

## 腹膜后纤维化的影像诊断

朱翔, 章士正, 赵峰

**【摘要】 目的:**评价影像诊断腹膜后纤维化(RPF)的应用价值。**方法:**分析经临床病理证实的9例RPF的IVP、CT、MRI表现。5例行IVP检查;9例均行CT平扫及增强检查,采用CT三维重建成像技术处理;2例行MRI平扫及增强扫描。**结果:**影像学表现腹膜后不规则形软组织病变,包绕腹膜后大血管,多伴有肾盂输尿管扩张积水。**结论:**IVP、CT、MRI检查是发现和诊断本病的重要手段,CT和MRI能很好显示RPF病变的各种表现,有利于分期及疗效监测。综合分析各种影像学检查有助于RPF的诊断。

**【关键词】** 腹膜后纤维化;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像;图像处理,计算机辅助

**【中图分类号】** R814.41; R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)06-0669-04

**Value of imaging diagnosis of the retroperitoneal fibrosis** ZHU Xiang, ZHANG Shi-zheng, ZHAO Feng, Department of Radiology, Jiaxing First Hospital, Zhejiang 314000, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To evaluate the value of imaging modalities in the diagnosis of the retroperitoneal fibrosis. **Methods:** Imaging findings on intravenous urography (IVU), computed tomography (CT), and magnetic resonance imaging (MRI) of retroperitoneal fibrosis in 9 cases confirmed by clinical-pathological diagnosis were analyzed retrospectively. CT including plain and contrast-enhanced scans as well as 3D reformations was performed in all cases. IVU was performed for 5 cases and MRI for 2 cases. **Results:** The irregular masses encased the great vessels in the retroperitoneal space. Most cases were associated with hydronephrosis and dilatation of the ureters. **Conclusion:** Work-up with imaging modalities of IVU, CT, and MRI plays an important role in the detection and characterization of retroperitoneal fibrosis. CT and MR can also help stage the disease and monitor the therapeutic effects. Comprehensive analysis of various imaging examinations is helpful to diagnose the retroperitoneal fibrosis.

**【Key words】** Retroperitoneal fibrosis; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Image processing, computer-assisted

腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)是一种临床罕见病<sup>[1]</sup>,是以腹膜后组织慢性非特异性炎症伴纤维组织增生为特点,常包绕腹主动脉、髂动脉、输尿管等。因其发病率低和临床表现及实验室检查无特异性往往被忽视,再加上临床工作中对本病认识不够,常会导致漏诊或误诊。影像学检查在RPF的诊断上至关重要。笔者总结近9年来我院经临床病理证实的RPF 9例,着重探讨其IVP、CT、MRI各种影像学表现,以提高对本病影像征象的认识及影像学诊断水平,为临床准确诊断RPF提供影像学依据。

## 材料与方法

### 1. 病例资料

搜集我院2000年1月~2008年12月经临床病理证实的腹膜后纤维化共9例,男7例,女2例,年龄36~82岁,平均55.9岁。临床表现为腰背部疼痛4例,伴有发热1例,下肢浮肿2例;腹部疼痛3例;另

外,下腹部坠胀感伴下肢浮肿1例,下肢浮肿伴有腹股沟区静脉曲张1例。实验室检查贫血者3例,血沉加快者1例。5例行IVP检查;9例均行CT平扫及增强检查;2例行MRI平扫及增强扫描,1例行MRU检查。全部病例均行手术治疗及病理检查。

