

• 诊疗规范 •

慢性主动脉周围炎诊疗规范(2026 版)

中华医学会风湿病学分会 海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专委会 IgG4 相关疾病学组 初级卫生保健基金会风湿免疫学专委会干燥综合征和 IgG4 相关疾病专委会
通信作者: 张文, Email: zhangwen91@sina.com, 中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科, 北京 100730

【摘要】 慢性主动脉周围炎(CP)是一组临床中较罕见的累及主动脉壁及周围软组织的纤维炎性疾病的总称。其共同特征是纤维炎症组织包裹主动脉以及周围邻近结构。其中包绕腹主动脉/髂动脉的主动脉周围炎最常见,也被称为腹膜后纤维化。随着对该类疾病发病相关因素、机制等的不断认识,其分类、诊治策略也逐渐演变。为了提高对 CP 的认识和管理,中华医学会风湿病学分会联合海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫病学专委会以及初级卫生保健基金会风湿免疫学专委会等组织相关领域专家,在借鉴国内外诊治经验的基础上,形成 7 条共识性建议,以指导本病的合理诊治。重点包括:提高对 CP 隐匿起病及非特异性表现的识别;规范初诊时疾病活动度、多器官受累、血清 IgG4 水平及继发性病因评估;以增强 CT 为首选影像学检查;重视病理学证据;以糖皮质激素为基础并根据病情联合免疫抑制治疗;在器官功能障碍或高风险血管病变时及时开展多学科干预;并在缓解后实施中长期随访。

【关键词】 慢性主动脉周围炎; 诊断; 治疗学; 预后

基金项目: 中央高水平医院临床科研专项(2022-PUMCH-C-006);首都卫生发展科研专项(2022-2-2026);北京市通州区科委科研计划(KJ2023CX004)

DOI: 10.3760/cma.j.cn141217-20250508-00149

Clinical practice guideline for chronic periaortitis (2026)

Chinese Society of Rheumatology, Chinese Medical Association; IgG4-Related Disease Working Group, Rheumatology and Immunology Specialist Branch of the Cross-Straits Medicine Exchange Association; Sjögren's Syndrome and IgG4-Related Disease Group, Association of Rheumatology, Primary Health Care Foundation of China

Corresponding author: Zhang Wen, Email: zhangwen91@sina.com. Department of Rheumatology and Clinical Immunology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

【Abstract】 Chronic periaortitis (CP) is a relatively rare spectrum of fibro-inflammatory disorders involving the aortic wall and the surrounding soft tissues, characterized by inflammatory fibrosis encasing the aorta and adjacent structures. Periaortitis affecting the abdominal aorta and/or iliac arteries is the most common clinical presentation and is also referred to as retroperitoneal fibrosis. With the increasing understanding of disease-associated factors and pathogenic mechanisms, the classification and diagnostic and therapeutic strategies for CP have continued to evolve. To improve the recognition and management of CP, the Chinese Society of Rheumatology, Chinese Medical Association, together with the Rheumatology and Immunology Committee of the Cross-Strait Medical and Health Exchange Association and the Association of Rheumatology, Primary Health Care Foundation of China, convened experts in relevant fields and developed seven recommendations based on domestic and international evidence, aiming to guide the correct diagnosis and management of this condition. The recommendations emphasize the importance of improving recognition of insidious onset and non-specific indications of CP, as well as standardizing the assessment of disease activity, multi-organ involvement, serum IgG4 levels, and secondary etiology at the time of first diagnosis. Contrast-enhanced computed tomography is the preferred imaging modality. Taking pathological evidence into consideration, glucocorticoid-based immunosuppressive therapy should be administered based on the patient's



state. A timely multidisciplinary intervention should be implemented in the event of organ dysfunction or high-risk vascular diseases. Medium- and long-term follow-up was performed subsequent to remission.

【Key words】 Chronic periaortitis; Diagnosis; Therapeutics; Prognosis

Fund Program: Central High-Level Hospital Clinical Research Program (2022-PUMCH-C-006); Capital Health Development Research Program (2022-2-2026); Scientific Research Program of Beijing Tongzhou District Science and Technology Commission (KJ2023CX004)

DOI: 10.3760/ema.j.cn141217-20250508-00149

慢性主动脉周围炎(chronic periaortitis, CP)是一组累及主动脉壁及周围软组织的纤维炎性疾病的总称,其共同特征是纤维炎症组织包裹主动脉(如腹主动脉、髂动脉、胸主动脉等)以及周围邻近结构。其中包绕腹主动脉/髂动脉的主动脉周围炎最常见,也被称为腹膜后纤维化(retroperitoneal fibrosis, RPF)。

鉴于 CP 所包含疾病的异质性及其相对罕见性,迄今尚未形成统一的分类标准。CP 本质上被认为是特发性或免疫相关性的,其发病机制仍存在较大争议。最初,该病被认为是腹主动脉严重动脉粥样硬化的局部炎症反应。然而,后续研究发现,CP 患者常伴有其他自身免疫病,特别是自免疫球蛋白 G (immunoglobulin G, IgG) 相关性疾病(IgG4-related disease, IgG4-RD)被认识和命名后,相当数量的 CP 都被归类于 IgG4-RD 的临床表现之一。因此,CP 可进一步根据其是否存在其他自身免疫病分为孤立型和与自身免疫病并发型,后者包括多种系统性自身免疫病,如: IgG4-RD、类风湿关节炎(RA)、系统性红斑狼疮(SLE)、强直性脊柱炎(AS)、系统性血管炎(如肉芽肿性多血管炎、结节性多动脉炎、显微镜下多血管炎、丙型肝炎病毒相关冷球蛋白血症性血管炎)等;或与器官特异性自身免疫病并发,如:自身免疫性甲状腺疾病(桥本甲状腺炎、里德尔甲状腺炎、Graves 病)、原发性胆汁性胆管炎、葡萄膜炎等。

目前 CP 在临床实践中仍面临早期识别不足、诊断评估流程不统一、治疗策略不一致以及随访与复发管理不规范等问题。为提升 CP 早期识别率与综合干预水平,促进多学科协作,并形成符合我国临床实践条件与资源可及性的可实施诊疗建议,本规范在系统梳理国内外证据基础上制定,供相关专业临床医师参考。

