

新编泌尿医学临床问答系列丛书

# 泌尿医学临床问答

## ——多囊肾

主编 熊晖  
主审 金讯波

# 泌尿医学临床问答

## ——多囊肾

主 审 金讯波  
主 编 熊 晖  
副主编 吴冠青 齐太国

编 者 (按姓氏笔画排序)

于 江 山东省立医院 泌尿微创中心

于 潇 山东省立医院 泌尿微创中心

王 正 山东省立医院 泌尿微创中心

齐太国 山东省立医院 泌尿微创中心

李 奥 中国医学科学院肿瘤医院

耶鲁大学医学院

吴冠青 安徽省多囊肾诊疗与转化医学中心

安徽医科大学第一附属医院

金 洋 山东省立医院 麻醉手术科

金讯波 山东省立医院 泌尿微创中心

相玉柱 山东省立医院 泌尿微创中心

熊 晖 山东省立医院 泌尿微创中心

潘羊洲 济宁市第七人民医院 泌尿外科

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

多囊肾/熊晖主编.—北京:人民卫生出版社,2018

(泌尿医学临床问答)

ISBN 978-7-117-26932-2

I. ①多… II. ①熊… III. ①囊性肾-诊疗-问题解答  
IV. ①R692.1-44

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第132887号

人卫智网	<a href="http://www.ipmph.com">www.ipmph.com</a>	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	<a href="http://www.pmph.com">www.pmph.com</a>	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

泌尿医学临床问答——多囊肾

主 编:熊 晖

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里19号

邮 编:100021

E-mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:三河市宏达印刷有限公司(胜利)

经 销:新华书店

开 本:787×1092 1/16 印张:12

字 数:292千字

版 次:2018年8月第1版 2018年8月第1版第1次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-26932-2

定 价:72.00元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

## 主编简介



熊晖，副主任医师，医学博士，博士后。山东省立医院泌尿微创中心肾囊性疾病治疗组组长，兼任中国医疗保健国际交流促进会泌尿健康促进分会副秘书长，山东省中西医结合学会泌尿外科分会委员，《泌尿外科杂志》编委。

从事泌尿外科临床医疗及教学、科研工作近 20 年。2007 年作为访问学者赴美国加州大学艾文分校及约翰霍普金斯大学学习腹腔镜微创手术，为国内较早开展泌尿外科腹腔镜微创手术的医师，擅长泌尿系统各类疾病的微创治疗，尤其擅长多囊肾、肾囊肿等肾囊性疾病的微创治疗，在国内率先将肾脏体积作为多囊肾患者手术时机选择的标准，并将金讯波教授首创的腹腔镜囊肿去顶减压术联合肾脏被膜剥脱术治疗多囊肾的手术方法进行临床推广，并取得良好的临床疗效。科研工作侧重于多囊肾的基础和临床研究，先后主持省部级多囊肾相关研究 2 项，发表多囊肾相关论文 7 篇，参编专著 2 部。



# 序

成人型多囊肾，简称多囊肾，是人类最常见的单基因遗传病之一，为常染色体显性遗传，是泌尿外科最常见的遗传病，多在成年发病，50%的患者在60岁时发展为终末肾衰竭（尿毒症），约占全部终末肾衰竭患者的8%~10%，是全世界导致晚期肾衰竭的第四大主要原因。在我国约有1500万患者，疾病给患者及家属造成严重的经济负担和心理压力。

随着科学技术的发展，对多囊肾的发病原因、发病机制、诊断及治疗都有了深入的研究，针对多囊肾致病基因的相关基因治疗的研究也取得了进展和突破。我国针对多囊肾的研究相对较少，尤其是在临床研究方面，更加欠缺。在临床工作中，对于泌尿外科医生来讲，手术治疗多囊肾还存在不少争议和误区，如何诊断以及针对不同阶段采取相应的治疗措施，是泌尿外科医生更加关心的问题。

