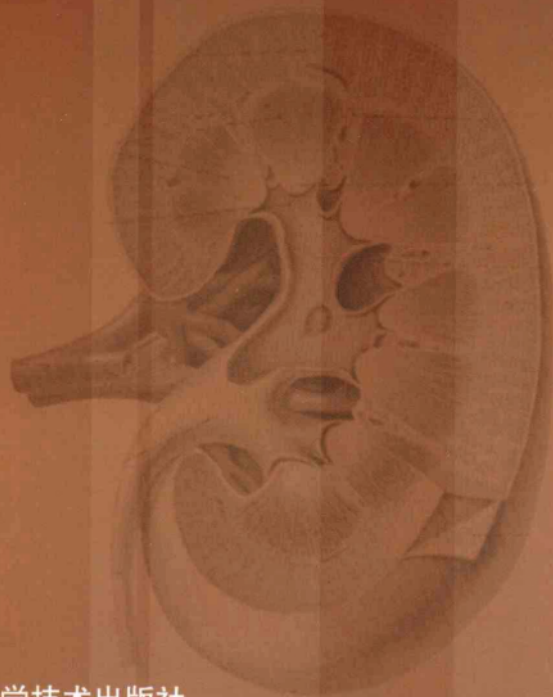




肾囊肿病

SHENNANGZHONGBING

主编 丁克家 曹庆伟



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn

责任编辑 聂方熙
艺术总监 史速建
封面设计 魏 然

SHENNANGZHONGBING

本书是关于肾囊肿病的专著，介绍了当今对肾囊肿病发病机理的最新探索，以及肾囊肿病的分类、影像学、全身表现和处理，重点叙述了治疗的经验和技術进展。

ISBN 978-7-5331-5017-4



9 787533 150174 >

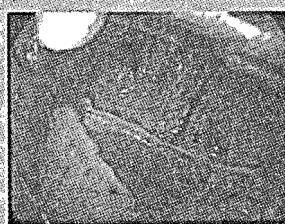
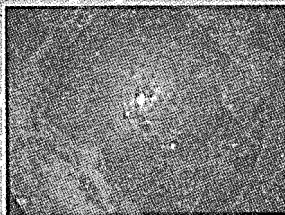
定价：23.00 元



SHENNANGZHONGBING

肾囊肿病

主 编 丁克家 曹庆伟



山东科学技术出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

肾囊肿病/丁克家,曹庆伟主编. —济南:山东科学技术出版社,2008

ISBN 978-7-5331-5017-4

I. 肾... II. ①丁... ②曹... III. 囊性肾—肾肿瘤—诊疗 IV. R737.11

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 107373 号

肾 囊 肿 病

主 编 丁克家 曹庆伟

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098088

网址: www.lkj.com.cn

电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098071

印刷者: 山东信诚印务有限责任公司

地址: 济南市华山工业园

邮编: 250033 电话: (0531) 86984599

开本: 720mm × 1020mm 1/16

印张: 15.5

版次: 2008 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-5017-4

定价: 23.00 元

主 编	丁克家	曹庆伟		
副主编	刘 征	程广舟	高德轩	丁志敏
	宁 豪	吕家驹	王法成	
编 者	丁克家	丁志敏	王法成	牛志宏
	宁 豪	卢圣铭	吕家驹	刘 征
	李善军	毕东滨	张 彤	陈 辑
	肖 宁	高德轩	曹庆伟	萧 畔
	傅 强	程广舟	魏 民	尉立京
主 审	许纯孝	马庆铮		



主编简介

丁克家，男，1959年6月生于山东省济南市。

1982年山东医学院医学系本科毕业，1991年山东医科大学泌尿外科专业博士毕业。现任山东省立医院泌尿外科主任，主任医师，硕士研究生导师，国际泌尿外科协会（SIU）会员，山东省泰山学者岗位，山东省泌尿外科学会副主任委员，山东省泌尿外科医师协会副主任委员，山东省生殖健康专家委员会委员，《山东医药》编辑委员会外科编委会委员，山东省器官移植学会委员，山东省计划生育协会理事。