1 诊疗规范形成方式

本规范由海峡两岸医药卫生交流协会风湿免

疫病学专委会 IgG4 相关性疾病学组、初级卫生保健基金会风湿免疫学专委会共同组织制定。

1.1 证据检索与汇总

由执笔专家组对 CP 及 IgG4-RD 的国内外公开资料进行系统梳理,检索数据库包括中国知网、万方数据知识服务平台、中国生物医学文献数据库(CBM)、PubMed、Embase 及 Web of Science,检索时限为建库至 2025 年 6 月。纳入文献包括既往指南或共识性文件、系统综述、随机对照研究、前瞻性/回顾性队列研究以及真实世界观察研究等。梳理重点围绕疾病识别与诊断流程、影像学评估策略、实验室检查要点、病理分型判定、治疗路径、多学科干预指征以及随访与复发管理等关键临床问题,并结合我国临床实践条件,对可行性、安全性和资源可及性进行归纳分析,形成问题清单和初步管理框架。

1.2 专家讨论与共识形成

成立由风湿免疫科、胸外科、普外科、肝胆外科、泌尿外科、影像医学科及病理科等多学科临床专家组成的专家组。参会专家长期从事风湿免疫相关疾病的临床诊疗与基础研究工作,具有 CP 和 IgG4-RD 管理经验。

在规范制定过程中,由执笔专家组就各关键临床问题的现有证据和国内诊疗现状进行汇报;随后专家组结合我国医疗资源配置、技术可及性、患者依从性和安全性等实际情况,逐条讨论诊断评估流程、影像学选择与病理取材原则、治疗路径及随访管理要求,提出可在临床推广的本土化管理建议草案。

1.3 一致性达成及文本确定

各项管理建议草案经多轮集中讨论和书面反馈反复修改,直至专家组在相关表述上达成一致意见、无实质性反对意见后,方予以保留。执笔专家组据此整合专家一致意见及临床可行性要求,总结本规范列出的“共识性建议”条目,作为本规范的核心操作性内容,并提交全体专家审阅确认后定稿。



1.4 适用范围

本规范适用于全国各级医疗机构从事内科各临床亚专科、普外科、肝胆外科、泌尿外科、胸外科、影像科等相关专业的临床医师,旨在为 CP 的诊断、治疗和随访管理提供临床指导,提升疾病早期识别率和综合干预水平,规范临床实践。

2 CP 的临床分型和血管受累类型

CP 根据病变累及血管的部位可分为局限性 CP(病变局限于腹主动脉和髂动脉)和弥漫性 CP(除腹主动脉、髂动脉外,病变还累及胸主动脉等血管);根据主动脉是否存在瘤样扩张可分为动脉瘤型 CP 和非动脉瘤型 CP(图 1)。

根据血管是否扩张以及血管旁软组织是否包绕周围邻近器官,RPF 分为 3 种表现形式:特发性腹膜后纤维化(idiopathic retroperitoneal fibrosis, IRF)、炎性腹主动脉瘤(inflammatory abdominal aortic aneurysm, IAAA)、动脉瘤周围腹膜后纤维化(perianeurysmal retroperitoneal fibrosis, PRF)^[1]。其中 IRF 最常见,表现为腹膜后主动脉周围纤维炎性组织增生,常包绕下腔静脉和输尿管等周围组织器官,但不伴有腹主动脉扩张。IAAA 表现为腹主动脉壁向外呈瘤样扩张,伴周围炎性组织包绕,但通常不造成临近结构压迫和梗阻。PRF 病变受累范围最广,但最少见,表现为主动脉瘤样扩张,同时周围软组织包绕邻近结构,造成相应的梗阻和狭窄。基于三者有相似的组织病理学特征,包括血管

外膜和外膜周围炎症、中膜变薄和晚期动脉粥样硬化,分别代表了同一疾病的不同表现形式,因此被归为一个疾病谱,即 CP。鉴于对疾病谱认识的发展,之前定义的 IRF 中许多被归类到合并自身免疫病中,本规范稿建议 IRF 也可称为免疫性腹膜后纤维化(immune related retroperitoneal fibrosis, IRF)。

常见血管受累类型:CP 最常见的受累血管为双肾动脉平面以下的腹主动脉和/或髂动脉,其次为胸主动脉,其他血管如颈动脉、冠状动脉周围炎也有个案报道。我国一项研究表明,IgG4 相关性动脉周围炎血管受累的比例为:腹主动脉(83.1%)、髂动脉(70.8%)、胸主动脉(13.5%)和其他血管(13.5%)。其中最常见的类型为腹主动脉和髂动脉同时受累^[2]。与之相似,日本报道肾动脉水平以下的腹主动脉和髂动脉同时受累最常见,占 44.6%,其次为单纯腹主动脉受累(24.6%),其他类型有单纯升主动脉(12.3%),中等动脉,如:冠状动脉、肾动脉、肠系膜动脉等(9.2%)^[3]。

3 流行病学

目前尚无关于 CP 整体的流行病学数据。IRF 是 CP 最常见的形式,其年发病率为(0.1~1.3)/10 万,患病率为 1.4 例/10 万人。IAAA 占有腹主动脉瘤的 4%~10%^[4]。

