

特发性腹膜后纤维化的 MSCT 表现

冯京京, 陆芳, 滑炎卿

【摘要】 目的:探讨特发性腹膜后纤维化(IRPF)的 CT 表现特点,提高对该病的早期诊断准确性。**方法:**回顾性分析经病理证实的 24 例 IRPF 患者的病例资料,主要观察分析病变的部位、形态、范围、边界、密度、强化方式及邻近器官组织的受累情况。**结果:**本组患者的主要 CT 表现为肾门水平以下腹膜后区不规则形软组织密度影,近似肌肉密度,增强扫描病灶可无强化或明显强化;包绕腹主动脉前方和/或两侧 18 例,向下累及两侧髂总动脉 8 例,累及下腔静脉前方 4 例,累及肾动脉 1 例,受累血管均无明显移位;累及输尿管致梗阻性肾积水 18 例,其中 8 例双侧受累。**结论:**IRPF 的 MSCT 表现具有一定特征性,可为临床诊治提供可靠依据。

【关键词】 腹膜后纤维化; 体层摄影术, X 线计算机; 尿路梗阻

【中图分类号】 R814.42; R572.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)12-1219-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.12.025

MSCT imaging of idiopathic retroperitoneal fibrosis FENG Jing-jing, LU Fang, HUA Yan-qing. Department of Radiology, Huadong Hospital Affiliated to Fudan University, Shanghai 200040, China

【Abstract】 Objective: To study the CT manifestations of the idiopathic retroperitoneal fibrosis (IRPF) and to improve the early diagnostic accuracy. **Methods:** The clinical data and CT images of 24 IRPF cases confirmed by pathology were retrospectively reviewed, the position, shape, size, boundary, density, enhancement features of the lesions and invasion of adjacent tissues or organs were mainly analyzed. **Results:** IRPF appeared as homogeneous irregular soft tissues in retroperitoneal space below the renal hilum plane with similar density of muscle on plain CT and no visible enhancement to intensive enhancement after contrast injection. There was encasement of the adjacent vessels including abdominal aorta in 18 cases, iliac artery in 3 cases, inferior vena cava in 4 cases and renal artery in one case. There was no definite displacement of the involved vessels. Hydronephrosis and dilatation of the ureters were found in 18 cases, including bilateral involvement in 8 cases. **Conclusion:** IRPF has characteristic MSCT manifestations which can provide reliable basis for clinical diagnosis and therapy.

【Key words】 Retroperitoneal fibrosis; Tomography, X-ray computed; Urinary tract obstruction

腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)的病理特点为腹膜后组织的慢性非特异性炎症伴纤维组织增生,包绕腹主动脉、髂动脉、下腔静脉或输尿管等而产生一系列临床症状,其中以肾积水和肾衰竭最常见,发生率高达 80%~100%^[1-2]。RPF 可分为原发性和继发性^[3],原发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRPF)约占本病的 2/3,病因未明,早期糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗有效^[4];继发者约占本病的 1/3,病因已明或可明,治疗方法主要针对原发病和并发症。由于 IRPF 临床表现缺乏特征性,实验室检查无特异性指标,治疗方法特殊,因此明确诊断对临床治疗方法的选择及患者的预后极为重要,影像学检查尤其是 CT 是发现和诊断本病的主要手段。因 IRPF 临床少见,相关影像学报道较少,本文回顾性分析本院收治的 24 例确诊患者的临床和 CT 资料,旨

在提高对特发性腹膜后纤维化的早期诊断准确性,为临床治疗方法的选择提供可靠依据。

材料与方法

1. 临床资料

搜集本院 2004 年 1 月—2016 年 1 月经病理证实的特发性腹膜后纤维化患者 24 例,其中男 14 例,女 10 例,年龄 47~83 岁,平均 61.2 岁。18 例患者因体检或腰背部疼痛行超声检查发现肾积水而就诊,5 例因腹痛而就诊,1 例因血压升高而就诊。24 例均行 CT 平扫,18 例行 CT 增强检查。

2. 检查方法

使用 Siemens Sensation 16 层螺旋 CT 机或 GE LightSpeed VCT 64 层螺旋 CT 机,扫描层厚、层距均为 10 mm,重建层厚 1.00~1.25 mm。三期增强扫描:经肘前静脉注射非离子型对比剂碘必乐(370 mg I/mL)80~100 mL,注射流率 3~4 mL/s;延迟时间皮质期为 25~30 s、实质期为 60~70 s、延迟期为 150~

