

Imaging Diagnosis of Renal Agenesis or Dysplasia

论 著

HU Yu-xin, LIN Li-fu*, CHEN Shan-hong, LIANG Yu-di.

Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Guangdong Medical University, Zhanjiang 524000, Guangdong Province, China

肾缺如或发育不良的影像学诊断

广东医科大学附属第二医院放射影像科

(广东 湛江 524000)

胡虞馨 林立夫* 陈珊红

梁钰笛

【摘要】目的 探讨肾缺如或发育不良在腹部及盆腔中的影像学特征。方法 回顾性分析临床诊断的21例肾缺如或肾发育不良的患者，均行腹、盆腔CT平扫和(或)增强以及MRI扫描检查，分析其影像特征。结果 21例患者中，男性占7例，女性占14例，7例男性患者均行CT全腹部平扫及增强扫描检查，其中4例考虑Zinner综合征，3例考虑肾发育不良合并患者输尿管下段囊肿、扩张。14例女性患者均行全腹部CT或MRI检查，3例仅行全腹部CT平扫检查，均考虑阴道斜隔综合征，8例女性患者行全腹部CT平扫及增强扫描检查，5例考虑肾缺如或发育不全合并子宫畸形，3例考虑肾低位并发育不良合并患侧输尿管异位，3例仅行MRI平扫检查，考虑肾缺如合并子宫和(或)阴道畸形。结论 肾缺如或发育不良往往是影像学的一个征象，应全面观察腹部及盆腔区的情况，进行全面诊断，以免延误患者在其他方面的治疗。

【关键词】肾缺如；肾发育不良；泌尿生殖；体层摄影术；X线计算机；磁共振成像

【中图分类号】R322.6；R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.08.036

ABSTRACT

Objective To investigate the imaging feature of the renal agenesis or dysplasia in abdomen and pelvic cavity. **Methods** The clinical diagnosis of 21 patients with renal agenesis or renal dysplasia was retrospectively analyzed. All patients underwent abdominal and pelvic CT plain scan and/or enhancement and MRI scan to analyze their image characteristics. **Results** Among the 21 patients, 7 cases were male and 14 cases were female. All the 7 cases were examined by CT plain scan and enhanced scan. Among them, 4 cases were considered Zinner syndrome and 3 cases were considered renal dysplasia complicated with lower ureteral cyst and dilatation. 14 cases of female patients were also full abdominal CT or MRI, 3 cases only whole abdominal CT scan, all consider oblique vaginal septum syndrome, 8 cases of female patients with total abdominal CT scan and enhanced scan, 5 cases were considered kidney agenesis or hypoplasia with uterine malformation, 3 cases of considering kidney and dysplasia combined with low side ectopic ureter, 3 cases of MRI scan line inspection, only consider the kidney deficiency such as combination of uterus and (or) vaginal deformity. **Conclusion** Renal agenesis or dysplasia is often a sign of imaging, should be a comprehensive observation of the abdominal and pelvic area, a comprehensive diagnosis, so as not to delay the patient in other aspects of treatment.

Keywords: Renal Agenesis; Renal Dysplasia; Urogenital; Tomography; X-Ray Computed; Magnetic Resonance imaging

对于腹部影像学检查表现为一侧肾缺如的患者，因泌尿生殖发育的同源性，仅仅下一侧肾缺如的诊断往往不是一个全面的诊断^[1]，有可能造成严重的误诊或漏诊，应全面观察下腹部及盆腔区的病变，尽早做出全面的影像学诊断，如仅做上腹部影像学检查一侧肾区未见肾影时，应加做下腹部及盆腔的检查。本研究以肾缺如或发育不良的病例，分析与其泌尿生殖相关的盆腔区病变，分析其影像学发病规律以及影像学的征象，旨在提高该类疾病的诊断，以达到早诊断、早治疗的目的^[2-5]。

1 资料与方法

1.1 患者资料 回顾性搜集2016年12月至2019年6月的21例来自广东医科大学附属第二医院的病例，该21例病例中，均为一侧肾缺如或肾发育不良合并盆腔其他病变，男性7例，女性14例，年龄6~54岁，平均年龄为25岁。男性患者以尿频尿急或不育就诊，女性患者则以尿失禁或以先天性阴道闭锁就诊。

