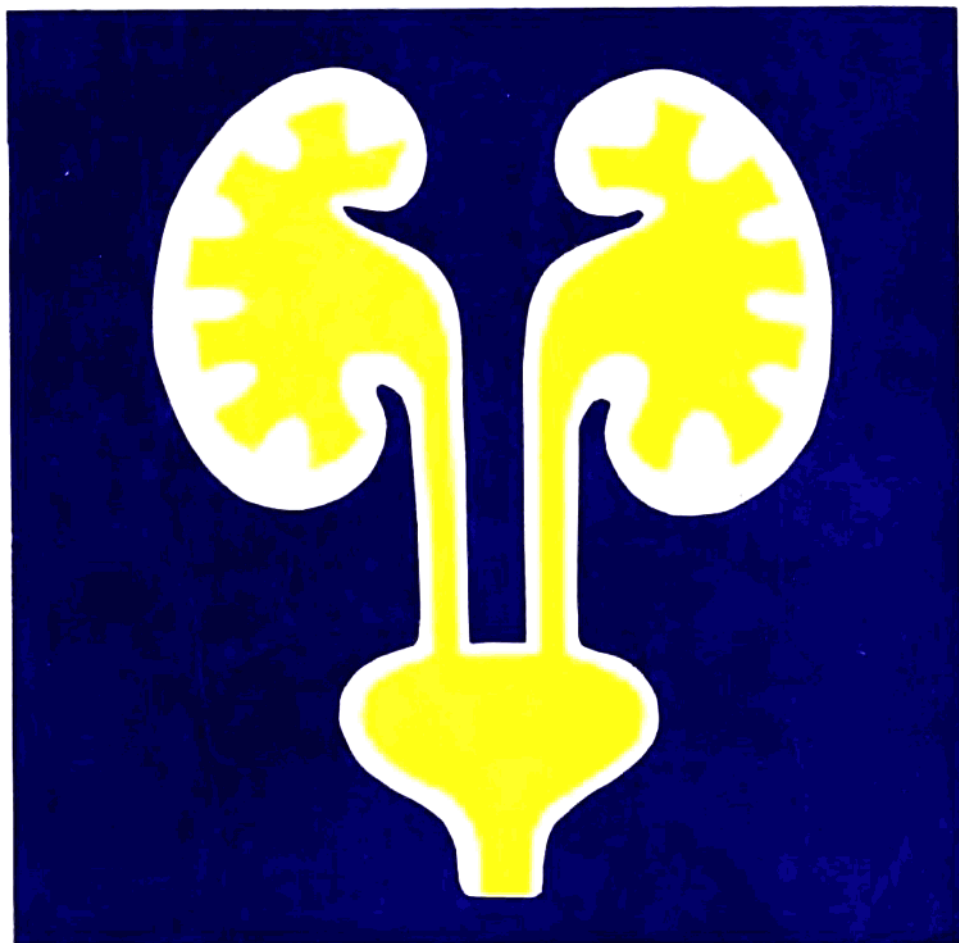


MINIAO WAIKE
SHAOJIANBINGANXUAN

- 主 编 陈荣山 卢雪魁
- 副主编 纵 斌 时学江
- 主 审 马永江

泌尿外科少见病案选



MINIAO WAIKE SHAOJIANBING
ANXUAN

辽宁科学技术出版社

序 言

在临床医学各学科中，泌尿外科少见病的报道多于其他学科。将这些散见于医药学杂志浩瀚大海中的少见病例归集起来，分门别类加以整理，汇编成集，这项工作是有意义的。陈荣山副主任医师在临床工作中注意资料的积累，他本人也常撰写个案报道介绍少见病，至今已在国内医学杂志上发表20篇。现在他把这项工作做了纵向的延伸与横向的扩展，费时数年，汇编成《泌尿外科少见病案选》。我们认为这个工作是有益的。目前国内未见类似书籍，此书出版对泌尿外科文献起到了拾遗补缺的作用。

此书的编写工作量是大的，据不完全统计，收录1956~1992年间国内省级以上医药期刊100多种700余篇文章，总计70万字。本书按疾病性质分成泌尿男生殖系先天性畸形、性别畸形、感染、结核、结石、肿瘤、尿路梗阻、肾上腺外科、泌尿系痿、及其他病等共十章八十节。少见病一般在教科书中缺乏深入的描述，在医学杂志上常为补白的文章，因此一般读者遇到少见病后常不重视，而在总结经验、撰写论文时又不易搜集。此书的出版可给广大读者带来方便。

本书具有工具书和专著两种性质，有内容丰富、选材广泛、较易检索的特点。1932年Cushing报道皮质醇增多症应属少见病的范畴，而今天对此症已有了系统的理论和实践，此症已成为一个重要的较常见的病症，本书的出版会得到广大泌尿外科同道的欢迎。

上海第二军医大学长海医院泌尿外科 马永江

前 言

本书为泌尿外科的少见病的病案选，是从国内百余种公开发行省级以上医学杂志精选而编成的。

本书分十章，共八十节，总计70万字，通过本书可以了解国内泌尿外科、少见病的诊断及治疗情况。因有些病罕见，容易误诊，且与腹部外科、心胸外科、妇产科、小儿科等科有密切联系，所以阅读本书可提高诊断治疗水平，减少误诊率。它还可以作为外科医师、实习医师和各科临床医师的参考书。

