

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00073

## 成人多囊肝、多囊肾病外科治疗可行性的探讨

李团结<sup>1,2△</sup>, 赵军<sup>1△</sup>, 杨宁<sup>1</sup>, 钟鑫平<sup>1</sup>, 朱楠<sup>1</sup>, 司马辉<sup>1</sup>, 张新<sup>1</sup>, 杨广顺<sup>1\*</sup>

1. 第二军医大学东方肝胆外科医院胆道二科, 上海 200438

2. 中山大学附属第三医院肝脏移植中心, 广州 510630

**[摘要]** **目的:**探讨采用肝部分切除加肝囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术治疗严重成人多囊肝、多囊肾病的效果及可行性。**方法:**回顾分析我院自2007年7月至10月采用肝部分切除联合囊肿广泛开窗治疗严重成人多囊肝、多囊肾病3例患者的术前症状、手术方法、手术时间、术后并发症及手术效果。**结果:**3例患者均顺利出院,手术时间分别为475、402、430 min,3例患者均出现胸、腹腔积液,经穿刺引流后胸、腹腔积液消失。3例分别于术后9、6、5个月随访,症状消失,肾功能正常,2例术前伴高血压的患者血压恢复正常。**结论:**肝部分切除加囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术治疗严重成人多囊肝、多囊肾病是一种理想安全的治疗方法,但术后并发症较多,长期疗效尚需观察。

**[关键词]** 常染色体显性多囊肝病;常染色体显性多囊肾病;部分肝切除术;开窗术;去顶减压术

**[中图分类号]** R 692.12 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2009)01-0073-04

### Feasible surgical treatment of autosomal dominant polycystic liver disease associated with autosomal dominant polycystic kidney disease

LI Tuan-jie<sup>1,2△</sup>, ZHAO Jun<sup>1△</sup>, YANG Ning<sup>1</sup>, ZHONG Xin-ping<sup>1</sup>, ZHU Nan<sup>1</sup>, SIMA Hui<sup>1</sup>, ZHANG Xin<sup>1</sup>, YANG Guang-shun<sup>1\*</sup>

1. Department of Biliary Tract II, Eastern Hepatobiliary Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200438, China

2. Center of Liver Transplantation, The Third Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510630

**[ABSTRACT]** **Objective:** To investigate the feasibility and outcome of partial hepatectomy and fenestration combined with renal cyst decortication for treatment of autosomal dominant polycystic liver disease (APLD) associated with autosomal dominant polycystic kidney disease (APKD). **Methods:** From July 2007 to Oct. 2007, three patients with APLD associated with APKD were treated by partial hepatectomy and fenestration combined with renal cyst decortication in our hospital. Their preoperative symptoms, operation procedure, operation time, complications and the clinical outcomes were retrospectively analyzed. **Results:** The 3 patients were successfully treated and discharged. The operation time periods of the 3 patients were 475, 402, and 430 minutes. Pleural effusion and ascites occurred in all the 3 patients and disappeared after puncture and drainage. Follow-up was conducted 5, 6, and 9 months later; the symptoms disappeared in all patients and the renal function became normal. The blood pressure of 2 patients recovered to normal level after operation. **Conclusion:** Partial hepatectomy and fenestration combined with renal cyst decortication is a safe and acceptable procedure for treatment APLD associated with APKD. The complication rate is comparatively more and the long-term outcomes need to be evaluated further.

**[KEY WORDS]** autosomal dominant polycystic liver disease; autosomal dominant polycystic kidney disease; partial hepatectomy; fenestration; decortication

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2009, 30(1):73-76]

成人多囊肝病常和常染色体显性遗传性多囊肾病合并发病,称为多囊肾相关型多囊肝病,随着病情的进展,可出现腹胀、腹痛、腹部包块、高血压、腰背部酸痛以及血尿等。当出现严重症状时,需要外科治疗。我院自2007年7月至10月采用肝部分切除

加囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术治疗严重成人多囊肝、多囊肾病3例,现总结如下。

#### 1 资料和方法

1.1 临床资料 例1,男性,45岁,有多囊肝、多囊

**[收稿日期]** 2008-05-10

**[接受日期]** 2008-07-29

**[作者简介]** 李团结, 博士生, 住院医师; 赵军, 博士, 副教授、副主任医师。

△共同第一作者(Co-first authors).