山东省立医院治疗多囊肾有着极为丰富的经验，自从老一辈刘士怡教授开始进行多囊肾临床方面的研究，到成立专业的肾脏囊性疾病治疗组，已诊治国外及全国各地多囊肾患者数千例，目前由熊晖教授负责的肾脏囊性疾病治疗组将多囊肾手术程序化和标准化，对多囊肾进行专业的规范诊治，收到了良好的治疗效果。本书首先系统地介绍了肾脏的解剖、生理等基础知识，以及多囊肾的基础研究，重点介绍了多囊肾的临床表现、诊断及治疗，尤其是对腹腔镜多囊肾去顶减压术的适应证、手术方式、手术准备进行了详细的介绍和经验总结，并且对腹腔镜多囊肾去顶减压联合肾被膜剥脱这一创新手术方式进行了介绍，希望能给从事相关专业的临床医师带来启发和帮助。

本书主编对多囊肾的诊断和微创治疗有着丰富的经验，并且在前人的临床经验上总结出依据肾脏体积作为多囊肾患者手术时机选择的标

---

准，将多囊肾手术程序化和标准化，易于在临床上操作和推广。全书内容翔实、专业性强、覆盖面广，是关于多囊肾疾病的一本不可多得的佳作，值得向广大临床医务工作者推荐。

山东省立医院泌尿微创中心主任

山东省临床医学研究院泌尿医学研究所常务副所长 金讯波

《泌尿外科杂志(电子版)》主编

2018年2月

# 前 言

---

多囊肾按遗传方式可分为常染色体显性遗传性多囊肾病 (autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD) 和常染色体隐性遗传性多囊肾病 (ARPKD)。ARPKD 常于婴幼儿发病, 很少活至成年。ADPKD 占人类单基因遗传病的第 3 位, 我们平常所说的多囊肾为 ADPKD, 也称为成人型多囊肾。

成人型多囊肾, 全称为人类常染色体显性遗传性多囊肾病 (ADPKD), 是人类最常见的单基因遗传病之一, 为常染色体显性遗传, 是一种常见的遗传性肾功能紊乱综合征, 以患者双侧肾脏中出现数量众多并且日益增长的充满液体的囊肿为特征, 囊肿进行性增大, 最终破坏肾脏结构和功能, 导致终末期肾衰竭。ADPKD 多发于成人, 发病率约 1/400~1/1000, 在我国约有 1500 万患者, 50% 的患者在 60 岁时发展为终末肾衰竭 (尿毒症), 约占全部终末肾衰竭患者的 8%~10%, 是世界导致晚期肾衰竭的第四大主要原因。

随着科学技术, 尤其是现代分子细胞生物学理论和技术的不断进步, 极大地推动了多囊肾的病因学、发病机制、诊断及治疗研究的进展。多囊肾致病基因已被克隆, 发病机制部分被阐明, 更多的药物正从动物实验逐步向临床试验过渡, 尤其是针对多囊肾致病基因的相关基因治疗的研究也是取得了进展和突破。我国开展针对多囊肾的研究较少, 尤其对于手术治疗多囊肾还存在不少争议和误区。为了将国外关于多囊肾及其他肾脏囊性疾病的最新理论、技术和治疗方法和研究进展介绍给国内同道, 我们特编写此书。

全书分为 8 章。第一章主要介绍肾脏的解剖、胚胎发生和生理功能; 第二章共 5 节, 主要讲述多囊肾的基础研究和发病机制; 第三章重点介绍多囊肾的诊断, 包括实验室诊断和影像学诊断; 第四章简述多囊肾

的临床表现；第五、六章主要介绍多囊肾的内科治疗和外科治疗；第七章介绍了其他的肾脏囊性疾病；第八章对多囊肾研究进展进行了介绍。

山东省立医院泌尿微创科治疗多囊肾有着极为丰富的经验，泌尿微创科成立 15 年来，已诊治国外及全国各地多囊肾患者数千例。2012 年，在科主任金讯波教授的领导下成立了以熊晖医师为组长的肾脏囊性疾病治疗组对多囊肾、肾囊肿等肾脏囊性疾病进行专业的规范诊治。希望随着科学技术的不断进步，能有更为先进的治疗手段，为更多的多囊肾患者解除痛苦。书中不仅对腹腔镜多囊肾去顶减压术这一目前主流手术方式进行了详细的介绍和经验总结，而且对腹腔镜多囊肾去顶减压联合肾被膜剥脱这一创新手术方式进行了介绍，希望能给从事相关专业的临床医师带来帮助。