CP 的平均发病年龄在 50~60 岁,男女比例为(2~3):1。与常见的局限性 CP 不同,弥漫性 CP 发病的平均年龄通常超过 60 岁,且多见于女性。

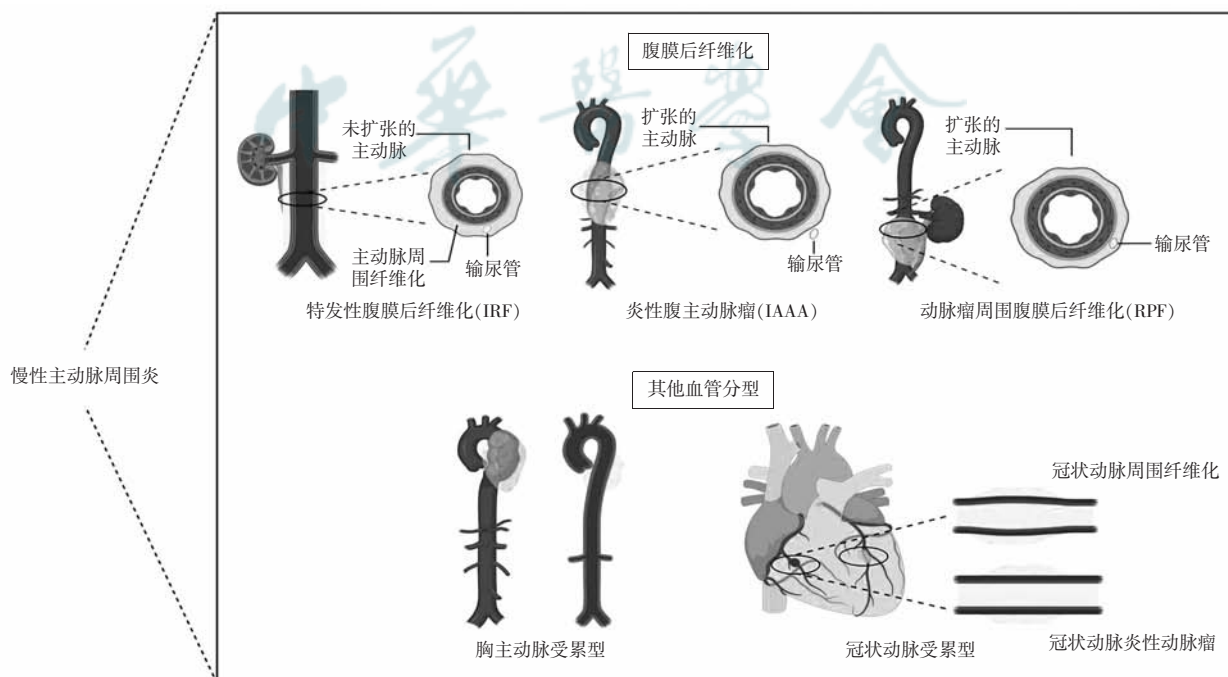


图 1 慢性主动脉周围炎示意图



随着对疾病认识的逐渐深入,临床上 CP 报告的病例数量逐渐增加,流行病学还有待进一步研究。

4 临床表现

CP 起病隐匿,早期症状通常不典型。临床表现主要包括全身症状和局部症状两大类:一是全身症状:40%~80% 的患者会出现全身症状,如乏力、恶心、厌食、体质量减轻等,病程中可有低热,反映了疾病的全身炎症状态。二是局部症状:多与腹膜后肿块的存在、炎症反应及其对周围组织的机械性压迫有关。早期主要表现为疼痛,呈持续性钝痛,非游走性,不受活动或体位变化的影响。疼痛部位与病灶累及范围有关,多数患者主诉疼痛位于胁腹部和/或腰骶部。累及胸主动脉者还可出现胸部钝痛等。随着病情进展,大量纤维组织增生可能导致邻近血管、脏器和神经受到压迫,从而出现一系列临床并发症:①输尿管受累:输尿管受累在 CP 中最为常见,约半数患者出现。轻者可无任何症状,在常规体检时发现;输尿管狭窄严重时可表现为输尿管绞痛,并常放射至下腹部和腹股沟区。尿路梗阻可造成肾盂输尿管扩张积水,严重者可以导致急慢性肾功能不全,表现为腹胀、尿少、水肿、腹部不适、隐痛、恶心、呕吐、呼吸困难等。②脉管受累:腹膜后淋巴管和静脉的外源性压迫可引起下肢水肿和深静脉血栓形成。髂动脉受累可出现下肢疼痛,伴或不伴间歇性跛行。男性患者也可能出现泌尿生殖系统症状,如睾丸疼痛、鞘膜积液、精索静脉曲张或勃起功能障碍,为性腺血管受累所致。在部分患者中,也能够观察到因肾静脉受累而引发肉眼血尿,以及因肾血管狭窄导致新发高血压或原有高血压难以控制的状况。③消化道受累:病变累及肠道时可造成相应的消化系统梗阻症状,如呕吐、大便习惯改变(如腹泻、便秘等)、肠梗阻;有个案报道胆道胰腺亦可受累,可表现为胆汁淤积或梗阻性黄疸等。④喉返神经受累:病灶累及胸主动脉和(或)升主动脉时,患者可能会因喉返神经麻痹出现声音嘶哑、干咳等症状。其他脏器受累表现:当合并其他自身免疫性疾病时,可能出现相应疾病的特征性临床表现。

5 辅助检查

5.1 实验室检查

5.1.1 常规实验室检查:包括血尿常规、肝肾功能、红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)和 C 反应蛋白(C-reactive protein, CRP)。部分患者

可出现白细胞计数及嗜酸性粒细胞比例异常。超过 80% 的患者急性期反应物,如 ESR 和 CRP 水平升高,常与疾病活动相关。输尿管受累造成肾功能损伤的患者经常会出现血尿素氮水平和肌酐升高,肾功能不全的严重程度取决于输尿管梗阻的程度。一部分患者会出现正细胞正色素性贫血,可能与肾功能不全和慢性炎症有关。

5.1.2 免疫相关检查:①自身抗体检测:目前尚未在孤立型 CP 中发现特异性抗体,然而,一些非特异性自身抗体可能会出现低滴度阳性的情况。据文献报道,约 25%~60% 的患者抗核抗体检测为阳性,类风湿因子亦可检测到^[5-7]。在合并其他自身免疫病的 CP 中,一些特异性自身抗体检测阳性常提示系统性或器官特异性自身免疫病的可能性。例如,抗甲状腺微粒体抗体和抗甲状腺球蛋白抗体阳性率可达 25%~30%,它们通常是与 CP 相关的自身免疫性甲状腺炎的特异性标志物。其他自身抗体如抗中性粒细胞胞质抗体、抗环瓜氨酸多肽抗体和抗平滑肌抗体在部分患者体内亦可检测为阳性。这些自身抗体的出现,可在一定程度上作为诊断血管炎、RA 等疾病的重要指标^[8]。②血清免疫球蛋白水平:血清免疫球蛋白可正常或升高,其中 IgG 升高最常见。IgG4 相关性 CP 患者可出现血清 IgG4 和总 IgE 水平升高^[9]。③补体水平:在部分合并其他自身免疫疾病的 CP 患者中,可能出现低补体血症,如 SLE,这与相应疾病的特点相符。此外,约 25%~30% 的 IgG4 相关性 RPF 患者中存在低补体血症,其可作为监测 IRF 患者肾脏受累的一个敏感指标^[10]。

5.2 影像学检查

CT 是诊断 CP 较为可靠的方法,为临床诊断提供重要依据,应作为首选检查。对于肾功能正常的患者推荐优先选择增强 CT,肾功能异常的患者可酌情选择 CT 平扫^[11]。

5.2.1 超声检查:超声往往是最初发现疾病的手段,可直接显示腹主动脉周围的团块和腹主动脉壁的钙化斑块,确定是否引起了肾盂、输尿管积水;但腹膜后病变部位较深,超声不易探及,敏感性较差,且超声无法鉴别肿物的良恶性,限制其临床应用。超声造影是超声的一种补充,可以评估病变部位的炎症活动程度,以及和一些其他血管病变比如动脉壁间血肿,假性动脉瘤等情况鉴别。

