

病例分析

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.001612

多囊性肾发育不良合并同侧输尿管闭锁 1 例报道

张丰年¹, 陈卫兵¹, 李 炳¹, 欧继华²

(江苏省淮安市妇女儿童医院 1. 小儿外科; 2. 放射科, 淮安 223002)

Muhicystic dyplastic kidney with ipsilateral ureteral atresia:
report of 1 caseZhang Fengnian¹, Chen Weibing¹, Li Bing¹, Ou Jihua²

(1. Department of Pediatric Surgery; 2. Department of Radiology, Huai'an Women and Children's Hospital)

【中图分类号】R726.9

【文献标志码】B

【收稿日期】2017-02-28

多囊性肾发育不良 (muhicystic dyplastic kidney, MCDK) 是指肾脏发育不完全, 组织学上具有胚胎结构分化不良, 如囊肿、异常肾小管、未分化的间充质等, 构成一个失功能的器官。多为单侧发病, 有潜在恶性倾向, 单侧病变应予切除^[1]。婴儿发病率为 1/4 300, 男女婴儿之比为 2.4 : 1, 左侧较右侧多见, 约占 53%^[2-4]。国外研究指出, MCDK 是一种偶发的非基因遗传性疾病, 可以有家族遗传史, 但散在发生更多见^[2, 5]。约 10% 的 MCDK 存在多个合并畸形, 可能存在基因原因, 但尚无明确的基因异常发现^[6]。

1 病例介绍

患儿, 女, 系 G3P2 孕 36 周因“胎膜早破 37 h”于 2016 年 11 月 2 日出生, 剖宫产, 出生体质量 3 450 g, 羊水质清, 量 500 mL, 脐带及胎盘未诉明显异常, 患儿出生时肤色稍青紫, 予吸氧、吸痰后稍好转, 但呼吸转促, 即转至我院 NICU 住院治疗。腹部膨隆, 质尚软, 脐部结扎完整, 无渗血, 脐轮无红肿, 肝肋下 4 cm, 质软, 脾肋下 3 cm, 尚软, 左腹部可触及 11 cm × 8 cm 大小质软包块, 境界清, 肠鸣音正常, 四肢肌张力减低, 原始反射减弱。辅助检查: ①血常规 (2016-11-02):

HGB 185 g/L, WBC 12.36×10^9 个/L, RBC 5.29×10^{12} 个/L, PLT 229×10^9 个/L, NEUT% 61.6%, LYMPH% 20.6%, MONO% 13.8%, hsCRP <0.5 mg/L。②儿童生化全套 (2016-11-03): P 2.27 mmol/L, TBIL 53.0 mmol/L, DBIL 13.6 mmol/L, IBIL 39.4 mmol/L, ALT 14.9 U/L, AST 28.7 U/L, Urea 2.84 mmol/L, Cr 72 mmol/L, CK 392 U/L, CK-MB 34.0 U/L。电解质: K 4.82 mmol/L, Na 138.8 mmol/L, Cl 107.6 mmol/L, Ca 2.32 mmol/L, Mg 0.78 mmol/L, 葡萄糖 (空腹) 3.49 mmol/L。③超声 (2016-08-24, 中国福利会国际和平妇幼保健院) 示: 胎儿泌尿系统异常 (左侧多囊性发育不良肾伴左侧输尿管积水? 右肾积水?), 胎儿左上腹无回声 (增大之胃泡? 消化系统发育异常不排除), 提示左肾多囊性发育不良, 右肾积水? ④MRI (2016-11-04, 图 1A) 示左肾明显增大, 内见多发大小不等囊性影, 最大者约 5.32 cm × 4.21 cm × 4.57 cm, 左侧输尿管明显增粗迂曲, 最宽处 5.06 cm, 壁不光整, 呈囊性改变。右侧肾盂肾盏扩张, 肾盂宽约 3 cm。积极内科治疗, 病情稳定后于 2016 年 11 月 6 日转入我科治疗, 行相关术前准备, 于 2016 年 11 月 8 日全麻行手术治疗, 术中发现左肾呈多囊性发育不良改变, 左输尿管增粗迂曲, 远端输尿管闭锁 (图 1B), 增粗迂曲输尿管越过中线压迫右侧输尿管中段, 压迫处狭窄, 压迫处以下输尿管正常, 压迫处以上右侧输尿管上段扩张约 1.2 cm。完整切除左侧呈多囊性发育不良之肾脏及增粗迂曲之左侧输尿管。小儿微型膀胱镜下右侧输尿管放置 4.7F D-J 型输尿管支架通过受压迫狭窄处。术中诊断: ①左侧多囊性肾发育不良。②左侧输尿管闭锁。③右侧肾积水。术后 D-J 型输尿管支架放置 6 周, 膀胱镜下拔除, 现右侧肾积水明显好转, 门诊随诊中。

作者介绍: 张丰年, Email: zhangfn@sohu.com,

研究方向: 小儿泌尿外科方向。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20180408.1515.066.html>
(2018-04-09)



A. 术前 MRI 图



B. 发育不良肾及输尿管囊性改变,输尿管远端闭锁

图 1 术前核磁共振图及术后标本所见发育不良肾及输尿管改变
Fig.1 Preoperative MRI figure and Dysplastic kidney and ureter show cystic degeneration, distal ureteral atresia

2 讨论

国内关于 MCDK 的报道很少,更无合并同侧

输尿管闭锁、对侧肾积水病例手术治疗的报道。MCDK 过去常以腹部肿块原因来就诊。现随着产前诊断技术的进步,在孕期就可发现诊断,本例患儿孕期在外院就已获得初步诊断,但没有持续做随访,生后才到我院就诊。本病双侧病例者新生儿期就会死于呼吸或肾功能衰竭。单侧病例需要及时手术。诊断明确,手术治疗是治疗本病的关键。术后还需定期随访健肾的功能。

参 考 文 献

- [1] 黄澄如,孙 宁,张淮平. 实用小儿泌尿外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2006:187-188.
- [2] Cooper CJ, Said S, Khalillullah S, et al. Multicystic dysplastic kidney complicated by pyelonephritis[J]. Am J Case Rep, 2013, 14:412-415.
- [3] Al Naimi A, Baumüller JE, Spahn S, et al. Prenatal diagnosis of multicystic dysplastic kidney disease in the second trimester screening [J]. Prenat Diagn, 2013, 33(8):726-731.
- [4] Kalisvaan J, Bootwala Y, Poonawala H, et al. Comparison of ultrasound and magnetic resonance urography for evaluation of contralateral kidney in patients with multicystic dysplastic kidney disease[J]. J Urol, 2011, 186(3):1059-1064.
- [5] Belk RA, Thomas DF, Mueller RF, et al. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney[J]. J Urol, 2002, 167(2 Pt 1):666-669.
- [6] Jain S, Suarez AA, McGuire J, et al. Expression profiles of congenital renal dysplasia reveal new insights into renal development and disease[J]. Pediatr Nephrol, 2007, 22(7):962-974.

(责任编辑:冉明会)