

## 论 著

# 儿童多囊性肾发育不良的影像学表现及CT诊断分析\*

湖北省孝感市中心医院放射科  
(湖北 孝感 432100)

杨 滢 兰 军

**【摘要】目的** 总结儿童多囊性肾发育不良的影像学表现及CT诊断价值。**方法** 收集我省2010年1月至2016年7月收治的经临床及影像学证实的MCDK患儿16例作为研究对象展开回顾性分析,对患儿的检查方法及影像学表现进行总结。**结果** CT平扫可见肾脏呈葡萄串状低密度影,由大小不等、数量不一的囊腔构成,囊肿间有不相通的分隔。增强扫描囊肿未强化,间隔中度强化,延迟扫描对比剂未进入囊内。MRI扫描患肾内均可见较多T1WI呈低信号、T2WI呈高信号的囊状影,囊壁及分隔显示清晰,囊肿T1WI、T2WI均呈等信号;MRU示患肾呈多个大小不等的孤立囊性高信号影,囊间不互通。静脉肾盂造影检查患肾均未显影。**结论** MCDK的CT和MRI均有明显影像学特征,CT增强扫描利于良好显示发育不良的小肾脏,囊壁及分隔等实质部分可见中度强化,基本可诊断该病。

**【关键词】** 多囊性肾发育不良; CT; 影像学; 囊腔; 间隔

**【中图分类号】** R322.6+1

**【文献标识码】** A

**【基金项目】** 湖北省自然科学基金项目  
编号: 2013CDB322

**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.09.031

通讯作者: 兰 军

# Imaging Findings and CT Diagnosis of Children with Multicystic Dysplastic Kidney\*

YANG Ying, LAN Jun. Department of Radiology, Xiaogan Central Hospital, Xiaogan Hubei 432100, Hubei Province, China

**[Abstract] Objective** To summarize the imaging findings of children with multicystic dysplastic kidney and evaluate the diagnostic value of CT. **Methods** The clinical data of 16 children with clinical and imaging confirmed MCDK treated in our hospital between January 2010 and July 2016 were analyzed retrospectively. The examination methods and imaging findings were summarized. **Results** CT plain scan showed that there was grape cluster-like low density shadow in kidney, composed of unequal size and different number of cysts and there was not communicated separation between cysts. Enhanced scan showed that there was no enhancement of cyst, moderate enhancement of separation. Delayed scan showed that the contrast agent did not enter the capsule. MRI scanning showed that in kidney, there were many low signals on T1WI, high signal cystic shadow on T2WI. The cystic wall and separation were clearly displayed. There were equal signals on both cyst T1WI and T2WI. MRU showed that the kidney of patient displayed a number of different sizes of isolated cystic high signal shadow, and there was no exchange between capsules. Intravenous renal pelvis radiography examination showed that the kidneys were not developed. **Conclusion** CT and MRI of MCDK have obvious imaging characteristics. CT enhanced scanning is good for displaying poorly developed small kidneys, cystic wall and separation and other parenchyma parts. The disease can be basically diagnosed.

**[Key words]** Multicystic Dysplastic Kidney; CT; Imaging; Capsule; Separation

多囊性肾发育不良(multicystic dysplastic kidney, MCDK)为非遗传性肾发育异常所引起的发育畸形,病因主要为胚胎发育期肾与输尿管芽融合不良<sup>[1]</sup>,临床根据其形态特点将其划分为Potter II型。有文献报道<sup>[2]</sup>,该病属于罕见疾病,其中单侧发病率约为0.025%,且男性发病率为女性的2倍以上。女性则多以双侧病变为主,发病率为男性的2倍,且往往左肾受累更明显。大量临床研究显示<sup>[3-4]</sup>,双侧病变患者往往出现明显肾功能不全,因而临床诊断较容易。而单侧病变患者,由于健侧可代偿,因而临床表现不明显,早期诊断有一定难度。此外,目前我国有关MCDK的研究多为产前胎儿超声检查结果,其影像学表现易与其他肾脏多囊性疾病混淆<sup>[5]</sup>。基于此,本研究以我省2010年1月至2016年7月收治的经临床及影像学证实的MCDK患儿16例作为研究对象展开回顾性分析,总结儿童多囊性肾发育不良的影像学表现及CT诊断价值,现报道如下。