全书贯彻基础与临床相结合、研究与诊断及治疗相结合的原则，尽量做到内容新、资料全、实用性强。本书可供从事泌尿外科学、肾脏病学的各级医师和研究人员参考，也可供攻读以上学科的硕士、博士生阅读。由于编者水平有限，书中疏漏之处在所难免，祈望同道们不吝指正，以便再版时完善提高。

熊 晖

2018 年 3 月 30 日



# 目 录

第一章 肾脏的解剖、胚胎发生和生理功能	1
第一节 肾脏的解剖	1
一、肾的大体解剖	1
二、肾的位置与毗邻	2
三、肾脏的被膜	2
四、肾脏的结构	3
五、肾脏的神经支配	3
六、肾脏的微细结构	4
第二节 肾脏的血管、淋巴和神经	7
一、肾脏的血管	7
二、肾血液循环的特点	8
三、肾脏的淋巴管	9
第三节 肾脏的胚胎发育	9
一、肾脏的胚胎发育过程	10
二、肾脏的畸形与异常	12
第四节 肾脏的生理功能	19
一、肾小球的滤过作用	20
二、肾小管和集合管的重吸收功能	23
三、肾小管和集合管的分泌和排泄功能	26
四、尿液的浓缩与稀释	27
五、肾脏的内分泌功能	31
第二章 多囊肾的基础研究	34
第一节 常染色体显性遗传性多囊肾病的基础研究	34

一、常染色体显性遗传性多囊肾病致病基因和蛋白的 基础研究 .....	34
二、ADPKD 发病机制的基础研究 .....	42
三、ADPKD 发病的囊肿形成机制 .....	48
四、ADPKD 的动物模型 .....	58
五、ADPKD 的分子诊断 .....	64
第二节 常染色体隐性遗传性多囊肾病的基础研究 .....	68
一、常染色体隐性遗传性多囊肾病致病基因和蛋白的 基础研究 .....	68
二、ARPKD 发病机制的基础研究 .....	71
三、ARPKD 发病的细胞生物学特征和囊肿形成机制 .....	71
四、ARPKD 的动物模型 .....	74
五、ARPKD 的分子诊断 .....	75
<b>第三章 多囊肾的诊断 .....</b>	<b>78</b>
第一节 多囊肾的实验室检查 .....	78
第二节 多囊肾的影像学检查 .....	79
一、尿路平片 .....	79
二、静脉尿路造影 .....	80
三、逆行尿路造影 .....	81
四、超声检查 .....	82
五、CT 检查 .....	82
六、MRI 检查 .....	84
七、血管造影 .....	85

八、核素检查 .....	86
第四章 多囊肾的临床表现 .....	88
第五章 多囊肾的内科治疗 .....	99
第一节 内科治疗的基础研究 .....	99
第二节 对症治疗 .....	106
第三节 肾功能不全的药物治疗 .....	107
第四节 透析治疗 .....	109
第六章 多囊肾的外科治疗 .....	113
第一节 概述 .....	113
第二节 腹腔镜多囊肾去顶减压术 .....	115
第三节 腹腔镜多囊肾被膜剥脱术 .....	122
第四节 开放多囊肾去顶减压术 .....	124
第五节 多囊肾穿刺硬化治疗 .....	125
第六节 多囊肾合并症的外科治疗 .....	127
第七节 肾切除术 .....	130
第八节 肾移植 .....	130
第七章 其他肾囊肿性疾病 .....	133
第一节 肾囊肿性疾病分类 .....	133
第二节 其他囊样肾病变的鉴别诊断 .....	136
第三节 单纯性肾囊肿 .....	141
一、概述 .....	141
二、临床表现 .....	142

三、诊断与鉴别诊断 .....	142
四、治疗 .....	143
第四节 肾盂旁囊肿 .....	145
第五节 肾盏憩室 .....	148
第六节 多房性肾囊肿 .....	152
第七节 髓质海绵肾 .....	153
第八节 获得性肾囊肿 .....	156
第九节 结节性硬化综合征 .....	157
第十节 VHL 综合征和肾囊肿 .....	159
第十一节 多房性肾囊性变 .....	160
<b>第八章 多囊肾研究进展 .....</b>	<b>163</b>
第一节 ADPKD 的致病基因和发病机制进展 .....	163
第二节 ADPKD 的诊断进展 .....	164
第三节 ADPKD 的治疗进展 .....	167
一、多囊肾的药物治疗进展 .....	167
二、ADPKD 并发症的治疗进展 .....	169
三、多囊肾的手术治疗进展 .....	172

