

特发性腹膜后纤维化的 MRI 诊断

李治群, 夏黎明

【摘要】 目的:探讨特发性腹膜后纤维化(IRPF)的 MRI 表现。**方法:**回顾性分析 8 例经穿刺活检病理证实的 IRPF 患者的 MRI 图像资料。所有患者均行腹部 MRI 常规扫描,其中 5 例同时行增强扫描,4 例行 DWI 检查,5 例行 MRU 检查。**结果:**IRPF 呈类圆形或不规则形软组织信号,包绕腹膜后大血管及输尿管等腹膜后器官,早期病变呈稍长 T₁、稍长 T₂ 信号,动态增强扫描动脉期示病灶明显强化,DWI 上呈稍高信号;中晚期病变 T₂WI 信号逐渐减低,呈等信号或低信号,动态增强扫描动脉期及静脉期无明显强化,延迟期呈轻度不均匀强化,DWI 上呈不均匀稍低信号。当病变包绕输尿管时,MRU 检查可见一侧或双侧输尿管变细,病变段以上输尿管积水及肾盂积水。**结论:**MRI 多序列检查有助于 IRPF 的诊断及鉴别诊断,有较大的临床应用价值。

【关键词】 腹膜后纤维化; 磁共振成像; 扩散加权成像

【中图分类号】 R814.42; R735.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)03-0339-05

MRI diagnosis of idiopathic retroperitoneal fibrosis LI Zhi-qun, XIA Li-ming. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the diagnostic value of magnetic resonance imaging in idiopathic retroperitoneal fibrosis (IRPF). **Methods:** 8 patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis proved by pathology and histology were retrospectively analyzed. All patients underwent abdomen routine MRI examinations, of which 5 patients underwent contrast-enhanced MRI examinations, 4 DWI examinations and 5 MRU examinations simultaneously. **Results:** IRPF usually appeared as round-like or irregular structures with soft tissue signals, encasing the retroperitoneal organs, such as large blood vessels and ureters. The lesions presented a slightly low signal on T₁-weighted images and slightly high signals on T₂-weighted and DWI images in the early stage. But in intermediate and advanced stages the signals on T₂-weighted and DWI images gradually decreased to a low signal. In the early stage, obvious enhancement was seen in the lesions at arterial phase on contrast-enhanced images, but in intermediate and advanced stages no visible enhancement can be seen at arterial and venous phase, until at delayed phase inhomogeneous enhancement appeared. When kidneys were involved, the lumens of unilateral or bilateral ureters appeared narrowed on the MRU images, and hydroureter and hydronephrosis (above the level of the lesions) could be observed. **Conclusion:** Multi-series examinations of MR imaging are conducive to the diagnosis and differential diagnosis of RPF, which is of conspicuous clinical application value.

【Key words】 Retroperitoneal fibrosis; Magnetic resonance imaging; Diffusion-weighted imaging

特发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRPF)是一种少见的临床疾病,发病率仅 1/200 000^[1],国内外相关文献报道甚少。其影像诊断比较困难,容易误诊。相对于其它影像学方法,磁共振成像具有较好的软组织分辨力,对本病的诊断具有一定的优势。笔者搜集了本院近年来确诊的 RPF 8 例患者的病例资料,对其 MRI 表现进行回顾性分析,旨在提高对本病的诊断水平。

材料与方法

搜集 2006 年 9 月~2008 年 12 月本院确诊的 8 例 RPF 患者的病例资料,其中男 5 例,女 3 例,年龄

32~58 岁,平均年龄 44.5 岁。6 例经手术病理证实,2 例经穿刺活检病理证实。

本组病例主要临床表现为腹痛 3 例,消瘦乏力 7 例,腰骶部疼痛 4 例,纳差 3 例,双下肢肿胀 2 例,恶心、呕吐 1 例。所有患者均无明确外伤、手术、出血及恶性肿瘤等病史。

实验室检查:血沉(33~92 mm/1h)加快 6 例;血肌酐(588~2173 mmol/l)升高 3 例;贫血 4 例,血红蛋白为 63~104 g/l;碱性磷酸酶(179~355 U/l)升高 3 例;血尿、蛋白尿 5 例,肾功能不同程度受损 4 例。

