

儿童多囊性肾发育不良的 CT 和 MRI 表现(附 11 例分析)

马慧静, 邵剑波, 沈杰峰, 姚红莉

【摘要】 目的:探讨儿童多囊性肾发育不良(MCDK)的 CT 和 MRI 影像学特征。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 11 例 MCDK 患儿的 CT 及 MRI 表现,其中男 7 例,女 4 例,年龄 1~12 岁,平均 4.4 岁,6 例行 CT 平扫及增强检查,3 例行 MRI 平扫,1 例行 MRI 平扫及增强检查,1 例患儿行 CT 平扫、增强及 MRI 平扫检查。**结果:**11 例中 MCDK 位于右侧者 3 例,左侧 8 例;异位 MCDK 1 例,位于 L₄~L₅ 椎体左侧缘;左肾节段性 MCDK 1 例。MCDK 合并同侧输尿管畸形 3 例。1 例 CT 平扫及增强检查未发现 MCDK,行 MRI 检查发现病变。MCDK 的主要 CT 表现为肾床内无正常肾组织,被数目不等、大小不一的低密度囊肿影所代替,且囊间互不相通;MRI 表现为肾区多个 T₁WI 呈低信号、T₂WI 呈高信号的囊性病灶,CT 及 MRI 增强扫描示囊肿均无强化,间隔可见中度强化。**结论:**MCDK 的 CT 和 MRI 表现有一定特征性,尤其是 MRI 可发现细小病变,明显优于 CT。

【关键词】 儿童; 肾发育不良; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)07-0803-03

CT and MRI diagnosis of multicystic dysplastic kidney in children MA Hui-jing, SHAO Jian-bo, SHEN Jie-feng, et al. Department of CT and MRI, Women and Children Health Care Centers, Wuhan 430016, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the CT and MRI imaging features of child multicystic dysplastic kidney (MCDK). **Methods:** CT and MRI data of 11 MCDK cases of children confirmed by pathology and surgery were analyzed retrospectively, including 7 boys, 4 girls, mean age 4.4 years and range 1~12 years. Among them, 6 cases with CT plain and enhanced scans, 3 cases with MRI plain scans, 1 case with MRI plain and enhanced scans, 1 case with CT plain and enhanced scans and MRI plain scan. **Results:** 11 cases of child MCDK showed three cases located on the right side, eight on the left; with one case as ectopic MCDK located along the left margin of L₄₋₅, and another one as the left renal segmental MCDK. MCDK associated with ipsilateral ureteral malformation in three cases. MCDK was not found by CT plain and enhanced scan in one case but revealed by MRI scan. The main CT findings of MCDK showed various sizes, no normal tissue in renal bed probably replaced by numerous multiple non-communicating low density cysts. MRI showed numerous cysts with hypointensity signal on T₁WI and hyperintensity signal on T₂WI. Enhanced CT and MRI scans showed no enhancement of cysts but moderate enhancement in their interstices. **Conclusion:** CT and MRI could show characteristic features of MCDK, especially MRI (MRU) could reveal small lesions and thus significantly better than CT.

【Key words】 Children; Kidney dysplasia; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

多囊性肾发育不良(multicystic dysplastic kidney, MCDK)是小儿泌尿系统中较常见的发育畸形,发病率约 1/2500,中文文献中未见关于儿童 MCDK 的系统性文献报道。笔者对 2008 年 8 月~2009 年 5 月在本院住院治疗、影像学资料完整并经手术病理证实为 MCDK 的 11 例患者的病例资料进行回顾性分析,探讨其 CT 和 MRI 影像学特点,旨在提高对本病的认识和诊断水平。

材料与方法

1. 病例选择

搜集 2008 年 8 月~2009 年 5 月在本院住院治疗并经手术病理证实的 11 例 MCDK 患儿的 CT 及 MRI

资料,其中男 7 例,女 4 例,年龄 1~12 岁,平均 4.4 岁。11 例中腹部包块 3 例,肾功能不全 1 例,出生后滴尿 2 例,5 例无任何临床异常表现。

