

临床拟诊为独肾患者的影像学诊断

关键, 张伶, 郭燕, 李子平

【摘要】 目的:探讨腹部影像检查表现为“独肾”患者的全腹部及盆腔 CT 和/或 MRI 影像特征及其发病规律。**方法:**回顾性分析 2007 年—2011 年腹部影像呈“独肾”表现的 48 例患者的腹盆腔 CT 或 MRI 检查资料。年龄 1 个月~78 岁(其中 30 岁以下 37 例),男 17 例,女 31 例。其中行 CT 检查 36 例,MRI 检查 12 例。**结果:**48 例中先天性孤立肾 7 例,一侧发育正常的异位肾(低位肾)2 例,一侧肾发育不良并低位 4 例,余 35 例均合并其它泌尿生殖系异常(72%),均经临床或手术证实。35 例中肾发育不良并低位及各种输尿管异常 14 例;肾缺如并同侧精囊囊肿(Zinner's syndrome)7 例;肾缺如或肾发育不良加子宫发育异常 12 例;多重复杂变异 2 例。影像特征和发病规律:①肾缺如或发育不良常合并其它泌尿生殖道畸形,大部分为同侧泌尿生殖系异常。②肾缺如常合并生殖系异常,而肾发育不良时多见泌尿系(尤其是输尿管下段)异常。③发育不良的肾几乎都出现在输尿管走行区,体积一般小于正常,大部分为低位(腰 3 椎体水平以下至盆腔内)。④性别特异性:男性为 Zinner 综合征(中肾管未发育导致肾缺如,残留于精囊形成囊肿),女性出现多种子宫异常。输尿管异常男女均可发生,女性更易同时出现输尿管异位开口。**结论:**对于初诊腹部影像学表现为“独肾”的患者,全腹部及盆腔影像学检查是非常必要的,可进一步明确诊断。这类患者常合并泌尿生殖系异常,其病变位置、病变类型有一定规律,应重点观察同侧输尿管、精囊和子宫。

【关键词】 独肾; 肾缺如; 肾发育不良; 泌尿生殖系统; 腹盆腔; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R692.1; R693.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)11-1158-06

Abdominal and pelvic findings of the patients suspected unilateral kidney agenesis: imaging characteristic and diagnosis

GUAN Jian, ZHANG Ling, GUO Yan, et al. Department of Medical Imaging, First Affiliated Hospital of Sun Yat-Sen University, Guangzhou 510080, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the abdominal and pelvic imagings characteristic of the patients suspected unilateral kidney agenesis with malformations involve urinary and/or genital system, and to explore image features and pathogenetic characters. **Methods:** All cases with “solitary kidney” diagnosed by abdominal imaging are retrospectively analyzed from 2007 to 2011. There were total 48 cases, including 17 males and 31 females, age from 1 month to 78 years (39 cases less than 30 years). CT scans were performed in 36 cases, and other 12 cases received MRI scans. **Results:** In 48 cases with “solitary kidney”, there were 7 cases of congenital solitary kidney, 2 cases of renal ectopia, 4 cases of unilateral renal hypoplasia with renal ectopia, and 35 cases of solitary kidney with urinary and/or genital abnormality (72%, 35/48). All 35 cases of solitary kidney with urinary and/or genital abnormality were proved by clinical or pathological result, including 14 cases of unilateral renal hypoplasia or agenesis with ureter abnormality, 7 cases of Zinner's syndrome, 12 cases of unilateral renal hypoplasia or agenesis with uterus abnormality, and 2 cases multiple abnormality. Image features and pathogenetic characters: ① most cases with other urinary and/or genital malformations in addition to congenital solitary kidney or unilateral renal hypoplasia. Most malformations are ipsilateral; ② kidney agenesis is often associated with genital system malformations, and renal hypoplasia is often associated with abnormality of urinary genital system, especially for lower ureter; ③ usually dysplastic kidney located in region of ureter (below L3 level) is small even tiny; ④ Zinner's syndrome is exclusive to male. In female patients, uterine malformations were common. Ureter abnormality can be found in both genders, but ectopic ureterostoma was more common in female. **Conclusion:** For the patients suspected unilateral kidney agenesis, whole abdominal and pelvic imaging examination is needed, especially for young patients. We should focus on ipsilateral ureter, seminal vesicle and uterus, and make a comprehensive diagnosis according to imaging characteristic.

