

· 短篇 · 罕见病 ·

特发性腹膜后纤维化致急性肾衰竭1例及诊治体会

Diagnosis and Treatment of Acute Renal Failure Caused by Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: a Case Report

黄小龙 潘俊呈 张思州 温 鹏*
重庆市合川区人民医院泌尿外科(重庆 401520)

【关键词】特发性腹膜后纤维化; 急性肾衰竭; 罕见病; 综合治疗

【中图分类号】R572.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.4.012

腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)是一种罕见的腹膜后纤维性炎症性疾病, 发病率约为1/500000~1/200000^[1], 其主要特征是腹主动脉和髂动脉周围出现异常增生的纤维组织, 纤维组织通常包绕腹主动脉下段、髂总动脉、下腔静脉、输尿管等器官引起压迫和梗阻症状^[2]。RPF按照有无明确病因可分为特发性腹膜纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, iRPF)和继发性腹膜后纤维化(secondary retroperitoneal fibrosis, sRPF), iRPF的病因尚未明确, 约占RPF的70%, 其发病机制可能与自身免疫有关, 有学者认为它是属于免疫球蛋白G4(IgG4)相关性疾病的范畴; sRPF可由创伤、恶性肿瘤、感染、放疗及药物等因素导致^[3]。RPF起病隐匿, 临床表现复杂多样, 且因临床中对其认识不足, 容易被漏诊和误诊, 本文为提高对腹膜后纤维化的重视和诊治率, 现将我科2024年3月诊治的1例特发性腹膜后纤维化导致急性肾衰竭病例进行报告, 内容如下。

1 临床资料

患者男性, 55岁, 因“双下肢水肿10余天”于我院肾脏内科住院治疗, 否认心脏病、肝病及肾脏病史, 既往无手术史, 体格检查: 心肺及腹部查体未见明显异常, 肾区无叩痛, 双下肢中度凹陷性水肿。辅助检查: 生化: 白蛋白40g/L、尿素25.07mmol/L、肌酐985μmol/L、胱抑素C 2.53mg/L、血糖5.13mmol/L。血常规: 红细胞 $4.19 \times 10^{12}/L$ 、血红蛋白124g/L、HCT 37.5%; 甲功、尿常规及肿瘤标志物未见明显异常。腹部彩超(肝胆胰脾肾): 双肾积水, 余显示部分未见明显异常。因患者肌酐明显升高入院后遂行透析治疗, 经透析后肾功能得到改善, 肌酐下降至210μmol/L, 完善泌尿系CTU结果示: 双肾肾盂轻度积水, 双肾分泌功能正常, 排泄功能延迟, 双肾周少许渗出。腹主动脉下段、双侧髂动脉旁及盆腔见团片状软组织密度影, 包绕腹主动脉下段、双侧髂动脉及双侧输尿管盆段, 双侧输尿管盆段狭窄, 伴其上方肾盂输尿管扩张积水, 考虑腹膜后纤维化; 腹主动脉及双侧髂总动脉壁钙化, 管腔未见狭窄, 见图1A、图1B。

因患者为肾后性梗阻所致急性肾功能衰竭, 经我科会诊后转入我科并行经尿道输尿管镜双侧输尿管支架置入术引流尿液, 术后患者肾功能改善明显, 肌酐下降至137μmol/L。

后经风湿免疫科会诊后查IgG4 7322.1mg/L(正常参考值: 39.2~864.0mg/L), 诊断考虑特发性腹膜后纤维化, 并给予泼尼松45mg qd及来氟米特20mg qd治疗, 规律治疗3个月后复查肾功: 肌酐98μmol/L, 复查泌尿系CT: 1.腹主动脉下段、双侧髂动脉旁少许软组织密度影, 较前明显减少。2.双侧输尿管内支架置入术后, 左侧输尿管腹段、肾盂轻度扩张积水, 双侧输尿管周围少量渗出, 见图2A、图2B。

2 讨论

iRPF在RPF中占比高, 且起病隐匿, 临床中早期诊治困难。1948年, 由Ormond首次报道了2例无明确诱因的RPF, iRPF才逐渐被临床医生所认识^[4]。iRPF的发病机制目前仍不清楚, 多数学者认为该病可能是由自身免疫反应导致慢性非特异性炎症发生的结果^[5], 随着对该病的研究不断深入, 有观点认为iRPF是属于新近才被认识的IgG4相关性疾病(IgG4-related disease, IgG4-RD)的一种, 其理论依据是IgG4-RD是一类由自身免疫介导的纤维炎症性疾病, 可累及全身多个器官, 并且约在30%~60%的iRPF患者的血清学检测中发现IgG4水平升高($\geq 1350\text{mg/L}$), 此外, 在iRPF患者的病理组织中也发现了弥漫性的IgG4浆细胞浸润^[3,6]。