主要从事肾脏囊病的研究工作20年。在攻读博士研究生阶段与导师刘士怡教授共创了多囊肾内引流减压术，并完成世界首例，成为山东省立医院泌尿外科在全国知名的专业特色之一。主持完成多项关于多囊肾的自然科学基金研究课题，均达到国际先进水平，多次获得省级科技进步奖，发表相关论文40余篇。已完成多囊肾内引流减压术600余例，还到北京、河北、山西、湖北、广西及本省各地市指导开展该手术。同时开展了后腹腔镜单纯性肾囊肿切除术和B超引导肾囊肿穿刺治疗单纯性肾囊肿1000余例，为多囊肾的诊疗工作积累了宝贵的经验。

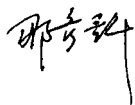
序

XU

肾囊肿病是一种常见病、多发病。近年来随着B超、CT、MR等影像学检查的不断普及，肾囊肿病的临床诊断率明显提高。

山东省立医院作为我国较早的泌尿外科基地之一，早在上世纪90年代初期就对肾囊肿病进行了大量的研究。本书主编丁克家教授师从我国著名泌尿外科专家刘士怡教授，从事泌尿外科医、教、研工作20余年，具有丰富的临床经验和基础理论知识，在肾囊肿病的研究中获多项科技成果奖，其首创的多囊肾内引流减压术使许多患者获得了健康。现喜闻丁教授将自己在多年临床和科研工作中总结的关于肾囊肿病的宝贵经验，结合最新的国内外研究进展结集出版，使广大的临床医师更好地了解此类疾病，我深感欣慰。

该书从肾囊肿病的病理学和分子生物学特征、各类囊肿的诊治及其并发症的处理等各方面，介绍了肾囊肿病的最新研究成果；还对此类疾病的遗传咨询、家系调查以及日常护理等问题进行了阐述，为新世纪肾囊肿病的研究拓展了思路，体现了本书的知识性、科学性、先进性和实用性。全书内容翔实，文笔流畅，并附大量图表，无论对于临床医师，还是肾囊肿病患者，均是一本有价值的参考书。相信本书的出版，将促进我国肾囊肿病的基础与临床研究的进展，提高该类疾病的诊断治疗水平。



—2008年5月—

前言

QIANYAN

这是一本关于肾囊肿和肾囊性病变的书。肾脏是机体发生囊肿的最常见部位。虽然在不同的肾囊肿病中囊肿病变在组织学上是相似的，但它们的数量、部位和临床特点却各不相同。一个肾囊肿是充满液体的囊，起源于肾单位的任何部分的扩张或集合管的扩张。在一些病人，肾囊肿是显著的异常，用 cystic disease(或 polycystic kidney，即多囊肾)来描述。而在另一些病人，肾囊肿是附属的发现，或偶然出现。所以问题来了，把它们也归类为肾囊肿病是否合适呢？实际上公认的肾囊肿病，是不同类型、不同临床表现和不同病程的一大类疾病。这类疾病曾引起医生和患者的的好奇心，但在教科书中并没有重要的地位，常常被归类为“其他”。

我于1988年拜师山东省的泌尿外科奠基人、山东省立医院博士生导师刘士怡教授，攻读博士学位。他老人家的风格是“删繁就简，标新立异”。他为我们这些师兄弟们选题，从不选择“大家伙扎堆儿”的研究题目。他为我指导的研究方向就是肾囊肿病这个没有重要地位又被列为“其他”的课题。十多年过去了，虽然我尊敬的导师已经作古，但我仍对他为我指引的研究方向情有独钟。我甚至又把这个方向指给了我的研究生们。本书的编者既有经验丰富的“老者”，更有站到了分子生物学、分子遗传学前沿的“新手”。

