

引用:邹春梅,刘东汉,颜学兵,周家豪,王敏.多囊肾合并多囊肝及多囊精囊腺 1 例报告[J].湖南中医杂志,2023,39(12):85-87.

# 多囊肾合并多囊肝及多囊精囊腺 1 例报告

邹春梅,刘东汉,颜学兵,周家豪,王敏

(湖南省中西医结合医院,湖南长沙,410006)

[关键词] 多囊肾;多囊肝;多囊精囊腺;病例报告

[中图分类号]R259.75,R277.52 [文献标识码]A DOI:10.16808/j.cnki.issn1003-7705.2023.12.024

多囊肾病是一种常见的单基因遗传病,其遗传方式分为显性或隐性遗传,分别为常染色体显性遗传多囊肾病(ADPKD)和常染色体隐性遗传多囊肾病(ARPKD)。其中 ADPKD 较为常见,发病率约为 1/400~1/1 000<sup>[1]</sup>。ADPKD 多为成年起病,是引起终末期肾病的第四大疾病<sup>[2]</sup>。ARPKD 较为罕见,发病率仅有 1/(20 000~40 000)<sup>[3]</sup>。多囊肾病主要累及部位为肾脏及胆管系统,严重破坏肾脏的结构与功能,最终发展为终末期肾病<sup>[4]</sup>。多囊肾除了肾脏病变之外,还会有肝、胰腺、心脏、结肠和颅内动脉瘤等肾外病变。研究发现,少部分 ADPKD 男性患者可合并严重少弱精子症、附睾、射精管及精囊腺囊肿等病,从而导致男性不育<sup>[5]</sup>。目前多囊肾合并多囊肝及多囊精囊腺的病例较为罕见,现将 1 例相关病例报告如下。

## 1 病案资料

患者,男,53 岁。因“维持性血透 9 d,发热 7 d”于 2023 年 1 月 7 日由急诊以慢性肾功能不全尿毒症期、新型冠状病毒感染收入湖南省中西医结合医院。刻下症:精神一般,暂无发热,咳嗽,咳少量白黏痰,胸闷气促,活动后加重,乏力,口干,腹胀,右侧腰腹部隐痛,舌淡红,苔薄黄,脉细弦。T 36.8℃,P 66 次/min,R 20 次/min,Bp 130/90 mmHg(1 mmHg≈0.133 kPa),SpO<sub>2</sub> 93%。2007 年发现多囊肾、慢性肾功能不全,自诉发现时血肌酐约 200 μmol/L,后逐渐升高。高血压病病史 17 年余,最高收缩压约 180 mmHg,近段时间血压正常而停用降压药。高脂血症 6 年余,间断服用阿托伐他汀钙片 10 mg,每晚 1 次。专科检查:腹部

膨隆柔软,右侧腹有压痛,无反跳痛,可触及肿大双肾,肝、脾肋下未及,双肾区叩击痛,肝区、脾区无叩击痛,莫菲氏征(-),腹水征(-)。双下肢轻度凹陷性水肿。直肠指检:直肠前壁可触及波动感。西医诊断:1)慢性肾功能不全尿毒症期;2)新型冠状病毒感染;3)肺部感染;4)高血压病(3 级,极高危);5)高脂血症;6)多囊肾;7)多囊肝。中医诊断:肾积,脾肾亏虚、浊毒内蕴证。血常规:白细胞 12.16×10<sup>9</sup>/L↑,红细胞 2.87×10<sup>12</sup>/L↓,血红蛋白 89 g/L↓,中性粒细胞计数 11.18×10<sup>9</sup>/L↑,中性粒细胞百分比 91.9%↑,淋巴细胞计数 0.44×10<sup>9</sup>/L↓,淋巴细胞百分比 3.6%↓,嗜酸性粒细胞百分比 0.2%↓,红细胞压积 26.40%↓。C 反应蛋白 108.69 mg/L↑。降钙素原 58.63 ng/mL↑。N 末端脑钠肽原 9 690 pg/mL↑。肝功能:总蛋白 61.11 g/L↓,白蛋白 24.75 g/L↓,白蛋白/球蛋白 0.68↓,谷氨酸氨基转氨酶 46.9 U/L↑;肾功能:肌酐 626.40 μmol/L↑,尿素氮 20.23 mmol/L↑,乳酸脱氢酶 309.19 U/L↑。全腹+泌尿系 CT 示:肝脏大小、形态正常,肝内可见多发大小不等囊性灶,最大直径约 72 mm,肝内血管走行正常,肝内外胆管无扩张。脾不大。胆囊不大。胰腺大小形态及密度正常。双侧肾脏体积增大,可见多发囊性灶及点状高密度影,增强后无明显强化。腹膜后未见肿大淋巴结。盆腔内前列腺形态大小正常。双侧精囊腺可见多发囊性灶及点状高密度影,增强后无明显强化(见图 1~图 3)。诊断为多囊肾、多囊肝、多囊精囊腺。患者入院后予以中西医结合治疗。结合患者症状、体征及舌脉,中医辨证为脾肾亏虚、浊毒内蕴

