

先天性肾盂输尿管交界处梗阻诊疗专家共识

中华医学会小儿外科分会泌尿外科学组

通信作者: 陈方, Email: doctorchenfang@126.com;

杨屹, Email: yangy2@sj-hospital.org

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.11.002

Expert consensus on diagnosing and treating congenital ureteropelvic junction obstruction Group of

Urological Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association

Corresponding author: Chen Fang, Email: doctorchenfang@126.com; Yang Yi, Email: yangy2@sj-hospital.org

先天性肾盂输尿管交界处梗阻(ureteropelvic junction obstruction, UPJO)为尿液从肾盂流入近端输尿管障碍,进而导致集合系统扩张,并可能引起肾脏功能损害的一种泌尿系统畸形,它是引起新生儿肾积水最常见的病因^[1]。总发生率为 1:1 500,男女发病比例为 2:1^[1]。目前没有绝对的界限定义梗阻和非梗阻,也没有哪一个检查能够精确区分梗阻和非梗阻。目前比较公认的梗阻定义为 Koff (1987)提出的任何限制尿液排出,如果不予治疗将导致进行性肾功能的损害或限制儿童发育肾脏最终的功能潜能^[2]。目前 UPJO 治疗面临的挑战是确定哪些集合系统扩张的患儿可以保守观察,哪些需要药物治疗,哪些需要手术干预。在没有精确诊断梗阻方法的前提下,手术指征会一直存在争议。

一、诊断

超声的广泛应用提高了孕妇产前肾积水的检出率。尽管目前诊断手段种类繁多,各有优缺点,但是没有哪一种检查方法能够精确区分出梗阻与非梗阻。对肾积水的全面评估包括超声和利尿性肾核素显像在内的系列检查,并且需要在同一医疗机构,应用同样的技术,在标准条件下做系列检查,比较肾积水程度和分肾功能的变化,以此判断是否存在梗阻^[1]。

(一)超声检查

1. 产前超声检查 超声在孕 16~18 周可以检查到胎儿肾脏,而且几乎所有羊水均由胎儿尿液组成。评估胎儿泌尿系统最敏感的时期为孕 28 周。如果发现胎儿肾积水,超声检查应注意:积水侧别,积水严重程度,肾实质回声情况,肾积水还是肾输尿管积水,膀胱容量及膀胱排空情况,胎儿性别,羊水

量。建议依据测量的胎儿肾盂前后径(anterior-posterior renal pelvic diameter, APD)诊断产前肾积水,并评价其严重性^[1]。如果检查有胎儿肾积水,建议在孕 16~20 周行超声检查评价是否有下尿路梗阻、肾发育不良及肾外结构异常。建议肾积水胎儿,存在主要结构异常或额外的软体征(颈部透明度增加、鼻骨缺如、肠管回声异常、肾积水、心脏回声异常、肱骨股骨等长骨缩短、脉络丛囊肿、脑室扩大)时,需要去产科做遗传咨询及染色体检查。单侧肾积水胎儿,建议孕晚期至少做一次超声检查。双侧肾积水胎儿应监测的更频繁,根据检查出肾积水的孕周、积水严重程度和是否存在羊水过少等情况,4~6 周监测一次^[3]。目前还没有确定的 APD 阈值用于预测出生后患儿是否需要随访。

2. 产后超声检查 因为新生儿生后 48h 存在脱水少尿,故建议出生 48h 后再行泌尿系超声检查^[1]。但是对于严重病例(羊水减少、孤立肾积水或严重双侧肾积水的新生儿),建议出生后立即做超声检查。超声检查包括:肾盂扩张程度、肾盏扩张程度、肾脏大小、肾实质厚度、肾实质回声情况、输尿管情况、膀胱壁及残余尿情况^[1]。建议依据 APD、美国胎儿泌尿外科学会(Society for Fetal Urology, SFU)及 Onen 分级评估肾积水的严重程度。建议产前诊断的肾积水,出生后 48 h 到 1 周超声正常的新生儿,在生后 4~6 周再次行超声检查^[2]。建议单纯轻度单侧或双侧肾积水(APD<10 mm 或 SFU1~2 级)只行超声随访积水是否缓解或进展^[2]。

