

## 先天性孤立肾单中心病例总结

张梦会<sup>1</sup>, 赵奕<sup>1</sup>, 纪志刚<sup>1\*</sup>, 刘广华<sup>1</sup>, 周敬敏<sup>1</sup>, 刘海元<sup>2</sup>

中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院 1. 泌尿外科; 2. 妇科, 北京 1000730

**摘要:**目的 探讨先天性孤立肾(CSK)患者病情特点。方法 收集了2012—2020年北京协和医院诊断为先天性孤立肾的患者,对其病例资料及术后随访结果进行分析。结果 共纳入本院233例CSK患者,男性58例,女性175例。其中最常见伴发畸形为生殖道畸形,其次为先天性脊柱侧凸。15%的CSK患者存在其他肾脏相关疾病。5例患者行泌尿外科手术,随访中均未出现术后并发症。仅1例肾部分切除术后1年出现复发转移,遂行二次手术治疗。结论 发现CSK畸形的同时,有必要进行全身多系统的评估。此类患者即使症状隐匿也应定期监测,就诊治疗过程更需谨慎保护肾功能。

**关键词:** 先天性孤立肾;生殖系统畸形;肾脏病变;手术

中图分类号:R69 文献标志码:A

DOI:10.16352/j.issn.1001-6325.2023.02.298

## Single-center experience of congenital solitary kidney cases

ZHANG Menghui<sup>1</sup>, ZHAO Yi<sup>1</sup>, JI Zhigang<sup>1\*</sup>, LIU Guanghua<sup>1</sup>, ZHOU Jingmin<sup>1</sup>, LIU Haiyuan<sup>2</sup>

1. Department of Urology; 2. Department of Gynecology, Peking Union Medical College Hospital, CAMS & PUMC, Beijing 100730, China

**Abstract: Objective** To summarize the characteristics of patients with congenital solitary kidney (CSK). **Methods** Medical data and post-operative follow up results of patients that was diagnosed with congenital solitary kidney in Peking Union Medical College Hospital from 2012 to 2020 were collected. **Results** A total of 233 patients with congenital solitary kidney (58 males and 175 females) were included in this study. The most common deformity was genital tract deformity followed by congenital scoliosis. 15% of CSK patients had other renal disease. Urological surgery was performed in 5 patients, and no postoperative complications occurred during follow-up. Only 1 patient presented recurrence and metastasis 1 year after partial nephrectomy and underwent secondary surgery. **Conclusions** When congenital solitary renal malformation is screened out, it is necessary to carry out systemic evaluation. As for surgical treatment, it should be carefully executed, and long-term follow-up should be conducted to monitor renal function.

**Key words:** congenital solitary kidney; genital deformity; urinary disease; surgery

先天性孤立肾(congenital solitary kidney, CSK)是指出生时即表现为单侧肾缺如、萎缩或无功能,其发病率约为0.05%<sup>[1]</sup>。据统计,产前诊断为孤立肾的胎儿中,22.4%伴发肾脏异常(如异位肾、多囊肾、

肾盂积水等),24.5%伴发肾外畸形<sup>[2-3]</sup>。一般情况下,CSK患者可正常生存,终身不需要治疗。而伴发其他系统畸形(如生殖系统、心血管系统、骨骼系统等)或伴发泌尿系相关疾病(如肾结石、肾积水、

肾盂输尿管狭窄、肾肿物等)的CSK患者,则可能需要接受手术治疗。因此,针对CSK患者一方面需要进行多系统筛查,另一方面针对伴发泌尿系统病变的CSK患者,更需要做到早发现、早治疗。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

回顾性搜集了2012—2020年就诊于北京协和医院,且诊断中出现“孤立肾”“单侧肾缺如”“单侧肾发育不全”或“单肾”等关键词的病例,通过阅览相应病史,排除一侧肾根治性切除术所致的获得性孤立肾,最终从单中心筛选出233例CSK患者。

### 1.2 伴发畸形

233例CSK患者中,其中男性58例(24.89%),女性175例(75.11%)。在175例女性CSK患者中,79例(45.14%)伴发生殖系统畸形,其中最常见表现为阴道斜隔(17.60%),其次为双子宫(13.73%)、双宫颈(7.72%)、残角子宫(5.58%)、单角子宫(5.15%)、先天性阴道闭锁(3.43%)等。58例男性CSK患者中,仅1例伴发生殖系统异常,表现为先天性精囊异常和无精症。

所有CSK患者中31例(13.42%)患者出现骨骼系统异常,其中先天性脊柱侧凸最常见16例(6.90%),其次为先天性脊柱后凸6例(2.58%)。此外还包括2例先天性肛门闭锁、1例先天性巨结肠和1例唇腭裂。

### 1.3 伴发泌尿系统疾病

CSK中35例(15.02%)伴有肾脏相关疾病(表1)。其中5例因泌尿系相关疾病入住本院泌尿外科行相关手术,2例因泌尿系结石行输尿管软镜碎石术,2例因肾盂输尿管连接处狭窄行肾盂输尿管成形术,1例因孤立肾肾癌行机器人辅助腹腔镜孤立肾部分切除术,且因术后复发行腹腔镜腹盆腔肿物切除术。

## 2 结果

### 2.1 泌尿外科CSK患者围术期资料

5例入住泌尿外科的患者术中均未输血。术后肌酐比术前肌酐上涨0~15 μmol/L,术后较术前血红蛋白下降1~18 g/L,其住院时长为5~19 d,各手术均未出现围术期并发症。

