

科文医学文库

美国最新临床病案精要

Urology Pearls

泌尿系疾病病案精选

原著 [美] MARTIN I. RESNICK
ANTHONY J. SCHAEFFER

主译 薛兆英 傅朗林 高健群



江西科学技术出版社

美 国 最 新 临 床 病 案 精 要

Urology Pearls

泌尿系疾病病案精选

原 著 [美] MARTIN I. RESNICK
ANTHONY J. SCHAEFFER

主 译 薛兆英 傅朗林 高健群

参 译 (按姓氏笔划排序)

王 嵩 全 红 杨建林

李学松 宋卫东 周 蕾

胡志方 柳晓辉

江西科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

泌尿系疾病病案精选/薛兆英主译. —南昌:江西科学技术出版社, 2004. 1
(美国最新临床病案精要)

ISBN 7 - 5390 - 2354 - 6

I. 泌… II. 薛… III. 泌尿系统疾病 - 病案 - 汇编 - 美国 IV. R69
中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 101358 号

国际互联网(Internet)地址:

HTTP://WWW.NCU.EDU.CN:800/

版权合同登记号 14 - 2003 - 057

英文书名: Urology Pearls

原作者: (美) Martin I. Resnick

Anthong J. Schaeffer

Copyright ©2000 by Hanley & Belfus, Inc

泌尿系疾病病案精选

薛兆英主译

出版	江西科学技术出版社
发行	
社址	南昌市新魏路 17 号
	邮编: 330002 电话: (0791) 8513294 8513098
印刷	南昌市湖坊印刷厂
经销	各地新华书店
开本	787mm × 1092mm 1/16
字数	274 千字
印张	11.5
印数	3000 册
版次	2004 年 1 月第 1 版 2004 年 10 月第 1 次印刷
书号	ISBN 7 - 5390 - 2354 - 6/R·580
定价	25.00 元

(赣科版图书凡属印装错误,可向出版社发行部或承印厂调换)

序 言

一个思考全面的外科医生在处理临床问题时需要掌握广博的知识和技巧。外科手术的成功取决于外科医生是否能够准确地诊断病人的病情。为了解决面对的某个具体问题,必须将缜密的临床诊断与最恰当的治疗方法结合在一起。治疗本身要以经验、技能和知识为基础,由此才会得到技术上令人满意的结果。

为了帮助外科医生战胜这种多重的挑战,我们很高兴能在《病案精选系列丛书》中第一次加入外科的内容。《泌尿系疾病病案精选》一书中,首先根据临床病例向读者提出问题。然后,作者围绕该病例的特点分别就具有共性的顺题以及本病案的特殊问题进行深入的综述和讨论。在讨论的最后,再将有关病人治疗方面的重要问题总结为“临床精要”。通过这一开式,不仅可以为那些刚刚进入其职业生涯的医学生和住院医生提供帮助,而且可以帮助有经验的临床医生进一步提高临床技巧。

我们谨向瑞斯尼克医生和席弗医生表示祝贺,由于我们丰富的临床实践经验,在本书中他们成功地将一系列的临床病例和问题与极具洞察力的讨论结合在一起呈现给读者。他们深谙《病案医疗精选系列丛书》的要义,即激励读者终生向学,通过对病人的仔细观察探求临床疑问的答案,随着读者临床经验的增加他们将会总结出自己的“医疗精要”。

前 言

根据实例进行教学是一种有效的方法,《泌尿系疾病病案精选》通过介绍临床病史、特别是强调那些与病人的诊断和治疗相关的各种问题进而达到实例教学的目的。本书是系列丛书的一部,该丛书对医学生和住院医生进行专科知识的教学,并取得了成功。《泌尿系疾病病案精选》保持了丛书的这一特点。

本书中介绍的病人不仅是泌尿外科医生,而且也是全科医生临床所见的典型病案。它们代表了泌尿外科上重要和常见的一些问题,对其进行治疗之前必须做出正确的临床诊断。就某些病案而言,“答案”似乎一目了然,对相应的治疗亦无可争议。但另一些病案则较复杂,在了解了最初的临床表现后,必须讨论和除外其他疾病方能确定正确的临床诊断。通过循序渐进的分析,需鉴别的疾病一一排除,最终的诊断便逐渐显露。

本书的内容可被用来作为这者入门的工具,也可为已有关临床经验的医生快速复习某一特殊疾病提供帮助。我们希望这本《泌尿系疾病病案精选》与其他《医疗精选系列丛书》一样为读者所用。