排除标准：先天性融合肾或马蹄肾；各种原因造成术后一侧肾缺如改变；腹腔或腹膜后肿瘤性病变造成肾脏的受压移位。

1.2 检查方法 CT扫描：采用Toshiba Aquiloin 16排螺旋CT进行扫描，扫描参数：120kV，150~200mAs，扫描范围为肝顶至盆腔，中心线定位于剑突，头先进，身体矢状位于扫描床平行，扫描层厚、层距均为5mm。增强扫描经肘静脉注入优维显造影剂(68~70mL)，以3.0mL/s的速率注入，注入造影剂后25~30s时进行皮质期扫描，髓质期扫描时间为90~110s，延迟期3~5min，待薄层数据后进行多方位重建(MPR)。

MRI扫描：采用GE 360W 1.5T MR扫描仪，均采用体部相控阵表面线圈，采用快速自旋回波(FSE)T₁WI、T₂WI及短时反转恢复序列(STIR)。扫描序列为平扫横断面，T₁WI、T₂WI、DWI以及矢状位脂肪抑制序列，冠状位STIR。扫描范围膈顶至盆腔区，扫描参数：T₁WI序列：TR：680ms；TE：min Full，T₂WI序列：TR：2800

【第一作者】胡虞馨，女，主治医师，主要研究方向：腹部及甲乳放射诊断。E-mail: 1611675887@qq.com

【通讯作者】林立夫，男，主治医师，主要研究方向：腹部放射诊断。E-mail: 346046298@qq.com

TE: 58 FOV: 38.0, 层厚6.0, 扫描20层, 层间距2, 采集2次。

1.3 图像分析 由2名副主任医师以上职称的放射科医师共同阅片, 意见达成一致, 对男性患者的盆腔区及泌尿系病变进行分析, 分析重点包括: (1)观察双侧肾区, 对于肾区未见肾脏组织的病例, 沿着输尿管走行区是否有残存的发育不良的肾组织, 并同时观察输尿管情况; (2)对囊肿进行定位, 位于精囊或输尿管下段, 同时观察输尿管是否正常开口于膀胱入口处; (3)对囊肿的大小进行测量, 囊肿内密度是否均匀, 与邻近器官的关系, 膀胱、直肠是否受压; (4)对女性患者盆腔区及泌尿系病变进行分析, 分析重点包括: 子宫、阴道的形态, 宫腔内积液的密度/信号, 泌尿系行程。

2 结果

21例患者中, 7例为男性患者, 其中4例影像学表现为一侧肾缺如合并一侧精囊囊肿, 考虑Zinner综合征, 3例影像学表现为一侧肾发育不良并低位(约平腰2~4椎体水平)合并患者输尿管下段囊肿。14例为女性患者, 其中3例影像学表现为一侧肾缺如, 阴道斜隔, 宫腔积血或积液, 考虑阴道斜隔综合征。8例影像学表现为一侧肾缺如, 合并子宫发育异常(双子宫); 3例影像学表现为肾发育不良并低位(约平腰4椎体水平), 并患侧输尿管异位, 异位开口于阴道, 合并子宫异常(双子宫或纵隔子宫), 见表1。

表1 肾缺如或发育不良患者临床征象及影像检查结果

临床表现	性别	CT	MR	合计
Zinner综合征	男	4	0	4
肾发育不良合并患侧输尿管下段扩张	男	3	0	3
阴道斜隔综合征	女	3	0	3
肾缺如或发育不良合并子宫畸形	女	5	3	8
肾缺如合并输尿管异位开口并子宫异常	女	3	0	3
合计				21

