

成人多囊性肝腎疾病合併肝囊泡感染二病例報告

陳銘仁 周孫衍 林錫泉 王蒼恩 高進祿 施壽全

馬偕紀念醫院 腸胃肝膽科

摘 要

一為 58 歲男性、一為 49 歲女性。兩位都有肝臟及腎臟的多囊性變化，並有明顯家族病史。男性病人 12 年前就因腎臟衰竭而規則進行血液透析治療。女性病人則無其他特殊病史。兩位病人都是因為發燒、畏寒 1 週以上而住院。男性病人的腹超音波及電腦斷層檢查顯示肝臟有一壁增厚的囊泡，女性病人 Ga-67 inflammatory scan 發現肝臟右葉反應增加，經由電腦斷層確定一含氣液平面(air-fluid level)的感染囊泡。合併引流及抗生素治療後，追蹤均無復發。兩例的血液或囊泡培養都是 E. coli。成人多囊性肝腎疾病的預後常取決於多囊腎是否進展至腎衰竭。多囊肝大致是無症狀的，囊泡感染是少見的併發症。在多囊性疾病的病人發現發燒、腹痛現象要針對可能感染的囊泡提高警覺。

關鍵詞

成人多囊性肝腎疾病(Adult polycystic liver and kidney disease)

體顯性多囊性腎疾病(Autosomal dominant polycystic kidney disease , ADPKD)

肝囊泡感染(Hepatic cyst infection)

前 言

成人多囊性腎疾病(Adult polycystic kidney disease)是常見的遺傳性疾病，又稱為體顯性多囊性腎疾病(Autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD)，病變在於第 16 對染色體的短臂，且症狀常發生於成人期¹。除了腎臟之外最常侵犯肝臟，如果同時有肝臟和腎臟之侵犯，稱為成人多囊性肝腎疾病(Adult polycystic liver and kidney disease)。這疾病的預後常取決於成人多囊性腎疾病是否進展至腎衰竭。多囊肝大致是無症狀的、保存有正常的肝功能與肝實質。只有很少的病例報告成人多囊性肝腎疾病合併肝囊泡感染的併發症²⁻⁷。在肝臟的許多囊泡中要定位受感染的囊泡並加以治療是具挑戰性的。

病 例 報 告

病例一

58 歲男性因發燒畏寒一週住院，這位男性於 12 年前就診斷出成人多囊性肝腎疾病，並因腎衰竭而接受規則血液透析治療。家族史上、父親也因此疾病而接受血液透析治療。身體檢查病人膚色黝黑，結膜蒼白，沒有黃疸，呼吸清晰，心跳正常，發燒 38.5 度、偶有畏寒，腹部摸到一堅硬團塊。抽血檢查血色素 6.9 gm/dl、血比容 20.8 %、白血球 36800 /mm³、Seg 72%、尿素氮 73 mg/dl、肌酸酐 7.0 mg/dl、AST 10 IU/L、ALT 6 IU/L、Alk-P 79U/L，無凝血異常。腹部超音波檢查發現兩側多囊腎及多囊肝變化，右側的腎臟腫大厲害，消失了可區分的腎臟結構，是腹部摸到團塊的原因。肝臟眾多囊泡中，有一大形囊泡（8X8 cm）中間含有回音增強的物質，懷疑就是感染的囊泡(圖一)。進一步安排腹部電腦斷層，此囊泡在打上顯影劑

後、囊泡厚壁有增強現象(圖二)。接著在透視屏下放入一 8.3Fr 之多側孔導管引流出膿液，膿液及血液培養出 *E. coli*。一週後由導管注入顯影劑追蹤，感染之囊泡縮小為 4X4 公分(圖三)，配合引流及抗生素治療，發燒得到控制。再一週後，拔除導管，追蹤後無復發。