我们谨在此向为完成本书提供了帮助的同事和住院医生们表示感谢。此外,我们也要感谢 Hanley&Belfus 公司的杰奎琳麦恒和威廉莱姆斯贝克在本书出版过程中给予我们的帮助。

江西科学技术出版社

医学类引进版图书目录

一、美国医学名著精华本

1. 赫斯特心脏病学
2. 儿科急症
3. 外科原则
4. 心血管药物治疗

二、美国最新临床病案丛书

1. 心血管病病案精选
2. 重症监护病案精选
3. 内科疾病病案精选
4. 泌尿系疾病病案精选

三、美国临床整体护理丛书

1. 内 - 外科护理
2. 围生期及新生儿护理
3. 儿科护理

四、影印本

1. 近距离血管治疗学
2. 神经肿瘤学最新进展

五、其他

你能战胜心脏病

目 录

病案 1	库欣综合征	(1)
病案 2	一侧睾丸下降不全	(3)
病案 3	急性阴囊疼痛	(6)
病案 4	腹部包块(一)	(8)
病案 5	腹部包块(二)	(10)
病案 6	左侧腰腹痛伴发热	(12)
病案 7	发热、腰痛和尿失禁	(14)
病案 8	尿道溢血	(16)
病案 9	反复尿路感染伴气尿	(18)
病案 10	尿痛、尿频和血尿	(20)
病案 11	泌尿系感染和阴囊皮肤红肿、溃疡和坏死	(22)
病案 12	包皮龟头炎	(24)
病案 13	包皮溃疡病灶	(26)
病案 14	龟头溃疡	(28)
病案 15	阴囊肿物	(31)
病案 16	肉眼血尿	(33)
病案 17	显微镜下血尿	(36)
病案 18	初始血尿	(38)
病案 19	前列腺结节(一)	(40)
病案 20	前列腺结节(二)	(42)
病案 21	前列腺特异性抗原逐渐升高 3 年多	(44)
病案 22	前列腺结节和骨痛	(46)
病案 23	腹痛和血尿	(48)
病案 24	尿道肿物	(51)
病案 25	乙状结肠切除术后腰痛	(53)
病案 26	镜下血尿	(55)
病案 27	肉眼血尿	(57)
病案 28	尿痛、血尿和下腰痛	(60)
病案 29	双侧肾积水和氮质血症	(62)
病案 30	急性腰痛	(65)

病案 31	不育和阴囊肿物	(68)
病案 32	腹痛伴腰部巨大包块	(70)
病案 33	肾脏囊性肿物	(73)
病案 34	肾脏实质性肿块	(75)
病案 35	经尿道前列腺切除术后低钠血症	(78)
病案 36	阴茎龟头无痛性溃疡	(80)
病案 37	肾积水	(83)
病案 38	尿道开口在阴茎下面	(85)
病案 39	腰痛和血尿	(87)
病案 40	尿毒症及双侧腰腹部肿物	(89)
病案 41	剧烈腹痛	(91)
病案 42	急性阴囊疼痛	(94)
病案 43	偶然发现有肾上腺肿物	(97)
病案 44	高血压和肾上腺肿物	(100)
病案 45	两性生殖器畸形	(103)
病案 46	双侧隐睾	(107)
病案 47	摩托车车祸后肉眼血尿	(110)
病案 48	腹部枪击伤后肉眼血尿	(113)
病案 49	脊髓损伤患者伴尿液异味	(115)
病案 50	经腹全子宫切除术后完全性尿失禁	(119)
病案 51	机动车交通事故后致骨盆骨折	(122)
病案 52	PSA 升高	(126)
病案 53	阴囊肿物	(130)
病案 54	急性发作性高血压	(133)
病案 55	萎靡不振和腰痛	(136)
病案 56	3 次发作性尿频、尿急及少尿	(139)
病案 57	急性右腰痛及发热	(142)
病案 58	间断排尿和腹部不适	(144)
病案 59	首次发作尿急、尿频、尿痛	(146)
病案 60	尿失禁	(148)
病案 61	镜下血尿	(152)
病案 62	根治性前列腺切除术后尿失禁	(156)
病案 63	无精子症	(159)
病案 64	充溢性尿失禁	(163)
病案 65	尿潴留	(166)
病案 66	氮质血症	(169)
病案 67	痛风病史 急性肾绞痛	(172)
病案 68	左腰部疼痛	(175)