3. 超声肾积水分级系统 依据超声结果肾积水有多种分级系统,每种都有其特点及局限性。目前最常用的分级系统包括 APD、SFU、Onen 以及泌尿

系扩张(urinary tract dilation, UTD)分级系统。

APD是指肾脏横截面肾盂前后径的数值。APD分级系统是一种客观定量的肾积水分级系统。孕中期 $APD \geq 4$ mm,孕晚期 ≥ 7 mm诊断为胎儿肾积水。孕中期, 4 mm $\leq APD < 7$ mm为轻度积水, 7 mm $\leq APD \leq 10$ mm为中度积水, $APD > 10$ mm为重度积水;孕晚期, 7 mm $\leq APD < 9$ mm为轻度积水, 9 mm $\leq APD \leq 15$ mm为中度积水, $APD > 15$ mm为重度积水。大多数学者认为正常APD值1岁时为3 mm,18岁时为6 mm,99%的小于5岁儿童APD值小于10 mm^[4]。APD值评估的缺点是不能描述肾盂形态、肾盏扩张情况及肾实质厚度,并且受孕周、孕妇水化状态、膀胱张力及充盈程度的影响,目前也没有确定的APD阈值可以区分梗阻和非梗阻,即使严重的胎儿肾积水也有出生后缓解者,轻度胎儿肾积水也有出生后积水进展者。^[4]

美国胎儿泌尿外科协会(Society for Fetal Urology, SFU)在1993年提出SFU分级系统。SFU分级系统是根据肾盂、肾盏及肾实质情况进行分级,可以针对产前及产后积水进行评估。SFU分级系统目前被广泛接受,其具体标准为:集合系统无扩张为SFU0级;肾盂扩张未到肾外为SFU1级;肾盂扩张到肾外且主要肾盏扩张为SFU2级;SFU2级加次要肾盏扩张为SFU3级;SFU3级加肾皮质变薄为SFU4级。SFU系统的局限性在于很难区分节段性肾盏扩张或肾实质变薄^[4]。因此有学者建议将SFU4度肾积水分分为4A(节段性肾实质变薄)以及4B(弥散性肾实质变薄)两个亚级^[4]。Shapiro等^[5]在SFU分级基础上提出肾积水指数(hydronephrosis index, HI)概念,肾积水指数 $= 100 \times (\text{肾脏面积} - \text{肾盂及肾盏面积}) / (\text{肾脏面积})$ 。HI与SFU3度及4度积水相关性高,能够更敏感的检测出肾积水程度的变化^[5]。

2007年Onen^[6]提出新的肾积水分级系统,具体分级如下:0级,无肾积水;1级,只有肾盂扩张;2级,1级+肾盏扩张;3级,2级+受累侧肾实质厚度损失小于1/2;4级,2级+受累侧肾实质厚度损失大于1/2。Onen分级系统将SFU1、2级归于Onen1级,SFU3级归于Onen2级,SFU4级分为Onen3级及4级。Onen分级能够更精确评估肾内肾盂以及SFU4度肾积水^[6]。

2014年美国胎儿泌尿外科协会、儿科肾脏协会、儿科放射协会、超声协会等达成共识提出新的UTD分级系统,纳入的指标除了肾盂前后径还包

括:①肾盏扩张程度,包括区别中央性肾盏扩张还是外周性肾盏扩张(但有时在孕晚期之前很难区分出来);②肾实质厚度;③肾实质回声是否异常(可以与肝脏和脾脏对比),实质是否有囊肿,皮髓质分化是否异常;④输尿管是否扩张(一过性的输尿管可见是胎儿出生后的正常现象);⑤膀胱异常,包括膀胱壁增厚、输尿管末端囊肿、后尿道扩张;⑥产前超声无法解释的羊水减少^[7]。UTD分级系统将胎儿肾积水分分为UTDA1低风险组和UTDA2-3高风险组(表1)^[7]。UTDA1低风险组包括16~27孕周胎儿肾盂前后径 $\geq 4 \sim 7$ mm,28孕周以上胎儿肾盂前后径 $\geq 7 \sim 10$ mm;可以存在中央性肾盏扩张但无外周性肾盏扩张,肾实质厚度正常,肾实质回声正常,输尿管正常,膀胱正常,没有无法解释的羊水减少^[7]。UTDA2-3高风险组为16~27孕周胎儿肾盂前后径 ≥ 7 mm,28孕周以上胎儿肾盂前后径 ≥ 10 mm,或存在以下任何一个超声影像改变:外周肾盏扩张、肾实质变薄、肾实质回声异常、输尿管扩张、膀胱异常以及羊水减少^[7]。UTD分级系统将出生后肾积水也分为UTDP1(低风险)、UTDP2(重度风险)、UTDP3(高风险)组(表2)^[7]。UTDP1组:出生48 h后超声 10 mm \leq 肾盂前后径(APD) < 15 mm,中央型肾盏扩张但外周肾盏无扩张,无输尿管扩张,无膀胱异常,肾实质厚度和回声正常,如果中央肾盏扩张但ADP < 10 mm归为UTDP1组。UTDP2组:出生48 h后超声 $APD \geq 15$ mm,中央及外周肾盏扩张,输尿管扩张,但膀胱、肾实质厚度及回声正常,如果外周肾盏扩张但是 $APD < 15$ mm归为UTDP2组。UTDP3组:出生48 h后超声 $APD \geq 15$ mm,中央及外周肾盏扩张,输尿管扩张,肾实质变薄以及肾实质回声异常(包括肾实质回声增强,皮髓质界限不清),膀胱异常(膀胱壁增厚,输尿管末端囊肿,后尿道扩张),如果肾实质异常但是 $APD < 15$ mm归为UTDP3组^[7]。UTD分级系统能够提高评判间信度,评估医生更容易接受和应用^[8]。UTD分级系统能够更全面的评估集合系统扩张程度、肾脏实质情况、输尿管及膀胱情况以及羊水多少。

