

论 著

先天性多囊肝、多囊肾CT影像学特征及病理对比分析*

四川省达州市中心医院肾病内科

(四川 达州 635000)

童 心 邓剑波 沈 莉

【摘要】目的 对比分析先天性多囊肝、多囊肾CT影像学特征和病理表现。**方法** 将2013年1月至2018年5月于我院就诊治疗的26例先天性多囊肝、多囊肾患者作为研究对象,所有患者入院后均行多层螺旋CT平扫+增强检查和手术治疗,收集所有患者影像学及手术病理资料,分析并总结先天性多囊肝、多囊肾患者影像学特征。**结果** 26例患者肝实质及肾实质均受累,其中单侧多囊肾18例,双侧多囊肾8例,共存在囊肿病灶146个,且可见由多个小囊互相融合组成的大囊,囊肿与囊肿之间不相交通。在多层螺旋CT平扫中,先天性多囊肝、多囊肾可显示肝实质内可见多发低密度病灶,且边缘较为清晰光滑,部分典型囊肿内部密度均匀;肾脏示单肾或双肾多发大小不等低密度灶,边缘光滑,囊肿内部以较为均匀的低密度。增强扫描显示,肝脏及肾脏囊肿囊壁及分隔强化,囊内始终无强化,增强后边缘更锐利。病理学检查结果显示肝脏和肾脏上存在大小不一囊肿,囊肿病灶内充满清亮无色液体,切面亦见多个大小不等的囊腔,部分囊内见灰色液体;肾脏多发病灶,其囊壁以纤维组织为主,未见明显正常肾脏组织结构,可见部分肾小管上皮,且囊壁附近存在小结石,囊肿伴钙化呈弧形或片状。**结论** CT检查先天性多囊肝、多囊肾所表现的肝脏及肾脏图像与其病理学结果成分相对应,故其在诊断先天性多囊肝、多囊肾上具有较高的临床价值。

【关键词】 先天性; 多囊肝、多囊肾; 多层螺旋CT; 病理表现

【中图分类号】 R575; R692.12

【文献标识码】 A

【基金项目】 四川省卫计委科研课题 (17PJ065)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2019.09.034

通讯作者: 童 心

CT Imaging Features and Pathological Analysis of Congenital Polycystic Liver and Polycystic Kidney*

TONG Xin, DENG Jian-bo, SHEN Li. Department of Nephrology, Dazhou Central Hospital, Dazhou 635000, Sichuan Province, China

[Abstract] **Objective** To compare and analyze the CT imaging features and pathological manifestations of congenital polycystic liver and polycystic kidney. **Methods** A total of 26 patients with congenital polycystic liver and polycystic kidney who were treated in our hospital from January 2013 to May 2018 were included into the study. All patients underwent multi-slice spiral CT plain scan, enhanced examination and surgical treatment. The data of imaging and pathology of All patients was collected. The imaging characteristics of congenital polycystic liver and polycystic kidney were analyzed and summarized. **Results** Cystic lesions were found in the liver and kidney of 26 patients, including 18 cases of unilateral polycystic kidney and 8 cases of bilateral polycystic kidney, with 146 cystic lesions in total. A large cyst composed of multiple vesicles fused with each other is seen. In MSCT plain scan, congenital polycystic liver and polycystic kidney can show multiple low-density lesions in liver parenchyma, with clear and smooth edges and uniform density in some typical cysts. The enhancement scan showed that the cyst wall and septal enhancement were found in the lesion, but there was no enhancement in the cyst. There were multiple lesions in the kidney, and the cyst wall was dominated by fibrous tissue, but no obvious normal renal tissue structure was observed. Some renal tubular epithelium could be seen, and there were small stones near the cyst wall, and cysts with calcification were curved or flaky. **Conclusion** CT images of the liver and kidney in the examination of congenital polycystic liver and polycystic kidney correspond to the pathological results, so it has a high clinical value in the diagnosis of congenital polycystic liver and polycystic kidney.