### 2. 检查方法

IVP采用常规检查方法。CT检查使用德国Siemens Somatom Sensation 16-CT扫描仪,管电压120 kV,管电流160 mAs,层厚7 mm,层距7 mm;增强扫描静脉注射对比剂碘海醇(300 mg I/ml),注射流率2.5~3.0 ml/s,行动脉期、门静脉期及延迟期扫描,后期行MRP多平面重建技术处理。MRI检查使用GE Signa CV/I 1.5T超导成像仪,使用体部相控阵线圈,常规行快速SE序列T<sub>1</sub>WI(TE 1.1 ms, TR 180 ms),T<sub>2</sub>WI(TE 100 ms, TR 1800 ms),FOV均为38,层厚6 mm,层间距2 mm。LAVA(TR:4.0 ms, TE默认),视野40,层厚4.4 mm,间距0 mm;对比剂为钆喷替酸葡胺注射液(Gd-GDPA):0.2 ml/kg。1例行MR泌尿系水成像(MR urography, MRU),采用快速小角度自旋回波(FASE)序列,TR 4000 ms, TE 250 ms,翻转角90°。

作者单位:314000 浙江,嘉兴第一医院放射科(朱翔);310016 浙江,浙江大学医学院附属邵逸夫医院放射科(朱翔、章士正、赵峰)  
作者简介:朱翔(1977-),男,浙江嘉善人,硕士研究生,主治医师,主要从事腹部影像诊断工作。  
通信作者:章士正, E-mail: zhshzh@yahoo.com

## 结 果

### 1. IVP 表现

5例中2例表现为单侧输尿管中段狭窄,狭窄段以上输尿管扩张,单侧肾盂肾盏扩张积水;2例表现为单侧肾脏及输尿管始终未见显影;1例表现为单侧肾盂肾盏积水,同侧输尿管未见显影。

### 2. CT 表现

9例CT平扫示腹膜后不规则形软组织密度影,其中包绕腹主动脉4例,其中3例向下至髂总动脉(图1),2例同时包绕下腔静脉;只包绕髂总动脉3例,其中1例累及右侧腰大肌;包绕肠系膜上动脉1例(图2),累及胰腺钩突部及十二指肠水平部;包绕脾动脉1例(图3),位于胰腺体尾部后方,呈不规则肿块样改变,累及脾门。9例中有6例累及一侧或双侧输尿管,其中1例累及双侧肾门并包绕双肾,受累部位输尿管狭窄,同时伴有狭窄段以上肾盂输尿管扩张积水,其中有4例单侧肾功能不同程度受损。9例平扫近似于肌肉密度。增强扫描检查,1例强化不明显,余8例呈轻~中度强化。

### 3. MRI 表现

1例MRI信号呈稍长 $T_1$ 、稍长 $T_2$ 信号,增强后呈中度强化;1例呈稍长 $T_1$ 、稍短 $T_2$ 信号,增强后早期无强化,延迟期轻度强化(图4)。2例中1例最初行MRU检查,可见右侧中段输尿管呈狭窄,呈鸟嘴样改变,狭窄段以上输尿管扩张,右侧肾盂肾盏明显扩张积水。

9例患者中影像正确诊断RPF 7例,1例CT、MRI均误诊为胰腺癌(图3、4);1例开始CT上表现为右侧输尿管周索条状软组织密度影(图5),MRU示右侧输尿管中段狭窄,伴右肾重度积水,当时未明确诊断,经手术病理证实,随访3年后CT、MRI发现腹主动脉及左侧髂总动脉周围出现不规则软组织病变,累及左侧输尿管,中度不均匀强化。经药物治疗再随访3年后CT发现病变范围缩小,强化程度明显减退。