## 网络增值服务



人卫临床助手

中国临床决策辅助系统

Chinese Clinical Decision Assistant System

扫描二维码，  
免费下载



# 第一章

## 肾脏的解剖、胚胎发生和生理功能

### 第一节 肾脏的解剖

#### 一、肾的大体解剖

##### 1. 肾脏的外形

肾脏为实质性器官，形似蚕豆，外缘凸隆，内缘凹陷。上端宽而薄，下端厚而窄。

##### 2. 肾脏的体积

正常成年男性肾脏平均长 10~12cm，宽 5~6cm，厚 3~4cm，每个肾脏平均重量约 120~130g。女性肾脏体积和重量均略小于同年男性。

##### 3. 肾脏的解剖结构

肾脏左右各一，位于腹腔的后上部，脊柱两侧，紧贴于腹后壁，前有腹膜遮盖，属于腹膜外器官。肾脏内侧缘中部凹陷处称为肾门（renal hilum），左肾门约平第 1 腰椎，右肾门约平第 2 腰椎，为肾血管、输尿管、神经和淋巴管出入之处，这些出入肾门的结构总称肾蒂。肾门向内连续为一较大的腔，由肾实质围成，称为肾窦，被肾动脉及肾静脉分支、肾小盏、肾大盏、肾盂和脂肪组织充填。肾门边缘称为肾唇，可分前唇、后唇，具有一定弹性。

##### 4. 肾蒂有哪些构成

出入肾门的肾血管、肾盂、神经、淋巴管等结构被结缔组织包裹称为肾蒂（renal pedicle）。右肾蒂较左侧短，是因为右肾更加靠近下腔静脉的缘故。

##### 5. 肾蒂内部结构排列的规律

肾蒂内部结构排列有一定规律：从前向后分别为肾静脉—肾动脉—肾盂；由上而下则为肾动脉—肾静脉—肾盂。在有些个体，肾动脉发自腹主动脉，先经肾静脉后面上行，然后绕至前方进入肾门。此种肾动脉可能压迫肾静脉，阻滞肾静脉回流，而使静脉压增高，动脉血供也相对减少。尤其在直立位时，动脉压迫静脉会更加明显，这可能是直立性高血压的病因之一。

## 二、肾的位置与毗邻

### 1. 肾脏的位置

肾脏位于脊柱两侧，腹膜后间隙内，以椎骨为标志，右肾上端平第 12 胸椎，下端平第 3 腰椎；左肾上端平第 11 胸椎，下端平第 2 腰椎。由于肝右叶的存在，右肾低于左肾约半个椎体。两肾上端相距较近，距正中线平均 3.8cm；下端相距较远，距正中线平均 7.2cm。左右两侧的第 12 肋分别斜过左肾后面中部和右肾后面上部。

### 2. 肾脏的体表投影

在后正中线两侧 2.5cm 和 7.5~8.5cm 处各做两条垂线，通过第 11 胸椎和第 3 腰椎棘突各做一水平线，两肾即位于此纵、横标志线所形成的两个四边形内，当肾发生病变时，多在此四边形内有疼痛或者肿块等异常表现；在腹后壁竖脊肌外缘与第 12 肋的夹角处，即为肾门的体表投影点，此处称为肾区（renal region）或者肾角、脊肋角。肾病变时，此处常有压痛及叩击痛。此外，腹前壁第 9 肋前端，也是肾门的体表投影点。

### 3. 肾脏的周围毗邻

肾脏的上方隔疏松结缔组织与肾上腺相邻。两肾的内下方为肾盂和输尿管。左肾的内侧为腹主动脉，右肾的内侧为下腔静脉。两肾的内后方分别为左、右腰交感干。左肾前上方与胃底后面相邻，中部与胰脏尾部和脾血管相接触，下部邻接空肠和结肠左曲；右肾的前上部与肝脏相邻，下部与结肠右曲相接触，内侧缘邻近十二指肠降部。两肾后面的上 1/3 与膈肌相邻，下部自内向外与腰大肌、腰方肌及腹横肌相邻。肾周围炎或者脓肿时，腰大肌受到刺激可发生痉挛，引起患侧下肢屈曲。