【Key words】 Solitary kidney; Kidney agenesis; Renal hypoplasia; Urinary and genital system; Abdominal and pelvic cavity; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed

对于腹部影像检查(尤其是上腹部检查)表现为单侧肾缺如的病例,先天性孤立肾往往并不是一个准确和

完整的诊断。如果仅凭腹部影像检查结果做出独肾或一侧肾缺如的诊断,有可能造成严重的误诊或漏诊。由于泌尿生殖系发育的同源性,这些患者常合并其它泌尿生殖道畸形。本研究以腹部检查中的“独肾”表现为研究对象,分析与之相关的泌尿生殖系病变,探讨其影像特点和发病规律,旨在提高对腹部病变的影像诊断。

作者单位: 510080 广州,中山大学附属第一医院医学影像科(关键、郭燕、李子平); 510060 广州,中山大学肿瘤防治中心影像诊断与微创介入中心(张伶)

作者简介: 关键(1977—),男,广东开平人,博士,主治医师,主要从事腹部影像学研究工作。

通讯作者: 李子平, E-mail: liziping163@tom.com

材料与方法

本组中包括本院 2007 年—2011 年腹部影像呈“独肾”表现、且有完整腹盆腔 CT 或 MRI 检查资料的患者 48 例,年龄 1 个月~78 岁(其中 30 岁以下 37 例),其中男 17 例,女 31 例。CT 检查 36 例, MRI 检查 12 例。

排除标准:①先天性融合肾;②一侧肾发育不良但无位置异常;③肾脏切除术后;④腹腔肿瘤或肿瘤性病变致肾异位和/或发育不良。

采用 Toshiba Aquilion 64 排螺旋 CT 机,扫描参数:120 kV,150~200 mAs,扫描层厚、层距 5 mm。增强扫描经前臂静脉注射对比剂(优维显,300 mg I/ml) 80 ml,注射流率 2.5~3.0 ml/s,动脉期为注射对比剂后 25~30 s、静脉期为 60~70 s,延迟期为 5~10 min。1.25 mm 薄层重建后行多平面重组(MPR)。

MRI 采用 Siemens Magnetom Trio Tim 3.0T 超导型磁共振成像仪,相控阵表面线圈,视野 24 cm×24 cm,矩阵 256×256,层厚 2.0~3.3 mm。扫描序列包括横轴面、TSE 冠状面 T₂WI(TR 3000~4500 ms, TE 90~120 ms),横轴面 TSE T₁WI(TR 450~600 ms, TE 12~14 ms)。经肘静脉注入 Gd-DTPA(剂量 0.1 mmol/kg)行增强扫描,部分患者加行磁共振泌尿系水成像(MRU)。

结果

48 例腹部影像呈“独肾”表现的患者,经临床或手

术证实。其中先天性孤立肾 7 例,单侧异位肾(低位肾)2 例(图 1),单侧肾发育不良并低位 4 例(图 2),余 35 例为一侧肾缺如或发育不良同时合并其它泌尿生殖系异常:一侧发育不良的低位肾并输尿管异常 14 例,对侧输尿管扩张 2 例,同侧输尿管异常 12 例(扩张、囊肿或异位开口),Zinner's 综合征 7 例(一侧肾缺如并同侧精囊囊肿,均为男性),一侧肾缺如或肾发育不良加子宫发育异常 12 例(女性患者),双角子宫 9 例(其中 1 例并输尿管异位开口),幼稚子宫/子宫发育不良 2 例,子宫阴道缺如(MRKH 综合征)1 例,复杂变异或畸形 2 例,独肾且重复畸形并肾癌 1 例,梅干腹综合征(Prune-Belly Syndrome)1 例。

影像学表现:①本组中先天性孤立肾 7 例,均无症状,为腹部影像学检查时发现。②单侧肾发育不良的病例中,如发生位置异常,均位于输尿管走行区,本组病例均位于 L₃ 以下、腰大肌前方(图 2)或盆腔内;延迟扫描时较容易发现发育不良的小肾显影,这些肾脏可见强化,仍具有部分排泄功能,而对侧肾脏表现为代偿性增大。③合并输尿管异常的 14 例中,主要表现为输尿管扩张(图 3)、输尿管下段囊肿(图 4、5)及输尿管异位开口(图 6),可同时出现多种异常或合并尿路结石;同侧输尿管异常(12 例)远多于对侧(2 例);④本组中一侧肾缺如并同侧精囊囊肿(即 Zinner's 综合征)7 例,表现为肾缺如侧的精囊内囊性结构,内容物为水样密度或信号(图 7、8),可见液平。临床上 2 例以不育就诊,3 例有下腹坠胀感或盆腔不适,2 例无相关症状、因其它疾病就诊行腹部影像检查发现;⑤本组合并子宫异常者共 12 例,主要表现为双角子宫 9 例(图 9、



图 1 女,25 岁,左肾异位。a) CT 增强皮质期冠状面图,示左肾区肾影缺如,右肾正常; b) CT 增强皮质期冠状面图,示正常大小的左肾位于下腹部中间、膀胱稍上方(箭)。图 2 女,6 岁,右肾发育不良。a) 腹部 CT 增强皮质期冠状面图,示右肾正常; b) 另一层面示左侧肾体积极明显变小(长箭),位置基本正常,同侧输尿管下段开口位置异常(短箭); c) CT 增强皮质期,示发育不良的左肾明显强化(箭); d) 病理图镜下示肾小球及肾小管结构,为左肾发育不良(×200, HE)。