影像学表现: 1): 本研究的病例中, 15例为先天性一侧肾缺如, 健侧肾脏代偿性增大, 其中4例为男性, 均合并一侧精囊囊肿, 精囊的最大直径为48~67mm, 相应精囊管扩张, 囊肿密度为低密度, CT值约20HU, 增强扫描囊内容物未见强化, 囊壁轻度强化, 邻居直肠受压向健侧推移, 其中2例以尿频尿急就诊, 2例以不育就诊。11例肾缺如女性患者合并阴道或子宫的异常, 其中3例合并阴道斜隔, 宫腔积血或积液, 临床以先天性阴道闭锁就诊。合并子宫发育异常的8例女性患者均考虑双角子宫或双子宫并一侧子宫发育异常, 有1例则以右侧腰痛就诊, 4例均无症状, 3例以经量少就诊; 2)本研究病例中, 6例合并一侧肾发育不良并低位, 肾发育不良的患者增强扫描皮质期仍见少许皮质强化, 排泄期仍见少许造影剂进入肾盂结构, 考虑为发育不良的肾组织。3例为男性患者, 肾发育不良位于平腰2~3椎体水平, 合并患侧输尿管下段囊肿, 囊肿

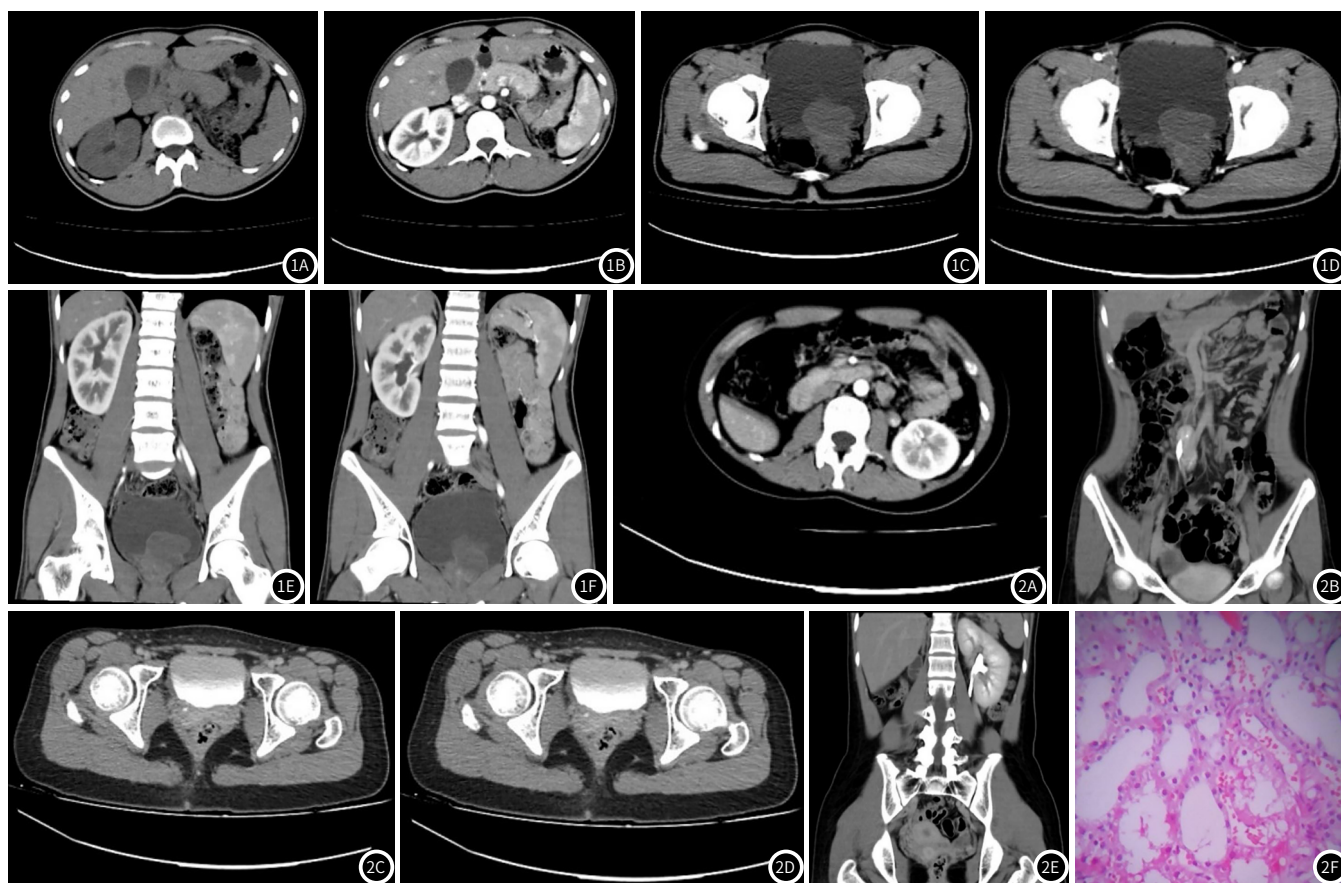


图1 男性, 19岁, 尿频尿急就诊。图1A~图1B: 分别为上腹部CT平扫及增强轴位示左肾区未见肾组织; 图1C~图1D: 分别为盆腔区的CT平扫及增强轴位示左侧精囊囊性病变, 囊内容物未见强化, 囊壁轻度强化; 图1E~图1F: 为CT增强冠状位左肾缺如, 左侧精囊囊肿, 考虑Zinner综合征。图2A: 为尿失禁多年就诊。图2A: 为上腹部CT增强扫描动脉期轴位示: 正常右肾区未见肾组织; 图2B: 为CT增强扫描排泄期冠状位示: 右肾发育不良并低位, 位于髂动脉分叉处水平; 图2C~图2D: 为盆腔区CT增强扫描排泄期轴位示: 右侧输尿管未见汇入膀胱, 右侧输尿管开口于阴道前壁; 图2E: 为CT增强扫描排泄期冠状位重建示: 子宫下方见一发育不良的子宫影与子宫相连, 考虑双角子宫并右侧幼稚子宫; 图2F: 是病理镜下为肾小球及肾小管结构, 为肾发育不良(HE, 4×10)。