5.2.2 CT 检查:CT 不仅可以对 CP 的定位、形态和



范围进行评估,还有助于确定血管结构和邻近器官的受累情况,其典型影像学特征对疾病诊断有重要提示。非动脉瘤型 CP 在 CT 上表现为均匀的斑块状肿块,密度与肌肉相近,可压迫邻近结构,常引起输尿管内侧偏移和梗阻以及下腔静脉包绕(图 2)。动脉瘤型 CP 在 CT 上表现为主动脉周围环绕一圈不规则的软组织密度影,增强扫描后病变明显强化。管腔可呈现明显的瘤样扩张,并且管腔内可见不规则的血栓形成和粥样硬化表现。CT 尿路造影有助于显示输尿管病变,常表现为单侧或双侧输尿管受压变形,伴有近端肾盂输尿管积水。

5.2.3 磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 检查: MRI 和 CT 在判断病变范围方面能力相当,但由于 MRI 具有较好的软组织分辨率,能够更好地判断组织成分及疾病活动度。其中纤维组织在 T_1 加权像上通常为低信号, T_2 加权像的特征则取决于炎症活动程度:在病变静止期, T_2 加权像通常呈低信号且无强化,提示纤维化病变;而在活动期, T_2 加权像则呈高信号,并且出现早期强化,提示存在广泛的组织水肿和细胞浸润。

5.2.4 氟代脱氧葡萄糖-正电子发射断层显像(^{18}F -FDG-PET): ^{18}F -FDG-PET 可清晰显示主动脉壁和动脉周围软组织炎症的活跃程度以及病变范围,也可监测治疗反应和疾病进展。对诊断继发性 CP,鉴别肿瘤、感染等有一定帮助,但对于 CP 诊断的特异性不高^[12]。

5.2.5 静脉肾盂造影: 静脉肾盂造影主要用于评估输尿管受累的范围,通常表现为输尿管内侧偏曲、外源性压迫和肾积水三联征。但静脉肾盂造影对于 CP 诊断意义有限,目前已经逐步被 CTU 尿路造影检查(computerized tomography urography, CTU)替代。

5.3 组织病理学检查

鉴于 CP 的影像学表现并不具有特异性,且无法为疾病分型提供明确依据,组织活检是 CP 诊断和鉴别诊断的重要手段。然而,由于病变围绕主动

脉,限制了操作的可行性且增加并发症的风险,因此需权衡其获益与潜在风险。具备活检条件者尽量争取活检,特别是存在以下几种情况:①定位不典型的病例:如肿块位置不在主动脉周围,而是在盆腔、孤立的输尿管周围或膀胱周围等不典型区域。②鉴别诊断:需排除恶性肿瘤、感染等其他可能的病因。③计划进行手术干预:如计划对输尿管或腔静脉压迫进行开放手术时,建议在手术过程中对腹膜后肿块进行组织活检,以便在术中获取组织学信息。④其他:如糖皮质激素治疗效果不佳、临床表现不典型、病情进展迅速等,也可考虑进行组织活检,以帮助进一步明确诊断。当进行活检时,有条件者可根据 ^{18}F -FDG-PET 扫描中发现的最厚和代谢最活跃的部位,活检方式可通过 CT 引导穿刺活检、经十二指肠超声内镜引导下穿刺活检、腹腔镜和开放手术活检等方法进行。

CP 的病理表现为围绕主动脉的白色、质硬、板块状软组织肿块,病变主要在血管外中膜,可延伸至外膜以外,特征性组织学表现为慢性炎症细胞浸润与纤维组织增生,滋养血管可呈现闭塞性动脉内膜炎或闭塞性静脉炎。在 IgG4 相关性 CP 中,组织学特征与 IgG4-RD 相似,表现为 IgG4 阳性浆细胞浸润、席纹状纤维化、嗜酸性粒细胞浸润和闭塞性静脉炎等。

6 诊断

CP 的诊断主要依赖于影像学检查和组织病理学特征。CT 和 MRI 发现的主动脉周围软组织增厚及腹膜炎性纤维化包块是诊断 CP 的主要依据。最终确诊通常需要通过组织病理学活检,具有典型的慢性炎性细胞浸润伴纤维化特征,且排除其他需要鉴别的继发因素和疾病方可以诊断。

在临床中,部分 CP 患者活检取材困难,因此无法获得确诊所需的病理证据。在此情况下,如影像学典型,经验性给予糖皮质激素治疗,疗效显著者也可支持 CP 的诊断。

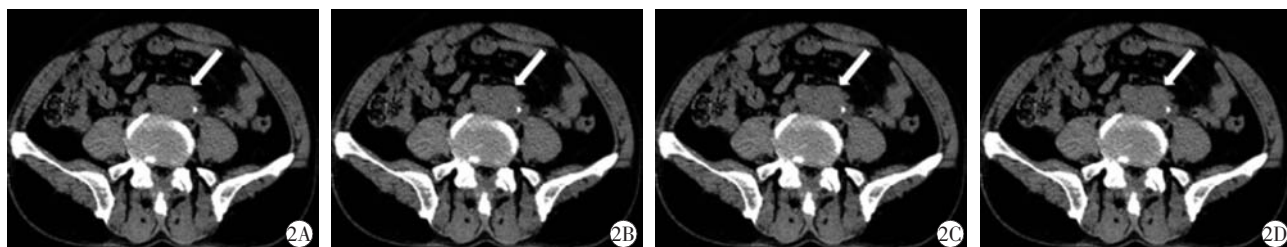


图 2 1 例 70 岁男性腹膜后纤维化患者左输尿管置管 CT 平扫图[A:示双侧髂动脉周围见低密度影包绕(白箭头),左侧为著;增强扫描轴位图;B:动脉期;C:静脉期;D:冠状位重建图呈轻中度强化,病变包绕左侧输尿管]

在合并其他自身免疫病的情况下,诊断标准应参考各自疾病的诊疗规范。

需要强调的是,临床上约 30%左右的 RPF 可继发于药物(如麦角衍生物、 β 受体阻滞剂)、感染(如结核、组织胞浆菌病)、肿瘤(原发性腹膜后肉瘤/淋巴瘤/炎性肌纤维母细胞瘤或其他部位的转移瘤)、放疗、创伤或既往手术等。因此 CP 的诊断,首先要排除上述继发因素(详见鉴别诊断)。

6.1 IgG4 相关性 CP

2018 年,日本循环学会和日本卫生劳动福利部研究组联合制定 IgG4 相关性主动脉周围炎/动脉周围炎及腹膜后纤维化的诊断标准,并在 2023 年进行修订,该标准诊断灵敏度为 69.8%,特异度为 100%,2023 年日本修订的 IgG4 相关性心血管/腹膜后疾病诊断标准参照文献[13]。