病案 1 库欣综合征

一位 34 岁的妇女主诉体重一年间增加了 50 磅,面部严重痤疮,皮肤容易青肿,频发头痛,而且情绪不稳定。

体格检查

生命体征:体温 37℃,脉搏 75 次/min,血压 180/90mmHg,呼吸 30 次/min。

一般情况:躯干肥胖,肌肉萎缩,皮肤严重痤疮,躯干多处紫斑。

实验室检查

血常规及生化检查:白细胞计数 $7.6 \times 10^9/L$ ($7600/\mu l$),红细胞比容 0.38(38%),血小板计数 $297 \times 10^9/L$ ($297\ 000/\mu l$)。电解质:钠 137mmol/L (137mEq/L),钾 4.0mmol/L (4.0mEq/L),氯 125mEq/L,尿素氮 10mg/dl,肌酐 0.8mg/dl,血糖 257mg/dl。

腹部和盆腔 CT:左肾上腺 5cm 包块,无钙化或坏死;右肾上腺萎缩。

24h 尿游离皮质醇:100mg(高于正常值)。

问题

这些症状的病因是什么? 这些综合症状如何评价和治疗?

诊断

库欣综合征。

讨论

根据该病人的症状可以诊断为库欣综合征。库欣综合征是由于肾上腺皮质束状带和网状带产生过多的糖皮质激素进入血循环所致。这种综合征有多种病因。明确病因,方可采取有效的治疗方法。

库欣综合征内源性病因包括:①库欣病:由于垂体过多的分泌肾上腺皮质激素(ACTH)所致;②肾上腺腺瘤和肾上腺癌。异位 ACTH 或促肾上腺皮质释放激素的分泌,来源于转移肿瘤,如:肺燕麦细胞癌、类癌、胸腺上皮癌、胰腺胰岛细胞肿瘤、甲状腺癌,还有罕见的嗜铬细胞瘤。

外源性病因:如,含激素的口服药物、霜剂或护肤品,也必须除外这些因素。外源性因素是库欣综合征最常见的原因。

为了明确病因,必须连续 2~3 次检测病人 24h 尿游离皮质醇水平。如果皮质醇水平升高,可以进行小剂量地塞米松抑制试验。一般来说,正常人皮质醇水平可以抑制到 2~5mg/dl 以下,24h 皮质醇 20mg/ml 以下。

一旦证实病人是库欣综合征,需要做几项诊断性试验来明确病因。采用两点放射免疫法同时检测血浆 ACTH 和皮质醇。如果皮质醇大于 50mg/dl,ACTH 小于 50pg/ml,那么病人就可诊断为 ACTH 非依赖性原发性肾上腺库欣综合征。相反,如果 ACTH 大于 50pg/ml,那么就可诊断为 ACTH 依赖性库欣综合征(库欣病、异位 ACTH 或 CRH)。可以做大量剂量的地塞米松抑制试验,检测血浆和尿液皮质醇水平。如果是肾上腺腺瘤和肾上腺癌,则

皮质醇分泌不会被抑制。如为垂体疾病,皮质醇将被抑制 50% 以上。颞骨静脉血 ACTH 也可以用于诊断库欣病。除了原发性肾上腺肿瘤与其他病因所导致的库欣综合征的鉴别外,可以用生物标记物并结合临床鉴别肾上腺肿瘤和肾上腺癌。女性男性化或男性女性化一般被认为是肾上腺癌的特征,而肾上腺腺瘤常常不具备此特征。一般来说,肾上腺癌病人的 17-酮、核酸脱氢雄酮及乳酸脱氢酶水平升高较肾上腺瘤病人常见。以上两种疾病女性更常见。放射影像学也是有价值的诊断工具。CT、MRI、静脉肾盂造影、NP-59 闪烁扫描、动脉造影和静脉造影是非常有用的检查手段。CT 扫描可以鉴别肾上腺包块是肾上腺弥漫性增厚还是肾上腺支增大,偶尔可以显示肾上腺结节样皮质增生。在大多数情况下 CT 扫描很难确诊肾上腺癌,通常在出现直径大于 6cm 的肿瘤并常常显示有钙化和坏死时,才可考虑肾上腺癌。MRI 可以鉴别肾上腺皮质癌和肾上腺瘤,因为肾上腺癌在 T_1 加权像和肝脾相比呈低密度,在 T_2 加权像较肝脾密度高。肾上腺瘤在 T_1 和 T_2 加权像上密度没有明显变化。