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华东医院放射科

作者简介:冯京京(1988—),女,河南信阳人,硕士,住院医师,主要从事腹部影像诊断工作。

通讯作者:滑炎卿, E-mail: cjr.huayanqing@vip.163.com

160 s。将 CT 扫描数据传至后处理工作站,采用 MPR、CPR 和 MIP 等方法进行图像后处理,观察分析病变的部位、形态、范围、边界、密度和强化方式及邻近器官组织受累情况。

结 果

本组 24 例患者 CT 检查均表现为肾门水平以下腹膜后间隙内软组织密度影增多,形态不规则,密度较均匀,与邻近肌肉组织的密度相似;其中 19 例呈弥漫性软组织影(图 1),3 例呈索条状软组织影(图 2),2 例呈软组织肿块影(图 3);边缘清晰 18 例,边缘较模糊 6 例。不同程度包绕腹主动脉前方和两侧者 18 例,向下

累及两侧髂总动脉 8 例,累及下腔静脉 4 例,累及肾动脉 1 例(图 4),受累血管均无明显移位。累及输尿管致肾积水 18 例,其中 8 例为双侧性。

18 例行增强检查的患者中,病灶在动脉期有明显强化 6 例(图 3a~c);动脉期强化不明显,静脉期和延迟期病灶呈渐进性轻度强化 10 例(图 1a~b);延迟扫描仍未见病灶强化者 2 例。