[Key words] Congenital; Polycystic Liver; Polycystic Kidney; Multi-slice Spiral CT; Pathological Manifestations

相关研究显示,由于外界环境及遗传等多种因素,我国近年遗传性疾病患者逐渐增多,其对患者及其家庭均可带来一定的影响^[1]。而先天性多囊肝并多囊肾是目前临床上较为少见的一种先天性疾病,属于显性遗传疾病的一种^[2]。且有数据表明,因多种因素所致该疾病发病率在近年呈逐渐上升趋势,已成为目前临床的研究热点^[3]。分析既往临床病例资料可知,先天性多囊肝并多囊肾患者其主要表现为肝脏肾脏多发散在的囊肿,随着病情的进展可导致患者肝肾功能受到一定的损害,严重者可危及患者生命安全,故及时明确诊断并积极治疗是改善先天性多囊肝并多囊肾患者预后的关键措施^[4-5]。近年来,临床上对于多囊肝并多囊肾的诊断主要依赖于临床症状、影像学检查和实验室结果联合诊断,其中影像学中CT和MRI的灵敏度和特异性也被多项研究所证实,但关于其影像学相关特征与病理学检查间的相关性尚未明确^[6-7]。本文旨在收集26例先天性多囊肝、多囊肾患者影像学及手术病理资料,分析其影像学特征和病理表现,并对其进行对比分析,为临床上多囊肝、多囊肾的诊断进一步提供理论依据。具体报道内容如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2013年1月至2018年5月于我院就治疗的26例先天性多囊肝、多囊肾患者作为研究对象,其中男16例,女10例,年龄28~70岁,平均年龄为(46.20±4.30)岁。26例患者中8例因小便异常和腰部疼痛入院,5例患者因正常体检发现,4例患者因腹部渐增包块入院,4例患者因高血压入院检查发现,余5例患者因其他症状被发现。纳入标准:

(1)所有患者入院完善相关准备后均行手术治疗且术后病理均证实为先天性多囊肝并多囊肾^[8]; (2)所有患者入院后均行多层螺旋CT平扫+增强检查; (3)所有患者及其家属均知情本研究并签署知情同意书。排除标准: (1)后天继发性多囊肝、多囊肾者; (2)存在恶性肿瘤者; (3)存在其他肝脏和肾脏疾病者; (4)对造影剂过敏者; (5)相关影像学及病理资料不完整或缺乏准确性者。

1.2 检查方法

1.2.1 多层螺旋CT平扫+增强检查: 采用Elincent双螺旋机64排螺旋CT扫描,扫描开始前30分钟口服400mL泛影葡胺溶液(1.5%),开始检查前5分钟再次口服200mL泛影葡胺溶液(1.5%),嘱咐患者采取常规仰卧位,保证平静呼吸期间屏气,扫描范围为从膈顶到肝脏下缘进行平扫后再沿肾上极至肾下极扫描。扫描参数为螺距为1,层厚10mm,管电压、管电流分别为120kV与200mA。同时进行增强扫描,增强扫描采用经肘前静脉注射50mL优维显(60%),注射速率3~4mL/s。

1.2.2 病理检查: 所有患者均于术中切取标本,切取标本收集后于4%的中性甲醛固定,进行常规脱水、石蜡包埋,HE色,光学显微镜下观察,均由两名病理科医师完成诊断。

1.3 研究内容 收集所有患者影像学 and 手术病理资料,分析先天性多囊肝、多囊肾患者影像学特征和病理表现,并对其进行对比分析,为临床上多囊肝、多囊肾的诊断进一步提供理论依据。

1.4 统计学方法 所有数据均采用SPSS18.0统计软件包处理,计数资料采用 χ^2 检验,以 $P < 0.05$ 有统计学意义。

2 结果

2.1 26例先天性多囊肝、多囊肾具体情况 总结26例患者临床病例资料可知,26例患者均为先天性多囊肝并多囊肾,且所有患者肝实质及肾实质均受累,其中单侧多囊肾18例,双侧多囊肾8例,共存在囊肿病灶146个,且可见由多个小囊互相融合组成的大囊,囊肿与囊肿之间不相交通。囊肿病灶直径为0.52~7.24cm,平均直径为(3.24±0.62)cm。

2.2 先天性多囊肝、多囊肾在多层螺旋CT和病理检查中的表现 整理分析26例患者临床影像学及病理资料可知,在多层螺旋CT平扫中,先天性多囊肝、多囊肾可显示肝实质内可见多发病灶,呈低密度(见图1),且囊肿病灶边缘较为清晰光滑,部分典型囊肿其内部密度均匀,CT值约为14.0HU;肾脏示单肾或双肾可见多发大小不等低密度灶(见图2),肾脏表面表现为深浅程度不一的分叶,髓质、肾皮均可被多个体积大小不一的囊肿所代替,且该囊肿为圆形或类圆形,囊肿密度呈现为水样低密度,且边缘较为光滑,囊肿内部以较为均匀低密度显示,CT值约为7.6HU。增强扫描显示,肝脏及肾脏囊肿其病灶内部均出现部分间隔强化,但

