

中文題目：以多次敗血症表現的多囊肝病

英文題目：Polycystic liver disease presented with repeated episodes of sepsis

作者：陳敬雄 朱千惠\*

服務單位：高雄健仁醫院內科 檢驗科\*

### 前言：

多囊肝病 (PLD；polycystic liver disease) 常常是沒有症狀的，如果有症狀的話，大都是慢性的「腫瘤壓迫」癥像，比如腹痛、飽足感、噁心、嘔吐、下肢水腫與呼吸困難（如果腫瘤夠大的話）。

不到 5% 的病人以其併發症來表現<sup>(1)</sup>，這當中包括肝囊感染、肝囊出血、門脈高壓、甚至食道靜脈曲張出血或腹水。本文報告一位中年婦人，以反覆敗血症為病癥的多囊肝病，並做文獻探討。

### 病例報告：

莊女士，48 歲，初次看診是 2002 年 7 月，主訴發燒、頭痛、眩暈三天。當時體溫是攝氏 40 度，身體檢查發現上腹部疼痛，而且，彷彿有肝脾腫大。白血球在正常範圍 (8.69k/uL)，但偏向嗜中性球 (N/L/M: 89.4/3.9/5.9)，血小板 157 k/uL，血色素 12.1 g/dl。血清生化檢查大致正常，包括血糖：122 mg/dl，BUN：8 mg/dL，Creatinine：0.8 mg/dL，GOT：18 IU/L，GPT：14 IU/L，Na：140 mmol/L，K：3.53 mmol/L。超音波及電腦斷層檢查看到肝臟充滿大大小小的水囊，脾臟腫大！病人提到她的哥哥也是「肝臟充滿水瘤」（但路途遙遠，沒辦法召他來院檢查）。

由於病人毒癥 (Toxic sign) 明顯，我們收住院當天就給抗生素，三天後血液培養長了兩套大腸桿菌 (E. coli, all sensitive)。病人住院四天，抗生素改口服後出院。

2005 年 9 月 (三年後)，病人再次發燒與上腹痛，體溫攝氏 38.3 度，住院時體檢與上次相同，只有上腹壓痛；超音波和電腦斷層檢查依然是大大小小肝臟水囊 (cyst)，沒有膿瘍 (abscess)，也看不出是哪一個水囊受到感染。給予抗生素治療三天後，血液依然培養出大腸桿菌 (E. coli, all sensitive except pipril)。這次病人住院一週後痊癒。

2006 年 2 月 (五個月後)，病人第三度因發燒、上腹痛住院。白血球數 5.32k/uL，N/L/M: 82.7/7.9/8.6，血小板 120k/uL，血清 BUN：14 mg/dL，Cr：0.6 mg/dL，GOT：31 IU/L，GPT：34 IU/L，Albumin：3.9 mg/dL。血液培養再度是大腸桿菌 (E. coli, all sensitive)。這次病人住院 6 天後出院。

2006 年 11 月 (再隔九個月)，病人又來了，一樣發燒、畏寒、上腹痛。白血球

6.21k/uL，N/L/M：91.2/7.4/1.0，血小板：126k/uL。血清 BUN:14 mg/dL，Cr：0.7 mg/dL，CRP：22.5(住院日)，三天後為 161.3。GOT：30 IU/L，GPT：33 IU/L。我們嘗試再用超音波及電腦斷層來偵察是哪一個水囊受到感染，可惜仍無法判斷，血液培養依然是大腸桿菌 (E. coli, all sensitive)，病人住院 9 天後出院！

以上，總計四年四個月間，病人因血液培養證實之敗血症共在本院住院四次，其特徵為高燒、疲累、白血球計數正常、但血液都培養出大腸桿菌。

### 討論：

第一次被提出討論的多囊肝病 (PLD；polycystic liver disease) 始於 1856 年<sup>(2)</sup>，當時是與體染色體顯性之多囊腎病 (ADPKD；autosomal-dominant polycystic kidney disease) 相提並論的。

隨著時代的進步，近年發現體染色體顯性之多囊腎病隨著年齡增長，雖然也會影響肝臟，但是其染色體的變化在第 16 號 (type 1) 與 4 號 (type 2) 兩條<sup>(3)</sup>；且肝囊腫必定隨著腎囊腫的變化而逐漸產生。如果以肝的囊腫為主的病人，且腎臟幾近正常的，其變化是在第 19 號的染色體<sup>(4)</sup>。本病人之肝囊腫十分明顯，但腎臟幾乎是好的，研判是屬於單獨的多囊肝病，而非併發於多囊腎病的所謂 ADPKD with liver manifestation。

