

Fetal ectopic and multicystic dysplastic kidney complicated with uterus, bladder and vagina malformation: Case report

胎儿盆腔异位及多囊性发育不良肾合并子宫、膀胱、阴道畸形 1 例

袁文欢, 张立, 司子燚, 王瑜*

(湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院超声影像科, 湖北 襄阳 441000)

[Key words] Ectopic kidney; Multicystic dysplastic kidney; Vaginal atresia

[关键词] 异位肾; 多囊性发育不良肾; 阴道闭锁

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201709063

[中图分类号] R714.53; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)04-0638-01

孕妇 27 岁, 孕 1 产 0, 无家族遗传病史。孕 24 周超声: 胎儿左心室见斑片状强回声, 双肾区未见肾脏回声, 双侧肾上腺横向位于脊柱两侧; 盆腔内左侧髂总动脉旁见约 2.0 cm × 1.1 cm 肾脏样混合性回声, 内见多个囊状无回声区(图 1A)。宫腔内未见明显羊水回声。超声诊断: 胎儿盆腔异位肾并多囊性发育不良肾。行羊膜腔穿刺引产。尸体解剖见双肾区无正常肾脏结构, 双侧肾上腺下移, 盆腔内见多囊性发育不良肾结构, 左侧异位肾约 1.2 cm × 1.2 cm × 0.3 cm, 右侧约 1.0 cm × 0.8 cm × 0.3 cm(图 1B); 宫腔内腔隙小, 阴道无出口, 提示盆腔异位肾并多囊性发育不良肾、膀胱与子宫肌性连接、阴道闭锁。

讨论 胚胎早期肾胚芽位于盆腔内, 后上升至正常位置, 影响其上升的因素均可导致异位肾。多囊性发育不良肾是非遗传性肾疾病, 发病率约为 1/3 000, 男性多见, 常单侧发病。本例为女性胎儿且双侧发病, 较罕见。若超声正常部位未发现肾脏回



图 1 胎儿盆腔异位并多囊性发育不良肾 A. 超声示胎儿盆腔内多个囊状无回声区; B. 尸体解剖示盆腔内 2 个囊性包块(箭), 系异位的多囊性发育不良肾 (L: 左侧; R: 右侧)

声, 需探查胸部、腹部、盆腔等部位, 并观察肾蒂血管, 排除异位肾及游走肾后再诊断肾缺如。游走肾活动度大, 可跨越脊柱, 亦可还原至正常位置。多囊性发育不良肾需与多囊肾相鉴别, 前者超声可探及大小不等且呈葡萄串样的囊性暗区, 小囊之间可见实质回声; 后者无正常肾实质, 密集分布大小不等的无回声区, 囊肿以外的肾组织回声增强, 可高于肝脾回声。本例胎儿双侧肾上腺下移且体积较大, 应与肾脏相鉴别; 肾脏血流较丰富, 而肾上腺血流极少显示。

先天性子宫阴道畸形较少见。胚胎期双侧 Muller 管会合后形成阴道上端和子宫, 双侧副中肾管会合后末端与尿生殖窦相连, 并同时增殖分裂, 形成阴道中段、下段, 在胚胎 18 周时发育成完整管腔。Muller 管发育不良可致先天性无阴道、子宫缺如等畸形。

[基金项目] 襄阳市研究与开发计划项目(2013-69-5)。

[第一作者] 袁文欢(1995—), 女, 甘肃白银人, 学士, 医师。

E-mail: 282990041@qq.com

[通信作者] 王瑜, 湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院超声影像科,

441000。E-mail: 287383672@qq.com

[收稿日期] 2017-09-12 [修回日期] 2017-12-07