

## Application of CT and SPECT in the treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease

HAN Le-tian, DING Ke-jia\*

(Department of Urology, Provincial Hospital Affiliated to Shandong University, Jinan 250021, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the value of CT and SPECT renal dynamic imaging in the treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD). **Methods** Clinical data of 89 patients with ADPKD were analyzed retrospectively. CT features and changes of SPECT renal dynamic imaging pre-operation and post-operation in different stages of ADPKD were investigated. **Results** The enlarged volume of kidneys and multiple cystic low-density lesions of different sizes within renal parenchyma were displayed on plain CT images. On enhanced CT images, renal pelvis was enhanced but cysts were still hypodense. The preoperative GFR of stage I, II, III was  $(49.47 \pm 9.93)$  ml/min,  $(30.59 \pm 8.16)$  ml/min and  $(14.84 \pm 6.22)$  ml/min, respectively, whereas postoperative GFR of stage I, II, III was  $(52.14 \pm 8.67)$  ml/min,  $(43.77 \pm 9.33)$  ml/min and  $(14.65 \pm 5.61)$  ml/min, respectively. In stage II patients, postoperative GFR was significantly higher than preoperative GFR ( $P < 0.05$ ). However, there was no statistical difference between pre-operation and post-operation GRF in patients with stage I and III ( $P > 0.05$ ). **Conclusion** CT combined with SPECT renal dynamic imaging is helpful to provide valuable information of renal morphology and function for urologists to choose optimal operation timing and therapeutic schemes.

**[Key words]** Polycystic kidney, autosomal dominant; Tomography, X-ray computed; Tomography, emission-computed, single-photon

## CT 与 SPECT 在常染色体显性多囊肾治疗中的应用

韩乐天, 丁克家\*

(山东大学附属省立医院泌尿外科, 山东 济南 250021)

**[摘要]** **目的** 探讨 CT 与 SPECT 在常染色体显性多囊肾 (ADPKD) 治疗中的作用。 **方法** 回顾性分析 89 例 ADPKD 患者的病历资料, 观察各期患者术前 CT 表现特点及术前、术后 SPECT 肾动态显像的变化。 **结果** 患者术前 CT 显示双肾体积增大, 肾实质内多发大小不等的囊性低密度影, 增强扫描后肾盂与囊肿对比明显。 SPECT 肾动态显像结果显示 I、II、III 期患者术前肾小球滤过率 (GFR) 分别为  $(49.47 \pm 9.93)$  ml/min、 $(30.59 \pm 8.16)$  ml/min、 $(14.84 \pm 6.22)$  ml/min, 术后分别为  $(52.14 \pm 8.67)$  ml/min、 $(43.77 \pm 9.33)$  ml/min、 $(14.65 \pm 5.61)$  ml/min。 II 期患者术后 GFR 显著高于术前 ( $P < 0.05$ ), I、III 期患者术后 GFR 与术前相比, 差异无统计学意义 ( $P > 0.05$ )。 **结论** 联合应用 CT 及 SPECT 有利于掌握肾脏形态及功能的综合信息, 选择最佳手术时机及合理治疗方案。

**[关键词]** 多囊肾, 常染色体显性; 体层摄影术, X 线计算机; 体层摄影术, 发射型计算机, 单光子

**[中图分类号]** R814.42; R692.12 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2010)05-0921-04

常染色体显性多囊肾 (autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD) 是 PKD 基因异常所致单基因遗传病, 是导致终末期肾病的重要疾病之一, 发病率约为 0.25%

~0.1%<sup>[1]</sup>。目前尚无根治 ADPKD 的有效方法, 国内多采用多囊肾去顶减压术作为主要治疗手段, 不同文献<sup>[2-4]</sup>报道对多囊肾去顶减压术后肾功能改善情况存在争议, 认为手术效果与手术时机的选择具有较大相关性。因此, 如何选择最佳手术时机成为手术治疗 ADPKD 亟待解决的问题。本文对 89 例 ADPKD 患者的临床及影像资料进行回顾性分析, 探讨 CT 与 SPECT 肾动态显像在 ADPKD 治疗中的作用。