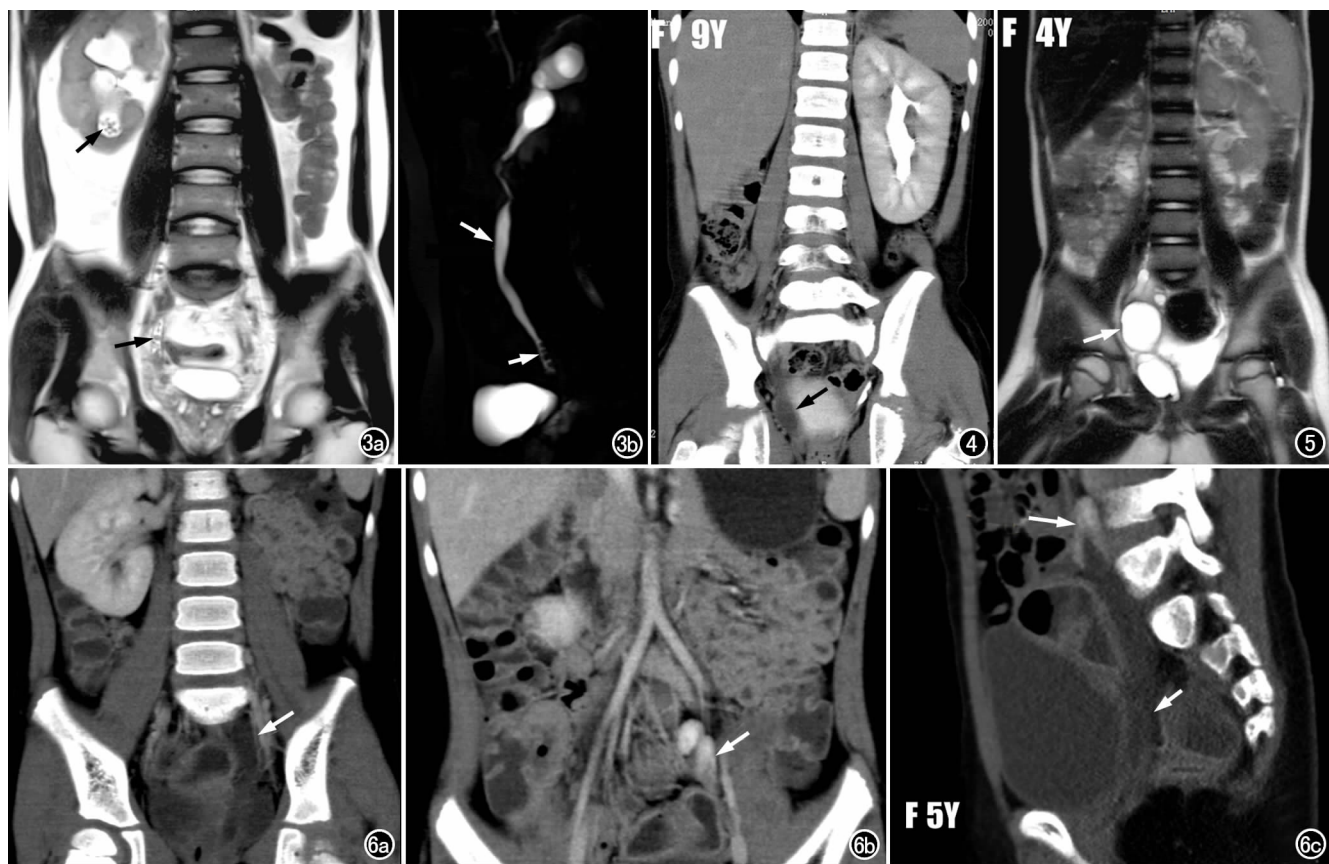


图 3 男, 32 岁, 左肾缺如, 右肾及输尿管结石、输尿管扩张。a) 冠状面 T_2 WI 示左肾区肾影缺如, 右肾增大, 肾盂扩张, 下组肾盂和输尿管下段有多个低信号小结石(箭); b) MRU 示右输尿管中下段扩张(长箭)及下段结石(短箭)。图 4 女, 9 岁, 右肾缺如, 右输尿管下段囊肿。冠状面 CT 增强延迟期示左肾代偿性增大, 膀胱右后方有一梭形囊肿(箭), 囊壁轻度强化, 囊内呈水样密度。图 5 女, 4 岁, 右肾缺如, 右输尿管下段囊肿。冠状面 T_2 WI 示膀胱右上方类圆形长 T_2 信号囊肿(箭)。