库欣综合征因病因不同治疗也迥异。治疗的目的是将每日皮质醇分泌降至正常水平,消除威胁健康的肿瘤,避免永久性内分泌缺乏和永久性药物依赖。为此,尽管肾上腺皮质癌患者的 5 年生存率仅 35%,但对肾上腺腺瘤和肾上腺癌均应采取手术切除。肾上腺癌病人术后可以做激素标记物随访,而且可以用 Mitotane 或 o, p, - DDD 化疗。偶发的直径大于或等于 5cm 大小的包块或者在常规随诊中,发现肿瘤增大应手术切除。由于库欣综合征病人肥胖、糖尿病、骨质疏松和容易发生感染,所以增加了手术的危险性。术前用代谢性阻滞剂,如甲吡丙酮,可以逆转术前某些临床异常,对于治疗这些病人是非常有益的。而且,所有病人都要求在术中、术后使用糖皮质激素(如氢化可的松琥珀酸钠和醋酸可的松)替代治疗,直到对侧肾上腺功能恢复。分泌 ACTH 垂体肿瘤可以采用经蝶骨垂体微创手术切除,放射治疗,偶尔用药物(甲吡丙酮、酮康唑、氨基导眠能、米非司酮片)抑制治疗。根据病人原发病的诊断来确定具有生物活性代谢肿瘤的治疗方案。

临床要点

1. 库欣综合征不是一种疾病,而是一组症候群。需要长时间准确而全面的检测进行鉴别诊断,以便确定恰当的治疗方案。
2. 所有代谢活跃、较大、有癌倾向的肾上腺肿块均要求手术切除。
3. 生物特性较活跃的肾上腺肿瘤或肾上腺腺瘤一般是 ACTH 非依赖性的;相反,库欣病及其转移肿物一般是肾上腺皮质促性腺激素(ACTH)或促肾上腺皮质激素释放激素(CRH)依赖性的。

病案 2 一侧睾丸下降不全

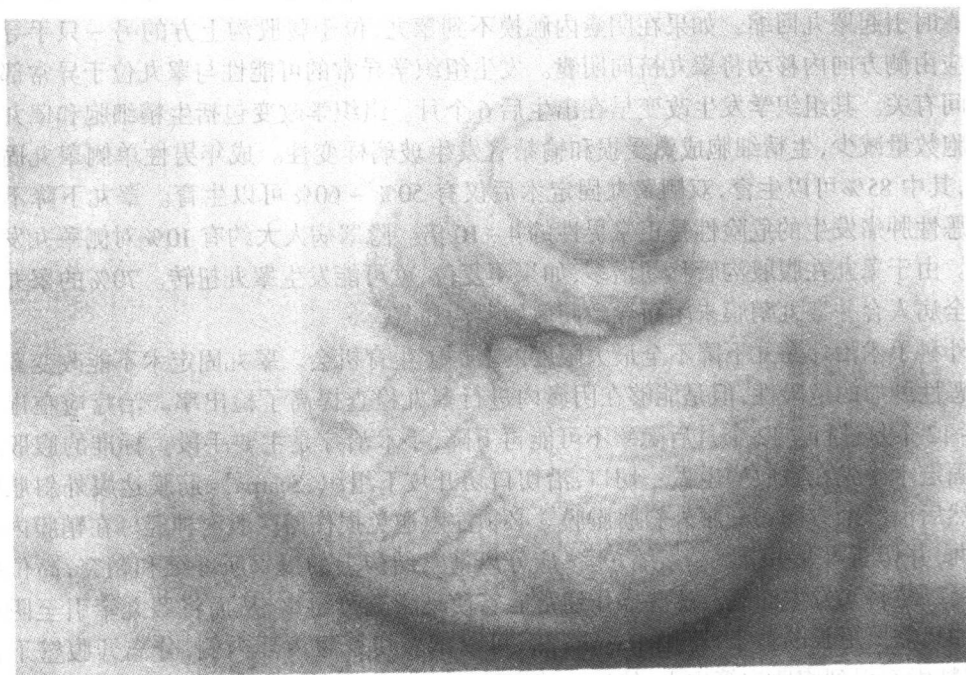
一位两个月的男孩因右侧睾丸下降不全来就医。患儿足月妊娠,正常阴道分娩,出生体重 3.2kg,出生时即诊断为睾丸下降不全。患儿无兄弟姐妹,其父亲幼时患睾丸下降不全,3岁时做了睾丸复位术。

体格检查

一般情况:营养不良,活跃。

腹部平软,未触及包块。

外生殖器:阴囊正常,阴茎包皮环切术后,尿道口开口位置正常。左睾丸位于阴囊内,大小形态正常;右半阴囊空虚,右睾丸位于腹股沟管内;阴囊皮肤无凹陷和无阴毛丛生(见下图)。



问题

根据病史和体检最可能的诊断是什么?