### 1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2003 年 9 月—2008 年 9 月我院确诊为

**[基金项目]** 山东省自然科学基金 (Y2008C80)。

**[作者简介]** 韩乐天 (1983—), 男, 山东济南人, 在读硕士。研究方向: 肾囊肿病。E-mail: f48818@163.com

**[通讯作者]** 丁克家, 山东大学附属省立医院泌尿外科, 250021。

E-mail: kjding@163.com

**[收稿日期]** 2009-11-15 **[修回日期]** 2010-02-09

ADPKD 的 89 例患者的完整病历资料,其中男 55 例,女 34 例,年龄 32~70 岁,平均(46.9±9.2)岁。患者均接受多囊肾去顶减压术,并于术前接受 CT 及 SPECT 肾动态显像检查,术后半年复查 SPECT 肾动态显像。根据术前 SPECT 肾动态显像所得肾小球滤过率(glomerular filtration rate, GFR)水平,结合临床症状对患者进行分期,Ⅰ期 29 例,Ⅱ期 43 例,Ⅲ期 17 例。选择同期 8 名健康志愿者作为正常对照组接受 SPECT 肾动态显像,其中男 4 名,女 4 名,年龄 29~49 岁。

1.2 检查方法

1.2.1 CT 检查 采用 Siemens Sensation 64 层螺旋 CT 机,管电压 120 kV,管电流 100 mAs,准直 1.2 mm,层厚 8 mm。常规平扫从肾上极扫描至肾下极。对 41 例平扫后行增强扫描,选用非离子型对比剂(碘海醇 350 mgI/ml),外周静脉注射,对比剂剂量为 1.5~2.0 ml/kg 体质量,注射速率 2.5 ml/s。

1.2.2 SPECT 肾动态显像检查 采用 ELSCINT APEX-409AG SPECT 仪,低能通用型准直器。<sup>99m</sup>Tc 由北京原子能所提供, DTPA 由江苏原子能所提供。能量 140 keV,矩阵 64×64,标记率 >95%。显像前 20 min 嘱患者饮水 300 ml,并测量体质量,检查前测量放射性计数 1 min,经肘静脉团注<sup>99m</sup>Tc-DTPA 185~259 MBq,体积 <0.5 ml。显示肺底时开始计算机采集,以 1 帧/秒采集 20 帧,后以 1 帧/20 秒采集 59 帧,共计 79 帧,采集完毕后测量计数 1 min。经计算机处理采集资料,得到双肾动态像、双肾图曲线、分肾 GFR 等指标。应用 SPSS 15.0 统计软件对所得指标进行统计学分析,采用 *t* 检验比较不同期患者术前 GFR 与



图 1 常染色体显性多囊肾患者 CT A. CT 平扫示双肾体积增大,形态不规则,实质内可见多个囊状低密度灶; B. 增强扫描示肾皮质强化,囊肿未见强化; C. 冠状位增强扫描; D. 排泄期肾盂内对比剂填充,与囊肿区别明显

正常对照组 GFR,同期患者术前、术后 GFR 比较采用配对 *t* 检验, *P*<0.05 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 CT 表现

2.1.1 89 例患者平扫显示双肾体积增大,肾皮质变薄,实质内见多个大小不等类圆形水样密度灶,局部突出肾轮廓之外(图 1A)。其中 62 例发现 1 个或多个直径大于 5 cm 的囊肿,最大者约 10.0 cm×10.0 cm。39 例(43.82%)伴肝多发囊肿,7 例(7.86%)伴脾囊肿,3 例(3.37%)伴胰腺囊肿;9 例(10.11%)伴结石,4 例(4.49%)伴囊内出血。

