functionally promotes atherogenesis and is a potent therapeutic target in atherosclerosis[J]. J Cardiovasc Transl Res, 2020, 13(2): 215-224.
[20] Fateh-Moghadam S, Li Z, Ersel S, et al. Platelet degranulation is associated with progression of intima-media thickness of the common carotid artery in patients with diabetes mellitus type 2[J]. Arterioscler Thromb Vasc Biol, 2005, 25(6): 1299-1303.
[21] Hidenori K, Takaaki M, Shinya F, et al. Platelet P-selectin expression is associated with atherosclerotic wall thickness in carotid artery in humans[J]. Circulation, 2003, 108(5): 524-529.
[22] Coppinger JA, Cagney G, Toomey S, et al. Characterization of the proteins released from activated platelets leads to localization of novel platelet proteins in human atherosclerotic lesions[J]. Blood, 2004, 103(6): 2096-2104.
[23] Rath D, Chatterjee M, Borst O, et al. Expression of stromal cell-derived factor-1 receptors CXCR4 and CXCR7 on circulating platelets of patients with acute coronary syndrome and association with left ventricular functional recovery[J]. Eur Heart J, 2014, 35(6): 386-394.
[24] Chatterjee M, Seizer P, Borst O, et al. SDF-1α induces differential trafficking of CXCR4-CXCR7 involving cyclophilin A, CXCR7 ubiquitination and promotes platelet survival[J]. FASEB J, 2014, 28(7): 2864-2878.
[25] Nording H, Baron L, Langer HF. Platelets as therapeutic targets to prevent atherosclerosis [J]. Atherosclerosis, 2020, 307: 97-108.
[26] Wondmkun YT. Obesity, insulin resistance, and type 2 diabetes: Associations and therapeutic implications[J]. Diabetes Metab Syndr Obes, 2020, 13: 3611-3616.
[27] Zatterale F, Longo M, Naderi J, et al. Chronic adipose tissue inflammation linking obesity to insulin resistance and type 2 diabetes[J]. Front Physiol, 2020, 10: 1607.
[28] Cereijo R, Gavaldà-Navarro A, Cairó M, et al. CXCL14, a brown adipokine that mediates brown-fat-to-macrophage communication in thermogenic adaptation[J]. Cell Metab, 2018, 28(5): 750-763.e6.
[29] Garcia-Beltran C, Cereijo R, Plou C, et al. Posterior cervical brown fat and CXCL14 levels in the first year of life: Sex differences and association with adiposity[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2022, 107(3): e1148-e1158.
[30] Chan PC, Hsieh PS. The chemokine systems at the crossroads of inflammation and energy metabolism in the development of obesity[J]. Int J Mol Sci, 2021, 22(24): 13528.
[31] Matsushita Y, Hasegawa Y, Takebe N, et al. Serum C-X-C motif chemokine ligand 14 levels are associated with serum C-peptide and fatty liver index in type 2 diabetes mellitus patients[J]. J Diabetes Investig, 2021, 12(6): 1042-1049.
[32] He W, Wang H, Yang G, et al. The Role of Chemokines in Obesity and Exercise-Induced Weight Loss[J]. Biomolecules, 2024, 14(9): 1121.
[33] Ma CX, Ma XN, Guan CH, et al. Cardiovascular disease in type 2 diabetes mellitus: Progress toward personalized management[J]. Cardiovasc Diabetol, 2022, 21(1): 74.
[34] Tanegashima K, Okamoto S, Nakayama Y, et al. CXCL14 deficiency in mice attenuatesobesity and inhibits feeding behavior in a novel environment[J]. PLoS One, 2017, 5(4): e10321.
[35] Grayson BL, Wang L, Aune TM. Peripheral blood gene expression profiles in metabolic syndrome, coronary artery disease and type 2 diabetes[J]. Genes Immun, 2011, 12(5): 341-351.
[36] Mcfadyen JD, Peter K. Platelet CXCL14: Introducing a new player and potential therapeutic target in thromboinflammation[J]. Cardiovasc Res, 2021, 117(3): 645-647.

