特发性腹膜后纤维化_普通外科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E8_c22_610668.htm 特发性腹膜炎（idiopathic retroperitoneal fibrosis，rpf）是一种不常发生的疾病，本病系albaran1905年首次提出的，直到1948年ormond报道2例此病后，才引起人们广泛开展注意。典型的临床表现是因后腹膜纤维化使输尿管受压，有时尚伴静脉阻塞。依据某些表现或可能发病因素，本病曾有多种名称如：“ 纤维性后腹膜炎 ”、“ 格罗塔（geroto）筋膜炎 ”、“ 后腹膜血管炎（脉管炎） ”、“ 硬化性后腹膜肉芽肿 ”、“ 输尿管周围炎性纤维化 ”及“ 慢性输尿管周围炎 ”等。近年来文献中对其病因、病理、临床以及ct表现等报道有所增加。【诊断】本病诊断重在加强对本病的认识，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。【治疗措施】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。有时亦用来作术前准备或术后预防复发。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。【病因学】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周围炎等。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“慢性主动脉周围炎”。有时在动脉粥样硬化血管周围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，特别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，但至今尚无令人满意的证据。3.其他原因：有人提出rpf与服用止痛药物有关；有人疑及β-肾上腺素能受体阻滞剂，但pryor认为更大的可能是这种药物曾被用以治疗rpf引起的高血压，而不是该病的原因。 【病理改变】病理特征是以腹主动脉下部为中心，有一细密的纤维组织条带，事延伸到髂总血管周围，也可延伸到下腔静脉。其上缘通常在肾动脉以下，但纤维化偶可发生在胸主动脉周围。表现为一种扁平的、坚实的灰白色纤维性斑块。分界线通常清楚无包膜，当病变扩展时，使腹膜后间隙器官结构受到包绕，但不侵犯这些结构的壁。典型者最终双侧输尿管被包围。组织学变化：纤维组织内有不同程度的炎症变化。似乎可从伴有大量淋巴细胞、浆细胞和一些嗜酸性细胞，小血管丰富的急性期，发展到细胞和血管相对性较少的慢性期。cooksey检查10例手术活检材料，认为组织学变化与疾病时期无关。被累及的输尿管组织水肿，膀胱上皮层下（suburothelial layey）淋巴细胞浸润，肌层纤维化。纤维组织内可有钙化点。斑点内的淋巴管全部闭塞。邻近组织则为正常，输尿管“阻塞”可能与其蠕动功能丧失有关。 【临床表现】rpf早期症状是隐袭性。主要表现为非特异性的背痛、腹痛及胁腹痛，呈持续性钝痛或隐痛，任何年龄甚至新生儿都能发病，但多见于中年人。男性患者为女性2倍，白种人和黑种人均可患病。通常起病隐匿，病程较长，诊

断常在一些模糊症状出现后数月甚至数年才能作出。疼痛最常见通常也是最早出现的症状，多在下腹外侧、腰骶部或下腹部感到钝性疼痛不适。其他症状尚有厌食、消瘦及疲劳，可有一侧或双侧腿肿、阴囊肿胀或中等度发热，腹部或盆腔偶能触到包块。在进展期的临床表现常为邻近脏器受压或受累的症状，如造成输尿管狭窄可引起近端感染或扩张，能产生腰部或肋脊角痛、尿频及夜尿增多；双侧输尿管受压则突然发生无尿；因常有肾盂积水或肾脏感染，故腰部触痛甚为常见。高血压常见（是引起头痛原因之一），多因肾阻塞所致，因为随着输尿管破裂、作松解术或切除无功能的肾后，血压可以恢复正常。胃肠症状可由尿毒症或胃肠直接受损（如移位狭窄）有关。曾有报道胆道和胰管狭窄，若累及门静脉或脾静脉，可致门脉高压，出现食管胃底静脉曲张和腹水。由于纤维化使后腹膜或肠系膜淋巴回流受阻，故亦能引起蛋白丢失性肠病或吸收障碍。后腹膜腔淋巴、静脉或小动脉受压或梗阻，可出现一侧或双侧腿肿、阴茎肿胀或阴囊水肿，甚至有腹壁静脉充盈或曲张，下肢血栓形成，下肢末端脉弱、间歇性跛行。可伴有其他部位纤维化（如纵隔胆管等），甚至出现硬化性胆管炎，peyronie病（佩罗尼病，阴茎海绵体硬结，产生纤维性痛性阴茎勃起，即纤维性海绵体炎）等。 【辅助检查】1.实验室检查 常有血沉增块，不同程度的贫血及白细胞增多，偶有嗜酸细胞增多，蛋白电泳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意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。【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、主动脉周围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；主动脉本身及其周围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。【预后】后腹膜纤维化是有一定自限性而进展较缓慢的疾病，偶可遇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