本书承著名的泌尿外科专家上海第二军医大学长海医院泌尿外科马永江教授在百忙中给予审校，在此表示致谢！

由于水平有限，在编写中难免有错误，深望广大读者，提出批评指正。

编 者

1992年5月

目 录

第一章 泌尿生殖系先天性畸形	(1)
第一节 先天性孤立肾.....	(1)
第二节 先天性重复肾.....	(3)
第三节 先天性肾发育异常.....	(9)
第四节 先天性肾形态异常.....	(13)
第五节 先天性异位肾.....	(15)
第六节 重复输尿管.....	(25)
第七节 输尿管高位开口.....	(28)
第八节 腔静脉后输尿管.....	(28)
第九节 髂动脉后输尿管.....	(32)
第十节 盲端输尿管.....	(34)
第十一节 输尿管异位开口.....	(36)
第十二节 输尿管疝.....	(40)
第十三节 输尿管囊肿.....	(42)
第十四节 输尿管瓣膜症.....	(45)
第十五节 巨输尿管.....	(48)
第十六节 输尿管憩室.....	(50)
第十七节 输尿管套叠.....	(52)
第十八节 先天性膀胱缺如与膀胱脱垂.....	(53)
第十九节 重复膀胱.....	(55)
第二十节 膀胱憩室.....	(58)
第二十一节 膀胱外翻.....	(60)
第二十二节 脐尿管囊肿及瘻.....	(62)
第二十三节 先天性尿道闭锁.....	(66)
第二十四节 重复尿道.....	(67)
第二十五节 尿道憩室.....	(69)
第二十六节 前后尿道瓣膜症.....	(73)
第二十七节 先天性精阜增生.....	(75)
第二十八节 先天性无阴茎.....	(78)
第二十九节 阴茎扭转.....	(79)
第三十节 重复阴茎.....	(79)
第三十一节 先天性双侧无睾症.....	(85)
第三十二节 多睾畸形.....	(87)

第三十三节	睾丸异位反常	(90)
第三十四节	附睾先天性反常	(93)
第三十五节	输精管先天性反常	(96)
第三十六节	阴囊先天性畸形	(97)
第二章	泌尿系感染	(100)
第三十七节	肾感染性病变	(100)
第三十八节	泌尿生殖系寄生虫病	(112)
第三十九节	肾脏其他疾病	(122)
第三章	生殖系结核	(146)
第四十节	生殖系结核	(146)
第四章	尿石症	(154)
第四十一节	肾结石	(154)
第四十二节	输尿管结石	(160)
第四十三节	膀胱结石	(161)
第四十四节	尿道结石	(170)
第四十五节	泌尿生殖系其他结石症	(174)
第五章	泌尿生殖系肿瘤	(182)
第四十六节	肾脏良性肿瘤	(182)
第四十七节	肾脏恶性肿瘤	(207)
第四十八节	输尿管良性肿瘤	(238)
第四十九节	输尿管恶性肿瘤	(247)
第五十节	输尿管其他疾病	(251)
第五十一节	膀胱良性肿瘤	(258)
第五十二节	膀胱恶性肿瘤	(277)
第五十三节	膀胱其他疾病	(304)
第五十四节	前列腺肿瘤	(321)
第五十五节	前列腺其他疾病	(325)
第五十六节	尿道肿瘤	(329)
第五十七节	尿道其他疾病	(341)
第五十八节	睾丸肿瘤	(345)
第五十九节	睾丸鞘膜肿瘤	(378)
第六十节	睾丸其他疾病	(384)
第六十一节	精索肿瘤	(391)
第六十二节	精索其他疾病	(402)

第六十三节	附睾肿瘤	(405)
第六十四节	精囊肿瘤及其他疾病	(413)
第六十五节	输精管肿瘤	(419)
第六十六节	阴茎肿瘤	(420)
第六十七节	阴囊肿瘤及其他罕见病	(432)
第六章	尿路梗阻与积水	(444)
第六十八节	肾积水	(444)
第六十九节	输尿管积水	(448)
第七章	肾上腺疾病	(449)
第七十节	肾上腺肿瘤	(449)
第七十一节	嗜铬细胞瘤	(467)
第七十二节	肾上腺其他疾病	(472)
第八章	泌尿系瘘	(480)
第七十三节	肾脏瘘	(480)
第七十四节	输尿管瘘	(483)
第七十五节	膀胱瘘	(485)
第九章	性别的畸形	(492)
第七十六节	真两性畸形	(492)
第七十七节	假两性畸形	(496)
第十章	其他泌尿生殖系疾病	(500)
第七十八节	泌尿系异物	(500)
第七十九节	泌尿系子宫内膜异位症	(506)
第八十节	突发性阴囊坏疽	(513)

第一章 泌尿生殖系先天性畸形

第一节 先天性孤立肾

先天性孤立肾 3 例

例 1 男, 20岁, 因右侧腰部酸痛一年入院, 入院前一月 B 超检查右肾积水, 左肾显示不清, 腹平片显示右肾影 $15 \times 10\text{cm}$, 未见到左肾影。静脉肾盂造影显示右肾中度积水。左肾未显影。膀胱镜检及逆行造影: 输尿管间嵴左侧平坦, 左输尿管开口缺如。同位素肾图: 右肾正常曲线, 左肾无功能。诊断右侧先天性孤立肾。

例 2 男, 34岁, 因右腰部酸胀痛半年, B 超检查右肾轻度积水, 左肾不显影。入院后摄泌尿系平片, 左侧无肾影。右侧肾影大于正常。静脉肾盂造影: 右肾盂轻度扩张, 左侧肾区未显影。膀胱镜检查: 左侧无输尿管开口, 右侧输尿管开口正常。CT 片显示右肾影增大轻度积水, 左肾缺如。诊断: 右侧先天性孤立肾。

例 3 男, 22岁, 因右腰部疼痛两周入院。B 超右肾显示不清, 左肾轻度积水。腹平片右肾区无肾影, 左肾影增大, 左输尿管下段有 $0.6 \times 0.3\text{cm}$ 结石影。静脉肾盂造影, 左肾轻度积水, 右肾区不显影。肾图: 右肾呈无功能曲线, 左肾呈不全梗阻图形。诊断: 左侧先天性孤立肾, 左输尿管下段结石。

先天性孤立肾较少见, 临床统计发生率: 0.03%, Magri 指出尸检平均发生率为 $1:1000 \sim 1:1500$, 男多于女, 右侧较左侧为多, 孤立肾常无任何症状, 故临床不易发现, 孤立肾常在系统检查时才能确诊。腹平片一侧肾影不显示, 而腰大肌影清晰增宽, 对侧肾影增大。I、V、P 检查, 缺肾侧不显影, 孤立肾侧呈代偿性增大。膀胱镜检查: 见三角区不对称, 孤立肾输尿管开口正常, 缺肾侧无输尿管开口。B 超检查: 孤立肾多有肾积水, 缺肾侧不显示。肾图: 孤立肾呈正常曲线, 缺肾侧呈无功能曲线。条件许可可进行 CT 检查, 通过以上这些检查可诊断肾缺如。孤立肾无重要临床意义, 在于明确诊断, 当手术时考虑此种情况。在临床工作中凡遇到一侧肾不显者, 均应排除先天性孤立肾的存在。