6.2 孤立型 CP

6.2.1 基本标准:符合 CP 的诊断依据:①影像学检查:CT、MRI 等影像学检查显示主动脉周围软组织增厚、肿块或炎症浸润,以及主动脉壁增厚,且无其他器官同时受累的证据。②组织病理学检查:病理学检查显示主动脉周围存在纤维化炎症,其特征包括慢性炎症细胞浸润和纤维组织增生。

6.2.2 排除标准:①继发性原因:需排除继发性 CP 的潜在原因(详见鉴别诊断)。②组织病理学检查:活检结果显示 IgG4-RD 的典型组织学特征,如 IgG4 阳性浆细胞浸润、席纹状纤维化、嗜酸性粒细胞浸润和闭塞性静脉炎等。③合并其他自身免疫病的证据:符合其他已知自身免疫病的诊断标准。

6.3 与其他自身免疫病并发型 CP

6.3.1 基本标准:符合 CP 的诊断依据:①影像学检查:CT、MRI 等影像学检查显示主动脉周围软组织增厚、肿块或炎症浸润,以及主动脉壁增厚,且可出现其他系统性自身免疫病相关的脏器受累特征。②组织病理学检查:病理学检查显示主动脉周围存在纤维化炎症,其特征包括慢性炎症细胞浸润和纤维组织增生。③合并其他自身免疫疾病的证据:经综合评估符合相应疾病的诊断标准。

6.3.2 排除标准:①继发性原因:需排除继发性 CP 的潜在原因(详见鉴别诊断)。②组织病理学检查:活检结果显示 IgG4-RD 的典型组织学特征,如 IgG4 阳性浆细胞浸润、席纹状纤维化、嗜酸性粒细胞浸润和闭塞性静脉炎。

7 鉴别诊断

7.1 继发性腹膜后纤维化

7.1.1 常见原因

继发性 RPF 由多种因素引起,具有多种潜在的发病机制,常见原因包括以下几方面。

7.1.1.1 药物:主要包括麦角生物碱的衍生物(如麦角胺、二甲麦角新碱)和多巴胺激动剂(如培高利特、甲基多巴)、 β 受体阻滞剂、胍屈嗪和镇痛药(如阿司匹林、非那西汀);恶性肿瘤:包括原发性腹膜后肿瘤(如淋巴瘤、肉瘤)或腹膜后转移癌、类癌综合征。①淋巴瘤:以非霍奇金淋巴瘤多见,临床症状多不典型,多表现为全身症状,如低热、腹痛、腹胀、消瘦、乏力,少数伴有淋巴结肿大。CT 平扫表现为腹膜后软组织密度影,密度均匀,与肌肉相比为等密度,少见出血、坏死、囊变、钙化。磁共振平扫呈长 T_1 、长 T_2 信号,信号基本均匀,弥散加权成像(DWI)呈均匀高信号,增强扫描呈轻中度均匀强化,包绕主动脉和下腔静脉,形成“血管漂浮征”,周围常伴渗出,血管被推移。②腹膜后恶性肿瘤或淋巴结转移:患者多具有原发恶性肿瘤病史,影像学上多表现为实性肿块及多发淋巴结肿大。而 CP 主要累及主动脉前外侧,很少引起主动脉移位;范围广泛,边界探查不清,但非融合状或分叶状,且内部回声较均匀;无肠系膜淋巴结转移及腹腔种植。

7.1.1.2 其他淋巴/组织细胞增生性疾病:Erdheim-Chester 病:是一种临床罕见的非朗格汉斯细胞组织增生症,发病年龄以 40~70 岁多见,男女比例约为 3:1。该病几乎可以发生于任何器官系统,最常见为骨骼、皮肤、腹膜后、心脏、眼眶、肺和脑。腹膜后受累表现类似腹主动脉周围炎,肾脏受累时 CT 上的典型表现为双侧肾周弥漫性脂肪浸润(“毛肾”),可能会导致输尿管狭窄和肾积水。

7.1.1.3 感染:通常是由相邻感染灶的局部扩散引起,包括结核、组织胞浆菌病、放线菌病、梅毒、布鲁杆菌病等。

7.1.1.4 放疗:由于辐射的硬化效应导致,常见于睾丸精原细胞瘤、结肠癌、胰腺癌等的治疗。

7.1.2 其他不常见原因

包括淀粉样变性、钡灌肠、创伤、腹部大手术(如淋巴结切除术、结肠切除术、子宫切除术、主动脉瘤切除术)等。

7.1.2.1 大血管炎:大血管炎和 CP 的主要区别在于炎症累及的范围。大血管炎是累及动脉壁本身的炎症性病变,通常表现为动脉壁的增厚、纤维化或



坏死,不影响主动脉周围组织;而主动脉周围炎则是炎症超出主动脉壁,扩展至主动脉周围间隙和组织,涉及周围的软组织和结构。大血管炎最常见的类型包括大动脉炎和巨细胞动脉炎。

7.1.2.2 大动脉炎:是一种主要影响主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎症病变,一般好发于青年女性。以外膜起病为特征,常累及主动脉全层,动脉管壁多为连续性、向心性增厚,局部管腔可出现狭窄,范围较广,呈节段性,严重时可引起闭塞,常合并血栓形成,少数亦可发生动脉扩张或动脉瘤,炎症一般不向周边组织扩散。

7.1.2.3 巨细胞动脉炎:是一种以病理特征命名的原因不明的系统性血管炎,主要侵犯大或中等动脉的内膜层,属于大血管炎的一种,好发于老年人,男性稍多于女性。以单侧或双侧颞动脉炎症、颞部疼痛为主要特征。临床表现为头痛、突发视力下降甚至失明、间歇性下颌运动障碍等,巨细胞动脉炎亦可累及主动脉及主要分支。