## 三、肾脏的被膜

### 1. 肾脏的被膜分为哪些

肾皮质表面由平滑肌纤维和结缔组织构成的肌织膜（muscular tunica）包被，它与肾实质紧密粘连，不可分离。除肌织膜外，通常将肾的被膜分为 3 层，由外向内依次为肾筋膜、脂肪囊和纤维囊。

### 2. 肾筋膜的作用

肾筋膜（renal fascia）或称 Gerota 筋膜，位于最外层，包被肾上腺和肾的周围，由它发出的一些结缔组织小梁穿过脂肪囊与纤维囊相连，有固定肾脏的作用。

### 3. 肾筋膜的分布

肾筋膜质地较坚韧，分前、后两层，即肾前筋膜与肾后筋膜。在肾的外侧缘，前后两层筋膜相互融合，并与腹横筋膜相连接；在肾的内侧，肾前筋膜越过腹主动脉和下腔静脉的前方，与对侧的肾前筋膜相连续；肾后筋膜与腰方肌、腰大肌筋膜汇合后，在内侧附着于椎体和椎间盘；在肾脏下方，肾前筋膜向下消失于腹膜下筋膜中，肾后筋膜向下至髂嵴与髂筋膜愈着。由于肾前、后筋膜在肾脏下方互不融合，向下与直肠后隙相通，经此通路可在骶骨前方作腹膜后注气造影。

### 4. 肾脂肪囊的作用

脂肪囊（adipose capsule）或称肾床，为一脂肪组织层，其厚度在成人可达 2cm。此处脂肪丰富，脂肪包裹肾脏，并经肾门进入肾窦。由于该层为脂肪而且较厚，X 线可以透



过，在 X 线片上可见肾的轮廓，对肾脏疾病的诊断有帮助。

### 5. 肾纤维囊的结构

纤维囊 (fibrous capsule) 或纤维膜，是肾脏的固有膜，为坚韧而致密的，包裹于肾实质表面的薄层结缔组织膜，是由致密结缔组织和弹性纤维构成。

### 6. 肾纤维囊的作用

纤维囊坚韧而致密，可以缓冲外部冲击，有保护肾的作用。肾破裂或者部分切除时应缝合此膜。

### 7. 肾纤维囊是否容易剥离

正常纤维膜易于剥离，在炎症，肿瘤等病理情况下则剥离困难。

## 四、肾脏的结构

### 1. 肾脏在结构上可以分为哪两个部分

在肾的冠状面上，肾实质可分为表层的肾皮质 (renal cortex) 和深层的肾髓质 (renal medulla) 两个部分。

### 2. 肾皮质的构成

皮质位于实质外层 1/3，厚约 1~1.5cm，富有血管，新鲜标本呈红褐色，肉眼观察可见密布的粉红色细小颗粒由肾小体 (renal corpuscles) 和肾小管 (renal tubulus) 曲部组成。

### 3. 肾髓质的构成

髓质位于实质内层 2/3，色淡红，由肾小管直部及细段的髓襻和集合管构成。可见 15~20 个呈圆锥形、底朝皮质、尖向肾窦、光泽致密、有许多深色放射状条纹的肾锥体 (renal pyramid)。呈放射状的条纹称髓放线。

### 4. 肾锥体分为哪两个部分

根据肾小管的结构特点和位置，可将肾锥体分为髓质内带和髓质外带两部分，外带较宽，内带较窄。2~3 个肾锥体尖端合并成肾乳头 (renal papillae)，并突入肾小盏 (minor renal calices)，肾乳头顶端有许多小孔称乳头孔 (papillary foramina)，肾产生的终尿就是经乳头孔流入肾小盏内。

### 5. 一侧肾脏有多少个肾小盏和肾大盏

肾小盏呈漏斗形，共有 7~8 个，其边缘包绕肾乳头，承接排出的尿液。在肾窦内，2~3 个肾小盏合成一个肾大盏 (major renal calices)，再由 2~3 个肾大盏汇合形成一个肾盂 (renal pelvis)。肾盂离开肾门向下弯行，约在第 2 腰椎上缘水平逐渐变细与输尿管相移行。