(二)排尿性膀胱尿道造影检查(voiding cystourethrogram, VCUG)

集合系统扩张患儿可能合并或原发病为以下病因:膀胱输尿管反流(存在于25%肾积水患儿)、尿道瓣膜、输尿管末端囊肿、膀胱憩室或神经源性膀胱^[1]。可以通过传统的排尿性膀胱尿道造影明确诊断。VCUG检查的绝对适应证包括:严重的双侧肾

表 1 产前泌尿系统扩张分级

分级	肾脏表现
UTD A1	16~27 周: 4 mm ≤ 肾盂前后径 < 7 mm; ≥ 28 周: 7 mm ≤ 肾盂前后径 < 10 mm 中央性肾盂扩张无外周性肾盂扩张, 无肾脏皮质变薄, 无输尿管扩张 无膀胱异常, 无无法解释的肾积水
UTD A2-3	16~27 周: 肾盂前后径 ≥ 7 mm; ≥ 28 周: 肾盂前后径 ≥ 10 mm 外周性肾盂扩张, 肾脏皮质变薄, 肾实质回声异常, 输尿管扩张 膀胱异常, 存在无法解释的羊水减少

注: UTD A1: 泌尿系扩张分级 A1; UTD A2-3: 泌尿系扩张分级 A2-3

表 2 产后泌尿系统扩张分级

分级	肾脏表现
UTD P1 低风险组	出生后 48 h 后彩超超 10 mm ≤ 肾盂前后径 < 15 mm, 中央肾盂扩张 肾皮质厚度正常, 肾皮质回声正常, 输尿管正常, 膀胱正常
UTD P2 中风险组	出生后 48 h 后彩超超肾盂前后径 ≥ 15 mm, 外周肾盂扩张 肾皮质厚度正常, 肾皮质回声正常, 输尿管异常, 膀胱正常
UTD P3 高风险组	出生后 48 h 后彩超超肾盂前后径 ≥ 15 mm, 外周肾盂扩张 肾皮质厚度异常, 肾皮质回声异常, 输尿管异常, 膀胱异常

注: UTD P1: 泌尿系扩张分级 P1; UTD P2: 泌尿系扩张分级 P2; UTD P3: 泌尿系扩张分级 P3

积水、膀胱以下尿路梗阻、输尿管扩张、重复肾以及膀胱或膀胱壁回声异常^[9]。相对适应证: 诊断 PUJO, 怀疑合并 VUR (如合并泌尿系感染、输尿管扩张、肾脏发育不良、积水严重程度和肾脏功能损害程度不成比例)^[9]。高度怀疑下尿路梗阻的患儿建议在生后 24~72h 行排尿性膀胱尿道造影检查, 其他病例可于生后 4~6 周行此项检查^[3]。

(三) 肾核素显像检查

利尿性肾核素显像是能够反映分肾功能及积水严重程度的一项检查。肾核素显像检查可以提供分肾功能和肾脏排泄情况, 反应肾脏排泄情况的指标包括 $T_{1/2}$ (半排时间)、肾排出效率 (renal output efficiency, OE)、标化的残余活性 (normalized residual activity, NORA)、肾皮质穿过时间 (parenchymal transit time, PTT) 等。既往认为 $T_{1/2}$ 小于 10min 可除外梗阻, 大于 20 min 可诊断梗阻, 在 10 min 到 20 min 之间为可疑梗阻^[10]。由于 $T_{1/2}$ 受很多因素影响, 包括: 选择的示踪剂, 应用速尿的时间及剂量, 水化的方法, 膀胱容量, 是否留置尿管, 排泄曲线的计