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel:021-81870789, E-mail:gs-yang00@yahoo.com

肾家族史。高血压病史7年,体检发现多囊肝、多囊肾病14年,上腹部饱胀不适57个月,腰背部酸痛19个月,入院前1个月行腹部MRI检查提示多囊肝、多囊肾。于本院行腹腔穿刺抽液无水乙醇硬化剂治疗,术后患者出现腹痛加重、发热,血常规检查发现白细胞升高,抗感染治疗无效,再次入院。体检:体温38.2℃,血压160/100 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),腹腔内巨大肿块,达盆腔,肝肾区的叩痛阳性。诊断为多囊肝、多囊肾,腹腔穿刺抽液无水乙醇硬化剂治疗术后,腹腔感染,囊肿内出血。

例2,男性,48岁,有多囊肝、多囊肾家族史,乙肝病史20年。体检发现多囊肝、多囊肾7年,上腹部饱胀不适64个月,腰背部疼痛不适9个月,弯腰困难17个月。患者半年前于本院门诊行腹腔穿刺抽液无水乙醇硬化剂治疗,穿刺囊液检查CA-199>1000 U/ml。1周前症状再次加重,门诊MRI检查提示多囊肝、多囊肾。体检:血压135/85 mmHg,腹腔内巨大肿块,达盆腔,肝肾区叩击痛弱阳性。

例3,男性,58岁,有多囊肝、多囊肾家族史,体检发现多囊肝、多囊肾15年。上腹部饱胀不适28

个月,腰背部酸痛不适25个月,纳差3个月。高血压病史不祥。入院前于当地医院行上腹部CT检查提示多囊肝、多囊肾。未予治疗,转入我院。体检:体温正常,血压165/105 mmHg,腹腔可触及巨大肿块,达盆腔,肝肾区叩击痛弱阳性。

1.2 手术方法 采用部分肝切除+囊肿广泛开窗术切除囊肿密集的肝段(图1A、1B),本组2例患者属于Giot II型,1例患者属于Giot III型。例1切除VI、VII肝段,例2切除II、III、VI肝段,例3切除II、III、V肝段;余肝内囊肿进行广泛开窗,包括位于深部肝实质的囊肿(图1C);完成肝部分切除+囊肿广泛开窗后,取右侧向上斜坡位,切开囊肿表面的后腹膜和筋膜,对表面的囊肿逐一去顶,边去顶边对肾脏进行游离,肾脏背侧的囊肿暴露较为困难,对暴露清楚的囊肿先行去顶,待部分囊肿去顶后有足够的空间将整个肾脏完全游离,然后将肾脏从肾窝内娩出,对肾脏后侧囊肿进行充分去顶,对于囊中囊也要进行充分去顶,去顶后用生理盐水进行冲洗,减少热力对肾脏造成的损伤。去顶后可见原被囊肿压迫的肾实质膨胀明显(图1D)。

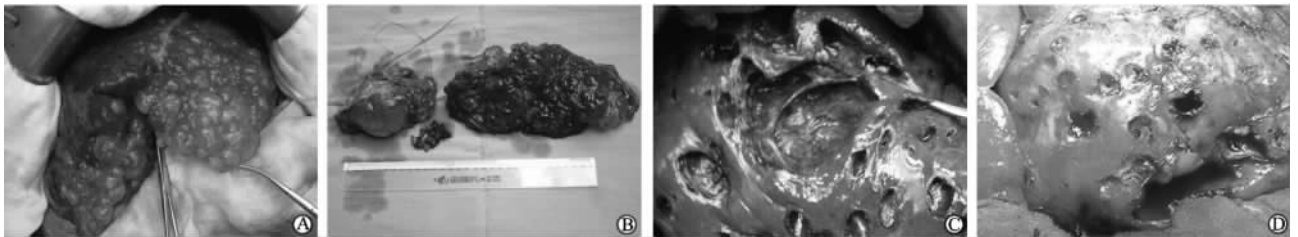


图1 肝部分切除+囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术治疗严重成人多囊肝、多囊肾病

Fig 1 Polycystic liver disease associated with autosomal dominant polycystic kidney disease treated by partial hepatectomy and fenestration combined with renal cyst decortication