(收稿日期:2024-09-27)
(综述栏目编辑:张玉亭)

※※

短篇报道

重复肾输尿管畸形合并马蹄肾畸形1例

雷必秀[1],尹杏林[2*]
(1.湘南学院临床学院,湖南　郴州　423000;2.湘南学院附属医院泌尿外科,湖南　郴州　423000)

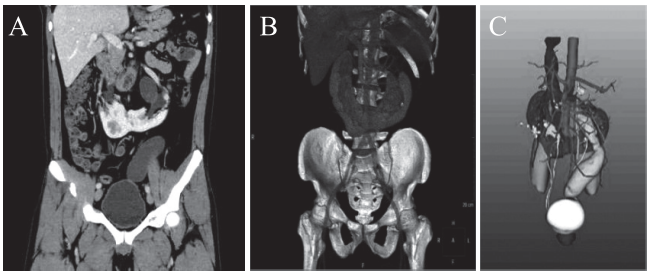
关键词: 重复肾;马蹄肾;输尿管畸形
中图分类号: R692　　**文献标志码:** A　　**文章编号:** 1004-6879(2025)06-0514-04

* 通信作者

重复肾输尿管畸形形态各异，主要分为完全性和不完全性，易合并异位输尿管开口、输尿管狭窄、先天性巨输尿管等其他异常[1]。马蹄肾（horseshoe kidney，HSK）是两肾下极相互融合，形成马蹄样畸形，也属于一种先天性畸形。巨输尿管症同样非常罕见，双侧输尿管均可发生，但多见于左侧，输尿管直径大于7 mm即可确诊[2]。异位输尿管开口（ectopic ureter，EU）是指输尿管开口于膀胱三角区以外的区域，大多位于膀胱颈至会阴之间。临床上，这四种畸形同时合并极为罕见，治疗时应特别注意。湘南学院附属医院泌尿外科于2023年6月收治了1例双侧重复肾输尿管畸形、巨输尿管、异位输尿管开口、马蹄肾畸形、左输尿管扩张积水和双肾结石的患者，现报道如下。

1 临床资料

患者男，35岁，发现左双肾盂输尿管畸形4年余，下腹不适3个月，大便不畅1个月余，就诊于本院肛肠科，肛门指诊未见直肠异常，建议泌尿外科就诊。超声检查示：马蹄肾畸形伴双肾盂输尿管畸形（其一巨输尿管可能，输尿管上段至前列腺部全程扩张），左肾结石，残余尿量31 mL。门诊遂以“双肾盂输尿管畸形”收住入院，入院后完善泌尿系CT检查及3D成像示：HSK，双侧完全重复输尿管、肾盂畸形，左侧一肾盂、输尿管重度积水、扩张，双肾结石。肾脏ECT检查示：双肾血流灌注量正常，双肾功能中度受损伴积水，双肾排泄不畅，双肾肾小球滤过率降低，总肾小球滤过率降低。其中左上位肾输尿管全程明显扩张，有异位开口于前列腺可能（图1）；左上位输尿管重度扩张，下段输尿管位于直肠与前列腺之间，其下腹部不适及排便改变考虑与异位、扩张的输尿管刺激有关。遂行膀胱镜检查，术中见右侧输尿管均开口于膀胱，右侧上位输尿管开口于下位输尿管开口内下方，喷尿正常，左侧仅见1个输尿管开口，精阜3点方向可见薄膜状结构，在水流冲击下可见震荡，针状电极打开薄膜后可见重度扩张的左侧上位输尿管，“+”形切开薄膜，解除输尿管梗阻。术后3个月复查，CT见双侧完全重复肾输尿管畸形，左侧输尿管扩张较前无明显变化；复查膀胱镜见左侧异位输尿管开口未见闭塞，其左上位输尿管考虑为巨输尿管，患者术后下腹部不适及大便改变消失，定期随访观察。



