

## 马蹄肾合并肾输尿管肿瘤 6 例报告并文献复习

王磊 宋健 张峰波 吕文成\*

(首都医科大学附属北京友谊医院泌尿外科 北京 100050)

**【摘要】** 目的 探讨马蹄肾合并肾输尿管肿瘤的诊断与治疗方法。方法 回顾性分析 6 例马蹄肾并发肾或输尿管肿瘤患者的临床资料,其中马蹄肾并发肾癌 3 例,马蹄肾并发输尿管癌 2 例,马蹄肾并发肾盂癌 1 例。介绍各类患者的临床表现、诊断及治疗方法。结果 3 例肾癌患者 1 例行根治性肾切除术,1 例行腹腔镜肾部分切除术,1 例放弃治疗。2 例输尿管癌 1 例行输尿管全长切除术,1 例行输尿管肿瘤切除术。1 例肾盂癌患者行肾输尿管全长切除术。手术过程均顺利,术后患者恢复良好,无外科并发症。结论 马蹄肾合并肾输尿管肿瘤临床罕见,手术治疗是首选治疗方案。术前通过影像学评估血管及集合系统变异,术中对峡部的妥善处理是手术成功的关键。

**【关键词】** 马蹄肾 肿瘤 诊断 治疗

Renal cell carcinoma and upper urinary tract transitional cell carcinoma in horseshoe kidney: report of 6 cases and literature review.

WANG Lei, SONG Jian, ZHANG Feng-bo, et al. Department of Urology, Beijing Friendship Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China.

**【Abstract】** **Objective** To study the methods for diagnosis and treatment of renal cell carcinoma and upper urinary tract transitional cell carcinoma in horseshoe kidney. **Methods** The clinical data of six patients with renal cell carcinoma or upper urinary tract transitional cell carcinoma in horseshoe kidney were retrospectively analyzed. Three cases were renal cell carcinoma, two cases with ureteral carcinoma and one case with renal pelvic carcinoma. The clinical features, diagnosis and treatment of these six cases were discussed. **Results** One of these three renal cell carcinoma patients underwent radical nephrectomy, one patient performed laparoscopic partial nephrectomy, another one gave up for treatment. One of these patients with ureteral carcinoma and another patient with renal pelvic carcinoma were undergone with radical nephroureterectomy, and only carcinoma had been removed in another one with ureteral carcinoma. **Conclusion** Renal cell carcinoma and upper urinary tract transitional cell carcinoma in horseshoe kidney are rare, operation is the first choice for their treatment. The key of surgical treatment depends on management of isthmus blood vessel variation and carefully dissecting retroperitoneal space.

**【Key words】** Horseshoe kidney; Tumor; Diagnosis; Treatment

马蹄肾是肾融合畸形的常见类型,发生于胚胎发育第 4 周,其在一般人群中的患病率约为 0.25%。马蹄肾畸形更常见于男性,其男女比例约为 2:1。马蹄肾合并肿瘤的病例更为罕见,最常见的肿瘤为肾透明细胞癌,肾或输尿管移行细胞癌,其它伴随肿瘤还包括乳头状肾细胞癌、Wilms 瘤、嗜酸细胞瘤、肾肉瘤等<sup>[1]</sup>。北京友谊医院泌尿外科自 1997 年至 2010 年收治马蹄肾合并肾输尿管肿瘤患者 6 例,回顾分析其临床资料,现报告如下。

### 1 病例报告

病例 1: 男性,58 岁。主因间断发作左腰部绞痛,并向下腹及会阴部放射 1 个半月入院。体检左侧下腹部压痛,可触及直径约 10 cm 球形肿块,活动度差,压痛明显,左肾区叩击痛阳性。CT 提示双肾下极于腹主动脉前融合,左肾体积增大,左肾区可见 10.5 cm × 7.7 cm 占位,密度不均匀,平扫 CT 值 19 ~ 47 Hu,增强 17 ~ 78 Hu,并可见斑片状钙化灶。肿块与脾内侧,左侧腰大肌及降结肠分界不清,腹膜后可见增大的淋巴结。左输尿管上段扩张,管壁增厚。考虑为马蹄肾合并肾细胞癌。患者家属放弃治疗,随访 6 个月后患者因肿瘤转移死亡。