诊断

隐睾病。

讨论

睾丸正常下降是几种激素和机械因素相互作用的结果。包括下丘脑-垂体-睾丸轴、腹内压、生殖股神经以及正常的牵引带。有些人认为睾丸下降不全是促性腺功能低下型轻度性腺功能低下的表现。

足月妊娠男婴睾丸下降不全的发生率为 3.4%~5.8%,而在早产儿发生率是 9.2%~30%。在出生后 3~6 个月时,0.8%~1.5% 的男孩有睾丸下降不全,低于此比率是罕见的。睾丸下降不全在出生时低体重婴儿,或有家族遗传史、尿道下裂、脊柱裂和中线缺失的男孩中更常见。大约 15% 的睾丸下降不全是双侧的。约有 8% 的睾丸位于腹腔,72% 的睾丸位于腹股沟,阴囊上滑动的或异位睾丸占 20%。触摸不到的睾丸大约占睾丸下降不全的 20%,异位睾丸是指睾丸通过外环下降,最后位于睾丸下降通路的外侧。这类睾丸通常位于腹股沟的浅表层,偶尔位于会阴、股管或对侧阴囊。可回缩性睾丸见于 1~10 岁的男孩。这些男孩的睾丸已经正常降入阴囊,但是,在检查过程中由于提睾反射过分活跃,睾丸回缩到腹股沟内,这些睾丸不能认为是下降不全。因为婴儿时期提睾反射较弱,因此这些儿童就诊较晚。检查病人应在温暖的房间里,取蛙式体位进行检查。检查者一只手放在下降不全的睾丸同侧腹股沟区上面,另一只手检查阴囊。这样可以防止触摸阴囊时引起睾丸回缩。如果在阴囊内触摸不到睾丸,位于腹股沟上方的另一只手寻找睾丸应由侧方向内移动将睾丸挤向阴囊。发生组织学异常的可能性与睾丸位于异常部位的时间有关。其组织学发生改变早在出生后 6 个月。组织学改变包括生精细胞和睾丸间质细胞数量减少,生精细胞成熟受损和输精管发生玻璃样变性。成年男性单侧睾丸固定术后,其中 85% 可以生育,双侧睾丸固定术后仅有 50%~60% 可以生育。睾丸下降不全病人恶性肿瘤发生的危险性是正常男性的 4~10 倍。隐睾病人大约有 10% 对侧睾丸发生肿瘤。由于睾丸在腹股沟管移动增多,如果不复位,就可能发生睾丸扭转。70% 的睾丸下降不全病人合并睾丸鞘膜未闭而导致同侧腹股沟疝气。

外科手术治疗睾丸下降不全最大限度的增加了生育机会。睾丸固定术不能改变睾丸发生恶性肿瘤的危险性,但是能够在阴囊内进行睾丸检查提高了检出率。治疗应在出生后 6~12 个月进行。12 个月后隐睾不可能再下降,手术治疗是主要手段。标准的腹股沟睾丸固定术是先在腹股沟上做一切口,沿切口切开皮下组织、Scarpa's 筋膜达腹外斜肌腱膜。然后沿纤维方向切开腹外斜肌腱膜。必须注意避免损伤髂腹股沟神经。在鞘膜内找到睾丸,并切断睾丸引带。精索缩短者,应分离精索结构上的提睾肌纤维和鞘突,高位结扎鞘突以防将来发生疝气。这些操作通常能够使精索充分游离,从而将睾丸牵引至阴囊内。如果需要更长的精索,可用 Prentiss 法,可以试着切开腹内环内侧,分离开腹壁下血管,将精索牵引到腹股沟管中央,然后从精索侧面关闭内环和腹横筋膜。在同侧阴囊中部做 1cm 横切口,钝性分离皮下肉膜产生一个能够容纳睾丸的囊腔。锐性切开囊腔达真正的阴囊腔,然后将睾丸通过真正的阴囊腔牵引到达肉膜囊腔内。用可吸收线环绕精索周边缝合关闭肉膜囊颈部。这种固定方法没有将缝线缝于睾丸上,但固定非常可靠,其成功率约为 98%。