肝实质内见多发低密度灶其动脉期、静脉期(见图3)和延迟期以及双肾多发低密度灶动脉期、静脉期和延迟期(见图4)均未见明显强化。病理学检查结果显示肝脏上存在大小不一囊肿,囊肿病灶内充满清亮无色液体,切面亦见多个大小不等的囊腔,未见正常肝脏,部分囊内见部分灰色液体;肾脏明显增大,表面可见大小不等的突起囊肿,呈棕红暗红色,囊壁较薄,以纤维组织为主,未见明显正常肾脏组织结构,可见部分肾小管上皮,且囊壁附近存在小结石,囊肿伴钙化呈弧形或片状。且将囊肿从中间纵向剖开时可见淡黄色或脓性黄褐色、巧克力色及脓性液体从中流出。

3 讨论

既往研究显示,先天性多囊肝其病灶囊壁下方存在许多动脉血管,而随着病情的进展即囊肿的逐渐长大,可对其血管造成一定的压迫,进而产生疼痛,当压力逐渐增大而压迫血管时可导致囊内出血进而加大继发感染的可能,严重者可造成多器官衰竭而危及患者生命安全^[9-10]。而曾有文献报道,先天性多囊肾是仅次于肾炎、肾盂肾炎而引发肾衰的主要原因,对患者肾功能可造成一定的影响,可导致患者生存质量显著下降^[11-12]。由此可见,及时对其进行准确诊断是目前临床上治疗先天性多囊肝、多囊肾过程中最为主要的措施之一。而分析既往病理学研究可知,先天性多囊肝并多囊肾又被称之为肝肾多囊病,其中多囊肝大多是在多囊肾基础上进行基因突变的结果,当发生多囊肾时,在局部肾小球包曼氏囊至集合管间扩张过程中起着极为重要的联系,而当直径

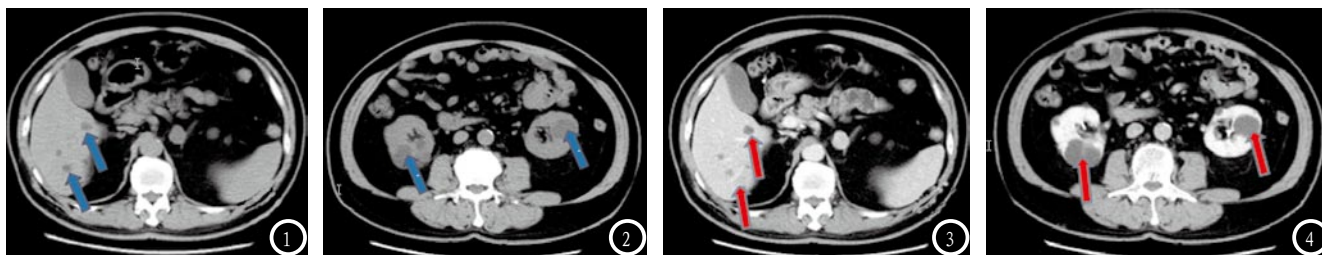


图1 CT平扫示肝实质内见多发低密度灶(见↓); 图2 CT平扫示双肾多发大小不等低密度灶; 图3 CT增强示双肾见多发大小不等低密度灶静脉期未见明显强化; 图4 CT增强示双肾多发低密度灶静延迟期未见明显强化。

扩张至数毫米时则会与自身肾小管脱离, 形成充满液体的独立囊肿^[13-14]。随着病情的进展, 当囊肿逐渐长大对附近肾实质组织进行压迫时, 可导致其发生局部缺血性坏死从而堵塞正常肾小管最终导致肾功能受到损害, 故绝大多数患者在就诊治疗时肾脏功能损害较为严重, 而肝功能受损较轻^[15]。

