

盆腔脂肪增多症合并左侧重复肾畸形 1 例诊治报告并文献复习

费夏玮¹ 李笑弓² 刘光香² 姚林方² 叶长晓² 郭宏骞²

【摘要】 目的:提高盆腔脂肪增多症(PL)的诊断及治疗水平。**方法:**对 1 例 PL 合并左侧重复肾畸形的临床诊治过程进行回顾性分析,并结合相关文献对 PL 的诊断及治疗进行探讨。**结果:**患者于治疗 6 个月后体重减轻 10 kg,尿路刺激症状较治疗前明显好转,肌酐正常范围内,左侧腰背部无明显酸胀不适,第 1、3、6 个月门诊复查,泌尿 B 超示左下肾仍有积水但随体重的降低积水程度逐渐减轻。**结论:**X 线、CT 及 MRI 为此病的主要诊断线索及依据,但治疗上尚无统一规范化指南,尚需更多的前瞻性随机对照研究和多中心大宗病例规范治疗方案。

【关键词】 盆腔脂肪增多症;重复肾;肾积水

【中图分类号】 R692 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1001-1420(2013)02-0108-03

Pelvic lipomatosis associated with duplex kidney: a case report and literature review

FEI Xiaowei¹ LI Xiaogong² LIU Guangxiang²

YAO Linfang² YE Changxiao² GUO Hongqian²

(¹Medical College of Southeast University, Nanjing, 210009, China; ²Department of Urology, Affiliated Drum Tower Hospital, Medical College of Nanjing University)

Corresponding author: Li Xiaogong, E-mail: njlxg6691@126.com

Abstract Objective: To improve the diagnosis and therapy of pelvic lipomatosis (PL). **Method:** One case of pelvic lipomatosis associated with duplex kidney was reported, clinical data and relevant literature of PL were also analyzed. **Result:** The patient went on a diet to abate 10 kilograms and the chief complaint of urinary irritation symptoms and lumbar discomfort was relieved after 6 months treatment. He was followed up in 1, 3, 6 month to check by B ultrasonic and serum creatinine, the result showed that the serum creatinine was normal and the hydronephrosis abated with the loss of weight. **Conclusion:** X-ray, CT scan and MRI are the most valuable examinations in the diagnosis of PL. We need more prospective randomized studies to set up the standard treatment for PL.

Key words pelvic lipomatosis; duplex kidney; hydronephrosis

盆腔脂肪增多症(pelvic lipomatosis, PL)是一种良性疾病,临床罕见,好发年龄段为 20~60 岁,据报道该病发病率有种族、性别倾向,黑人发病率高。1959 年 Engels 最先报道此类疾病,描述为乙状结肠和膀胱周围脂肪增多导致乙状结肠和膀胱固定变形。1968 年 Fogg 和 Smyth 正式命名为盆腔脂肪增多症,定义为直肠和膀胱周围的盆腔空间内的正常脂肪组织过度生长。我院于 2012 年 3 月收治 1 例 PL 合并左侧重复肾畸形患者,取得较为满意疗效,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,49 岁,无诱因下出现尿频、尿急、尿痛及左腰部酸胀不适 1 个月,无肉眼血尿,无腹痛、腹泻,无大便性质改变;查体:左肾区叩痛(±),左侧输尿管径压痛(±),耻骨上膀胱区无压痛、充盈;辅助检查:血清肌酐 67 $\mu\text{mol/L}$;尿常规未见异常;

尿细菌培养未见细菌生长;泌尿系 B 超示左侧重复肾畸形,左肾积水,慢性膀胱炎,前列腺增生体积约 31 ml,剩余尿 252 ml。泌尿系 CT+CTU 示:左侧双肾盂肾盏及输尿管畸形,左侧下方肾盂肾盏及输尿管扩张积水扩张,左侧上方及右侧肾盂肾盏轻度扩张积水,右侧输尿管走行迂曲,上段局部扭曲(图 1);尿流动力学检查示最大尿流率 4.3 ml/s,膀胱顺应性低,膀胱安全容量 280 ml,下尿路梗阻,排尿后半程梗阻,结合临床考虑 PL;盆腔 MRI 示结合临床考虑 PL(图 2)。输尿管逆行造影示左侧双肾双输尿管重复畸形,左侧输尿管下段狭窄伴下肾积水(图 3);膀胱造影见膀胱呈倒置“梨”形,双侧输尿管存在反流(图 4)。结合临床和影像学检查,诊断为:盆腔脂肪增多症,左侧重复肾畸形。