肝囊感染是可能致命的併發症，死亡率約 2-3%<sup>(5)</sup>。通常病人會有發燒及上腹部疼痛，可能有白血球增多與肝功能輕微異常，血液培養的陽性率可高達 63%<sup>(6)</sup>。但是，很重要的問題是：那麼多的水囊到底是哪一顆感染了（如果能診斷出來，萬一抗生素治療無效，可以用導管引流甚至外科切除）？

理論上有下列方法：超音波可能看到囊壁的變厚。電腦斷層可能看到囊內液面變化 (fluid-fluid levels)、囊壁變厚、囊內氣泡產生或囊壁鈣化等等。其它，用核子醫學的手段，以<sup>67</sup>Ga 或<sup>111</sup>In 標記白血球來顯像，或新近發明的<sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose 正子攝影，都可以嘗試來診斷<sup>(7)</sup>。

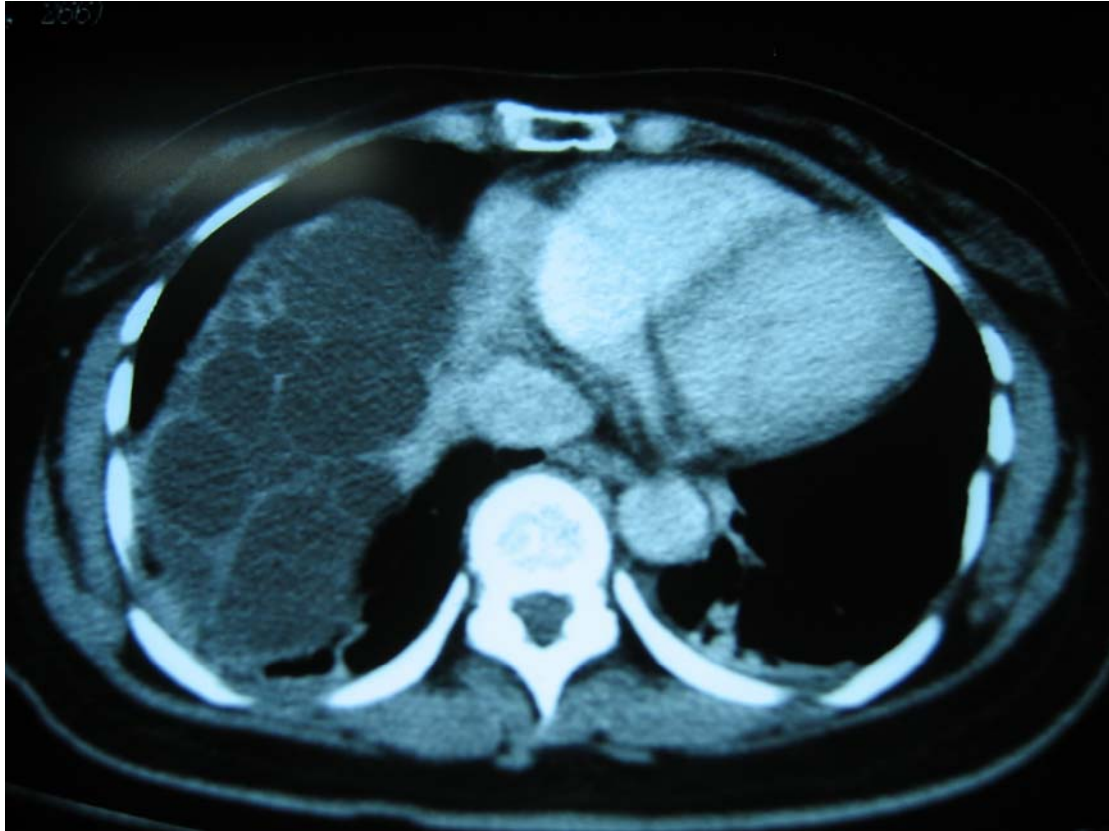
雖然理論上有各種診斷工具，但臨床上仍然很難在大大小小的肝囊之間，挑出感染的那一顆！有篇日本的報導，某個 67 歲的病人，懷疑其中一個肝囊感染，住院後就用各種抗生素治療無效，每週以超音波追蹤，直到第 32 天才發現感染的那顆肝囊，加以引流後才痊癒，其肝囊液培養也是大腸桿菌<sup>(8)</sup>。

