

输尿管先天性畸形 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_BE_93_E5_B0_BF_E7_AE_A1_E5_c22_303292.htm 名称输尿管先天性畸形所属科室泌尿外科病因（一）输尿管不发育 由于胚胎时输尿管芽未发育所致，同侧的肾也不发育，膀胱三角区发育不全或缺如。双侧者则不能存活，在尸解中发现。（二）双输尿管 胚胎4周时，在中肾管下端发育出一个输尿管芽，其近端形成输尿管，其远端被原始肾组织块覆盖而发育为肾盂、肾盏和集合管。如输尿管远端的分支为多支，则形成双肾盂或多肾盂。如分支过早则形成不完全性双输尿管或Y型输尿管。如中肾管的下端发生两个输尿管芽，与正常输尿管并行发育而成为完全性双输尿管，是泌尿系最常见畸形之一，其发生率各家报告不一，据一组尸解资料统计为1 / 147或0.68%，另一组为1/117或0.85%。女性略多于男性，比率为1.61，单侧比双侧多6倍，左右侧均等。双输尿管各自引流其所属肾的尿液。但两肾常融合成一体，称为重肾，分为上肾段和下肾段两部，在肾的表面可见一浅沟为分界线，但其肾盂、输尿管及其血供各自分开。一般上肾段较小，时常仅有一个大肾盏，肾盂及其输尿管常并发积水和感染或发育不全和功能不良。下肾段常有两个以上的大肾盏，但亦可能有相反的情况。不完全性双输尿管呈Y型，即上部分裂成两支，而其下部在进入膀胱前合并为一支和只有一个开口，汇合点可发生于输尿管的任何部位。输尿管输尿管反流常发生于汇合点位于下1/3段的病例，反流引起的尿潴留是导致尿路感染的重要因素之一。完全性双输尿管则并行或交叉向下，来自

下肾段的输尿管在进入膀胱前越过来自上肾段的输尿管，开口于膀胱内正常位置，而上肾段的输尿管则开口于其下内方，即所谓Weigert-Meyer定律，临床上很少见有相反情况的，虽然双输尿管都可有反流，但更多发生于下肾段。如有梗阻性病变时，几乎无例外的均影响上肾段。约10~15%重肾双输尿管合并其他泌尿系畸形，如输尿管异位开口，输尿管囊肿。双输尿管如无合并症一般毋需治疗，如并发感染而无形态及功能上的改变，可用药物治疗，如上肾段功能存在但伴有膀胱输尿管反流者，则可采用输尿管膀胱再植加抗反流手术。如重肾的上半肾或下半肾因严重病变而丧失功能，则作半肾切除。

（三）多输尿管 如在中肾管下端发育出三个输尿管芽，或两个中的一个早期分裂，即可形成完全性和部分性三输尿管。文献中收集有70例。亦可发生反流、梗阻等症状和体征。

【输尿管结构异常】

（一）输尿管闭锁和发育不全 由于输尿管芽发育有不同程度的缺陷所致，常伴有同侧肾发育不全，输尿管呈纤维条索状，或有不等长度的残留输尿管盲段，输尿管开口细小或缺如，膀胱三角区发育不良。一般无症状的病例不予处理。

（二）巨输尿管 可分为反流性、梗阻性和特发性，包括各种继发和原发病变。本节叙述原发性梗阻性巨输尿管（Primary obstructivemegaureter），时常伴有末端输尿管无功能段，导致功能性梗阻。偶有解剖性梗阻（狭窄）存在。典型的放射摄片可见上部输尿管扩张无扭曲，远侧更明显呈梭状或球形扩张，在进入膀胱处变为不扩张的一短段，长约0.5~4cm。肾盏及肾盂显影正常，肾功能亦基本正常。尿路造影透视可见输尿管内有逆蠕动反流现象，仅有少量造影剂进入膀胱。但重症病例则整个输尿管极度扩张

，伸长和迂曲。肾脏损害较严重，肾盏扩张一般肾盂更显著。经研究认为末段输尿管内肌层结构异常，环肌增厚和纵肌成分缺乏是导致功能性梗阻的原因。男性左侧为多，双侧占15~25%。常合并其他尿路畸形。一般因有尿路感染、发热和腰痛、结石和血尿，腹部囊性肿物，或因发育延迟而作尿路造影时被发现。小儿病例常由于肾脏损害较重，故症状较为明显。应及早治疗。可切除输尿管的病变段，将其裁剪整形后，作输尿管膀胱再植和抗反流手术（Politano Leadbetter法）。对无症状而又无患侧肾脏进行性损害者，毋需采用任何治疗。在成人中更为多见。