注：A.CT尿路造影；B.冠状位CT图像；C.三维重建图像。

图1 肾输尿管影像资料

2 讨论

重复肾、输尿管畸形表现为一个肾脏发育出两个肾盂和两条输尿管，这是因为胚胎早期的中肾管末端分化出两个输尿管芽，并共同进入一个后肾胚基[3]。根据Meyer-Weigert规则，这种畸形通常表现为上半肾相对下半肾较小，上半肾的输尿管开口常位于膀胱内下部靠近EU内侧的位置，而下半肾输尿管开口位于膀胱内上部外侧[4]。巨输尿管症分为先天性和继发性，普遍认为先天性巨输尿管症的病因与输尿管末端的肌层发育缺陷有关，即靠近膀胱的输尿管蠕动消失而导致功能性梗阻，而继发性巨输尿管症大多因尿道瓣膜、神经源性膀胱、输尿管结石等疾病导致[5]。HSK是肾脏的先天性融合异常，胚胎发育时期两侧肾脏的上极或下极相互融合，形成马蹄铁形肾脏，与异位肾同属于肾脏位置异常，目前HSK的病因形成尚不明确[6]。EU是指输尿管开口位于膀胱三角以外的区域，多是由于胚胎发育中原始输尿管芽与中肾管发生分离障碍，导致输尿管口未能移至膀胱三角区而形成的先天性泌尿系统结构畸形。EU发病率约为 1/2 000，多为单侧，其中女性异位开口大多位于尿道（35%）、前庭（34%）和阴道（25%），男性多见于后尿道（47%）、精囊（33%）和前列腺囊（10%）[7]。

重复肾输尿管、HSK、巨输尿管及EU均为泌尿系统先天性畸形，一般无特异性临床症状，故患者多因其并发症影响正常生活前来就诊。目前确诊主要依赖于影像学检查，如超声、X线造影、CT和MRI等。腹部超声检查操作简单，经济方便，无创、无辐射，常作为肾脏和输尿管异常的首选检查，可以重复动态显示肾脏、输尿管畸形的大小和形态，还可以确定肾积水的程度和肾皮质萎缩的情况。但超声受肠道气体、脂肪组织等腹内因素影响较大，诊断准确率不够理想，甚至有时会出现误诊。静脉尿路

造影(intravenous pyelography,IVP)和逆行肾盂造影均能够清晰地显示尿路解剖,有利于辅助诊断输尿管重复畸形、输尿管异位囊肿、输尿管闭锁及后尿道瓣膜等。前者可以得到尿路全程影像,对肾集合系统、输尿管及输尿管开口位点具有较好地显影,后者可以较好地评估男性患者膀胱壁、尿道、肾内回流迹象。两者的缺点在于X线的辐射暴露和对肾脏潜在伤害的风险。计算机断层扫描尿路成像(computed tomography urograph,CTU)是一种微创影像检查技术,其不仅能清晰显示肾脏排泄功能,还能通过三维成像明确毗邻组织器官关系,是重复肾、输尿管畸形理想的影像检查方法[8]。CTU主要不足在于辐射剂量较大和需要使用含碘对比剂,对儿童和孕妇影响较大。磁共振水成像(magnetic resonance urograph,MRU)可直接利用尿液作为造影剂,能够提供高对比度的软组织图像,显示出清晰的尿路结构,是儿童和孕妇最佳的检查方法。但相对于其他检查技术,其成本较高,扫描时间较长,且对运动伪影较为敏感。此外,还可以使用放射性核素显像、腹腔镜手术探查等进行辅助诊断。在临床上,要根据患者的实际情况、检查可行性和具体临床需求进行综合考虑,选择最佳的检查技术。

由于患者的尿路畸形和临床表现个体差异较大,故制定治疗方案需要根据临床实际和解剖特点。重复肾输尿管畸形手术治疗的指征包括:尿路梗阻、病理性漏尿、继发感染、反复发热、腰痛腹痛、明显腹部包块及严重影响生活质量等症状[9]。手术治疗可以选择开放手术、腹腔镜手术以及机器人辅助腹腔镜手术,常用的术式有重复肾全切或半切除术、输尿管膀胱再植术、输尿管端侧吻合术、重复输尿管肾盂成形术。符小宝等[10]认为,切除或离断重复输尿管时,尽可能低位处理输尿管,以减少残端并发症的发生。HSK一般无需处理,仅在因压迫神经丛、血管、输尿管出现严重症状或并发症时考虑治疗。HSK解剖结构异常,血供复杂难以分辨,故多使用机器人辅助腹腔镜手术,其中小儿外科应用最多的是机器人辅助腹腔镜肾盂成形术[11]。巨输尿管易并发尿路梗阻,继而导致肾盂积水或感染,机器人辅助腹腔镜手术可以立即解除梗阻并有效控制感染。杨春雷等[12]使用该方式成功治疗1例小儿巨输尿管复发,认为机器人辅助手术治疗巨输尿管安全、有效。EU临床表现受性别影响,女性主要表现为持续性尿失禁,男性表现为尿频、尿急、尿痛和感染等不适症状。目前对于EU的手术指征尚无统一标准,普遍认可的是依据重复肾功能进行术式的选择。明确诊断EU后,若重复肾功能差(DRF<10%),保留的意义不大且合并明显临床症状,多选用重复肾重复输尿管切除术;若重复肾功能良好(DRF≥10%),可以选择输尿管端侧吻合术、输尿管膀胱再植术、膀胱颈及尿道成形术、尿流改道和人工尿道括约肌植入治疗[13]。周立军等[14]回顾性分析3例机器人辅助腹腔镜输尿管端侧吻合术治疗重复肾合并EU患儿,认为腹腔镜输尿管端侧吻合术能够安全、有效地治疗EU。对于多种先天性畸形联合发生或并发多种症状,应进行全面评估,遵循个体化诊疗原则,并在术后定期随访监测。