激素治疗主要包括人类绒毛膜促性腺激素和促黄体激素释放因子激动剂两种合用或单独使用。这些方法在欧洲盛行,但是随机对照研究结果表明激素治疗没有明显的作用。

对于触摸不到的睾丸应首选触摸腹股沟或腹腔镜腹部探查。大约 50% ~ 80% 的病人睾丸位于腹腔内。阴囊内最常见的是萎缩睾丸,这是由于在子宫内发生睾丸扭转所致。放射影像学检查(如超声检查)无助于触摸不到睾丸的病人的诊断。CT 和 MRI 相对准确,但是对选择治疗方法没有明显的意义。

在腹部探查时,如果精索血管进入腹股沟环,就应当探查腹股沟。如果怀疑睾丸不能存活,应予手术切除,消除发生恶性变的可能性。如果探查时发现精索血管的盲端,则无须进一步的探查。

腹腔内睾丸牵引至阴囊内更困难。几种外科手术可供选择,其中包括标准的 Prentiss 法睾丸固定术,一期或二期 Fowler - Stephens 睾丸固定术,显微血管自体移植术或睾丸切除术。以上操作在某些中心是用腹腔镜来完成的。

Fowler - Stephens 睾丸固定术将精索血管切断,用提睾肌和输精管动脉给睾丸提供血供,睾丸松解后,如前文所述将睾丸固定于阴囊内。手术 1 年后和青春期再评价病人的治疗效果。应当指导病人如何进行自我检查。

该病人在 6 个月时再进行一次检查,此次仍为右侧睾丸下降不全。9 个月时进行了右睾丸固定术。术后 6 周检查右睾丸位于阴囊内,大小与左睾丸相同。

临床要点

1. 单侧和双侧睾丸下降不全病人行睾丸固定术后其生育率分别为 85% 和 50% ~ 60%。
2. 睾丸下降不全的病人恶性肿瘤发生的危险性增加 4 ~ 10 倍,而睾丸固定术不能改变这种危险性。
3. 触摸不到的睾丸,20% ~ 50% 睾丸缺失继发于子宫内扭转。这些男孩常常出现对侧睾丸增生。
4. 在使睾丸降入阴囊的诸多方法中,激素治疗已被证明无效。

病案 3 急性阴囊疼痛

一位 5 岁的男孩患左侧阴囊疼痛 6h 被送到急诊室就医。主诉就医前 1 天开始疼痛,在 24h 内疼痛进行性加重。患儿否认曾损伤阴囊和睾丸。其母也证实没有类似事件发生。患儿否认排尿不适和腹痛,但主诉恶心,无呕吐。未做影像学检查。

体格检查

一般情况,外观健康,中等程度痛苦面容。

腹部平软,未触及包块。

外生殖器:尿道开口位置正常,右半阴囊轻度红肿,右侧睾丸大小位置正常。左侧睾丸较右侧大 1.5 倍左右,但在阴囊内解剖位置正常。左睾丸上极触痛明显。

实验室检查

尿液分析:大致正常。

血常规:白细胞计数 $9.8 \times 10^9/L$ ($9\ 800/\mu l$),分类正常。

问题

根据所给的病史和体检结果,如何诊断和治疗?

诊断

睾丸扭转。

讨论

睾丸附件是 Wullerian(苗勒管)的一个残余物,位于睾丸上极,可以发生扭转和梗死。鉴别睾丸附件扭转和睾丸扭转在临床上非常重要。

睾丸扭转延迟诊断可以发生明显不同的后果,睾丸扭转 12~24h 内可以发生睾丸梗死,扭转 3~6h 后,可以发生不可逆的变化,导致睾丸功能丧失。2~10 岁男孩阴囊区疼痛的最常见的原因是睾丸附件扭转,12~18 岁青春期男孩阴囊区疼痛的最常见的原因是睾丸扭转,这个时期的男孩约 2/3 发生睾丸扭转。25%~35% 的儿童发生急性阴囊区疼痛。12~18 岁男孩中发生急性阴囊区疼痛的至少有 50% 的男孩有睾丸扭转。

与睾丸附件扭转需要鉴别的疾病除了睾丸扭转外,还有急性附睾炎或附睾附件扭转。一侧阴囊疼痛、肿胀急性发作的其他诊断包括绞榨性腹股沟疝、睾丸肿瘤、睾丸鞘膜积液、睾丸损伤和血肿。睾丸附件扭转的疼痛发作在一天内疼痛逐渐加重。睾丸扭转典型的疼痛发作方式是疼痛发生在数小时内。伴随睾丸扭转,病人可能主诉腹痛和恶心。呕吐在睾丸发生扭转的男孩中最常见。睾丸扭转和睾丸附件扭转均无排尿困难,但是合并急性附睾炎的病人常常伴有排尿困难。睾丸附件扭转的男孩常常以前没有半侧阴囊疼痛发作并缓解的病史。相反,1/3 的睾丸扭转男孩主诉以前曾有过阴囊疼痛发作。间断睾丸扭转和扭转自然复位可能是疼痛发作的原因。