第一作者:邹春梅,女,主管护师,研究方向:临床医学护理

通信作者:颜学兵,男,主任医师,研究方向:常见病、罕见病的影像医学诊断与鉴别诊断,E-mail:1571539721@qq.com

证,治以补益脾肾、泄浊排毒之法,予中药方治疗。处方:柴胡 15 g,黄芩 12 g,南沙参 10 g,桔梗 9 g,紫菀 12 g,陈皮 10 g,百部 12 g,桑白皮 15 g,葶苈子 10 g,大枣 15 g,苏子 10 g,车前子 20 g,茯苓 30 g,甘草 6 g,五味子 9 g,干姜 6 g,细辛 3 g,苦杏仁 12 g。水煎,1剂/d,分2次温服。配合维生素 B<sub>12</sub> 注射液(双侧足三里)穴位注射,隔天1次,增强补益之功;中药硬膏热敷治疗(右侧腰部),2次/d,活血化瘀止痛;金水宝片口服,4片/次,3次/d,补益肾气;肾康注射液 40 mL 静脉滴注,1次/d,降逆泄浊、益气活血。予以低盐低脂优质蛋白饮食;患者尿毒症,继续规律血液透析,必要时增加频次,定期联合血液灌流、血液透析滤过等;红外线特定电磁波谱疗法(TDP)治疗(右侧腰部),1次/d,活血化瘀止痛;肾性贫血患者,予以琥珀酸亚铁片口服,1片/次,2次/d,配合人促红素注射液 5 000 IU 皮下注射,2次/周(3~6周),补充造血原料、改善贫血。考虑患者新冠病毒感染合并肺部感染,予以吸入氧气,0.9%氯化钠注射液 50 mL+注射用甲泼尼龙琥珀酸钠 40 mg 静脉滴注,1次/d,抗感染;0.9%氯化钠注射液 50 mL+注射用哌拉西林钠他唑巴坦钠 2.25 g 静脉滴注,每 8 h 1次,抗感染;吸入用布地奈德混悬液 1 mg+吸入用乙酰半胱氨酸溶液 3 mL 雾化吸入,2次/d,化痰解痉;0.9%氯化钠注射液 50 mL+注射用泮托拉唑钠 40 mg 静脉滴注,1次/d,抑酸护胃;0.9%氯化钠注射液 10 mL+呋塞米注射液 40 mg 静脉推注,临时 1次,减轻肺水肿。复查全腹+泌尿系 CT 示:肝、双肾、精囊腺内多发囊性灶同前(见图 4)。病情平稳,建议回当地医院继续治疗。嘱出院后注意低盐低脂、低磷低钾、优质蛋白饮食,并自主监测血压,目标收缩压在 130~150 mmHg,避免血压过低或过高。若血压异常,在医师指导下调整降压药物。建议每 2~3 个月复查透析前后的肾功能、电解质,复查肝功能、心肌酶、甲状旁腺素、铁蛋白、叶酸、心电图、CT、彩超等检查,评估血透疗效及一般情况。建议肾内科定期复诊,患者规律血透,每周 3 次,定期联合血液透析滤过、血液灌流等治疗。保护动静脉人工内瘘,每天评估内瘘震颤、杂音情况,如有异常,及时就医。避免内瘘手输液、抽血、测量血压、提重物及受压等行为。保护颈内静脉半永久置管,定期换药、封管。建议当地医院继续住院治疗肺部感染,定期复查肺部 CT 等指标。关注小便颜色,