讨 论

1. 病因、发病机制和病理特点

1905 年法国泌尿科医师 Albarran 首次提出了腹膜后纤维化这一概念,1948 年 Ormond 报道了 2 例

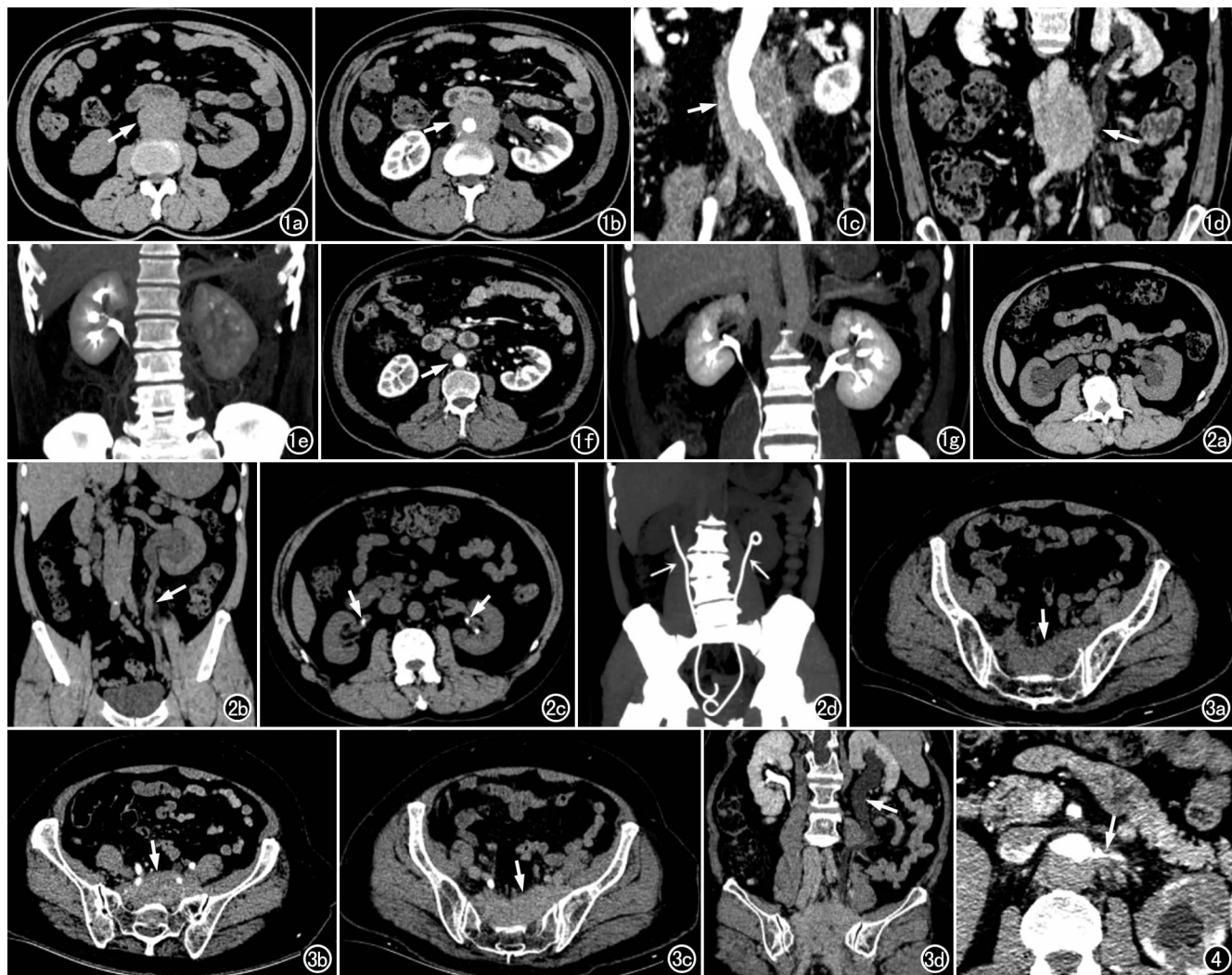


图 1 男,54 岁,左侧腹部胀痛 3 月余。a) CT 平扫示肾门水平包绕腹主动脉的软组织影(箭);b) CT 增强扫描动脉期,示病灶轻度强化(箭);c) CPR 图像示软组织影弥漫性包绕腹主动脉(箭)至两侧髂总动脉;d) CPR 图像示左侧输尿管局部受粘连(箭),致其上方尿路扩张、积水(箭);e) MIP 图像示左肾功能下降;f) 为患者采用甲强龙及环磷酰胺冲击治疗后,CT 增强扫描动脉期示弥漫性软组织影范围明显缩小(箭);g) MIP 图像示左侧输尿管梗阻解除。图 2 男,54 岁,体检超声发现双肾积水。a) CT 平扫示双侧输尿管周围有软组织影包绕,双肾积水;b) CPR 图像示软组织影呈条索样包绕输尿管,致其以上尿路扩张、积水(箭);c) CT 平扫示双侧尿路双 J 管置入术后(箭);d) MIP 图像示双侧尿路梗阻解除(箭)。图 3 女,68 岁,左侧腰部酸胀 3 周。a) CT 平扫示骶骨前方局限性软组织肿块(箭);b) CT 增强扫描动脉期,示病灶明显强化(箭);c) 延迟期示病灶持续强化(箭);d) CPR 图像示左侧输尿管受累,致其以上输尿管及左肾积水(箭)。图 4 男,56 岁,发现血压升高 2 月余。CT 增强扫描动脉期,示腹主动脉周围有软组织影包绕,左肾动脉起始部受累狭窄(箭),左肾积水。

RPF 患者,并于 1960 年提出本病为一种独立的疾病,故又称 Ormond's 病。IRPF 临床少见,发病率小于 1/20,000,男女发病率之比为 2:1~3:1,发病年龄多为 50~60 岁^[4]。根据发病原因,RPF 又被分为原发性和继发性腹膜后纤维化^[5]。继发性腹膜后纤维化约占本病 1/3,病因明确,常见危险因素包括恶性肿瘤、炎症、外伤、手术、放射线治疗、某些药物(如麦角新碱)、石棉纤维及过量吸烟等^[6],治疗无特殊主要针对原发病和并发症。原发性也称为特发性,发病机制尚不明确,比较公认的是由 Parums 和 Mitchinson 提出的 IRPF 属于慢性主动脉周围炎的一个发展阶段。近年来 IRPF 更多地被认为是一种与 IgG4 相关的自身免疫性疾病,组织学研究证实病变部位组织内有丰富的 IgG4 浆细胞浸润伴编织状纤维化^[1]。IRPF 的诊断需首先排除继发性腹膜后纤维化的可能。

IRPF 大体病理表现为弥漫或团块样灰白色无包膜胶样物,包绕腹膜后器官或组织如腹主动脉、髂动脉、下腔静脉或输尿管等。镜下早期表现为活跃的炎症反应,在疏松的胶原纤维网之间见大量的纤维母细胞、淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞和血管内皮细胞浸润,后期表现为纤维组织玻璃样变,细胞成分少见,偶见钙化。