## 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 收集我省2010年1月至2016年7月收治的经临床及影像学证实的MCDK患儿16例作为研究对象展开回顾性分析,均为单侧,其中男11例、女5例,年龄3~9岁,平均(6.3±1.1)岁。患者症状:16例均表现为腹部肿块,3例为无痛性肉眼血尿,尿蛋白检查结果为(++),1例患肾区酸胀,2例无症状,所有患儿均未见肾衰与肾性高血压症状。共10例患儿进行了CT扫描,其中5例行增强扫描;共9例进行了MRI扫描;6例同时接受静脉肾盂造影检查。

## 1.2 方法

1.2.1 CT检查: 设备为GE Hispeed Dual CT机, 取仰卧位, 参数设置: 电压120kV、电流130mA, 层厚与层距分别为7mm、10mm。静脉团注优维显(300mgI/ml)作为对比剂行增强扫描, 注射速度1.5ml/s, 剂量1.5ml/kg。行全腹扫描, 约20min后行延迟扫描。

1.2.2 MR扫描: 设备为GE Signal Excite 0.35T HD MRI, 为正交头线圈。取仰卧位, 常规行冠状面、横轴面FSE T1WI及T2WI与MR尿路成像扫描。扫描序列与参数: T1WI: TE为15ms、TR为440ms、层厚5mm、矩阵192×192。MR尿路成像: TE为900ms、层厚10mm、矩阵160×160。

## 2 结果

2.1 手术病理结果 表现为多房性囊肿, 外观呈葡萄串状, 镜下可见小管或小球状结构且明显发育不良, 囊肿周围结缔组织中见少量软骨组织及岛状肾组织。

### 2.2 影像学表现

2.2.1 CT表现: 10例行CT扫描的患儿均表现为肾脏呈葡萄串状低密度影, 由大小不等、数量不一的囊腔构成, 且囊肿间有分隔, 互不相通, 囊间可见厚薄不一的软组织密度间隔(见图1)。其中5例行增强扫描示囊肿未出现强化, 间隔示中度强化(见图2), 延迟扫描显示对比剂未进入囊内, 患侧输尿管未见显影。1例合并同侧巨输尿管畸形, 表现为输尿管全段极度扩张。1例为亚型MCDK, 即节段性多囊性肾发育不良, 左肾上中极分别被2cm及4cm的2个囊肿所替代, 仅肾下极可见正常肾

结构。

2.2.2 MRI表现: 9例行MRI扫描的患儿中, 患肾内均可见较多囊状影, 其T1WI呈低信号、T2WI呈高信号。囊壁及分隔显示清晰, 囊肿直径在0.4~2.0cm之间, 囊肿的T1WI、T2WI均呈等信号(见图3、4)。MRU示患肾呈多个大小不等的孤立囊性高信号影, 囊间界限清楚, 互不相通(见图5); 或见中心性大囊, 周围环绕多个小囊(见图6)。静脉肾盂造影检查患肾均未显影。

## 3 讨论

MCDK为非遗传性肾发育异常, 多见于婴幼儿、年长儿, 多发生于马蹄肾的一侧或重复肾上半肾, 可伴发原发性巨输尿管、肾盂输尿管连接处梗阻、对侧膀胱输尿管反流等泌尿系发育异常。

该病患儿由于胎儿早期肾盂、漏斗部或输尿管等部位多发生闭锁或严重狭窄而致同侧后肾退化、肾实质丧失, 原始发育不良组织将残存扩张的集合管分隔, 形成较多大小不等的囊泡, 囊间不互通<sup>[6]</sup>。有不少临床研究均显示<sup>[7-8]</sup>, MCDK的影像学表现有