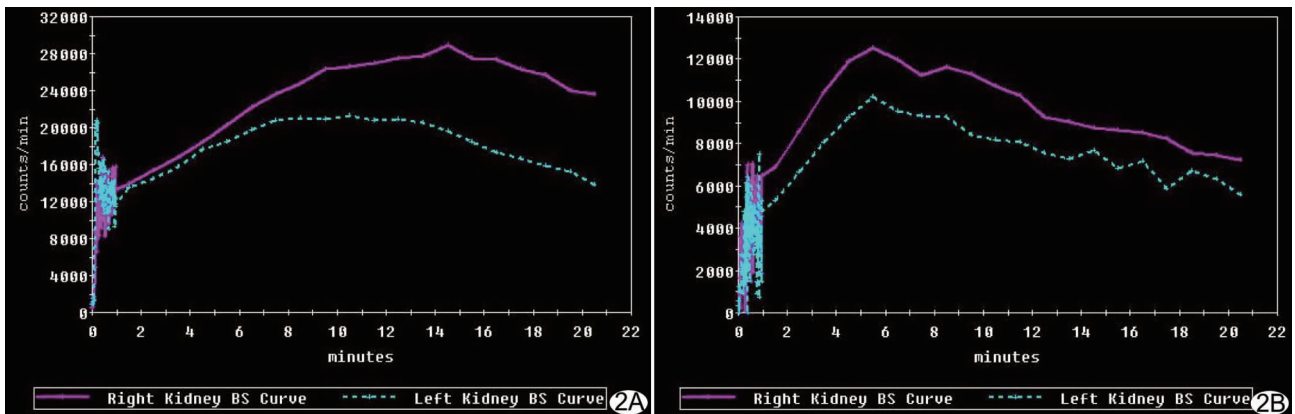


图 2 Ⅱ期 ADPKD 患者肾动态显像曲线图 A. 术前示 GFR 低于正常,肾脏综合清除能力受损,排泄相呈低水平下落型; B. 术后半年, GFR 较术前提高,肾脏综合清除能力基本正常,排泄相呈明显下落型

2.1.2 41 例增强扫描显示肾实质强化不均匀,囊壁轻度强化,囊肿内为无强化水样密度灶(图 1B、C)。排泄期肾盂内造影剂填充,与囊肿对比明显(图 1D)。

## 2.2 SPECT 肾动态显像表现

2.2.1 正常对照组 SPECT 肾动态显像 血流灌注相:团注后 6~10 s 可见腹主动脉、髂内动脉显影,8~12 s 可见双肾显影。功能相:团注后 140~260 s 肾内放射性可达高峰、双肾显影完整清晰、双肾放射性分布均匀。排泄相:团注后一般在 6 min 内膀胱显影,15 min 排泄率达到 50% 以上。

2.2.2 与正常对照组比较, I 期 ADPKD 患者术前 SPECT 肾动态显像结果开始时肾皮质出现放射性减低区,动态观察后放射性减低区渐充盈,肾体积稍大于正常范围。多数排泄曲线不平滑,部分呈阶梯状。术后半年 SPECT 肾动态显像示:排泄相曲线改善明显,曲线平滑,GFR 轻度升高。

2.2.3 II 期 ADPKD 患者术前 SPECT 肾动态显像示多个明显异常放射性减低区,动态观察后放射性减低区充盈缓慢。肾体积增大明显,排泄相部分曲线呈低水平下落型(图 2A)。术后半年 SPECT 肾动态显像示肾体积缩小,排泄相曲线可呈明显下落型,GFR 显著提高(图 2B)。

2.2.4 III 期 ADPKD 患者术前 SPECT 肾动态显像示肾脏血流灌注相明显延迟,早期可见数个放射性稀疏区,充盈缓慢,部分患者至显像结束仍未见充盈。排泄相无明显排泄曲线。术后 SPECT 肾动态显像各项指标变化不明显。

2.2.5 各期 ADPKD 患者术前 GFR 与正常对照组的比较及各期患者术前术后 GFR 的比较见表 1。

表 1 不同时间点 ADPKD 患者及正常对照组 GFR 值( $\bar{x} \pm s$ , ml/min)