1.2 治疗方法

患者入院后予查相关检查,并综合各项检查结果、临床症状诊断为 PL。因患者入院血清肌酐正常,影像学检查提示左肾轻度积水,遂予保守治疗,建议患者饮食控制、加强锻炼减肥治疗,并口服盐

¹东南大学医学院(南京,210009)

²南京大学医学院附属鼓楼医院泌尿外科

通信作者:李笑弓, E-mail: njlxg6691@126.com

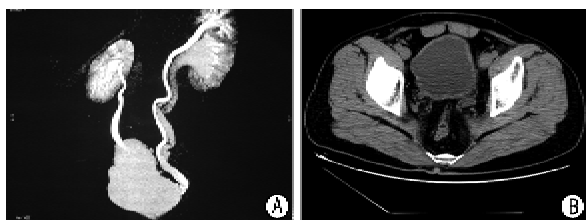


图1 A:CT泌尿系三维重建;B:CT盆腔横断面示膀胱壁明显增厚

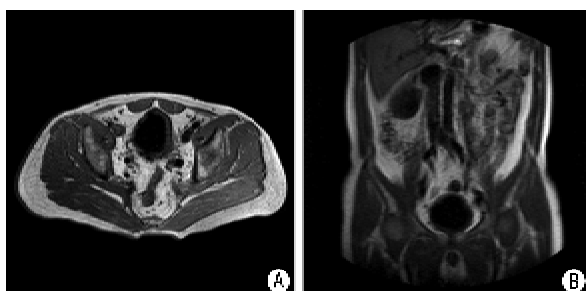


图2 A:横断面显示盆腔内直肠及膀胱周围大量脂肪组织,直肠受压,左右径变窄,盆腔可见“猴脸征”,膀胱壁增厚;B:冠状位显示膀胱壁增厚,左侧输尿管扩张

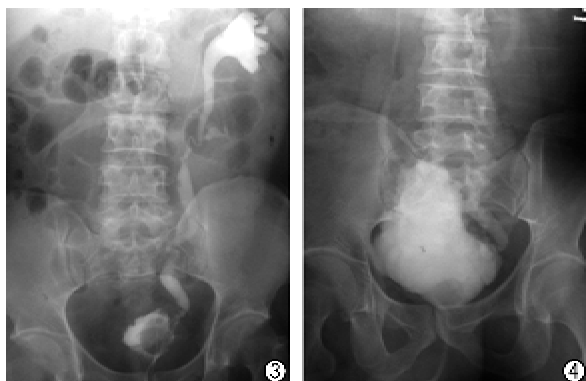


图3 输尿管逆行造影示左侧输尿管下段狭窄,左侧下肾扩张积水、左侧输尿管下端狭窄;图4:膀胱造影见膀胱呈倒置“梨”形,双侧输尿管存在反流

酸特拉唑嗪胶囊(每晚1片),嘱1、3、6个月门诊复查、随访。

2 结果

截至收稿时患者体重减轻10 kg,尿路刺激症状较前明显好转,肌酐正常范围内,左侧腰背部无明显酸胀不适,第1、3、6个月门诊复查泌尿B超示左下肾仍有积水但较前减轻,且随着体重的降低积水程度逐渐减轻。

3 讨论

3.1 病因

本病临床罕见,发病年龄多数在20~60岁。目前文献研究推测病因可能为慢性泌尿系统感染所致的盆腔炎症、激素代谢紊乱、淋巴管阻塞、先天性静脉血管的异常或为系统性疾病的一部分^[1]。另外有研究认为PL与遗传有关,Battista等^[2]通过动物实验证明带有截短的HMGI-C(high mobility group)基因的转基因大鼠表现为一种以腹部或

盆腔脂肪增多占优势的巨大表型,如伴有盆腔脂肪增多、膀胱增大、膀胱炎,并且在人类包括脂肪瘤的各种良性间质肿瘤发现了12号染色体的HMGI-C基因发生易位,所以有学者认为可能与盆腔脂肪增多症可能与HMGI-C基因有关。

