

肾不发育及发育不全\_肾脏内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E8\\_82\\_BE\\_E4\\_B8\\_8D\\_E5\\_8F\\_91\\_E8\\_c22\\_611043.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_82_BE_E4_B8_8D_E5_8F_91_E8_c22_611043.htm) 肾发育不良 肾发育不良

(renal dydplasia) 为肾脏未能进行正常生长发育的先天性疾患。大多呈散发性，少数有家族性倾向。病变程度取决于是单侧还是双侧肾累及以及影响哪一侧肾脏生长分化阶段。

【病因】发病因素不清，可能与肾脏在生长发育的某阶段受到外界各种理化及毒物因素的影响所致。病理上的重要特征是发现原始肾小管，并被不同分化阶段的肾实质组织所包绕，小管上皮细胞呈立方形或柱状，有时呈纤毛状，处于非成熟状态。可发现原始的或胎儿型肾小球、肾小管，呈软骨样化生。囊肿起源于集合管，也可起源于肾小球，大小及形态变异很大，有时可缺如。肾脏大小取决于所累及的生长发育阶段。部分肾发育不良病变呈局灶性。【临床表现】取决于累及程度。完全性肾发育不良，双侧肾脏累及常在新生儿期死亡。单侧累及可表现为无症状，仅在以后的岁月中偶然被查出。病肾常有肾脏异位表现，如肾脏位于盆腔等。对侧健肾易发生肾盂积水，肾结石及尿路感染。部分肾发育不良者可无症状，偶可有巨大输尿管、巨大囊肿的表现。该病常伴其它血管发育异常。【治疗说明】无特殊方法。对症处理包括控制感染，治疗肾结石等以及肾衰时的处理。肾发育不全由于胚胎时期血液供给障碍或其它原因，使生肾组织未能充分发育，形成一只细小的器官，表面呈分叶状，保持了原始幼稚型肾状态，肾单元极少，肾盏短粗，肾盂窄小，输尿管亦常发育不良，泌尿功能不正常，血管特别是动脉，亦常细

小硬化。患者多数伴有高血压，此种肾脏可能发现于正常位置，亦常与异位肾伴发（异位肾发育不良之机会较多）。对侧肾脏之位置形态及功能大都正常，要能有代偿性的肥大。肾发育不全的发病率是约600人中可有一例。根据尸解材料是19,046例尸检中，发现34例，约为1：560。【诊断】肾盂造影检查时，可见肾影明显缩小，肾实质菲薄，肾盂发育不良、狭小、肾盏缺如、呈杆状肾盂可结合临床。肾外型可呈分叶状，或有其它畸形改变，失去正常轮廓。可结合临床表现进行诊断。【治疗措施】在对侧肾功能良好情况下，切除患肾，血压多数在术后即恢复正常，一般都在短期内恢复正常，视力亦在术后短期内恢复。根据临床观察，年龄越小，术后恢复越快，预后越好。【临床表现】如为两侧肾脏发育不全，患者常于出生后很快死亡。单侧发育不全如无合并症时，亦常不被发现。在合并症中以高血压最为突出。临床所见之病人，常为儿童或青年出现高血压。在进一步检查中，发现一侧肾脏明显缩小，此种高血压常很严重，对降压药效果不佳，且发展迅速，在1~2年内出现视力障碍，甚至失明。【并发症】高血压

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](http://www.100test.com)