances of this case versus Allen et al

手术是治疗女性尿道上裂的唯一手段,国际尿控组织建议手术的合适时机在5岁左右^[7]。女性“隐蔽性”尿道上裂手术治疗因外阴畸形不严重,其目标就是治疗尿失禁,我们尝试了YDL膀胱颈成形术和膀胱颈折叠成形术(bladder neck plication, BNP)两种手术方法一期治疗本组患儿,总体效果较为满意。YDL手术是较常用的膀胱颈成形方法,Bhat等^[8]报告结果令人满意,控尿率60%~85.5%,然而该手术较为复杂,对患者损伤较大,并会进一步降低膀胱容量^[8-12]。本组3例YDL手术后没有排尿困难,但出现明显膀胱容量减少,术后控尿的时间较短,有1例术后经较长时间训练后控尿效果才得以改善,然而本组病例数较少,经耻骨后的BNP原理类似于一期经会阴膀胱颈尿道成形术,该手术不需切开膀胱和输尿管移植,手术损伤小,对膀胱容量的影响较小,需强调的是,膀胱颈折叠应在尿道镜的监视下进行,我们采用术中膀胱尿道镜监测和向膀胱注水测试相结合的方法,通过尿道镜可观察到尿道紧缩程度和长度,按膀胱的有效容量注入液体而不流出,按压膀胱时有少许尿液溢出为宜,以此作为术中判断效果的方式与标准。膀胱颈悬吊应是BNP的组成部分,本组早期4例未行膀胱

颈悬吊术,术后2例效果欠佳。有数据显示耻骨后入路与会阴入路的BNP术式效果相近,Cheikhelard等^[14]在2009年比较了经典YDL手术与一期经会阴尿道膀胱颈成形术加外阴成形术治疗女性尿道上裂的结果,他们认为一期经会阴膀胱颈尿道重建治疗女性尿道上裂是可行的,手术可以更早实施,术后复发率更低,不需要额外的手术治疗^[13,14]。本组也将经耻骨后的BNP和YDL膀胱颈成形术治疗女性隐性尿道上裂的效果进行比较,发现BNP手术效果优于YDL膀胱颈成形术,而且膀胱颈折叠成形术操作简单,无需切开膀胱,不需要输尿管移植,恢复较快,首次手术不成功还可以再次手术补救,值得推广使用。

总之,女性尿道上裂是一类少见疾病,而目前相关病例报告数量仍很少。受病例量和可查文献支撑的限制,我们对这类疾病的认识还非常浅薄,更需要引起临床的重视和长期的关注。

参考文献

- 1 Dees JE. Congenital epispadias with incontinence [J]. Journal of Urology, 1949, 62 (4): 513-522. DOI: 10.1111/j.1476-5381.1975.tb07333.x.
- 2 Allen L, Rodjani A, Kelly J, et al. Female epispadias: are we missing the diagnosis? [J]. BJU Int, 2004, 94 (4): 613-615. DOI: 10.1111/j.1464-4096.2004.04920.x.
- 3 Burki T, Hamid R, Ransley PG, et al. Injectable polydimethylsiloxane for treating incontinence in children with the exstrophy epispadias complex: long term results [J]. BJU Int, 2006, 98 (4): 849-853. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2006.06378.x.
- 4 Nevés T, von Gontard A, Hoebcke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society [J]. J Urol, 2006, 176 (1): 314-324. DOI: 10.1016/S0022-5347(06)00305-3.
- 5 Kelly J. Exstrophy and epispadias: Kelly's method of repair. In O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG eds, Pediatric Surgery, 5th edn, Vol. 2. Chapt 115 [M]. St. Louis: Mosby 1998;1732-1759.
- 6 Davis DM. Epispadias in females and the surgical treatment [J]. Surg Gynecol Obstet, 1928; 47:680-696.
- 7 Leach GE, Domchowski RR, Appell RA, et al. Female stress Urinary Incontinence Clinical Guidelines Panel summary report on surgical management of female stress urinary incontinence. The American Urological Association [J]. J Urol, 1997, 158 (3Pt 1): 875-880. DOI: 10.1097/00005392-199709000-00054.
- 8 Bhat AL, Bhat M, Sharma R, et al. Single-stage perineal urethroplasty for continence in female epispadias: a preliminary report [J]. Urology, 2008, 72 (2): 300-303. DOI: 10.1016/j.urology.2007.09.073.
- 9 Lazarus J, van den Heever A, Kortekaas B, et al. Female epispadias managed by Bladder neck plication via a perineal approach [J]. J Pediatr Urol, 2012, 8 (3): 244-248. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.06.006.
- 10 Kajbafzadeh AM, Talab SS, Elmi A, et al. Single-stage sub-symphysed cystoscopic-guided bladder neck plication and urethroplasty in female epispadias: presentation of long-term follow-up [J]. BJU Int, 2011, 108 (7): 1200-1207. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2010.10022.x.
- 11 Lazarus J, van den Heever A, Kortekaas B, et al. Female epispadias managed by Bladder neck plication via a perineal approach [J]. J Pediatr Urol, 2012, 8 (3): 244-248. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.06.006.
- 12 Kajbafzadeh AM, Talab SS, Elmi A, et al. Single-stage sub-symphysed cystoscopic-guided bladder neck plication and urethroplasty in female epispadias: presentation of long-term follow-up [J]. BJU Int, 2011, 108 (7): 1200-1207. DOI: 10.1111/j.1464-410X.2010.10022.x.
- 13 Yadav SS, Agarwal N, Kumar S, et al. Single-stage female epispadias repair by combined infrasympyseal bladder neck plication and urethroplasty: a novel technique [J]. Urology, 2017, 100: 240-245. DOI: 10.1016/j.urology.2016.09.002.
- 14 Cheikhelard A, Aigrain Y, Lottmann H, et al. Female epispadias management: perineal urethrocervicoplasty versus classical Young-Dees procedure [J]. Journal of Urology, 2009, 182 (suppl): 1807-1811. DOI: 10.1016/j.juro.2009.04.087.

(收稿日期:2020-08-18)

本文引用格式:张志博,李雪,康磊,等.女性“隐性”尿道上裂治疗初探[J].临床小儿外科杂志,2020,19(11):1002-1006. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.11.008.

Citing this article as: Zhang ZB, Li X, Kang L, et al. A primary study of female occult epispadias [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19 (11): 1002-1006. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.11.008.