本书试图为读者提供一个肾囊肿和肾囊性病变领域的新进展、新信息的资源，它每一章的解释或探究都是一种挑战或一种进步。随着分子生物学和分子遗传学研究的不断深入，常染色体显性遗传性多囊肾病的致病基因已经被克隆出来，发病机制正被逐步阐明，基因诊断和基因治疗方法正逐渐从实验室走向临床。基因诊断继而推广至产前诊断和症状前诊断，以指导优生优育和大规模人口流行病学调查。而基因修饰或基因表达控制是热切期望中的治疗目标。

我们相信，常染色体显性遗传性多囊肾病在可预见的将来会最先被人类攻克。我们作为国内为数不多的开展肾囊肿病研究的单位之一，在肾囊

肿病临床诊治和基础研究方面积累了相当的经验和教训。结合国外的最新研究进展，我们愿意将自己的经验和教训与国内同道分享，因此编写了此书。

本书的基础研究部分涉及当今对肾囊肿病发病机理的最新探索。而临床部分的核心是关于分类、影像学、全身表现和处理的内容，主要反映治疗肾囊肿和肾囊性病变的经验和技术进展。当然，基础和临床方面都存在不少争议性问题，有待深入探讨。希望本书能够引起围绕着肾囊肿和肾囊性病变的研究兴趣。