病例 2: 男性,37 岁。主因体检发现左肾占位 2 周入院。体检无明显阳性体征。CT 检查提示双肾下极于腹主动脉前融合,左肾下极可见 3.8 cm × 2.7 cm 软组织占位,突出于肾轮廓外,占位密度不均匀,平扫 CT 值 21 ~ 34 Hu,增强 23 ~ 72 Hu。考虑为马蹄肾合并肾细胞

癌。患者全麻下行腹腔镜右肾部分切除术,术后恢复顺利。病理结果:右肾透明细胞癌 II 级。随访 3 年未见肿瘤复发及转移。

病例 3: 女性,47 岁。主因突发性腹部胀痛,检查发现右肾区占位 2 个月入院。查体无明显阳性体征。CT 检查提示双肾下极融合,右肾见一巨大肿块影,大小 12.6 cm × 8.2 cm,其内密度不均,见更低密度区及点条状钙化,平扫 CT 值 12 ~ 39 Hu,增强 18 ~ 126 Hu。在全麻下行马蹄肾峡部离断,右肾癌根治术。病理结果:右肾透明细胞癌 II 级。术后恢复顺利,并行干扰素生物治疗,随访 5 年未见肿瘤复发及转移。

病例 4: 男性,54 岁。主因右侧腰部疼痛 2 个月入院。查体无明显阳性体征。CT 检查提示双肾下极融合,右侧肾盂可见 3.4 cm × 2.6 cm 占位,平扫 CT 值 11 ~ 66 Hu,增强 36 ~ 83 Hu。右肾上极强化程度低于正常肾组织,右肾上腺区可见 3.5 cm × 2.4 cm 占位,平扫 CT 值 1 ~ 65 Hu,增强 21 ~ 71 Hu。患者于全麻下行马蹄肾峡部离断,右肾输尿管全长切除术,手术顺利,术后恢复良好。病理结果:右肾盂乳头状移行细胞癌 II 级,癌瘤侵透肌层至肾盂周围脂肪,并侵犯肾实质至被膜下,侵犯同侧肾上腺,肾门部淋巴结 1/1 枚见癌转移。患者术后继续行化学治疗,随访 2 个月无转移及复发。

病例 5: 男性,68 岁。主因左侧腰部胀痛伴有肉眼血尿 1 个月入院。体检左肾区叩击痛阳性。CT 检查提示双肾下极融合,左侧肾盂积水,左侧输尿管扩张,最大

\* 通讯作者: 吕文成, Email: sclare@163.com

直径 12 mm。输尿管膀胱入口上方局部管壁增厚,腔内密度不均,管腔大小 19 mm × 15 mm,其内见软组织密度,平扫 CT 值 12.5 ~ 42.0 Hu。尿常规红细胞 25 个/HP。膀胱镜检查可见左侧输尿管口处有乳头状肿物突出,约 1.5 cm × 1 cm。患者身体状况差,手术行左侧输尿管肿瘤及远端输尿管切除,近端输尿管结扎。病理为输尿管乳头状移行细胞癌Ⅲ级,侵透肌层达外膜。术后恢复良好,随访 18 个月患者因脑梗死及肿瘤转移死亡。

病例 6: 女性, 64 岁。主因间歇、全程、无痛肉眼血尿半年,伴左侧腰痛 1 个月入院。体检左肾区叩击痛阳性,输尿管走行区压痛阳性。B 超检查提示左肾体积增大,几乎被扩张肾盂所占据,液性暗区直径 5.6 cm,输尿管上段扩张,直径 1.5 cm。尿常规红细胞满视野。静脉肾盂造影左肾未显影,逆行造影左侧输尿管平髂嵴水平见充盈缺损。患者手术中见双肾下极融合,离断马蹄肾峡部,行左肾输尿管全长切除术。病理结果: 左侧输尿管上段移行细胞癌Ⅲ级,侵透肌层并侵犯肾被膜、肾实质及肾盂黏膜。术后恢复顺利,随访 10 个月患者因肿瘤转移死亡。