综上所述,重复肾输尿管畸形并巨输尿管及EU合并HSK是临床上罕见的疾病,一般无临床表现,不易被诊断。目前主要通过影像学检查辅助诊断,临床上常首选腹部超声作为初诊手段,再根据患者实际情况及临床需求选择IVP、逆行肾盂造影、CTU或MRU。获得全面、准确的临床诊断信息后,可以选择保守治疗、药物对症治疗或手术治疗,其中手术术式应该根据患者临床实际和解剖结构特点进行选择。因先天性畸形疾病并发症多见于儿童时期,故必要时应组织多学科会诊,选择最佳的治疗方案。

参考文献

[1] 胡岩,李东浩,许晴晴,等. 腹腔镜输尿管远端端侧吻合术治疗小儿重复肾输尿管畸形[J]. 临床泌尿外科杂志,2023,38(3):196-199,205.

[2] Clarke JA, Melkonian V, Phillips T, et al. Congenital Giant Megaureter in a 16-Year-Old Female Presenting With Abdominal Pain: A Case Report and Review of Literature[J]. Urology, 2022, 159: 210-213.

[3] 花梅免,杨庆,张振声,等. 经尿道输尿管口囊肿电切术在重复肾输尿管畸形合并异位输尿管口囊肿患者中的应用(附9例报告)[J]. 海军军医大学学报,2022,43(12):1481-1484.

[4] 周毅恒,陈乙铭,宋华,等. 不完全性重复肾输尿管畸形伴肾盂输尿管连接处狭窄1例[J]. 临床泌尿外科杂志,2021,36(12):1001-1002.

[5] 裴雪婷,李绪清,王彦,等. 先天性巨输尿管症误诊为卵巢肿瘤1例[J]. 现代妇产科进展,2024,33(1):79-80.

[6] 陈函. 体外冲击波及输尿管软镜碎石对小于2cm的马蹄肾肾结石的meta分析[D]. 重庆:重庆医科大学,2020.

[7] 吴双霜,何大维,肖兴望,等. 儿童输尿管开口异位伴膀胱

颈尿道发育不良的诊治[J]. 中华泌尿外科杂志,2020,41(11):851-855.
[8] 吴泽文,陈绮璐,胡剑波,等. CTU与超声在肾盂输尿管重复畸形诊断中的对比研究[J]. 中国CT和MRI杂志,2022,20(12):121-123.
[9] 刘玉玲. 重复肾及其合并畸形的发病特点及诊疗经验分析[D]. 南宁:广西医科大学,2022.
[10] 符小宝,李笑然,徐娜娜,等. 22例重复肾输尿管畸形患者的诊疗经验分析[J]. 临床泌尿外科杂志,2024,39(3):230-234,241.
[11] 刘慧,李爱武. 达芬奇机器人辅助腹腔镜肾盂成形术治疗儿童马蹄肾并肾积水1例报道(附视频)[J]. 机器人外科学杂志(中英文),2024,5(2):259-262.
[12] 杨春雷,郑恬,李刚,等. 机器人辅助腹腔镜手术治疗小儿复发性巨输尿管症1例并文献复习(附视频)[J]. 机器人外科学杂志,2024,5(2):269-272.
[13] 陈进. 儿童重复输尿管开口异位的临床诊疗分析并文献复习[D]. 遵义:遵义医科大学,2023.
[14] 周立军,谢华,陈方,等. 机器人辅助腹腔镜技术治疗3例儿童完全性重复肾合并输尿管开口异位并文献复习[J]. 中华小儿外科杂志,2023,44(7):602-607.