病例二

49 歲女性病人，先前無其他特殊病史，因發燒畏寒至 39 度一週不退而住院。這次發燒除了胃口不佳外並無其他頭痛、腹痛症狀。住院時身體檢查，生命跡象穩定，體溫 39 度，鞏膜無黃疸、呼吸清晰、心跳無雜音、腹部無壓痛、四肢無水腫。抽血檢查血紅素 13 gm/dl，血比容 38.3%，白血球 14390 mm³、Seg 95%，無凝血異常。生化方面 AST 41 IU/L、ALT 31 IU/L、Alk-P 79U/L，尿素氮 35mg/dl，肌酸酐 1.4mg/dl。尿液檢查發現白血球 90-100/HPF。因此就當作泌尿道感染，以第一代頭孢子素與 Gentamicin 治療，住院期間高燒反覆。一週後出現右上腹疼痛，右側呼吸聲減低。胸部 X 光檢查發現右側肋膜積液。腹部超音波檢查發現兩側腎臟與肝臟佈滿大大小小之囊泡，囊泡內並無回音增加。追問家族史、父親 72 歲時因成人多囊性腎疾病而接受血液透析治療。肋膜抽水呈現清澈滲出性 (transudate) 積液。因為多處器官都有感染之可能性，為了確定感染源，遂安排 Ga-67 inflammatory scan，發現在前腹部有吸收增強現象。電腦斷層配合上述檢查，在肝臟右前葉發現一含有氣液平面之囊泡(圖四)，確定為感染的來源。在超音波的導引下做了單次抽吸，抽出大約 100 c.c.之黃稀狀膿液。血液及尿液培養均為 *E. coli*，膿液培養沒有長出細菌。經由敏感的抗生素治療兩週

後，症狀消除，追蹤至今並無復發。

討 論

成人多囊性疾病常侵犯腎臟及肝臟，其他器官如胰臟、脾臟、卵巢則較少被提到。隨著年齡增加，成人多囊腎疾病常伴隨多囊肝的變化。據報告到達六十歲時，約有 75% 合併有肝臟侵犯⁸。相反的，單純肝臟而沒有腎臟的侵犯則較少被提到。若病人有明顯的家族史，存在單側或雙側腎臟及肝臟的囊泡，則定義為成人多囊性肝腎疾病²。成人多囊性腎疾病的併發症多於成人多囊性肝疾病，像是高血壓、血尿、囊泡感染、腎衰竭等。最嚴重的併發症是腎功能常會隨著時間而惡化，成人多囊腎疾病約佔血液透析病人成因的 5~10%^{8,9}。所以他的預後常取決於是否進展到末期腎疾病(end stage renal disease)。至於肝臟的侵犯大致是無症狀，雖然腫大肝臟充滿了大大小小的囊泡，但是肝實質卻沒有減少。病人或許只是發現 Alkaline phosphatase 升高，但肝功能及膽紅素大致均在正常範圍。

多囊肝的產生被視為胚胎時期，肝內膽管的發育受阻而形成囊泡¹⁰，囊內液體的成份並不含膽汁^{11,12}。囊泡與膽道系統並無交通，不像多囊腎易有泌尿道的逆行性感染。只有少數的病例報告成人多囊肝的囊泡引起感染的併發症。會引起感染的原因大致為外傷、醫療上的抽吸、糖尿病、腎衰竭、或腎臟移植時服用免疫抑制劑，因免疫力低下而由血行擴散而來³。

我們的兩個病例都有明顯的家族病史，家屬也都有人進展至末期腎疾病而施行血液透析。病人雙側腎臟與肝臟都有大大小小的囊泡，所以符合成人多囊性肝腎疾病的診斷，兩者的症狀都是以不明熱發燒畏寒而住院。除

了胃口不佳、上腹部不適等輕微症狀，並無局部的壓痛感，因為症狀的非特異性使得這個疾病的診斷具挑戰性，特別是先前不知道有成人多囊性疾病時。

超音波和電腦斷層是用來篩檢成人多囊性疾病的利器，超音波對於含有液體的囊泡會有後方音波增強 (post echo enhancement) 的現象。對於受感染的囊泡，可發現囊泡內液體回音改變，囊泡壁增厚或囊泡內含有氣體等變化³。但可因感染過於早期、回音改變不明顯，腸氣及囊泡後回音增強的干擾，而使診斷具挑戰性。電腦斷層對於回音增強的囊泡則有較佳的鑑別力，可區分囊泡出血還是感染。打上顯影劑後、囊泡感染會有囊壁增強現象。在成人多囊性疾病中，多個器官含有數個囊泡、往往無法正確定位受感染的囊泡。有了全身 Ga-67 inflammatory scan 的幫忙，在感染的位置見到吸收增強現象¹³、就可大致定位受感染的器官，輔以細部的電腦斷層檢查。