睾丸扭转和睾丸附件扭转常常在体检时发现阴囊肿胀,可能伴红斑、反应性鞘膜积液。睾丸附件扭转呈现的特点是靠近睾丸上极触及一个结节样的包块,触痛明显。触痛

点表面明显的蓝点征是本病的特征性改变,但是常常不能发现。蓝点征是由于梗死的睾丸附件在阴囊呈现出来的特征。至于睾丸扭转,体检常常发现睾丸上下极轴线方向异常,睾丸提向上。

睾丸扭转和睾丸附件扭转两者尿液检查没有重要发现,相反,脓尿、菌尿见于急性附睾炎。如果医生想明确诊断,可以行彩色多普勒或睾丸血流扫描检查。这些检查结果表明:睾丸附件扭转时睾丸血流增加,睾丸扭转时睾丸血流减少或缺失。如果睾丸扭转 $180^{\circ} \sim 360^{\circ}$,彩色多普勒或睾丸血流扫描检查可能正常。如果临床医生可以确诊为睾丸附件扭转,那么可以行保守性的抗炎药物治疗和抬高阴囊保护睾丸。如果对诊断睾丸附件扭转有任何疑问,应当立即行阴囊探查以便除外睾丸扭转。睾丸的存活率和睾丸缺血的时间间接相关。如果诊断和探查及时,发生睾丸扭转的病人大约 70% 睾丸可以获救。在病人送往手术室前,可以试行手法复位。手法为向外侧沿睾丸上下轴旋转睾丸(当从足底方向看时)。如果复位成功,病人感觉疼痛缓解。复位并不能排除需要矫正外科手术,应当实施睾丸固定术。在睾丸复位后,应行手术探查和对侧睾丸固定术。睾丸有问题应当重新评价睾丸活力,如果看上去睾丸黑暗而无成活希望,应行睾丸切除术。

临床要点

1. 2~10 岁的男孩,急性阴囊疼痛最常见的原因是睾丸附件扭转。
2. 12~18 岁男孩,急性阴囊疼痛最常见的原因是睾丸扭转。
3. 发生睾丸扭转、睾丸损害取决于扭转的时间和程度。
4. 如果睾丸扭转小于 360° ,彩色多普勒超声和睾丸血流扫描可以显示正常。
5. 如果临床医生明确诊断为睾丸附件扭转,可以采取保守治疗。

病案 4 腹部包块(一)

一位 16 个月的男孩因腹部包块由儿科医生请泌尿科医生会诊。患儿母亲在一个月前给孩子洗澡时发现孩子腹部膨隆,她否认有进食困难或体重下降。

体格检查

一般情况:无急性痛苦面容。

腹部:左上腹部包块超过中线,固定,无触痛。触诊肝脏增大。

皮肤:躯干和四肢有蓝色多发结节,无触痛。

实验室检查

血常规:轻度贫血。

血生化:正常。

腹部 CT:左肾上腺 11cm 的包块使左肾位置下移,肿瘤扩展超过中线。肝上显示 3 个大的转移结节。

问题

根据所给的病史和实验检查结果,可能诊断为何病?

诊断

成神经细胞瘤。

讨论

成神经细胞瘤是婴儿最常见的肿瘤,约占小儿恶性肿瘤的 6%~8%。50%的儿童肿瘤发生在 2 岁以前,75%的儿童肿瘤发生在 4 岁以前。2%的成神经细胞瘤儿童合并大脑和骨骼缺陷,而其他发育异常不合并成神经细胞瘤。20%的肿瘤发生于有遗传变异的儿童。

成神经细胞瘤细胞来源于神经嵴细胞,与交感神经节和肾上腺髓质细胞来源相同。其他肿瘤起源于与成神经细胞瘤相关的肿瘤;神经节瘤和成神经节细胞瘤的起源相同。

肿瘤被一层假膜包绕,假膜切开时呈灰色。肿瘤呈分叶状可能包含囊性成分。组织学上,肿瘤细胞排列成假玫瑰花形,表现出神经小管来源的特征:包括干细胞附属物和含有儿茶酚胺的颗粒。肿瘤可以发生于沿交感链走行的任何部位,最常见于腹部,但也见于头部、颈部、胸部和盆腔。椎体旁肿瘤可以延伸到脊髓。腹部或腹腔的肿瘤倾向最差。肾上腺和腹膜后包块与其他部位发生的肿瘤进展一样。