所有患者均行 MRI 检查,5 例行增强扫描,5 例行 MRU 检查,4 例行 DWI 检查。使用 GE signa HD 1.5T 磁共振扫描仪,采用 8 通道体部线圈及呼吸门控。扫描序列及参数如下。①横轴面 T₁WI: TR 220 ms, TE 4.2 ms,视野 40 cm×40 cm,矩阵 256×160,激励次数 1,层厚 6 mm,层间距 1 mm;②横轴面

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:李治群(1977-),男,湖北黄梅人,博士,主要从事心血管 MRI 诊断工作。

通讯作者:夏黎明, Email: xialiming88@yahoo.com.cn

T₂WI:TR 6000 ms,TE 102 ms,视野 40 cm×30 cm,矩阵 320×224,激励次数 4,层厚 6 mm,层间距 1 mm;③冠状面 FIESTA:TR 3.8 ms,TE 1.7 ms,视野 42 cm×42 cm,矩阵 224×256,激励次数 1,层厚 6 mm,层距 1 mm,TI 200 ms;④动态增强扫描:TR 3.2 ms,TE 1.5 ms,视野 40 cm×40 cm,矩阵 256×256,激励次数 0.73,层厚 3.2 mm,层间距 1.6 mm,TI 7.0 ms。高压注射器经肘静脉团注 Gd-DOTA 20 ml 及生理盐水 10 ml,流率 2.5 ml/s,延迟 18 s 开始扫描,所采集图像经 ADW 4.2 软件包进行后处理;⑤横轴面 DWI:TR 1200 ms,TE 80 ms,视野 40 cm×40 cm,矩阵 128×130,激励次数 4,层厚 6 mm,层间距 1 mm,b 值=600 mm²/s;⑥MRU:TR 5000 ms,TE 1300 ms,视野 40 cm×40 cm,矩阵 384×288,层厚 6 mm。

结 果

本组中病变位于腹膜后 L₂~S₁ 水平主动脉和/或下腔静脉周围,2 例呈类圆形包绕腹主动脉或下腔静脉;其余 6 例呈不规则形,其中 4 例包绕左侧肾门结构,2 例包绕右侧肾门,3 例沿主动脉向下发展包绕髂总动脉,1 例向上发展包绕肠系膜上动脉。病灶直径 4.4~11.7 cm,平均(8.7±2.4) cm。

8 例患者 T₁WI 上病变均呈稍低信号(图 1a、2a),T₂WI 上 2 例呈中等信号,2 例呈稍高信号(图 1b),病变内部信号较均匀,4 例呈低信号或稍低信号(图 2b),FIESTA 图像上呈较均匀的低信号,包绕高信号的大血管及肾门小血管(图 2c)。所有病变均未见明显坏死囊变区。动态增强扫描:2 例病变早期即有明显均匀强化,随后强化程度逐渐增大,时间-信号曲线呈缓慢上升表现;3 例病变早期无明显强化,中晚期呈轻度略不均匀强化,病变周边部分强化程度高于病变中心(图 2d~f)。

5 例行 MRU 检查,示左肾积水 3 例(图 2g),右肾积水 2 例(图 3b)。受累输尿管受压变细,走行僵直。病变水平以上的输尿管及肾盂扩张积水。DWI 检查 1 例,示病灶呈稍高信号(图 1c),3 例患者病灶呈不均匀

稍低信号,病变中央稍低于周边信号(图 2h),平均 ADC 值为(1.10±0.21)×10⁻³ mm²/s。

5 例患者行腹部 CT 检查,病变呈类圆形或不规则形、等密度或稍高密度肿块影,包绕腹主动脉、下腔静脉及/或一侧肾门结构,密度基本均匀,边界不清。多期增强扫描示 2 例病变动脉期明显强化,其余 3 例早期强化不明显或轻度强化,延迟期强化明显且不均匀,病灶中央强化程度低于周边。

