

## 多囊病的 CT 诊断(2个家族5例报告)

张楚和, 吕怀志, 林春, 王, 罗正益

【中图分类号】R737.11; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)09-0689-02

多囊病又名先天性肾囊肿病、囊胞肾、双侧肾发育不全综合征、多囊肾、双肾良性多房性囊瘤、Perlmann 综合征等。因其常伴有多囊肝或脾和胰的囊肿及颅内动脉瘤,故称其多囊病<sup>[1]</sup>为宜。有文献<sup>[1]</sup>统计 1941 年~ 1978 年间我国共报道 30 例。我院自 1999 年 6 月 16 日~ 2001 年 4 月 3 日应用 CT 诊断 2 个家族 5 个病例,分析报道如下。

**病例资料** 本组 2 个家族中分别为兄弟、姐弟及姐之女儿,1 例为外伤后 CT 检查发现肝肾疾病,另 4 例病程 1 天~ 3 年。5 个病例的年龄及临床表现见表 1。

表 1 2 个家族 5 个病例的临床资料

病例	年龄(岁)	临床表现
家族一		
兄	50	腰背痛
弟	44	下肢浮肿
家族二		
姐	62	心悸、纳差、血压升高并有发
弟	41	热 腰背痛、血尿、右腹肿块
姐之女	31	面部浮肿

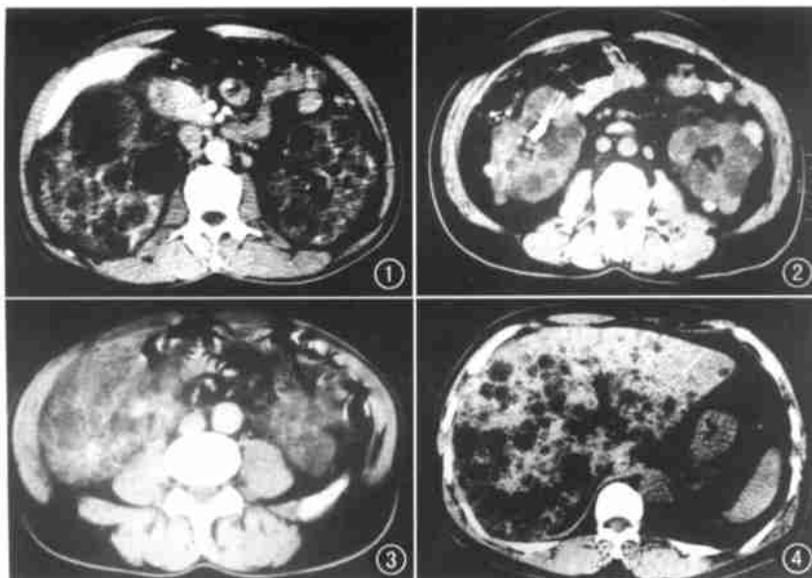


图 1 肾门平面增强 CT 示双肾被无数大小不等的囊肿所取代,右肾门前后分别有  $6\text{cm} \times 7.5\text{cm} \times 6\text{cm}$  的囊肿压迫排泄系统,致肾功能受损。

图 2 平扫 CT 右肾盂有一结石(箭),双肾密布多个大小不等之囊肿,其中右肾和左肾表面有数个高密度表现。图 3 双肾下极平面,注射 50ml 60% 优维显后近 6min 仍未见对比剂排泄。图 4 左、右肝均有大小不等的囊肿,右肝为多,后段更甚。

5 例均行腹部 CT 平扫,1 例加作了盆腔 CT 平扫,2 例行肝肾增强扫描和延迟扫描。4 例用螺旋 CT 机,1 例用普通 CT 机;扫描层厚 10mm、层距 10mm,螺距为 1。增强扫描使用 60% 优维显 50ml 从肘前静脉手推注射完后立即扫描全肾,肾门区延迟 6min 再扫描。5 例中 3 例肾形仍保存。2 例肾失去原有形态。肾增至  $12\text{cm} \times 13\text{cm} \times 14\text{cm} \sim 12\text{cm} \times 13\text{cm} \times 23\text{cm}$ ,表面均有或深或浅的分叶,肾皮质、髓质因均被无数大小不等的圆或类圆形水样密度灶所取代而呈蜂窝状(图 1)。部分较大的肿块压迫肾盂肾盏,4 例双肾表面  $1.5\text{cm} \times 1.5\text{cm}$  左右的高密度小结节影,其 CT 值  $64 \sim 78\text{HU}$ ,肾盂、肾盏结石各 1 例(图 2);2 例肾囊状间隔内有小点状钙化灶。2 例增强扫描显示正常肾实质有增强表现,1 例肾盂、肾盏内有对比剂分泌,另 1 例在注射 50ml 60% 优维显 6min 后仍未见肾盂内有对比剂(图 3)。所有 5 例肝脏均有无数圆形水样密度影,其中兄弟俩均右肝多于左肝,后段尤甚(图 4),另一家族 3 例左右叶肝囊肿密集程度相似,5 例均无门脉高压、肝内胆管扩张和食管静脉曲张,脾脏亦均无异常,1 例胰头有一直径约 8mm 的小囊肿。余 4 例胰无异常,1 例见左侧精索内静脉略扩张。1 例左输尿管中段有一直径约 2mm 的小结石,1 例盆腔扫描未见卵巢囊肿,子宫无异常。