### 6. 成人肾盂容积是多少

成人肾盂容积约 3~10ml，平均为 7.5ml。

## 五、肾脏的神经支配

### 1. 肾脏的神经支配有哪些

肾脏接受交感神经和副交感神经双重支配，同时有内脏感觉神经。其中交感神经和副交感神经皆来自于肾丛。一般认为分布于肾内的神经主要是交感神经，缠绕肾血管及其分支走行，沿入球小动脉到肾小体周围，再随出球小动脉到皮质或髓质的肾小管。肾小管周围神经丛与相邻血管的神经丛间往往有连接。在肾盂、肾血管、肾实质、肾被膜内均有传

入神经末梢。

## 2. 肾脏的传入神经传入哪个部位

肾传入神经主要经交感神经传入到第 10、11、12 胸神经。

# 六、肾脏的微细结构

## 1. 什么是肾实质与肾间质

肾脏的皮质和髓质含有大量肾单位和许多集合小管，它们密集分布，构成肾的实质部分。在这些结构之间，含有少量结缔组织，称为肾间质，内有血管、淋巴管以及神经。

## 2. 肾单位的组成

肾单位是肾脏的结构和功能基本单位，由肾小体和与之相连的肾小管组成。人的每个肾脏有 100 多万肾单位，其各部分在肾内都有较固定的位置。

## 3. 肾单位分为哪两种

根据肾小体在皮质分布的位置及肾小管的长度不同，可将肾单位分为浅表肾单位（皮质肾单位）和髓旁肾单位。浅表肾单位的肾小体位于皮质浅层，其髓襻较短，只伸达髓质外带，其细段很短，甚至缺如。髓旁肾单位的肾小体位于皮质深层，靠近髓质，其髓襻较长，且有较长的细段呈襻状伸达肾乳头。髓旁肾单位的数量只占肾单位总数的 10%~20%，但对尿液浓缩与稀释起着很大作用，但其血液循环不如浅表肾单位丰富，故易受损伤。

## 4. 什么是肾小体

肾小体是形成原尿的重要结构，近似球形，直径 150~250 $\mu\text{m}$ ，在皮质浅层的较小，靠近髓质的较大。肾小体的中央是肾小球，在肾小球的外面紧包着肾小囊，肾小囊有两极，小动脉出入肾小球处称为血管极，对侧与肾小管相连处称为尿极。

## 5. 什么是肾小球

肾小球也称血管球，入球小动脉进入血管极后分成 5~8 个主支，主支再分成小支，最终分成毛细血管网，由毛细血管襻盘曲形成肾小球，以后再汇成出球小动脉。入球小动脉粗而直，出球小动脉细而弯曲，从而构成了入球和出球小动脉间的压力差。在毛细血管与毛细血管之间，存在着球内血管系膜区，在血管极附近，系膜尤为明显。肾小球毛细血管的内皮很薄，在电镜下观察，内皮细胞之间呈紧密连接，但细胞体上有大量环形小孔，孔径 70~90nm，称为窗孔。窗孔的总面积约占肾小球滤过面积的 60%。内皮细胞表面被覆有富含唾液酸蛋白的多阴离子表面糖蛋白，故内皮细胞带有丰富的负电荷。内皮细胞可形成突起伸入管腔，称为细胞褶。在某些影响肾小球的疾病，可见细胞褶增大、增多。

## 6. 什么是肾小囊

肾小囊是肾小管盲端扩大并内陷所构成的双层球状囊，囊壁的外层称为壁层，内层称为脏层，在两层之间的腔隙称为囊腔。肾小囊壁层由单层扁平上皮构成，壁层上皮外有基膜，厚度为 1.2~1.5 $\mu\text{m}$ 。在肾小体尿极壁层与近端小管曲部相连，在血管极与脏层上皮细胞相连。肾小囊脏层紧紧包在肾小球毛细血管及球内血管系膜区的周围，在脏层与毛细血管内皮、脏层与血管系膜区之间有共同基膜。脏层上皮为高度变态的单层上皮，其细胞是星状多突细胞，细胞体发出几个粗长的初级突起，每个初级突起又伸出次级突起，有的还分出三级突起。各级突起的周围伸出细的终末突起，称为足突。足突与本细胞及相邻细胞的足突作相嵌的指状交叉，顶端附于基膜。在足突之间有直径 40nm 的滤过裂隙，称裂