表1 CSK患者伴发的泌尿系统疾病情况

Table 1 Urinary system disease in these CSK patients

disease type	cases number (n, %)
chronic renal insufficiency	10 (4.29)
hydronephrosis	10 (4.29)
urolithiasis	8 (3.39)
chronic renal failure	8 (3.39)
renal malignant tumor	6 (2.57)
renal cyst	6 (2.57)
hydronephrosis	5 (2.14)
chronic glomerulonephritis	5 (2.14)
nephrotic syndrome	3 (1.29)
acute renal insufficiency	3 (1.29)
congenital ureteropelvic junction stricture	1 (0.43)

### 2.2 随访

远期随访中,电话随访4月~8年,5例患者均肾功能正常,除第5例患者因右肾透明细胞癌出现腹盆腔转移,需行二次手术切除转移灶之外,其他患者未出现二次手术的需求。

## 3 讨论

先天性孤立肾包括解剖性单侧肾缺如或功能性单侧肾无功能。CSK大多是产前筛查期间发现,通常在妊娠中晚期。CSK在超声中可表现为肾窝空虚,空虚的肾窝可能会被肾上腺或肠道填满。对侧肾可代偿性增大,且当对侧肾前后径与横径之比大于0.9时更有提示意义<sup>[4]</sup>。且随着技术进步,近年来应用超声检出CSK的敏感度高达98%<sup>[5]</sup>。但超声可能会遗漏异位肾组织,因此CSK最终确诊需借助肾图。

CSK可以与其他的先天异常相关联,其中最常见为肾盂输尿管反流。另外1/3 CSK患者出现肾外畸形,诸如心脏、生殖道、胃肠道等系统畸形,甚至是伴发某种畸形综合征,如Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser(MRKH)综合征、腮-耳-肾综合征等<sup>[2]</sup>。因此针对CSK患者常需要全身多系统检查,以及早发现伴发畸形并对症处理。

大多数CSK患者并不表现肾损伤,即使滤过率轻度下降一般也不会出现明显症状,此时多不需特殊处理。但CSK远期出现慢性肾功能不全的风险

增加,因此建议 CSK 患者平时注意饮食起居,如控制蛋白质、盐摄入等,并适当减少撞击类运动(如拳击、极限滑雪等)<sup>[6-7]</sup>,以避免单肾损伤的风险。另外,早期开始定期随访肌酐、尿蛋白、尿微量白蛋白、肾脏超声以及血压等指标具有重要意义,以便及早发现异常并及时采取肾脏保护措施。

如果 CSK 出现单肾疾病(如肾结石、肾肿物等),其处理措施应更谨慎。CSK 肾结石在手术方式的选择上,常遵循双肾患者肾结石的治疗原则,即肾结石>2 cm 选择经皮肾镜碎石术,肾结石≤2 cm 选

择输尿管镜碎石术<sup>[8]</sup>。CSK 肾肿物是保留肾单位术式的绝对适应证,其选择包括冷冻消融或者部分切除两种,二者疗效及安全性接近<sup>[9-10]</sup>,均可作为备选方案。

综上所述,CSK 患者常伴发其他畸形,因此需进行全身多系统的筛查以明确伴发畸形。CSK 患者虽病情隐匿,大多数患者可无明显肾功能异常,但还需要定期监测肾功能。若出现肾脏相关疾病,在进行手术治疗时,应谨慎操作,最大限度保留肾单位。

### 参考文献:

- [1] Scola CL, Ammenti A, Puccio G, *et al.* Congenital solitary kidney in Children: Size Matters [J]. *J Urol*, 2016, 196: 1250-1256.
- [2] Delmas HL, Kohler M, Doray B, *et al.* Congenital unilateral renal agenesis: prevalence, prenatal diagnosis, associated anomalies. Data from two birth-defect registries [J]. *Birth Defects Res*, 2017, 109: 1204-1211.
- [3] Zmora O, Beloosesky R, Gover A, *et al.* Unilateral renal agenesis diagnosed on early prenatal trans-vaginal scans [J]. *Isr Med Assoc J*, 2019, 21: 85-87.
- [4] Cho JY, Moon MH, Lee YH, *et al.* Measurement of compensatory hyperplasia of the contralateral kidney; usefulness for differential diagnosis of fetal unilateral empty renal fossa [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2009, 34: 515-520.
- [5] Grabnar J, Rus RR. Is renal scintigraphy really a necessity in the routine diagnosis of congenital solitary kidney? [J]. *Pediatr Surg Int*, 2019, 35: 729-735.
- [6] Cochat P, Febvey O, Bacchetta J, *et al.* Towards adulthood with a solitary kidney [J]. *Pediatr Nephrol*, 2019, 34: 2311-2323.
- [7] Papagiannopoulos D, Gong E. Revisiting sports precautions in children with solitary kidneys and congenital anomalies of the kidney and urinary tract [J]. *Urology*, 2017, 101: 9-14.
- [8] Bhindi B, Mason RJ, Haddad MM, *et al.* Outcomes after cryoablation versus partial nephrectomy for sporadic renal tumors in a solitary kidney: A Propensity Score Analysis [J]. *Eur Urol*, 2018, 73: 254-259.
- [9] Jones P, Abouemarzouk OM, Rai BP, *et al.* Percutaneous nephrolithotomy for stones in solitary kidney: evidence from a systematic review [J]. *Urology*, 2017, 103: 12-18.
- [10] 王清海, 李亚健, 樊华, 等. 不同年龄段肾细胞癌患者临床病理特点分析 [J]. *基础医学与临床*, 2013, 33: 740-743.