

特发性腹膜后纤维化 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_308428.htm 名称特发性腹膜后纤维化所属科室消化内科病因 本病病因不明，可能与以下因素有关：1.过敏学说：RPF常伴有腹主动脉瘤样扩张，严重的主动脉壁钙化，输尿管梗阻及主动脉四周炎等。最近Bullock提示RPF是从固有粥样化斑而变薄的动脉壁渗漏出不溶性炎脂所引起的一种过敏反应，故应重新命名为“动脉粥样硬化性腹膜后纤维化”。有时在动脉粥样硬化血管四周及动脉粥样硬化斑块内的巨噬细胞和淋巴结内可发现一种氧化类脂和蛋白质的非溶性聚合物。经免疫组织化学研究显示该物质含有IgG、及少量IgM。这种变化可能是某种自身免疫反应的结果，非凡是对类固醇激素治疗有效更可证实此论点。2.麦角化合物学说：Graham报道用甲麦角新碱治疗的患者中有2例发生RPF，其后有报道一组27例服用麦角新碱治疗头痛而发生RPF，而停用此药即可使相当部分病例恢复正常。上述现象提示甲麦角新碱与RPF有因果关系，相反，Blandy等称英国所报道的RPF患者均未服用过这种药物或其他任何麦角类化合物。甲麦角新碱是一种5-羟色胺阻滞剂，通过对受体部位的竞争性抑制作用增加内源性5-羟色胺水平。Graham提出，在易感患者，5-羟色胺可引起类癌综合征样的异常纤维化反应。2-溴麦角隐亭（bromocriptine）是麦角生物碱的一种衍生物，但并非5-羟色胺阻滞剂，也可能与腹膜后和纵隔纤维化有关。可能麦角生物碱作为半抗原引起过敏或自身免疫反应，但至今尚无令人满足的证据。3.其他原因：有人提出RPF与服用止痛药物有关；有人疑

及阻塞 α 及 λ 球蛋白增设。尿常规检查可以正常或有少量白细胞、红细胞，后期可有尿毒症。故尿毒症患者尿液正常时应注重是否为后腹膜纤维化所致。

2.X线检查 X线泌尿系造影可见一侧或双侧输尿管移位，有诊断意义表现是输尿管中段逐渐变细伴节段性狭窄，这和肿瘤或结石引直的狭窄有所不同：后者无逐渐变细而仅有不规则狭窄。消化道受累时X线双重对比造影可发现受累肠道如十二指肠有节段性狭窄，骨盆纤维化能致直肠狭窄和变直伴膀胱抬高呈泪滴状。静脉造影能显示下腔静脉或髂部静脉狭窄。

3.CT与MRI 多数可发现纤维性斑或异常软组织包块，增强扫描呈较浓的纤维组织征象。由于纤维化向侧面发展，使主动脉与左腰大肌、下腔静脉与右腰大肌之间角度改变，也能显示近端输尿管扩张。由于磁共振在显示纤维斑块不比CT优越，但其可显示血管流速的变化，故首选CT检查，需进一步了解血流动力学改变时则选磁共振。

4.B型超声检查 PRF肿块为低回声或无回声，无特征性表现。尚可观察尿路梗阻与肾盂积水的程度。诊断本病诊断重在加强对本病的熟悉，提高警惕。凡经常服用止痛药、甲麦角新碱等药，具有未明原因背痛、腹痛、腰骶部或下腹部钝痛以及门脉高压、腹水、蛋白丢失性肠病者均应考虑到本病可能。B型超声、CT与X线等检查对诊断可提供帮助。鉴别诊断RPF应与腹膜后淋巴瘤、增生性淋巴结炎、转移瘤、原发性肿瘤、主动脉四周血肿及淀粉样变相鉴别。除临床表现外主要是影像学检查。RPF特征是肿块较大，密度均匀，并与主动脉相连紧密；主动脉本身及其四周器官无明显受压移位；主动脉与椎体间距不变化；输尿管狭窄者向中心牵拉移位。

1.淋巴瘤 腹膜后淋巴瘤分面范围

很广，平扫时显示为大结节性肿块，密度不均，可伴有肠系膜淋巴结肿大。增强后无明显变化，主动脉与椎体间距增大。

2.转移性肿瘤 转移瘤缺乏纤维组织，表现不为连续的主动脉旁淋巴结肿大。肠系膜淋巴结增大强有力地表明为恶性病变。增强后肿块不均匀强化呈结节状。最后诊断还有赖于组织细胞学检查。

治疗 一、糖皮质激素 早期应用糖皮质激素，尤其是当炎性组织占优势时，可在几周内见效，多数报道疗效明显，甚至可使肿块明显缩小或消失。一般认为在细胞浸润早期阶段纤维化过程占优势以前用药效果可能会更好。对有轻-中度泌尿道病变、年老体弱或有全身疾病的患者，用强的松类药物更为合适。有时亦用来作术前预备或术后预防复发。最初剂量每日30～60mg强的松或强的松龙，待病情稳定后剂量逐渐减少至最低有效维持量最少3个月。有人联合使用激素和硫唑嘌呤取得较好效果，放疗疗效尚不肯定。本类药物显效的机制为抑制炎性反应。

二、外科手术 虽然纤维化本身很少需要外科切除，但一旦产生大量纤维化，激素疗法则很少有作用。当脏器受压影响功能时，则需手术。采取一次双侧输尿管松解术，可用大网膜包裹尿管，并移输尿管向外侧，可获较好的持续性缓解。单纯松解术复发率高。有时游离输尿管可造成难以修复的损伤。这些困难常导致输尿管间置回肠、腰大肌修补、Boari瓣再植或肾脏自体移植等各种架桥手术方法的选择。晚期，对于严重尿路梗阻，可行经皮肾造瘘引流术，此方法优于逆行输尿管插管或支撑术（Stenting），其不仅能及时减轻症状，而且可通过尿电解质测定监测肾功能。使多数患者避免作血液透析。

预防及预后 后腹膜纤维化是有一定自限性而进展较缓慢的疾病，偶可碰到炎性过

程自发消退。若系药物引起者（如羟甲丙基甲基麦角酰胺）停药后有可能逐渐恢复，时间需数月到数年不等。后腹膜纤维化死亡率约9%，死因通常为肾功能不全，且常因诊断延误而发生。对适当的治疗有效果时预后尚好。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com