2. 检查方法

CT 检查 6 例, MRI 检查 4 例,两项均行者 1 例。对于不合作患儿采用 6% 水合氯醛按 0.5 ml/kg 剂量保留灌肠,然后分别进行 CT 或 MRI 检查。使用 GE Hispeed Dual CT 机扫描,患儿取仰卧位,扫描参数:120 kV, 130 mA, 层厚 7 mm, 层距 10 mm。CT 增强扫描经静脉团注对比剂优维显(300 mg I/ml),剂量 1.5~2.0 ml/kg,注射流率为 1.5~2.0 ml/s,全腹扫描模式,并于 15~30 min 后延迟扫描。MRI 检查使用 GE Signal Excite 1.5T HD MRI 机,正交头线圈,患儿取仰卧位,常规行横轴面、冠状面 FSE T₁WI 和 T₂WI, MRI 增强扫描经静脉团注对比剂钆喷酸葡胺剂量 0.2 ml/kg,注射流率为 1.5~2.0 ml/s。MRI 扫

作者单位:430016 武汉,武汉市妇女儿童医疗保健中心 CT/MRI 影像科

作者简介:马慧静(1976—),女,湖北襄樊人,主治医师,主要从事小儿 CT 和 MRI 诊断工作。

描序列及参数如下。 T_1WI : TE 4.9 ms, TR 600 ms, 矩阵 320×160 , 激励次数 4, 视野 $28 \text{ cm} \times 28 \text{ cm}$, 层厚 6 mm; T_2WI : TE 85 ms, TR 4000 ms, 矩阵 288×160 , 视野 $28 \text{ cm} \times 28 \text{ cm}$, 层厚 6 mm, 激励次数 4; MRU: TR 3000 ms, 矩阵 320×128 , 激励次数 1, 视野 $28 \text{ cm} \times 28 \text{ cm}$, 层厚 2.4 mm。

结 果

1. 病变特点

11 例患儿中 MCDK 位于左侧者 8 例, 右侧 3 例。其中异位 MCDK 合并同侧输尿管异位开口 1 例, 患肾位于 $L_4 \sim L_5$ 左侧缘, 输尿管异位开口于阴道; MCDK 合并同侧巨输尿管 1 例; MCDK 合并同侧巨输尿管及巨输尿管异位开口 1 例; 节段性多囊性肾发育不良 1 例, 病变在左肾上中极; 健侧肾盂积水 1 例; 健侧肾脏代偿性肥大 5 例; 囊性发育不良肾体积大于健侧正常肾 3 例, 小于健侧肾 8 例。

2. CT 表现

6 例 MCDK 中右侧 2 例, 左侧 4 例(其中 1 例合并同侧巨输尿管畸形)。CT 平扫表现为患肾被数目不等、直径大小 $0.9 \sim 3.1 \text{ cm}$ 的囊肿所替代, 各囊肿孤立存在, 互不相通, 囊间可见厚薄不一的软组织密度间隔; 增强检查示囊肿不强化, 间隔显示中度强化, 延迟扫描对比剂一直未见进入囊内(图 1a, b), 且患侧输尿管未见显影。合并同侧巨输尿管畸形 1 例, 表现为输尿管全段极度扩张。1 例亚型 MCDK, 即节段性多囊性肾发育不良^[1], 表现为左肾上中极被 2 个囊肿所替代, 直径分别为 2 cm 和 5 cm, 仅肾下极可见正常强化的肾结构, 延迟 15 min 后扫描对比剂始终未进入囊内, 但输尿管可见对比剂充盈。

3. MRI 表现

4 例 MCDK 中左侧 3 例, 右侧 1 例。右侧 1 例为 MCDK 合并同侧巨输尿管及巨输尿管异位开口。此 4 例囊性发育不良肾体积均小于健侧肾脏。MRI 平扫显示患肾内有数个至十余个大小不一、 T_1WI 呈低信号、 T_2WI 呈高信号的囊状影, 囊肿直径 $0.3 \sim 1.9 \text{ cm}$, 其内有间隔, 在 T_1WI 及 T_2WI 均呈等信号(图 2a, b)。增强检查示囊肿不强化, 间隔可见强化。MRU 显示患肾呈多个大小不等的孤立囊性高信号影, 各囊之间界限清楚, 互不相通; 或见中心性大囊, 周围环绕多个