图 6 女, 5 岁, 左肾发育不良并低位, 右输尿管异位开口。a) 冠状面 CT 增强髓质期示左输尿管下段扩张(箭); b) 髓质期示左肾小并低位(箭), 形态欠规则, 位于左髂总动脉分叉处水平; c) 矢状面 CT 增强髓质期示左侧发育不良的小肾明显强化(长箭)、同侧扩张的输尿管(短箭)异位开口于膀胱后下方阴道区。

10)、幼稚子宫(图 11)和 MRKH(Mayer Rokitansky Kuster Hauser) 综合征(图 15)各 1 例。⑥复杂或多重变异本组有 2 例, 1 例为单侧肾缺如及对侧肾重复畸形并肾癌(图 13), 另 1 例为梅干腹综合征(Prune-Belly syndrome)又称腹壁肌肉缺损综合征或梨状腹综合征, 表现为右侧胸腹壁肌肉缺损薄弱、右肾异位、隐睾(图 14)。

讨论

解剖上或功能上的独肾(即先天性孤立肾和单侧肾发育不良)常常没有临床症状, 为偶然发现或影像学检查确定^[1]。独肾相关的其它异常, 如心血管、胃肠道、肌骨系统、生殖系统及染色体异常等都有文献报道, 尤其是相关的泌尿生殖系的异常^[2-6]。

1. 腹部影像上独肾或一侧肾发育不良的判别

在临床实际工作中, 腹部检查常是分段进行的, CT 和 MRI 很容易发现肾脏的缺如, 但在没有完成全腹及盆腔检查之前, 不应轻率的做出独肾或一侧肾缺

如的诊断。

病史的询问是首先需要完成的, 这样可以快速的排除各种原因引起的肾术后缺如; 其次对所见到的影像应加以分析是否一侧肾缺如: ①交叉融合肾实际是一侧肾脏在发育过程中上升到对侧形成异常融合, 致使某一肾区肾影缺如; ②是否有在肾区存在发育不良的小肾, 这需要在多期增强扫描图像上仔细寻找, 避免将肾发育不良误诊为肾缺如; ③而肿瘤或肿瘤性病变压迫推移肾脏相对容易发现。当排除了上述的情况之后, 对于初诊病人而言, 全腹部及盆腔的影像学检查仍是必需的。

2. 泌尿生殖系统发育的同源性

泌尿生殖系统的发生关系极为密切, 都是沿着腹腔后壁共同的中胚层嵴发生的。在胚胎发育期, 相继形成了前肾、中肾和后肾, 前肾和中肾早期相继出现后即退化, 是后肾分化的基础, 后肾最终发育为肾脏。在胚胎 4 周末, 中肾相继发生许多横向的中肾小管, 与前肾管连通, 形成中肾管(午非管, Wolff's duct)。后肾