算方法等。因此, 如果 $T_{1/2}$ 小于 10 min 可以排除梗阻, 但是 $T_{1/2}$ 延长不能作为唯一确定是否存在梗阻的标准。如果在检查结束时大部分核素仍然滞留于集合系统, 可以做直立排尿后图像, 计算 NORA, 正常情况下排尿后 NORA < 0.1。充分水化 (15 ml/kg) 并且应用速尿的儿童 OE (40 min) > 89%, 比单独应用 $T_{1/2}$ 能更好地鉴别梗阻、可疑梗阻和非梗阻肾脏^[11-12]。目前推荐 NORA 和 OE 二个指标, NORA 更简单, OE 相对复杂, 但是结果不依赖于肾脏功能, 但是二者尚缺乏统一标准^[12-13]。

肾核素显像常用的显像剂包括钨^{99m} 巯基乙酰甘氨酸 (^{99m}Tcmercaptoacetyltriglycine, MAG3)、乙二胺四乙酸乙酯 (Ethylenedicysteine, Tc-EC) 或二乙烯三胺五乙酸 (Diethylenetriamine pentaacetic acid, DTPA)。DTPA 肾脏摄取分数 (extraction fraction) 大约为 20%, 而小管显像剂为 41%~86%, MAG3 为 40%~50%。90% MAG3 与血浆蛋白结合, 主要由近曲肾小管分泌清除, 不仅可以显示肾实质和集合系统, 还能提供很好的功能定量, 并且比其他显像剂需要的放射性低, 是目前评价肾脏功能及排泄情况最常用的显像剂。Tc-Ec 也是一个很好的小管显像剂。DTPA 过去广泛应用, 便宜, 可以测量 GFR, 但是不和血浆蛋白结合, 主要由肾小球滤过, 在肾实质滞留时间短, 目标背景比高, 使兴趣区 (region of interest, ROI) 选取困难, 对利尿的反应不迅速, 结果不好解释, 对于新生儿肾脏不成熟或肾脏功能受损肾小球滤过率低者不适合, 也不建议用于利尿性肾核素显像检查^[7]。

由于利尿性肾核素显像结果受很多因素影响, 为了标准化该技术, 使各个机构的检查以及各个检查之间具有可比性, 1992 年 SFU 和儿童核医学委员会发表了“Well-tempered Diuresis Renogram”指南, 要求利尿性肾核素显像在统一标准下进行, 包括检查前及检查中水化, 建议在检查前口服补液, 在注射显像剂 15 min 前静脉滴注生理盐水 (15 ml/kg) 30 min 以上, 并且此后以 4 ml·kg⁻¹·h⁻¹ 的滴速持续滴注, 直至检查完成; 应用利尿剂, 1 岁以下婴儿呋塞米建议用量为 1 mg/kg, 1 岁以上患儿用量为 0.5 mg/kg, 最大剂量不能超过 40 mg; 检查时留置尿管^[1]。另外还包括检查时患儿的体位、数据的采集和分析、兴趣区的选取^[14]。要认识到无症状产前诊断肾积水儿童存在排泄缓慢并不一定意味着有梗阻, 排泄缓慢可能由于扩张的肾盂导致示踪剂瘀滞, 直立排尿后可以排出, 也可由于 PUJ 或 VUJ 轻度

梗阻尚未致尿液流出明显受限和功能障碍,在这种情况下肾盂肾盏处于一个平衡状态^[15]。对于双侧重度肾积水,由于没有正常的对侧肾脏,分肾功能不能提供精确数据。水化不好或肾脏功能不好会导致肾脏对速尿的反应不好,巨大肾积水的“水库效应”导致假阳性结果,膀胱过度充盈阻碍核素的排泄。由于利尿性肾核素显像存在这些内在缺陷,因此临床应用该检查时应该标准化,并且需要系列检查,和系列超声检查共同判断是否存在梗阻。一些学者认为可以通过 F-15 或 F0 应用速尿,并采集延迟的排尿后数据,不需要静脉补液,仅检查前口服补液即可;通过分析额外采集的直立排尿数据替代留置尿管。但是神经源性膀胱、膀胱功能障碍、双侧巨输尿管以及膀胱输尿管反流患儿需要留置尿管^[16]。对于肾核素显像检查可能出现的积水侧肾脏功能高于正常侧肾脏功能的现象被称为“supranormal differential renal function”。这种现象出现的原因可能为:①应用 DTPA 为显像剂时的测量问题,主要为测量过程中扩张的肾盂及肾盏也被计算在内导致肾脏功能被高估;②轻度梗阻导致肾脏细胞增生,导致积水侧分肾功能升高。

