

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.36.027

文章编号: 1005-8982 (2018) 36-0127-02

病例报告

胎儿盆腔异位肾并先天性肾旋转不良及肾发育不良 1 例*

袁文欢, 张立, 王瑜, 许金枝, 余岚, 蔡兰兰

(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)

关键词: 肾疾病; 盆腔异位肾; 肾旋转不良; 肾发育不良

中图分类号: R445.1

文献标识码: D

1 临床资料

孕妇, 30 岁, G2P1A0, 无家族遗传史, 唐氏综合征筛查低风险。孕妇于孕 24 周 1 d 时行产前常规超声筛查, 超声示: 胎儿左肾区未见正常肾脏样回声, 左下腹近盆腔可见似肾脏回声的结构, 其位置靠近脊柱侧, 肾内结构欠清, 形态不规。肾门位置异常, 位于肾脏的内前方。胎儿左肾大小约 2.99 cm × 1.09 cm, 肾上极距髂血管以上约 1.31 cm。右肾位置正常大小约 2.8 cm × 1.6 cm, 肾下极距髂血管分叉以下约 0.25 cm, 肾上极距髂血管以上约 2.56 cm。超声诊断: 胎儿左肾轻度发育不良、左肾旋转、左盆腔异位肾及胎儿脐带绕颈 1 周, 孕妇子宫前壁下段静脉血管扩张 (见图 1A)。孕妇经产前咨询放弃妊娠, 接受羊膜腔穿刺引产。对引产胎儿进行解剖, 左肾区未见正常肾脏结构, 盆腔内见多个囊性发育不良肾结构、肾旋转不良, 肾门向前, 左肾上腺体积偏大, 形态异常, 呈上大下小的类椭圆形。左侧肾约 3.5 cm × 2.0 cm × 0.6 cm,

左肾上腺约 2.5 cm × 1.5 cm × 0.3 cm。右肾和右肾上腺形态位置正常。尸体解剖诊断: 左盆腔异位肾、肾旋转不良、左肾上腺体积偏大, 形态异常 (见图 1B)。

2 讨论

先天性泌尿系畸形是较常见的畸形, 其发生率为 0.15% ~ 0.41%^[1]。胚胎发育过程中, 肾脏自盆腔上升至腰部, 并沿此长轴旋转 90°。若此过程发生异常, 则会发生肾旋转不良。若肾盂指向前, 为肾旋转不全, 若肾盂指向后, 则旋转过度, 两者统称肾旋转不良。肾旋转不良是泌尿系统较少见的先天性异常, 常伴有肾盂、输尿管功能异常, 影响肾脏的排泄, 生长过程会出现一系列的临床症状。据报道, 泌尿系疾病属于多基因疾病 (例如染色体 22q11.2 缺失区为泌尿系发育的关键基因^[2-3]), 其缺失者伴肾脏畸形的发生率达 40%^[4]。本病例已收集血样与组织, 正进行基因分析相关病变发病率特点。

盆腔异位肾为较少见的泌尿系疾病, 须与肾下垂、游离肾相鉴别。异位肾: 大多在胚胎发育过程中肾血管位置发育异常而致, 肾血供来自腹主动脉或髂血管, 输尿管异常, 大多过短。肾下垂: 肾动脉位置、输尿管长度均正常。游离肾: 活动度大, 可跨越脊柱, 可还原至正常位置。异位肾、游离肾合并肾脏旋转不良多见, 而肾下垂合并肾脏旋转不良罕见^[5]。B 超具有安全、无创、重复性高及经济等特点, 是胎儿先天性泌尿系畸形筛查的首选方法, 可对胎儿预后和评估



A



B

A: 胎儿左肾大小, 大部分位于盆腔; B: 左侧盆腔见肾脏结构及左肾上腺

附图 胎儿超声图

收稿日期: 2018-02-01

* 基金项目: 2013 年襄阳市研究与开发计划项目 (No: 2013-69-5); 湖北省卫生计生科研基金 (No: WJ2015MB016)

[通信作者] 王瑜, E-mail: 287383672@qq.com

提供可靠依据,提高优生优育。

参 考 文 献:

- [1] 苏虹,陈明,任慧斌,等. 胎儿泌尿系统异常产前超声特征与妊娠结局 [J]. 中华医学超声杂志:电子版,2011,8(4): 778-785.
- [2] KUJAT A, SCHULZ M D, STRENGE S, et al: Renal malformations in deletion 22q11. 2 patients[J]. Am J Med Genet A, 2006, 140(14): 1601-1602.
- [3] DEVRIENDT K, SWILLEN A, FRYNS J P, et al. Renal and urological tract malformations caused by a 22q11 deletion[J]. Journal of Medical Genetics, 1996, 33(4): 349.
- [4] 赵艳辉. 22q11.2 区域泌尿系统畸形关键致病基因的初步筛查[D]. 沈阳:中国医科大学,2007.
- [5] 周建胜. 盆腔异位肾 1 例 [J]. 临床放射学杂志,2000,19(1): 39-39.

(唐勇 编辑)