(收稿日期:2024-11-03)

异位ACTH综合征合并顽固性低钾血症1例

汤 优,曾朝阳*
(三峡大学第一临床医学院宜昌市中心人民医院内分泌科,湖北 宜昌 443000)

关键词: 胸腺肿瘤;异位ACTH综合征;低钾血症;库欣综合征
中图分类号:R736.3 **文献标志码:** A **文章编号:** 1004-6879(2025)06-0517-03

1 临床资料

患者男性,46岁,因“乏力1个月,双下肢水肿半个月”于2020年5月11日收住院。患者1个月前无明显诱因出现乏力,双下肢明显,严重时行动受限;半个月前出现双下肢凹陷性水肿,间断眼睑水肿,仍有乏力,就诊于当地医院,查血钾2.5 mmol·L^{-1}、血糖12.25 mmol·L^{-1},骨髓细胞学:血小板散在小丛,较少见,予降糖、补钾等治疗,复查血钾仍低。本院门诊以“低钾血症”收住院。既往史:有恐惧、情绪低落史,3年前曾于当地精神病医院住院;确诊高血压病2月,最高血压150/90 mmHg(1 mmHg≈0.133 kPa),现口服苯磺酸氨氯地平2.5 mg·d^{-1};家族史:父母与哥哥均有高血压病史,否认其他遗传病史。入院查体:身高162 cm,体重53 kg,腹围82 cm;血压140/92 mmHg,神志清楚,眼睑水肿,右侧前臂有片状出血点,心肺腹查体无异常,双下肢轻度凹陷水肿,臀部可见大小约8 cm×4 cm压力性损伤。一般检查:血常规:血红蛋白105 gL^{-1},血小板34×10^{9}·L^{-1},中性粒细胞百分比91.6%;生化二组:钾2.68 mmol·L^{-1},钙1.76 mmol·L^{-1};肝功一组:谷丙转氨酶110 U·L^{-1},白蛋白30.74 g·L^{-1};甘油三酯:8.54 mmol·L^{-1};尿常规:潜血2+,葡萄糖4+,尿比重正常;住院期间血压在(135~145)/(85~95)mmHg波动。

低钾血症排查:24 h尿钾198.74 mmol,血钾2.04 mmol·L^{-1},24 h尿钙17.63 mmol;甲状腺功能三项:游离三碘甲状腺原氨酸1.76 pmol·L^{-1}(正常值:3.5~6.5 pmol·L^{-1}),游离甲状腺素7.02 pmol·L^{-1}(正常值:11.5~22.7 pmol·L^{-1}),促甲状腺素0.156 μIU·mL^{-1}(正常值:0.35~5.5 μIU·mL^{-1});血气分析:pH 7.491,二氧化碳分压、碱剩余、实际碳酸氢根离子正常;糖化血红蛋白7.79%,空腹C肽3.96 ng·mL^{-1};血肾素-醛固酮正常。住院期间血钾水平:2.54~3.23 mmol·L^{-1}。

皮质醇节律:皮质醇(8 am)>600 ng·mL^{-1}(正常值:72.6~322.8 ng·mL^{-1}),皮质醇(4 pm)>600 ng·mL^{-1}(正常值:32.4~150.0 ng·mL^{-1}),皮质醇(0 am)>600 ng·mL^{-1}(正常值:52~350 ng·mL^{-1});促肾上腺皮质激素:128 pg·mL^{-1}(正常值:6.0~40 pg·mL^{-1});24 h尿游离皮质醇>600 μg(正常值:30~350 μg)。小剂量地塞米松抑制实验:皮质醇(8 am)>600 ng·mL^{-1},促肾上腺皮质激素:162.8 pg·mL^{-1}。大剂量地塞米松抑制实验:皮质醇(8 am)>600 ng·mL^{-1},促肾上腺

* 通信作者