

四

十二歲的霍先生三年前
七月中在辦公室突然感

頭痛，到公司附近求醫，經檢查
後發現是小中風。幸好未造成重
大損害，霍先生在家庭醫生跟進
病情一個月後，身體逐漸康復。

跟進過程中家庭醫生發現他
腎功能不正常，同時腹部有點不
合比例地脹大，於是仔細詢問霍
先生的家族病史。

「媽媽曾經提及父親在我大
約十歲時因腎病去世，由於父母
早在我年幼時已經分開，我對父
親印象模糊，記不起他有任何
病，亦無法再追查他的病史。」
霍先生說。

由於霍先生父親有腎病紀
錄，加上他的腹部腫脹，家庭醫
生建議他進行詳細腎臟檢查包括
超聲波掃描，結果發現腎臟有
多個水囊，確診多囊性腎
病。之後再進行血液和
二十四小時尿液檢查了解
腎功能，發現他的腎臟
（血液）透析率為每分鐘

香港約一成人口有慢性腎病，其中一種為多囊性腎病變，患者
腎臟會被水囊侵佔而逐漸失去功能。多囊性腎病變屬不可逆轉疾
病，藥物只能控制病徵。幸好近年有新藥物可減慢腎臟
衰竭速度，把衰竭年期大大推遲！

撰文：陳旭英 設計：張均賢

▲►由這個模型可
見，多囊性腎病患
者的腎臟有多個水囊，
外形好像一串葡萄。

水囊損腎及早辨識 囊性腎病變

遺傳疾病 千人有一

七十五毫升，慢性腎衰竭病情屬
第二期，需要小心控制，並處方
了降血壓藥。
像霍先生因跟進其他病症而
發現多囊性腎病的大不乏人，到
底甚麼是多囊性腎病？

養和醫院腎臟內科主任
黎嘉能醫生說，囊性腎病即腎臟
出現水囊，多囊即是腎臟出現超
過十多個水囊；最少有四種情況
下腎臟會出現水囊。

「第一種是簡單腎囊或囊
腫，即腎臟內有水泡，很多
時不只一個，水泡當中是水
份。大約每十至十五人有

▲黎嘉能醫生指出，多囊性腎
病除了影響腎功能，身體其他
器官亦會受影響。



第二類是慢性腎病病人的腎功能衰竭時，在腎表面產生細小水泡，如患者腎臟開始萎縮的話，會出現多個水泡。

第三類是嬰兒出生時肝臟及腎臟有大水泡，腹部脹大，患者很快有腎衰竭。這類患者並常見，屬隱性遺傳疾病，如父母同

一人有此問題，可以在超聲波檢查中發現。

這種簡單腎囊分為四期，第四期是水泡經過一段時間後變成固體，當中一半有機會變成惡性細胞，簡單腎囊有百分之一機會演變成癌症。要確定囊腫會否發展成癌細胞，則需要透過影像掃描逐個仔細看清楚。

影響其他器官

黎嘉能醫生指出，多囊性腎病會影響身體其他器官。

「百分之六十病人的肝臟同時有水囊，幸好引致肝臟衰竭的機會低於百分之一，病人一般只會感覺腹部腫脹。

胰臟亦會受影響，平均兩成歐美患者胰臟有水囊。雖然水囊不影響胰臟功能，但有輕微機會發展成胰臟癌，需要小心監察。

另外百分之十患者有脾臟水泡，不影響脾功能。

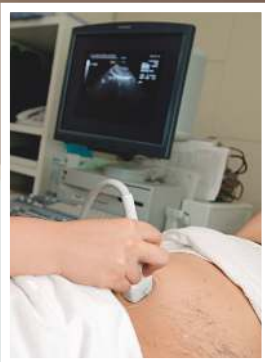
百分之十至十五多囊性腎病人腦部有血管瘤，如爆破會引致腦中風，故每一位多囊性腎病人來求診，醫生都會安排照腦磁力共振掃描和腦血管鏡檢查。如發現體積大的血管瘤就要盡快做手術處理，細小的腦血管瘤需要監

察。」

歐美約有三成多囊性腎病人有心瓣閉合不全問題，大部分情況不嚴重，極少需要進行修補或換心瓣手術；如有嚴重心瓣閉合不全，就需要監察。

歐美的多囊性腎病病人亦有較大機會患大腸憩室病，中國患者亦有此情況，故年紀較大的患者，需要小心監察腸道。

多囊性腎病病人由於水囊大，增加腹腔壓力，增加引致小腸氣的機會。



◀由於多囊性腎病有機會影響其他器官，患者需要定期監察情況。



◀一名多囊性腎病患者的肚皮，遺下洗腎和換腎的疤痕。

屬顯性遺傳疾病，即父親或母親有此疾病，有百分之五十機會遺傳給下一代。如嬰兒遺傳到這個疾病基因，必定會發病，但嚴重程度或有所不同。有一半帶有此疾病基因的人士，其徵狀不明顯甚至沒有病徵，因此沒有求醫，而不知道自己患病。」

根據中國最近十年的大規模研究中，估計十四億人口有約一百五十萬人患有多囊性腎病，患病率與美國患者相若。而美國每一百名洗腎病人中，有五人是多囊性腎病患者，香港的情況相若。

廿歲前囊腫不明顯

多囊性腎病患者的徵狀在二十歲前並不明顯，大多患者在二十歲甚至更遲才發病，平均確診年齡為約四十歲。如父母是多囊性腎病患者，如果其兒女在二十歲前接受超聲波檢查沒有發現腎水囊或少於五個，他她有八至九成機會沒有遺傳到疾病。如果三十歲時再做超聲波，仍然沒有發現水囊，他／她有百分之九十九機會沒有遺傳到此疾病。簡單而言，多囊性腎病患者的下一代，若果太早進行超聲波檢查，結果未必一定準確。