A: The polycystic liver. Conglomerate cysts locate in the II, III, and VI segments; B: The II, III, and VI segments to be resected(the ruler is 30 cm long);C: In the course of fenestration,many cysts were found in the upper wall of the fenestrated cysts,and the cysts had been fenestrated thoroughly; D: The compressed renal parenchyma augmented obviously after decortication

2 结果

3例患者手术均顺利完成,术后均出现不同程度的胸腹水(表1),经穿刺引流治疗后胸腹水消失。

3例患者顺利出院,分别于出院后9个月、6个月和5个月来院复查,患者腹痛、腰背部酸痛消失,血尿消失,肝肾功能及血压正常(表2)。CT检查提示开窗治疗术后患者实质体积明显增大(图2)。

表1 患者术中情况及术后胸腹水发生情况

Tab 1 Intraoperative parameters and pleural effusion,abdominal ascites after operation in patients

Patient No.	CF injection V/ml	Operation time t/min	Plasma injection V/ml	RBC injection (U)	CF draining V/ml	Pleural effusion	Ascite
1	3 650	475	1 600	8	4 500	++	+++
2	3 600	402	600	0	4 000	++	+++
3	5 150	430	1 400	2	3 700	+++	+++

CF:Crystal fluid; RBC:Red blood cell

表 2 3 例患者术前术后肝功能、肾功能、CA-199 及血压情况

Tab 2 Liver function, renal function, CA-199 status, and blood pressure of the three patients before and after operation

Patient No.	TB $c_B/\mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$	TP $\rho_B/\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$	ALB $\rho_B/\text{g} \cdot \text{L}^{-1}$	BUN $c_B/\text{mmol} \cdot \text{L}^{-1}$	Cr $c_B/\mu\text{mol} \cdot \text{L}^{-1}$	UR	CA-199 $z_B/\text{U} \cdot \text{ml}^{-1}$	BP $p/\text{mmHg}$
1								
PO	6.5	77.4	43.7	13.2	133	###	60.1	160/100
1 d	17.5	57.4	33.1	6.9	140	###	-	135/85
3 d	23.5	43.1	24.0	8.7	96	++	-	140/88
FU	13.4	68.6	39.7	5.4	78	-	54.2	130/70
2								
PO	15.0	80.0	43.4	5.3	87	-	285.6	135/85
1 d	13.3	60.8	33.5	7.1	86	-	-	138/86
3 d	21.4	60.9	31.2	7.0	64	-	-	130/70
FU	15.5	76.4	40.2	6.8	68	-	60.4	135/75
3								
PO	12.3	77.4	43.7	13.3	197	###	58.4	160/105
1 d	16.2	42.5	21.8	11.0	209	###	-	150/85
3 d	10.3	52.5	27.7	12.9	169	+	-	138/85
FU	12.1	75.4	41.5	7.8	86	-	50.5	135/70

PO:Preoperation;1 d:First day after operation;3 d:The third day after operation;FU:Follow-up;TB:Total bilirubin;TP:Total protein;ALB:Albumin;CR:Creatinine;UR:Red blood cell in the urine regular test;BP:Blood pressure;1 mmHg=0.133 kPa

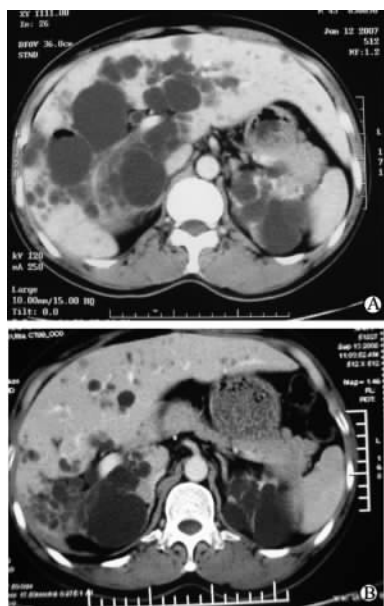


图 2 患者术前(A)及术后随访(B)CT 图片

Fig 2 CT findings before(A) and after operation(B)

