

特发性腹膜后纤维化一例并文献复习

王建涛 刘 斌 赵 祯 匡安仁[△]

(四川大学华西医院核医学科 四川 成都 610041)

摘要 目的:分析腹膜后纤维化(RPF)的诊断以及治疗情况,以提高对RPF的认识。**方法:**回顾性分析我科¹⁸F-FDG PET/CT诊断的1例RPF患者的临床资料,并对相关文献进行复习。**结果:**本例患者以腹胀及右下腹部隐痛不适就诊,腹部CT表现为腹主动脉周围肿块,¹⁸F-FDG PET/CT显示腹膜后间隙中线大血管周围糖代谢增高肿块,经CT引导下穿刺及手术病理确诊为特发性腹膜后纤维化。**结论:**腹膜后纤维化属罕见病,CT、MRI在诊断中有较重要作用,PET/CT在IRPF的诊断及治疗随访中有比较重要的价值,在治疗方面,糖皮质激素治疗效果较好,晚期常需要手术治疗。

关键词:腹膜后纤维化 诊断 治疗

中图分类号:R656.4 **文献标识码:**A **文章编号:**1673-6273(2011)04-749-04

Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: a Case Report and Literature Review

WANG Jian-tao, LIU Bin, ZHAO Zhen, KUANG An-ren[△]

(Department of Nuclear medicine, West China Hospital, Sichuan University, ChengDu 610041, China)

ABSTRACT Objective: To evaluate the diagnosis and the treatment of the retroperitoneal fibrosis. **Methods:** The process of diagnosis for one patient with Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis was analyzed and the literatures about RPF in recent years were reviewed. **Results:** A soft-tissue mass surrounding the abdominal aorta in retroperitoneum was showed by CT scan in a 41 year old inpatient male, and the ¹⁸F-FDG PET/CT showed strikingly ¹⁸F-FDG uptake in the mid-abdominal region at the level of the CT-documented retroperitoneal mass without other sites of pathological uptake. The patient was confirmed as IRF through under CT guidance and surgical pathology. **Conclusion:** RPF is a rare disease, CT/MRI is important in diagnosis, ¹⁸F-FDG PET/CT has some advantages compared to the other image exams, and it is useful in the follow up. Glucocorticoid has a good effectiveness in treatment of the cases, while surgery is needed for the patients in late stage.

Key words: Retroperitoneal fibrosis; diagnosis; therapy

Chinese Library Classification(CLC): R656.4 **Document code:** A

Article ID:1673-6273(2011)04-749-04

腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)是腹膜后纤维组织的慢性非特异性炎症,本病发生率很低,容易误诊。本文结合我院诊断的一例特发性RPF病例复习相关文献,分析RPF的诊断治疗情况及¹⁸F-FDG PET/CT在其中的应用价值。

1 临床资料

患者,男性,41岁,汉族,2月前患者无明显诱因出现腹胀,以中下腹为主,血常规未见异常,外院B超未见异常,未予处理。半月前,患者出现食欲差,排便困难,服中药后未见缓解。1周前患者无明显诱因出现右腹部隐痛不适,晚间症状加重,无恶心呕吐,发热寒战等,肿瘤标志物:CA199 106.10U/ml(<22U/ml),甲胎蛋白 4.11ng/ml(<8ng/ml),癌胚抗原 2.35ng/ml(<3.4ng/ml),CA125 8.09U/ml(<35ng/ml),腹部增强CT(图1)显示腹膜后间隙大血管周围见软组织密度影,腹主动脉,下腔静脉及输尿管未见明显移位,其内少许钙化,右肾及输尿管上段轻度积水;考虑转移性肿瘤或淋巴瘤可能。

患者入住我院中西医结合科,入院后查体:患者神志清醒,全身皮肤巩膜无黄染,颈静脉无怒张,心界正常,心率齐,各瓣膜区未闻及杂音及心包摩擦音。胸廓对称,双肺呼吸音清晰,未闻及干湿啰音及胸膜摩擦音,腹部外形平坦,全腹触诊柔软,右腹轻度压痛,无反跳痛,腹部未触及包块,肝脏及脾脏肋下未触及,双侧肾脏未触及,双下肢无水肿。初步诊断:腹部团块影待诊:淋巴瘤?转移性肿瘤?其他?