兩例病人雖都在診所及地區醫院接受抗生素治療，但持續高燒不退。根據文獻的記載及這兩病例的臨床經驗，單是使用抗生素而沒有引流，治療效果都很差²⁻⁴。男性病例因感染囊泡較大，且內容物濃稠，我們在電腦斷層導引下放置引流管。女性病例因含有氣液平面的囊泡，較於表淺，且內容物的回音跟鄰近囊泡相近，判斷濃液較於清稀，所以使用超音波導引單次抽吸濃液。兩位病人引流後，配合適當抗生素，治療效果良好。對於反覆感染的病例可考慮對囊泡做硬化治療，常用的藥劑有 Tetracycline 和 Doxycycline¹⁴。若這些治療效果仍然不好時，就要考慮做肝葉切除。這兩例的致病菌是 E. coli，文獻上常見的致病菌有 E. coli, Klebsiella pneumoniae

和厭氧菌 *Bactreoides*⁶。

成人多囊性肝腎疾病的預後常取決於成人多囊腎是否進展至腎衰竭。隨著醫療進步與普及，成人多囊性腎疾病病人因血液透析、腎臟移植而延長生命。肝臟產生囊泡的機會增加也使得感染的併發症增加。據 Mayo clinic 的報告成人多囊性肝腎疾病未進展至末期腎衰竭的病人約有 1% 會合併肝囊泡感染、但若進展至末期腎衰竭則約 3% 會合併肝囊泡感染²，可能跟末期腎衰竭的病人免疫力低下有關。在多囊性疾病的病人發現發燒、腹痛現象要針對可能感染的囊泡提高警覺。對於受感染的囊泡，必須配合引流術與適當的抗生素治療。

REFERENCE

- 1.Vauthey JN, Maddern GJ, Blumgart LH. Adult polycystic disease of the liver. *Br J Surg* 1991;78:524-7.
- 2.Telenti A, Torres VE, Gross, jr JB, et al. Hepatic cyst infection in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Mayo Clin Proc* 1990;65:933-42.
- 3.Gladziwa U, Bohm R, Malms J, Keulers P, Haase G, Sieberth HG. Diagnosis and treatment of a solitary infected hepatic cyst in two patient with adult polycystic kidney disease. *Clin Nephrol* 1993;40:205-7.
- 4.Londin RD, Malik AA, Train JS. Infection in a patient with polycystic kidney and liver disease: noninvasive localization and treatment. *Am J Med* 1988;84:1082-85.
- 5.Bourgeois N, Kinnaert P, Vereerstraeten P, Schoutens A, Toussaint C. Infection of hepatic cysts following kidney transplantation in polycystic disease. *World J Surg* 1983;7:629-31.
- 6.Grossmann E, Hancke S. Polycystic liver disease, complicated by Salmonella infection. *Scand J Gastroenterol* 1996;31:940-2.
- 7.Abascal J. Infection of hepatic cyst in polycystic disease. *World J Surg* 1984;8:424-5.
- 8.Beebe DK. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am Fam Physician* 1996;53:925-31.
- 9.Perrone RD. Extrarenal manifestations of ADPKD. *Kidney Int*

1997 ;51:2022-36.

10.Kwok MK, Lewin KJ. Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease. Am J Surg Pathol 1988;12:321-4.

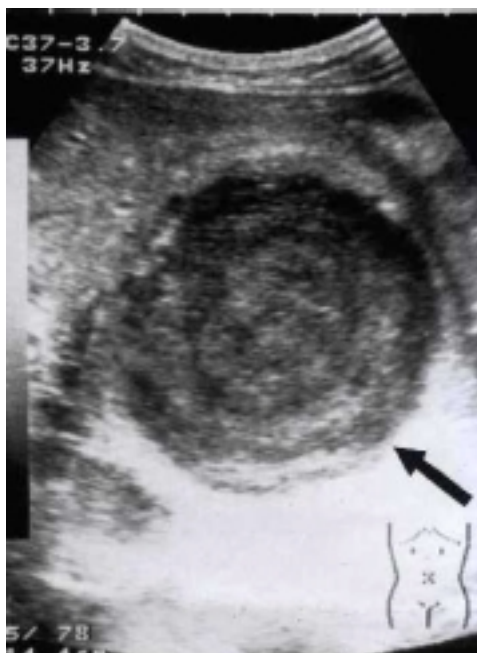
11.Fisher J, Mekhjian H, Pritchett ELC, Charme LS. Polycystic liver disease: studies on the mechanisms of cyst fluid formation. A case report. Gastroenterology 1974;66:423-8.