由于新生儿肾脏发育不成熟,肾功能检查结果不可靠,目前建议在生后 4~6 周肾脏功能成熟之后进行此项检查^[1]。对于产前巨大肾积水,也可以在 1 个月内行核素检测,但是需要用肾小管示踪剂,并且不能获得准确的分肾功能,但是可以帮助判断积水肾脏工作的状态(如好、尚可、差,还是无功能)^[16]。

建议对没有 VUR 的单侧或双侧中重度肾积水(SFU3-4, APD>10 mm)、肾积水输尿管扩张的患儿行利尿性肾核素显像检查。建议应用利尿性肾图评估分肾功能和肾图曲线类型。如果生后随访泌尿系超声检查显示肾脏积水加重或重度肾积水持续无好转可于生后 3~6 个月复查利尿性肾核素显像^[3]。

(四)其他影像学检查

除以上检查外评估肾积水的影像学检查还包括磁共振尿路造影(magnetic resonance urography, MRU)、逆行和顺行泌尿系造影。MRU 是近年应用于泌尿系形态及功能测定的检查。检查所用的药物是钆乙炔三胺五乙酸和呋塞米。MRU 能清楚的显示泌尿系统解剖结构和肾脏的功能,和泌尿系超声检查相比能更好地评估肾盂输尿管交界处狭窄^[17],肾脏通过时间(即肾脏皮质增强至输尿管出现显影剂的时间)大于 8min 可定义为梗阻^[18]。肾

孟成形术前全麻下行逆行泌尿系造影可显示梗阻部位及是否存在输尿管远端梗阻,然而并不十分必要,但是对于二次手术的患儿能更好地诊断是否存在梗阻以及狭窄段的长度^[19-20]。在巨大肾积水以及肾功能不佳患儿中应用超声以及利尿肾核素显像很难确定是否存在梗阻以及梗阻部位,应用经皮穿刺顺行造影可以协助诊断。

(五)出生后随访

出生后应用超声和标准的利尿肾核素显像检查随访,随访频率依据初次检查时肾积水的严重程度和肾脏功能,目前尚无统一标准,重度肾积水及初次核素检查肾脏功能不好的患儿需要监测的更频繁,2 岁之内需要监测的更频繁,有学者建议肾脏功能正常的重度肾积水 2 岁内每 3 个月复查一次超声。有研究表明通过严密的监测可以很容易识别出需要手术干预的患儿,并且一旦肾脏功能下降,尽快手术可以使肾脏功能恢复,但是产前肾积水生后失访延迟手术者或肾脏功能下降后延迟手术者肾脏功能恢复差^[13,16,21]。

二、治疗

(一)产前治疗

治疗最重要的一方面首先是对肾积水患儿父母进行咨询。告知患儿父母 UPJO 总体预后较好,尽管有些患儿肾积水非常严重,但是不像严重的肾发育不良或发育不全,受累侧肾脏仍然有相对较好的肾脏功能。告知患儿家长何时能够确定诊断以及诊断的意义也是非常重要的^[1]。当患儿为双侧重度肾积水、双侧肾脏发育不良、进行性双侧肾积水伴有羊水减少以及肺发育不良时提示患儿病情严重^[1]。UPJO 极少需要宫内干预,如果需要,则在宫内干预治疗经验丰富的医学中心方可实施^[1]。

对于单侧或双侧胎儿肾积水不建议终止妊娠,除非存在威胁生命的肾外异常^[3]。对于单侧巨大肾积水也不建议宫内干预或早分娩,有人建议为避免难产,对于不合并羊水减少的巨大肾积水,在产程启动时行胎儿积水肾脏穿刺抽吸,但是如果产程过长意义不大^[22]。

(二)预防性使用抗生素

产前诊断肾积水的患儿预防性使用抗生素(continuous antibiotic prophylaxis, CAP)的益处以及副作用仍然存在一定争论。目前仅有的随机对照试验研究(randomized controlled trial, RCT)表明女性、未行包皮环切的男性患儿、未预防性使用抗生素、高级别肾积水、肾盂及输尿管扩张积水和膀胱输