3.2 病理

PL的主要病理特点为盆腔内膀胱、输尿管及直肠周围有大量脂肪异常增生,常伴有纤维化,质硬,包绕压迫膀胱、双侧输尿管下段及直肠,输尿管、肾盂积水扩张,膀胱颈部变细延长,膀胱壁可增厚、变硬,容积缩小,可引起膀胱增生性炎症,膀胱小梁增多增粗,或伴膀胱多发憩室形成。盆腔脂肪活检示纤维血管丰富,部分纤维血管组织高度充血、出血。

3.3 临床表现

PL发病率较低,临床症状不典型,由于大量纤维脂肪组织增生堆积于盆腔,并包绕挤压局部脏器如膀胱、直肠及下段输尿管等,使器官变形、移位、狭窄或梗阻,产生以泌尿系及下消化道症状为主的表现,且多呈不典型性。泌尿系症状主要表现为膀胱刺激性症状(尿频、尿急、尿痛)及排尿困难(可合并有前列腺增生),偶见血尿和腰背部疼痛。常合并有高血压、增殖性膀胱炎、上尿路梗阻等,多有进展性的肾盂积水、肾功能衰竭,行膀胱镜活检约75%的患者合并腺性膀胱炎^[3]。消化道症状主要表现为便秘、大便变细、便血,甚至还有脂肪增生至肾周、网膜、小肠系膜,导致盲肠和回盲瓣易位到肾上极上方感到不适而就诊的报道。查体可发现小腹饱满或触及包块,受膀胱底部异常增多脂肪的挤压,直肠指诊时肠壁硬化,前列腺抬高或不能触及。

3.4 实验室检查

根据PL患者的病变特点所致的临床表现,其影像学上可见相应的特点。Moss等^[4]早期总结了盆腔脂肪增多症的X线三联征:膀胱变形伸长、乙状结肠受压伸直和输尿管向中线移位,因骨盆内有大量脂肪,可见盆腔透明度明显增加,呈现“骨盆透明”征。静脉肾盂造影、膀胱造影、CT多平面重组上可见单侧或双侧多数为双侧肾盂、输尿管中上段扩张积水,下段狭窄,向外上移位,膀胱升高、颈部伸长呈泪滴状或倒置梨形,此为其特征之一。对于PL诊断方面,MRI是目前诊断PL最准确特异的方法,因脂肪组织富含质子,膀胱周围充满呈短T₁和长T₂的脂肪信号为该病的特征性直接征象,增多的脂肪压迫直肠,横断面上可有“猴脸征”表现,冠状位可见膀胱向上推挤、移位,呈倒梨形,MRU上可见双侧肾盂、输尿管迂曲扩张,下端向正中移位,狭窄段位于输尿管下段膀胱入口处。其他检查如膀胱镜检查可见膀胱内许多小梁,黏膜充血,黏膜活检病理呈腺性膀胱炎改变。

3.5 盆腔脂肪增多症的治疗

由于本病的病因及自然病程不明,治疗上仍存在争议,目前尚无公认的有效治疗措施。保守治疗可以长期服用抗生素、激素治疗、控制饮食、药物减肥等,目前认为对于无上尿路梗阻及肾功能不全者暂不予手术治疗^[5],但需密切随访,如出现尿路梗阻进行性加重需积极外科干预。目前冠以 PL 减肥治疗成功的报道较多。Oka 等^[6]报道了 1 例 PL 患者体重减轻 6 kg 后,症状减轻,与 Masumori 等^[7]采用的经过 15 个月的减肥治疗的效果相似。贺大林等^[8]通过临床研究证实,口服减肥药奥利司他对治疗盆腔脂肪增多症有良好效果。

外科干预治疗主要是针对其尿路梗阻造成严重积水或肾功能不全,理想的方法为手术剔除多余脂肪组织,松解下段狭窄输尿管,但既往报道示本症增多的脂肪组织与盆腔脏器粘连严重,术中难以找到剥离平面,易造成脏器损害,而且术后患者的主观症状和影像学检查未见明显改善^[7]。故目前多数学者主张尿流改道术。Klein 等^[9]根据患者的年龄、体质、病情急缓程度等进行了分组治疗,如患者病情发展快,较早出现尿路梗阻或肾功能不全,应较早外科干预(如肾造瘘、放置双 J 管、尿流改道术等),若患者病情发展缓慢,可定期随访,予半年查一次肾功能,每两年一次造影及定期膀胱镜检查,必要时手术。国内有零星关于手术治疗 PL 的报道,周祥福等^[10]采用腹腔镜下清除盆腔及输尿管周围脂肪组织,松解输尿管下段的方法,近期疗效满意。何卫阳等^[11]报道了 2 例 PL 行双侧输尿管膀胱再植术及盆腔脂肪清除术,术后随访肾盂静脉造影,肾积水及输尿管扩张均有所减轻。

