

泌尿生殖医学临床研究

DOI: 10.13406/j.cnki.cyx.002206

腹腔镜治疗儿童异位肾伴其他泌尿系统畸形 9 例

肖兴望, 何大维, 唐悦, 吴双霜, 刘星, 华燚, 张德迎, 李旭良, 林涛

(重庆医科大学附属儿童医院泌尿外科、儿童发育疾病研究教育部重点实验室、儿科学重庆市重点实验室、
儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地, 重庆 400014)

【摘要】目的:探讨儿童异位肾伴其他泌尿系统畸形的临床特点与治疗方法, 评估腹腔镜手术的安全性及有效性。**方法:**回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院泌尿外科 2009 年 10 月至 2018 年 7 月收治异位肾伴其他泌尿系统畸形并行腹腔镜手术治疗 9 例患儿的临床资料。**结果:**儿童异位肾常合并其他泌尿系统畸形: 同侧肾发育不良(6/9)、同侧肾盂输尿管连接处狭窄(3/9)、同侧输尿管开口异位(5/9)、尿道阴道瘘(2/9), 6 例行腹腔镜下发育不良肾及输尿管切除术, 3 例行腹腔镜下离断式肾盂成形术, 手术顺利, 无中转开腹病例, 所有病例术前症状均有改善, 随访肾积水无复发。**结论:**异位肾常伴其他泌尿系统畸形, 采用腹腔镜治疗创伤小、安全、效果好。

【关键词】腹腔镜; 异位肾; 泌尿系统畸形; 儿童**【中图分类号】**R726.9**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2018-11-17

Laparoscopic treatment of ectopic kidney with other urinary malformations in 9 children

Xiao Xingwang, He Dawei, Tang Yue, Wu Shuangshuang, Liu Xing, Hua Yi, Zhang Deying, Li Xuliang, Lin Tao

(Department of Urology, the Children's Hospital, Chongqing Medical University; Ministry of Education Key

Laboratory of Child Development and Disorder; Key Laboratory of Pediatrics in Chongqing;

Chongqing International Science and Technology Cooperation Center for Child Development and Disorders)

【Abstract】Objective: To investigate the clinical features and treatment of ectopic kidney with other urinary malformations in children, and to assess the safety and effectiveness of laparoscopic treatment. **Methods:** The clinical data of 9 children with ectopic kidney and other urinary malformations treated with laparoscopy from October 2009 to July 2018 in Department of Urology, Children's Hospital of Chongqing Medical University were retrospectively analyzed. **Results:** Ectopic kidney often occurred with other urinary malformations in children, including ipsilateral renal dysplasia (6/9), ipsilateral ureteropelvic junction stenosis (3/9), ipsilateral ectopic ureteral orifice (5/9), and urethrovaginal fistula (2/9). Six children underwent heminephrectomy and nephroureterectomy and 3 children underwent dismembered pyeloplasty by laparoscopy. The operations were successful without conversion to open surgery. All children showed a postoperative improvement in preoperative symptoms and follow-up showed no recurrence of hydronephrosis. **Conclusion:** Ectopic kidney often occurs with other urinary malformations in children and it is minimally invasive, safe, and effective to treat this disease with laparoscopy.

【Key words】laparoscopy; ectopic kidney; urinary malformations; children

异位肾是泌尿系统先天畸形之一, 发病率为 1/2 000~1/3 000, 最常见为盆腔内异位肾(55%), 易合并其他泌尿系统畸形, 其中合并肾盂输尿管连接处狭窄(ureteropelvic junction obstruction, UPJO)者占 22%~37%^[1]。多数异位肾患者无临床症状, 偶伴肾性

高血压, 多于体检无意中发现; 部分女性异位肾患儿合并输尿管畸形^[2], 常因排尿异常症状入院。目前关于异位肾伴泌尿系统畸形临床诊治报告少见, 重庆医科大学附属儿童医院泌尿外科 2009 年 10 月至 2018 年 7 月腹腔镜手术治疗儿童异位肾 9 例, 现报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组患儿共 9 例, 男性 1 例, 女性 8 例, 中位年龄 51 个

作者介绍: 肖兴望, Email: xw_xiao@yeah.net,

研究方向: 小儿肾脏先天畸形的临床诊治。

通信作者: 何大维, Email: dw.he@163.com。

基金项目: 2016 重庆市卫计委资助项目(编号: 2016MSXM032)。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20190603.1616.030.html>