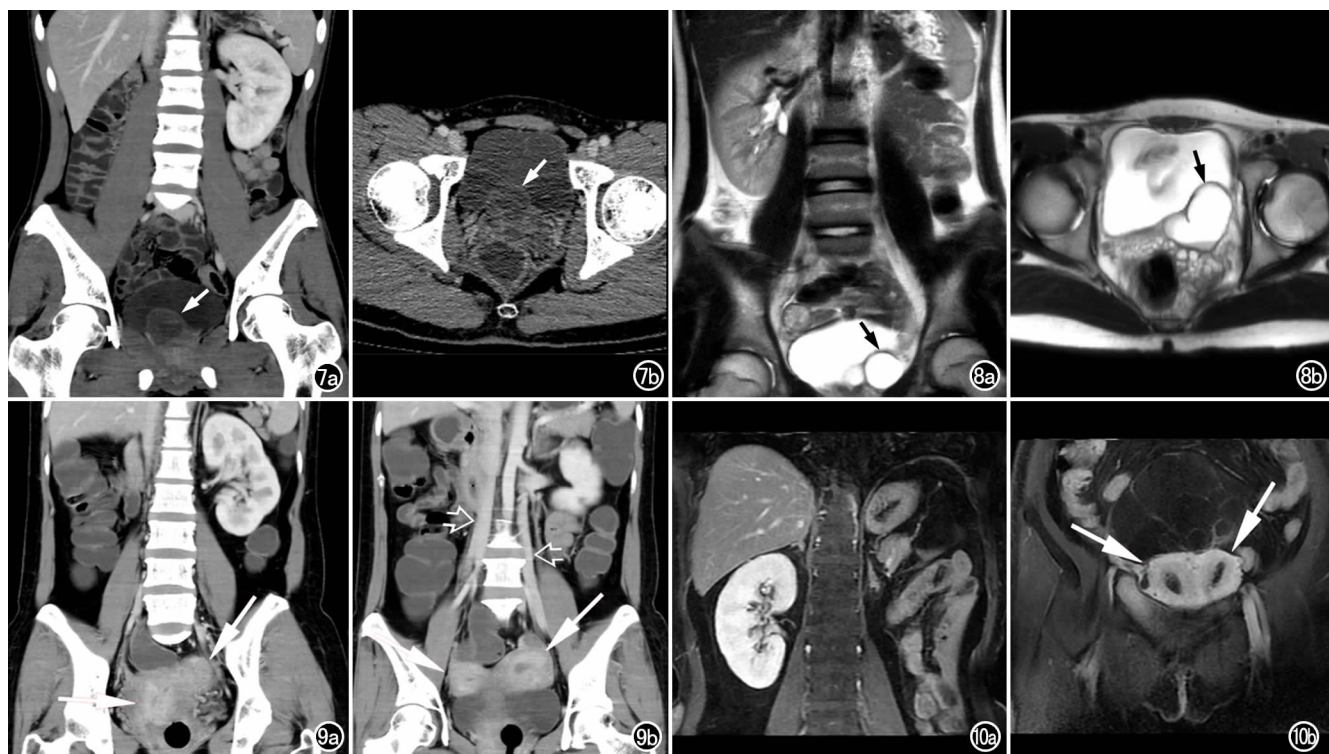


图 7 男, 15 岁, Zinner's 综合征。a) 冠状面 CT 增强皮质期示右肾区肾影缺如, 左肾增大, 膀胱右后下方精囊区有一囊状影(箭), 内部密度稍高于膀胱, 边界清楚; b) 横轴面 CT 示囊肿位于右侧精囊, 向前突向膀胱(箭)。

图 8 男, 14 岁, Zinner's 综合征。a) 冠状面 T₂WI 示左肾区肾影缺如, 右肾增大, 膀胱左后下方精囊区有囊状影(箭), 呈均匀水样高信号, 边界清楚; b) 横轴面 T₂WI 示囊肿位于左侧精囊(箭), 向前突向膀胱, 其内可见液-液平。

图 9 女, 39 岁, 右肾缺如并双角子宫。a) 冠状面 CT 增强皮质期示右肾缺如, 左肾增大, 可见子宫底分成两部分(箭); b) 另一层面清晰显示 2 个独立的宫腔(长箭), 双下腔静脉变异(短箭)。

图 10 女, 46 岁, 左肾缺如并双角子宫。a) 冠状面 MRI 增强示左肾缺如, 右肾增大; b) 冠状面盆腔图像示宫底分开, 有 2 个独立的宫腔和内膜结构(箭)。

中肾管尾端形成输尿管芽, 发展成肾的排泄部(即集合管、肾盏和肾盂), 而后肾基质则发展成肾的泌尿部(即肾单位)、肾内结缔组织和肾脏被膜^[7-8]。胚胎早期出

现的中肾管和中肾旁管(苗勒氏管, Müllerian duct)分别发育成男性或女性生殖管。男性胚胎于第 9~12 周时睾丸分泌雄激素、睾丸酮, 引导中肾管发育成附睾