## 2 讨论

马蹄肾是融合肾畸形的常见类型,是胚胎早期两侧肾胚基在两脐动脉之间被紧挤而融合的结果。由于马蹄肾旋转不良,尿液引流不畅,慢性尿路梗阻常引起结石及感染等并发症。Buntley 于 1976 年报告了对 111 例马蹄肾合并肿瘤病例的分析结果。迄今为止,全世界报道的马蹄肾合并肿瘤病例已经超过 200 例,其中最为常见的是肾透明细胞癌和尿路上皮移行细胞癌,我国仅见个案报道。我们报告的病例中有 2 例病理证实为肾透明细胞癌,3 例为移行细胞癌。马蹄肾发生透明细胞癌的几率较正常肾脏并无明显增高,且其预后与肿瘤细胞分化及临床分期有关,与是否合并马蹄肾畸形无关。但是马蹄肾患者发生尿路上皮移行细胞癌的几率是正常人的 3 ~ 4 倍,可能是由于马蹄肾慢性尿路梗阻,引起尿路结石形成和泌尿系统感染所致。在我们的病例中,移行细胞癌患者均为出现临床症状后发现,肿瘤分化程度差,具有浸润性,并且预后较差。提示我们对于马蹄肾患者应加强预防和体格检查,去除马蹄肾感染和结石因素,及早发现和治疗肿瘤<sup>[2-3]</sup>。马蹄肾肾癌多为单侧发生,罕有双侧同时发病报道<sup>[4]</sup>。

马蹄肾解剖异常包括几个方面: 肾脏旋转上升不良; 动静脉血管解剖变异,有多支血管支配; 两侧马蹄肾于峡部相连; 输尿管于峡部腹侧通过,可能受到压迫。马蹄肾的动脉变异较为复杂,可来源于肠系膜下动脉,腹主动脉,对侧肾动脉、髂总动脉和髂内动脉等。变异的肾静脉也可回流进入对侧肾静脉、髂总静脉等。Glodny 等<sup>[5]</sup>对 185 例马蹄肾患者进行了研究,发现右肾动脉数平均为 2.4 支,右肾静脉平均为 2.4 支。左肾动脉平均为 1.9 支,左肾静脉平均为 1.7 支。马蹄肾峡部

拥有独立的血供,异常的血管会跨过肾盂输尿管连接部或上段输尿管,引起尿路梗阻。

由于马蹄肾存在诸多解剖变异,为了在术前对患者的病情进行准确评估,制定个体化手术治疗方案,完善的影像学检查是必须的。多层螺旋 CT 可以进行血管和收集系统重建,帮助我们判断肿瘤位置,分辨肿瘤和肾脏血供,并且对峡部的处理提供参考<sup>[6-8]</sup>。血管造影也是评价马蹄肾血供的重要方法,术前行血管造影检查可帮助明确肾脏和肿瘤血供,必要时行动脉栓塞治疗有利于减少术中出血和术中灵活应变处理<sup>[9-10]</sup>。

目前研究认为,对于马蹄肾伴发肾输尿管肿瘤患者,无手术禁忌证者,应积极手术治疗。马蹄肾肾癌可有多种病理类型,包括肾透明细胞癌、乳头状肾癌和腺癌等,也可发生下腔静脉瘤栓及远处转移<sup>[11-12]</sup>。治疗方法通常采用肾癌根治性切除术,手术需切断马蹄肾峡部,切除病变侧肾脏并清扫淋巴结。文献报道,马蹄肾合并肾肿瘤的患者中,2/3 的肿瘤可累及峡部。在本组 2 例肾癌手术病例中,1 例有峡部受累。马蹄肾峡部多由独立动脉供血,术前对于峡部血供的判断很重要,通过影像学明确动脉走行,判断两侧集合系统交界区域。术中阻断峡部血供,切断峡部时尽量避免损伤集合系统,如有集合系统损伤应进行缝合修补,并妥善缝合峡部断面。手术切口的选择需充分考虑峡部处理的需要,如峡部靠近患侧肾脏,经腰切口即可充分暴露峡部。如果峡部靠近对侧肾脏,经腰切口会导致峡部暴露困难,此时我们推荐采用经腹入路。

对于小于 4.0 cm 肾脏肿瘤,肾部分切除术同样适用于马蹄肾<sup>[13]</sup>。我们完成 1 例腹腔镜右肾部分切除术,肿瘤最大直径为 3.8 cm,位于肾脏下极。术前通过 CT 血管重建判断肿瘤血供,发现肾动脉为 2 支,术中超选择性阻断下极动脉,完整切除肿瘤。因此我们认为,腹腔镜肾部分切除术同样适用于马蹄肾伴发的肾脏肿瘤,但是术前必须明确肿瘤血供,术中采用超选择方法阻断肾动脉能够尽量减少肾功能损害。Tobias - Machado 等<sup>[14]</sup>报告了腹腔镜马蹄肾半肾切除的经验,随着腹腔镜手术技术的进步,腹腔镜技术可更多地在马蹄肾手术中得到应用。