(2019-06-04)

月(27~196个月)。单侧异位肾 8 例,左侧 4 例,右侧 4 例,双侧异位肾 1 例。单侧异位肾发育不良合并输尿管开口异位 4 例,均为女性患儿,左右各 2 例,1 例为母亲孕期体检发现肾积水,其余 3 例均以会阴部滴尿为主要症状,术前评估患肾功能极差后均行腹腔镜下发育不良肾及输尿管切除术。异位肾合并同侧重度肾积水患儿 3 例,均以腹痛为主症,男性 1 例,女性 2 例,均行腹腔镜下肾盂输尿管成形术。单侧异位肾发育不良合并尿道阴道瘘 1 例,以会阴部滴尿为主症,行腹腔镜下单侧肾及输尿管切除术。双侧异位肾 1 例,为左侧异位肾发育不良伴输尿管开口异位,伴右侧异位肾、双肾融合畸形、尿道阴道瘘、颈蹼等,以会阴部滴尿为主症,行腹腔镜下左侧发育不良肾及输尿管切除。

1.2 术前诊断

本组所有患儿术前均行彩超、静脉尿路造影(intravenous urography, IVP)、CT 三维成像等检查,正常解剖位置未见肾脏显影,于同侧腹腔(5/9)、盆腔(3/9)、髂血管水平(1/9)可见囊性结构或软组织影,见类肾实质包绕低密度,增强可见与对侧肾实质同期增强(图 1);膀胱镜下输尿管逆行插管造影可见迂曲扩张的输尿管,或异位扩张肾盂,证实异位肾脏诊断;所有患儿术前血肌酐、尿素氮等实验室血清学指标均无异常,部分患儿行肾脏核素扫描评估肾功能,其中双侧异位肾患儿行肾脏核素扫描提示左肾发育不良。所有病例无尿路感染及高血压病史。

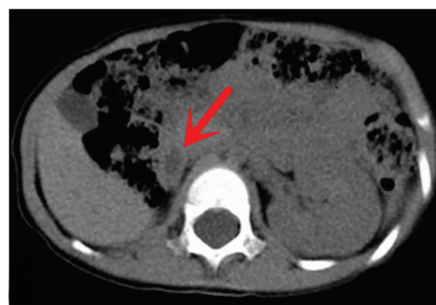
1.3 手术治疗

所有患儿均在经腹腔镜入路,三孔腹腔镜下完成手术,无一例中转开腹。腹腔镜直视下切开后腹膜,首先探查输尿管,在髂血管上方找到输尿管,再沿输尿管找到异位肾脏。对输尿管异位开口于会阴部者,术中向患侧输尿管内注射美蓝溶液,于会阴部放置盐水纱布,纱布蓝染可证实诊断。腹腔镜下单侧离断式肾盂成形术 3 例,由同一术者完成,手术时间 135~270 min,平均 196.5 min,均留置双 J 管+肾周引流管;单侧发育不良肾及输尿管切除 6 例,手术时间 75~310 min,平均 154 min,5 例患儿术后留置肾周引流管,1 例患儿未留置引流管。9 例患儿术中出血(5~50, $q^{50}=10$) mL。

2 治疗结果及预后

异位肾伴同侧重度肾积水 3 例,行腹腔镜下离断式肾盂

成形术,术后均放置双 J 管+肾周外引流,留置肾周引流 4~14 d,中位时间 5 d,术后腹痛症状消失,复查肾积水程度显著改善,无再次手术患儿,术后住院日 5~16 d,中位时间 7 d,双 J 管均于术后 3~4 周取出。腹腔镜下发育不良肾及输尿管切除术 6 例:4 例异位肾发育不良合并输尿管异位开口患儿,其中 3/4 例有滴尿表现者术后症状均明显改善,1/4 例输尿管异位开口于盆腔内囊性包块,术中切除囊肿侧壁与前壁,术后无复发;2 例合并先天性尿道阴道瘘患儿,未同时行尿道阴道瘘修补术,随访症状均有不同程度改善;1 例未放置引流,其余 5 例留置肾周引流时间为 3~5 d,中位时间 4 d,术后住院日 6~7 d,中位时间 6.5 d。见表 1。术后病理均与术前诊断相符,随访时间 3 个月至 9 年,肾积水无复发,滴尿症状无反复。



