

产前超声诊断胎儿泌尿系统发育不良的临床价值

肖永志,周启昌,章鸣,彭清海,范平,云正芬,刘明辉,曹丹鸣

(中南大学湘雅二医院超声诊断科,湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R445.1 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2009)07-0593-03

胎儿泌尿系统正常与否直接关系到胎儿的生存及预后。胎儿泌尿系统异常存在着巨大的变异性,可从致命性的先天性异常到轻度的泌尿道梗阻,囊性和梗阻性肾脏疾病也存在极大的变异。胎儿泌尿系统畸形表现为泌尿系统器官的细胞、形态和大小的改变,导致器官功能减低。胎儿泌尿系统发育不良既可以表现为泌尿系统畸形,也可以表现为轻度的、一过性的泌尿系统异常。现将306例泌尿系统发育不良胎儿的产前超声检查结果及出生后的追踪结果报道如下,以进一步了解胎儿泌尿系统发育不良发生的特点,提高产前超声诊断准确率。

1 资料与方法

1.1 研究对象

回顾性统计分析2004年3月至2008年8月5 968例孕妇的系统产前超声检查结果。共检出泌尿系统发育不良胎儿306例。306名孕妇年龄为19~39岁,平均26.3岁,胎龄为15~41周,平均31周。全部泌尿系统畸形病例均经尸解或随访证实。

1.2 仪器和方法

使用Acuson Sequoia 512型和GE Voluson730彩色多普勒超声仪,具有组织谐波、局部放大、电影回放功能,探头频率为2.5~6.0 MHz。

检查方法:孕妇仰卧位或侧卧位,选用OB检查程序,按系统超声检查方法扫查,双肾检查切面包括双肾横切面、脊柱旁矢状切面及冠状切面,双肾横切面显示“品”字排列的脊柱横断面及双肾肾门,膀胱检查切面包括脐动脉显示切面(经脐孔向胎儿足侧偏斜显示膀胱及其两侧的脐动脉)及下腹部正中矢状切面。

2 结果

5 968例胎儿中共检出泌尿系统发育不良的胎儿306例,其中101例为不可逆的泌尿系统畸形。具体分类见表1。泌尿系统发育不良的胎儿占全部所检胎儿总数的5.13%(306/5 968),泌尿系统畸形胎儿占全部所检胎儿总数的1.69%(101/5 968),泌尿系统畸形胎儿占泌尿系统发育不良胎儿总数的33.01%(101/306)。

在泌尿系统畸形的101例胎儿中,双肾畸形36例(35.64%,36/101),单侧肾脏畸形65例(64.36%,65/101)。无羊水或羊水量过少的27例(26.73%,27/101),为致死性畸形,其中双肾严重发育不良12例、双肾缺如9例、婴儿型多囊肾3例、尿道梗阻3例,这些病例的胎龄为16~33周,平均26周。

181例单纯肾积水中有轻度积水172例,中度积水9例,无重度积水。9例中度积水胎儿出生后追踪复查,发现其中4例(2.21%,4/181)仍可见轻度肾盂扩张。有30例肾盂积水并伴有输尿管扩张的胎儿,其中轻度积水25例,中度积水5例,无重度积水。经出生后随访有4例单侧肾盂积水及输尿管扩张未恢复(产前均为中度积水),检查发现2例为输尿管末端囊肿,2例为先天性巨输尿管。

25例肾脏多囊性疾病中有婴儿型多囊肾3例,成人型多囊肾4例,多囊性肾发育不良性肾病18例。3例婴儿型多囊肾有2例肾实质可见散在的直径约1~2 mm的细小囊性暗区。4例成人型多囊肾中2例为双侧发病,2例为单侧发病,4例胎儿均为父母一方有多囊肾病史。18例多囊性肾发育不良性肾病中12例为单侧发病,6例为双侧发病。

[收稿日期]2009-02-21;[修回日期]2009-04-22

[作者简介]肖永志,男,大学,主治医师。主攻方向:胎儿泌尿系统疾病的超声诊断。

[通讯作者]周启昌,男,教授,中南大学湘雅二医院超声诊断科,邮编:410011。

7例异位肾中有6例为盆腔异位肾,1例经引产后病理诊断为肝内异位肾,极为罕见。5例盆腔异位肾均为单侧肾脏异位,对侧肾脏位置、形态及结构正常。盆腔异位肾与对侧肾脏大小比较见表2。

5例重复肾均为单侧肾脏异常,其中3例有输尿管末端囊肿,最大1例大小约21 mm × 10 mm。3例尿道梗阻胎儿均为男性,双肾大小差别明显,其中1例单侧肾脏为多囊性改变。

306例泌尿系统发育不良病例中单纯泌尿系统发育不良238例(77.78%),合并其他系统畸形68例(22.22%),共89处畸形。这68例中,心脏结构畸形21例,心包积液3例,肺发育不良15例,侧脑室增宽9例,肢体短小8例,单脐动脉6例,淋巴管囊肿5例,唇腭裂2例,羊膜带综合征3例,全身皮肤水肿3例,胸腔积液3例,腹腔积液3例,膈疝2例,内脏外翻2例,无脑儿、美人鱼综合征、Holt-oram综合征、足内翻各1例。