A:Cysts mainly occupied the right lobe before operation in the CT scan; B:After fenestration and resection, the liver parenchyma proliferated obviously in the follow-up visitation

### 3 讨论

成人多囊肝病是一种罕见的常染色体显性遗传疾病,部分患者合并多囊肾,也可同时伴发多囊胰、肺、脾和其他器官的病变。大部分患者无临床症状,肝功能正常,不需临床处理。部分患者症状严重,因囊肿的机械压迫作用产生腹胀、腰背部酸痛、上腹

痛、乏力、纳差等症状,个别患者存在轻度黄疸,转氨酶升高等肝功能损害,也有部分患者合并囊内出血及感染的情况,需要临床处理,缓解症状,本组 3 例患者均属此类。对于症状严重的多囊肾相关型多囊肝病的患者,无论选择何种治疗方式,治疗的目的是以解除囊肿对肝实质及周围脏器的压迫,长期缓解患者的临床症状为目的。

肝部分切除加肝囊肿广泛开窗术是治疗严重成人多囊肝病的有效方法<sup>[1-3]</sup>。目前临床上对于多囊肝的治疗有经皮穿刺抽液硬化剂治疗术、肝囊肿广泛开窗术、腹腔镜开窗术、部分肝切除加囊肿广泛开窗术、肝移植术等。经皮穿刺抽液硬化剂治疗术创伤性小,恢复快,患者容易接受,但患者接受治疗后短期内症状易复发;肝囊肿广泛开窗术由于残余囊壁坚硬,术后囊肿壁残留,减压效果不理想,目前较少采用;腹腔镜开窗术适用囊肿数目较少,囊肿较大,位于肝脏边缘符合 Giot I 型的患者<sup>[4]</sup>,因此受到了限制;肝肾联合移植是治疗成人多囊肝、多囊肾病的一种有效疗法<sup>[5]</sup>。但大多数严重多囊肝患者肝功能正常,手术可以缓解症状,肝移植只适用终末期多囊肝病,加上供体短缺,手术创伤较大,术后长期使用免疫抑制剂,限制肝肾联合移植在临床上的应用。本组病例采用部分肝切除加囊肿广泛开窗术切除了囊肿密集的肝段,充分解除了囊肿了压迫,肝实质内囊肿广泛开窗,减少了残存的肝囊肿,手术效果好,术后复发率低,对于 Giot II、III 型的患者尤其适用。Lin 等<sup>[6]</sup>认为对于深在的囊中囊进行开窗

时应注意避免血管和小胆管的损伤,无法辨别已经开窗囊肿底部是否为囊肿时可以用手指触摸囊壁表面,感知其压力及质地,囊肿质地较肝实质柔软,有一定弹性,一般不难鉴别,位于深部肝实质的囊肿也要进行开窗,如寻找困难,Gigot<sup>[4]</sup>推荐使用术中超声。尽可能对所有肝囊肿进行开窗可以减少术后复发概率。小胆管的损伤也可能造成胆漏,我们发现术中仔细缝扎囊壁边缘和肝创面,亦可避免胆漏的发生。本组3例患者术后随访症状消失,肝功能正常,患者术后CT检查提示肝实质较术前增生明显。

肾囊肿去顶减压术被认为是APKD的有效的姑息疗法。自1911年Rovsing采用穿刺治疗肾囊肿以来,对于多囊肾的治疗始终存在争议,争论的焦点在于手术能否改善肾功能和缓解症状,一些学者放弃手术治疗多囊肾的原因认为手术可打击和损害肾功能,甚至加速患者的死亡。叶敏等<sup>[7]</sup>认为,成人多囊肾患者随囊肿的产生和增大,加上腔内外的梗阻因素,可对临近非囊肿肾单位和血管造成压迫,造成肾脏局部缺血性损害和功能性肾单位减少,临床上患者出现腰背部酸痛、高血压、血尿等症状,最终发展为慢性肾功能衰竭,囊肿去顶减压术针对多囊肾发病的这些主要因素,解除高压囊肿对肾实质的压迫,以改善囊肿周围肾组织的血供,达到缓解症状、改善肾功能、延长患者生命的目的。本组术中见多囊肾表面的后腹膜和肾筋膜菲薄,囊肿清晰可见,完成肝部分切除加囊肿广泛开窗后,取右侧向上斜坡位,切开囊肿表面的后腹膜和筋膜,对表面的囊肿逐一去顶,然后将肾脏从肾窝内娩出,对肾脏后侧囊肿进行充分去顶,对于囊中囊也要进行充分去顶。本组两例患者术前肌酐轻度升高,经开窗去顶减压后血压、肾功能恢复正常,血尿消失,临床症状缓解,手术对患者肾功能无影响,但能否长期改善肾功能、延长生存期,值得进一步探讨。叶敏等<sup>[7]</sup>通过252例患者进行囊肿去顶减压,经过长期随访观察发现去顶减压术手术组较对照组虽然肾功能无明显改善,但能明显改善临床症状,降低血压,延长生存期。