(马永奎 陈荣山 纵斌 赵青林 张利)

先天性孤立肾游走 1 例

先天性孤立肾为少见肾病畸形, 合并游走肾更为少见。现将我院经治 1 例报告如下:

女患 23岁, 农民, 住院号 4231。发现右上腹活动性包块 50 天, 于 1987 年 5 月 14 日入院诊治。查体右腹部可见肾形包块隆起, 触诊约 $8.0 \times 6.0 \times 3.5\text{cm}$ 大小, 表面光滑, 边界清楚。有轻度压痛, 活动度较大, 向上可推至肋弓下, 向下可达髂嵴连线下 3cm

处。其余检查无异常所见。B超探查：右肾大小、位置无明显异常，左肾未探及，左侧腹腔内亦未探得正常肾形。诊断为右孤立肾并游走肾。择期在连续硬膜外麻醉下行右肾固定术。手术探查后左肾缺如，右肾位置明显异常，右输尿管较长，迂曲。采取第十二肋骨固定及肾周围筋膜缝于腰肌方法，行肾固定术。术后切口一期愈合，肾功能正常，治愈出院。

(张治江 于鸿军)

先天性孤立肾合并膀胱缺如 1 例

患者 女，12岁。自幼小便淋漓湿裤，有时低热。在外院曾长期按“膀胱炎”治疗无效，1985年12月29日转我院。体检：发育矮小，智力正常，胸腰椎左侧弯畸形，右拇指外侧多指畸形。尿道、阴道和肛门共同开口于会阴部，可见尿道间歇性排尿。B超检查示右肾增大，右肾积水，左肾无肾图像。IVU示右肾影增大，右肾盂、肾盏和输尿管明显扩张，下段输尿管于耻骨处逐渐变细与尿道相连续，盆腔无膀胱影像，左侧无肾影。从尿道插入导管2cm逆行造影，影像与IVU完全相同。剖腹探查发现无左肾、输尿管，无膀胱，子宫无明显异常。沿右输尿管向下探查，至距尿道外口2cm处横断，施行回肠膀胱术，术后恢复顺利。诊断：先天性孤立肾合并膀胱缺如，同时伴脊椎、多指等畸形。

(吴铁城)

左侧孤立肾右输尿管囊肿并前列腺组织异位畸形 1 例

患者 男，50岁。右下腹无痛性肿物迅速增大半年，无腹痛及排便异常。体检：一般状态良好，心肺未见异常。腹软，右下腹可触及5×8cm之肿物，表面平滑，边缘尚清楚，质地稍硬，无触痛，叩诊实质，肝脾未触及。直肠指诊：正常前列腺存在，质软，无结节及触痛。消化道钡餐检查：消化道无异常，右下腹肠外肿物，性质待定。

在硬膜外麻醉下行剖腹探查术。术中见结肠正常。肿物位于右下腹膜后，囊性感，穿刺抽出褐色液体。沿升结肠外侧切开腹膜，见肿物向上下延伸，呈大串珠状。未见正常右肾及输尿管。囊肿下端与膀胱侧壁粘连，紧靠囊肿之上方有一约2×3×0.5cm扁平质硬之组织。囊肿与该组织不相通连，将囊肿及其上方组织完整切除，送病理切片检查见(1)囊肿上方质硬组织：前列腺组织腺体呈堆样增生，有的腺腔呈囊样扩张，内有分泌物及小体，有的上皮呈复层。部分腺体周围有炎性细胞浸润。(2)囊肿组织：输尿管壁增厚，呈玻璃样变。病理：诊断：(1)前列腺结节样增生，伴慢性炎症。(2)“输尿管”囊性扩张(囊壁透明变性)。

(孙经建 祁尤成)

先天性孤立肾并肾盂输尿管畸形 1 例

先天性孤立肾并肾盂输尿管畸形较少见，我们遇见1例，报道如下：患者女，10岁。自幼小便淋漓湿裤，曾多次就医诊治，无效。查体：发育不良，身材矮小，智力正常，心肺无异常，腹软，肝脾未触及，尿道口有尿液溢出，余无特殊发现。静脉造影，

右肾轮廓较低,下极达第四腰椎水平。于上、下极内各见一肾盂显示,但较正常为小,且肾盏数目较少,肾盏显示不甚满意。双肾盂于第三腰椎水平汇合为输尿管。输尿管全程增粗,扩大,以上段为著,最宽处约16mm。左肾及输尿管不显影,逆行造影可见造影剂从膀胱向右输尿管回流,并伴有尿道口溢出现象。造影示右侧孤立肾,输尿管扩张。膀胱呈漏斗状。B超左肾无肾图像。诊断:(1)先天性孤立肾并肾盂输尿管畸形。(2)神经性膀胱功能障碍。

(李世祥 王世尧)

先天性孤立肾外伤切除术后引起无尿1例

先天性孤立肾临床极为少见,尤其是由于外伤后切除孤立肾者更为罕见。本文报道1例因外伤后切除孤立肾引起无尿而死亡。

患者 男,22岁,住院号121396。1983年9月12日在空中作业,不慎坠落。右腰部着地撞在铁器上,致右肾损伤,在某医院切除右肾,术后即出现无尿,3天后转来我院。入院后体检:一般状况尚好,体温37.3℃,脉搏90次/分,血压130/90mmHg,贫血貌,右肺呼吸音减弱。右侧上腹旁正中中有手术创口。一周后出现腹肌紧张及轻度腹膜刺激症状。再次进行剖腹探查术,发现左肾缺如。至此,方确诊为右侧先天性孤立肾。术后进行血液透析7次。由于并发右侧血气胸及呼吸窘迫综合症而死亡。

讨 论

先天性孤立肾临床上极少见。其发生率为1‰,左右肾之比为1.3:1。肾功能正常时,可无临床症状,临床医师容易忽视,但出现外伤或疾病时如处理不当,会危及患者生命。本例由于只凭经验满足于右肾外伤的处置,忽视了在术中对左侧肾的探查,造成术后死亡。