## 讨论

## 1. 多囊病的诊断和鉴别诊断

如有肝和双肾实质弥漫性囊肿性病变的 CT 特征和典型的家族史,诊断较易。但临床上本病应与肾结核、肝肾包虫病、肾肿瘤、肾盂积水、慢性肾盂肾炎及腹腔其它器官的囊肿等鉴别<sup>[1]</sup>。两肾改变有时可不对称,有 10%~30% 的病例可无肝多囊性改变表现<sup>[2]</sup>,对仅双肾或单侧肾脏发病者的诊断和鉴别诊断均进一步探讨。

肾肿瘤、慢性肾盂肾炎均不难在 CT 上与多囊病鉴别,腹部其它部位的囊性疾病也易为 CT 确诊。肾结核患者常可在尿中找到结核杆菌,CT 常可显示其肾盂、输尿管增厚的特征性征象<sup>[2]</sup>,也不难鉴别。肾盂积水常可在输尿管发现结石等导致梗阻的原因,还可在延迟增强扫描上显示有对比剂聚积在肾内囊状结构内。肝肾包虫病在 CT 上与本病确难鉴别,可借助流行病学和补体结合试验。

与有家族遗传性病史的肾囊肿性疾病鉴别。在周康荣等<sup>[2]</sup>详细描述的 9 类肾囊性疾病中,有遗传病史者多达 4 类 5 种。

Von Hippel-Lindau 综合征与多囊病的鉴别要点是前者 10%~35% 的患者同时有起源于肾实

作者单位: 515438 广东,揭西棉湖华侨医院 CT 室(张楚和、吕怀志、林春),放射科(王); 510010 广州,广州军区广州总医院 CT 室(罗正益)

作者简介: 张楚和(1975-),男,广东人,住院医师,主要从事 CT 诊断工作。

质或囊肿壁的多发性、易广泛转移的恶性肿瘤;部分病例还有视网膜血管瘤,中枢神经系统血管瘤等肾外系统、器官的疾患,而且前者罕有肾功能衰竭,发病率也远较后者低。

本病与结节性硬化症的相似之处是常伴肾功能衰竭和多发肾囊肿,不同之处是后者常伴有精神发育迟缓、癫痫和皮肤病变,其次80%的患者伴发肾血管平滑肌脂肪瘤,有时血管平滑肌脂肪瘤很小或脂肪成分很少,若作薄层CT扫描有利诊断。

肾髓质囊肿性病变与多囊病不同之处是其双肾缩小,且轮廓光滑。见于髓质或皮、髓质交界处,皮质变薄;皮、髓质无明显分界,囊肿较小,完全位于肾实质内。增强偶见对比剂聚积在扩张的肾小管内,延迟扫描可见类似于髓质造影的表现。

婴儿型多囊肾的病理特点是肾收集管扩张和肝内胆管扩张及纤维化为特征<sup>[3]</sup>,可分两型:①新生儿型以肾受累为主,CT呈双肾皮、髓质内无数小囊肿,双肾增大,胚胎小叶明显,增强示肾皮、髓质相延长;②儿童型则以肝受累为主,也称先天性肝纤维化,肾脏病变较轻微。CT上见局部胆管扩张,肝纤维化在CT上或呈小圆形低密度或呈非节段性条索状低密度影。这两型相对具特征性,不难诊断,也较易与其它肾囊性疾病鉴别。

与无家族遗传史或家族遗传史不明的肾多发囊性疾病鉴别诊断。双肾或单侧肾多发单纯性囊肿与多囊病的不同之处是前者的囊肿数量少,且无肾功能衰竭和高血压倾向。

本病与多发囊性肾(multicystic kidney)的鉴别要点是后者虽在CT上也呈全肾由无数大小各异的呈水样密度的肿块组成,但在增强后见不到有功能的肾实质<sup>[2]</sup>。

