❖个案报道

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。



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）

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