本例患者因左侧重复肾积水转入我院而发现患有 PL,经过减肥治疗后临床症状较前明显好转,

左肾积水好转,治疗效果较满意。所以我们认为,对于上尿路梗阻较轻,肾功能良好的患者,前期应用减肥治疗,可取得良好临床治疗效果。

【参考文献】

- 1 Zanman W, Singh V, Kumar B, et al. Pelvic lipomatosis in a child[J]. Urol Int, 2002, 69: 238—240.
- 2 Battista S, Fidanza V, Fedel M, et al. The expression of a truncated HMGI-C gene induces gigantism associated with lipomatosis[J]. Cancer Res, 1999, 59: 4793—4797.
- 3 Heyns C F. Pelvic lipomatosis; a review of its diagnosis and management[J]. J Urol, 1991, 146: 267—273.
- 4 Moss A A, Clark R E, Goldberg H E, et al. Pelvic lipomatosis; a roentgenographic diagnosis [J]. AJR, 1972, 115: 441.
- 5 Berdou R, Osterhage H R, Urologische K, et al. Pelvic lipomatosis-what to do [J]? Urologe A, 2003, 42: 1244—1249.
- 6 Oka H, Hatayama T, Taki Y, et al. A case of pelvic lipomatosis[J]. Hinyokika Kyo, 1991, 37: 549—552.
- 7 Masumori N, Tsukamoto T. Pelvic lipomatosis associated with proliferative cystitis; case report and review of the Japanese literature[J]. Int J Urol, 1999, 6: 44—49.
- 8 贺大林, 赵军, 刘润明, 等. 药物治疗盆腔脂肪增多症 3 例报告[J]. 现代泌尿外科杂志, 2007, 12(2): 87—90.
- 9 Klein F A, Smith M J, Kasenetz I. Pelvic lipomatosis; 35-year experience[J]. J Urol, 1988, 139: 998—1001.
- 10 周祥福, 高新, 方友强, 等. 盆腔脂肪增多症诊治分析[J]. 中华泌尿外科杂志, 2005, 26(2): 125—129.
- 11 何卫阳, 苟欣, 肖明朝, 等. 盆腔脂肪增多症的诊治分析及文献复习[J]. 四川医学, 2010, 1(31): 40—41.

(收稿日期: 2012-09-01)

(上接第 107 页)

- 2 Huang B, Zhao J, Li H, et al. Toll-like receptors on tumor cells facilitate evasion of immune surveillance [J]. Cancer Res, 2005, 65: 5009—5014.
- 3 Takeda K, Kaisho T, Akira S. Toll-like receptors [J]. Annu Rev Immunol, 2003, 21: 335—376.
- 4 Dong H, Chen L. B7-H1 pathway and its role in the evasion of tumor immunity [J]. J Mol Med, 2003, 81: 281—287.
- 5 Hahne M, Rimold D, Schroter M, et al. Melanoma cells expression of Fas (APO-1/CD95) ligand; implications for tumor immune escape [J]. Science, 1996, 274: 1363—1366.
- 6 Cui H, Sherr D H, el-Khatib M, et al. Regulation of T-cell death genes; selective inhibition of FasL-but not Fas-mediated function[J]. Cell Immunol, 1996, 167:

276—284.

- 7 Ayari C, Bergeron A, LaRue H, et al. Toll-like receptors in normal and malignant human bladders [J]. J Urol, 2011, 185: 1915—1921.
- 8 李杜渐, 杨宇如, 李响, 等. 单核细胞趋化因子及钟声蛋白样受体在卡介苗灌注膀胱局部抗肿瘤免疫反应中的表达[J]. 临床泌尿外科杂志, 2006, 21(11): 859—862.
- 9 Inman B A, Sebo T J, Frigola X, et al. PD-L1 (B7-H1) expression by urothelial carcinoma of the bladder and BCG-induced granulomata; associations with localized stage progression [J]. Cancer, 2007, 109: 1499—1505.

(收稿日期: 2012-09-23)