4 例患者行超声检查,病变呈稍低回声包绕腹主动脉,边界不清,内部回声较均匀,超声多普勒显示病灶内无明显彩色血流信号,一侧肾脏及输尿管积水。

3 例患者行静脉肾盂造影,显示一侧肾脏及输尿管上段积水,中度 2 例,重度 1 例,输尿管中上段局部走行僵直,轻度移位,管腔逐渐变细。

6 例患者行输尿管松解术,术中见病变呈灰白色,为致密纤维组织包裹腹膜后大血管和一侧肾门结构,分界不清,无法完全分离及切除病变组织。术后患者肾积水得到不同程度的缓解。术后病理切片镜下显示病变内大量纤维组织增生及胶原纤维,伴不同程度的炎性细胞浸润,偶见玻璃样变、泡沫细胞、小血管周围炎。2 例患者在 CT 引导下穿刺活检术,送检组织切片镜下示大量纤维组织及胶原纤维增生,伴大量炎性细胞浸润,可见小血管炎和血管周围炎。

所有患者术后均采用皮质激素类药物和免疫抑制剂联合治疗。其中 3 例患者随访半年,1 例患者随访 1 年,影像学检查(1 例 MRI、1 例超声、2 例 CT)结果显示 2 例病变范围未见明显变化,2 例病变范围稍有缩小。

讨 论

1. RPF 的临床及病理

腹膜后纤维化是指腹膜后纤维组织大量增生,包绕大血管、输尿管及神经组织等,甚至压迫腹腔器官。目前一般认为 RPF 是一种自身免疫性或过敏性疾病,分为特发性和继发性两种,特发性 RPF 约占全部病例的 2/3,其发病原因目前还未完全阐明^[2]。有学者认

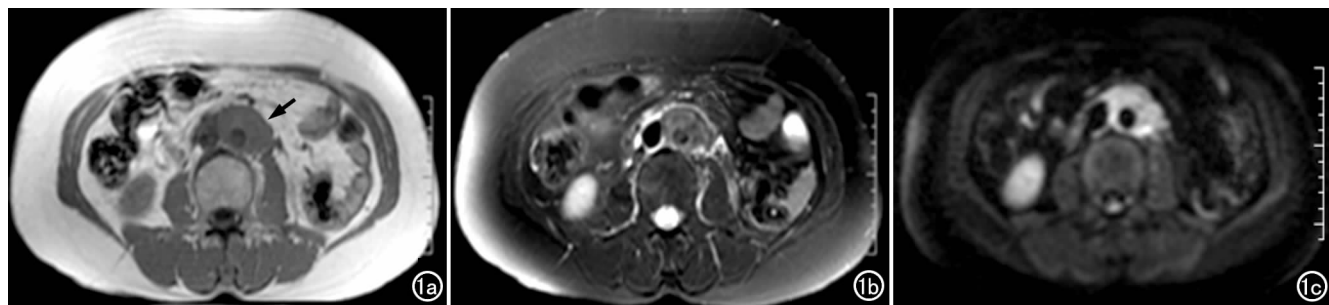


图 1 腹膜后纤维化(早期病变)。a) T₁WI 示主动脉周围软组织信号影(箭); b) T₂WI 示病变呈稍高信号; c) DWI 示病变呈均匀高信号,包绕主动脉,边界清晰。