## 讨 论

### 1. RPF 的病因、病理及临床特点

RPF分为特发性及继发性两类。继发性腹膜后纤维化约占总病例的1/3,可继发于恶性肿瘤、炎症、外伤、手术、放射线治疗及某些药物如麦角新碱的使用等<sup>[2]</sup>。近来文献报道石棉纤维及过量吸烟都是继发腹膜后纤维化的危险因素<sup>[3]</sup>。其余2/3病因未明的RPF称特发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRF),其发病机制尚未清晰,主导理论是由Mitchinson和Parums等于上世纪九十年代提出的,认为IRF、炎性腹主动脉瘤(inflammatory abdominal aortic aneurysms, IAAs)及动脉瘤周围腹膜后纤维化(perianeurysmal retroperitoneal fibrosis, PARF)三者组成慢性主动周围炎(chronic periaortitis, CP)的疾病谱。文献认为这三者在本质上有着相似的组织病理学特征<sup>[4-6]</sup>,有研究认为慢性主动周围炎是由于动脉粥样硬化斑块内一种氧化低密度脂蛋白和蜡样质的混合物从破裂的斑块逸出,从变薄的动脉壁进入主动周围组织,引起过度的局部免疫反应造成。本组9例均为特发性。

本病病理上可分为良性和恶性两类。良性者表现为腹膜后一种慢性纤维化过程,早期为不成熟纤维化,表现为疏松的胶原纤维网内含有丰富的纤维母细胞、炎症细胞和增生的毛细血管,病灶内组织液较多;晚期为成熟的纤维性病变,表现为胶原纤维发生玻璃样变性,细胞成分减少,纤维化组织包裹血管和输尿管等器官。恶性者少见,表现为在早期胶原纤维网眼内的炎症细胞间可见恶性细胞散在分布<sup>[7]</sup>。本组9例均为良性病变。

多数文献报道其好发于50~60岁,但也见于儿童,男性多发,男女比例大约2:1<sup>[2,8]</sup>。本组7例为男性,2例为女性。RPF临床症状取决于病变对输尿管、下腔静脉、腹主动脉及其分支等部位的压迫和侵犯,其中最早并最易受压的器官为输尿管,常表现为单侧或



图1 病变包绕腹主动脉(短箭),向下至髂总动脉(长箭)。图2 CT矢状面重建示包绕肠系膜上动脉(箭)。图3 胰体尾肿大呈不规则形,病变累及脾门,包埋脾动脉,但未见明显受侵及狭窄(箭)。

