论著

CT和MRI诊断先天性成 人多囊肾病的价值观察*

郑 峰 姜 燕* 臧秀娟 夏燕平

上海市松江区中心医院肾内科 (上海松江 201600)

【摘要】目的 探讨计算机断层扫描(CT)和磁共振 (MRI)对先天性成人多囊肾病(ADPKD)的诊断价值。 方法 选取2017年1月至2020年3月本院确诊的先天 性成人多囊肾病患者74例,所有患者均采用CT与 MRI进行检测,以穿刺组织活检或手术结束后,以 病理诊断结果为金标准,比较两组CT、MRI影像学 表现与诊断结果。结果 ADPKD患者肾脏CT影像结 果表现为宽径范围为7.10cm~8.93cm, 长径范围为 16.64cm~22.07cm, 平均CT值为(7.45±1.33)HU; 钙化33例,结石9例,出血5例,合并多囊肝14例; MRI检查显示T1WI呈低信号, T2WI呈高信号时, 存 在数量不一、大小不等的不规则囊肿性信号影; T₁WI与T₂WI呈等信号时,囊肿壁边界清晰,肾区未 有正常肾盂结构; CT与MRI联合检测的阳性检出率 与灵敏度显著高于CT、MRI单项检测(P<0.05), CT 与MRI联合检测的漏诊率显著低于CT、MRI单项检 测(P<0.05)。结论 CT结合MRI对ADPKD具有更为精 准的诊断,能反映出患者肾实质与其他器官的受累 程度,囊肿直径,钙化、结石、出血情况,可作为 ADPKD早期诊断的有效方法。

【关键词】计算机断层扫描;磁共振;先天性成人 多囊肾病;诊断价值

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】上海市松江区科学技术攻关项目 (19sjkjgg71)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.09.047

Diagnostic Value of CT And MRI in Adult Dominant Polycystic Kidney Disease*

ZHENG Feng, JIANG Yan*, ZANG Xiu-juan, XIA Yan-ping.

Department of Nephrology, Songjiang District Central Hospital, Shanghai, Songjiang 201600, Shanghai, China

ABSTRACT

Objective To explore the diagnostic value of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) in adult dominant polycystic kidney disease (ADPKD). Methods A total of 74 patients who were confirmed with ADPKD in the hospital from January 2017 to March 2020 were enrolled. All were detected by CT and MRI. After the biopsy or surgery for puncture tissues, taking pathological diagnosis results as the golden standard, imaging findings and diagnosis results of CT and MRI were compared between the two groups. Results CT imaging results of ADPKD patients showed that renal wide diameter range, long diameter range and mean CT value were 7.10cm~8.93cm, 16.64cm~22.07cm and (7.45±1.33) HU, respectively. There were 33 cases with calcification, 9 cases with stones, 5 cases with hemorrhage and 14 cases with polycystic liver. MRI examination showed that when T₁WI showed low signal and T₂WI showed high signal, there were irregular and cystic signal shadows of different quantity and size. When T₁WI and T₂WI showed equal signal, boundary of cyst wall was clear, and there was no normal renal pelvis structure in renal area. The positive detection rate and sensitivity of CT combined with MRI were significantly higher than those of CT and MRI alone (P<0.05), while whose missed diagnosis rate was significantly lower than that of CT and MRI alone (P<0.05). Conclusion CT combined with MRI can more accurately diagnose ADPKD, which can reflect the involvement degree of renal parenchyma and other organs. Cyst diameter, calcification, stones and hemorrhage status can be applied as effective methods for early diagnosis of ADPKD.

Keywords: Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging; Adult Dominant Polycystic Kidney Disease; Diagnostic Value