注:右侧腰 3~4 椎间隙见结节状软组织密度(箭头所指)



注:增强后强化程度与肾脏相仿(箭头所指)

A. 单侧异位肾 CT 平扫

B. 单侧异位肾 CT 增强

图 1 单侧先天性异位肾 CT 图像

表 1 腹腔镜治疗 9 例儿童异位肾伴发泌尿系统畸形一般病例资料

	腹腔镜术式	序号	性别	术侧	手术时间 (min)	术中出血 (mL)	引流方式	术后引 流(d)	术后住 院日(d)
异位肾伴重度积水	肾盂输尿管成形术	1	女	左	135	5	肾周+双 J 管	4	5
		2	男	左	185	20	肾周+双 J 管	5	7
		3	女	右	270	50	肾周+双 J 管	14	16
异位肾发育不良伴 输尿管开口异位	发育不良肾及输尿管 切除术	4 ^a	女	右	175	10	肾周	4	7
		5 ^a	女	右	75	10	肾周	4	7
		6	女	左	110	10	肾周	5	6
		7	女	左	310	20	肾周	3	7
		8	女	右	160	10	肾周	3	6
		9	女	左	95	10	无	—	6

注:a,合并尿道阴道瘘病例

3 讨论

异位肾是成熟肾脏未能到达正常解剖位置(即肾窝),肾脏形态及血供也往往与正常肾脏不同。正常肾脏输尿管的发育是由输尿管芽适时穿过后肾胚基启动,并于胚胎发育的 6~9 周,肾脏自盆腔内上升至腰部肾窝^[3],并且于胎儿 10 周龄时完成肾脏旋转^[4]。当输尿管芽发育不成熟、后肾胚组织有缺陷、基因异常甚至孕妇患病等均可能导致肾脏上升过程异常,均可能导致异位肾,或伴肾旋转不良。异位肾脏最常见解剖位置为盆腔内异位肾,胸腔内异位者少见^[5],仅占所有异位肾的 5%。异位肾常合并肾发育不良以及肾盂输尿管连接处狭窄、输尿管异位开口等泌尿系统畸形^[6],以上畸形多须手术纠正;以及交叉异位肾,即一侧肾脏越过中线到对侧但输尿管仍由原侧进入膀胱,常伴双肾融合畸形^[7]。

儿童异位肾常因合并肾积水或输尿管畸形等被发现,常规行泌尿系彩超正常肾区未探及肾脏组织回声,即可考虑异位肾。肾发育不良并 UPJO 者,超声还可提示肾内囊性结构与肾盂无回声区,可测量异位肾脏大小、肾实质厚度、肾内囊性结构或无回声区宽度。本组病例术前超声检查与术后诊断相符。IVP 可了解泌尿系统形态,确定是否存在梗阻,可通过显影时间初步评价肾脏功能,结合排泄性尿路造影(voiding cystourethrogram, VCUG)等为外科治疗提供更直观的图像。彩超、静脉尿路造影结合病史可达到临床诊断。对于部分诊断困难的病例,CT 及 MRU 有助于发现异位肾脏,是否合并其他畸形,特别是合并 UPJO 或输尿管开口异位者^[8]。无临床表现的单纯异位肾患者,多于体检时发现,无须手术。本组病例术前均通过彩超、静脉尿路造影、CT 三维重建等诊断异位肾。异位肾合并不同泌尿系统畸形,临床表现各异,治疗方法不同。

3.1 异位肾发育不良伴输尿管开口异位

单侧肾发育不良约占肾脏先天畸形的三分之一,性别间差异无统计学意义,伴输尿管开口异位者女性患儿多于男性,左侧多于右侧^[9]。儿童输尿管开口异位多为重复肾合并重复输尿管开口异位,对于此类患儿,尽可能手术切除重复肾及重复输尿管作为目前首选手术方式。李骥等^[10]报告 11 例儿童单纯输尿管扩张并开口异位病例,选择改良 Lich-Gre-

goir 法输尿管移植术,效果良好。林海等^[2]报告先天性异位肾发育不良合并输尿管开口异位采取开放性手术切除异位发育不良肾及输尿管,术后滴尿症状无复发,健侧肾脏功能良好。