时间	I 期患者	II 期患者	III 期患者	正常对照
术前	49.47±9.93	30.59±8.16*	14.84±6.22*	53.22±9.65
术后	52.14±8.67	43.77±9.33#	14.65±5.61	—

注: \* : 与正常对照比较,  $P < 0.05$ ; # : 与同期术前比较,  $P < 0.05$

## 3 讨论

PKD 基因异常导致多襄蛋白功能及数量异常,引起 ADPKD 患者肾囊肿的生长。囊肿不断增大,压迫正常肾组织,导致炎症、肾小球硬化、肾小管萎缩、间质纤维化及周围血管硬化,造成功能性肾单位减少,进而激活肾素-血管紧张素-醛固酮系统,引起血压升高,进一步加重肾功能损害,最终发展为慢性肾衰竭<sup>[5]</sup>。近年来对 ADPKD 的研究有了较大进展,但目前仍无有效根治措施。多襄肾去顶减压术是当前外科治疗的主要方法,其作用是解除囊肿对周围组织的压迫及减轻肾筋膜的张力,从而改善有功能肾单位的血供,保护肾功能,延缓 ADPKD 的自然病程;同时改善患者疼痛、腹部肿块等临床症状,提高患者生活质量<sup>[6-7]</sup>。

GFR 是公认的反映肾功能的重要指标,SPECT 肾动态显像能准确测定分肾 GFR 和肾脏综合清除能力等指标,且价格便宜,操作简便<sup>[8-9]</sup>。本研究采用 SPECT 肾动态显像评价 ADPKD 患者肾功能变化。结合 SPECT 肾动态显像和 CT

影像资料发现,本组 I 期 ADPKD 患者肾脏体积增大,肾功能已有轻度损害,表现为肾脏综合清除能力下降和 GFR 轻度降低;II 期 ADPKD 患者肾脏体积明显增大,肾功能显著受损,表现为肾脏综合清除能力及 GFR 显著降低;此时及时进行手术,尽可能对囊肿彻底减压,解除囊肿对周围尚存肾单位的压迫,可显著改善肾功能,可能与此阶段囊肿对肾脏的影响已超过了肾脏的自身代偿能力,但是对肾实质细胞的损害仍为可逆性有关;此阶段为最佳手术时机,肾脏综合清除能力有较明显的改善,证明手术有效,但 GFR 升高不明显;III 期 ADPKD 患者出现氮质血症后进行手术治疗,术后肾脏体积可明显缩小,可能对改善疼痛等症状有一定效果,但 GFR 无明显回升,肾脏综合清除能力改善不明显,甚至可能加重肾功能损害,手术效果不佳<sup>[10]</sup>,这与病程进展到该阶段时,肾囊肿压迫周围肾实质的时间过久,已导致肾单位发生不可逆的损害有关。

分析同期患者的 CT 和 SPECT 肾动态显像发现,具有多个大囊肿(囊肿直径  $> 5$  cm,数量  $> 3$  个)和/或肾皮质深部囊肿者术后肾功能改善不佳,可能是由于小囊肿压迫周围组织的时间短、张力小,及时解除压迫、改善血供后,肾单位的功能尚可恢复,而大囊肿在其形成过程中,长期压迫周围组织,导致周围组织发生不可逆性变化,已丧失正常功能。此外,手术对肾皮质深部囊肿减压不彻底,深部囊肿继续增大并压迫周围组织,可能影响手术效果。因此,术中对小囊肿及肾皮质深层囊肿的合理处理,可有效改善肾功能,取得满意的手术效果。

CT 的精度远高于 B 超(10 mm),可发现直径 3 mm 以上的囊肿,能及时发现 ADPKD 患者早期的肾脏囊性变化,并可直接观察囊肿的位置、大小、数量、有无出血、结石及囊肿与周围组织结构的关系,增强扫描后,肾盂与囊肿的区别更加明显<sup>[11]</sup>。这有利于术前准备,设计合理的手术方案,特别是处理伴结石或肾盂旁囊肿时,有利于减少尿外渗及血管破裂出血等并发症。CT 联合 SPECT 肾动态显像所得的肾脏综合清除能力和 GFR 等指标,便于临床医师综合把握患者所处分期,并定期观察,给予合理的治疗。