先天性成人多囊肾病(adult dominant polycystic kidney disease,ADPKD)是一种常染色体显性遗传的单基因遗传疾病,患者几乎100%会外显为遗传性多囊肾,男女均可发病^[1]。根据孟德斯鸠遗传定律,子代遗传得到病理基因的可能高达50%,因此临床上常出现连续几代人均为ADPKD^[2]。ADPKD患者是在胚胎期就已表现出肾小管与集合管发育联结不良,导致尿液的分泌与排除受阻,早期表现不显著,后期表现为肾小管滞留性囊肿,临床多表现为双侧肾肿大,肾皮质与髓质出现一个或多个液性囊肿,易引起继发性的肾功能损害,严重者可影响全身多个系统和器官(消化系统、心脑血管系统、中枢神经系统)^[3]。Yoshimi等人^[4]的研究发现,先天性成人多囊肾病患者手术治疗效果及预后情况与早期诊断密切相关。本研究旨在探讨计算机断层扫描(computed tomography,CT)和磁共振(magnetic resonance imaging,MRI)对ADPKD的诊断价值,为临床诊断提供参考依据。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取2017年1月至2020年3月本院确诊的ADPKD患者74例,其中男性43例,女性31例,年龄28~65岁,平均年龄(42.51±5.23)岁。

纳入标准:符合多囊肾病诊断标准^[5];年龄≥18周岁;患者知情且自愿参与本研究。 排除标准:因尿毒症导致的获得性肾囊肿;病历资料不完整者。

1.2 诊断方法

1.2.1 CT诊断 采用GE公司生产的Light Speed Plus CT机,检查前半小时饮水500mL充盈膀胱肾脏。患者取仰卧位,沿膈肌至耻骨联合平扫,参数设定如下:管电压120kV,电流200mA,层间距和螺间距分别为10mm、12mm。常规平扫结束后经肘静脉注射增强显影剂,行增强扫描。

1.2.2 MRI诊断 采用美国GE公司的1.5T MRI仪进行检测,所有患者均空腹5~6h,采用仰卧体位,头前脚后进入仪器,检测范围为:膈肌至耻骨联合,检测参数为:轴位快速自旋回波 T_1 重复时间TR/TE=400ms/16ms,快速恢复自旋回波 T_2 重复时间TR/TE=3600ms/87ms,NEX=4次,矩阵为 384×256 ,FOV为 $38cm\times38cm\times40cm\times40cm$,层间距为 $1.5\sim2mm$,层厚为7mm。

1.2.3 病理诊断方法 先天性成人多囊肾病患者在穿刺组织活检或手术结束后,取肿瘤组织送检,将组织病理切片,以苏木素-伊红(hematoxylin-eosin staining,HE)染色后,进行显微镜下镜检。

CT、MRI与病理诊断结果由两名副主任医师行双盲法诊断,如有异议交由主任医师进行评判。

1.3 统计学处理 采用SPSS 23.0统计学软件进行数据分析,计数资料用率表示,采用 x^2 检验,计量资料采用 $x \pm s$ 表示,采用t检验。P < 0.05提示有统计学意义。

2 结 果

2.1 囊肿情况及病理学结果 肾脏标本:肾脏明显增大,表面呈现大小不均一的凸起,凸起部表面张力较高,呈暗红色,肾脏黏膜黏连,分离黏膜后纵向从肾脏中间剖开,表现为脓性液体(淡黄色、暗绿色、巧克力色等)从囊肿中流出,囊肿壁薄,囊肿与肾盏,与肾盂不交通,肾脏实质呈现变薄或消失。病理检测:镜下可见肾脏囊肿壁的主要组成部位为纤维组织,部分切片可见肾小管上皮结构当生

部分切除肝脏标本:囊肿大小不均一,表面呈现大小不均一的 凸起,切面呈现一个或多个大小不等的囊腔,多数囊肿内无色液体 充盈,部分囊肿内有灰白色液体。病理检测:镜下观察囊壁为扁平 单层上皮样结构,呈胆管上皮样改变,局部可见片状坏死,并伴有 一定程度的肝脏纤维结节样增生。

2.2 CT检测影像表现 肾脏呈分叶状增大,肾周间隙变窄,根据 CT影像结果表现出的扫描层数、层距及层厚,测量其经肾门的宽径,其宽径范围为7.10cm~8.93cm,明显超过国人正常平均宽径值(6.48±0.25cm);测得其长径范围为16.64cm~22.07cm,明显超过国人正常平均长径值(19.48±2.12cm)^[1]。(2)肾脏皮质与髓质内可见多发性的低密度区(大小不均的类圆形),囊肿壁薄,边缘较为清晰,囊肿之间部分似互相交通,增强扫描后可见肾正常实质之间有较多小囊肿;囊肿CT值为I~30HU,平均CT值为(7.45±1.33)HU,测量出最大囊肿直径约为5.75cm。钙化33例,CT影像学结果表现为存在少量斑点状钙化。结石9例,其中2例左输尿管结石并左输尿管及肾盂积水。出血5例,CT影像学结果表现为肝内多发性囊肿与胆管囊肿。