多房囊性肾肿瘤(multilocular cystic nephroma)或多房性肾囊肿(multilocular renal cysts)<sup>[4]</sup>的CT特点是有厚间隔分隔的单个或多个充满液体的囊肿,伴有环状、星型或颗粒状钙化,其发病年龄呈双极性:婴儿和儿童以男性多见,成人则以女性多见,且此为少见病变<sup>[2]</sup>。

## 2 多囊病的家族遗传性发病倾向

有报道1家8个兄弟姐妹中有6个均有肾囊肿,其下一代中又有5人患有肾病,有文献<sup>[1]</sup>报道40人的家族中有17人发现多囊肾。根据这一规律,我们应建议患此病的所有家族成员均作有关影像检查,以便及时检出无症状患者,并酌情作有针对性或预防性(防止肾功能受损)的治疗。如本组大部分病例均有较大肾囊肿压迫或阻塞肾脏排泄系统,可选择性地行囊肿去顶开窗术或介入治疗,可延长患者的寿命或最大限度地改善患者的生活质量。

## 参考文献:

- [1] 林丽蓉,林文涛,余满松.医学综合征大全[M].北京:中国科学技术出版社,1994.327-329
- [2] 周康荣.腹部CT[M].上海:上海医科大学出版社,1993.178-184.
- [3] 夏黎明,王承缘,邵剑波.婴儿型多囊肾的影像学诊断[J].中国医学影像技术,2000,16(8):674-675
- [4] Moss AA, Gamsu G, Genat HK. Computed tomography of the body with magnetic resonance imaging (2nd ed) [M]. Philadelphia: WB Saunders, 1992. 952-956.

(2002-12-20 收稿 2003-02-17 修回)

## 图片读解答案

孔平

诊治经过 呼吸科以大叶性肺炎、胸膜炎收入院。经抗炎治疗1周,患者咳嗽、胸痛症状减轻,但低热。入院第8天,患者左下肢肿痛,经B超检查诊断为左下肢深静脉血栓形成,进一步行胸部螺旋CT增强扫描,发现左肺动脉干和两侧下肺动脉内均有充盈缺损征象(图3),确诊为双肺动脉栓塞并肺梗死。

讨论 肺动脉栓塞(pulmonary embolism, PE)又称肺栓塞,是由内或外源性栓子堵塞肺动脉或其分支引起肺循环障碍的临床和病理生理综合征,发生肺出血或坏死者称肺梗死<sup>[1]</sup>。由于血管堵塞的程度、发生速度和心肺的基础状态不同,PE的临床表现也复杂多样,加之缺乏必要的诊断检查手段,使得本病极易误诊、漏诊;同时,本病也给人以少见病的印象而不被重视。有资料显示PE在我国已经成

为常见的、严重危害人类健康的心血管疾病,其诊断和治疗问题必须引起高度重视。近年影像学实践证明螺旋CT检查已成为诊断PE的最具价值且实用的方法<sup>[2]</sup>。

螺旋CT表现:①早期病例可见区域性肺纹理稀疏、纤细、肺透亮度增强的征象,未受累部分可呈现肺纹理相应增多。②发生肺梗死时,则可出现特征性的楔形肺实变,其基底紧贴胸膜、尖端指向肺门;实变区密度可均匀,亦可见支气管气相或低密度坏死区;常伴局部胸膜增厚和少量胸腔积液。③当肺动脉分支栓子形成时,其血管较正常肺纹理明显增粗,走行僵直,呈索条状向外延伸,连于楔形肺实变的尖端。笔者称这种征象为“栓塞血管征”,并认为此征高度提示PE的存在,肺炎、肺结核和肺肿瘤等均无此征象。出现

多个“栓塞血管征”时,CT平扫即可基本确定PE的诊断。④螺旋CT增强扫描发现肺动脉充盈缺损现象时,则PE确诊无疑。

本例两下肺均有多发楔形实变影,左肺可见明显的“栓塞血管征”,已经明显提示PE的存在,应及时进行螺旋CT增强扫描明确诊断,但是由于我们对PE的CT征象认识不足,而将本例误诊为肺炎。本例也提示我们应进一步提高肺栓塞的诊断意识,充分认识其CT征象,及时地进行螺旋CT增强扫描,对减少肺栓塞的误诊、漏诊是非常重要的。

## 参考文献:

- [1] 程显声.肺动脉栓塞文集[M].北京:人民卫生出版社,2002.1-52
- [2] 赵力,伍建林,徐斌,等.螺旋CT在肺动脉栓塞中的应用价值[J].实用放射学杂志,2002,18(3):161-164