

成人型多囊肾延误诊断原因分析

——附 5 例报告

江苏省射阳县人民医院 唐成元 唐学成

多囊肾是一种少见的先天性肾脏畸形,多为双侧性,本病可发生在任何年龄。早期无特殊表现,晚期表现多样化,易被延误诊断。我院近期收治 5 例,本文就其延误诊断原因分析如下:

一、临床资料:

1. 一般资料:本组 5 例中,男 2 例,女 3 例。双侧多囊肾 4 例,单侧多囊肾 1 例,合并多囊肝 3 例,多囊脾 1 例。60 岁以上 1 例,50 岁以上 2 例,50 岁

及 40 岁以下各 1 例,2 例死亡,例 1 死于尿毒症,例 5 高血压并发脑出血死亡。例 3 因尿毒症行血液和腹膜透析,随访一年多仍健在,例 3 经治疗症状好转,例 4 行左侧多囊肾切除已康复。

2. 临床表现及检查:例 1 因左上腹外侧包块,剖腹探查证实为肾囊肿。例 1 因肝肿大剖腹探查,并经病理证实为肝脾囊肿,而没有探查肾脏有无囊肿,例 5 心电图示左心室肥厚劳损,胸透心脏呈靴形。5 例病例的临床表现及检查详见附表。

附表 5 例多囊肾临床表现及检查

病例	病史及症状	体 征	血 压	实验室检查	B 超
1	高血压病史 15 年,腰腹部间断性疼痛伴血尿 5 年	心尖区 II~III 杂音,杂音主动脉瓣区第二心音,肝肋下 4 厘米,剑突下 2 厘米,质硬,表面高低不平,右上腹外侧肋下可触及鸡蛋大小包块,脾肋下 3.5 厘米,质硬	25.3/17.3 kPa (190/130 毫米汞柱)	白蛋白/球蛋白 2.0/2.5 尿蛋白(+)血沉 73 毫米/小时,尿素氮 91 mg% 尿蛋白(+)红细胞及白细胞各(+)	肝脾内有大小不等液性暗区,左肾 14.9×8.2×7.3 厘米右肾 12.3×7.4×7 厘米两肾实质内见多个大小不等液性暗区
2	游走性关节炎及腰部间断性疼痛 5 年	肝肋下 3.5 厘米,剑突下 4 厘米,表面稍高低不平,脾未触及,肾区有叩击痛	25.3/17.3 kPa (190/130 毫米汞柱)	肝功能正常尿素氮 87 mg% 尿蛋白(+)白细胞抗“O”四价	肝脏、右肾见有大小不等无回声暗区
3	高血压病史 10 年,反复头晕心悸 6 年	肝肋下 8 厘米剑突下 4.5 厘米,表面高低不平,质硬,有杂音,脾未触及,肾区有叩击痛下肢凹陷性浮肿	29/17.3 kPa (210/130 毫米汞柱)	尿蛋白(+)KBC 少许尿沉(+)肾功能正常	肝有多个大小不等无回声暗区,最大 7.2×5.8 厘米两肾内见有多个较小无回声暗区,互不贯通
4	间断性腰部疼痛及尿频、尿急、尿痛伴有血尿活动加重 3 年余	左上腹外侧可触及鸡蛋大小包块,边缘清楚压痛阳性,肝脾未触及	14.7/9.3 kPa (110/70 毫米汞柱)	肝肾功能正常尿蛋白(+)红细胞(+)白细胞少许	左肾大小约 19.8×8.4×7.1 厘米其内见有多个大小不等液性暗区
5	高血压病史 8 年,突然剧烈头痛、肢体麻木 2 分钟	心尖区可闻及 II 收缩期杂音主动脉瓣第二心音亢进,心浊音界向右扩大,肝脾未触及,下肢轻度凹陷性浮肿	28/17.3 kPa (210/130 毫米汞柱)	尿蛋白(+)红细胞(+)肝肾功能正常	两肾见有多个较小无回声暗区互不贯通

说明:全血常规及血小板计数大致正常未列入表内

3. 误诊情况:本文 5 例最初均被误诊为其它疾病。例 1 误诊为高血压、肝癌、肝脾囊肿、尿路结石、腹膜后肿瘤,8 年前在剖腹探查和病理确诊为多囊性肝脾后仍没有想到多囊肾的可能,没有作必要的确诊检查,延误诊断达 15 年之久。例 2 被误诊为风湿性

关节炎、慢性肾炎,延误诊断 5 年。例 3 被误诊为原发性高血压病 10 年。例 4 先后延误诊断为慢性肾盂肾炎、肾结核、尿路结石、肾周围脓肿 3 年。例 5 先后被误诊为高血压病、脑血管痉挛 8 年之久。

二、讨论:

1. 延误诊断的原因:

(1) 临床少见、医师忽略了本病的可能性。国内外有关本病的报告甚少,精确的发病率尚不清楚,达尔加德 1957 年报告,按常染色体显性方式遗传的多囊肾发病率约为 1/1,000,波特 1972~1976 年报告,按常染色体隐性方式遗传的多囊肾(偶可在成人中发生)发病率为 0.11/1,000,均显示本病发病率比较低,致使临床医生或因对其临床特点缺乏透彻了解,或因临床少见而忽略考虑造成延误诊断。

(2) 临床表现不同,发病方式各异。多囊肾的临床表现视囊肿大小、肾组织受压程度、肾功能变化、以及有无并发症而异。主要表现如腰腹部疼痛、腹部包块、高血压、血尿、蛋白尿、肾功能障碍,尚有脑血管意外及泌尿系感染等症状。可呈单一症状渐进性出现多种症状(例 1、4)可以单一症状为长期表现(例 2、3)、亦可长期隐匿无症状,由于意外刺激而暴发(例 5)或轻微症状因伴发感染激发加重,往往因某一症状掩盖了本病的本质。致使临床医生满足于慢性肾炎、肾性高血压、风湿性关节炎、腹膜后肿瘤等诊断,没有再进一步作深入检查和细微分析而延误诊断。特别是对高血压的进一步检查。如 5 例中,4 例为高血压,而且舒张压较高达 17.3 kPa(130 毫米汞柱),且尿中皆有蛋白、少许红细胞及白细胞,仍未想到高血压可能是肾源性的而检查肾脏。

(3) 忽视体格检查。肾囊肿肾脏多数肿大,若伴有肝脾囊肿,肝脾亦肿大。本文例 1、例 4,在左右

上腹部外侧肋下可触及包块。2 例伴肝囊肿可触及肿大的肝脏,例 1 尚伴脾囊肿致脾肿大,均未因此而想到多囊肾的可能,作进一步的确诊检查。例 1 剖视探查证实为多囊肝,多囊脾,同时伴有高血压、血尿、蛋白尿等,临床上仍没有考虑到多囊肾可能,而造成延误诊断。

(4) 忽视必要的特殊检查。放射线或超声显像检查,尤其后者对多囊肾有独特的诊断价值。囊肿直径在 1.5~2 厘米以上时可见到液性暗区,诊断阳性率, A 超 93.5%, B 超 95%, 本文 5 例全部使用 B 超检查而后确诊。

2. 掌握多囊肾特点,减少延误诊断:多囊肾亦有其本身的临床特点,表现为:① 发展为肾功能衰竭时较其它原因所致同等慢性肾功能衰竭的患者为轻,贫血程度也较轻。② 痛风性关节炎在肾衰的多囊肾患者中较为常见,红科姆报道的 11 例中,就占 4 例。③ 常合并其它脏器囊肿,其中以肝囊肿最为常见。④ 主要症状出现顺序为:腰痛、肾脏增大、肾功能障碍、血尿、蛋白尿。临床上把握住上述临床特点详细了解病史及家族史拓宽思路,进行细致深入的分析,在考虑常见病同时,也考虑到本病的可能,进而作必要的放射学和超声显像检查,尤其无损伤的超声显像检查,就可以减少多囊肾的延误诊断,从而早期确诊,如例 4 B 超已确诊实无手术探查的必要。例 1 已手术探查肝脾囊肿,应该检查一下有无肾囊肿,而致继续延误诊断。

(责任编辑 杨帆)

原发性双侧上尿路多发性肿瘤 1 例报告

北京市公安医院外科泌尿组 宗贻信

双侧上尿路同时发生多发性肿瘤较为罕见,我院曾收治 1 例,报道如下:

患者女,49 岁,工人,因一年来右腰背酸痛感,半年来 3 次间断无痛性全血尿,于 1983 年 12 月 10 日入院。

患者 1982 年底始感右腰背部酸痛,1983 年夏曾发生两次无痛性全程肉眼血尿,两天后自行停止。12 月 5 日又发生类似症状,血尿呈鲜红色。经排泄性尿路造影示右肾盂、双输尿管肿瘤收入院。

体格检查:体温 36.8°C,脉搏 80 次/分,呼吸 20 次/分。一般情况尚好,无贫血病容,血压 16/10.7 kPa(120/70 毫米汞柱)。全身表浅淋巴结未触及,全身检查未发现阳性体征。

实验室检查:血红蛋白 11.3 克%,白细胞总数 8900/立方毫米,血小板计数 10 万/立方毫米;血沉 10 毫米/小时;尿素氮 12.8 毫克%;碱性磷酸酶 3.5 单位;尿常规蛋白微量,红细胞 2~60/高倍视野,尿细胞学检查两次阴性,一次可疑。