

尿道先天性异常 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__E5_B0_BF_E9_81_93_E5_85_88_E5_c22_303242.htm 名称尿道先天性异常
所属科室泌尿外科病因（一）尿道缺如和尿道闭锁 尿道缺如常合并其他严重畸形。当尿道缺如或闭锁时，在宫内分泌出的尿液使膀胱膨胀，压迫脐动脉可引起胎儿循环障碍，多于胎儿期或出生后不久死亡。闭锁于前尿道者，上尿路回压影响较轻，可作尿道造瘘，以后作成形术。（二）重复尿道 很少见。常与膀胱、***，消化道异常伴发。重复尿道的管径较正常者为细，近端起于膀胱、膀胱颈或重复膀胱；远端则开口于***背侧、***腹侧或会阴。可分为完全性和不完全性两种。认为背侧重复是由于腹壁的中胚层向中间移行不足的结果，腹侧重复是由于生殖襞和尿道板的融合误差之故，会阴尿道即双尿道的H型瘘，大部分尿液从会阴排出。认为是由于Tournenx隔和Rathke襞未融合的结果。完全性多数位于背侧，不完全性副尿道多处于腹侧，70%与原尿道相通，余者为盲端型、呈窦道状。重复尿道常有尿失禁症状，排泄性和逆行性尿路造影可明确诊断。治疗是手术切除重复尿道。盲端型副尿道一般无症状，也毋需治疗。或因感染而有脓性分泌物。（三）尿道瓣膜 1.后尿道瓣膜 后尿道瓣膜是男孩膀胱出口梗阻的最常见病因。正常男性来自精阜远端和尿道嵴的粘膜折叠沿尿道下壁行走，至膜部侧壁处消失。如这种折叠增生肥大并在前端发生融合，便形成瓣膜，阻碍正常排尿，可引起严重的水电解质失衡和肾功能不全。1919年Young基于解剖所见，将其分为三型，I型是精阜下瓣膜，两侧粘膜折叠

从精阜远端走向尿道侧壁，在尿道前壁中线汇合，中间仅留一小裂隙，造成梗阻。为最常见的类型。Ⅰ型是精阜上瓣膜，两侧粘膜折叠从精阜远端走向精阜近端的尿道侧壁，附着于靠近膀胱颈处。Ⅱ型是膈膜型瓣膜，在后尿道的任何水平有一膈膜，中心有一小孔，多数位于精阜远端。1983年Stephen又描述Ⅲ型，在后尿道前壁和前侧壁有一深的粘膜折叠。但许多学者认为只有Ⅰ型存在。瓣膜近端的前列腺尿道扩张，膀胱颈部逐渐增厚，膀胱壁肥厚而扩张，小梁伸长和假性憩室形成。多数病例并发不同程度的上尿路扩张及输尿管反流，在梗阻和反流的基础上易继发感染，更加重肾脏的损害。也有伴肾发育异常。临床表现主要按瓣膜裂孔大小和上尿路损害程度而异，梗阻愈严重，症状出现也愈早，婴儿可因败血症及严重电解质紊乱，生长发育迟滞或腹部肿物就诊。儿童多因排尿异常及尿路感染而检查，可经排尿性膀胱尿道造影进行诊断，可见后尿道伸长、扩张，远端呈凹形向上，梗阻以下尿道变细或正常，有时见造影剂进入精囊，膀胱壁有小梁形成，1/3病例见输尿管反流，必要时可作尿道镜检查，直接观察后尿道的瓣膜。进行静脉尿路造影可了解上尿路病变情况。治疗主要是切除瓣膜和解除梗阻，首先是纠正水电解质失衡，控制感染及引流尿路。有时经尿道留置导管数日即可控制感染。有些病例则需作膀胱造口、输尿管造口或肾造口。待全身情况改善后，进行经尿道瓣膜切除，多数病例可经尿道电灼瓣膜而治愈，但术后随访时扩张的尿道并不一定都能恢复正常。