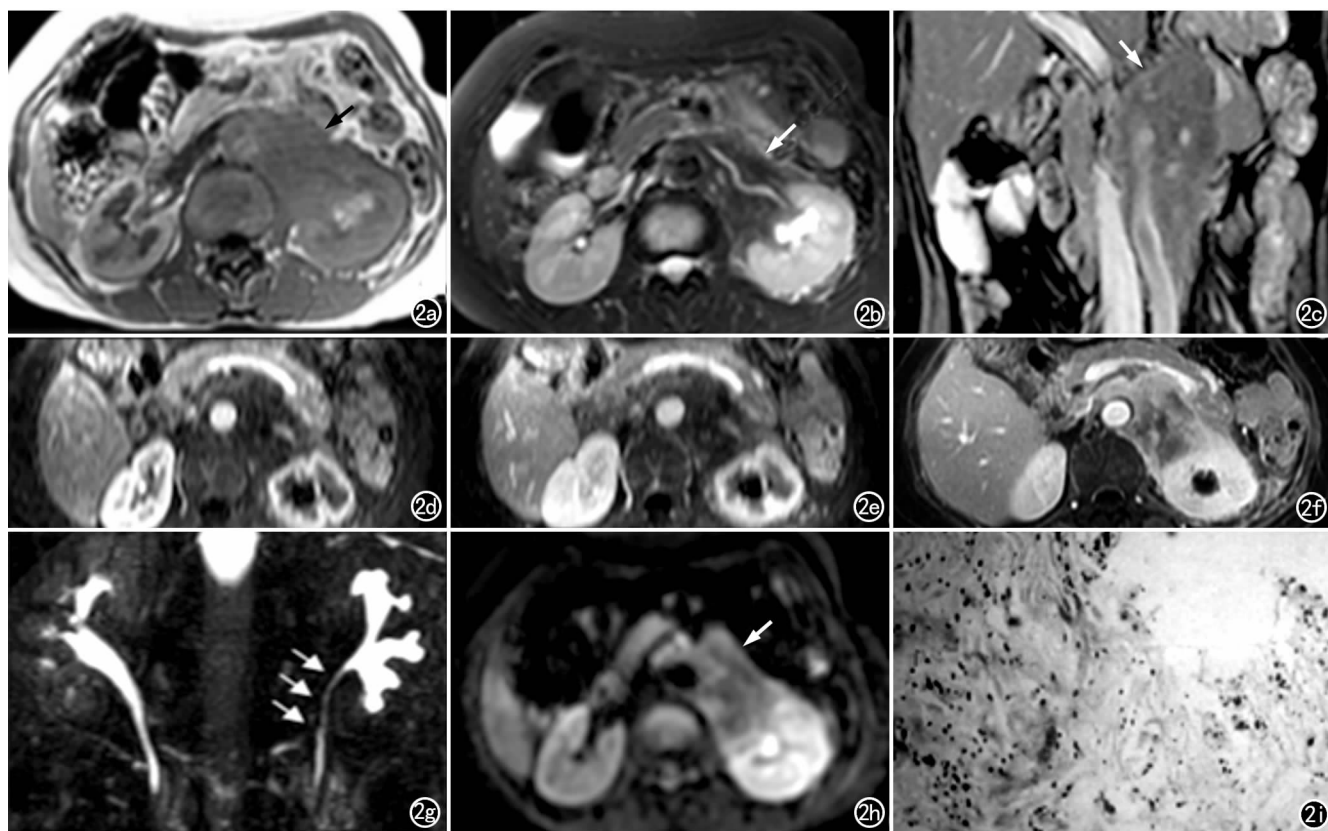


图 2 腹膜后纤维化(中晚期病变)。a) T_1 WI 示腹膜后病变呈稍低信号,边界不清(箭); b) T_2 WI 示病变呈低信号(箭); c) FIESTA 示病变(箭)包绕主动脉及左肾门结构,其内包绕的左肾门血管清晰可见,左肾盂轻度积水; d) 增强扫描动脉期示病变无明显强化; e) 静脉期示病变无明显强化; f) 延迟期示病变呈轻度不均匀强化,病变周边部分强化较中央部分明显; g) MRU 示左侧肾盂、肾盏轻度扩张积水; h) DWI 示病变信号不均匀,以低信号为主,周边信号稍高(箭); i) 镜下示纤维组织增生伴大量胶原纤维,有少许炎性细胞浸润($\times 100$, HE)。

为是不溶性脂质(蜡样质)经腹主动脉或髂总动脉斑块漏入腹膜后引起超敏反应,形成慢性主动脉周围炎或动脉周围炎所致^[3,4],但这种假说无法解释青少年病例。因此,特发性 RPF 可能为多种原因所致。其余 1/3 RPF 病例则是继发于恶性肿瘤或其它刺激因素,如外伤、手术、感染及出血等^[5]。本组 8 例患者均为特发性。