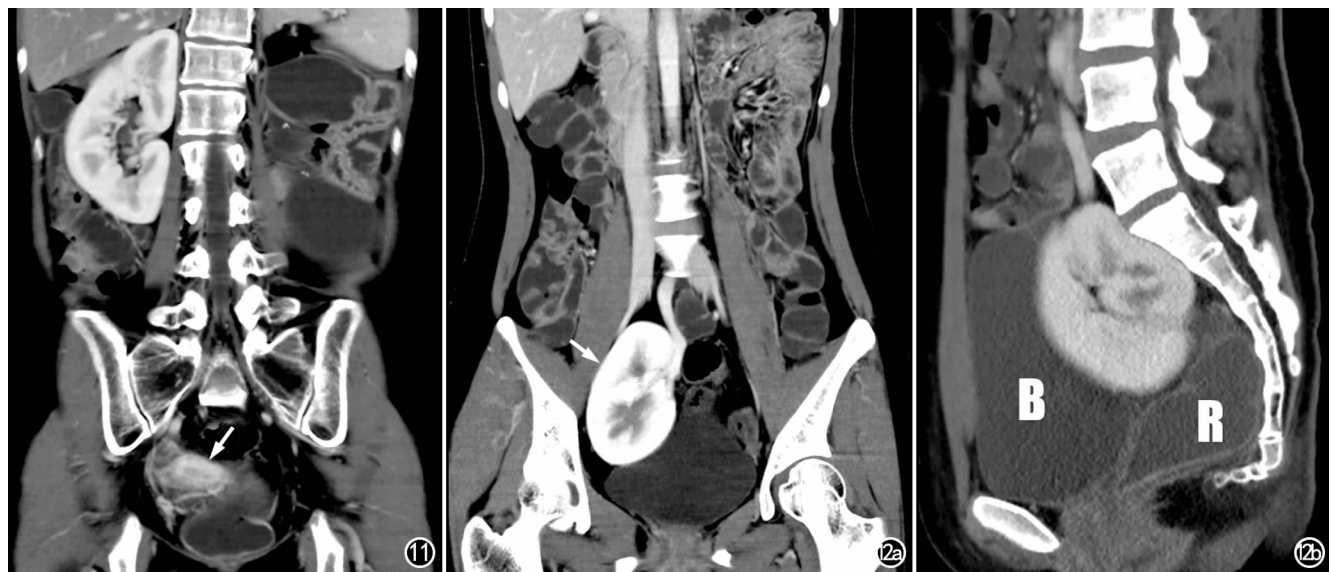


图 11 女, 21 岁, 左肾缺如并子宫发育不良。冠状面 CT 增强皮质期示左肾缺如, 右肾增大, 子宫体积明显减小(箭), 与年龄不称。

图 12 女, 22 岁, MRKH 综合征。a) 冠状面 CT 增强图像上仅见一个肾脏位于盆腔, 位于膀胱后上方(箭); b) CT 增强矢状面示肾位于直肠(R)和膀胱(B)之间, 子宫及阴道未见显示。