尿管反流为泌尿系感染发生的独立风险因素^[1]。系统性回顾研究表明在降低产前诊断的肾积水患儿泌尿系感染风险方面,预防性使用抗生素不一定优于随访观察。然而未行包皮环切的男婴、高级别肾积水(SFU3级和4级肾积水)以及肾盂输尿管积水患儿发生泌尿系感染的风险非常高^[3]。所有产前和生后新生儿肾积水都应该咨询发生泌尿系感染的风险以及是否需要立即处理。未行包皮环切的男婴,高级别肾积水以及肾输尿管积水患儿建议应用CAP治疗^[1]。建议生后第一年预防性使用抗生素直至肾积水改善或者完成基础影像学评估^[3]。常用的预防性抗生素包括复方磺胺甲恶唑、甲氧苄氨嘧啶、呋喃妥因和一代头孢菌素^[23]。复方新诺明可以引起高胆红素血症或核黄疸,故6周内的新生儿不建议使用^[23]。呋喃妥因血清浓度低,故急性肾盂肾炎以及尿脓毒症患者不宜使用^[23]。此外呋喃妥因可以引起葡萄糖-6-磷酸脱氢酶患儿出现溶血,故此类患儿亦不宜应用^[23]。长期应用呋喃妥因(6个月以上)可引起肺纤维化,故此药不宜长期使用^[23]。

(三)手术治疗

目前UPJO的手术指征:①存在肾积水相关临床症状(疼痛、泌尿系感染);②初次评价肾积水分肾功能小于35%~40%、并且 $T_{1/2} > 20 \text{ min}$;③梗阻性肾图并且分肾功能大于40%者,行系列超声随访,如果积水加重、或积水持续并伴有肾实质变薄、或复查肾核素显像、分肾功能下降大于5%~10%;严重双侧肾积水(SFU3-4级)、或孤立肾严重肾积水,需要更积极治疗^[1,3]。随访肾积水加重的定义为:SFU分级升高一级,或者肾盂前后径增加10 mm或以上,无急性梗阻的情况下,2~4周复查时仍保持积水加重状态或进一步加重。

新生儿(1个月内)肾积水不建议手术治疗,除非出现影响生长发育、影响呼吸、喂养等情况,或者肾积水破裂,或者巨大肾积水超声系列随访明显加重^[24]。新生儿、婴幼儿不同年龄段对于麻醉和手术以及手术后护理的接受条件不一样,手术条件也不一样。新生儿肾盂、肾盏及肾小管顺应性好,即使随诊观察,肾功能损失也很小。另外,1个月内新生儿肾脏功能不成熟,肾核素检查结果不可靠,不能以此为标准来评判是否需要手术,应该结合利尿肾核素显像和超声系列随访结果,综合判断^[12]。

对于肾功能正常的双侧UPJO所致重度积水,先手术治疗相对较重侧肾积水,再治疗相对较轻侧肾积水;肾积水治疗经验丰富的手术医生亦可同时

行双侧肾盂输尿管成形术^[25]。如患儿出现肾功能不全,则先行双侧肾穿刺造瘘缓解肾脏压力,术后半年再根据肾功能恢复情况决定进一步治疗方案。

手术方式采用标准的开放Anderson-Hynes技术,成功率可达95%(90%~100%)。有经验的医生可以采用腹腔镜、腹膜后腔镜及机器人辅助手术,可获得相同的成功率^[26]。腹腔镜手术方式比开放手术有更好的美容效果,缩短了住院时间,减少了术后疼痛,恢复更快^[26]。机器人辅助肾盂成形术比腹腔镜手术更好操作,视野好,容易缝合并且增加工效,但是花费更高^[26]。不管开放手术还是微创手术,是否留置输尿管支架管可以根据患儿病情、术中情况及医生操作情况决定。如果留置双J管,术后取出时间可依据患儿病情及对所用支架管体内留置的限制决定。

虽然目前微创、机器人手术技术成熟,外科医生也应该根据患儿疾病特点和自身对技术掌握的程度合理应用。对于非常小的患儿进行肾积水微创手术治疗目前来看尚不能获得十分明显的益处,而且目前也不能确定微创手术治疗的适宜年龄。

肾盂输尿管成形术成功标准包括临床症状缓解、肾脏功能稳定或好转、肾盂前后径改善。肾盂输尿管成形术后再梗阻发生率为5%~10%,其原因可能为吻合口周围尿液刺激的炎症反应导致持续梗阻,异位血管持续存在,输尿管扭曲、高位,肾盂残留过多,输尿管狭窄段过长,有狭窄段残留,存在输尿管其他病变^[27]。再次梗阻出现的时间多为拔除支架管1~3个月出现,也有在手术后9~13年出现再梗阻者。术后再梗阻早期常表现为肾周引流增加(吻合口漏尿),如果持续超过10~14 d,可逆行放置输尿管支架管,吻合口可能会再通。有肾盂造瘘管者,吻合口通畅实验失败,需继续留置造瘘管。术后如出现发热、腹痛、积水加重伴有肾功能恶化,需要放置肾造瘘管减压肾脏。如果观察半年吻合口仍然不通,需要再次手术。术前需要仔细评估梗阻部位和输尿管病变范围以及肾脏功能,评估包括超声、顺行或逆行输尿管造影、肾核素显像等^[20]。手术方式包括球囊扩张、肾盂内切开、肾盂输尿管成形、输尿管肾盏成形术等方式。肾盂成形术仍然是再梗阻手术的金标准。