综上所述,ADPKD 去顶减压术疗效与手术时机的选择及术中对囊肿的处理密切相关。CT 可提供 ADPKD 患者肾脏形态特征,SPECT 肾动态显像能定时观察其肾功能的变化。联合应用 CT 和肾动态显像有利于临床医师对肾脏形态及功能进行综合评估,选择最佳手术时机及合理的治疗方案。

## [参考文献]

- [1] Reed BY, McFann K, Bekheirnia MR, et al. Variation in age at ESRD in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis*, 2008, 51(2):173-183.
- [2] 王立明, 闵志廉, 朱有华, 等. 常染色体显性遗传多襄肾病囊肿去顶减压术价值的探讨. *第二军医大学学报*, 2001, 22(1):71-73.
- [3] 唐硕, 柳良仁, 张宗平, 等. 多襄肾去顶减压术改善肾功能的临床研究. *西部医学*, 2007, 19(3):405-408.
- [4] 何中舟, 宋希双. 成人多襄肾病囊肿去顶减压术合理性探讨. *大连医科大学学报*, 2007, 29(3):265-267.

- [5] Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*, 2007, 69(9569):1287-1301.
- [6] Torres VE, Harris PC. Polycystic kidney disease: genes, proteins, animal models, disease mechanisms and therapeutic opportunities. *J Intern Med*, 2007, 261(1):17-31.
- [7] Desai PJ, Castle EP, Daley SM, et al. Bilateral laparoscopic nephrectomy for significantly enlarged polycystic kidneys: a technique to optimize outcome in the largest of specimens. *BJU Int*, 2008, 101(8):1019-1023.
- [8] 冯贵牛,任福林,曹金红,等.核素肾动态显像半定量分析在肾移植中的应用. *中国医学影像技术*, 2001, 17(12):1198.
- [9] 范岩,王荣福,许昕,等.肾动态显像评价和预测活体供肾者肾功能. *中国医学影像技术*, 2009, 25(6):1089-1092.
- [10] Ubara Y. New therapeutic option for autosomal dominant polycystic kidney disease patients with enlarged kidney and liver. *Ther Apher Dial*, 2006, 10(4):333-341.
- [11] 李天然,黄艺峰,董其龙.先天性成人多囊肝多囊肾的 CT、MR 诊断与病理对照分析. *中国医学影像技术*, 2004, 20(4):624-625.

## Paraneoplastic pemphigus in children: Case report 儿童副肿瘤性天疱疮 1 例

王翠, 何玲

(重庆医科大学附属儿童医院放射科, 重庆 400014)

[Key words] Paraneoplastic pemphigus; Tomography, X-ray computed; Child

[关键词] 副肿瘤性天疱疮; 体层摄影术, X 线计算机; 儿童

[中图分类号] R735.4; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2010)05-0924-01

患儿女, 11.5 岁, 以“反复咳嗽、口腔糜烂 2 年, 活动后气促 1 年, 加重半个月”为主诉入院。患儿 2 年前受凉后出现咳嗽伴颈部皮疹及口腔糜烂, 于当地医院抗真菌治疗 10 天, 症状稍好转出院, 入院前 16 个月患儿口腔糜烂加重, 出现外阴部皮肤溃烂, 在外院予强的松等药物治疗, 病情稍缓解, 停药后口腔糜烂又加重。近 1 年来逐渐出现活动后气促, 胸闷; 入院前半个月咳嗽加重, 剧烈咳嗽后有胸痛。查体: 神志清, 口唇发绀明显, 部分糜烂结痂, 口腔