马蹄肾合并肾盂及输尿管肿瘤以移行细胞癌最为多见,也有鳞状细胞癌的报道<sup>[15-16]</sup>。马蹄肾患者发生尿路上皮移行细胞癌的概率高于普通人群,可能是由于马蹄肾慢性尿路梗阻,引起尿路结石形成和泌尿系统感染所致。标准的治疗方法是肾输尿管全长切除术。处理峡部仍然是手术的关键步骤。峡部处理不当主要并发症有两个: 一是术后创面破裂出血,二是尿瘘。所以在处理峡部时缝合要确切,术后按照肾部分切除进行护理。对于切除过程中怀疑集合系统损伤者,缝合集合系统后可静脉注射美蓝,观察有无漏尿,或术前行健侧输尿管置管,术中逆行注入美蓝明确缝合是否严密。

总而言之,马蹄肾合并肾及输尿管肿瘤临床罕见,处理相对困难。术前充分检查,评估马蹄肾峡部位置、血供情况和集合系统情况十分重要,马蹄肾峡部的处理是手术成功的关键。随着腹腔镜技术的进步,运用腹腔镜进行马蹄肾手术可进一步减少患者的损伤。

### 参考文献

- [1] Ying - Long S, Yue - Min X, Hong X, et al. Papillary renal cell carcinoma in the horseshoe kidney [J]. South Med J, 2010, 103(12): 1272 - 1274.
- [2] Al - Taan OS, Featherstone JM, Rees AM, et al. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney presenting as an acute, left sided varicocele [J]. Int Urol Nephrol, 2007, 39(2): 369 - 371.
- [3] Kumar S, Gupta A, Bansal P, et al. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney [J]. Saudi J Kidney Dis Transpl, 2010, 21(6): 1147 - 1148.
- [4] Romics I, Riesz P, Szelepcsényi J, et al. Bilateral renal cell carcinoma in a horseshoe kidney [J]. Pathol Oncol Res, 2002, 8(4): 270 - 271.
- [5] Glodny B, Petersen J, Hofmann KJ, et al. Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney [J]. BJU Int, 2009, 103(2): 224 - 235.
- [6] Pettus JA, Jameson JJ, Stephenson RA. Renal cell carcinoma in horseshoe kidney with vena caval involvement [J]. J Urol, 2004, 171(1): 339.
- [7] Yamamoto S, Sasaguri T, Shimizu Y, et al. Renal pelvic carcinoma of horseshoe kidney caused systemic metastasis by implantation in prostate [J]. Int J Urol, 2001, 8(4): 184 - 187.
- [8] Türkvtan A, Olçer T, Cumhur T. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies [J]. Diagn Interv Radiol, 2009, 15(2): 127 - 134.

- [9] Mizusawa H, Komiyama I, Ueno Y, et al. Squamous cell carcinoma in the renal pelvis of a horseshoe kidney [J]. Int J Urol, 2004, 11(9): 782 - 784.
- [10] Wilhelmsen S, Janitzky A, Porsch M, et al. Value of preoperative superselective embolization of the isthmus in a patient with upper urinary tract urothelial carcinoma and horseshoe kidney [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2011, 34( Suppl 2): S98 - 101.
- [11] Lee CT, Hilton S, Russo P. Renal mass within a horseshoe kidney: preoperative evaluation with three - dimensional helical computed tomography [J]. Urology, 2001, 57(1): 168.
- [12] Armah HB, Parwani AV, Perepletchikov AM. Synchronous primary carcinoid tumor and primary adenocarcinoma arising within mature cystic teratoma of horseshoe kidney: a unique case report and review of the literature [J]. Diagn Pathol, 2009, 14(4): 17.
- [13] Araki M, Link BA, Galati V, et al. Case report: hand - assisted laparoscopic radical heminephrectomy for renal - cell carcinoma in a horseshoe kidney [J]. J Endourol, 2007, 21(12): 1485 - 1487.
- [14] Tobias - Machado M, Massulo - Aguiar MF, Forseto PH Jr, et al. Laparoscopic left radical nephrectomy and hand - assisted isthmectomy of a horseshoe kidney with renal cell carcinoma [J]. Urol Int, 2006, 77(1): 94 - 96.
- [15] Imbriaco M, Iodice D, Erra P, et al. Squamous cell carcinoma within a horseshoe kidney with associated renal stones detected by computed tomography and magnetic resonance imaging [J]. Urology, 2010, 78(1): 54 - 55.
- [16] Stimac G, Dimanovski J, Ruzic B, et al. Tumors in kidney fusion anomalies - report of five cases and review of the literature [J]. Scand J Urol Nephrol, 2004, 38(6): 485 - 489.