2.3 MRI检测影像表现 肾脏MRI影像学结果: T_1WI 呈低信号, T_2WI 呈高信号时,表现出数量不一,大小不等的不规则囊肿性信号影; T_1WI 与 T_2WI 呈等信号时,囊肿壁边界清晰,肾区未有正常肾盂结构; T_1WI 与 T_2WI 呈高信号时,囊肿内伴有出血。

2.4 CT与MRI单项检测与联合检测的阳性检出率与漏诊率比较 CT与MRI联合检测的阳性检出率显著高于CT、MRI单项检测,差异具有统计学意义(P<0.05),CT与MRI联合检测的漏诊率显著低于CT、MRI单项检测,差异具有统计学意义(P<0.05),见表1。

表1CT与MRI单项与联合检测的阳性检出率、漏诊率[例(%)]

		.c.m/n/n24\A\K/t=	70 14 14 11 -	```\`
检测方法		病理组织学诊断结果	阳性检出率	漏诊率
	先	天性成人多囊肾病(n=74)阳性		
CT	阳性	45	45/74(60.81)	29/74(39.29)
	阴性	29		
MRI	阳性	56	56/74(75.68)	18/74(24.32)
	阴性	18		
CT结合MRI	阳性	67	67/74(90.54)	7/74(9.46)
	阴性	7		
x ²			6.363	6.363
Р			0.042	0.042

3 讨 论

多囊肾病(polycystic kidney disease, PKD)常发病于30~50岁,又称"成人型多囊肾病",但曾鹤等人^[6]的研究资料显示,PKD在任何时期(包括胎儿期)均可发病,临床上可分为婴儿型PKD与ADPKD,婴儿型PKD常伴随先天畸形,多于数月内死亡,较为罕见。ADPKD早期常因囊肿体积较小不易被发现,但随着年龄增长症状逐渐显著,其首发症状多为腰腹部疼痛^[7]。薛澄等人^[8]的研究发现,超过50%出现间歇无痛性肉眼血尿,部分患者表现为腹内有肿块,伴有高血压引发的头晕及肾功能不全。超过25%的ADPKD患者伴有肾绞痛,临床上多呈现尿频、尿急等不适症状。囊性液泡是ADPKD特征性的病理改变,囊肿之间可相互沟通,囊肿压迫肾实质,造成肾脏萎缩,引发功能障碍,严重者导致慢性肾衰竭^[9]。冯宗刚等人^[10]的研究发现90%ADPKD 患者的异常基因位

于16号染色体的短臂,称为ADPKD1基因,10% 患者的异常基因位于4号染色体的短臂,称为 ADPKD2 基因,但其基因的表达产物尚不清楚,其编码产物亦不明确,难以探寻具体病因^[11]。研究表明,先天性成人多囊肾病患者手术治疗效果及预后情况与早期诊断密切相关,因此寻找一种有效的早期诊断方法对先天性成人多囊肾病具有重要意义。