（三）输尿管狭窄 一组报告147例输尿管病变中，55%有输尿管狭窄，其组织学见移行上皮正常，平滑肌细胞减少，纤维组织并不增加。先天性输尿管狭窄的病因不明，从超微结构观察单纯性狭窄可能是由于胚胎第11~12周时发育障碍所致。部位在输尿管膀胱连接处和输尿管肾盂连接处，中段罕见。其临床表现主要是上尿路梗阻引起的症状，治疗按患肾的损害情况和程度而定。

（四）输尿管瓣膜 罕见。是输尿管腔内有一含有平滑肌纤维的横行粘膜皱折，可引起近端输尿管的梗阻和扩张，其远侧是正常的。早年文献描述是环形或膈状的病变，有针孔样开口。先天性输尿管瓣膜症已有40例报道。常见部位是在中1/3段和肾盂输尿管连接处。静脉和逆行尿路造影对诊断有帮助，可按具体情况选用瓣膜切除术或输尿管段切除吻合术。5%新生儿的输尿管有不同程度的横行粘膜皱折存在，在出生后会自行逐渐消失，不引起梗阻症状，故无临床意义。

（五）输尿管螺旋状盘绕 在小儿12,080例尸解中仅见2例。归因于输尿管与肾的旋转异常，可引起梗阻和肾积水。

（六）输尿管

憩室有三种类型：发生于双输尿管之一的输尿管盲端；先天性输尿管憩室，含有输尿管的各层组织；获得性憩室，表现为粘膜疝入。先天性憩室极为罕见。可发生在下段输尿管接近膀胱处，中段和肾盂输尿管连接处，有时可形成一巨大囊肿。结果是继发肾积水。临床表现为腹痛或肾绞痛。扪及腹部囊性肿物。小的憩室是可以无症状的。常在手术探查或尿路造影时发现。可作手术切除。【输尿管末端异常】

（一）膀胱输尿管反流 原发先天性膀胱输尿管反流是由于输尿管开口过高和过侧，宽松地附着于发育不全的膀胱三角区所致。有关问题另在84章第3节叙述。（二）输尿管开口异位 在正常情况下，输尿管开口于膀胱三角区的左右底角。如胚胎发育异常，可发生输尿管开口于膀胱之外，在男性可开口于后尿道、射精管、精囊、输精管和直肠等处，在女性则可开口于前尿道、前庭区、**、子宫和直肠等处。由于解剖位置关系，在男性异位输尿管开口仍受外括约肌的控制，故无漏尿现象；而女性因其异位开口常位于外括约肌控制之外，故有点滴性尿失禁症状。因此临床诊治中女性较男性为多。据文献所载，女性为男性的2~12倍。双侧为7.5~17%。小儿尸解资料的发生率为1/1900。80%病例伴有重肾和双输尿管。且多数来自重肾的上肾段。但男性以单输尿管的开口异位为多。输尿管异位开口常有狭窄，加以输尿管的神经和肌肉发育不良，因此输尿管呈现迂曲、扩张和积水，其引流的肾段发育不良，伴有积水、肾盂肾炎等病理改变、偶然伴有单肾、蹄铁形肾、异位肾等畸形。根据Malgras分类，计有10余种类型：1. 单侧重肾，上肾段的输尿管开口异位。2. 正常肾的输尿管开口异位。3. 双侧重肾，一侧上肾段的输尿

管开口异位。4. 双侧正常肾的输尿管均开口异位。5. 单侧重肾，两根输尿管均开口异位。6. 双侧重肾，双侧上肾段的输尿管开口异位。7. 双侧重肾，一侧输尿管不完全重复，一侧上肾段的输尿管开口异位。8. 输尿管移向对侧并开口异位。9. 马蹄形肾、双侧重肾，其中一根输尿管开口异位。10. 孤立肾的输尿管开口异位。临床表现主要为点滴性尿失禁和尿路感染，女性病例除有正常排尿外，在两次排尿之间有滴尿现象，经常湿裤，坐立位比平卧位更明显，外阴部经常湿润潮红，四周皮肤出现湿疹糜烂，也可出现尿路感染、脓尿、腹块等症状。若异位口开于前庭区，则可见有尿珠间歇地滴出。若开口于**，则从**口溢出，如能发现异位开口，可试用输尿管导管插入作逆行造影，则诊断即能明确。在男性无滴尿现象，若开口于精囊，可产生骶部疼痛和附睾炎的反反复发。静脉尿路造影和膀胱镜检查，以及逆行肾盂造影相结合的检查方法是诊断和制订手术方案的必要措施。此外，排尿性膀胱尿道造影对开口于尿道者也有一定的诊断价值。手术治疗方法应根据肾及输尿管的具体情况而定，若异位开口的输尿管积水显著，其所引流的肾有严重感染和肾功能基本丧失，而对侧肾良好者应作病肾切除术。如系重肾则行重肾切除术，同时将输尿管大部切除，以免发生残端综合征。有些病例肾功能良好，又无严重感染者，可将异位输尿管移植于膀胱内。