通过此病例,我们认为对肾疾病如需切除患肾时,一定要掌握对侧肾的情况,如为先天性孤立肾应采取保留的措施。

(曹煥灿 曹维纯 陈庆祥)

第二节 先天性重复肾

双侧重复肾完全性重复输尿管伴马蹄肾1例

患者 女,30岁。因左下腹包块23年入院。自7岁开始发现左下腹包块伴有疼痛,包块可自行缩小,随之疼痛可缓解。一周前因筛砂子劳动着凉后,发冷发热,左上腹包块增大,伴有尿频,尿急尿痛,无肉眼血尿,无漏尿病史。检查:发育正常,全身皮肤无黄染,表浅淋巴结不肿大。心肺正常。腹部无明显隆起,在左上腹及左腰部可触及一个8×15cm肿物,表面光滑,有囊性感,压痛(+),双手合诊有浮球感,左肾区叩击痛(+),左脊肋角压痛(+),肝脾未触及,肠鸣音正常。尿常规白细胞++。血常规:呈急性炎症反应,肝功能正常。I·V·P(静脉肾盂造影)示右侧重复肾重复输尿管

管畸形，左肾不显影。膀胱镜检查，膀胱容量250ml，膀胱粘膜光滑，血管清晰，无肿瘤，无出血点，膀胱基底部右侧有二个输尿管开口，蠕动正常，可见喷尿，左侧也有二个输尿管开口，有蠕动，见喷尿。诊断双侧重复肾双侧重复输尿管开口膀胱内，先天性巨大左重肾积水合并感染。在全麻下行左重肾探查术，经左侧第11肋间切口逐层进入后，见左重肾中间有一条浅沟为两个肾脏的分界线，左重肾上位肾积水 $7 \times 13\text{cm}$ ，左重肾上位输尿管在外侧，左重肾下位肾积水 $9 \times 15\text{cm}$ ，左重肾下位输尿管在内侧。因肾实质较薄，决定行左重肾及双重复输尿管切除术，游离左重肾下位肾下级，发现与右重肾下位肾下极相连，诊断马蹄肾。左重肾双输尿管常规切除。在马蹄肾峡部切断，常规缝合右峡部，查无出血，无漏尿，逐层缝合切口，术后痊愈出院。病理诊断左重肾重复输尿管伴肾积水。

双侧重复肾和双侧完全性重复输尿管是比较少见的先天畸形，尤其本例，合并有马蹄肾较罕见，查国内外文献未见报道。重复肾在外表上绝大多数是一个完整的肾脏，体积较大有一条浅沟作为两肾脏的分界线，完全分开的重肾极为少见。重复肾上下两个肾都有它本身的肾盂和输尿管及血管，下位肾较大，上位肾较小。重复输尿管大多数部分重复，完全性重复较少见，常发生输尿管异位开口，临床上碰到尿失禁，腰腹部包块，血尿，顽固性尿路感染的患者，应想到有重复肾和输尿管的可能。诊断本病主要应进行I·V·P，以大剂量I·V·P为最佳，还可做膀胱镜检查观察输尿管口的数量，逆行肾盂造影等常可明确诊断。

(陈荣山 尹德洪)

双侧完全性重复肾重复输尿管并囊肿及异位开口1例

患者 女，19岁。自幼除正常排尿外，会阴部滴尿至今，立位时明显。按“尿失禁”服用中西药治疗无效，于1988年4月20日以“输尿管异位开口”入院。体检：尿道外口下方正中有一粘膜隆起，顶部有一针眼大小孔，插入4F输尿管达13cm时受阻，从导管流出白色混浊液体。膀胱镜检查：膀胱容量400ml，三角区粘膜轻度充血水肿，双侧输尿管正常部位开口，喷尿正常。插管后摄平片示双肾影比正常增大。逆行造影示双肾盂肾盏形态正常，输尿管无扩张及狭窄。从尿道外口下方小孔插管，注入造影剂30ml摄片见耻骨上正中有一 $5 \times 5\text{cm}$ 的囊状扩张影，造影剂向右侧输尿管区延伸12cm，此段横径达3cm，向上状似输尿管。阴道指诊发现从阴道流出尿液50ml，扩阴道见前穹窿部有一裂孔，间断流出尿液，插管未成功。双倍量静脉尿路造影示双侧重复肾，上肾发育不良，双侧输尿管完全性重复畸形，左侧在近膀胱处合并为一根入膀胱，右重复输尿管扩张，入盆腔后扩张更为明显。确诊为双侧完全性重复肾重复输尿管，右重复输尿管异位开口。

1988年6月1日在连硬外麻醉下耻骨上切口探查。左侧并行两根输尿管，不扩张，管壁光滑，穿刺抽出尿液，分离达壁内段合并为一根。打开膀胱，从两根输尿管分别注入美蓝，均见从左侧管口流出，证实为一个开口。从尿道外口下方小孔插管注美蓝，膀胱不蓝染。探查右侧：盆上并行两根输尿管，一条正常，通入膀胱。另一条扩张，向上通重复肾，向下在盆段扩张更明显，且又分为两支，一支较细，通入阴道，另一支在膀

胱后形成球状囊肿,通向尿道外口下方。切除囊肿,输尿管近端滴尿正常,与膀胱在原管口上方抗逆流法吻合,放支架管引流。将通向阴道之分支于分叉处结扎切除。术后滴尿消失,排尿正常,痊愈出院。随访1年半无异常。

(张殿廷 宗绍武)

重复肾、输尿管并重复尿道1例

重复肾、输尿管临床偶有报道,而重复尿道极为少见,女性更少,女性重复尿道国内尚未见报道。我院收治一例,左重复肾、输尿管并重复尿道,现报道如下:

患者 女,14岁。不自主持续性滴尿14年余,同时有正常排尿。入院前6年在当地医院以“左重复肾、重复输尿管异位开口”行“重复输尿管切断和正常输尿管端侧吻合术”,术后仍然持续性滴尿。1990年7月来我院就医。体检:外阴及会阴部潮湿、明显尿疹。经膀胱截石位检查:尿道外口开口于阴道前方约0.5cm处,仔细检查发现在距尿道外口内后壁约0.5cm处有一约0.3cm的裂隙,自该裂隙能顺利插入导管,并有尿液引出。膀胱镜窥检:右输尿管开口正常,左侧可见上、下排列的两个输尿管开口,经插管证实上方为正常输尿管开口,下方是异位输尿管开口,在距异位开口下约0.7cm处,可见导管经重复尿道在膀胱颈部左后壁进入膀胱。重复尿道外口到膀胱内开口的距离约4~4.5cm。自重复尿道插入导管逆行造影,显示膀胱发育不良。静脉肾盂造影示:左重复肾、重复输尿管畸形。于1990年7月17日行经膀胱重复尿道封闭术。术中见重复尿道内口开口于距正常尿道内口约2cm的膀胱颈左侧壁。重复尿道内口呈滴水状开口约0.4cm,其上方是异位输尿管开口。手术切开并游离重复尿道内口,行“8”字缝合关闭重复尿道内口,缝合膀胱粘膜。术后无重复尿道滴尿。

双尿道畸形极为罕见,系胚胎发育中,中肾管晚期发育异常所致。本例第一次手术仅考虑为重复肾、重复输尿管异位开口,而忽视了双尿道畸形,导致手术失败。故对异位开口的病人诊断,应常规插管后膀胱镜窥查,了解有无重复尿道畸形,以防误治。

(钟影 唐玉清)

重肾、完全性重输尿管异位开口并憩室1例

重肾、重输尿管同时合并重输尿管异位开口于阴唇及憩室者极罕见,现报道一例如下:

患者 女,28岁。自幼即小便失禁,并间发尿频、尿急。自1985年生育以来,症状加剧。

体检:右肾区饱满,可触及肾下极。泌尿系所在区域无压痛及叩击痛。尿道口及阴道位置正常。于阴道前唇上见一芝麻大小的瘻口,其内有尿液溢出。

尿检:蛋白(-),白细胞0~3/H P,红细胞0~2/H P,上皮细胞少许。

腹部X线平片见右肾轮廓增长达14.5cm,其下极位于第三腰椎下缘水平。静脉尿路造影右肾显影分上、下两部分未见明显造影剂沟通。下部分肾盂、肾盏及输尿管显影正常,上部分显影较小,密度淡,呈圆形、椭圆形。肾盂隐约显影,但轮廓不清,所属输尿管未见显影,左侧肾、输尿管及膀胱显影正常。自阴道前唇瘻口插管行重肾逆行造

影,见重肾盂、盏显影形态与顺行造影所示基本相同,重输尿管不规则增粗并轻度迂曲。下段相当于膀胱区呈局限性扩张,扩张段中部偏内侧见一 $0.7\text{cm} \times 0.8\text{cm}$ 的小囊袋状影凸出于管壁之外,表面光整锐利,重输尿管末端显影达阴道前唇。X线诊断:右侧重复肾和完全性重复输尿管异位开口并下段憩室畸形。

临床经尿道将美蓝液从导尿管注入膀胱内,未见瘘口流出蓝色尿液。同意X线诊断。

手术自右侧十一肋切开,发现右肾上极有一 $4\text{cm} \times 3\text{cm} \times 4.5\text{cm}$ 的重复肾,有独立的肾蒂组织,其肾盂、输尿管扩大迂曲,其余部分肾组织及输尿管正常。经扩大的输尿管穿刺注入美蓝液可见阴道前唇瘘口流出蓝色尿液,但膀胱内引流出的尿液则清亮。证实术前诊断。行右侧重肾及大部分重输尿管切除,术后痊愈出院,随访7个月无不良现象。

(郭得亮)

双侧重复肾和双侧完全性重复输尿管共同异位开口畸形1例

患儿女,8岁。因自幼持续性漏尿,于1986年5月27日入院。患儿出生后除能正常分次排尿外,外阴部一直漏尿,须经常配垫尿布。无明显腰痛、发烧史。

检查:于阴道前庭正中位于尿道口正下方 0.5cm 处可见一直径 2mm 大小的小孔,断续流出尿液。

大剂量延迟尿路造影视左侧重复肾及输尿管重复畸形。右肾功能形态正常,但隐约可见一纵行条索状阴影与右输尿管上段并行。5月26日行膀胱镜检、左输尿管及阴道前庭瘘口逆行插管造影:膀胱容量约 180ml ,膀胱粘膜光滑、血管清晰,膀胱基底部左右各有一输尿管开口,其位置对称、蠕动正常,喷出清亮尿液。膀胱内未见其它输尿管开口。向左侧输尿管通畅地插入F4号输尿管导管 20cm 。前庭瘘口仅能插入F4号导管 7cm ,自此导管注入美蓝液 5ml ,观察膀胱内无蓝染。分别从两处导管注入30%泛影葡胺后摄片,可见左输尿管显影,形态基本正常。左侧重复输尿管来自左肾上极,普遍增粗扩大,以下段为甚,且呈迂曲状。诊断为左侧重复肾及输尿管完全性重复畸形,输尿管口异位(前庭)。

经左侧第十一肋间切口探查,发现左肾上极有一 $3 \times 3 \times 3.5\text{cm}$ 之重复肾,有独立的肾蒂组织。其肾盂、输尿管扩大迂曲,其余部分肾组织及输尿管形态正常。经扩大的输尿管穿刺注入美蓝液可见前庭瘘口流出蓝色尿液,但自膀胱内引流出的尿液则清亮,证实术前诊断。切除上段重复肾及所属的大部分重复输尿管。术后当天观察发现尿液仍从前庭同一瘘口断续流出。再将美蓝液从导尿管注入膀胱内,未见瘘口流出蓝色尿液。考虑右侧存在同样的重复肾及输尿管畸形并与左侧重复输尿管汇合成同一异位开口。2周后再次行右侧输尿管、前庭瘘口逆行插管,此次插入瘘口内的F4号导管尖端偏向右侧,造影摄片证实为右侧重复肾及完全性重复输尿管。保留从瘘口逆行插入的导管作为手术中探查辨认的标志。次日经右十一肋间切口探查,同样切除右侧上段重复肾及与其相连的大部分重复输尿管。术后作右侧重复输尿管残端顺行造影及从异位开口作左侧重复输尿管逆行造影,清楚显示左、右侧重复输尿管残余部分之末端汇合共同开口于前