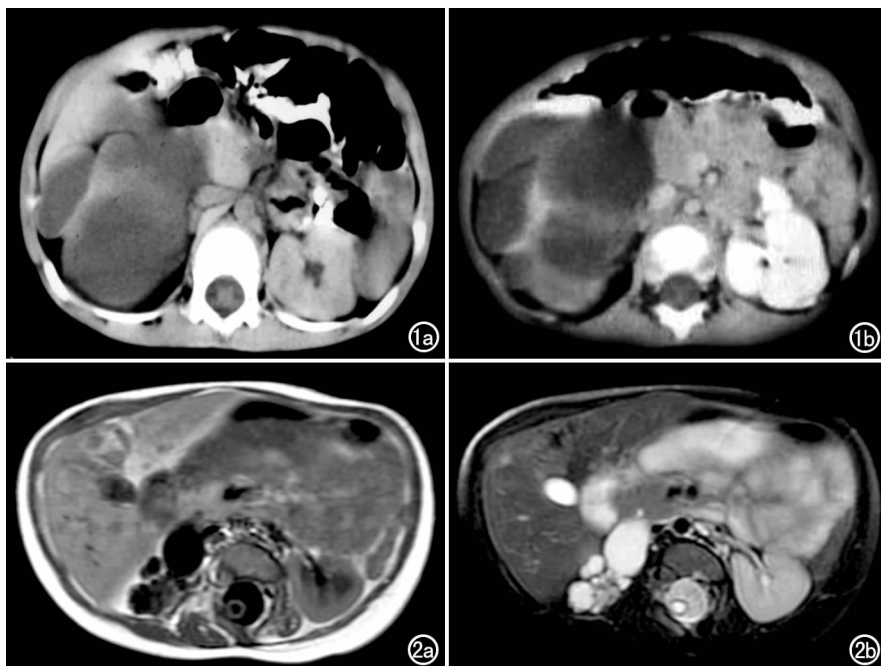


图 1 右肾 MCDK。a) CT 平扫示右侧肾区多个囊性包块; b) 增强扫描示囊肿不强化, 间隔有中度强化。图 2 右肾 MCDK。a) T_1WI 示右侧肾区多个小圆形囊性病灶; b) T_2WI 示病灶呈高信号, 右肾区无正常肾结构。

小囊, 类似砚盘样改变(图 3)。1 例合并同侧巨输尿管者清楚显示全段输尿管扩张(图 4)。

另外, 1 例 3 岁女童, CT 平扫及增强检查显示右肾形态与肾脏功能正常, 左肾区域未见肾脏结构, 也未能检出 MCDK; B 超检查提示右侧孤立肾及左肾缺如, 但患儿出生后即有滴尿病史, 经加行 MRU 检查, 发现左侧肾区无正常肾脏结构, 但在 $L_4 \sim L_5$ 水平左侧缘清楚可见十余个孤立存在的 T_1WI 呈低信号、 T_2WI 呈高信号串珠状囊肿影, 各囊肿孤立存在, 最大者直径 $< 1 \text{ cm}$, 提示左侧异位 MCDK(图 5a, b), 但 MRU 未能显示其输尿管异位开口, 后经手术及病理证实为 MCDK 并输尿管异位开口。

讨 论

MCDK 在儿童中并非少见, 临床多以腹部包块就诊, 其病因尚未完全明了, 目前多认为系胎儿早期输尿管上段和(或)肾盂的供血血管损伤导致肾盂、输尿管闭锁致后肾退化, 肾小管呈囊性扩张, 输尿管缺如或粗大呈条索状。MCDK 无家族性^[2], 男性多见, 多为单侧发病, 左侧多见^[3], 节段性受累多位于肾上极, $10\% \sim 20\%$ 患儿伴有对侧肾及输尿管畸形。本组 11 例中全部为单侧发病, 且左侧为多, 占 72.7% , 与相关文献一致^[3]; 此外, 有 3 例 MCDK 伴同侧输尿管畸形, 1 例伴对侧肾积水, 1 例为节段性病灶。