较大特征性, 表现为患侧肾区出现多个囊肿样结构, 状如葡萄, 囊肿间互不相通, 单个囊肿直径约在1~3cm, 多无正常肾实质及肾盂结构。增强后囊肿无强化, 囊肿间隔可中度强化。本研究共纳入16例患儿, 患肾均无正常肾实质, 与以上结果一致。CT扫描均表现为肾脏呈葡萄串状低密度影, 患肾由大小不一囊腔构成, 囊肿间有互不相通的分隔, 增强扫描无法显影, 分隔或少量实体部分可强化<sup>[9]</sup>。MRI扫描患肾内均可见较多T1WI呈低信号、T2WI呈高信号的囊状影, 囊肿T1WI、T2WI则均呈等信号。IVP检查也因患肾无功能而无法显影, 有时可见密度稍高的边缘征或弧线征, 在鉴别本病与肾积水时有一定价值。我们认为, MRU对囊性肾形态的显示良好, 也可显示近端闭锁的输尿管或扩张的输尿管。MRI的优势则在于无X线辐射及对囊性病灶的显示, 还可有效预测MCDK的衰退和消失情况, 对对侧肾进行详细评价, 并早期发现微小病变或先天性异常。CT增强对发育不良的小肾脏显示效果则优于MRI, 实质部分所出现的中度强化表示发育不良的肾脏成分<sup>[10]</sup>, 对于MCDK的诊断更具价值。值得注意

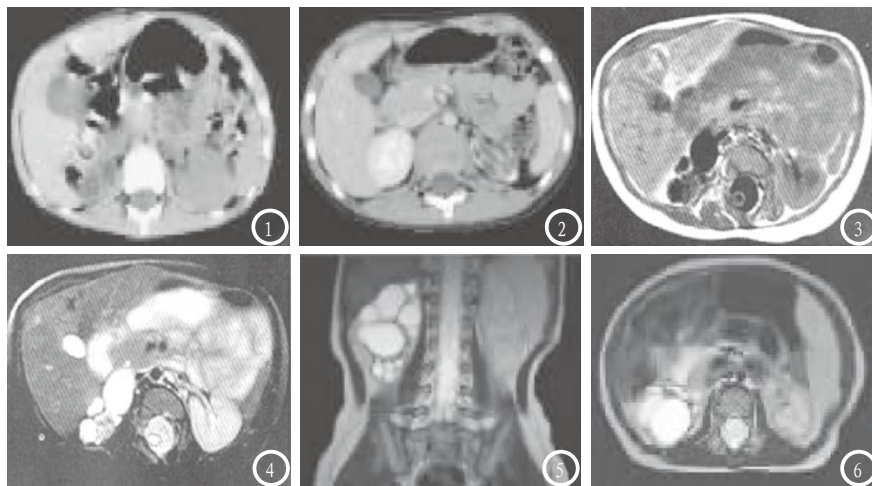


图1 右肾MCDK, CT平扫呈葡萄串状低密度影; 图2为CT增强扫描, 输尿管未见造影剂进入; 图3-4为MRI检查, 患肾内有较多T1WI呈低信号、T2WI呈高信号的囊状影; 囊肿T1WI、T2WI均呈等信号; 图5-6为MRU, 患肾呈多个大小不等的孤立囊性高信号影, 囊间界限清楚, 互不相通; 可见中心性大囊, 周围环绕多个小囊。

的是, CT、B超诊断MCDK易漏诊, MRI尤其是MRU可清晰显示MCDK细微结构、全貌及巨输尿管畸形等合并症, 定位及定性诊断均较佳, 利于防止漏诊。

为提高儿童MCDK的诊断准确性, 需将其与以下疾病鉴别: ①肾盂肾盏积水。患者肾实质往往均匀变薄, 肾盂肾盏显著扩张呈囊状, 且各囊与肾盂相通, 延迟扫描造影剂可进入, 而MCDK在增强CT、MRI、静脉肾盂造影检查时延时扫描往往无法显影。②多房囊性肾瘤。该病在2岁以下男孩及超过40岁女性中较为多发, 属真性肿瘤, 组织成分复杂, 有恶性倾向。典型CT表现为囊内似水样密度的多房囊状病变, 边界清楚, 位于肾实质内并突出于肾包膜外, 肾盂受到压迫, 囊内可有出血, 分隔光整, 有时影像学与MCDK的鉴别较难, 此时需通过病理进行鉴别。③婴儿型多囊肾。该病常累及双肾, 肾小管扩张呈管状或囊状, 多为微小囊肿, 多伴肝内胆管扩张及肝纤维化。MRI死亡T1WI呈低信号、T2WI呈高信号, 增强扫描可见双肾乳头至皮质为低信号影, 呈放射状或车轮状排列。CT示双肾增大明显, 肾髓质内可见大小不一的囊肿, 延迟扫描可见条状及小囊状影, 自肾门向四周放射状排列<sup>[11]</sup>。此外, 患者肾功能损伤明显, 易发生肾衰竭。而MCDK虽为“毁损肾”, 但易单侧病变为主, 对侧肾可进行代偿, 鉴别较容易。④

