

髓质性海绵肾_泌尿外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E9_AB_93_E8_B4_A8_E6_80_A7_E6_c22_610179.htm

海绵肾属常染色体隐性缺陷疾病，表现为先天性的良性肾髓质性病变。常于40岁以后被发现，易误诊为肾结石和尿路感染。【发病机理】海绵肾属常染色体隐性缺陷疾病，其病理特征是远端集合管扩张，形成小囊和囊样空腔。扩张的集合管与近端正常的集合管相通，在与肾盏连接处直径正常或相对缩小。常并发结石、感染和肾内梗阻，肾其余部分结构和发育正常。海绵肾一般为双侧性，80%患者部分或所有乳头受累，也有单侧性或仅累及一个乳头者。肾小管液在该处积聚，导致感染和结石。肾脏大小正常或轻度增大，有一半患者伴钙盐沉着。【临床表现】患者出现症状多在40岁以后，该病虽为散发，但有家族发病倾向的报道，同一家族中有2人以上或几代人发病。常见症状为反复发作的肉眼或镜下血尿，尿路感染症状，腰部、上腹部绞痛或有排石史，个别表现为无痛性肉眼血尿。其临床症状是因为扩张小囊中尿液滞留继发感染，由出血或结石所引起。大部分病人肾功能尚属正常，虽然有肾小球滤过率下降、肾浓缩功能降低、尿液酸化不良或有肾小管酸中毒等，但很少发展到肾衰尿毒症，所以，一般预后较好。临床上常易误诊为多发性肾结石、泌尿系感染。病变局限、轻微者可无临床症状。海绵肾最常见的异常表现为吸收性高尿钙症，发生率达59%，肾排泄钙增多所致的高尿钙症仅占18%，提示海绵肾与肾结石患者有相同的代谢异常。尿路结石患者中海绵肾发生率3.5%~13%。【诊断】患者常因出现肾

结石致反复发作性疼痛、血尿及泌尿系感染症状来就诊，在行/线检查时被发现，泌尿系平片和静脉尿路造影特别是大剂量静脉尿路造影能显示出海绵肾的特征而确诊。泌尿系平片显示钙化或结石位于肾小盏的锥体部，呈簇状、放射状或多发粟粒状。逆行肾盂造影常不能显示其特征。静脉尿路造影显示肾盂肾盏正常或肾盏增宽，杯口扩大突出，于其外侧见到造影剂在扩大的肾小管内呈扇形、花束状、葡萄串状和镶嵌状阴影。囊腔间不相通。由于结石密度不均匀，边缘不整齐，环绕于肾盂肾盏周围的多数囊腔似菜花状，用大剂量静脉尿路造影剂造影更能清晰显示以上特点。【鉴别诊断】本病需与肾结核、肾钙盐沉着作鉴别诊断。1. 肾结核：一般为单侧性，早期静脉尿路造影显示肾盏呈虫噬状改变。尿沉渣涂片可发现抗酸杆菌，多有持续性逐渐加重的尿频、尿急、尿痛病史。体检可发现有附睾肿块，输精管串珠样结节。2. 肾钙盐沉着：肾集合管内及其周围弥散性钙盐沉着，比海绵肾表现更为广泛，晚期可影响全肾并伴有肾功能减退，而无肾小管扩张和囊腔形成的特征性改变，另外还同时有原发性甲状旁腺功能亢进或肾小管酸中毒的症状和体征。【治疗】髓质海绵肾现无法针对病因治疗，主要是针对并发症进行治疗。双侧髓质海绵肾无特殊临床症状和并发症时不需特殊治疗，可定期复查和随访，若出现并发症时按不同情况予以处理。1. 并发症的治疗：并发肾结石者应养成多饮水的习惯，每天尿量要超过 2500ml ，以减少钙盐沉着。并发高尿钙患者应长期服用噻嗪类利尿剂。尿钙正常的尿结石患者，可口服磷酸盐类药物。2. 手术治疗：如为单侧或节段性病变，可考虑行肾切除或部分肾切除，以去除结石和尿路感染

病因。手术治疗前一定要慎重，因为海绵肾一般为双侧性，只有在全面仔细地检查证实病变确为单侧者，且患者对侧肾功能正常时，才能行手术治疗。3．预防和治疗泌尿系感染。4．治疗肾小管酸中毒。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