感谢山东省立医院领导对本书的大力支持，感谢编者们的辛勤工作，更感谢对此领域作出卓越贡献的研究者和临床学家。

丁克家

于山东省立医院

2008年5月

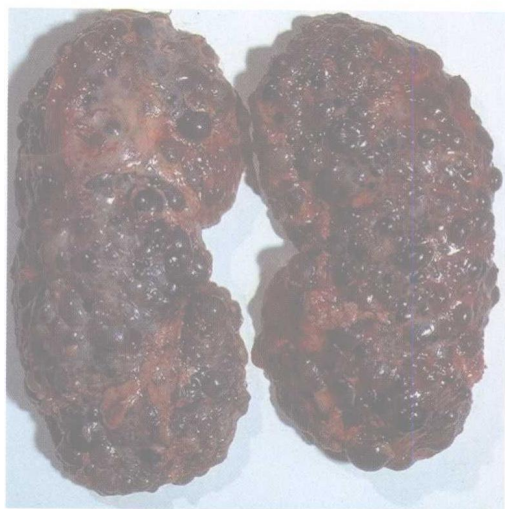


图 2-2 多囊肾大体观

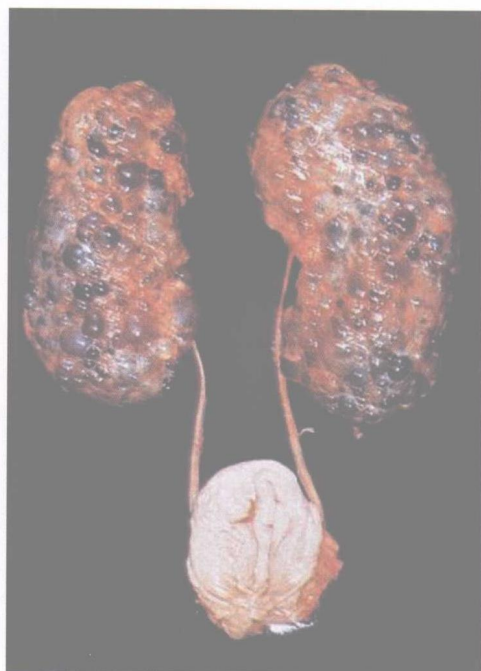


图 3-2 ADPKD

肾体积明显增大，表面布满无数大小不等颜色各异的囊肿



图 3-5 ARPKD

增大的肾脏几乎占据了新生儿整个腹腔



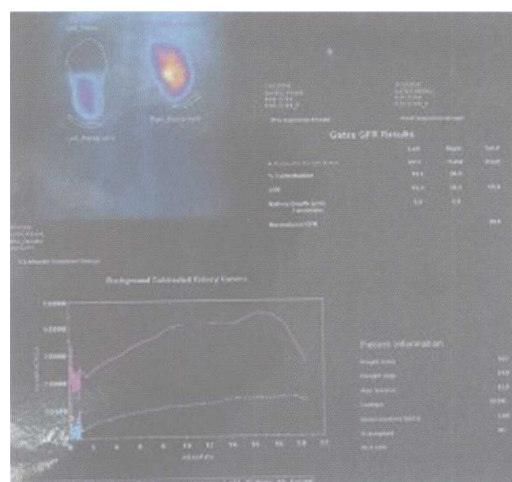
图 3-7 ARCD

图示从病人身上切除的终末期肾病的肾脏和失去功能的移植肾，原有的肾脏萎缩，并且在肾皮质中形成数个囊肿

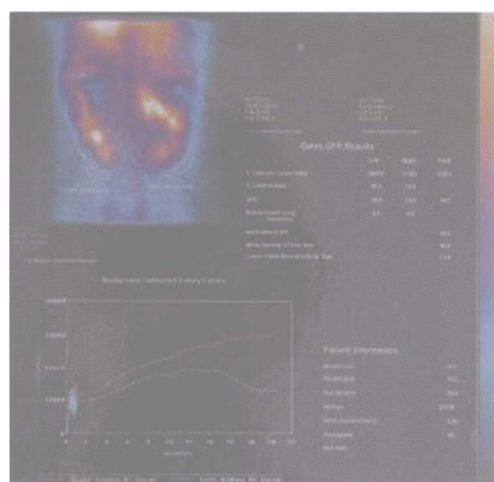


图 3-8 MSK

中末期髓质海绵肾，皮质萎缩、肾乳头变短、病灶中心钙化



A



B

图 9-17 双肾功能动态显影

A.临床诊断为左肾囊肿；B.临床诊断为多囊肾



A 切开肾周筋膜及脂肪囊



B 暴露肾囊肿



C 切开囊肿并吸出囊液

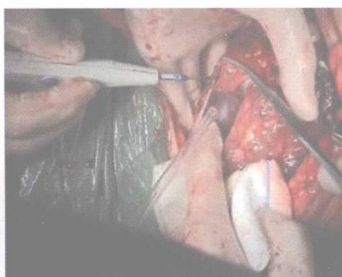


D 清理术野

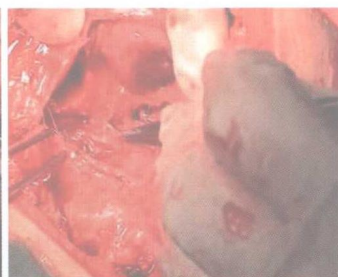
图 10-4 腹膜后腔镜肾囊肿去顶术图像



A 暴露肾囊肿



B 表面大囊肿去顶



C 做成与肾盂相通的瘘口

图 10-6 肾盂内引流联合去顶减压手术图

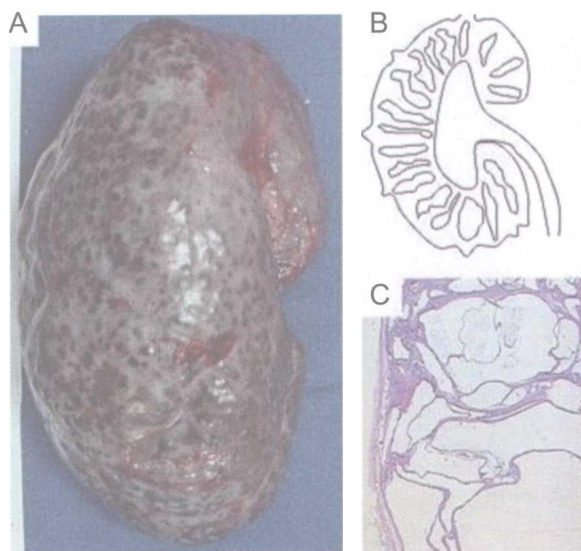


图 11-1 ARPKD 大体及病理

A 图为 2 岁 ARPKD 患儿肾脏大体观，最长径为 15cm；B 图为 ARPKD 囊肿分布示意图，肾内可见大量扩张伸长的管状结构呈放射状排列并向肾门集中；C 图为病理图，可见扩张的集合管