随着影像学技术的不断进步和发展, 多种影像学检查手段在临床上被广泛应用, 其中多层螺旋CT检查最为常用。本组研究结果显示, 在CT检查中先天性多囊肝、多囊肾可见在肝实质和肾实质内见多发病灶, 均以低密度显示, 且囊肿病灶边缘均较为清晰光滑, 部分典型囊肿其内部可表现为均匀密度, 在多囊肾中其肾脏表面还可表现为深浅程度不一的分叶, 髓质、肾皮均可被多个体积大小不一的圆形或类似圆形囊肿所代替。进一步增强扫描可见肝脏及肾脏囊肿其病灶内部均出现部分间隔强化, 但病灶在动脉期、静脉期和延迟期均未见明显强化。而病理学结果显示肝脏上存在大小不一囊肿, 肾脏出现明显增大, 表面可见大小不等的囊肿突起, 与CT检查表现一致。而在肝脏囊肿病灶内充满清亮无色液体, 切面亦见多个大小不等的囊腔, 未见正常肝脏, 部分囊内见部分灰色液体、肾脏表面囊肿呈棕红暗红色, 囊壁较薄, 以纤维组织为主, 未见明显正常肾

脏组织结构, 可见部分肾小管上皮, 且囊壁附近存在小结石, 囊肿伴钙化呈弧形或片状。且将囊肿从中间纵向剖开时可见淡黄色或脓性黄褐色、巧克力色及脓性液体从中流出。考虑原因可能出现囊内出血及感染, 与CT检查中显示水样密度灶类似。且病理结果中显示多囊肾囊壁附近存在小结石, 囊肿伴钙化呈弧形或片状, 即与CT增强中示囊肿其病灶内部均出现部分间隔强化相符合。

综上所述, CT检查先天性多囊肝、多囊肾所表现的肝脏及肾脏图像与其病理学结果成分相对应, 故其在诊断先天性多囊肝、多囊肾上具有较为显著的临床价值。

参考文献

- [1] Chao C T, Huang J, Kao T W. Stroke after cyst fenestration in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease and polycystic liver disease: Not necessarily aneurysm-related[J]. Journal of the Formosan Medical Association, 2016, 115 (2): 132-133.
- [2] 郑建国, 马旭, 郑栓, 等. 先天性成人多囊肾的CT、MRI影像学特征及与病理学对比研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 15 (7): 484-486.
- [3] 田青, 袁建军, 王绮, 等. 超声对Caroli综合征合并先天性肝纤维化、常染色体隐性遗传性多囊肾的诊断价值[J]. 中华超声影像学杂志, 2017, 26 (6): 426-428.
- [4] 杨夕樱, 朱灵平, 刘雪芹, 等. 基因诊断Caroli综合征合并常染色体隐性遗传性多囊肾1例及文献回顾[J]. 北京大学学报(医学版), 2018, 50 (2): 335-339.
- [5] 邹国华, 曾永林, 梁东泽. 脂肪肝患者240例相关知识调查分析[J]. 预防医学情报杂志, 2018, 33 (5): 184-186.
- [6] 李镇利, 王正, 韩骏, 等. 多囊肝的发病机制和临床治疗进展[J]. 肝胆胰外科杂志, 2017, 29 (3): 252-255.
- [7] 何雪娟, 马向阳, 李宝丽, 等. 载脂蛋白E基因多态性与肝纤维化遗传易感性关系的Meta分析[J]. 预防医学情报杂志, 2016, 32 (6): 576-581.
- [8] Kim M H, Kim D W. Incidental Detection of Peri-Renal Hemorrhage on F-18 FDG PET/CT Imaging in a Patient with Polycystic Kidney Disease[J]. Nuclear Medicine & Molecular Imaging, 2018, 52 (3): 1-4.
- [9] 李香龙. 成人型多囊肾的超声诊断[J]. 养生保健指南, 2017, 20 (8): 364-366.
- [10] 姚永梅, 陈晓君, 李佳灵, 等. 出院后护理干预对肾病综合征患者的疗效影响分析[J]. 职业卫生与病伤, 2017, 32 (3): 166-168.
- [11] 魏君, 王艺璇, 纪磊, 等. 多囊肾反复发热囊内感染1例[J]. 中国实验诊断学, 2016, 20 (9): 1595-1596.
- [12] 刘蕾. 产前超声诊断胎儿肾脏发育异常的临床分析(35例)[J]. 医疗装备, 2017, 30 (6): 143-144.
- [13] 付俊. X线、CT及MRI检查在早期强直性脊柱炎诊断中的应用价值[J]. 保健医学研究与实践, 2017, 14 (2): 73-75.
- [14] 马桥, 刘德明. 四川省CT机质量控制与辐射防护检测结果分析[J]. 职业卫生与病伤, 2015, 30 (3): 161-163.
- [15] 常园园, 翟效月, 范秋灵. 水通道蛋白与多囊肾病的研究进展[J]. 解剖科学进展, 2016, 21 (5): 520-522.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2018-12-11