本组病例中单侧异位肾发育不良伴输尿管开口异位最为常见(4/9),均为女性患儿,治疗上应选择发育不良肾及输尿管切除术^[2]。本组患儿行腹腔镜下发育不良肾及输尿管切除术疗效确切,术中出血量少,除 1 例外均常规放置肾周引流,术后无尿外渗等并发症,手术可显著改善症状。

文献报道女性输尿管开口异位多开口于阴道、尿道和膀胱颈等处^[11-13]。本组患儿中 1 例罕见开口位置病例报告如下:女性,患儿为产前体检发现肾积水,生后至 4 岁因异位肾重度积水就诊,病史中无滴尿与泌尿道感染症状。术前彩超与 CT 均探及膀胱后方囊肿,疑为异位肾伴重度积水,核素肾扫描患侧未见有功能肾脏组织,术前未明确输尿管异位开口。腹腔镜下见:患肾位于右侧髂血管分叉处,输尿管开口于盆腔囊肿底部,囊肿位于膀胱与阴道组织间,未见与阴道壁共同开口。腹腔镜下手术切除患肾及输尿管,囊肿开窗吸引出尿样液体约 100 mL,向患侧输尿管腔内注射美蓝溶液,证实输尿管异位开口于囊肿,术后囊肿壁活检提示:纤维组织增生伴少量慢性炎症细胞浸润。

3.2 异位肾伴肾盂输尿管连接处梗阻

肾盂输尿管连接处梗阻是儿童常见泌尿系统先天畸形之一,异位肾因肾脏移行不完全、输尿管芽与后肾胚基对接障碍等更易伴发肾盂输尿管连接处梗阻。肾盂输尿管成形术已成为儿童正常解剖位置 UPJO 手术治疗的金标准。而随着腹腔镜及微创技术的发展,文献报道^[14-16]儿童腹腔镜以及机器人辅助下腹腔镜肾盂输尿管成形术安全有效,具有创伤小、住院时间短等优势。异位肾积水患儿过去通常行开放切口肾盂输尿管成形术^[17],腹腔镜视野清晰,有利于探查异位肾脏位置以及周围毗邻器官。回顾性分析^[3,18]显示腹腔镜手术治疗盆腔异位肾积水疗效肯定,但难以处理合并巨大肾盂内结石等复杂情况,需要中转开腹手术。本组病例中 1 例异位肾伴 UPJO 复杂病例,患肾位于盆腔骶髂关节平面,向外侧旋转 45°,输尿管开口于肾盂中段,周围组织粘连重,分离难度大,术后并发症发生风险高,此种病例可选择延长术后留置肾周引流管时间。对于正

常解剖位置的 UPJO,目前常使用肾周体外引流与双 J 管内引流,输尿管支架管体外引流目前已应用较少,3 种引流方式引流管堵塞、肉眼血尿、尿外渗等术后短期并发症发生率无明显差异^[19]。本组中 3 例行腹腔镜下肾盂输尿管成形术患儿术后均留置双 J 管体内引流+肾周体外引流,术后无引流管阻塞、尿路感染等短期并发症。

3.3 异位肾伴先天性尿道阴道瘘

先天性尿道阴道瘘系尿生殖窦发育异常所致,临床表现易与输尿管开口异位相混淆,尤其合并复杂泌尿系统先天畸形时更难鉴别。目前关于先天性尿道阴道瘘病例报告缺少手术疗效分析。潘昊等^[20]报告了 1 例 12 岁患儿尿道阴道瘘病例,因患儿瘘口位于尿道外括约肌远端,仅于排尿时少量尿液进入阴道,因引流不畅形成膀胱后方巨大囊性包块,膀胱镜检与尿路造影均无阳性发现。本组病例中异位肾发育不良合并尿道阴道瘘 2 例,均以会阴部滴尿为主要症状,术前膀胱镜及尿路造影证实。术中探查:1 例瘘口位于尿道括约肌远端,距尿道外口近;1 例为尿道阴道共同开口,近膀胱颈处相分隔。2 例患儿均合并同侧输尿管开口异位,肾及输尿管切除术后滴尿症状有明显改善,择期行尿道阴道瘘修补术。