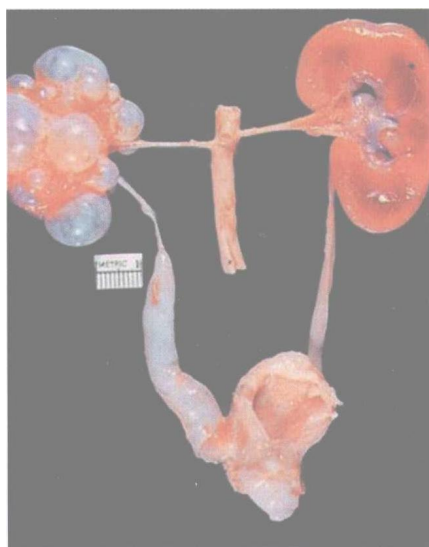


图 14-1 单侧多发囊肿肾

可见输尿管上段梗阻，远侧输尿管扩张表明还存在输尿管膀胱联接部梗阻。患肾的囊肿大小不一充满全肾，外形如一串葡萄。

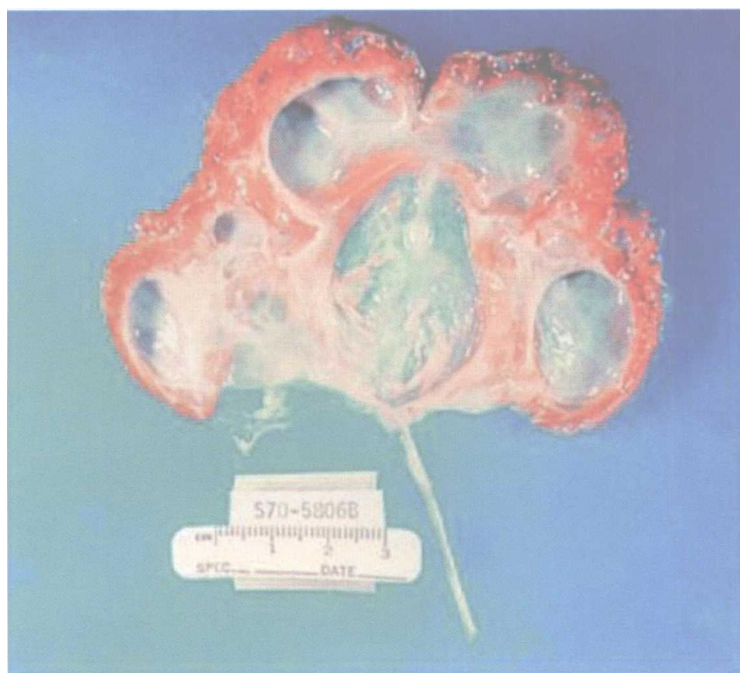


图 14-2 多发囊肿肾的横切面

可见输尿管肾盂联接部闭锁，肾盂扩张

目 录

MULU

第一篇 肾囊肿病的基础研究进展	(1)
第一章 肾脏解剖与生理功能	(1)
第一节 肾脏解剖	(1)
第二节 肾脏生理功能	(7)
第三节 肾脏功能的研究方法	(22)
第二章 肾囊肿病概论	(24)
第一节 肾囊肿病的特点	(24)
第二节 肾囊肿病的分类	(32)
第三章 囊肿细胞和囊肿壁	(46)
第一节 肾小管和集合管的组织结构	(46)
第二节 囊肿的组织结构	(48)
第四章 正常肾与囊肿肾的间质	(53)
第一节 正常肾小管间质结构	(53)
第二节 囊肿肾的间质	(55)
第五章 囊肿和囊肿肾的模型	(58)
第一节 囊肿和囊肿肾的细胞模型	(58)
第二节 囊肿和囊肿肾研究的小鼠模型	(62)
第三节 多囊肾疾病的模型与多囊肾疾病分子机制及治疗	(81)
第六章 囊肿和囊肿肾的病理生理	(90)
第一节 非遗传性肾囊肿性疾病的病理生理	(90)