多发性单纯性肾囊肿。多见于成年人, 起自皮质, 轮廓呈不规则分叶状, 肾盂肾盏、肾窦脂肪、近端输尿管均可正常显示, 增强后实质部分可见明显强化使囊肿得到清晰显示, 肾盂肾盏及上端输尿管均可见充盈造影剂, 鉴别不难。⑤肾盂肾盏重度积水: 肾盂、输尿管连接处狭窄致肾盂、肾盏扩张为肾盂肾盏重度积水的主要病因, 患者肾实质变薄。CT或MRI平扫可见扩张的肾盂、肾盏也具有多个囊状结构, 但各囊均与肾盂相通, 肾盂与输尿管交界处狭窄, 增强扫描延迟对比剂可进入肾盂、肾盏内<sup>[12]</sup>, 鉴别较容易。⑥囊性部分分化型肾母细胞瘤: 为特殊类型的肾母细胞瘤, 表现为肾区内可见大的囊状包块, 内有多个房性分隔, 囊肿间不互通, 可见正常肾组织存在。增强扫描肿块包膜可见强化, 受压的正常肾组织也出现明显强化。

综上所述, MCDK的CT和MRI均有明显影像学特征, CT增强扫描利于良好显示发育不良的小肾脏, 囊壁及分隔等实质部分可见中度强化, 基本可诊断该病。

## 参考文献

- [1] 巨学明, 马雄涛, 王家刚, 等. 超声诊断胎儿多囊性肾发育不良的价值[J]. 临床超声医学杂志, 2011, 13(9): 594-596.
- [2] 于莉, 于新凯, 孙建霞, 等. 超声诊断胎儿右肾多囊性发育

不良1例[J]. 中国医学影像技术, 2011, 27(6): 1158.

- [3] 马慧静, 邵剑波, 沈杰峰, 等. 儿童多囊性肾发育不良的CT和MRI表现(附11例分析)[J]. 放射学实践, 2010, 25(7): 803-805.
- [4] 王瑞珠, 唐文伟. 多囊性肾发育不良的影像学表现[J]. 实用放射学杂志, 2012, 28(9): 1445-1447.
- [5] 陈荟竹, 宁刚. 低剂量CT对小儿多囊性肾发育不良的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2011, 09(6): 19-21.
- [6] 黄文芳, 唐达星, 王军梅, 等. 胎儿多囊发育不良肾的临床转归[J]. 中华小儿外科杂志, 2015, 36(5): 387-391.
- [7] 李建宁, 陈瑞丽, 王祥涛, 等. 胎儿多囊性肾发育不良并输尿管囊肿1例报告[J]. 山东医药, 2013, 53(21): 100.
- [8] 姜小力, 邓学东, 凌晨, 等. 胎儿肾脏多囊性疾病的产前超声诊断与分型[J]. 苏州大学学报(医学版), 2012, 32(5): 713-717, 719.
- [9] 张又红. 胎儿肾脏囊性病变的产前超声筛查分析[J]. 现代中西医结合杂志, 2015, 24(18): 2022-2023, 2024.
- [10] 王康太, 向东洲, 冯杰雄, 等. 多囊性肾发育不良伴腹膜后肾源性囊肿1例报告[J]. 实用医院临床杂志, 2013, 10(2): 3-4.
- [11] 孙伟. 超声诊断胎儿多囊性肾发育不良一例[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2012, 9(4): 369.
- [12] 胡福长, 谢雪梅, 徐洪涛, 等. 囊性肾癌的超声诊断特征及误诊原因分析[J]. 临床误诊误治, 2014, 27(11): 50-52.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2017-08-08