12.Patterson M, Gonzalea-Vitale JC, Fagan CJ. Polycystic liver disease: a study of cyst fluid constituents. Hepatology 1982;2:475-8.

13.Amesur P, Castronuovo JJ, Chandramouly B. Infected cyst localization with gallium SPECT imaging in polycystic kidney disease. Clin Nucl Med 1988;13:35-7.

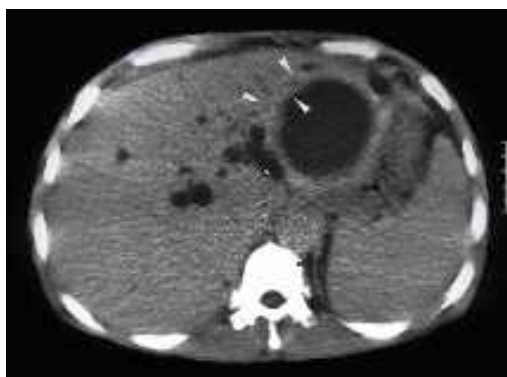
14.Cellier C, Cuenod CA, Deslandes P , et al. Symptomatic hepatic cysts: treatment with single-shot injection of minocycline hydrochloride. Radiology 1998;206:205-9.

圖片說明：



□

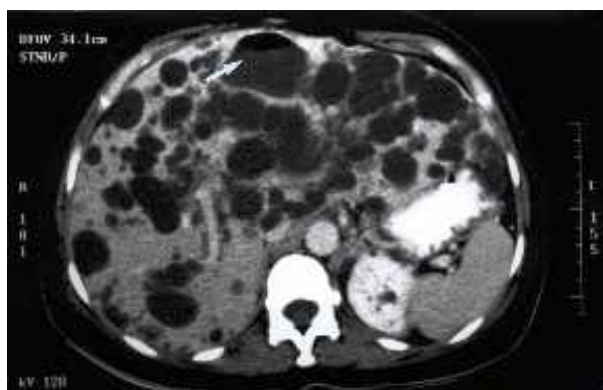
(圖一)腹部超音波在上腹部縱向掃瞄顯示肝臟有數個囊泡，其中一大形囊泡（8X8 cm），中間含有回音增強的物質，懷疑是感染的囊泡(箭頭)。



(圖二)腹部電腦斷層顯示此一密度增強之囊泡，在打上顯影劑後、囊泡厚壁有增強現象(箭頭)。



(圖三)一週後由 8.3Fr 之引流導管注入顯影劑追蹤，感染之囊泡縮小為 4X4 公分。



(圖四)腹部電腦斷層顯示肝臟有無數個囊泡，在肝臟右前葉發現一含有氣液

平面 (air-fluid level) 之囊泡。

Hepatic Cyst Infection in Adult Polycystic Liver and Kidney Disease --Two Case Reports

Ming-Jen Chen, Sun-Yen Chou, Shee-Chan Lin, Tsang-En Wang, Chin-Roa Kao, and Shou-Chuan Shih

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine, Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan.

Abstract

A 58-year-old man and a 49-year-old woman both with adult polycystic liver and kidney disease had been admitted because of persistent fever for more than one week. They both had the obvious family history of the disease and the male patient had received regular hemodialysis for 12 years. On admission the performed abdominal sonography and CT for the male patient revealed an 8X8 cm thick-wall cyst over liver. Evidence for the presence of an infected cyst in the female patient was obtained by Ga-67 inflammatory scan showing intense focal activity in the anterior of liver. The location was confirmed by abdominal CT with air-fluid level in it. Combination with adequate drainage and proper antibiotic therapy, these two patients were recovered without recurrence. E. coli was cultured respectively from blood or cyst in these two cases. The prognosis of adult polycystic liver and kidney disease is determined by the progression of renal failure. The clinic aspect of hepatic cyst is always asymptomatic and cyst infection is a rare complication. The possibility of hepatic cyst infection must be considered when fever and abdominal pain are present in these patients.

Key Words : Adult polycystic liver and kidney disease

Autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD
Hepatic cyst infection