（三）输尿管囊肿是输尿管末端的囊性扩张，其外层是膀胱粘膜，内层为输尿管粘膜，两者之间为菲薄的肌纤维及结缔组织。其原因是输尿管口狭窄或功能性挛缩所致。胚胎发育期输尿管与尿生殖窦之间的隔膜未吸收消退，形成输尿管口不同程度的狭窄，也可是输尿管末端

纤维结构薄弱或壁间段的行径过长、过弯等因素引起，经尿流冲击后形成囊性扩张突入膀胱。按Ericsson的临床分类，可分为原位（单纯性）输尿管囊肿和异位输尿管囊肿。前者多见于成人，其开口部位正常或略有偏移，囊肿常较小，位于膀胱内，仅产生轻微的输尿管梗阻，不阻塞膀胱颈部，故对肾脏的损害较轻或不受影响。后者多见于小儿，囊肿一般较大，合并重肾双输尿管畸形，常见上肾段的输尿管开口于膀胱颈或后尿道，引起尿路梗阻。偶可发生于下肾段的输尿管。按Stephen的病理解剖分类则分为狭窄性、括约性和狭窄括约性输尿管囊肿三类。发生率女性较男性高3~4倍，左侧为多，双侧为10~15%。早期病例，临床上可无症状，常在诊断重肾畸形时始被发现。有症状主要是尿路梗阻，引起反复尿路感染。由于囊肿开口细小，输尿管口持久的梗阻可导致输尿管和肾积水、肾功能丧失、囊肿堵塞膀胱颈而发生排尿困难或尿流中断，以及复发性尿路感染。有时女孩囊肿可经膀胱颈和尿道而脱出于尿道口外，一般可自行复位。但也可发生嵌顿而成紫色肿物。静脉尿路造影如肾功能良好，可见膀胱内有密度减退的阴影，呈一空泡状，圆形，偏向一侧。当伴发双输尿管的上半肾因受回压，积水、感染、功能不良而不显影时，可见显影的下肾部受压而外下移位，同时膀胱颈部有圆形光整的充盈缺损。膀胱造影有时可补充静脉尿路造影的不足。治疗原则是解除梗阻，防止反流，处理并发症。如患侧上半肾功能不良，可作半肾切除。约有20~25%病例术后仍有症状，此时再处理囊肿。如患肾功能良好，可作输尿管囊肿切除及防反流的输尿管膀胱再植术。【输尿管位置异常】（一）腔静脉后输尿管在正常发育过程中，右侧后

主静脉逐渐退化萎缩，下腔静脉主要是由下主静脉和上主静脉演变而成。因而有输尿管位于下腔静脉外侧。如胚胎发育异常，右侧后主静脉不退化，继续存在并演变成为下腔静脉的主要组成部分，则使输尿管处于下腔静脉的后面，绕至前方，经其外侧转向下方进入膀胱，从而形成下腔静脉后输尿管。因此都发生在右侧，很少见，男性为多。临床表现主要是下腔静脉对输尿管的压迫所导致的上尿路梗阻症状，发生肾盂及输尿管扩张和积水，以及伴发尿路感染、结石和血尿等。诊断主要依据静脉尿路造影和输尿管逆行造影，显示右输尿管向正中移位，越过第3、4腰椎形成“U”状异常，若能同时作下腔静脉造影，则可显示右输尿管与下腔静脉的关系。治疗则根据肾受损程度作输尿管切断、复位、再吻合术。

（二）输尿管疝 罕见。可向腹股沟、**（男性）或股管（女性）疝出，多数是腹膜旁输尿管疝，输尿管襻位于腹膜囊的内侧，一般无疝囊，疝入**者发生扩张，可引起上尿路梗阻。临床表现为腰痛或尿路感染症状。静脉尿路造影可能显示部分输尿管移位于腹股沟或**部位。可采用切除疝出部分的输尿管和再吻合术。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