2. 临床表现

IRPF 起病缓慢,早期临床症状隐匿,可有腹部或腰背部钝痛,下肢水肿,低热、乏力、厌食、消瘦等非特异症状。患者多因体检或因腰背部疼痛行超声检查发现肾积水而就诊,后期患者常因输尿管梗阻而致肾功能不全或肾衰竭,少数患者可有胆总管梗阻、门脉高压及胃肠道梗阻的相关临床症状^[8]。Gilkeson 等^[9]发现体格检查部分患者可出现血压升高,认为可能是肾源性尿路梗阻致肾素分泌增加或容量负荷增加所致,梗阻解除后血压可降至正常。本组中 18 例患者因体检或腰背部疼痛行超声检查发现肾积水而就诊,5 例患者因腹痛而就诊,1 例因发现血压升高而就诊,肾积水者达 75%。IRPF 所引起的尿路梗阻与其它原因所致尿路梗阻临床表现虽无差异,但早期治疗方法截然不同,糖皮质激素联合免疫抑制剂对 IRPF 早期患者治疗效果较为理想,因病变不可逆,对于晚期患者需要手术解除输尿管梗阻^[10]。本组病例中部分早期患者采用了甲强龙及环磷酰胺冲击治疗,一月余后复查 CT 发现病灶明显缩小,输尿管梗阻解除。部分晚期患者只能通过手术方式解除尿路梗阻暂时缓解肾积水症状,所以及时正确的诊断对 IRPF 患者早期治疗方案的选择及预后具有很大的影响^[11]。

3. CT 表现及诊断

IRPF 尚无严格的统一诊断标准。迄今对 IRPF

尚无特异性实验室检查方法,主要异常为贫血、炎性反应及肾功能异常,如 C 反应蛋白、血沉和白细胞计数升高,部分患者血清 IgG4 水平升高,因此不能通过实验室检查明确诊断,IRPF 的诊断主要依靠影像学检查^[10]。目前认为 CT 扫描速度快、分辨率高、无创伤性、覆盖范围大、性价比高,是发现和诊断 IRPF 的较好方法^[12]。CT 平扫典型表现为分布在脊柱两旁、肾门以下的质地均匀的不规则形软组织影,两侧对称或非对称性分布,边界可清晰或模糊,病变可局限或广泛^[1]。一般起源于腹主动脉下段,范围较大者沿腹主动脉长轴走行,下方可达髂总动脉周围,沿途常于前方或两侧包绕下腔静脉和输尿管,与其分界不清,无推移征象^[13]。80%以上的患者可出现单侧或双侧输尿管受侵"三联征",即输尿管腔外增多的软组织包绕输尿管、输尿管局部狭窄致以上集合系统扩张积水、输尿管向中线移位,对 RPF 的诊断有重要提示意义^[14]。本组病例均排除了继发性腹膜后纤维化的可能,24 例患者中 2 例表现为软组织肿块、19 例表现为弥漫性软组织影、3 例呈索条状软组织影,形态不规则,密度均匀。22 例患者的病变范围与文献描述相一致,病变局限于肾门水平以下和骶骨岬之间,两侧不超过输尿管路径外侧 2cm;仅 2 例患者病变向下达盆腔,表现为骶尾骨前方局限性软组织肿块。6 例病灶处于炎症早期,边缘较模糊;18 例病灶的纤维化成熟度更高,边缘清晰。18 例 IRPF 不同程度包绕腹主动脉前方和/或两侧,沿着血管匍匐式生长,8 例累及两侧髂总动脉,4 例累及下腔静脉,1 例累及肾动脉,对血管仅为包绕或受压狭窄而无明显推移改变。18 例伴有输尿管受压致肾盂输尿管扩张积水,其中 8 例为双侧受累,6 例出现肾功能不全。文献报道少数病变严重者可累及整个后腹膜腔,患者可出现胆总管梗阻扩张、门脉高压改变及胃肠道梗阻等相关影像学征象,本组患者中未出现这些表现。

增强扫描有利于观察病变的细微组织结构,根据病理阶段的不同,IRPF 强化方式也有所不同^[10]。本组 18 例行增强检查者中 6 例动脉期可见病灶明显强化,10 例动脉期病灶强化不明显、静脉期和延迟期呈渐进性轻度强化,另外 2 例延迟期仍未见明显强化。IRPF 强化方式取决于纤维化的成熟程度,早期血管和炎性细胞数量多,动脉期即可明显强化;随着纤维化程度的进展,病灶多表现为渐进性强化,持续时间较长。对于范围较大的病灶,一般中心部分强化程度略低于周边,是由于病变中心较周边纤维化程度更高,所含毛细血管及炎性细胞更少。后期因病灶主要为大量无血管及无炎症细胞的纤维化组织,病灶几乎无强化。