4 结 论

儿童异位肾常合并肾发育不良、肾盂输尿管连接处狭窄、输尿管开口异位、尿道阴道瘘等其他泌尿系统畸形,采用腹腔镜技术治疗创伤小、安全、效果好。

参 考 文 献

- [1] Cinman NM, Okeke Z, Smith AD. Pelvic kidney: associated diseases and treatment[J]. Journal of Endourology, 2007, 21(8): 836-842.
- [2] 林海,覃伶俐,王玉芸,等. 小儿单侧异位肾发育不良伴输尿管开口异位 6 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(2): 202-204.
- [3] Muller CO, Blanc T, Peycelon M, et al. Laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction in five pediatric cases of pelvic kidneys[J]. Journal of Pediatric Urology, 2015, 11(6): 353.e1-5.
- [4] Lin VC, Weng HC, Kian-Lim E, et al. An atrophic crossed fused kidney with an ectopic vaginal ureter causing urine incontinence[J].

Urology, 2010, 76(1): 55-56.

- [5] Arslan H, Aydogan C, Orcen C. A rare case Congenital thoracic ectopic kidney with diaphragmatic eventration[J]. Journal of the Pakistan Medical Association, 2016, 66(3): 339-341.
- [6] 徐呈云,史子敏,邹高德,等. 小切口辅助下微创经皮肾镜碎石术治疗盆腔异位肾结石 1 例报告[J]. 中国微创外科杂志, 2016, 16(7): 669-672.
- [7] Zajicek M, Perlman S, Dekel B, et al. Crossed ectopic kidney: pre-natal diagnosis and postnatal follow-up[J]. Prenat Diagn, 2017, 37(7): 712-715.
- [8] Lone YA, Samujh R, Bhattacharya A, et al. Outcome of poorly functioning kidneys secondary to PUJO preserved by pyeloplasty[J]. Journal of Pediatric Surgery, 2017, 52(4): 578-581.
- [9] 陈辉,杨屹,侯英,等. 腹腔镜治疗小儿单侧肾发育不良 9 例[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2010, 25(17): 1361-1363.
- [10] 李骥,杨艳芳,李梁斌,等. 改良 Lich-Gregoir 法治疗儿童单纯输尿管开口异位 11 例[J]. 中华小儿外科杂志, 2014, 35(7): 519-523.
- [11] Baheti V, Singh J, Yadav SS, et al. Bilateral single system ectopic ureters opening into vestibule with bladder agenesis[J]. International Urology & Nephrology, 2014, 46(7): 1253-1255.
- [12] Senel U, Tanriverdi HI, Ozmen Z, et al. Ectopic ureter accompanied by duplicated ureter; three cases[J]. J Clin Diagn Res, 2015, 9(9): PD10-2.
- [13] Cezarino BN, Lopes RI, Oliveira LM, et al. Diagnostic work-up and laparoscopic correction of an ectopic ureter[J]. Journal of Pediatric Urology, 2015, 11(5): 285-286.
- [14] 吕逸清,谢华,黄轶晨,等. 机器人辅助腹腔镜下儿童肾盂成形术的初步探讨[J]. 中华泌尿外科杂志, 2015, 36(10): 721-725.
- [15] 吴红章,邱敏,卢剑,等. 后腹腔镜肾盂离断成形术治疗肾盂输尿管连接部梗阻的经验及中期随访报告[J]. 中国微创外科杂志, 2014, 14(3): 228-230.
- [16] 习林云,何大维,刘星,等. 腹腔镜下双侧 Anderson-Hynes 肾盂输尿管成形术治疗 UPJO 所致肾积水[J]. 中华小儿外科杂志, 2015, 36(10): 728-731.
- [17] Helmy TE, Sarhan OM, Sharaf DE, et al. Critical analysis of outcome after open dismembered pyeloplasty in ectopic pelvic kidneys in a pediatric cohort[J]. Urology, 2012, 80(6): 1357-1360.
- [18] Gupta N, Mandhani A, Sharma D, et al. Is laparoscopic approach safe for ectopic pelvic kidneys? [J]. Urologia Internationalis, 2006, 77(2): 118-121.
- [19] 卞则栋,何大维,刘星,等. 腹腔镜肾盂输尿管成形术肾盂尿液不同引流方式的应用[J]. 中华小儿外科杂志, 2013, 34(4): 275-278.
- [20] 潘昊,汪朔,魏克湘,等. 先天性尿道阴道瘘一例报告[J]. 中华泌尿外科杂志, 2006, 27(5): 348-348.

(责任编辑:冉明会)