入院后实验室检查:免疫球蛋白G 19.10g/L(8-15.5g/L),免疫球蛋白A 3840.00mg/L(836-2900mg/L),抗核抗体 +1:100斑点型。骨髓穿刺病理:造血与脂肪组织之比为1:2,粒红比为2-4:1,巨核细胞1-2个/HPF,三系细胞未见明显异常,网状纤维未见增加,骨髓造血细胞增生稍低下,余未见其他特殊病变。禁食状态下静脉注射¹⁸F-FDG 11.99mCi后行全身PET/CT显像,图像(图2-3)显示腹膜后间隙中线大血管周围(上界约平双肾血管,下界至双侧髂内外血管分叉水平)见一大小约12x6x4.2cm的软组织密度肿块,边界欠清晰,密度不均匀,包绕腹主动脉、双侧髂总动脉及下腔静脉,近段输尿管及肾盂轻度积水;肿块摄取¹⁸F-FDG异常增高,最大SUV为5.94;考虑为特发性RPF可能性大。

后患者经CT引导下腹膜后肿块穿刺及腹部手术后病检证实为特发性RPF。

作者简介:王建涛(1985-),男,硕士研究生,研究方向:分子核医学。E-mail: jiantao03@yahoo.com.cn 电话 15928856614

[△]通讯作者:匡安仁,博士生导师,E-mail: kuanganren@263.net,

电话:028-85422696

(收稿日期:2010-11-06 接受日期:2010-11-29)

本例患者体会:RPF 为罕见病,本例患者症状不典型,且其肿瘤标志物 CA-199 升高,极易误诊为恶性肿瘤。本例病人腹部 CT 显示腹膜后间隙大血管周围见软组织密度肿块,腹主动脉,下腔静脉及输尿管未见明显移位,右肾及输尿管上段轻度积水,具有 RPF 的相对典型的影像学表现,同时免疫球蛋白 G 19.10g/L (8-15.5g/L), 免疫球蛋白 A 3840.00mg/L

(836-2900mg/L),抗核抗体 +1:100 斑点型,在 PET/CT 显像全身其他部位未发现肿瘤的情况下,应考虑 IRPF 的可能。至于患者超声检查未能发现异常,可能是因为超声检查很大程度上依赖于检查者的临床经验。另外,超声科医生在遇到不明原因的腹痛或者肾积水时,经常忽视腹膜后的检查,从而导致漏诊。