7.2 动脉粥样硬化假性动脉瘤

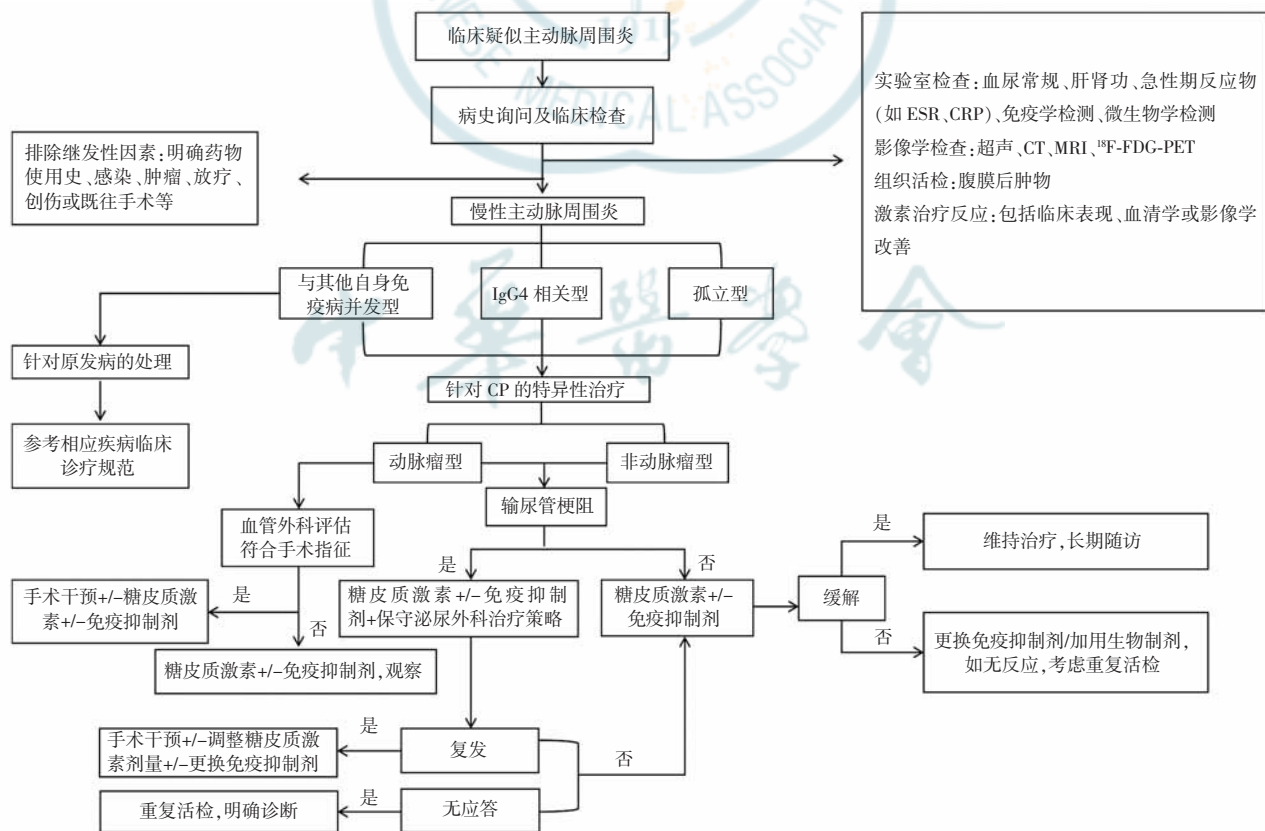
动脉粥样硬化假性动脉瘤是指由于动脉粥样

硬化导致的动脉壁损伤和破裂,血管周围形成局限性和纤维结缔组织包裹性血肿,与受损的血管相通。常见于动脉硬化严重的患者,尤其是老年人或有高血压、糖尿病等基础疾病的人群。临床可表现为急性症状,如突发性剧烈疼痛、肿胀或压迫感。在CT血管成像上表现为局部动脉扩张和假性瘤体,与主动脉相连,瘤体内大量附壁血栓,周围组织可出现水肿或出血;动脉壁通常增厚或钙化。

8 治疗方案及原则

CP 的治疗目标包括诱导纤维-炎症反应的消退,解除输尿管或其他腹膜后结构的梗阻,并防止疾病复发。早期治疗可获得炎症消失及血管周围软组织消退,病程长的纤维化病变则可能不可逆转。治疗原则上更倾向于采用综合治疗策略,以药物治疗为主,对于药物治疗不能及时解除的输尿管梗阻或有破裂风险的动脉瘤等患者可同时采用介入和手术治疗。

孤立型 CP 和并发其他自身免疫病的 CP 治疗原则相仿,但后者在治疗 CP 的同时应兼顾并发症的治疗。CP 整体诊疗流程图 3。



注:CP:慢性主动脉周围炎;IgG4:免疫球蛋白 G4;ESR:红细胞沉降率;CRP:C 反应蛋白;GC:糖皮质激素;CT:计算机断层扫描;MRI:磁共振成像;¹⁸F-FDG-PET:氟代脱氧葡萄糖正电子发射断层显像;“+/-”表示联合或不联合

图 3 慢性主动脉周围炎诊疗流程



8.1 诱导治疗阶段

目前糖皮质激素仍为 CP 诱导治疗的一线药物,应在确诊后尽早应用。糖皮质激素具有独特的抗炎及抑制胶原合成和成熟的功能,对于减轻炎症反应,抑制纤维化进展有益。对于活动期患者,效果更为显著。诱导治疗阶段糖皮质激素治疗起始剂量通常为泼尼松或泼尼松龙 40~60 mg/d,也有文献建议使用 $1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ (最大剂量不超过 80 mg/d)。维持 4 周左右疾病控制后糖皮质激素规律减量,至小剂量维持。

免疫抑制剂:已有小规模前瞻性研究和临床经验表明,对于病情活动明显、糖皮质激素反应欠佳或病情进展迅速的患者,环磷酰胺联合糖皮质激素可增强免疫抑制强度,促进炎症控制,缓解病灶压迫相关症状^[14-15]。环磷酰胺为细胞毒性免疫抑制剂,通过 DNA 交联作用诱导 T 细胞、B 细胞凋亡,具有起效快、抑制力强的特点。可应用口服 50~100 mg/d 或静脉滴注, $0.5 \sim 0.75 \text{ g/m}^2$, 每 4 周 1 次,疗程依疾病控制情况个体化调整。治疗期间应密切监测血常规及肝肾功能,注意骨髓抑制、感染、出血性膀胱炎等不良反应。其他常用免疫抑制剂(吗替麦考酚酯、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、来氟米特、环孢素等)与糖皮质激素联用也显示较好的临床效果,然而,目前尚缺乏大规模的随机对照试验证实。

除了糖皮质激素和传统免疫抑制剂外,也有文献报道使用抗雌激素药物他莫昔芬治疗主动脉周围炎。该药可通过调节转化生长因子 β (TGF- β) 等信号通路抑制成纤维细胞活化,具潜在抗纤维化作用,应用时需警惕血栓风险。一项前瞻性随机对照研究比较泼尼松与他莫昔芬在维持治疗中的疗效,随访 26 个月,泼尼松组和他莫昔芬组的累计复发率分别为 17% 和 50%。另一项单中心前瞻性研究证实,55 例 IRF 患者用他莫昔芬单药治疗 2 年,有效率为 85%。尽管他莫昔芬的整体疗效略低于泼尼松,但部分患者仍可获益,可作为糖皮质激素禁忌患者的治疗选择。其临床疗效尚需更多高质量循证研究进一步证实^[16-17]。

