

腹膜后纤维化二例

阚宏, 苗强, 马友章, 程磊

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)11-1193-01

病例资料 病例 1, 患者, 男, 84 岁, 发作性腹痛 1 个月入院。1 个月前无明显诱因出现腹痛, 以中下腹及两腰部为主, 呈阵发性。无发热及吐泻, 有慢阻肺病史 7 年。查体: 神志清, 精神差, 呼吸促, 消瘦, 贫血貌, 血压 90/70 mmHg, 心率 136 次/分, 实验室检查: 白细胞 $4.5 \times 10^9/L$, 尿素氮 26.04 mmol/L, 肌酐 $167 \mu\text{mol/L}$, 血沉 26 mm/h。

胸腹 CT 平扫: 降主动脉自气管隆突平面至骶髂关节平面边缘模糊, 有扁平状、饼状软组织阴影包绕, 自上而下逐渐增厚, 两侧膈脚影消失, 邻病灶处胸膜增厚, 下腔静脉、腹主动脉及其分支和肾上腺模糊不清, 腹主动脉壁及左冠状动脉前降支钙化, 双肾大小、形态、密度正常(图 1)。

CT 引导下穿刺病理见大量纤维组织增生及炎性细胞。

病例 2, 患者, 女, 42 岁, 双侧腰痛及腹痛 2 年, 反复发作。查体: 双肾区叩痛, 下腹部轻压痛, 血压 120/75 mmHg, 体温 37.2°C , 实验室检查: 白细胞 $5.8 \times 10^9/L$, 红细胞 $3.15 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白 6 g/L, 血沉 45 mm/h, 尿素氮 7.0 mmol/L, 肌酐 $165 \mu\text{mol/L}$ 。

影像学检查: B 超示双肾积水; 静脉尿路造影见双肾盂盏极度扩张, 肾盏杯口征消失而呈球状, 双侧输尿管上段扩张; 造影后立即行 CT 扫描。CT 示双肾盂肾盏极度扩张内充满对比剂, 从肾门平面向下至髂总血管分叉处见一密度均匀、边缘不清之软组织块影包绕腹主动脉及其分支, 肿块不规则, CT 值 60 HU 左右, 扩张之输尿管在病灶处突然变细; 含对比剂之输尿管影向下渐消失(图 2)。

手术所见: 腹膜后、肠系膜见大量灰白色包块, 边界不清, 手感较硬, 大部分包绕腹主动脉及其分支、肾盂、输尿管上段扩张。行病灶清除及输尿管松解术, 清除后标本病理: 大量致密纤维组织形成有玻璃样变及炎性细胞浸润。

讨论 腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)为临床少见疾病, 又称 Ormand 病^[1], 发病率为 1/20 万^[2], 病因不明, 可能是一种自身免疫性疾病, 或与长期摄入甲基麦角类药物、主动脉瘤及其术后及放射治疗等因素有关(继发性占 1/3)^[1,3], 病理上, Ormand 描述 RPF 为两个阶段: ①近期炎症反应; ②既往炎症反应造成瘢痕形成, 组织分析显示病变带有局部黏液退变及慢性炎症性改变的反应纤维组织增生, 可见玻璃样变及脂肪坏死, 没有细胞的恶性病变^[1]。本病发病年龄 40~60 岁, 男性多见, 潘卫东等^[1]报道 14 例 RPF 年龄最大者 74 岁, 本文病例 1 患者 84 岁, 实属罕见。腹膜后结构受累出现相对应的症状, 多为腹胀痛及腰背痛, 呈渐进性加重, 其它为体重下降, 低热, 下肢水肿或尿路梗阻伴随的症状。影像学是发现和诊断本病的重要手段, 通过病变 CT 密度及 MRI 信号的不同表现, 并



图 1 a) 胸部 CT 示胸主动脉轮廓不清, 椎旁有扁平软组织影, 邻近胸膜增厚; b) 腹部 CT 示腹主动脉周围有饼状软组织影包绕, 腹主动脉、下腔静脉、椎旁肌肉等结构不清, 腹主动脉壁见钙化。图 2 a) 上腹部 CT 示双侧肾盂、输尿管上段显著扩张, 积水; b) 下腹部 CT 示腹主动脉髂血管分叉处见一境界不清的软组织块影, 周围肠管、系膜模糊, 右侧输尿管被包绕狭窄(箭)。

结合临床可以对疾病的分期和疗效提供参考^[1], 静脉尿路造影及 B 超可见到双侧或单侧积水间接现象, CT、MRI 则将其分为肿块型及弥漫型两种直接现象, 典型表现为以腹主动脉为中心肿块与主动脉紧密相连, 位于主动脉前方及两侧, 一般不伸及其后方。病灶边界不清, 密度均匀, CT 值 35~60 HU, 多从肾脏向下扩展到腹主动脉分叉或髂血管周围, 也可向上延伸至纵隔或肾周脂肪囊, 增强扫描病灶多无强化。MRI 示腹膜后 T_1 WI 上较低信号与肌肉相似, T_2 WI 信号强度不等, 另可见有肾积水现象。本文例 1 因年龄大, 有慢性肾功能衰竭故未行 CT 增强, 病例 2 静脉尿路造影发现为肾盂积水, 为寻找原因即时行 CT 扫描, 因为延迟故未能了解到病灶的真实强化情况。

参考文献:

- [1] 蒋明, 张恩, 潘卫东, 等. 特发性腹膜后纤维化七例临床分析[J]. 中华医学杂志, 2002, 829(2): 186-188.
- [2] 潘卫东, 赵荣国, 秦伟, 等. 腹膜后纤维化的临床及影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(9): 974-977.
- [3] 周康荣. 腹部 CT[M]. 上海: 上海医科大学出版社, 1998. 265-266.

(收稿日期: 2006-07-13)

作者单位: 236300 安徽, 阜南县中医院放射科

作者简介: 阚宏(1970—), 男, 安徽阜南县人, 主治医师, 主要从事医学影像学诊断工作。