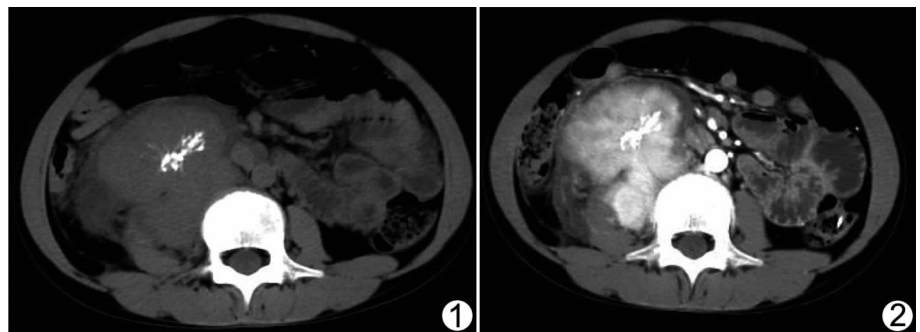


图 1 腹部 CT 平扫示右侧腹膜后肿块内条片状钙化, 呈放射状 图 2 腹部增强 CT 图像示肿块呈血管样强化

黏膜及舌面可见糜烂及溃疡, 躯干密布、四肢散在暗红色瘡疮样皮疹, 双侧指趾端可见水肿性红斑, 发绀有坏死。实验室检查: 免疫球蛋白 E(+), 抗单链 DNA 抗体(+); 肺功能: 中小气道明显阻塞, 大气道无明显阻塞。胸部 CT: 双肺充气过度, 不均匀, 可见斑片状磨玻璃影, 部分小支气管管壁稍增厚。纵隔及右下肺支气管-血管束周围见条状、片状透亮气体影, 提示纵隔气肿。腹部 CT: 右侧腹膜后见一形态欠规则的软组织块影(图 1), CT 值 31 HU, 大小约 9.0 cm×5.8 cm×7.6 cm, 密度欠均匀, 中心可见片条状钙化, 呈放射状; 增强后肿块呈血管样强化(图 2), 其内见坏死区, 血管重建示肿块邻近血管受压, 血供来自腰动脉分支。邻近胰头、右侧肾脏及右侧腰大肌均有受压移位改变。CT 诊断: 右侧腹膜后占位性病变, 结合病史考虑 Castleman 病可能。

术中见实性肿瘤位于右侧腹膜后, 质中, 与右侧腰大肌、右肾

及胰腺紧贴, 部分腰大肌受累, 邻近下腔静脉、髂静脉、右侧输尿管及右生殖血管被推移。肿瘤血运丰富, 滋养血管来自腰动脉的分支。病理: ①口腔黏膜活检: 副肿瘤性天疱疮 (paraneoplastic pemphigus, PNP); ②腹部肿瘤病理检查: 镜下组织中淋巴滤泡增多, 暗区小血管增生伴玻璃样变性, 大 B 淋巴细胞罕见, 未见明确淋巴瘤细胞。诊断: Castleman 病—玻璃样血管型。

讨论 PNP 好发于中青年, 以口腔黏膜、外阴黏膜糜烂或溃疡为首发症状, 可伴有天疱疮样水泡及大疱、扁平苔藓样和多形红斑样皮疹等皮肤损害。国内报道中, PNP 伴发肿瘤以透明血管型 Castleman 病多见, 其他淋巴细胞增生性肿瘤较少见。CT 表现为肿瘤中央分支状钙化和病灶显著均匀强化, CT 值可接近强化的腹主动脉。呼吸系统常受累, 患者易反复发生呼吸道感染, 严重者可发展为闭塞性细支气管炎, CT 多表现为空气潴留、马赛克征、小支气管扩张、支气管管壁增厚。

儿童 PNP 较少见, 本例患儿年龄小, 腹部肿瘤 CT 表现为腹膜后肿块, 内见分支状钙化, 增强时呈血管样强化, 表现较为典型, 并伴肺部改变, 经临床、手术及病理证实, 实属罕见。

[作者简介] 王翠(1982—), 女, 河北石家庄人, 本科, 医师。

E-mail: wangcui8080@sina.com

[收稿日期] 2010-03-01 [修回日期] 2010-04-19