(收稿日期: 2011 - 09 - 13)

(上接第 8 页)

对于病因构成的性别差异,本研究显示: CGN 与 DN 所占比率在不同性别中差异很小,而 HT 差异很大,且具有统计学意义,这与 2007 年陈洪等<sup>[6]</sup>报道的北京市新入透析患者中,不同病因的性别构成比差异是一致的。男性患者中 HT 明显高于女性患者,这可能与男性高血压患病率高、吸烟、肥胖、发现高血压后依从性差,不能规律控制血压、生活不规律等有关。

在不同年龄的患者中,发病的主要原因亦有区别(表 3), CGN 随年龄的增长所占比率逐渐降低,这与继发性肾损害(糖尿病及高血压)主要多发于老年有关。糖尿病随着年龄的增长其所占比率逐渐增高,且具有统计学意义,这与糖尿病本身发病以老年人高发病密切相关,而高血压在 40 ~ 59 岁之间达最高,随着年龄继续增长反而降低,这可能是由于随着年龄的继续增长高血压所致心脑血管疾病所引发的病死率增高,故而所占比率减低。而在小于 40 岁者其原发病第一原因是不明原因,这可能与年轻人健康体检少,而发病时往往已达晚期,失去最佳诊断时机有关,亦可能与医疗工作者对其不够关注有关。

本研究不足之处是样本量尚小,其代表性有限,病因中不明原因占很大比率,但我们仍可看到透析患者病因构成的变化趋势。

总之,近年来透析患者的病因构成发生了较大的变化。CGN 仍是 MHD 的第一位原因,但其所占比率在逐渐降低,而糖尿病肾病和高血压所占比率逐渐升高,且已经

趋于接近国外水平,这与近年来代谢性疾病(主要是糖尿病)患病率升高密切相关。同时我们亦应该注意到发病的年龄病因构成中的作用,随着我国社会人口老龄化的进程、社会经济的发展和人们生活方式的改变,糖尿病、高血压患病率仍会增加,相应的糖尿病、高血压肾损害致 CRF 所占比率还会大幅度上升。因此加强代谢性疾病的防治,对预防 CRF 的发生有重大意义<sup>[7]</sup>。另外本文中不明原因患者所占比率很大,一部分为数据丢失者,另一部分为急诊透析入组,既往病史不详,故加强健康宣教、普及医疗知识、定期体检,早发现、早诊断、早治疗亦是应是我们医疗工作者长期坚持的方针。

### 参考文献

- [1] 叶任高,孙林,李幼姬,等. 944 例慢性肾功能衰竭的病因分析 [J]. 中华内科杂志, 1985, 21(4): 210.
- [2] 王永明,李平生,牟之新,等. 288 例慢性肾功能衰竭的病因分析 [J]. 中华内科杂志, 1993, 9(5): 283.
- [3] Nissenson AR, Pereira BJ, Collins AJ, et al. Prevalence and characteristics of individuals with chronic kidney disease in a large health maintenance organization [J]. Am J Kidney Dis, 2001, 37(6): 1177 - 1183.
- [4] Ronkinen J, AlaHouhala M, Huttunen N P, et al. Outcome of Henoch - Schonlein nephritis with nephrotic - rang proteinuria [J]. Clin Nephrol, 2003, 60(2): 80 - 84.
- [5] 中国人民解放军协作组. 2001 例血液透析患者病因分析及高血压和贫血治疗状况 [J]. 中国血液净化, 2005, 4(5): 235 - 238.
- [6] 陈洪,周春华. 2007 年北京市新入血液透析患者病因组成分析 [J]. 中国血液净化, 2009, 8(8): 567 - 570.
- [7] 2010 Annual Data Report. United States Renal Data System (http://www.usrds.org/).

(收稿日期: 2011 - 11 - 25)