径线范围约11~22mm; 3例为女性患者, 临床上均以尿失禁入院检查, 肾发育不良位于平腰4椎体水平, 合并患侧输尿管异位开口, 排泄期输尿管异位开口于阴道, 均同时合并子宫发育异常(纵隔子宫或双子宫并一侧子宫发育不良)。

3 讨论

3.1 发病机制 肾缺如或肾发育不良的发生核心为胚胎发育的过程中, 输尿管芽上移受阻及非对称性的中肾管或副中肾管发育失败所致。胚胎发育前期, 人胚胎都有一对原始生殖嵴, 中肾管(午非管)和副中肾管(苗勒氏管)。正常情况下, 男性在雄激素的刺激下, 副中肾管退化, 中肾管则发育为前列腺、射精管及精囊腺等。女性则在雌激素的刺激下, 中肾管退化, 苗勒氏管发育呈子宫、阴道等器官, 在男性发育过程中, 输尿管芽上移受阻和中肾管发育障碍, 后肾基质发育障碍, 导致肾缺如或肾发育不良, 而输尿管遗迹则停留在中肾管的这些器官并继续发育, 可形成精囊囊肿或输尿管下段囊肿, 甚至输尿管下段可异位于这些器官^[6], 本研究男性7例患者均符合这些情况, 因Zinner于1914年首次报道一侧肾缺如合并一侧精囊囊肿, 故称Zinner综合征^[7]。如苗勒氏管退化不全, 则形成苗勒氏囊肿^[8]。在女性发育过程中, 中肾管退化, 输尿管芽上移受阻和副中肾管发育障碍, 输尿管以及停留在副中肾管的这些器官中继续发育, 女性则影响双侧副中肾管的合并或异位开口, 则导致女性阴道、子宫畸形或输尿管下段异位开口^[5,9], 而输尿管下段异位开口多发生女性, 且一般因年龄段较小而就诊, 本研究病例3例符合该情况, 年龄段为6~9岁女性患者^[5]。

3.2 诊断策略 对于肾缺如的患者, 草率地下先天性孤立肾或一侧肾缺如的诊断容易造成一定程度的漏诊, 应积极询问病史排除各种原因导致的肾切除术后改变, 如肾区没有看到正常肾组织, 应观察输尿管及盆腔区有无肾发育不良的肾组织, 发育不良的肾组织一般位于低位, 且体积小, 一般难以观察, 应通过动脉期及排泄期观察有无强化的肾皮质或造影剂进入肾盂内来明确是否为发育不良的肾组织, 避免漏诊或误诊。男性患者则应重点观察输尿管下段-精囊区、前列腺区等由中肾管发育成的器官。女性则应重点观察子宫和阴道的形态、输尿管的开口等, 尤其肾缺如或肾发育不良的一侧应更重点观察。

