

## · 病例报告 ·

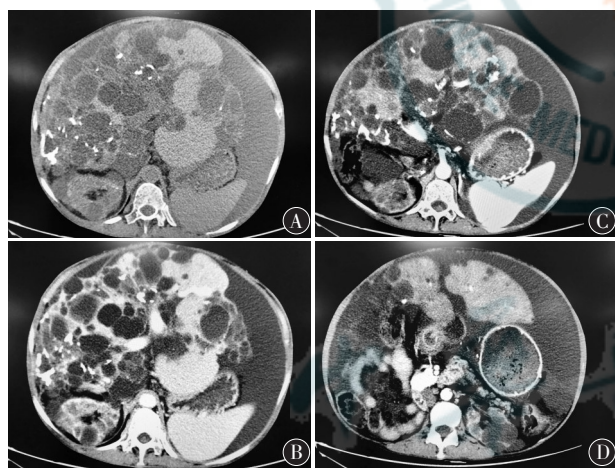
## 维持性血液透析多囊肾患者伴顽固性腹水一例

闵艳 胡娟 马建超 胡宝山 徐丽霞 黎思嘉 林婷 冯仲林 梁华般  
黄仁伟 张丽 陶一鸣 李建飞 叶智明 梁馨苓 史伟 刘双信

患者女, 53 岁, 1997 年在广东省人民医院诊断“多囊肾、多囊肝”。既往有葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏和子宫切除病史, 否认病毒性肝炎病史。因“反复腹胀”曾多次住院诊治, 腹部彩超提示腹腔积液、多囊肾及多囊肝, 在 1997 年和 2005 年两次行肝囊肿穿刺抽液术, 术后症状可缓解。2011 年开始出现顽固性腹水, 多次行腹腔穿刺引流, 症状缓解。2012 年 11 月因终末期肾脏病开始行血透治疗, 但腹水仍反复。2015 年 1 月因“顽固性腹水”至我院介入科住院, 辅助检查提示血清转氨酶正常, 病毒性肝炎指标均阴性, 血清白蛋白 27.05 g/L。腹部增强 CT 可见下腔静脉肝段受压呈线状改变, 肝中、肝右静脉受压呈线状, 部分中断, 腹腔大量积液, 见图 1。上腹部增强 MR 可见下腔静脉肝段局部狭窄, 肝中、肝右静脉稍狭窄, 腹腔

大量积液; 经右股静脉行下腔静脉及肝静脉造影显示下腔静脉肝段未见显影(考虑完全闭塞), 其侧支增多、增粗且迂曲, 测得腔静脉压力约 22 cm H<sub>2</sub>O; 因无法到达肝静脉, 遂经左颈内静脉行上腔静脉及肝静脉造影, 结果显示肝左静脉及上腔静脉显影, 腔静脉肝段未见显影(考虑完全闭塞), 测得肝左静脉压力约 17 cm H<sub>2</sub>O, 见图 2。因腔静脉肝段完全闭塞, 无法行支架植入术及球囊扩张术, 建议行肝移植。因患者经济原因无法行肝移植, 目前仍以血液净化(每周 3 次)、血透中输注人血白蛋白及腹腔穿刺放液(每周 1 次, 约 3000 ~ 4000 ml/次)以缓解顽固性腹水症状。

**讨论** 常染色体显性多囊肾病(ADPKD)是最常见的遗传性肾脏病, 发病率约为 1/1000 ~ 1/400, 主要表现为双



注: A、B 示多囊肾及腹水; C、D 示多囊肝及腹水

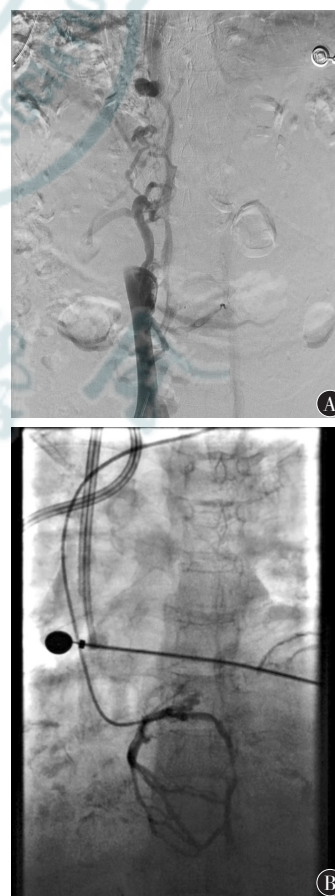
图 1 腹部增强 CT

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-7097.2018.05.012

基金项目: 国家临床重点专科建设项目; 国家自然科学基金(81670665); 广东省自然科学基金(2014A030313544); 广州市科技计划项目(201605110852556); 广东省人民医院基金项目(H012017005)

作者单位: 510080 广州, 广东省人民医院肾内科[闵艳(现在广西柳州市人民医院肾内科)、胡娟、马建超、徐丽霞、黎思嘉、林婷、冯仲林、梁华般、黄仁伟、张丽、陶一鸣、李建飞(现在广西柳州市人民医院肾内科)、叶智明、梁馨苓、史伟、刘双信], 介入科(胡宝山)