图 1

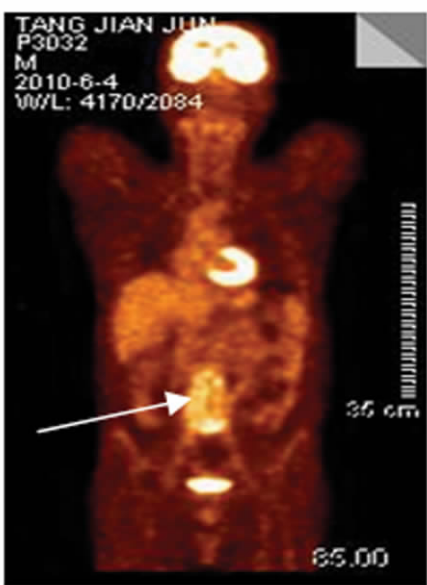


图 2A



图 2B

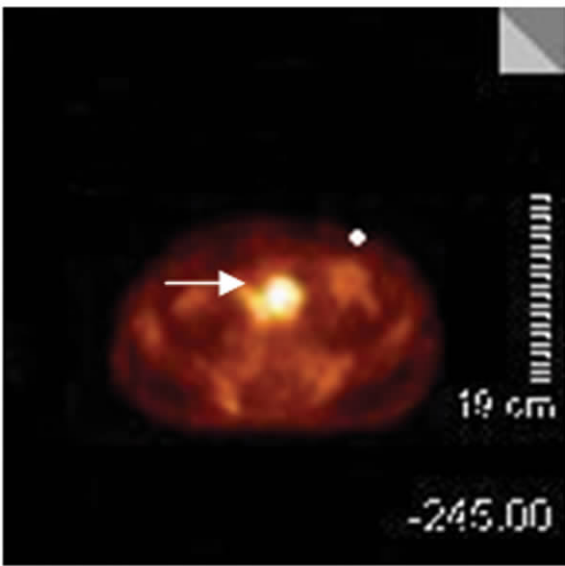


图 3

图 1 腹部增强 CT 显示腹膜后间隙大血管周围软组织密度肿块(箭头所示)。

Fig.1 The enhanced CT showed a soft-tissue mass surrounding the abdominal aorta in retroperitoneum.

图 2 ¹⁸F-FDG PET 显示下腹部糖代谢增高肿块。(箭头所示;2A:冠状位;图 2B:轴位)

Fig2 ¹⁸F-FDG PET scan showed a strikingly ¹⁸F-FDG uptake in the mid-abdominal region

图 3 ¹⁸F-FDG PET/CT 融合显像显示下腹部包绕腹主动脉的糖代谢增高的软组织肿块(箭头所示),其余部位未见异常。

Fig.3 ¹⁸F-FDG PET/CT showed strikingly ¹⁸F-FDG uptake in the mid-abdominal region at the level of the CT-documented retroperitoneal mass without other sites of pathological uptake.

2 讨论

腹膜后纤维化是一种罕见疾病,因增生的纤维组织包绕腹主动脉、髂动脉、输尿管等而产生一系列临床表现,晚期腹膜后

广泛纤维化可导致输尿管与大血管受压而出现肾盂积水、肾功能不全等^[1]。本病由法国泌尿科医生 Albarran 于 1905 年首次报道,1948 年 Ormond 第一次详细阐述了 2 例腹膜后纤维化病例,并于 1960 年提出该病为独立疾病,故 RPF 又称 Ormonds 病。

2.1 流行病学

该病的发病率约为 1:20 0000^[2],Uibu^[3] 在芬兰的一项研究表明,特发性腹膜后纤维化的年发病率约为百万分之一,在其研究地区,每 10 万人的患病率为 1.38 人。腹膜后纤维化好发于 40-60 岁,亦可见于儿童,其中男性多于女性,比例约为 2-3:1^[4],目前国外文献报道约 2000 余例^[5],国内文献不到 200 例^[6]。

2.2 病因学及发病机制

根据病因是否清楚,腹膜后纤维化分为特发性纤维化与继发性纤维化两种类型,文献报道特发性腹膜后纤维化约占本病的三分之二以上,特发性腹膜后纤维化病因不清,现行主要理论是由 Mitchinson 和 Parums 两人于 20 世纪 90 年代初提出来的,认为 RPF 是一慢性炎症过程,近年来,认为腹膜后纤维化是一种系统性自身免疫疾病的观点日益受到重视;继发性腹膜后纤维化常见于肿瘤、感染、创伤、放疗手术以及服用某些药物如麦角新碱等^[7]。

2.3 病理学

典型的腹膜后纤维化表现为下腹主动脉及髂血管周围被厚薄不均灰白色的纤维斑块所包绕,输尿管及下腔静脉亦较常受累,只有少数的患者会向前侵及肠系膜根部及向后突出于脊椎的后方。镜下表现为硬化组织被炎性细胞浸润。早期炎症阶段有大量炎性细胞浸润及毛细血管、成纤维细胞及胶原束的形成^[8];炎性细胞主要包括淋巴细胞(CD20+ 的 B 淋巴细胞多于 CD4+ 的 T 细胞)^[9],巨噬细胞及浆细胞;晚期则表现为显著的硬化和散在的钙化。