第二节 遗传性肾囊肿性疾病的病理生理	(91)
第七章 遗传性肾囊肿病的分子生物学进展	(98)
第一节 常染色体显性遗传性多囊肾病	(98)
第二节 常染色体隐性遗传性多囊肾病	(107)
第八章 遗传性多囊肾病基因诊断和筛查方法	(115)
第一节 分子遗传学基础	(115)
第二节 基因诊断技术在遗传性多囊肾病中的应用	(121)
第二篇 肾囊肿病的临床研究进展	(130)
第九章 肾囊肿病的影像学进展	(130)
第一节 B 超	(130)
第二节 CT	(135)
第三节 放射性核素	(140)
第十章 常染色体显性遗传性多囊肾病	(144)
第一节 临床表现与诊断	(144)
第二节 治疗方法与治疗时机的选择	(151)
第三节 多囊肾的预防与保健	(163)
第十一章 常染色体隐性遗传性多囊肾病	(170)
第十二章 获得性肾囊肿病	(178)
第十三章 肾髓质囊肿性疾病	(183)
第一节 髓质海绵肾	(183)
第二节 青少年肾单位肾痨—髓质囊肿病	(187)
第十四章 先天性多发囊肿肾	(192)
第十五章 多房性囊肿性肾病	(197)
第十六章 单纯性肾囊肿	(202)
第十七章 其他囊肿性疾病	(210)
第一节 结节性硬化综合征	(210)

第二节	VHL 综合征	(211)
第三节	肾盂肾盏囊肿	(214)
第三篇	肾囊肿病的伦理学	(217)
第十八章	伦理学概论	(217)
第十九章	多囊肾病研究中面临的伦理学问题	(224)
第二十章	肾囊肿病的家系调查及遗传咨询	(227)

第一篇 肾囊肿病的基础研究进展

第一章 肾脏解剖与生理功能

第一节 肾脏解剖

一、肾脏形态及其表面解剖

肾脏为成对器官,形似大豆,色红褐,成人之肾脏长约 11cm,宽约 5cm,厚约 4cm,重 115 ~ 135g。右肾外形较粗短,左肾较瘦长。肾脏可分上下两极、内外两缘和前后两面。前面较隆凸,后面较扁平;外缘呈弧形,内缘中部凹陷构成肾门,是肾动脉、肾静脉、输尿管、神经和淋巴管出入的门户。出入肾门的上述结构的总称为肾蒂,由前向后依次为:肾静脉、肾动脉和输尿管,自上而下依次为:肾动脉、肾静脉和输尿管。右侧肾蒂较短,故右侧肾切除术较困难。由肾门伸向肾实质的腔隙称为肾窦,有脂肪组织填充肾及肾盂的外周间隙。

肾脏位于腰部脊柱两侧,上腹部后腹膜的后方,紧贴于腹后壁。由于肝右叶的关系,右肾比左肾低 1 ~ 2cm。左肾上极平第 11 胸椎,其后方有第 11、12 肋斜行跨过,下端与第 2 腰椎齐平。右肾比左肾低半个到一个椎体,右肾上极平第 12 胸椎,下极平第 3 腰椎,第 12 肋斜行跨过其后方。肾的位置可因体型、性别和年龄而异,矮型较瘦长体型者稍低,女性较男性稍低,儿童较成人稍低。成人右肾下端与髂嵴距离约为 2.5cm。肾的外缘可超出髂棘肌外缘 2 ~ 2.5cm。肾上下两极最远点之连线叫肾轴,肾轴之延长与脊柱交角叫肾倾斜角,平均为 20°左右,右侧略大于左侧。肾轴线的特殊变异,常示肾脏有异常情况,对判断 X 线片中的肾影很有帮助。在腰脊部第 12 肋与髂棘肌外缘所形成之尖角叫肋脊角或肾角,是触查肾脏之大小、叩击肾区有无叩痛的部位、常规肾脏手术腰部斜行切口入路的起点,以及肾囊肿去顶减压、肾脏穿刺活检、经皮穿刺肾造瘘等操作的重要区域。