2. 前尿道瓣膜并不罕见。常伴尿道憩室，亦可单独存在。其病因可能是先天性尿道旁腺或副尿道旁腺囊性扩张引起，也可能是一种发育不全的尿道重复

畸形。瓣膜常位于****交界处尿道近端的腹侧，呈尖瓣、虹膜瓣或半月形，除造成下尿路梗阻外，严重时可继发上尿路扩张积水。临床表现为下尿路梗阻症状，排尿困难，尿线细而无力或呈滴状，急性尿潴留，排尿时或排尿后**根部膨胀，内裤血迹沾污以及生长落后等。导尿管或尿道探子进出尿道通畅但尿液排出受阻。排尿性膀胱尿道造影是主要诊断方法，可见瓣膜近端尿道扩张，远端尿线细弱，静脉尿路造影能了解上尿路情况。可经尿道瓣膜切除。（四）尿道憩室男童前尿道憩室位于尿道球部或悬垂部，呈袋形或球形，缺乏海绵体支持，内衬尿道粘膜。球形憩室常发生在球部尿道，带蒂，有单独的狭窄开口与尿道相通，易形成梗阻和结石。袋形憩室无真正的球部，常位于尿道球部或悬垂部尿道近端的腹侧。憩室形成的原因，可能是继发于前尿道瓣膜引起的尿路梗阻，近端扩张所致，也可能是由于局部缺乏海绵体支持的缘故。排尿时**胀鼓，终末时尿滴沥，以及反复尿路感染，排尿性膀胱尿道造影可确定诊断。主张早期手术切除憩室，并检查和切除远端瓣膜。（五）尿道上裂指尿道背壁部分或全部缺损，尿道外口在膀胱颈部或**背部。发生率约占出生婴儿中1 / 95,000例，男性比女性多4倍。由于胚胎发育异常，头端指向生殖管道的部分泄殖腔膜发生穿孔，造成泄殖腔泌尿生殖部和羊膜腔之间上裂交通畸形。男性可分为**头型、**体型、耻骨联合下型，女性分为阴蒂分裂型与耻骨联合下型。常与膀胱外翻伴发。50%以上病例发生尿失禁，失禁轻重取决于后尿道前壁组织缺损程度。后尿道前壁完全缺损，无平滑肌纤维，仅由纤维组织构成。同时尿道外括约肌于前壁亦不相连结，则呈完全性尿失禁；若后尿道平滑肌及

括约肌发育尚好，则呈压力性尿失禁。后尿道肌肉完全正常时，可控制排尿，不发生失禁。尿道外口位于**背侧，四周皮肤回缩，呈喇叭状，张开尿道口可见精阜。远端尿道呈沟状，被覆粘膜，但无海绵体组织围绕。**海绵体左右分离，**短宽，**呈铲状，包皮悬垂于**的腹侧。由于尿道沟及**悬韧带收缩，**向背侧弯曲。女性阴蒂分裂，尿道短而不存在。阴唇短小位于分裂阴蒂侧后方。耻骨联合有不同程度分离。视诊即可确诊。静脉肾盂造影及排尿性膀胱造影可了解上尿路有无畸形、结石、积水及膀胱输尿管反流。手术治疗应根据性别，上裂严重程度和排尿控制情况，因人制宜。对典型的男性耻骨联合下型，**背曲严重伴完全性尿失禁者，目前倾向于分期重建术。第一期**重建术，包括**、尿道的延长和**背曲矫治，宜在1岁后施行。第二期尿道重建术即Young改良法，可在第一期手术成功6个月后施行。第三期膀胱颈重建术，3岁后膀胱容量大于50ml时施行。成功率可达75~80%。

（六）尿道下裂 因其体表显露异常而易被发现，发病率为男婴1/150~300，是常见的先天畸形，可能有遗传性或家族性。有父子同病和兄弟同病的报道。由于男性外生殖器的形成受胚胎性腺分泌激素的影响，因而尿道下裂可能是胚胎期性腺功能不足，使**尿道远侧段发育受到障碍的结果。尿道皱襞的融合受阻，则尿道沟不能全部闭合，使**腹侧尿道后壁有不同程度的缺陷，从而形成尿道外口处于**腹侧的不同异常部位。即临床上各种类型的尿道下裂，没有闭合形成正常尿道部分的海绵体变为纤维带，牵扯**头引起不同程度的**下弯。按尿道口的部位分为前型70%（尿道口位于**、冠状沟、**体部前1/3）；中间型10%（尿道口位

于***体部中1/3)；后型20% (尿道口位于***体部后1/3、*****交界处、***、会阴部)。各型均有不同程度的***下弯，包皮如帽状堆积于***头的背侧，包皮系带缺如，腹侧可见未闭合的尿道呈一浅沟，后两型常见***对裂，可并发上尿路或直肠***畸形。后型尿道下裂及有严重***下弯、双侧隐睾患者需与先天性肾上腺皮质增生性女性假两性畸形和单纯性女性假两性畸形、真两性畸形相鉴别。鉴别方法主要包括：

检查细胞核性染色体组型，男性为XY，女性为XX；皮肤活组织检查或口腔粘膜剥脱细胞的性染色质检查，男性阳性率为0~5%；测量尿液中17-酮类固醇，排出量显著增高时则可能是肾上腺性征异常症；在不能确定性别时，则考虑剖腹探查作性腺活组织检查最为可靠。手术目的是矫正***下弯和重建尿道，要求外观正常完美，解决生理功能问题，应于1岁以后，入学前完成矫治手术。虽然方法繁多，大致分为一期或二期完成。目前总的趋向是：一期完成手术；新尿道口置在***头部顶端；手术年龄提早，选择何种方法治疗哪种类型最为合适，效果最佳。以下可作参考。前型采用尿道口前移、***头成形术(MAGPI)，皮管法(King法)。中间型采用Horton-Devineflip flap法或Mustarde法。后型采用一期手术有改良的Asopa法，膀胱粘膜尿道成形，***血管蒂皮瓣法以及二期的皮条埋藏法等术式，均能获得满足效果。

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