本研究优势与不足: 所有病例中仅3例女性患者做MRI检查, 其余均没有做磁共振检查, 7例男性患者中的诊断结果虽然没有多大的问题, 但对于Zinner综合征精囊腺内容物的评估, 磁共振对精囊囊肿内容物的成分还是比CT有更多的优势, 3例女性患者输尿管异位开口于阴道的病例, CT排泄期的薄层扫描还是比MRI有优势, 直接征象为输尿管下段开口于阴道上段, 但对于评价子宫及阴道的形态, MRI检查较CT检查有很大的优势, MRI甚至可以对阴道斜隔的分型有很大的帮助, 能为临床提供的治疗方案有很大的帮助^[2,10]。

综上所述, 由于泌尿生殖系统发育的同源性, 对于一侧肾缺如或发育不良的患者, 全腹部及盆腔的完整影像学检查是非常必要的, 注意观察输尿管下段及盆腔区的病变, 尤其注意肾缺如或发育不良的那一侧, 女性则应该观察子宫及阴道的病变。男性患者则以Zinner综合征及输尿管下段囊肿多见, 也有报道Zinner综合征合并椎体异常^[11], 男性患者亦可发生梅干腹综合征(腹壁肌肉缺损、尿路异常及隐睾)^[12], 但比较少见。女性患者则以子宫发育异常多见, 本研究病例多以双角子宫为主, 但亦可由于苗勒氏管的发育异常导致子宫及阴道上1/3缺如的MRKH综合征^[13], 因此完善相关影像学, 进行全面诊断及评估, 对患者病变做完整诊断。

参考文献

- [1] 关键, 张伶, 郭燕, 等. 临床拟诊为独肾患者的影像学诊断[J]. 放射学实践, 2012, 27(11): 1158-1163.
- [2] 谢洁林, 张国福, 韩志刚, 等. MRI在阴道斜隔纵隔征中的临床诊断价值[J]. 中华全科医师杂志, 2017, 16(8): 606-609.
- [3] Fiaschetti V, Greco L, Giuricin V, et al. Zinner syndrome diagnosed by magnetic resonance imaging and computed tomography: role of imaging to identify and evaluate the uncommon variation in development of the male genital tract[J]. Radiol Case Rep, 2017, 12(1): 54-58.
- [4] 王明松, 李波军, 刘旭东, 等. Zinner综合征的诊断和微创治疗附2例报告并文献复习[J]. 临床泌尿外科杂志, 2015, 30(12): 1118-1121.
- [5] 王子林, 路红梅, 景登攀. 小儿输尿管开口异位所致尿失禁的临床特点分析[J]. 中国全科医学, 2016, 19(S1): 209-210.
- [6] 关键, 张小玲, 胡杉, 等. Zinner综合征的影像特征[J]. 中华放射学, 2014, 48(6): 480-483.
- [7] Ghonge N P, Aggarwal B, Sahu A K. Zinner syndrome: A unique triad of mesonephric duct abnormalities as an unusual cause of urinary symptoms in late adolescence[J]. India J Urol, 2010, 26(3): 444-447.
- [8] 任煜, 阎家俊, 徐刚. 苗勒管囊肿伴右肾缺如1例报告并文献复习[J]. 中华男科杂志, 2015, 21(5): 478-479.
- [9] 张皓钦, 王焕军, 关键, 等. 影像学诊断子宫双重化合并中肾管发育异常[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(5): 723-728.
- [10] 邓珊. 女性生殖道畸形新分类[J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2018, 34(4): 361-367.
- [11] Chen H W, Huang S C, Li Y W, 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] 吴学武, 张杨, 李雨峰, 等. 梅干腹综合征1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2016, 31(1): 97.
- [13] 王悦, 陆菁菁, 朱兰, 等. MRKH综合征的MRI研究进展[J]. 放射学实践, 2017, 32(1): 82-85.

(收稿日期: 2019-10-04)