定期复查血常规、尿常规,必要时复查腹部 CT。出院后定期电话随访,目前患者一般情况良好。



图 1-1 CT 平扫图



图 1-2 CT 平扫增强图

图 1 治疗前精囊腺 CT 图像

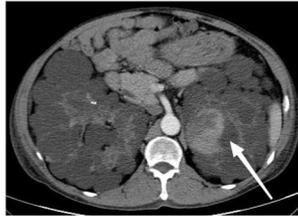


图 2-1 CT 平扫图

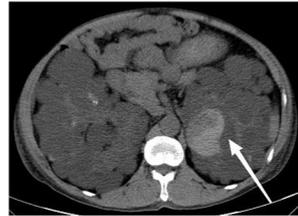


图 2-1 CT 平扫增强图

图 2 治疗前肾脏 CT 图像



图 3-1 CT 平扫图



图 3-2 CT 平扫增强图

图 3 治疗前肝脏 CT 图像

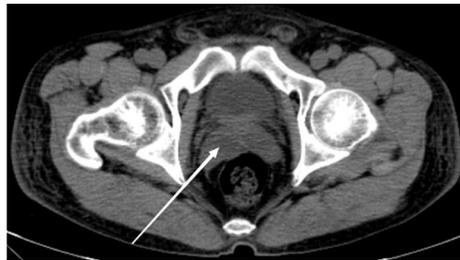


图 4-1 精囊腺 CT 图像



图 4-2 肾脏 CT 图像

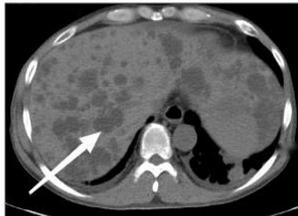


图 4-3 肝脏 CT 图像

图 4 治疗后精囊腺、肾脏、肝脏 CT 图像

## 2 讨 论

成人多囊肾病在临床上是一种常见的遗传病,但是其合并多囊肝及多囊精囊腺的病例在临床上

极为罕见。所以尽早发现确诊,并积极采取措施进行干预可以提高患者的生存率,并改善患者的预后。目前西医对于该类患者,除已经上市的托伐普坦外,尚无其他特效药品<sup>[6]</sup>。临床通常采用对症支持治疗,即保护心肝肾功能、控制血压、防止泌尿系感染及电解质紊乱。而中医中并无多囊肾病名,临床根据其症状可遵循肾胀、肾积等进行辨证论治。根据患者的临床表现将其属于中医学“肾胀”范畴,其病因为寒邪内侵,肾阳失于温煦,治疗当以温肾祛寒为主,方用温经汤、肾气丸之辈<sup>[7]</sup>。故临床以扶正祛邪、补虚泻实、调和阴阳、温肾散寒、行气利水祛湿为治法,予以柴胡、黄芩、南沙参、桔梗、紫菀、陈皮、百部、桑白皮、葶苈子等药物治疗。本病以脏腑虚损为主,气滞、水湿停滞为标,故治疗时予以维生素 B<sub>12</sub> 注射液(双侧足三里)穴位注射加强补益作用。并配合中药硬膏热贴敷(右侧腰部)、红外线 TDP(右侧腰部)活血化瘀止痛。其次,多囊肾初期多为气滞、水湿停滞,久病从气分进入血分,气滞血行不畅,水湿、瘀血相互胶结于肝、脾、肾等脏,发为囊肿。多囊肾病位在肾,为肾积。《医宗必读·积聚》曰:“积之成也,正气不足,而后邪气踞之。初中末之三法不可不讲也。初者,病邪初起,正气尚强,邪气尚浅,则任受攻;中者,受病渐久,邪气较深,正气较弱,任受且攻且补;末者,病魔经久,邪气侵袭,正气消残,则任受补。”因此,对于多囊肾病的治疗方案可分为初期、中期、末期 3 个阶段,根