庭。第二次术后患儿外阴干燥，再无漏尿现象，痊愈出院。

(张选志 陆灿辉 黄 循 杨金瑞)

重复肾、重复输尿管合并肾输尿管严重积水 1 例

患者 男，16岁。自幼腹部胀大因无症状而未就医。一年前不慎摔伤后出现腹痛，以左上腹明显。随后发现全程血尿，持续10天后消失，此时发现左上腹有一拳头大小肿物。近几个月来左侧腹部明显增大。于当地医院腹穿抽出浅黄色混浊液体，涂片未查到癌细胞。体检：血压130/90mmHg。左侧腹部明显膨隆，左上腹可扪及一20×15×10cm囊性肿物，边界不清、移动度小。左下腹可扪及10×10×10cm囊性肿物，边界不清。无移动性浊音，肿物叩实。辅助检查：I V P右肾显影良好，左肾不显影。B超印象为腹部多房囊性肿物；左肾积水。入院诊断：左肾积水。

手术所见：于1985年2月7日剖腹探查发现为左侧重复肾、重复输尿管。胃、小肠、降结肠均被推向右侧。上位肾较小、下位肾较大呈分叶状扩张。二肾融合为一，长约36cm，最大横径约18cm。各自均有自己的血管、肾盂和输尿管。输尿管均开口于膀胱，下段肾输尿管严重积水，输尿管异常增粗长约45cm，最大横径约18cm，二肾实质极度萎缩，切下标本重6.850g右肾较正常稍大予以保留。术后10天痊愈出院。

(陈济人 洪声涛)

额外肾畸形 1 例

肾脏的先天性畸形中额外肾非常罕见，我们遇到1例额外肾合并肾脏异位畸形，国内未曾见过类似报道，现报告如下：

患者 男，23岁，左下腹部隐痛不适2个月。就诊时发现左下腹脊柱旁有一搏动性肿块，约4×8cm大小，表面光滑，较固定，轻度触痛，听诊无杂音。血压110/70，全身检查无特殊，血、尿常规正常。疑腹主动脉瘤而作腹主动脉造影，显示腹主动脉正常。肾实质期右腹部未见肾影，左腹部可见三个肾影，位置最高的一个相当于左肾通常的位置，肾轴的大小也无异常。第二个位其下方，大小也相仿，唯肾长轴方向与脊柱几乎平行而不成交角，为异位之右肾。第三个位置最低，相当于第三、四腰椎水平，部分与脊柱相重，位腹主动脉前，体积最小约5×8cm，此即额外肾。三个肾影相互分开，各自轮廓均很清楚，且密度均匀，内无缺损影。动脉期见从腹主动脉左缘发出三条血管进入三个肾影区，粗细从上到下递减，即供应额外肾的血管最细。为了进一步证实，我们用76%泛影葡胺80ml加等量的10%葡萄糖溶液静脉内快速滴注尿路造影，三个肾影的肾盂肾盏系统均显影，左肾最浓密，额外肾较淡，肾盂也较小，示发育及功能较差。连接左肾的输尿管进入膀胱，但上段绕过异位的右肾下行，连接异位右肾和额外肾的输尿管不久便合并向右行，最后开口于膀胱右侧。膀胱形态未见异常。

讨 论

在胚胎发育过程中，额外肾的形成与重复肾有些相似。Woltfian氏管上二个输尿管芽进入分得较开的二个成肾胚芽，形成相互隔开的独立肾单位，各有完整的包膜和发

自腹主动脉的供血动脉,这是与重复肾相异之处。额外肾一般较小,位置偏低,发育和功能也较差,常规静脉尿路造影一般不易显影。额外肾的输尿管或独自进入膀胱或异位开口。虽然一些病变(感染、积水、癌肿、下垂及结石等)在额外肾中的发病率较正常为高,但缺乏特异性,常规静脉泌尿系造影又常不显影,故术前甚难确诊。本例的特点为额外肾的供血动脉不很细,肾功能尚可,故腹主动脉造影和大剂量静脉尿路造影均能显影,肾轮廓、大小、位置、密度以及肾盂、肾盏、输尿管等都很清楚。诊断既已确定,又未显示肾内其他病变,则手术可以避免。我们认为临床上摸到原因不明的腹块疑为肾脏畸形时,上述两种造影方法对额外肾的术前发现和诊断颇有帮助,而常规静脉尿路造影价值甚微。在腹主动脉造影基础上补充作选择性造影则更为理想。

(周康荣 王述静 韩莘野)

额外肾畸形 3 例

额外肾畸形非常罕见,国内曾有 1 例报告(中华泌尿外科杂志 1983; 4: 61)。本文搜集 3 例, 2 例经手术证实, 1 例经逆行尿路造影确诊, 报告于下:

例 1 女, 9 岁。自幼经常尿床, 4 岁以后时有漏尿, 多次去医院未能获得明确诊断。来院就诊时发现尿道口内侧有一突出的粘膜裂隙, 有尿液溢出。其余检查无特殊。X 线检查: 腹部平片(-), 静脉肾盂造影, 两侧肾盂及输尿管显影正常, 但左肾上方可见一 2.5×3 cm 大小的囊腔阴影。后行逆行尿路造影, 并从尿道口溢尿裂隙处插入导管, 注入造影剂。见左肾上方的囊腔与另一扩张迂曲的输尿管相连接: 输尿管下端呈漏斗状狭窄。两肾及输尿管未见异常。诊断为左侧额外肾而行手术切除。术中可见左肾内上方有一半月形肿块, 大小约 2.5×3 cm, 下接扩张迂曲的输尿管, 输尿管下端开口于尿道口内, 开口大小如针尖。额外肾有独立的包膜和血供。