8.2 维持治疗阶段

在疾病得到有效控制后,建议逐步减少糖皮质激素剂量至最低有效维持水平。治疗期间应定期评估疾病活动性,包括症状、ESR、CRP 等炎症指标及病变组织的大小及分布。由于本病停药后复发率较高,因此对复发高风险的患者建议治疗维持 1~3 年甚至更长时间。同时,应采取适当的措施预

防骨质疏松,包括补充钙剂和维生素 D,并考虑使用双膦酸盐等药物,以降低骨质疏松和骨折的风险。

维持治疗阶段糖皮质激素与免疫抑制剂联合应用可减少疾病复发风险。目前尚无有关 CP 复发的确切数据,可参考 IgG4-RD 复发相关危险因素(如青年、男性、嗜酸性粒细胞升高、IgG4 高水平、IgE 高水平等),复发风险高和/或预计可能造成不可逆器官损害的情况下,建议长期免疫抑制维持治疗。使用过程中应密切监测血常规、肝肾功能等指标,警惕药物相关不良反应,包括骨髓抑制、肝毒性、感染风险增加及消化道不适等。部分药物还需评估对生育的影响,并根据患者年龄、合并症和耐受性,个体化选择具体方案。

8.3 难治性病例治疗

对于激素治疗反应不佳、复发频繁或存在器官受累进展的难治性 CP 患者,可尝试应用使用靶向生物制剂或新型小分子药物。

利妥昔单抗是一种靶向 B 细胞的抗 CD20 单克隆抗体,在初治以及难治性 CP 患者中均显示出较好的疗效^[18]。目前利妥昔单抗的推荐用法为静脉输注每周 375 mg/m^2 , 连续 4 周;或静脉输注 $1 \text{ g/次} \times 2$ 次,间隔 2 周。使用过程中需关注其潜在不良反应,包括输注相关反应、低丙种球蛋白血症、乙肝病毒激活以及感染风险增加,建议在治疗前进行病毒筛查并密切监测免疫状态。

托珠单抗是一种抗 IL-6 受体的重组人源化单克隆抗体,通过阻断 IL-6 与其受体结合,降低 IL-6 介导的炎症信号通路。在激素和其他免疫抑制剂治疗无效的难治性病例中,托珠单抗显示出了一定的临床疗效。我国一项病例系列报道,12 例慢性主动脉周围炎患者应用托珠单抗单药治疗,27.3% 获得部分缓解,63.6% 获得完全缓解^[19]。托珠单抗的常见不良反应包括中性粒细胞减少、血清转氨酶升高、脂代谢异常及感染风险增加,治疗期间建议监测血常规、肝功能及血脂水平。

托法替布是一种 Janus 激酶抑制剂,用于治疗各种炎症和免疫相关疾病,有个案报道托法替布治疗 CP 有效^[20]。吡非尼酮是一种被批准用于特发性肺纤维化治疗的抗纤维化药物,亦有个案报道在 CP 中有效^[21]。托法替布常见不良反应包括病毒感染(如带状疱疹)、高胆固醇血症、转氨酶升高及血栓风险增加,使用时需综合评估患者基础疾病与用药风险。



8.4 手术或介入治疗

对于已经发生严重梗阻性肾病而导致肾功能衰竭的患者,首先需要通过放置输尿管支架或经皮肾造瘘等治疗紧急解除梗阻。输尿管支架置入术对大部分轻度肾积水患者适用,肾造瘘术主要适用于伴有肾功能不全或基础状态较差的输尿管梗阻患者。经过恰当的药物和介入治疗后,多数患者的整体预后良好,发展至终末期肾病的患者小于 5%^[22]。如果上述治疗不成功,应该考虑手术治疗,其中以输尿管松解术最为多见。输尿管松解术通过将输尿管与周围的纤维化包块分离并复位,不仅可有效解除输尿管的受压、梗阻情况,还可同时行病变部位活检。然而,它不能阻止疾病的进展或复发,也无法解决与无关器官或系统性症状有关的问题。对于炎性动脉瘤型 CP 需经过血管外科医生的评估,当动脉瘤出现破裂、先兆破裂或直径超过 4.5~5.0 cm 需考虑行外科干预^[23]。外科干预选择包括开放手术及腔内治疗。外科干预是否能改善动脉周围的炎症尚存在争议。此外,CP 可引起血管周围纤维化,导致髂动脉、髂静脉及下腔静脉压迫性狭窄。对于髂动脉狭窄/闭塞的患者可行球囊成形或支架植入术;对于髂静脉和/下腔静脉狭窄/闭塞的患者,可行支架植入术,根据是否同时合并血栓形成,决定是否启用抗凝治疗或血栓治疗。总体而言,CP 患者数目较少,缺少随机对照研究,远期效果仍待进一步评估。

9 疾病预后

CP 整体预后较好,尤其在早期明确诊断并接受规范治疗的患者中,多数可实现长期缓解。男性和较高的基线 C3 水平可能是 IRF 患者获得早期缓解的潜在预测因素^[24]。然而,部分患者在缓解后仍可出现慢性复发特征。国外一项多中心前瞻性研究(中位随访 8.9 年)显示,五年、十年、十五年总体生存率分别为 95%、84%、68%,累计复发率分别为 21%、41%、48%^[25]。预后与是否及时解除关键结构受压密切相关。输尿管梗阻若处理不及时,可能导致不可逆肾损害,少数进展为终末期肾病。国内研究表明,严重肾功能受损[估算的肾小球滤过率(eGFR)<60 ml·min⁻¹·1.73 m⁻²]、双侧肾积水及活动性炎症状态(如 ESR 和 IgG 水平升高)是 RPF 合并肾积水患者预后不良的独立危险因素。糖皮质激素治疗可有效缩短支架留置时间及减少长期留置需求,但对预防新发肾萎缩的作用有限^[26]。合并主

动脉病变的患者存在破裂风险,需进行密切的影像学随访。特别是冠状动脉受累的患者,更容易发生心肌梗死、动脉瘤破裂等严重并发症,预后较差。此外,也有报道合并动脉瘤的患者在接受皮质类固醇治疗后动脉瘤扩张及进展,因此应加强对该类患者血压控制、病情监测和治疗调整^[27]。长期预后还受治疗相关因素影响,如糖皮质激素的代谢性并发症及免疫抑制剂、生物制剂的毒副反应等。因此,建议疾病缓解后实行系统随访计划,定期评估复发风险及器官功能状态,实现长期管理和生活质量维护。

10 本规范共识性建议

建议 1: CP 起病隐匿,早期症状常不典型。对不明原因的腹部或腰骶部疼痛、腹膜后占位、输尿管受压所致肾功能损害,或影像学提示主动脉周围软组织增厚者,应考虑 CP 的可能。