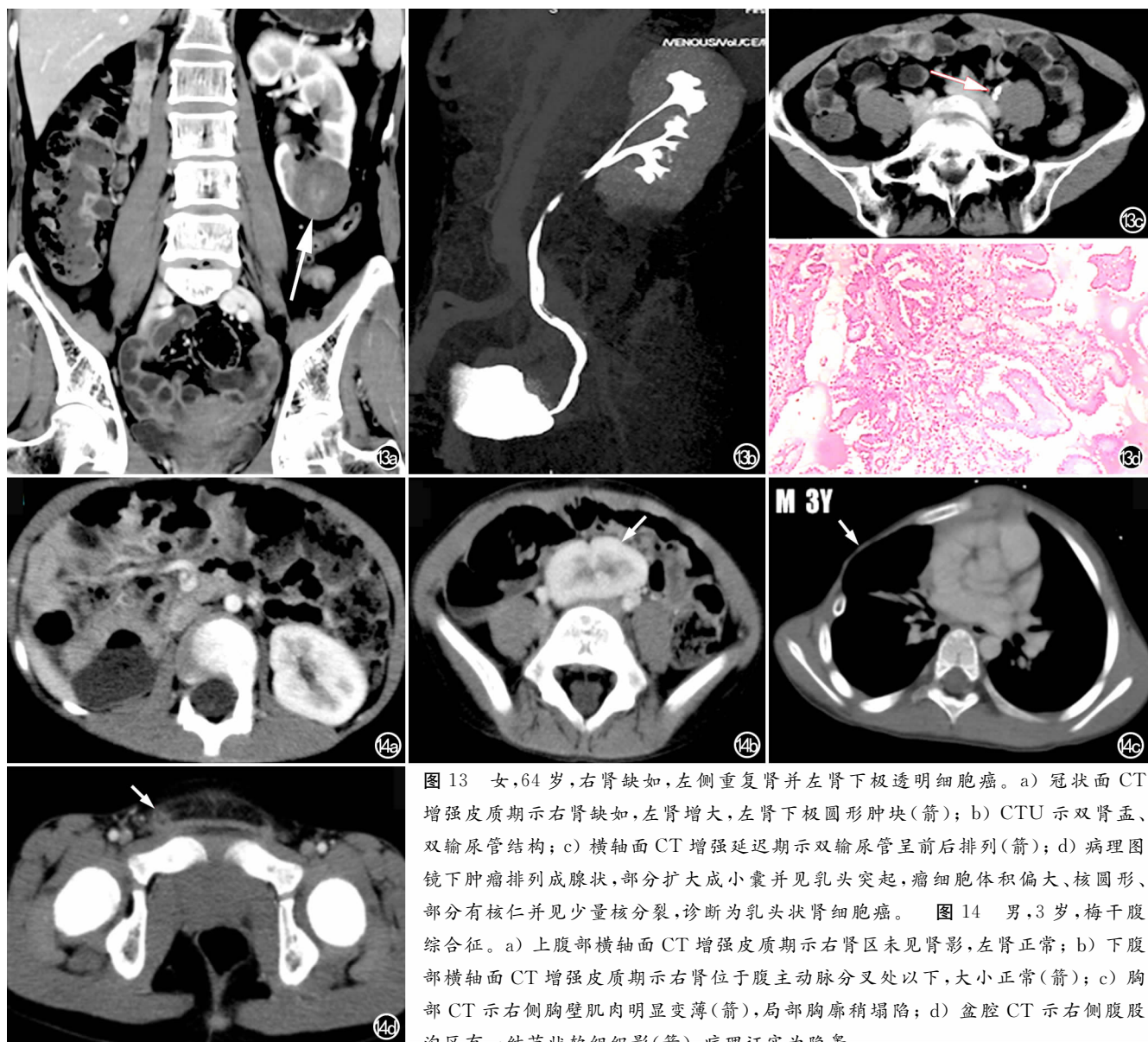


图 13 女, 64 岁, 右肾缺如, 左侧重复肾并左肾下极透明细胞癌。a) 冠状面 CT 增强皮质期示右肾缺如, 左肾增大, 左肾下极圆形肿块(箭); b) CTU 示双肾盂、双输尿管结构; c) 横轴面 CT 增强延迟期示双输尿管呈前后排列(箭); d) 病理图镜下肿瘤排列成腺状, 部分扩大成小囊并见乳头突起, 瘤细胞体积偏大、核圆形、部分有核仁并见少量核分裂, 诊断为乳头状肾细胞癌。图 14 男, 3 岁, 梅干腹综合征。a) 上腹部横轴面 CT 增强皮质期示右肾区未见肾影, 左肾正常; b) 下腹部横轴面 CT 增强皮质期示右肾位于腹主动脉分叉处以下, 大小正常(箭); c) 胸部 CT 示右侧胸壁肌肉明显变薄(箭), 局部胸廓稍塌陷; d) 盆腔 CT 示右侧腹股沟区有一结节状软组织影(箭), 病理证实为隐睾。

管、输精管、精囊和射精管。而睾丸分泌的中肾旁管抑制物质, 使中肾旁管在胚胎 12 周时开始退化, 最后其头端一小部分残留形成睾丸附件, 其尾端形成前列腺囊和精阜。女性胚胎中肾管退化, 而中肾旁管不退化, 继续发育形成女性内生殖器, 左右两侧的中肾旁管的合并形成子宫底和宫体, 尾端融合后形成子宫颈及阴道上部^[7-8]。

输尿管芽的上升受阻、后肾基质发育障碍, 会形成输尿管的各种异常, 其遗迹则有可能留在中肾管发育相关的器官中, 形成囊肿(比如精囊囊肿和输尿管下段囊肿)或异位开口在这些器官中; 在女性则会影响两侧中肾旁管的合并, 从而出现多种子宫异常。

3. 影像特征和发病规律

肾缺如或发育不良常合并其它泌尿生殖道畸形, 大部分为同侧泌尿生殖系异常^[9]。合并泌尿系(尤其是输尿管下段)异常, 除了输尿管扩张、囊肿及异位开

口之外, 还可有输尿管返流、狭窄。输尿管狭窄的常见发生部位是输尿管肾盂连接部和输尿管膀胱移行部^[4-6]。输尿管异常男女均可发生, 女性更易同时出现输尿管异位开口^[4-6]。发育不良的肾几乎均出现在输尿管走行区, 体积一般小于正常, 大部分为低位(L₃ 椎体水平以下至盆腔内)。

一侧肾缺如或发育不良所合并的生殖系统畸形, 存在一定的性别特异性。男性常见的是 Zinner's 综合征, 即中肾管未发育而残留于精囊形成囊肿并导致肾缺如。精囊囊肿和同侧肾缺如的发生可以用泌尿生殖系的起源来解释。中肾管的发育失败和输尿管芽的上升异常将导致一侧肾、输尿管缺如。而精囊腺仍可正常发育, 异常发育的远端中肾管导致射精管或精囊腺管闭锁, 在精囊内发生阻塞扩张而形成囊肿^[10]。影像学上确定囊肿位于精囊是诊断的基础, 囊内密度或信号一般均匀, 为等或低密度, T₂WI 上为高信号, T₁WI

上信号可以高低不一^[11]。部分囊内可以有液-液平,考虑囊内出血或蛋白所致。本组中另一个男性相关的合并畸形是梅干腹综合征,表现为腹壁肌肉缺损、尿路异常、隐睾三联征。此综合征原因不明,其尿路异常可以发生在肾、输尿管、膀胱及尿道,一侧肾发育不良较常见^[12]。本组中的此例上腹部影像表现为“独肾”而被纳入,实际上是右肾异位而无发育不良。

女性出现多种子宫异常,主要涉及的子宫异常是双重化和发育不全。本组中双重化的表现是双角子宫,这是由于两侧中肾旁管(苗勒管)融合失败造成,其与独肾的发生具有一定相关性,并有家族遗传倾向^[13]。发育不全的病例则包括 MRKH 综合征和幼稚子宫。MRKH 综合征是苗勒管发育障碍所致的子宫和中上三分之一阴道缺如,常合并独肾异位,而输卵管和卵巢通常是正常的^[14]。独肾并盆腔异位的发生率 30%~40%^[15],也有文献报道的发生率较低,为 10%左右^[16]。幼稚子宫是苗勒管形成子宫后发育障碍,子宫结构和形状正常,但较正常子宫体积小,其与肾缺如或发育不良的关系报道甚少。