据每一期相应的症状进行相应的治疗,即初期症状尚轻,治宜行气、利水、化湿;中期虚实夹杂,湿凝成痰,则健脾化痰;末期正气亏虚,脏腑虚损,当以温补肝肾为主。

综上所述,多囊肾是一种复杂的遗传性疾病,具体的发病机制目前尚不清楚。但近年来相继出现了许多针对分子基因遗传学方面的治疗研究,今后的治疗将有一定的突破。

#### 参考文献

- [1] BRAUN W E. Advances in autosomal dominant polycystic kidney disease—2014 and beyond[J]. Cleveland Clinic Journal of Medicine, 2014, 81(9): 545-556.
- [2] 邵子健,夏庆华. 多囊肾的研究进展[J]. 泌尿外科杂志(电子版), 2015, 7(4): 55-57.
- [3] MATEESCU D S, GHEONEA M, BALA S, et al. Diagnostic of early onset polycystic kidney disease in neonates[J]. Curr Health Sci J, 2018, 44(4): 374-380.
- [4] 徐雨辰,李奥,樊松,等. 常染色体显性遗传多囊肾病的诊治现状与进展[J]. 中华泌尿外科杂志, 2018, 39(7): 550-552.
- [5] FANG S, BAKER H W. Male infertility and adult polycystic kidney disease are associated with necrospemia[J]. Fertility and Sterility, 2003, 79(3): 643-644.
- [6] 李学朕,徐德超,马熠熠,等. 常染色体显性遗传多囊肾疾病进展的风险评估[J]. 中华肾脏病杂志, 2021, 37(3): 244-249.
- [7] 黄莉金,李芳. 浅析肾胀[J]. 中医学报, 2020, 35(11): 2332-2334.

(收稿日期:2023-09-11)

[编辑:刘珍]

(上接第 76 页)

本案诊治特点在于:1)辨证论治。详细询问病史,仔细观察体征,根据实际症状,将辨病与辨证结合,辨证与辨经结合,调气与调血并重。2)整体观念,综合取穴。认真考究穴位经络,运用腧穴的近治作用和经络的远治作用、腧穴的特定作用。因证施治,综合取穴,各用其宜与杂合以治,协同起效。3)“中体西用”。以传统中医辨证为基础,制定治疗方案,结合现代解剖力学为依据,斧正操作方法。针刺胆经上的腧穴,调畅胆经气血,疏利关节,舒筋活络,达到“通则不痛”。根据现代解剖,分析脊柱神经根解剖结构,以恢复人体力学平衡为根本,消除神经根压迫为目的。针灸治疗 LDH 压迫神经根效果显著,且针灸作为一种微创疗法其优点突出,其创伤小、疼痛少,操作简便,费用低,无毒副作用,疗效肯定,值得在 LDH 临床中推广应用。

#### 参考文献

- [1] 郭煌辉. 针刀整体松解术治疗腰椎间盘突出症 60 例临床观察[J]. 湖南中医杂志, 2021, 37(9): 80-82.
- [2] 符碧峰,霍路遥,冯天笑,等. 从经筋理论探讨腰椎间盘突出症的病因病机[J]. 天津中医药大学学报, 2022, 41(6): 812-816.
- [3] 薛建翔. 针推配合牵引治疗腰椎间盘突出症的临床研究[D]. 武汉:湖北中医药大学, 2019.
- [4] 张自然. 针刀治疗腰椎间盘突出症神经根症状的临床疗效观察[D]. 成都:成都中医药大学, 2020.
- [5] 安徽省腰椎间盘突出症分级诊疗指南(2015 年版)[J]. 安徽医学, 2016, 37(1): 14-20.
- [6] 周小海,卢敏. 卢敏基于虚、毒、瘀论治腰椎间盘突出症经验[J]. 湖南中医杂志, 2022, 38(5): 53-55.
- [7] 阿热艾·阿达力,周文涛. 中医药非手术方法治疗腰椎间盘突出症研究进展[J]. 中医药临床杂志, 2021, 33(3): 584-588.
- [8] 吴勉华,王新月. 中医内科学[M]. 北京:中国中医药出版社, 2012: 453-459.

(收稿日期:2023-06-22)

[编辑:韩吟]