多层螺旋 CT 的多平面重组图像能更好地显示病

变的形态、范围、边界和邻近器官组织受累情况,延迟增强扫描可较好地显示尿路梗阻的部位和程度。CT 引导下穿刺活检可以早期明确诊断,并除外继发性腹膜后纤维化。

4. 鉴别诊断

IRPF 鉴别诊断主要包括腹膜后淋巴瘤、淋巴结转移癌、间叶组织源性肿瘤或神经源性肿瘤,原发性输尿管肿瘤等^[15-16]。①淋巴瘤:范围较广,除腹膜后淋巴结外还可累及腹、盆腔器官,表现为肝、脾、胰和肾肿大和胃肠道管壁增厚,并常见纵隔、颈部淋巴结增多增大。淋巴结融合呈不规则肿块或多结节样形态,边缘清晰,密度均匀,少见坏死和钙化。病变累及大血管后方使血管前移,脊椎前间隙增大;②淋巴结转移瘤:多有下腹部、盆腔、会阴及下肢恶性肿瘤病史,病灶中心容易坏死表现为增强扫描时的环形强化,对血管及周围结构有推移现象,较少引起输尿管狭窄及肾积水。③间叶组织源性肿瘤或神经源性肿瘤:多位于脊柱一侧,以单发肿块、结节为主,体积可较大,边界清,易发生坏死、囊变、出血或钙化,对后腹膜血管以推移为主,增强扫描实体部分可强化。④原发性输尿管肿瘤:多为腔内生长,病变较小,可早期引起肾积水和血尿;肿瘤较大时向外侵犯周围结构,尿液脱落细胞镜检多可确诊。

总之,IRPF 起病隐匿,临床表现和实验室检查无特异性,早期激素加免疫抑制剂治疗可能有效。MSCT 平扫可显示病变的部位、范围、边界、密度及邻近器官组织受累情况,增强扫描可反映病变的分期、组织成分、与周围血管的关系等,是目前检出和诊断 IRPF 的无创性、性价比高的影像学检查手段。

参考文献:

[1] Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, et al. Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: A diagnostic approach[J]. La Revue de Médecine Interne, 2015, 36(1): 15-21.

- [2] 杨占坡,姚世杰,刘光明,等. 42 例腹膜后纤维化致肾积水患者外科治疗效果分析[J]. 中国中西医结合外科杂志, 2013, 19(05): 509-510.
- [3] Caiafa RO, Vinuesa AS, Izquierdo RS, et al. Retroperitoneal fibrosis: role of imaging in diagnosis and follow-up[J]. Radiographics, 2013, 33(2): 535-552.
- [4] Zhou HJ, Yan Y, Zhou B, et al. Retroperitoneal fibrosis: a retrospective clinical data analysis of 30 patients in a 10-year period [J]. Chin Med J (Engl), 2015, 128(6): 804-810.
- [5] Liu H, Zhang G, Niu Y, et al. Retroperitoneal fibrosis: a clinical and outcome analysis of 58 cases and review of literature[J]. Rheumatol Intern, 2014, 34(12): 1665-1670.
- [6] Gómez García I, Sánchez Castaño, Romero Molina M, et al. Retroperitoneal fibrosis: Single-centre experience from 1992 to 2010, current status of knowledge and review of the international literature[J]. Scand J Urol, 2013, 47(5): 370-377.
- [7] Fujimori N. Retroperitoneal fibrosis associated with immunoglobulin G4-related disease[J]. World J Gastroenterol, 2013, 19(1): 35-41.
- [8] Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis. A true connective tissue disease[J]. Rheum Dis Clin North Am, 1996, 22(1): 23-38.
- [9] Lang JT, Kang N, Zhang JH, et al. Unilateral perirenal fibrosis without aorta involvement [J]. Eur Rev Med Pharmacol Sci, 2015, 19(5): 732-735.
- [10] 王志伟,孙光,郭战军,等. 腹膜后纤维化致肾积水诊治策略[J]. 中华泌尿外科杂志, 2013, 34(2): 101-104.
- [11] 刘航,肖卫国. 腹膜后纤维化 33 例临床分析并文献复习[J]. 中华风湿病学杂志, 2013, 17(6): 383-386.
- [12] Cristian S, Cristian M, Cristian P, et al. Management of idiopathic retroperitoneal fibrosis from the urologist's perspective[J]. Therap Advan Urol[J]. 2015, 7(2): 85-99.
- [13] 彭波,张玉东,侯键,等. 腹膜后纤维化的 CT 诊断价值[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2014, 12(6): 80-83.
- [14] Sofiane B, Arnaud D, Olivier B, et al. Retroperitoneal fibrosis: An atypical presentation of localized bilateral perirenal fibrosis[J]. Surgery, 2012, 151(4): 630-631.
- [15] 顾国华,潘锋,沈健,等. 多层螺旋 CT 对腹膜后纤维化的诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2013, 23(5): 727-729, 733.

(收稿日期:2016-04-07 修回日期:2016-07-30)