兩個遺傳基因

多囊性腎病屬遺傳疾病，內地研究指約七成五患者有家族腎病史。黎醫生說，此病由兩個基因變異造成，一個是PKD1，百分之八十歐美患者是因為這基因變

異發病，另外百分之十五是由於PKD2基因變異，剩下的百分之五患者則兩者皆不是，相信有第三個基因或出現基因變異問題，但目前暫時未能確定。

至於中國人，因PKD1及PKD2基因突變的患者共佔八成。多囊性腎病患者如透過體外受孕療程生育下一代，可以檢驗胚胎基因，植入沒此基因的胚胎。

「兩個多囊性腎病基因中，

◀個別患者或會有腰痛徵狀。



PKD1的病情相對比PKD2嚴重，前者在歐美，患者平均大約到五十四歲便需要洗腎，後者平均到七十四歲才需要洗腎，即後者病發至嚴重程度比前者遲二十年。在中國人當中暫時未有此數據，但都是以PKD1患者居多，大約每五至六名PKD1患者才有一名PKD2患者。」黎醫生說。

腎水囊會慢慢侵蝕腎功能。

黎醫生解釋，患者的腎水囊會逐漸增多，由數個增加到逾百個，好像一大串葡萄一樣，侵佔整個腎臟，令原本只有十一厘米大的腎臟脹大至十五至十六厘米。由於正常的腎細胞被壓縮，影響腎功能，當其腎透析率下跌至剩餘一成，病人就需要洗腎。

而腎臟發大，病人的腹部會像一個啤梨形狀般脹起；後期腎衰竭病人要洗肚，注入洗肚液後會感覺非常不舒服。

▶高血壓與腎病息息相關，因此患者必須好好控制血壓。



當腎臟透析率下跌至每分鐘十五毫升以下，病人要考慮洗腎。



慢性腎病(腎衰竭)病情分期

黎嘉能醫生解釋，多囊性腎病主要以腎臟過濾功能（透析率）評估病情，即每分鐘有多少血液經過腎臟，正常是平均100cc，如跌至15cc以下就需要考慮洗腎。

- 第一期是每分鐘透析率90cc或以上，腎功能屬正常
- 第二期是每分鐘60-89cc
- 第三期是每分鐘30-59cc
- 第四期是每分鐘15-29cc
- 第五期是每分鐘15cc以下，接近需要洗腎與換腎階段。



▲ 腎病患者可透過自動腹膜透析機，在家中進行洗肚程序。

性腎病患者會生腎石或腎鈣化。腎病亦與血壓息息相關，六成多囊性腎病人有高血压。黎醫生說大約有兩成病人是因為高血压求診而發現患多囊性腎病，部分病人是在驗血後發現腎功能有

對於延緩腎衰竭，昔日藥物都不是太有效，黎醫生說近年發現一種用於治療急性低鈉症的藥物，可以減慢腎臟衰退。「日本、歐美的臨牀實驗發現用此藥可以減慢腎臟衰退及水囊出現的

病人亦可能有腰痛徵狀，如水囊穿破就會影響泌尿系統，病人的小便會帶血。另外亦會出現泌尿系統阻塞，約四分之一患者有泌尿道發炎；男性多囊性腎病患者，較有機會是腎盂發炎。另外，大約百分之十八多囊

黎醫生說，患者確診後要控制血壓，大多會處方血管激素抑制劑；患者飲食方面亦需注意低鹽份及低蛋白，如沒有腳腫的話也應多飲水。



▲ 多囊性腎病父母亦可以為子女透過血液檢測基因，得知子女有否遺傳到發病基因。



▲ 多囊性腎病患者如進行體外受孕療程，可以為胚胎進行基因檢測，降低疾病遺傳給下一代的機會。



腎臟的水囊有機會演變成癌症，如有懷疑就需要進行磁力共振掃描。

新藥延緩腎衰竭

問題，照超聲波後發現病情；亦有病人因腹部脹大，例行體檢時發現小便有蛋白質等，追查下才發現患病。

由於腎水囊有機會演變成癌症，故黎醫生建議腎臟有水囊的病人或有家族病史的人士每年應進行一次腎臟超聲波掃描，如有懷疑要進行磁力共振掃描。

描，如有懷疑要進行磁力共振掃描。

速度，延緩需要洗腎的年期約十年，例如本身五十五歲需要洗腎，服用此藥之後可以延遲到六十五歲才洗腎。」黎醫生說。

黎醫生建議腎臟透析率下跌至每分鐘三十毫升以下，即三至四期多囊性腎病，可考慮服用此藥物。不過藥物有副作用，病人初時服用或會增加夜尿，另外如果病人本身肝功能差，需要驗血監察，肝酵素高出正常三倍以上就需要停藥。

如水囊嚴重阻塞腎臟或腎臟經常發炎，醫生會安排手術處理，但盡量都不會切除腎臟；嚴重的多囊性腎病（五期）可以輪候換腎。

數年前確診多囊性腎病的霍先生，正是腦血管瘤爆破引發中風，跟進病情後發現多囊性腎病，幸好腎衰竭屬早期，小心控制血壓下，兩年後腎臟透析率保持在每分鐘七十四毫升。得知是遺傳疾病後，霍先生的妹妹亦來求診，黎醫生檢查後發現其腎功能較差，每分鐘過濾率只有五十毫升，並開始服用新藥，一年後腎功能維持在每分鐘過濾率四十八毫升，情況穩定，暫時未需要洗腎。■