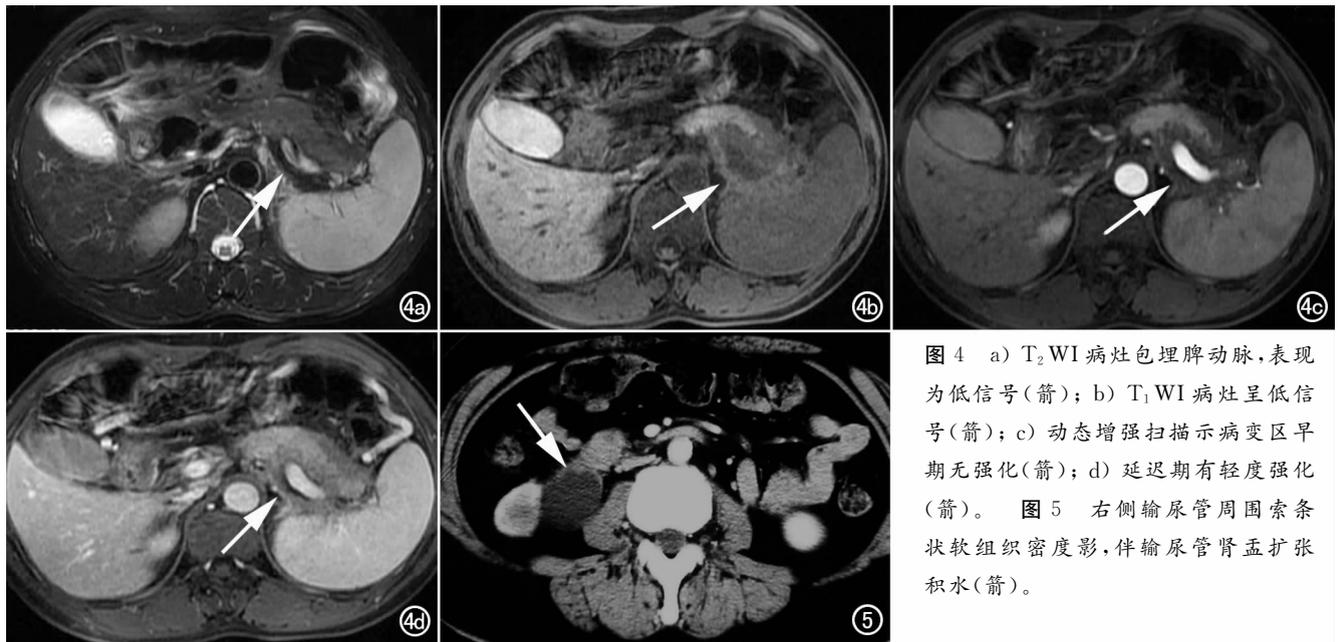


图4 a)  $T_2$ WI 病灶包埋脾动脉, 表现为低信号(箭); b)  $T_1$ WI 病灶呈低信号(箭); c) 动态增强扫描示病变区早期无强化(箭); d) 延迟期有轻度强化(箭)。图5 右侧输尿管周围索条状软组织密度影, 伴输尿管肾盂扩张积水(箭)。

双侧输尿管受压梗阻而引起一系列症状, 本组中 4 例出现单侧肾功能不同程度受损。患者可伴有腹膜后及盆腔包块、腰背部疼痛、疲乏、体重减轻及发热等症状体征。实验室检查可有贫血、血沉加快等表现, 但缺乏特异性。

## 2. RPF 的影像学表现

RPF 临床症状无特异性, 因此影像学检查在 RPF 的诊断上至关重要, 包括逆行肾盂造影、IVP、CT 和 MRI 扫描。

IVP 典型表现为单侧或双侧输尿管在第 3~5 腰椎水平变窄, 中段输尿管偏斜, 肾盂、肾盏和输尿管上段扩张, 但缺乏特异性<sup>[2]</sup>。RPF 多因肾积水使 IVP 显影不良或不显影, 易造成充盈缺损的假像, 而逆行造影即使输尿管梗阻严重, 插管也多无困难且显影良好, 提示输尿管梗阻是源于输尿管蠕动消失, 而非管腔受阻。

CT 和 MRI 扫描是诊断本病的重要方法<sup>[2,8,9]</sup>。RPF 典型表现为腹膜后近似于肌肉密度的不规则软组织病变, 边缘可清晰或模糊, 呈对称或非对称性分布<sup>[10]</sup>, 包绕下腹主动脉、髂动脉, 累及输尿管、下腔静脉、腰大肌。输尿管、肾盂受侵犯可引起肾盂积水。少数病例甚至包绕整个肾脏, 也可累及腹膜腔、盆腔的其它器官部位, 如病变累及宫颈则类似于宫颈癌<sup>[11]</sup>; 发生于肠系膜根部的病变类似于腹膜腔内肿瘤<sup>[12]</sup>, 本组有 1 例包绕肠系膜上动脉, 类似于腹腔内肿瘤。本组有 1 例包绕脾动脉, 累及胰体尾, 误诊为胰腺癌。CT 多平面重建技术处理对诊断本病有很大的帮助, 可以观察软组织病变与受累及血管之间的毗邻关系, 表现为腹膜后软组织病灶处的大动脉管腔完整, 壁旁有轻度弧形压迹, 管腔略显受压变形, 此表现为病灶与大血管之间的良性毗邻关系。本组误诊为胰腺癌的病例,

回顾分析可见脾动脉包埋其中, 但未见明显受侵及狭窄, 因此应考虑到本病。静脉注射对比剂后, 病变增强表现不一, 多为轻至中度增强, 其强化程度取决于病变纤维化分期、炎性细胞浸润的程度以及病灶内血管的多少。早至中期病灶增强多较明显, 晚期(成熟期)几乎无强化, 一般认为增强程度与其良恶性无关<sup>[13]</sup>, 本组中有 1 例强化不明显, 应为成熟期。