4. 检查的选择和诊断

对于上腹部影像表现为“独肾”的患者,全腹部及盆腔影像学检查是非常必要的,尤其对于年轻患者。出于辐射剂量的考虑,应优先考虑超声和磁共振检查;磁共振对解剖细节的观察更为直观,获得的信息量也更大,受操作者水平和患者状况的影响较小,如无禁忌应作为首选。如进行 CT 检查,则应行增强扫描,着重观察增强皮质期及延迟期图像,尤其是延迟期图像对显示发育不良的小肾及输尿管走行等有一定优势。

由于发育的同源性,这类患者常合并其它泌尿生殖系异常,其病变位置、病变类型有一定规律,应重点观察同侧输尿管、精囊或子宫。其影像征象的发现并不困难,诊断的要点首先要准确的定位,确定畸形或变异发生的器官或组织;重点是综合判断,要将泌尿生殖系的畸形或变异以及全身的发育情况联系起来考虑。

参考文献:

- [1] Kaneyama K, Yamataka A, Satake S, et al. Associated urologic anomalies in Children with solitary kidney[J]. J Pediatr Surg,

2004, 39(1):85-87.

- [2] Woolf AS, Hillman KA. Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives[J]. BJU Int, 2007, 99(1):17-21.
- [3] Wilson RD, Baird PA. Renal agenesis in British Columbia[J]. Am J Med Genet, 1995, 21(1):153-169.
- [4] Atiyeh B, Husmann D, Baum M. Congenital renal abnormalities in patients with renal agenesis and noncystic renal dysplasia[J]. Pediatrics, 1993, 91(8):812-815.
- [5] Song JT, Ritchey ML, Zerin JM, et al. Incidence of vesicoureteric reflux in children with unilateral renal agenesis[J]. J Urol, 1995, 153(4):1249-1251.
- [6] Cascio S, Paran S, Puri P. Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis[J]. J Urol, 1999, 162(3):1081-1083.
- [7] Fötter R. Pediatric Uroradiology (2nd Ed)[M]. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2008:138-140.
- [8] Reed Dunbick N, Carl M. Sandler, Jeffery H. Newhouse, et al. Textbook of uroradiology (4th Ed)[M]. USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2008:45-62.
- [9] Kelalis P, King L, Belman A, et al. Clinical pediatric urology[J]. Philadelphia: WB Saunders Company, 1985:922-971.
- [10] Livingston L, Larsen CR. Seminal vesicle cyst with ipsilateral renal agenesis[J]. AJR, 2000, 175(1):177-180.
- [11] Chen HW, Huang SC, Li YW, et al. Magnetic resonance imaging of seminal vesicle cyst associated with ipsilateral urinary anomalies[J]. J Formos Med Assoc, 2006, 105(2):125-131.
- [12] Greskovich FJ, Nyberg LM. The prune belly syndrome: a review of its etiology, defects, treatment and prognosis[J]. J Urol, 1988, 140(6):707.
- [13] Woolf AS. Solitary kidney and bicornuate uteri in mother and child[J]. Nephrol Dial Transplant, 1999, 14(4):960-961.
- [14] Giusti S, Fruzzetti E, Perini D, et al. Diagnosis of a variant of Mayer Rokitansky Kuster Hauser syndrome: useful MRI findings[J]. Abdom Imaging, 2011, 36(6):753-755.
- [15] Sultan C, Biason-Lauber A, Philibert P. Mayer Rokitansky Kuster Huser syndrome: recent clinical and genetic findings[J]. Gynecol Endocrinol, 2009, 25(1):8-11.
- [16] Pompili G, Munari A, Franceschelli G, et al. Magnetic resonance imaging in the preoperative assessment of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome[J]. Radiol Med, 2009, 114(5):811-826.

(收稿日期:2012-10-01)

【专家评议】 即使对于初学者而言,在断层成像(CT 或 MR)上发现先天性孤立肾或一侧肾缺如——“独肾”的征象都是很容易的,但是这种容易的背后却又隐藏着复杂的情况。本文搜集了近 5 年内 CT、MR 诊断为“独肾”的病例,进行分析排查,列举出来了腹部特别是上腹部影像检查中容易误认为单侧肾缺如的疾病和综合征,全面分析了其腹盆腔影像资料,并对这些病例进行分类,结合文献复习,对“独肾”征象的复杂情况展开探讨和规律总结,辅以大量、齐全、清晰的图片来佐证病例,其中不乏罕少见的疾病和综合征。此文有助于读者加深对“独肾”征象的理解,认识更多的相关疾病,将来对“独肾”诊断更全面、准确。

(李子平)