绝大多数 RPF 发生于第二腰椎至上段骶椎水平的腹膜后区域,包裹腹主动脉、髂总动脉、下腔静脉及一侧或双侧输尿管,导致下肢水肿、一侧或双侧肾积水。极少数病变可发生于腹腔或盆腔内,包绕小肠系膜、十二指肠、结肠、膀胱等组织器官^[6,7]。本组病例均位于腹膜后 $L_2 \sim S_1$ 水平。早期病变多以腹主动脉为中心,其前缘一般为后腹膜边界,境界清晰,后缘与其周围组织结构分解不清,形态不规整,致密,呈灰白色。光镜下,病变早期疏松的胶原纤维网内见大量的成纤维细胞、炎性细胞及毛细血管增生,病变组织内富含水分,此时称为不成熟纤维组织。随着病情进展,成纤维细胞、炎性细胞和毛细血管逐渐减少,甚至消失,胶原纤维增生,形成肉芽肿并机化,病变内水分逐渐减少,形成致密的硬化纤维组织,即为成熟纤维组织^[8]。

临床上 IRPF 主要表现为腹痛、腰骶部疼痛不适、乏力纳差、消瘦及下肢水肿等。治疗以肾上腺皮质激素和硫唑嘌呤等免疫抑制剂为主,早期病变治疗效果较好。肾积水严重者可进行输尿管松解术。

2. RPF 的 MRI 表现

RPF 表现为主动脉和/或下腔静脉周围的类圆形或不规则软组织肿块,包绕主动脉和下腔静脉,分界不清,此时病变组织只是逐渐“填充”腹膜后间隙,并包裹大血管、神经等组织,其邻近组织器官受压移位现象并不明显,中晚期病变范围较大时对邻近组织器官可产生一定的推挤作用,致使其移位。这与腹膜后恶性肿瘤的生长特点有所不同,有助于鉴别诊断。

RPF 早期病变范围较小,多位于主动脉及下腔静脉周围,极少数病例可呈条带状紧贴于盆腔后壁^[9]。由于病变组织内富含新生毛细血管及水分,因此 MRI 示病变呈均匀稍长 T_1 、稍长 T_2 信号。由于流空效应,在 MRI 平扫图像上主动脉及下腔静脉呈低信号,与周围病变组织的高信号形成明显对比,清晰的勾勒出病灶的范围,在 DWI 图像上更明显(图 1)。这是 MR 成像的一个优势,而 CT 平扫则难以分辨病变的边界。注射对比剂后动脉期病变即呈明显强化,随时间推移

强化逐渐显著,时间-密度曲线呈缓慢上升的斜坡形。这可能是由于病变内的炎症反应以及新生血管通透性较高,对比剂很容易经毛细血管渗透至组织间隙内。由于病灶内含水分较多,且以胶原纤维为主,水分子扩散受到一定的限制,因此 DWI 检查示病变呈稍高信号。少数病例可仅局限于一侧肾门周围,包绕一侧输尿管导致肾积水。MRU 可显示一侧输尿管中上段局限性管腔狭窄变细,病变水平以上的输尿管及肾盂肾盏扩张积水。

随着病情进展,病变范围增大呈不规则形,肉芽肿形成并机化,毛细血管、炎性细胞及水分逐渐减少,因此中晚期病变 T_2 WI 上信号逐渐减低,呈等信号或低信号。增强扫描动脉期及静脉期病变无明显强化,延迟期可有轻度强化,一般病灶中心强化程度低于周边,这可能是由于病变中心纤维组织较周边更成熟、毛细血管含量更少的缘故。同时由于毛细血管的内皮细胞已逐渐发育完善,其通透性减低,对比剂经毛细血管渗透到周围组织间隙以及从组织间隙重吸收入血管的时间较长,因此病变强化较慢,且持续时间较长。当病变向两侧发展时,可包裹一侧或双侧输尿管、肾门甚至部分肾皮质,但是很少累及肾实质,因此 T_2 WI 及增强图像上肾皮质一般较完整。MRU 检查可见一侧或双侧输尿管管腔变细,走行僵直,病变部位以上输尿管扩张,肾盂积水,肾皮质变薄。由于病变逐渐形成硬化致密的纤维组织,水分子逐渐丢失,因此 DWI 图像上呈不均匀稍低信号,病变中心信号稍低于周边信号。纤维组织成熟度越高,DWI 上信号越低。