隙孔，在此裂隙上覆有厚度为 5~6nm 的薄膜，称为滤过裂隙膜。上皮细胞胞体及足突表面也被覆着一层带负电荷的物质，主要由唾液酸蛋白组成。在上皮细胞与内皮细胞之间，有共同的基膜，在电镜下，基膜可分为三层：内疏松层、致密层及外疏松层。致密层最厚，位于基膜的中层，电子密度较大，分布着 5~7nm 的细丝，内疏松层位于基膜的血管侧，其结构较为稀疏，厚度约 30nm。外疏松层位于基膜的足细胞侧，有足突附着，其结构亦较为稀疏，厚度约 60nm，基膜的主要化学成分是胶原蛋白和糖蛋白。

肾小体是血液的滤过器。有孔的内皮细胞、完整的基膜和足突间隙的滤过裂隙膜这三层结构构成肾小体的滤过屏障，对滤过物质的分子大小具有选择性。正常情况下，血液流过肾小球毛细血管时，大分子的蛋白质以及有形成分被阻留于血管内，而相对分子质量较小的蛋白质以及氨基酸、葡萄糖、盐类、水等则可自由滤过到囊腔，形成原尿。内皮细胞、上皮细胞和基膜的内在负电荷构成滤过膜的电荷屏障，可拦阻带负电荷的物质滤过。

### 7. 什么是球内血管系膜

它是肾小球毛细血管之间的支持成分，含有少量系膜基质，位于毛细血管之间，与毛细血管的内皮直接相邻，无基膜相隔。在血管极，此区与球外血管系膜相连。球内血管系膜由球内血管系膜细胞和细胞周围的基质组成。球内血管系膜细胞，又简称为系膜细胞，呈星形，有多个突起。系膜基质由系膜细胞产生，为充填于系膜细胞之间的基底膜样物质。系膜基质内有一定的间隙，形成系膜微管系统，称为系膜通道。系膜细胞除对毛细血管襻有单纯的支持和保护作用外，还有吞噬、收缩、形成系膜基质、分泌细胞因子、参与免疫反应等功能，并可能具有传递信息的功能，系膜细胞伸到毛细血管腔内的突起可能起到渗透压感受器作用。系膜细胞之间有低电阻和容许小分子物质通过的缝隙连接，通过压力或电解质浓度的变化，系膜细胞在毛细血管腔与肾小球旁器之间起传递信息的作用。

### 8. 什么是肾小管

肾小管为细长迂回的上皮性管道，平均长度 30~38mm，具有重吸收和排泌功能，通常分为三段。

(1) 近端小管：近端小管是肾小管各段中起重吸收作用的主要部位，它在肾小管的各段中最粗最长，直径 50~60 $\mu\text{m}$ ，长约 14mm，管壁为单层立方上皮，外有 PAS 反应阳性的基膜。近端小管又可分成曲部与直部。

近端小管前段为曲部，亦称近曲小管，盘曲在肾小体附近，与肾小体尿极相连，其上皮细胞和基底膜与肾小囊的壁层上皮细胞和基底膜相延续。此段较长，构成皮质迷路的大部分。近曲小管上皮高且宽，呈立方形或锥形，光镜下细胞间界限不明显，在细胞的游离面有发达的刷状缘，在细胞的基底部有垂直于基底面的基底纵纹。细胞核较大，呈圆形，位于细胞基底部，胞质嗜酸性，略呈细颗粒状。在电镜下细胞内可见多数线粒体、内质网、核糖体及各级溶酶体，微管、微丝亦很发达。细胞顶端相邻细胞间存在有各种连接结构，包括紧密连接、中间连接、桥粒及缝隙连接等，并有向外伸出的突起，称为侧突，与相邻细胞的侧突形成指状交叉，因此，在光镜下近曲小管细胞的界限不明显。垂直于基底面的纵纹，是由细胞膜内陷而形成的基底褶。刷状缘是细胞游离面凸向管腔的大量细指状突起，称为微绒毛。微绒毛表面覆以细胞膜，其轴心为细胞质及纵行微丝，内含肌动蛋白。微绒毛深在部位，可见顶浆小管、顶浆小泡、顶浆大泡及吞噬溶酶体。顶浆小泡系微绒毛基部的细胞膜内陷而成，脱落入胞质后形成顶浆小泡，顶浆小泡可融合为顶浆大泡，