例 2 女, 23 岁。一天来右腰及下腹疼痛, 伴有恶心及发热(38.4°C)。查体: 右中下腹压痛明显, 麦氏点有压痛, 局部扪及一境界不清的包块, 无反跳痛及肌紧张。实验室检查: 白细胞 $2.3 \times 10^9/\text{L}$ ($23000/\text{mm}^3$)。尿黄微混, 蛋白(±), 有少许红白细胞。临床诊断化脓性阑尾炎或右侧卵巢囊肿扭转而行剖腹探查。见右侧输尿管极度扩张, 下方尤甚, 呈长茄状。穿刺抽出灰色混浊稀薄脓尿约 1000 ml。术中诊断右侧输尿管囊肿, 置细导尿管引流而关腹。

术后行静脉及右侧逆行尿路造影, 除右肾位置较低(位于 3~4 腰椎水平处)及输尿管走行弯曲但不扩张外, 余无异常所见。因所见与术中不符, 复查外阴, 见尿道口与阴道口间偏右侧有一隐窝。以 6 号导尿管插入并注入造影剂, 见脊柱右侧有一扩张迂曲的管腔, 所见与术中同。再问病史、自述十三、四岁曾有漏尿史, 因此诊断额外肾畸形行手术切除术。术中见右肾内上方有一 $3 \times 2 \times 2$ cm 大小的硬结, 与右肾上极以纤维膜相连; 下与输尿管以结缔组织相连接。输尿管长约 34 cm, 直径 2.5 cm, 终末呈鸟嘴状, 开口于上述外阴处。额外肾的供血来自腹主动脉。

例 3 女, 63 岁。因无痛性血尿二日来院就诊。自述十年前无意中发现脐下有拳头大小肿物, 但无任何不适。查体: 脐下正中可触及一实性肿物, 约 5×10 cm 大小, 质地柔软, 表面光滑, 较固定。X 线检查: 腹部平片未见阳性尿路结石。静脉尿路造影,

腹部可见3个肾脏。各肾盂、肾盏显影良好。右肾外形、大小均正常。左肾位置较低下，位于2~3腰椎处，长轴与脊柱相平行。另一肾呈横位，位于第5腰椎水平处，与脊柱影象相重叠。逆行尿路造影：膀胱镜检，两侧输尿管开口正常。插管证实，左侧两肾输尿管下行至膀胱1cm处相汇合，一同进入膀胱。再行额外肾逆行造影，见肾脏横位，肾盂在后，肾盏向前。院外CT扫描显示3个肾脏各自分开，轮廓清楚。

讨 论

额外肾又称多余肾、副肾、过剩肾、第三肾。属于肾脏先天畸形中的数目异常。在胚胎发育过程中，因一侧生肾组织完全分裂成2个肾胚芽，并有2个输尿管胚芽分别进入而形成。所以本畸形的特点是：有其完整的包膜、独立的输尿管和来自腹主动脉的血供。

额外肾一般为1个，偶有报告2个者，最多1例为1953年Begg所报告的男性病人，具有6个独立的肾及输尿管。额外肾位置多偏低，但也有在正常肾的上方者，本文例1、例2均位于肾上方。一般多位于正常肾囊（Renal Fascia）内。例外的情况为1960年Burgess所报告的病例，肾组织团块位于总胆管处，约 1.5×0.5 cm大小，术中误为淋巴结，后经病理证实为额外肾。额外肾一般较正常肾为小。形状可呈豆形、月形、球形或不规则形。约有10%的病人有一定程度的肾盂形成，但功能多较差，因此静脉尿路造影对本病诊断价值不高。肾功能较好的，可应用大剂量静脉尿路造影使其显影；有异位开口的，可进行逆行尿路造影；有的确诊则要依靠腹主动脉造影。

额外肾的输尿管，有的在膀胱稍上方与正常输尿管相汇进入膀胱；有的则异位开口于膀胱颈或膀胱三角区；也有异位开口于阴道、阴唇、尿道及前列腺等处引起漏尿。

多数病人可无临床症状。除上述漏尿外，也可因并发积水、感染、结石或肿瘤而产生症状者。有的病人可合并肾以外的先天畸形。

（吴瑞祥 马景文 党明海 刘增荣）

第三节 先天性肾发育异常

先天性左肾发育不全伴左输尿管畸形1例

患者 男，10岁。生后11个月家长发现右下腹有一肿块，如乒乓球大小，软，活动，无痛，大小便正常。肿物在近半年内长至拳头大小，偶有腹胀感，诊断为肠系膜囊肿住院，体检大致正常。右下腹可扪到一囊性肿物，约 $8 \times 6 \times 6$ cm，界限清，可活动，无触痛。肠鸣音正常。两肾区无叩痛，未触及肿物。血常规：血红蛋白12.5g、白细胞11,200、中性80%。尿、便正常，肝、肾功能正常，胸腹透正常。超声波检查：腹腔囊性肿物。钡灌肠造影，末端小肠向左侧推移，肠管无扩张及狭窄。X线印象为肠系膜囊肿。在全麻下剖腹探查，见右下腹腹膜后有一多囊性肿块，向上游离达左上方与左肾相连，左肾先天发育不良，约 $1.5 \times 1 \times 1$ cm。向下达膀胱后壁，但以细导尿管探查，不通入膀胱，肿块呈攀状屈曲，剥离后呈巨管状，与肠管相似，直径约5cm，

壁薄，腔内有橙黄色囊液约300ml。切除左肾及左输尿管。术后恢复顺利，切口一期愈合。病理检查：1、先天性左肾发育不全。2、左输尿管憩室、巨输尿管、盲端输尿管三者合并畸形。

(卫 焘 亢铨寅)

先天性肾不发育 2 例

患者 男，22岁。1975年10月入院，主诉右侧腰部绞痛，伴血尿，继之出现尿闭。第4天恢复排尿转入我院。查体：一般情况尚好。血压130/70，两肾未扪及，右肾区有叩击痛。血、尿常规正常，中段尿培养无细菌生长。酚红试验2小时排出89%。肾图左肾无功能，右肾呈尿路梗阻图型。排泄性肾盂造影左肾未显影，右肾下盏有一小结石阴影，伴轻度积水。膀胱镜检查：两侧输尿管口正常，但左侧未见滴尿。输尿管插管，右侧顺利，引流通畅，左侧插至7cm受阻，注水不通。10月24日行左侧手术探查，只发现 $5 \times 3 \times 2.5$ cm的不整形纤维组织及似火柴棒粗的输尿管。病理检查：肾重30克，镜检仅见部份肾小管，诊断为肾不发育。