UPJO导致的巨大肾积水或肾脏发育不良合并重度肾积水,存在如下情况,并且对侧肾脏功能良好,可考虑手术切除患侧肾脏:①利尿肾核素显像提示患肾无功能或功能小于5%~10%,可以行肾穿

刺造瘘,穿刺造瘘 4~12 周后再次评价分肾功能,仍然小于 5%~10%;②利尿肾核素显像无功能或功能小于 5%~10%,术中放出积尿后肾皮质薄,或色泽苍白质韧,无可辨别的肾实质;③利尿肾核素显像提示肾脏无功能并且合并脓肾。

(四)术后随访

术后建议应用超声及利尿肾核素显像随访并监测血压及尿常规,随访策略目前暂无统一标准。建议术后 3 个月、6 个月、1 年以及之后每 1~2 年行泌尿系超声检查,术后半年至 1 年行利尿肾脏核素显像检查。如果超声随访过程中出现肾积水加重,需要复查利尿性肾核素显像。此外肾积水可能激活肾素血管紧张素醛固酮系统、增加肾交感神经活性、激活氧化应激以及一氧化氮减少,引起肾性高血压及蛋白尿,故建议术后监测血压及尿常规^[28]。目前随访时间亦无统一标准,部分肾积水患儿术后 9~13 年出现再梗阻,术后 15~20 年出现高血压及蛋白尿,故肾积水术后建议长期随访^[28]。

三、总结

常规的产前超声检查,提高了 UPJO 导致肾积水的检出率。为了诊断出有肾功恶化风险以及需要手术的梗阻病例,生后需谨慎反复评估。手术方法为标准化的 Anderson-Hynes 术式,而且 UPJO 临床预后良好。

(执笔:杨屹 殷晓鸣)

参与本共识制定和审定的专家(按单位及姓名首字拼音排序):重庆医科大学附属儿童医院(魏光辉);上海东方泌尿修复重建研究所(陈方);首都医科大学附属北京儿童医院(孙宁、张潍平);四川大学华西临床医学院/华西医院(黄鲁刚);浙江大学医学院附属儿童医院(唐达星);中国医科大学附属盛京医院小儿泌尿外科(杨屹、殷晓鸣)