病人的生存率与诊断时病人的年龄呈负相关。越年幼的儿童肿瘤自发消退率也越高。与肿瘤预后差相关的其他因素还包括肿瘤分期较高、N-myc 的表达、铁蛋白水平升高、肿瘤中 DNA 倍数和基质的数量。

临床表现取决于肿瘤发生的部位。大多数肿瘤发生于腹部(大于 50%)。其中 2/3 的肿瘤位于肾上腺。病人典型的表现为腹部不规则的巨大包块延伸超过中线。疼痛常常不是主要因素。鉴别诊断包括其他腹部和腹膜后肿瘤。就医时发现 70% 的病人肿瘤发生

了转移,典型的有肝转移和骨转移。患有成神经细胞瘤的儿童由于较早发生了转移,临床表现较 Wilms'瘤差。症状包括不适、发热、体重下降、喂奶困难和贫血。婴儿肿瘤多播散于肝;较大的儿童多发生骨转移,长骨和颅骨是常见的转移部位。50%的病人骨髓受累。皮下蓝色结节非常常见,1/2 的患病婴儿有蓝色结节。儿童可以发生眶周肿瘤转移,表现为眼眶突出和淤斑。肿瘤释放儿茶酚胺所致的症状较罕见。肿瘤可以释放血管活性肠肽引起腹泻。有转移病灶的儿童贫血可能继发于肿瘤取代骨髓。患成神经细胞瘤的所有病人应当做骨髓活检。

高香草酸和香草扁桃酸为儿茶酚胺的两种主要代谢产物,成神经细胞瘤病人 24h 尿中有 90% 发现上述两种代谢产物。尽管这些代谢产物水平较高,但是这些典型病人没有发现高血压和去甲肾上腺素水平升高。不像嗜铬细胞瘤那样儿茶酚胺可以释放到血液里,去甲肾上腺素在该肿瘤中没有发挥作用。

应当检查胸部 X 片和腹部 CT 以确定疾病的范围。胸片检查发现肿瘤通过膈肌扩散,并除外淋巴结、肋骨和椎体转移。由于骨转移发生率较高,所以应当进行骨骼检查。这些病灶常常是溶骨样特征。也可做同位素骨成像检查。50% 的肿瘤腹部平片显示特征性的点状钙化。MRI 可以用于评价主要血管和脊髓受累情况。

成神经细胞瘤分期

0 期	原位成神经细胞瘤
I 期	肿瘤局限于器官或起源的结构
II 期	肿瘤延伸超过器官和起源结构但未穿过中线,同侧区域淋巴结可能受累
III 期	肿瘤延伸超过中线;双侧区域淋巴结可能受累
IV 期	远处转移包括骨骼、骨髓、大脑、皮肤、肝脏、肺、软组织或远处淋巴结
IV - S 期	否则病人分类为 I 期或 II 期,因有远处肿瘤转移并局限于下列一个或多个部位:肝、皮肤、或骨髓(进行骨髓检查时没有影像学证据的骨转移)

大约 1% ~ 2% 成神经细胞瘤病人肿瘤可以自发消退。本病分成两个明显不同的组(见上表)。I 期、II 期和 IV - S 期预后较好,两年无瘤生存率总体为 89%;III 期和 IV 期预后不好,要求多种途径积极治疗。I 期、II 期肿瘤可以选择手术切除,外科手术对肿瘤分期非常有用。切除巨大肿瘤对治疗效果影响较小,预后好的病人既不需要化疗也不需要放疗。然而,对于预后不好的肿瘤在化疗后再将肿瘤切除。成神经细胞瘤对化疗敏感,单独化疗或兼用骨髓移植是治疗 III 期和 IV 期病人的主要方法。放疗也是这组病人许多治疗方法中的一个重要部分,放疗也可以用于减轻症状。

最后,IV - S 期的病人(占该病 8% ~ 12%,构成了特殊的一组。由于这期肿瘤自发消退率较高,所以在制定任何治疗前先观察一段时间。当观察肿瘤消退期间可以采用化疗和放疗来减轻病的症状。

临床要点

1. 成神经细胞瘤是儿童最常见的肿瘤,约占儿童恶性肿瘤 6% ~ 8%。
2. 成神经细胞瘤细胞来源和交感神经节、肾上腺髓质相同。
3. 90% 成神经细胞瘤患者 24h 尿检测到高香草酸和香草扁桃酸。