表1 306例泌尿系统发育不良的结果

| 泌尿系统发育不良 | 例数 | 占总数的百分比(%) |
|-------------|-----|------------|
| 单纯肾积水 | 181 | 59.2 |
| 双侧肾积水并输尿管扩张 | 15 | 4.9 |
| 单侧肾积水并输尿管扩张 | 15 | 4.9 |
| 双侧肾脏发育不全 | 12 | 3.9 |
| 单侧肾脏发育不全 | 14 | 4.6 |
| 双侧肾脏缺如 | 9 | 2.9 |
| 单侧肾脏缺如 | 12 | 3.9 |
| 多囊性肾发育不良性肾病 | 18 | 5.9 |
| 婴儿型多囊肾 | 3 | 1.0 |
| 成人型多囊肾 | 4 | 1.3 |
| 肾脏单发囊肿 | 8 | 2.6 |
| 异位肾 | 7 | 2.3 |
| 重复肾 | 5 | 1.6 |
| 尿道梗阻 | 3 | 1.0 |
| 马蹄肾 | 1 | 0.3 |
| 合计 | 306 | 100 |

人体内永久的肾。在孕6~9周时,正常肾从盆腔上升到腰部。膀胱是由泄殖腔扩大并由尿直肠生殖隔分开形成的腹侧发育而来。以上过程紊乱或受阻,可出现多种泌尿系统畸形^[1]。

本研究中肾脏轻度积水胎儿共有197例,分析原因,我们认为肾盂暂时性分离可能为正常胎儿膀胱充盈压力增高所致。短暂性分离主要为轻度分离,一是母体孕激素影响,二是胎儿肾盂输尿管连接部的生理狭窄、弯曲或短暂性的膀胱输尿管返流所致。故肾盂分离在<10 mm范围内的轻度积水当属正常的生理性肾盂分离,一般无随访的必要^[2]。本文30例伴有输尿管扩张的肾盂积水胎儿,羊水量均正常。出生后一年内随访,仅有4例单侧肾盂积水及输尿管扩张未恢复,2例检查发现为输尿管末端囊肿,2例检查发现为先天性巨输尿管。这4个病例在产前漏诊与产前超声表现不明显及上述胎儿仅在我院进行了一次产前超声检查有关。本研究中8例产前B超提示肾盂积水而出生后仍然有异常的胎儿,其产前B超检查均为肾脏中度积水,可见对肾盂积水的胎儿产前要进行多次追踪复查,尤其是肾脏中度积水并输尿管扩张的病例,器质性病变可能性很大。

肾脏多囊性疾病种类较多,产前表现各不相同,遗传方式亦各不相同,有许多病理原因。可分为婴儿型多囊肾、成人型多囊肾、多囊性肾发育不良性肾病、尿路梗阻所致的囊状肾等^[3]。婴儿型多囊肾为常染色体隐性遗传病,超声表现为双侧肾脏一致性增大,肾内弥漫性回声增强,皮髓质分界不清,超声下见不到大量的囊性结构,仅部分病例可见散在的细小囊肿,由于此病变累及双肾,影响尿液生成,故膀胱不显示,羊水少。成人型多囊肾是常染色体显性遗传病,超声表现与婴儿型多囊肾相似,为肾脏增大,回声增强,可见少量囊肿,能较好的显示肾髓质,由于成人型多囊肾不引起胎儿肾功能不全,因此,羊水量在正常范围。多囊性肾发育不良性肾病,常为单侧发病,但也可双侧发病,本病无遗传,超声表现为肾脏有多个大小不等的囊性暗区,囊肿之间不相通,看不到肾皮质或仅有少部分肾皮质,肾脏集合系统不能正常显示。尿路梗阻所致的囊状肾是胎儿肾脏发育过程中尿液排出受阻,肾单位受到尿液挤压而使肾盏扩张的肾脏囊性疾病,本病无遗传性,常双侧发病,超声表现为腹腔内约肾脏位置可见烟斗状无回声区,透声好,可见输尿管扩张。婴儿型多囊肾与成人型多囊肾的区别主要看羊水量的多少,同时父母是否有多囊肾病史也是重要的鉴别依据。成

表2 盆腔异位肾与对侧肾脏大小的比较 (mm)

| 胎龄(周) | 盆腔异位肾大小 | 对侧肾脏大小 |
|-------|---------|---------|
| 24 | 30 × 19 | 33 × 20 |
| 27 | 18 × 12 | 42 × 25 |
| 28 | 23 × 13 | 49 × 33 |
| 30 | 27 × 17 | 43 × 21 |
| 32 | 33 × 23 | 51 × 27 |
| 39 | 31 × 20 | 48 × 28 |