MRI 除能显示 CT 所见外, 尚能从  $T_1$ WI 和  $T_2$ WI 上所显示异常信号的强弱来推测其组织成分, 对疾病的确诊较 CT 有一定优势。 $T_1$ WI 纤维组织呈低信号,  $T_2$ WI 根据疾病发展的不同阶段而表现为不同强度信号, 早期呈高信号, 晚期表现为低信号<sup>[14]</sup>。有学者认为在  $T_2$ WI 上, 良性病灶典型表现为稍低信号区, 恶性病灶表现为高信号不均质区<sup>[15]</sup>。MRI 动态增强扫描 RPF 早期病变区强化; 成熟期见病变区早期无强化, 延迟期有轻度强化。此外 MRU 检查, 无需对比剂, 可明确输尿管梗阻的部位和肾积水程度, 尤其适用于肾功能不全和对碘对比剂过敏的患者, 本组中 1 例右输尿管中段狭窄, 右肾重度积水。

诊断较为困难者是纤维化局限的病例, 它们或表现为腹膜后的斑点状或索条状软组织密度影, 围绕大血管或输尿管, 或者在 CT 上表现轻微<sup>[16]</sup>, 这些病例往往通过手术病理检查才能确诊。本组中有 1 例仅在 CT 上表现为右侧输尿管周索条状软组织密度影, MRU 示右侧输尿管中段狭窄, 伴右肾重度积水, 经手术证实为输尿管周局限性纤维化。随访 3 年后 CT、MRI 发现腹主动脉及左侧髂总动脉周围出现不规则软组织病变, 累及左侧输尿管, 中度不均匀强化, 经药物治疗再随访 3 年后 CT 发现病变范围缩小, 强化程度明显减退, 反映了疾病演变过程, 也同时进行了有效

的疗效观察。

在 RPF 中,特发性与继发性者在影像上并无本质的区别,但良性者对周围脏器均表现为包裹,而恶性者可侵及周围组织且进展迅速<sup>[14]</sup>。

### 3. RPF 的鉴别诊断

RPF 侵犯胰腺周围脂肪间隙,类似于胰腺肿瘤。本组中有 1 例误诊为胰腺癌,分析误诊原因为该病变累及胰腺体尾部,与胰腺分界不清,包绕脾动脉,增强后强化不明显,此表现与胰腺癌为少血管性恶性肿瘤相仿,但包埋脾动脉未见明显受侵及狭窄,周围也没有静脉侧支循环建立。这种病灶与大血管之间的良性毗邻关系表现有助于两者之间的鉴别。MRI 对两者鉴别也有一定帮助,由于肿瘤出血、坏死液化等原因,胰腺癌在 T<sub>2</sub>WI 上常表现为高低混杂信号,而 RPF 早期呈高信号,晚期表现为低信号。

另外,RPF 主要需鉴别的肿瘤包括淋巴瘤、恶性肿瘤的腹膜后淋巴结转移、来源于腹膜后组织的间质性肿瘤及副节瘤等<sup>[2,8,17]</sup>。淋巴瘤的范围较广泛且符合淋巴引流途径,常呈结节样融合,一般不累及大血管的前方,对主动脉、下腔静脉和输尿管主要是推移;而 RPF 形态可以不规则,但非结节融合或分叶状,一般包绕大血管,而不引起大血管向前推移,输尿管常可受侵狭窄,可引起输尿管向内侧移位。腹膜后组织的间质性肿瘤及副节瘤往往边界较为光整,副节瘤往往强化明显。此外,RPF 还应与动脉瘤、主动脉周围血肿、腹膜后出血、感染等腹膜后良性病变鉴别,结合 MRI 及临床病史有利于与 RPF 的鉴别。