本研究选取了CT与MRI两种早期诊断方法作为研究方法,CT 是一种利用X线束等不同波段的射线达到精准检测的方法,其灵 敏度较高,当探测器围绕患者的患处作断面扫描时,能快速的反 映出患处的清晰图像,被广泛应用于多种疾病的检测^[9],但其灵 敏度相对较低,童心等人^[12]的研究表明CT对先天性成人多囊肾病 检测诊断率相对较低。MRI作为一种能从分子水平表现人体病理 状态下各组织变化情况的诊断方法,弥散加权成像以布朗运动为 物理基础,能够将组织中水分子活动自由度反映出来,进而提供 组织结构特点等信息。MRI也已被广泛的应用与先天性成人多囊 肾病的诊断^[13]。MRI具有多于CT数倍的成像参数和高度的软组织 分辨率,但也受到透过效应与扩散系数的影响 ,两种方法单一检 测均具有一定的局限性。本研究结果显示,ADPKD患者行CT与 MRI联合检测的阳性检出率、灵敏度均高于单项检测,MRI单项检 测阳性检出率、灵敏度均高于CT单项检测,分析可能原因是MRI 具有多干CT数倍的成像参数和高度的软组织分辨率,在MRI图像 中ADPKD患者因钙化、结石或囊肿内有出血的情况,导致肾脏 细胞的间隙缩小,抑制水分子的弥散运动,导致MRI出现高低信 号的变化,更有容易观察囊肿组织的发展情况^[14]。MRI具有两种 类型的信号,通过T₁WI与T₂WI高低变化组合、增强扫描及弥散加 权成像等作用,使分析更多样化,提高了诊断的准确率。CT的诊 断准确率、灵敏度相对较低,而MRI单一检测的灵敏度与准确率 较高,但易受到其他疾病引起肾脏水肿的影响,出现误诊与漏诊 的情况^[15]。MRI与CT联合检测,诊断准确率更高,能有效避免误 诊、漏诊造成患者病情延误,提高治疗效果。

综上所述,相较于CT与MRI的单项检测,CT结合MRI对ADPKD 具有更为精准的诊断,能反映出患者肾实质与其他器官的受累程 度,囊肿直径,钙化、结石、出血情况,可作为ADPKD早期诊断 的有效方法,为临床治疗及干预方案提供参考,具有推广价值。

参考文献

- [1] Emilie C G, Ahsan A, Ronald D P. Adult dominant polycystic kidney disease [J]. Lancet, 2019, 13 (4): 919-935.
- [2]王筱雯, 徐虹. 先天性肾脏及尿路畸形研究策略: 从基础到临床 [J]. 中国中西医结合肾病杂志, 2018, 19(12): 1126-1128.
- [3] 支运来, 王利娟, 蔡成宽, 等. 成人多囊肾并发双侧肾癌1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2018, 33(9): 763-764.
- [4] Yoshimi, Anzai. MRI Screening for cerebral aneurysm in adult polycystic kidney disease: Is the money worth spending? [J]. Radiology, 2019, 11(2): 409-410.
- [5] 沈旭峰, 徐雨辰, 孟佳林, 等. 常染色体隐性遗传性多囊肾病发病机制的研究进展[J]. 中华儿科杂志, 2018, 56(2): 157-160.
- [6] 曾鹤, 安鹏, 张加琪, 等. 产前超声诊断双侧婴儿型多囊肾1例[J]. 中国临床解剖学杂志, 2019, 37(2): 239.
- [7]王瑞琳, 蒋鑫萍, 孙晓峰. 先天性肝纤维化合并常染色体显性遗传多囊肾超声诊断 1例[J]. 中国超声医学杂志, 2018, 34(9): 862-863.
- [8] 薛澄, 周晨辰, 梅长林. 多囊肾病网络数据库的研究进展[J]. 中华肾病研究电子杂志, 2017, 6(1): 31-33.
- [9]王筱雯, 徐虹. 先天性肾脏及尿路畸形研究策略: 从基础到临床 [J]. 中国中西医结合肾病杂志, 2018, 19(12): 1126-1128.
- [10] 冯宗刚, 魏磊, 谭丽. 两个成人型多囊肾伴男性不育家系的PKD1基因突变分析[J]. 中华医学遗传学杂志, 2018, 35(3): 376-379.
- [11] 张慧峰, 于为民, 郭永艳, 等. PKD1基因新突变导致常染色体显性多囊肾病 [J]. 中国中西医结合肾病杂志, 2017, 18 (6): 522-523.
- [12] 童心, 邓剑波, 沈莉. 先天性多囊肝、多囊肾CT影像学特征及病理对比分析 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17 (9): 107-109.
- [13] 刘海东,于红,赵建国,等. MRI检查在胎儿先天性肾脏异常诊断中的应用[J]. 中华 妇产科杂志, 2016, 51 (12): 895-900.
- [14] Simms R, Ryan D, Metherall P, et al. Development of a rapid semi-automated tool to measure total kidney volume in autosomal dominant polycystic kidney disease [J]. Lancet, 2017, 39 (9): 90-91.
- [15] 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, 16(7): 106-108.

(收稿日期: 2020-07-12)