

膀胱或尿道畸形 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E8_86_80_E8_83_B1_E6_88_96_E5_c22_303213.htm

名称膀胱或尿道畸形所属科室泌尿外科病因（一）膀胱不发育与发育不全膀胱不发育常伴有肾不发育，故很少有生存者，一组19,046例尸解资料有7例。文献上有25例。膀胱发育不全意指保留着泄殖腔，系尿直肠隔的分隔障碍所致。输尿管终止于直肠。（二）重复膀胱系胚胎发育障碍的结果，胚胎尾部的一部分对生所致，时常伴有后肠重复。可分为左右，前后或上下两个膀胱，葫芦形或多房性膀胱。一组18例中50%伴有下消化道重复畸形，一组20例后肠重复畸形中60%有重复膀胱。伴有外生殖器重复的发生率亦高。可发生尿路梗阻和感染症状，必须经全面检查之后，根据膀胱病变情况和其他器官先天性异常的具体情况而制订治疗方案，包括解除尿路梗阻，保留膀胱功能，外生殖器的整形和矫治消化道畸形等。（三）膀胱憩室由于存在有先天性膀胱壁的局限性薄弱处，加以胎儿时期下尿路有梗阻因素存在，使膀胱内压升高，从而导致膀胱壁自分离**尿肌束之间突出而形成憩室。但也有膀胱颈部和尿道无解剖上梗阻者。故其形成与膀胱肌纤维的排列异常有关。多见于男性常为单发，大多数位于输尿管口四周。憩室形成后，每次排尿时使其充盈而逐渐增大，久之输尿管被带入憩室内，使斜行的输尿管粘膜下层段和壁间段消失而产生膀胱输尿管反流。膀胱憩室常因尿路感染或排尿困难而作进一步泌尿系检查才发现。诊断主要依靠尿路造影，可显示膀胱憩室的形态和位置。必要时辅以膀胱镜检查。治疗主要是解

除下尿路梗阻，控制感染，采用憩室切除，或加作防反流的输尿管膀胱再吻合术。（四）膀胱外翻 膀胱外翻尿道上裂复合畸形是胚胎第4~10周时发育异常引起。由于泄殖腔膜过度发育，阻止了间质组织的迁移和下腹壁的正常发育，泄殖腔膜穿破的时间和部位又不相同，从而发生从***型尿道上裂至泄殖腔外翻等一系列畸形，典型的膀胱外翻仅是这类畸形的一部分，约占50%左右，发病率约占出生婴儿中1/1~5万，男性较女性多两倍，在其后代中发生外翻的危险性比正常人群要高500倍，但遗传类型至今尚未确定。典型的膀胱外翻常为足月婴儿。罕见合并其他系统畸形，而限于开放的膀胱，尿道的邻近结构发育异常，包括有 骨骼异常：耻骨联合增宽，耻骨支外旋或外翻，髌骨向下的侧向分离。使小儿在行走时呈外旋的鸭步态； 肌肉异常：脐部下面存在三角形区域的腹壁筋膜缺损，脐与***间距缩短，外翻膀胱粘膜与邻近腹壁皮肤相融合，缺损侧面为分散的腹直肌及其腱鞘。下面是伸展在分离的耻骨之间的尿生殖膈。缺损的上端常有小的脐疝。由于鞘状突持续存在，内外环均较大，经常发生腹股沟斜疝； ***直肠异常：会阴短而宽，***及其括约肌结构向前移位。肛管可能狭窄，分岔的肛提肌和耻骨直肠肌以及失去正常解剖的外括约肌造成不同程度的***失禁和直肠脱垂； 男性生殖器异常：***短小系***脚分离，***背曲及尿道沟短浅引起。睾丸停留在分离的耻骨结节与平而宽的***之间，多数为回缩辜； 女性生殖器异常：尿道与***均短，***口狭窄并前移，阴蒂分裂，阴唇阴阜及阴蒂转位； 泌尿系异常：出生时外翻的膀胱粘膜正常，此后可见膀胱粘膜鳞状化生、膀胱囊肿，腺性膀胱炎，急性或慢性炎症等。使膀胱纤维

化，失去弹性。外翻的膀胱逼尿肌功能不全，并因持续的反流和慢性感染而加重。上尿路偶见蹄铁形肾、盆腔肾、肾发育不全、孤立肾和巨输尿管畸形。由于腹膜直肠窝扩大加深，将输尿管压向侧方开口于膀胱，从而失去正常斜度，使修复后发生膀胱输尿管反流。视诊即可确诊，骨盆平片和静脉肾盂造影能明确耻骨联合分离程度，肾功能及上尿路有无畸形。完全性膀胱外翻由于下腹壁、膀胱前壁及尿道背壁缺如，故从腹壁上可见外翻的膀胱粘膜和喷尿的输尿管口。腹下部、会阴和大腿内侧皮肤受尿浸渍而潮红，耻骨联合完全分离。不完全性膀胱外翻者腹壁缺损较小，膀胱粘膜翻出不多，耻骨常在中线正常联合。手术治疗主要目的是获得可靠的腹壁与膀胱修复，能控制排尿、保护肾功能，在男性重建有功能的外形合意的***。多数认为功能性重建术是最理想的选择，而尿路改道仅适用重建术后仍不能控制排尿或反复感染、肾积水者。典型的功能性重建术包括膀胱修复术（截骨或不截骨），膀胱颈重建和防反流手术，以及尿道上裂修补术。可一期完成，但常因出现并发症而导致失败。因此目前推荐从新生儿期开始的分期功能性重建术。即在新生儿期完成膀胱和后尿道修复术，3~5岁证实膀胱扩张时容量已达50~60ml，可行膀胱颈重建和防反流手术，再在术后1年作***延长，背曲纠正及修复尿道上裂的尿道成形术。（五）脐尿管异常 若胚胎时期的脐尿管未退化闭锁。则在出生后膀胱与脐相通，称脐尿管痿。若两端闭塞而中段有管腔残存，则形成脐尿管囊肿，假如一端闭锁，则形成脐窦或膀胱顶部憩室。脐尿管痿多见于男性，表现为脐部漏尿，造影即能确诊，可手术闭合痿管。脐尿管囊肿表现为下腹部肿物，引起腹痛

或肠道压迫症状，进行超声检查，可作切除术。100Test 下载
频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问
www.100test.com