由于iRPF可累及全身多个器官, 其临床表现往往缺乏特异性, 早期表现常为慢性炎症的症状, 如疼痛、低热、乏力、食欲减退、体重减轻等, 其中以疼痛症状最为常见, 多表现为持续性钝痛, 疼痛部位与病灶侵及范围相关, 以腰腹部疼痛多见^[7]; 部分患者可无任何临床症状, 在体检中而发现。随着疾病的进展, iRPF累及范围不断扩大, 纤维团块可包绕腹主动脉、下腔静脉、输尿管、肠管、胰腺等器官, 引起相应的压迫和梗阻症状, 甚至引起肾功能衰竭、下腔静脉综合征、肠梗阻等并发症, 有文献报道称输尿管是iRPF最常见的累及器官, 占比高达75%~80%^[8], 当双侧输尿管受累后极易出现急性肾功能衰竭。本报道中患者即为iRPF累及双侧输尿管后导致急性肾衰竭发生, 因发生双下肢水肿而就诊。

病理活检虽是诊断iRPF的“金标准”, 但因取材较困难和有创性, 在临床中未能广泛开展。随着影像学诊断技术的进步, CT和MRI在iRPF的诊断中占有非常重要地位。iRPF的CT典型表现为腹主动脉及髂动脉周围可见异常增生的软组织团块,

【第一作者】黄小龙, 男, 主治医师, 主要研究方向: 泌尿系肿瘤。E-mail: 1254938911@qq.com。

【通讯作者】温 鹏, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 泌尿系及男科疾病的诊治。E-mail: wenpengboy@yeah.net

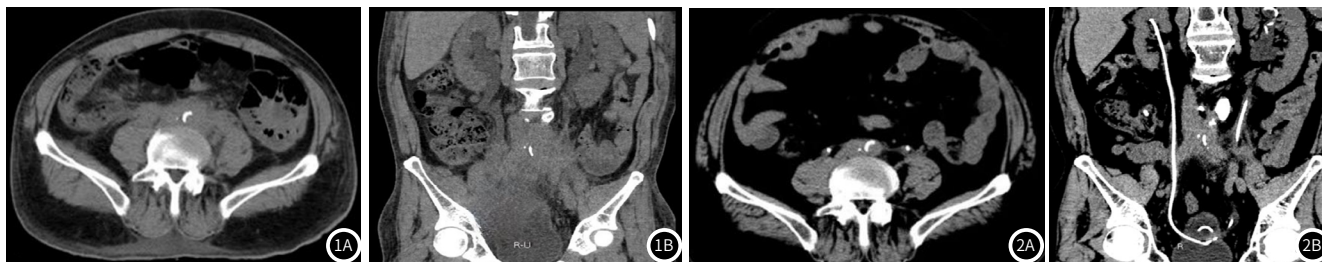


图1 治疗前腹膜后纤维化CT表现。图1A: 腹膜后软组织团块包绕腹主动脉下段; 图1B: 腹膜后软组织团块包绕双侧输尿管致双肾积水(左侧输尿管累及长度约8cm, 右侧输尿管累及长度约11cm)。**图2** 治疗3个月后腹膜后纤维化CT表现。图2A: 腹膜后软组织团块较前明显减少, 双侧输尿管内可见支架影; 图2B: 双侧输尿管支架置入术后, 双侧输尿管外软组织团块较前明显减少。

增强后可有不同程度的强化, 病灶常包绕输尿管引起肾脏积水及输尿管扩张性改变, 也可包绕和压迫邻近血管及器官^[9-10]。MRI对软组织具有较高的分辨率, iRPF在MRI的影像中腹膜后软组织团块T1WI磁共振成像时呈低信号, 而在T2WI时, 因早期病灶纤维组织还不够成熟, 呈现稍高信号, 随着纤维化的进展, 中晚期的病灶中的胶原纤维组织含量明显增多, T2WI信号也随之减低^[11]。虽然在临床中CT和MRI对iRPF的诊断具有较高的参考价值和具有无创性的优势, 但对于病灶与恶性肿瘤、感染以及结核等难以鉴别时, 仍需考虑病理组织活检。

iRPF的治疗目标是及时解除梗阻和压迫症状, 并防止纤维化炎症进展, 但目前尚未形成统一的标准治疗方案。基于多数研究认为iRPF是自身免疫反应介导纤维化炎症发生的结果, 糖皮质激素能够抑制炎症反应, 是目前推荐的iRPF一线治疗药物, 有报道称糖皮质激素治疗iRPF起效快、效果显著, 数周内腹膜后纤维肿块可明显缩小甚至消失, 常用药物如泼尼松口服, 推荐初始剂量为0.5~1mg/kg·d, 症状缓解及病情稳定后可减量至2.5~10mg/d, 维持治疗1~3年。有文献报道, 雌激素拮抗剂他莫昔芬治疗iRPF同样可以获得满意效果, 其作用机制尚不明确, 可能与其能够调节生长因子, 进而抑制纤维细胞的增殖有关^[12], 对于部分患者对糖皮质激素治疗不敏感或有激素使用禁忌者, 可以作为替代选择方案。此外, 鉴于iRPF的发生发展可能由免疫反应介导, 临床中也报道了应用各种免疫抑制剂治疗iRPF的成功病例, 常用的免疫抑制剂有来氟米特、霉酚酸酯、甲氨蝶呤、环磷酰胺等^[13]。有文献报道iRPF在糖皮质激素维持治疗过程中仍有近25%的患者出现复发^[14], 糖皮质激素联合免疫抑制剂治疗iRPF近年来也备受关注, 且研究结果显示可以获得较单一用药更好的治疗效果, 并且能够降低复发率^[15]。当iRPF造成器官压迫和梗阻时, 一经诊断应尽早处理, 避免严重并发症发生, 输尿管是iRPF最常见的累及器官, 对于iRPF造成输尿管急性梗阻的患者, 应优先考虑经尿道输尿管支架置入或经皮肾造瘘引流解除梗阻, 手术行输尿管粘连松解治疗已不再作为首选。