### 結論：

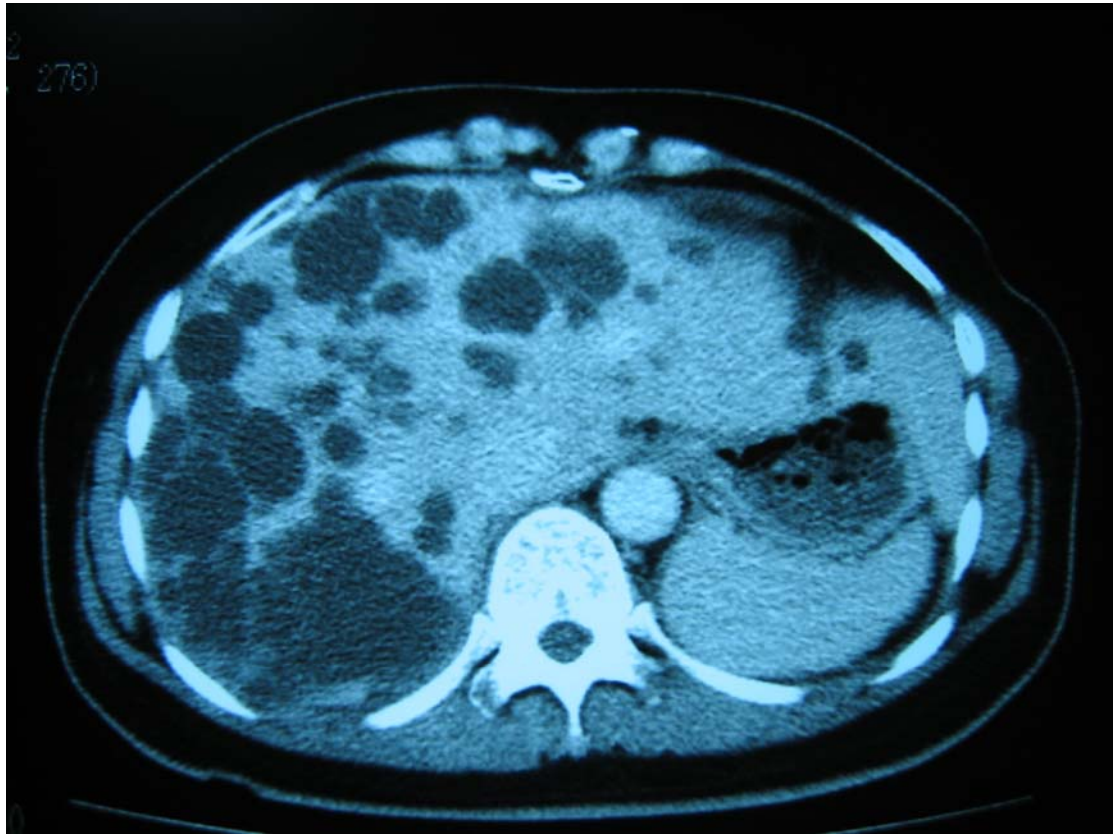
我們的這個病例，病人合乎多囊肝病的診斷，且先後四次住院都證實大腸桿菌敗血症，配合臨床症狀，合理懷疑是其中一個肝囊併發感染！雖然前後四年的四次超音波及四次電腦斷層檢查，都無法判斷是哪一顆肝囊出問題，但以抗生素都成功地治癒她！據我們查文獻，這應該是全世界首例以反覆敗血症呈現的多囊肝

病，而且都被成功地給予治癒，推測關鍵在於我們的警覺，在病人呈現症狀之初，即使白血球計數正常，仍能毫不猶豫、在第一時間給予抗生素治療。

圖示：



圖一：肝的頂部，只有大大小小的水囊(cyst)，幾乎找不到肝實質(parenchyma)。



圖二：肝的深部還有一些實質存在，靠近表面則幾乎都是水囊（cyst）。



圖三：腎臟幾乎找不到水囊（cyst），所以本病人不是多囊腎合併多囊肝病，而是單獨的多囊肝病。

**參考資料：**

1. Peltokallio V. Non-parasitic cyst of the liver: a clinical study of 117 cases. *Ann. Chir gynaecol* 1970; 59:1-63
2. Bristowe F. Cystic disease of the liver associated with a similar disease of the kidneys. *Trans Pathol Soc Lond* 1856;7:229-34
3. Gardner K. Cystic kidneys. *Kidney Int* 1988; 33: 610-21
4. Tahvanainen P , Tahvanainen E , Reijonen H , et al. Polycystic liver disease is genetically heterogeneous: Clinical and linkage studies in eight finish families. *J Hepatol* 2003; 38: 39-43.
5. Abascal J , Moya M , Maartin F . Infection of hepatic cysts in polycystic disease. *World J Surg* 1984; 8: 424-5.
6. Telenti A, Torres VE, Gross JB Jr. et al. Hepatic cyst infection in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Mayo Clin Proc* 1990; 65:933-42
7. Arnold HL, Harrison SA. New advances in evaluation and management of patients with polycystic liver disease. *Am J Gastroenterol* 2005; 100: 2569-82.
8. Shoji F, Kitamura M, Shirabe K., et al. Infected hepatic cyst in a patient with multiple hepatic cysts: report of a case diagnosed by change of ultrasonographic findings. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2000 Jun;12(6):703-5.