2.4 临床表现

本病临床表现缺乏特异性,多因增生的纤维组织常包绕腹主动脉、髂动脉、输尿管等而产生一系列临床表现。常见的症状为腹痛或腰痛,多为持续的钝痛,并且疼痛不随体位的改变而加重。体重减轻、食欲减退、恶心、呕吐、跛行、血尿和雷诺氏征等症状少见。在体格检查中,腹部与腰部压痛较为常见,其他的如低热、腹部或直肠肿块、下肢水肿、下肢动脉搏动减弱、阴囊积液等较为少见。

2.5 实验室检查及影像学表现

实验室检查指标均无特异性,大约 80%-90% 的患者会有血沉(ESR)和 C 反应蛋白(CRP)增高,约 60% 的患者会出现抗核抗体(ANA)的增高,铁蛋白及免疫球蛋白的增高比较少见,本例患者有 ANA 升高及免疫球蛋白的增高;继发性 RPF 实验室检查的异常多是原发性疾病导致的,如肿瘤标志物的升高及高钙血症等。

影像学检查是诊断 RPF 的重要方法。超声检查是一种简单方便的检查方法,常作为一线检查方法,特别是在氮质血症患者之中。B 超常表现为腹膜后的低回声或等回声肿块,并且超声检查可能发现因为肿块包绕输尿管而导致的肾积水 10,

然而由于超声检查很大程度上依赖于检查者的临床经验,并且超声科医生在遇到不明原因的腹痛或者肾积水时,可能会忽视腹膜后的检查,从而导致漏诊^[11]。

Bommel^[12]总结了大量文献指出 CT 为特发性 RPF 的首选的影像学诊断方法,典型的 CT 表现为腹膜后与肌肉密度相等的不规则肿块,主要累及腹主动脉前方及两侧,背侧常无或极少病变。增强 CT 的表现与本病所处的时期有关,疾病早期,由于肿块内较多毛细血管的生成,强化比较明显;成熟的纤维斑块中毛细血管含量较少,强化不明显。MRI 可以很好的显示纤维斑块的解剖位置与形状,显示斑块的纵向范围要优于 CT^[13],并且在输尿管阻塞的情况下可避免因静脉注射造影剂而加重肾功能损害的危险。

Augusto^[14]报道了 ¹⁸F-FDG PET 在一例 RPF 患者的诊断及随访中的应用,¹⁸F-FDG PET 在 RPF 的应用中优势在于以下几点:(1) ¹⁸F-FDG 为全身显像,可以排除腹膜后代代谢增高灶为肿瘤转移的情况。(2) 可以反映病灶的糖代谢情况,判断病情的严重程度。Jansen 等^[15]认为 PET 显像可以作为判断患者病情严重程度的一个指标,特别是在那些没有症状和急性炎症反应的患者之中,因为他们发现 PET 显像阳性的患者通常 C 反应蛋白水平比较高,并且纤维斑块比较大。¹⁸F-FDG PET/CT 作为融合显像弥补了单独的 ¹⁸F-FDG PET 显像的解剖定位及分辨率较差的缺点,可能会增加对于 RPF 诊断的特异性和敏感性,将来可能会成为在 RPF 患者随访中的最合适的方法,但是目前尚缺乏相应的研究证据。此外,由于 ¹⁸F-FDG PET/CT 是一种全身性的检查,可以在发现腹膜后纤维化的同时,观察全身其他部位有无肿瘤,特别是对于本例患者这样肿瘤标志物升高的病人。

2.6 诊断及鉴别诊断

由于 RPF 症状隐匿,早期确诊非常困难。因此提高诊断率的关键是临床医生对无法解释的症状及体征有足够的认识,实验室检查和影像学检查在排除其他疾病的情况下,才可以做出诊断。继发于恶性肿瘤的 RPF 者中,由于转移细胞弥漫分布在纤维斑块中,必须作多处深的活组织检查才能确诊。CT 引导下细针穿刺因为取材少,易出现假阴性,临床价值有限^[13]。