本案例中的患者因腹膜后纤维化团块累及双侧输尿管导致急性肾功能衰竭, 透析治疗后行经尿道双侧输尿管支架置入术解除梗阻, 进一步检测血清IgG4明显升高, 多学科会诊后诊断为iRPF, 经泼尼松+来氟米特治疗3个月后复查结果显示腹膜后纤维团块明显减少, 肾脏功能恢复正常, 治疗效果满意。通过对本案例的诊治我们得出以下体会: iRPF为罕见病, 当影像学检查提示腹膜后纤维团块时应考虑该病可能, 病灶常累及输尿管引起肾脏积水, 因病灶可以累及多个器官, 临床表现可呈现多样化且多无特异性, 血清学IgG4检测对诊断具有

重要参考价值, 且需排除继发性病因, 建议多学科会诊以免漏诊、误诊。iRPF的治疗涉及多学科, 通常需综合治疗, 如导致压迫和梗阻发生, 应尽早解除, 避免肾功能衰竭、下腔静脉综合征、肠梗阻等严重并发症发生, iRPF药物治疗效果较好, 但目前尚无标准治疗方案, 糖皮质激素应作为首选, 该病对他莫昔芬、免疫抑制剂治疗同样效果较好, 糖皮质激素与免疫抑制剂联合应用在临床中也备受关注, 甚至可以获得更好的治疗效果, 因iRPF具有复发倾向, 仍需药物长期维持治疗和长期随访, 但维持治疗的药物剂量及停药时间仍有待大样本的研究形成规范化标准。

参考文献

- [1] Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis[J]. Lancet, 2006, 367(9506): 241-251.
- [2] Fenaroli P, Maritati F, Vaglio A. Into clinical practice: diagnosis and therapy of retroperitoneal fibrosis[J]. Curr Rheumatol Rep, 2021, 23(3): 18.
- [3] 武睿毅, 王国民. 腹膜后纤维化诊治的研究进展[J]. 复旦学报(医学版), 2020, 47(1): 47-52.
- [4] Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process[J]. J Urol, 1948, 59(6): 1072-1079.
- [5] Chiba K, Kamisawa T, Tabata T, et al. Clinical features of 10 patients with IgG4-related retroperitoneal fibrosis[J]. Intern Med, 2013, 52(14): 1545-1551.
- [6] Mohd I, Shwait S, Vikrant G. Immunoglobulin G4 disease-related retroperitoneal fibrosis: a series of five cases[J]. SA J Radiol, 2024, 28(1): 2830.
- [7] 尹清, 王彬, 涂岩, 等. 特发性腹膜后纤维化诊治研究进展[J]. 东南大学学报, 2019, 38(2): 380-384.
- [8] 任永才, 许维亮, 马文尊. 腹膜后纤维化引起输尿管狭窄的影像学表现(附10例分析)[J]. 医学影像学杂志, 2002, 12(5): 404-405.
- [9] 蒋宏坤, 陈强云. CT及磁共振成像对腹膜后纤维化的诊断价值[J]. 吉林医学, 2019, 40(3): 592-594.
- [10] 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.
- [11] 李刚, 余红军. 盆腔IgG4相关性腹膜后纤维化误诊一例[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(6): 184-185.
- [12] Van bommel EF, Pelkmans LG, Van damme H, et al. Long-term safety and efficacy of a tamoxifen-based treatment strategy for idiopathic retroperitoneal fibrosis[J]. Eur J Intern Med, 2013, 24(5): 444-450.
- [13] Mehendra A, Maachi Y, Batty M, et al. Exploring retroperitoneal fibrosis: Insights, challenges, and treatment approaches[J]. Urologia, 2025, 92(1): 14-20.
- [14] Ghazale A, Chari ST, Zhang L, et al. Immunoglobulin G4-associated cholangitis: clinical profile and response to therapy[J]. Gastroenterology, 2008, 134(3): 706-715.
- [15] Zampeli E, Venetsanopoulou AI, Christaki S, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinical features, treatment modalities, relapse rate in Greek patients and a review of the literature[J]. Clin Exp Rheumatol, 2022, 40(9): 1642-1649.

(收稿日期: 2024-05-30)

(校对编辑: 姚丽娜)

(排版编辑: 刘维嘉)