

DOI:10.3724/SP.J.1008.2011.00230 DOI:10.3724/SP.J.1008.2011.00230

# 霉酚酸酯联合泼尼松治疗特发性腹膜后纤维化 1 例报告

## Mycophenolate mofetil combined with corticosteroids in treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis: a case report

崔镇花, 金英顺, 洪英礼, 陈 瑛, 李 灿\*

延边大学附属医院肾内科, 延吉 133000

[关键词] 霉酚酸酯; 泼尼松; 腹膜后纤维化

[中图分类号] R 572.2

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2011)02-0230-02

**1 临床资料** 患者, 男性, 61岁, 因“间断腰痛、下腹痛、厌食 8年, 水肿 2个月”入院。患者曾因原因不明的“双肾积水、急性肾衰竭”于 1998年 5月在我院泌尿外科行“右输尿管狭窄松解术”, 术后“双肾积水”缓解, 肾功能恢复正常。因复发在当地医院使用泼尼松(10 mg/d)治疗 2个月余, “右肾积水”好转, 然而停药 6个月后再次复发。此后每年反复发作, 四处就医, 未能确诊。这期间患者经常间断性腰痛伴下腹痛和厌食, 全身水肿近 2个月, 为进一步诊治于 2006年 7月 11日入住我院肾内科。体检: 血压 130/85 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa), 右肾叩痛(+), 双下肢可凹性水肿。实验室检

查: 血常规 WBC  $7.91 \times 10^9/L$ , Hb 141 g/L; 尿检正常; TP 72 g/L, ALB 43 g/L; CRP 2.96 ml/g; 各种免疫指标和肝病四项阴性。肾功能正常。双肾 B超: 左肾积水。肾脏增强 CT扫描: 左肾门水平腹主动脉左旁见约 10 mm × 10 mm 大小软组织密度影, 左肾盂扩张, 左输尿管中上段管壁增厚(图 A1~A3)。组织活检病理: 大量炎性细胞、淋巴细胞浸润, 形成淋巴滤泡, 部分组织纤维化, 可见浆细胞(图 B1~B3)。病理诊断: 特发性腹膜后纤维化。口服霉酚酸酯(骁悉, 1.5 g/d)联合泼尼松(30 mg/d)治疗, 2个月后复查, 左肾积水消失, 软组织密度影消失, 继续减量服用霉酚酸酯和泼尼松。