MRI 多序列检查不仅可以确定 RPF 病变的大小范围及受累器官,还有助于鉴别诊断,并可为病变的病理分期提供一定的信息,协助临床做出正确的诊断及制定合适的治疗方案。同时,MRI 由于其较高的软组织分辨力、任意平面成像的优势及多序列扫描的结合,可作为 RPF 患者随访的一种简单、有效的方法。

3. 鉴别诊断

腹膜后炎性肌纤维母细胞瘤:炎性肌纤维母细胞瘤是一种少见肿瘤,多见于青少年,可发生于肺、四肢、中枢神经系统、腹盆腔。发生于腹膜后者较少见,可包裹腹膜后组织及肾门结构,与 RPF 较难鉴别。病变多呈分叶状或团块状,MR 图像上呈不均匀稍长 T_1 、长或稍长 T_2 信号,增强扫描呈持续渐进性强化,确诊依赖于病理及组化。

腹膜后其它原发性肿瘤:淋巴瘤是腹膜后较常见的恶性肿瘤之一,多发生于大血管周围,呈结节融合状,对腹膜后组织呈推移改变而非挤压。MRI 平扫病变呈均匀长 T_1 、稍长 T_2 信号,其 T_1 信号较 RPF 稍低。增强扫描病变无明显强化,有助于鉴别。DWI 检

查示病变呈稍高信号。另外,腹膜后淋巴瘤常伴有纵隔、颈部等其它部位的淋巴结侵犯。

其它腹膜后肿瘤都有一定的特点,如脂肪(肉)瘤内含有脂肪高信号,应用脂肪抑制技术可确诊;平滑肌肉瘤、神经鞘瘤和副神经节瘤等一般体积较大,多位于脊柱两侧,容易发生坏死、囊变或出血, T_2 WI 上病灶内可见囊状高信号,增强扫描实体部分可明显强化。

腹膜后转移瘤:腹膜后转移瘤患者多有恶性肿瘤病史,病变呈结节融合状或分叶状软组织影,病灶中心容易坏死、囊变呈长 T_1 、长 T_2 信号,增强扫描呈环状强化。

肾脏肿瘤:RPF 病变范围较大,包裹一侧肾门或肾实质时,应与肾脏肿瘤鉴别。肾脏肿瘤一般可见包膜,多破坏正常肾实质,增强扫描可见局部肾实质破坏、缺损,晚期可见肾静脉内癌栓形成。而 RPF 只是包裹、挤压肾脏,一般不造成肾实质破坏,增强扫描肾脏轮廓完整。

另外,腹膜后淋巴结结核信号与 RPF 相似,呈稍短 T_1 、短 T_2 信号,但前者多为结节状或结节融合状,增强扫描呈环状强化,比较容易鉴别。

RPF 是一种少见病,临床确诊有一定的困难,但其 MRI 表现有一定的特异性,应用 MRI 多序列检查有助于 RPF 的早期诊断及鉴别诊断,可指导临床及时制订合理的治疗方案,以期获得满意疗效。

参考文献:

- [1] Vivas I, Nicolas AI, Velazquez P, et al. Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations [J]. Br J Radiol, 2000, 73 (866):214-222.
- [2] Das CJ, Sharma R, Jain TP, et al. Unusual appearance of retroperitoneal fibrosis simulating a tumor [J]. Br J Radiol, 2006, 79 (946):137-139.
- [3] Bullock N. Idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. BMJ, 1988, 297 (6643):240-241.
- [4] Buff DD, Bogin MB, Faltz LL. Retroperitoneal fibrosis: a report of selected cases and a review of the literature [J]. NY State J Med, 1989, 89(9):511-516.
- [5] Amis ES. Retroperitoneal fibrosis [J]. AJR, 1991, 157 (2): 321-329.
- [6] Webb AJ, Dawson-Edwards P. Non-malignant retroperitoneal fibrosis [J]. Br J Surg, 1967, 54(6):508-518.
- [7] Warkentin JH. An unusual manifestation of idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Neurosurg, 1969, 93(6):1313-1314.
- [8] 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.
- [9] Park BK, Kim SH, Moon MH. Idiopathic presacral retroperitoneal fibrosis: report of two cases [J]. Br J Radiol, 2003, 76(908):570-573.

(收稿日期:2010-05-05 修回日期:2010-08-12)