患者 女，14岁。1980年4月入院，其母代诉：自幼出现尿失禁，在外院多次诊断为“膀胱阴道瘘，输尿管开口异位”，查体：发育尚佳，血压130/80。腹软，无包块，右肾区有轻度叩击痛。外阴部有慢性湿疹，外生殖器及尿道口正常，阴道及前庭处未见异常，未见有尿液溢出。膀胱镜检查：左输尿管口在正常位，蠕动良好，未发现右侧输尿管口。膀胱注入200ml美蓝溶液，阴道内未出现兰色液体。血、尿常规均正常，尿培养阴性。同位素肾图：左侧正常，右侧示无功能曲线。排泄性肾盂造影：左肾正常，右侧未显影。平片示隐性骺裂。行右肾探查术，切开肾周围筋膜后，未见肾脏。在腹膜后找到输尿管，直径0.4cm，切开后向远端置入F4号导管，顺利插入20cm。注入美蓝，膀胱内见有兰色尿液，但阴道内未出现兰色液体。沿此向近端分离，发现顶端有一 $2.6 \times 1.5 \times 0.5$ cm之纤维组织小包块，病理检查证实为未发育之肾脏。

(周水生 蔡荣星 夏合金)

肾发育异常 4 例

仅肾单位数量减少而形成一小肾，但肾结构正常者，称肾发育不全；后肾成分分化异常导致集合系统和后肾胚基不完全及异常发育，称肾发育异常。此二种形态可共存，但其发病机制和形态学表现是不同的。因肾发育异常所致囊性病变更与其他类型肾囊肿混淆，故报告我院1982年以来的4例肾发育异常，并简要进行讨论。

病例报告

例1 男，14月龄。因左腹肿物1个月就诊。左腹可触及 8×6 cm的光滑、无触痛囊性包块。超声检查：左肾区巨大囊性包块；右肾稍增大而内部图象不清。IVU双肾显影不清。剖腹探查右肾 $4 \times 2.5 \times 2$ cm大，由大小不等的囊肿组成，肾血管不发育，输尿管呈束状。左腹触及之巨大包块为极度扩张之左侧输尿管，长40cm。左肾增大外形不规则，表面满布粟粒样囊肿，间以正常肾实质，输尿管膀胱交界处狭窄。切开

膀胱见右输尿管口缺如。切除右肾，左输尿管大部切除后与膀胱再吻合。切除之右肾呈一簇葡萄样结构，失去肾形态，由大小不等1~4 cm直径的囊肿构成，囊肿互不相通，输尿管直径2 mm，管腔断续呈针尖样，下端闭塞。镜下囊肿被覆1~4层扁平上皮，其下为纤维组织，仅于一处间隔内见扩张的小管和少数肾小球，诊为多房性肾囊性变。患儿死于肾衰。

例2 男，37岁。因尿频、血尿及左腰痛，疑为左肾结核入院。IVU示右肾、输尿管显影正常，左肾不显影。手术探查见左肾仅如指头大，匿于脂肪组织内，肾血管不发育，输尿管纤细。行左肾、左输尿管切除。切除之左肾为一3×1.5×1.5 cm纤维样组织，切面质韧呈灰白色。镜下见纤维组织内有小群肾小管样结构，衬单层立方上皮及单、复层柱状上皮，未见肾小球，诊为成形不全肾。

例3 女，23岁。因进行性腹胀、肾功能不全入院。右腹触及延至盆腔之巨大囊性包块，血红蛋白35 g/L，血肌酐344.76 μmol/L，血尿素氮32.13 mmol/L。超声检查右肾巨大积水，左肾显著缩小。经皮右肾穿刺造瘘。经瘘管造影示积水肾达骶骨平面。逆行尿路造影示左输尿管于10 cm处闭塞；右肾盂输尿管交界处狭窄。剖腹见左肾为4×1.5×1 cm含数个囊性之块物，肾蒂不发育，输尿管直径2 mm。切除左肾，右肾积水行回肠代输尿管术。病理诊为左肾发育异常，重15克，找见少许肾小球和散在的肾小管。患者最后死于心、肾衰竭。

例4 女，40岁。高血压史8年，超声检查见左肾为多发性囊肿。平片见左肾区呈蛋壳样钙化；IVU示右肾、输尿管正常，左肾不显影，膀胱镜检查未找到左输尿管口。手术切除左肾重700克，由4~6 cm大小不等的囊肿构成，有钙化，镜下囊壁为单层立方上皮或柱状上皮，可见少数发育或纤维化的肾小球及肾小管，输尿管直径2~3 mm，呈纤维索状进入肾门，诊为左肾发育异常。

讨 论

肾脏的囊性病变更包括不同类型囊肿，在60年代早期，Osarhanondh及Potter发表了大量关于肾囊性病变的显微解剖的专著，将肾的囊性病变更分为三类：Potter I型是指婴儿型多囊肾，由基因遗传，早期输尿管芽及后肾胚基正常发育，但集合系统发育异常，合并肝的囊性病变更及汇管区纤维化。Potter II型，多因尿路梗阻造成肾单位发育受抑制如大的多房性肾囊性变到小的成形不全肾。Potter III型，即成人型多囊肾，为常染色体隐性遗传。Potter IV型是继发于部分性尿路梗阻，如生后的肾积水。目前已不常用Potter分型，实际上肾的囊性病变更可以是遗传性、发育性或后天性的。

现介绍Bernstein的分类：1、肾不发育：无肾或不能分辨的后肾结构。2、肾发育不全：小肾而无发育异常。3、肾发育异常：肾实质分化异常，表现有不正常的结构包括初级导管周围环绕结缔组织、异生软骨及一些胎儿式分化不好的肾小球、曲管及肾小管的囊性扩张。4、成形不全肾：肾极小，严重发育异常。5、多房性肾囊性变：严重肾发育异常，肾由大小不等囊肿构成。6、多囊肾：由基因遗传，双肾呈弥漫性囊性变，无其他肾实质发育异常。

肾发育异常中，90%病例有尿路梗阻，如多房性肾囊性变并发于输尿管闭锁；而节