本病主要鉴别诊断为腹膜后的转移性肿瘤及侵及腹膜后的淋巴瘤。腹膜后的转移性肿瘤一般有原发肿瘤的表现,且其转移符合淋巴引流方向,而淋巴瘤侵及范围较广,常在胰周出现淋巴结肿大,RPF 形态不规则,但是一般不呈现为分叶状,也很少引起腹部大血管的移位,而淋巴瘤常常融合成团,并且易推挤临近的大血管引起血管的移位。¹⁸F-FDG PET/CT 作为一种全身性的检查在患者的鉴别诊断中有重要作用,不但可以发现腹膜后的病变,还可以观察全身其他部位有无肿瘤的发生。另外,RPF 还需与腹膜后血肿、感染、动脉瘤等良性疾病鉴别。

2.7 治疗及预后

目前的治疗手段主要为药物和手术治疗,目的多是缓解炎症,解除梗阻,但是无论是内科治疗还是手术治疗都是基于病例报道,缺乏对照研究。药物治疗中糖皮质激素是目前公认的较为有效的药物,但是药物只能减缓病情进展,并不能逆转疾

病的病程。晚期多需要手术治疗,手术的最主要目的是解除梗阻,是否需彻底清楚纤维斑块尚无一致意见,并且术后病情常易复发。手术联合药物治疗是目前最为有效的治疗方法^[13]。目前有关 RPF 自然病程研究罕见,死者多因肾功能衰竭,大多数患者如果能做出及时的诊断及治疗,预后较好。

参考文献(References)

- [1] Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease[J]. Rheum Dis Clin North Am, 1996, 22:23-38
- [2] Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis[J]. Radiol Clin North Am, 1996,43:1259-1275
- [3] Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al. Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis[J]. Lancet, 2004, 363: 1422-26
- [4] ronin CG, Lohan DG, Blake MA, et al. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings [J]. AJR, 2008, 191: 423-431
- [5] Vaglio A, Palmisano A, Corradi D, et al. Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts [J]. Rheum Dis Clin North Am, 2007, 33 (4): 803-817
- [6] 罗军, 栾梅香, 赛力克·马高维亚. 腹膜后纤维化 1 例并国内文献分析[J]. 新疆医科大学学报, 2005, 28 (2): 155-159
Luo J, Luan XM, Sailike. Retroperitoneal fibrosis: one case report and domestic literature reviews[J]. 2005, 28(2):155-159
- [7] Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis[J]. Surgery, 1977, 81:250-57
- [8] Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease[J]. Rheum Dis Clin North Am, 1996, 22: 23-38
- [9] Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study [J]. Am J Med, 2003, 114: 454-62
- [10] Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis [J]. Lancet, 2006, 367(9506):241-251
- [11] 张 璟, 姜玉新, 孙惠文, 等. 特发性腹膜后纤维化的超声诊断[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22 (7) : 1058-1060
Zhang J, Jiang YX, et al. Ultrasonic diagnosis of idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Chin J Med Imaging Techno, 2006, 22 (7): 1058-1060
- [12] Van Bommel EFH, Retroperitoneal fibrosis[J]. Netherland journal of medicine, 2002, 60(6):231-241
- [13] 徐煜, 徐可, 姜昊文, 等. 腹膜后纤维化诊治上尿路梗阻 11 例报告[J]. 复旦大学学报(医学版), 2008, 5, 35(3) : 445-447
Xu Y, Xu K, et al. Diagnosis and treatment of retroperitoneal fibrosis and upper urinary tract obstruction (11 cases report)[J]. Fudan Univ J Med Sci, 2008, 5, 35(3):445-447
- [14] Augusto Vaglio, Annibale Versari, Alessandro Fraternali, et al. 18F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography in the Diagnosis and Follow up of Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis[J]. Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research), 2005, Feb 15 vol 53: 122-125
- [15] I. Jansen, T.R. Hendriks, S.H. Han, A.W.L.C. Huiskes, E.F.H. van Bommel. 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) for monitoring disease activity and treatment response in idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. European Journal of Internal Medicine, 2010, 21:216-221

更正声明

发表在本刊 2011 年第 11 卷第 2 期第 368 页的论文《孕期应激对子代大鼠骨髓淋巴干细胞发育的影响》, 第一作者武妍的单位更改为: 湘雅三医院。

特此证明!!

编辑部