综上所述,IVP、CT、MRI 等影像学是发现和诊断本病的重要手段。当腹膜后病变包绕腹膜后大血管,合并肾盂及输尿管扩张积水时应考虑到本病。CT、MRI 能准确地描述腹膜后间隙的解剖结构,并且能发现病变,确定病变的部位、大小、范围及其对周围组织、脏器是否有侵犯。CT 多平面重建可以重点观察软组织块影与受累及大血管之间的良性毗邻关系。MRI 还能推测其组织成分,通过增强扫描可了解病灶的血供,有利于分期及手术和药物治疗后的疗效观察。

### 参考文献:

[1] Amis ES Jr. Retroperitoneal Fibrosis[J]. AJR,1991,157(2):32.

- [2] Vaglio A,Salvarani C,Buzio C. Retroperitoneal Fibrosis[J]. Lancet,2006,367(9506):241-251.
- [3] Uibu T,Oksa P,Auvinen A,et al. Asbestos Exposure as a Risk Factor for Retroperitoneal Fibrosis[J]. Lancet,2004,363(9419):1422-1426.
- [4] Jois RN,Gaffney K,Marshall T,et al. Chronic Periaortitis[J]. Rheumatology (Oxford),2004,43(11):1441-1446.
- [5] Vaglio A,Buzio C. Chronic Periaortitis: a Spectrum of Diseases [J]. Curr Opin Rheumatol,2005,17(1):34-40.
- [6] Vaglio A,Greco P,Corradi D,et al. Autoimmune Aspects of Chronic Periaortitis[J]. Autoimmun Rev,2006,5(7):458-464.
- [7] van der Pol R,Nieuwenhuis MG,Mourits MP. Multifocal Fibrosclerosis Presenting as Grave's Orbitopathy. Bilateral Exophthalmos Associated with Retroperitoneal and Sellar Fibrosis[J]. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol,1999,237(3):256-258.
- [8] Cronin CG,Lohan DG,Blake MA,et al. Retroperitoneal Fibrosis: a Review of Clinical Features and Imaging Findings [J]. AJR,2008,191(2):423-431.
- [9] Geoghegan T,Byrne AT,Benfayed W,et al. Imaging and Intervention of Retroperitoneal Fibrosis[J]. Australas Radiol,2007,51(1):26-34.
- [10] Wiesner W,Kocher T,Beglinger C,et al. Pseudotumor of the pancreatic head associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Dig Surg,2001,18(5):418-421.
- [11] Wiesner W,Stoffel F,Bongartz G. Imaging Findings in Idiopathic Pelvic Fibrosis[J]. Eur Radiol,2001,11(4):665-669.
- [12] Yamada H,Komatsu R,Nagae H,et al. Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis with Duodenal Obstruction Successfully Treated with Corticosteroids[J]. Intern Med,1998,37(7):592-598.
- [13] Pistolesse GR,Ippoliti A,Mauriello A,et al. Postoperative Regression of Retroperitoneal Fibrosis in Patients with Inflammatory Abdominal Aortic Aneurysms: Evaluation with Spiral Computed Tomography[J]. Ann Vasc Surg,2002,16(2):201-209.
- [14] 叶晓华,吴国庚,周诚,等. 腹膜后纤维化的综合影像诊断[J]. 中国医学影像技术,2003,19(7):895-896.
- [15] 罗功唐,杜林栋. 后腹膜纤维化现状[J]. 国外医学:泌尿系统分册,2003,23(1):44-46.
- [16] Brun B,Laursen K,Sorensen IN,et al. CT in Retroperitoneal Fibrosis[J]. AJR,1981,137(9):535-538.
- [17] Corradi D,Maestri R,Palmisano A,et al. Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: Clinicopathologic Features and Differential Diagnosis[J]. Kidney Int,2007,72(6):742-753.

(收稿日期:2009-05-13 修回日期:2009-05-22)

(英文审校:汪登斌)