肝部分切除加囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术可以一次性解决因多囊肝、多囊肾产生的临床症状,手术治疗是可行的。但同期进行肝部分切除加囊肿广泛开窗联合肾囊肿去顶减压术时间长,创伤大,术中液体丢失较多,术后并发症多,临床治疗比较困难。本组3例患者手术时间均在400 min以上,术后均发生不同程度的胸腔积液,因此做好围手术期的处理非常重要。我们的经验是术前应做

好患者的血型检查,备血,手术开始前应对患者进行充分补液,肝囊肿开窗时和部分肝切除时由于腹腔内压力降低,内脏器官血管扩张,应加快补液速度,维持患者收缩压在100 mmHg以上,血压低于90 mmHg时应停止手术,充分补液,适当使用升压药物,维持患者术中血压平稳,减少低血压对内脏器官的损伤。多囊肝的囊壁细胞为主动分泌型,导致患者术中、术后体液丢失较多,患者血压降低时,适当输红细胞悬液及血浆是必需的。患者术后应常规留置ICU病房,进行生命体征的监测,术后不使用肾毒性药物。本组3例患者术后白蛋白均有明显降低,补充白蛋白或者血浆,适当使用利尿剂,有助于减少患者胸腹水的产生。术后患者常规鼻导管吸氧,患者出现胸腔积液合并血氧饱和度下降时应及时行胸腔穿刺抽液,减少由缺氧造成的器官功能损害,对患者肝肾功能恢复是有利的。有趣的是本组3例患者术前CA-199检查均高于正常值,术后血液检查指标轻度下降,但仍异常,两例患者囊液进行检查发现囊液CA-199>1 000 U/ml,临床排除肿瘤性疾病,其机制尚不清楚,值得进一步探讨。

(志谢 第二军医大学长海医院泌尿外科侯建国教授对本组第1例患者多囊肾去顶减压术进行了指导,特此表示感谢!)

## [参考文献]

- [1] 杨广顺,秦建伟,卢军华,吴孟超.严重成人多囊肝病的处理[J].中华肝胆外科杂志,2000,6:418-420.
- [2] Li T J,Zhang H B,Lu J H,Zhao J,Yang N,Yang G S. Treatment of polycystic liver disease with resection-fenestration and a new classification[J]. World J Gastroenterol,2008,14:5066-5072.
- [3] Martin I J,McKinley A J,Currie E J,Holmes P,Garden O J. Tailoring the management of nonparasitic liver cysts[J]. Ann Surg,1998,228:167-172.
- [4] Gigot J F,Jadoul P,Que F, Van Beers B E,Etienne J,Horsmans Y,et al. Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management[J]? Ann Surg,1997,225:286-294.
- [5] Zhu X F,He X S,Chen G H,Chen L Z,Wang C X,Huang J F. Combined liver and kidney transplantation in Guangzhou China [J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int,2007,6:585-587.
- [6] Lin T Y,Chen C C,Wang S M. Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: a new approach to therapy with polycystic liver[J]. Ann Surg,1968,168:921-927.
- [7] 叶敏,盛申耀,陈建华,张良,孔良,王伟明,等.囊肿去顶减压术治疗成人多囊肾病的合理性探讨[J].上海医学,1996,19:283-285.

[本文编辑] 孙岩