MCDK 影像表现有一定特征性, 表现为患侧肾区有多个状如葡萄的囊肿样结构, 囊肿间互不相通^[4,5],



图 3 左肾 MCDK, MRU 示左肾区中心性大囊, 周围小囊围绕, 似扩张之肾盂肾盏结构(箭), 右肾盂积水。

图 4 MRU 示右侧 MCDK(短箭)合并右侧巨输尿管畸形(长箭)。

图 5 左侧异位 MCDK。a) MRU

清楚显示左侧异位 MCDK 呈串珠样高信号囊状影(箭); b) CT 示左肾区未见肾影显示。

囊肿数目不等, 大小不一, 单个囊肿直径 1~3 cm, 多无正常肾实质及肾盂结构, 增强后囊肿无强化, 间隔为疏松结缔组织内含岛状肾组织和软骨灶, 可中度强化。患肾的体积一般小于健侧, 部分也可大于健侧肾脏。但是年龄大于 2 岁的患儿, 其健侧肾脏常表现为代偿性增大^[2], 本组 11 例 MCDK 中 5 例年龄在 3~4 岁, 其对侧正常肾脏均有不同程度代偿性肥大。值得注意的是 CT、B 超对于 MCDK 可发生漏诊, 而 MRI 尤其是 MRU 可以明显提高病变的检出率, 可清楚显示 MCDK 的细微结构、整个 MCDK 全貌及巨输尿管畸形等合并症, 可较好地作出定位及定性诊断^[6]。本组 1 例患儿曾做 B 超和 CT 检查均漏诊, 经 MRI 检查得以发现病变, 并经手术和病理证实。笔者建议临床疑似病例应常规进行 MRI 检查。

儿童 MCDK 的诊断并不难, 但应与肾脏其它囊性病变鉴别。①肾盂肾盏重度积水: 儿童肾盂肾盏积水最常见的病因系肾盂、输尿管连接处狭窄导致肾盂、肾

盏极度扩张, 肾实质变薄。CT 或 MRI 平扫示扩张的肾盂、肾盏呈多个囊状结构, 但各囊之间与肾盂均相通, 肾盂与输尿管交界处狭窄, 增强扫描延迟示对比剂进入肾盂、肾盏内。MCDK 因肾脏完全无功能^[7], 增强扫描无对比剂进入囊内, 且各囊间不相通, 输尿管往往不显示, 以此可资鉴别; ②囊性部分分化型肾母细胞瘤: 系肾母细胞瘤的一种特殊类型, 表现为肾区内一大的囊状包块, 其内有多个房性分隔, 各小囊肿间互不相通, 有部分正常肾组织存在, 增强扫描肿块可见包膜及周围受压的正常肾组织强化。也有文献报道 MCDK 发展为 Wilm's 瘤的可能性为 1/2000^[8]; ③婴儿型多囊肾: 是一种常染色体隐性遗传性疾病, 多双侧发病, 其病理特点是肾小管扩张呈管状或囊状, 但都是微小囊肿。MRI T₁ WI 上呈低信号、T₂ WI 呈高信号, 增强表现极有特征性, 表现为双肾乳头至皮质呈放射状或车轮状排列的低信号影, 与 MCDK 易鉴别。

总之, MCDK 的 CT 和 MRI 表现均有一定特征性, 尤其是 MRI(MRU) 对其检出率高, 可发现细小病变, 较 CT 和 B 超优越, 可作为临床首选的检查方法。

参考文献:

- [1] Youssef KE, Wang JH, Prasad V. Segmental multicystic dysplastic Kidney in children[J]. Urology, 2006, 68(5): 9-11
- [2] Fryer K, Nield LS, Muchant DG. Multicystic dysplastic kidney [J]. Clin Pediatr (Phila), 2007, 46(4): 365-367.
- [3] Larry A. Greenbaum. Renal dysplasia and MRI: a clinician's perspective[J]. Pediatr Radiol, 2008, 38(suppl 1): S70-S75.
- [4] Woolf AS. Unilateral multicystic dysplastic kidney [J]. Kidney Int, 2006, 69(1): 190-193.
- [5] Kuwertz Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerks HJ. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children [J]. Bju Int, 2004, 93(3): 388-392.
- [6] Greenbaum LA. Renal dysplasia and MRI: a clinician's perspective [J]. Pediatr Radiol, 2008, 38(Suppl 1): S70-S75.
- [7] Shaheen IS, Watson AR, Broderick N, et al. Multicystic dysplastic kidney and pelviureteric junction obstruction [J]. Pediatr Surg Int, 2005, 21(4): 282-284.
- [8] Cambio AJ, Christopher PE, Kurzrock EA. Non-surgical management of multicystic dysplastic kidney [J]. BJU, 2008, 101(7): 804-808.

(收稿日期: 2009-11-25 修回日期: 2010-03-12)