通信作者: 刘双信, Email: 13543456446@139.com



注: A: 下腔静脉; B: 上腔静脉

图 2 静脉造影

表 1 多囊肾及多囊肝合并腹水患者临床资料比较

作者	年龄	性别	肾脏替代治疗	诊断方法	合并血栓	转归
Clive DM 等 <sup>[2]</sup>	39	女	血液透析	CT、腔静脉造影	是	死亡
Clive DM 等 <sup>[2]</sup>	50	女	血液透析	腔静脉造影	否	死亡
Torres VE 等 <sup>[3]</sup>	61	男	血液透析	CT、MR	否	肝脏切除及囊肿开窗术治疗后恢复
Torres VE 等 <sup>[3]</sup>	58	女	血液透析	CT、MR	否	肝脏切除及囊肿开窗术治疗后恢复
Mudge DW 等 <sup>[4]</sup>	74	女	血液透析	CT、腔静脉造影	否	肝静脉支架置入术后恢复
本中心	53	女	血液透析	CT、腔静脉造影	否	间断腹腔穿刺引流

侧肾脏出现大小不一的囊肿,囊肿进行性增大,最终破坏肾脏结构和功能,导致终末期肾衰竭而需行肾脏替代治疗。除累及肾脏外,多囊肝是最常见的肾外表现,尽管大多数多囊肝常无症状,但少数由于显性囊肿或广泛囊性病变引起肝静脉流出道梗阻从而导致顽固性腹水、肝肿大、腹痛等一系列临床表现,预后差,病死率高,而多囊肝所致的肝静脉流出道梗阻罕见<sup>[1]</sup>。查阅文献,将先前报道的 5 例维持性血液透析多囊肝及多囊肾伴顽固性腹水患者和我院的 1 例患者进行临床资料比较,见表 1。6 例患者中有 5 例为女性。所有患者均有肝内下腔静脉和肝静脉的外在压迫。1 例合并有下腔静脉和/或肝静脉叠加血栓形成,死亡。5 例经证实的未合并肝静脉血栓闭塞患者中,1 例死亡,2 例联合肝切除和囊肿开窗术,1 例行肝静脉支架置入术,共 1 例因腔静脉肝段完全闭塞而无法行支架植入术及球囊扩张术,只能继续腹腔穿刺引流缓解症状。3 例患者通过手术解决了肝静脉流出道梗阻。

顽固性腹水是肝静脉流出道梗阻的最常见表现,在所有研究患者中出现,但对于多囊肝所致的肝静脉流出道梗阻诊断无特异性,且常被误诊为肝硬化所致,确诊需借助超声、CT、MR 和血管造影等影像学检查。多普勒超声具有简便、无创,易于在床边检查等特点,可作为筛选的首选方法,但对有明显肠胀气、大量腹水或不配合的患者诊断能力下降,具一定局限性,且受人为因素影响较大。CT 和 MR 对肝静脉流出道梗阻诊断敏感性优于多普勒超声,且易于发现多囊肝解剖结构异常压迫肝静脉或门静脉致血流方向异常及异常的侧支静脉形成。腔静脉造影分辨率高,可测量压力梯度,在发现异常后可视情况决定是否选择介入下治疗。

多囊肝是常染色体显性多囊肾病的常见肾外表现,大多数无症状时不需治疗。当囊肿体积过大或广泛囊肿病变时可致肝静脉流出道梗阻,虽临床上并不常见,但在出现肝肿大、腹痛、食欲缺乏和顽固性腹水等表现时需注意鉴别。由于肝静脉流出道梗阻大多病程长,预后差,在通过超声、CT、MR 或血管造影等检查确诊后,建议尽早

行手术治疗。根据病情可选择囊肿酒精硬化<sup>[5]</sup>、肝切除联合囊肿开窗术<sup>[6]</sup>、门-腔静脉分流术、介入下球囊扩张或支架置入术、肝部分切除术或肝移植术等方式治疗。

参 考 文 献

[1] Kohli V, Pande GK, Dev V, et al. Management of hepatic venous outflow obstruction [J]. Lancet, 1993, 342(8873): 718-722.

[2] Clive DM, Davidoff A, Schweizer RT. Budd-Chiari syndrome in autosomal dominant polycystic kidney disease: a complication of nephrectomy in patients with liver cysts[J]. Am J Kidney Dis, 1993, 21(2): 202-205.

[3] Torres VE, Rastogi S, King BF, et al. Hepatic venous outflow obstruction in autosomal dominant polycystic kidney disease[J]. J Am Soc Nephrol, 1994, 5(5): 1186-1192.

[4] Mudge DW, Taylor J, Bannister KM. Hepatic vein stenting for recurrent ascites in polycystic liver and kidney disease[J]. Nephrol Dial Transplant, 2005, 20(11): 2566-2568.

[5] McCullough KM. Alcohol sclerotherapy of simple parenchymal liver cysts[J]. Australas Radiol, 1993, 37(2): 177-181.

[6] Lange V, Meyer G, Rau H, et al. Minimally invasive interventions in solitary liver cysts[J]. Chirurg, 1992, 63(4): 349-352.

(收稿日期:2017-11-30)  
(本文编辑:王欣)