参 考 文 献

- [1] Tekgül S, Dogan HS, Kocvara R, et al. Dilatation of the upper urinary tract [Z]. EAU Guidelines on Paediatric Urology, 2017; 49-53.
- [2] Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction[J]. J Urol, 1987, 138(2):390-390.
- [3] Sinha A, Bagga A, Krishna A, et al. Revised guidelines on management of antenatal hydronephrosis[J]. Indian Pediatr, 2013, 50:215-231. DOI:10.1007/s13312-013-0064-6.
- [4] Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C, et al. The society for fetal urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis [J]. J Pediatr Urol, 2010, 6(3):212-231. DOI:10.1016/j.jpuro.2010.02.205.
- [5] Shapiro SR, Wahl EF, Silberstein MJ, et al. Hydronephrosis index: a new method to track patients with hydronephrosis quantitatively [J]. J Urol, 2008, 72(3):536-539. DOI:10.1016/j.urology.2008.02.007.
- [6] Onen A. An alternative grading system to refine the criteria for severity of hydronephrosis and optimal treatment guidelines in neonates with primary UPJ-type hydronephrosis [J]. J Pediatr Urol, 2007, 3(3):200-205. DOI:10.1016/j.jpuro.2006.08.002.
- [7] Nguyen HT, Benson CB, Bromley B, et al. Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system) [J]. J Pediatr Urol, 2014, 10(6):982-998. DOI:10.1016/j.jpuro.2014.10.002.
- [8] Chalmers DJ, Meyers ML, Brodie KE, et al. Inter-rater reliability of the APD, SFU and UTD grading systems in fetal sonography and MRI[J]. J Pediatr Urol, 2016, 12(5):305.e1-305.e5. DOI:10.1016/j.jpuro.2016.06.012.
- [9] Psooy K, Pike J. Investigation and management of antenatally detected hydronephrosis[J]. Can Urol Assoc J, 2009, 3(1):69-72. DOI:10.5489/auaj.1027.
- [10] Conway JJ. "Well-tempered" diuresis renography: its historical development, physiological and technical pitfalls, and standardized technique protocol [J]. Semin Nucl Med, 1992, 22(2):74-84. DOI:10.1016/S0001-2998(05)80083-2.
- [11] Sussman RD, Blum ES, Sprague BM, et al. Prediction of clinical outcomes in prenatal hydronephrosis; importance of gravity assisted drainage [J]. J Urol, 2017, 197(3Pt2):838-844. DOI:10.1016/j.juro.2016.09.111.
- [12] Durand E, Blafox MD, Britton KE, et al. International Scientific Committee of Radionuclides in Nephrourology (ISCORN) consensus on renal transit time measurements [J]. Semin Nucl Med, 2008, 38(1):82-102. DOI:10.1053/j.semnuclmed.2007.09.009.
- [13] Eskild-Jensen A, Gordon I, Piepsz A, et al. Congenital unilateral hydronephrosis; a review of the impact of diuretic renography on clinical treatment [J]. J Urol, 2005, 173(5):1471-1476. DOI:10.1097/01.ju.0000157384.32215.fe.
- [14] Conway JJ, Maizels M. The well tempered diuretic renogram; a standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. A report from combined meetings of The Society for Fetal Urology and members of The Pediatric Nuclear Medicine Council-The Society of Nuclear Medicine [J]. J Nucl Med, 1992, 33(11):2047-2051.
- [15] Mendichovszky I, Solar BT, Smeulders N, et al. Nuclear medicine in pediatric nephro-urology: an overview [J]. Semin Nucl Med, 2017, 47(3):204-228. DOI:10.1053/j.semnuclmed.2016.12.002.
- [16] Piepsz A. Antenatal detection of pelviureteric junction stenosis; main controversies [J]. Semin Nucl Med, 2011, 41(1):11-9. DOI:10.1053/j.semnuclmed.2010.07.008.
- [17] McMann LP, Kirsh AJ, Scherz HC, et al. Magnetic resonance urography in the evaluation of prenatally diagnosed hydronephrosis and renal dysgenesis [J]. J Urol, 2006, 176(4 Pt 2):1786-1792. DOI:10.1016/j.juro.2006.05.025.
- [18] Docimo SG. Clinical Pediatric Urology [M]. 5th ed. London: Informa Healthcare, 2007; 454-459.
- [19] Rushton HG, Salem Y, Belman AB, et al. Pediatric pyeloplasty: is routine retrograde pyelography necessary? [J]. J Urol, 1994, 152:604-610.

- [20] Thomas JC, DeMarco RT, Donohoe JM, et al. Management of the failed pyeloplasty: a contemporary review [J]. J Urol, 2005, 174: 2363-2366. DOI: 10. 1097/01. ju. 0000180420. 11915. 31.
- [21] Ulman I, Jayanthi VR, Koff SA. The long-term followup of newborns with severe unilateral hydronephrosis initially treated nonoperatively [J]. J Urol, 2000, 164(3 Pt 2): 1101-1105. DOI: 10. 1016/S0022-5347(05)67262-X.
- [22] Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. Campbell-Walsh Urology[M]. 11th ed. Philadelphia;Elsevier,2016;2878.
- [23] Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. Campbell-Walsh Urology[M]. 11th ed. Philadelphia;Elsevier,2016;2945.
- [24] Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. Campbell-Walsh Urology[M]. 11th ed. Philadelphia;Elsevier,2016;3058.
- [25] Kim J, Hong S, Park CH, et al. Management of severe bilateral ureteropelvic junction obstruction in neonates with prenatally diagnosed bilateral hydronephrosis [J]. Korean J Urol, 2010, 51(9): 653-656. DOI: 10. 4111/kju. 2010. 51. 9. 653.
- [26] Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. Campbell-Walsh Urology[M]. 11th ed. Philadelphia;Elsevier,2016;3059-3066.
- [27] Persky L, McDougal WS, Kedia K. Management of initial pyeloplasty failure [J]. J Urol, 1981, 125(5): 695-697. DOI: 10. 1016/S0022-5347(17)55166-6.
- [28] Lee HE, Park K, Choi H. An analysis of long-term occurrence of renal complications following pediatric pyeloplasty [J]. J Pediatr Urol, 2014, 10; 1083-1088. DOI: 10. 1016/j. jpurol. 2014. 03. 015.

(收稿日期:2018-04-25)