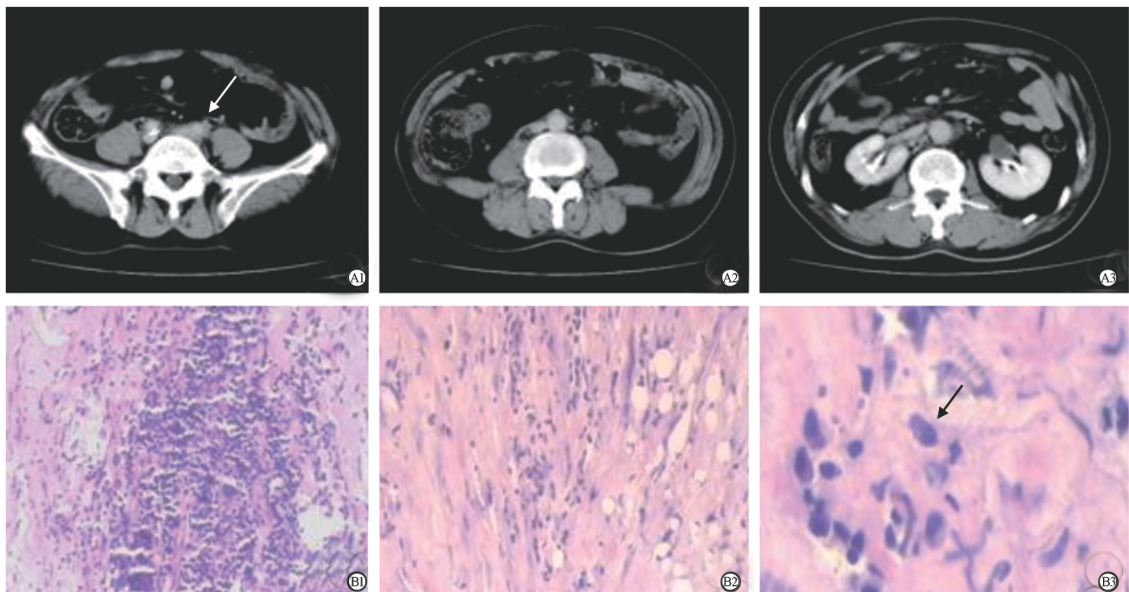


图 1 特发性腹膜后纤维化影像和病理图

A1~A3: 肾脏增强 CT. A1: 10 mm × 10 mm 大小的软组织密度影(箭头所示); A2: 肾盂积水; A3: 输尿管扩张、壁增厚. B1~B3: 肾脏组织病理(H-E staining). B1: 淋巴滤泡形成; B2: 炎性细胞、淋巴细胞浸润, 组织纤维化; B3: 浆细胞(箭头所示). Original magnification: ×100 (B1~B3)

**2 讨论** 特发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRPF)由 Albaran 于 1905 年首次提出, 至 1948 年

[收稿日期] 2010-06-29 [接受日期] 2010-09-13

[作者简介] 崔镇花, 硕士, 副主任医师. E-mail: yjczh@yahoo.cn

\* 通信作者(Corresponding author). Tel: 0433-2660799, E-mail: canlimd@yahoo.com

Ormond 报道 2 例后称之为 Ormond 病,20 世纪 70 年代末定义为“特发性腹膜后纤维化”。IRPF 通常发生在 50~60 岁,男女比例为(2~3):1,起病隐匿,表现为单侧或双侧输尿管狭窄所致的非特异性腰背痛及腹痛,还有累及肠系膜引起的厌食、恶心、腹水、硬化性胆管炎、黄疸等消化系统症状以及淋巴和血管受压或梗阻表现。IRPF 病因和发病机制不明,无特异性的炎症及免疫标志物,认为可能是自身免疫性疾病。临床中 IRPF 并不罕见,近年有大量依靠影像学检查和组织病理确诊的报道,但治疗方法众说纷纭。外科治疗 IRPF 并发肾积水主要是通过输尿管松解术或肾造瘘引流术以解除压迫症状;内科药物治疗主张使用糖皮质激素——泼尼松。然而,病情复发是上述 2 种治疗方法的共同缺点。李国瑜等<sup>[1]</sup>建议长期低剂量服用糖皮质激素并他莫昔芬可以防止 IRPF 复发;王健英等<sup>[2]</sup>报道 2 例来氟米特(20 mg/d)联合泼尼松(40 mg/d)治疗 IRPF;Adler 等<sup>[3]</sup>报道霉酚酸酯(2 g/d)联合泼尼松(1 mg/kg)治疗 IRPF 9 例,其中 7 例完全缓解,药物停用也没有再复发,仅发现泌尿系感染和血糖异常的不良反应。以上 3 种治疗方法的作用机制还不清楚,可能与调节免疫有关。本例患者曾经先后做过“右输尿管狭窄松解术”、服用过泼尼松,然而病情仍反复发作。根据 Adler 等<sup>[3]</sup>和 Grotz 等<sup>[4]</sup>建议,我们尝试使用霉酚酸酯(1.5 g/d)联

合低剂量泼尼松治疗该患者,2 个月后不仅肾积水好转,而且在减量服用霉酚酸酯和泼尼松 1 年随诊中无病情复发。治疗 IRPF,一般仅用糖皮质激素即可,影响疗效的关键在于剂量和疗程。该患者既往的治疗应该是有效的,只不过维持时间较短,影响了疗效。本病例使用霉酚酸酯联合泼尼松治疗,疗效肯定,但费用昂贵。因此,有必要寻找和验证适用于临床且经济实用的有效治疗方法。

#### [参考文献]

- [1] 李国瑜,曹建忠. 他莫昔芬治疗腹膜后纤维化 1 例[J]. 中国冶金工业医学杂志,2003,20:412.
- [2] 王健英,赵军,乔良,陆平. 来氟米特联合泼尼松治疗原发性腹膜后纤维化[J]. 中华肾脏病杂志,2009,25:330.
- [3] Adler S, Lodermeier S, Gaa J, Heemann U. Successful mycophenolate mofetil therapy in nine patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis[J]. Rheumatology (Oxford), 2008,47:1535-1538.
- [4] Grotz W, von Zedtwitz I, Andre M, Schollmeyer P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids[J]. Lancet, 1998,352:1195.

[本文编辑] 周燕娟,孙岩