3 讨论

泌尿系统从体节外侧的间介中胚层发育而来。原肾完全退化,中肾管发育成输尿管芽,后肾发育成

人型多囊肾临床上多是成人期才表现出临床症状,开始出现症状的平均年龄约为40岁,有的直至晚年仍然维持良好的肾功能^[4]。但本病亦可在小儿甚至胎儿期表现出来,此时仅有轻度肾脏疾病表现,而婴儿型多囊肾患者出生后很快死亡,很少存活至成年^[5,6]。成人型多囊肾有时易与多囊性肾发育不良性肾病相混淆,有无家族史是较好的鉴别方法。另外Winyard等^[7]认为,应用彩色多普勒超声有助于多囊性肾发育不良性肾病的诊断,表现为受累的肾脏肾血流减少,肾动脉细小或缺如,多普勒频谱出现显著异常,肾动脉收缩期波峰减小,并缺乏舒张期血流。有特征性超声表现者,多囊性肾发育不良性肾病产前诊断较容易,但有肾脏萎缩、囊肿较小或破裂者,产前诊断相对较困难^[8]。

大部分异位肾为单侧发病,对侧肾脏位置、形态及结构正常,但双侧肾脏大小均异常。异位的肾脏因是先天性病变,大部分比正常肾脏小,并且肾功能减退,而大部分对侧肾脏则会代偿性增大。因为一侧肾脏功能正常,所以羊水量正常。对异位肾、肾缺如及肾脏发育不全的病例需仔细鉴别,注意不要将增大的肾上腺误认为发育不全的肾脏,并且在作出肾缺如的诊断前一定要先排除异位肾的可能。

目前超声测量羊水的方法有两种,一种是测量羊水指数;另一种是测量羊水池最大垂直深度,二者比较,前者较为准确。羊水过少或偏少常合并严重的胎儿畸形或异常,其中最常见为胎儿泌尿系统发育异常。无羊水或羊水量过少是诊断严重泌尿系统畸形最初和最重要的线索^[9]。羊水在妊娠16周以后主要来源于尿液,无羊水或羊水量过少时要认真仔细检查泌尿系统。本组27例产前表现为羊水量过少或无羊水,为严重致死性畸形。羊水量正常也不能排除泌尿系统畸形^[10]。本组产前超声检查时大部分泌尿系统畸形者的羊水量正常,这些泌尿系统畸形包括一侧肾发育不良、一侧肾缺如、一侧肾积水、一侧异位肾、重复肾、成人型多囊肾、一侧多囊性肾发育不良性肾病、马蹄肾等。

泌尿系统发育不良病例合并其他系统畸形的发生率是较高的,许多其他系统的致死性畸形也常合并泌尿系统发育不良,而产前超声对泌尿系统器官的检查开展得很广泛,对泌尿系统异常和羊水量的变化也较为敏感,因此可作为早期发现其他系统畸形的线索之一。在本院进行产前超声检查的5968例胎儿中发现肺发育不良的有32例,而其中就有15例合并泌尿系统发育不良,由此可见当发现肺发育不良的胎儿时一定要注意是否合并泌尿系统的发育不良。

[参 考 文 献]

- [1] 罗纳德·W·杜德克. 胚胎学[M]. 北京: 中信出版社, 2004, 36-38.
- [2] 解左平, 金社红, 沈晓燕, 韩新洪, 袁华, 邱合荣, 等. 超声测量不同孕周胎儿肾脏大小及其临床意义[J]. 中国妇幼保健杂志, 2007, 22(15):7212.
- [3] Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidneys. Historical survey[J]. Arch Pathol, 1964, 77:459-465.
- [4] Hateboer N, Dijk MA, Bogdanova N, Coto E, Saqqar-Malik AK, San Millan JL, et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2[J]. Lancet, 1999, 353(9147):103-107.
- [5] Lonergan GL, Rice RR, Suarez ES. Autosomal recessive polycystic kidney disease: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2000, 20(3):837-855.
- [6] Davies CH, Stringer DA, Whyte H, Daneman A, Mancera K. Congenital hepatic fibrosis with saccular dilatation of intrahepatic bile ducts and infantile polycystic kidneys[J]. Pediatr Radiol, 1986, 16(4):302-305.
- [7] Winyard P, Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management[J]. Prenat Diagn, 2001, 21(11):924-935.
- [8] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2004, 271-272.
- [9] 李胜利, 陈秀兰, 陈琼瑛, 姚远, 毕静茹, 欧阳淑媛, 等. 产前超声检查在胎儿泌尿系统畸形诊断中价值[J/CD]. 中华医学超声杂志: 电子版, 2008, 5(4):589-594.
- [10] 孟华, 姜玉新, 戴晴, 杨萌, 张一休, 朱庆莉, 等. 羊水量正常时胎儿肾发育不良的超声诊断及临床意义[J]. 中华超声影像学杂志, 2008, 17(3):227-230.

(本文编辑: 吉耕中)