建议 2: 对疑似 CP 患者,初诊应完成疾病活动度及多器官受累评估,并检测血清 IgG4 水平,以初步判断疾病分型;同时系统排查药物、感染、肿瘤及放射治疗/手术等继发性因素。

建议 3: 增强 CT 应作为疑似 CP 的首选影像学评估手段,用于明确主动脉及其分支周围软组织病变范围、与邻近结构的关系以及是否存在动脉瘤样扩张或血管狭窄/闭塞;在不宜使用碘对比剂时,可采用 MRI 或无对比增强 CT 作为替代。

建议 4: 组织活检是 CP 诊断与鉴别诊断的重要手段。在风险可接受且技术可行时,应尽量获取病变组织的病理学证据,以支持疾病分型并排除肿瘤性、感染性等继发性病变;活检困难而影像学典型者,经验性给予糖皮质激素治疗,疗效显著者也可支持 CP 的诊断。

建议 5: CP 治疗以炎症控制与器官功能保护为目标;确诊后应尽早启动以糖皮质激素为主的诱导治疗;对炎症活动显著、进展较快或存在关键脏器/管腔受压者,或对单用激素疗效不足/不能耐受者,可在其基础上联合免疫抑制治疗;难治性病例经专科评估可考虑应用生物制剂或小分子药物。

建议 6: 在出现器官功能障碍(如严重输尿管梗阻致肾功能受损,或主动脉/髂动脉等大血管存在高风险动脉瘤、明显狭窄或闭塞并出现临床后果)时,应及时联合相关专科(包括泌尿外科、血管外科及介入团队)采取必要的减压、修复或重建等干预措施,以保护器官功能和降低并发症风险。

建议 7: 疾病缓解后应制定中长期随访计划,



定期评估症状、炎症水平、肾功能及影像学变化(包括病变范围、动脉瘤样改变、输尿管通畅情况等),以便及早识别复发、进展性纤维化或新的血管/管腔受累。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

顾问 赵岩(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科),黄慈波(深圳大学华南医院风湿免疫科)

执笔 刘燕鹰(首都医科大学附属北京友谊医院风湿免疫科)、彭琳一(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、张文(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)

编审专家组(按姓氏汉语拼音排序) 池淑红(宁夏医科大学总医院风湿免疫科)、程永静(北京医院风湿免疫科)、楚天舒(河南省人民医院风湿免疫科)、车楠(南京医科大学附属南京医院风湿免疫科)、陈跃鑫(中国医学科学院 北京协和医院血管外科)、董凌莉(华中科技大学同济医学院附属同济医院风湿免疫科)、董德鑫(中国医学科学院 北京协和医院泌尿外科)、费允云(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、冯瑞娥(中国医学科学院 北京协和医院病理科)、樊萍(西安交通大学第一附属医院风湿免疫科)、洪小平(深圳市人民医院风湿免疫科)、侯云霞(内蒙古医科大学附属医院风湿免疫科)、纪宗斐(复旦大学附属中山医院风湿免疫科)、孔晓丹(大连医科大学附属第二医院风湿免疫科)、刘冬舟(深圳市人民医院风湿免疫科)、刘燕鹰(首都医科大学附属北京友谊医院风湿免疫科)、刘小伟(中国医学科学院 北京协和医院眼科)、刘昌妍(大连医科大学附属第二医院风湿免疫科)、吕力为(香港大学病理学系)、厉小梅(中国科学技术大学附属第一医院风湿免疫科)、李芹(云南省第一人民医院风湿免疫科)、李懿莎(中南大学湘雅医院风湿免疫科)、李挺(上海交通大学医学院附属仁济医院风湿免疫科)、李媛(天津市第一中心医院风湿免疫科)、李坤鹏(解放军总医院第一医学中心风湿免疫科)、林玲(汕头大学医学院第一附属医院风湿免疫科)、林玮(河北省人民医院风湿免疫科)、赖雅敏(中国医学科学院 北京协和医院消化内科)、罗日强(广东省人民医院风湿免疫科)、马宁(吉林大学第一医院风湿免疫科)、莫颖倩(中山大学孙逸仙纪念医院风湿免疫科)、母小真(中国中医科学院广安门医院风湿免疫科)、彭琳一(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、潘丽丽(首都医科大学附属北京安贞医院风湿免疫科)、戚务芳(天津市第一中心医院风湿免疫科)、舒荣(华北理工大学附属开滦总医院风湿免疫科)、孙红胜(山东第一医科大学附属省立医院风湿免疫科)、孙闻嘉(浙江大学医学院附属第二医院风湿免疫科)、汤艳春(青岛大学附属医院烟台毓璜顶医院风湿免疫科)、谭淳予(四川大学华西医院风湿免疫科)、王国春(中日友好医院风湿免疫科)、王芳(北京医院风湿免疫科)、王俐(中国科学技术大学附属第一医院风湿免疫科)、王木(中国医学科学院 北京协和医院口腔科)、武丽君(新疆维吾尔自治区人民医院风湿免疫科)、徐东(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、徐亮(皖南医学院附属弋矶山医院风湿免疫科)、谢希(中南大学湘雅二医院风湿免疫科)、杨娉婷(中国医科大学附属第一医院风湿免疫科)、杨静(电子科技大学附属绵阳医院 绵阳市中心医院风湿免疫科)、张文(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、张若一(内蒙古赤峰市第二医院风湿免疫科)、张岩(第四军医大学唐都医院风湿免疫科)、张新刚(中国医科大学附属盛京医院风湿免疫科)、张秀灵(南昌大学第

二附属医院风湿免疫科)、张伟宏(中国医学科学院 北京协和医院放射科)、叶玉津(中山大学附属第一医院风湿免疫科)、叶丛(华中科技大学同济医学院附属同济医院风湿免疫科)、赵福涛(上海交通大学医学院附属第九人民医院风湿免疫科)、赵义(首都医科大学宣武医院风湿免疫-变态反应科)、赵成(南京大学医学院附属南京鼓楼医院风湿免疫科)、周佳鑫(中国医学科学院 北京协和医院风湿免疫科)、周炜(北京天坛医院风湿免疫科)、邹庆华(陆军军医大学第一附属医院风湿免疫科)

参考文献

- [1] Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis[J]. Lancet, 2006,367(9506):241-251. DOI:10.1016/S0140-6736(06)68035-5.
- [2] Ozawa M, Fujinaga Y, Asano J, et al. Clinical features of IgG4-related periaortitis/periarteritis based on the analysis of 179 patients with IgG4-related disease: a case-control study [J]. Arthritis Res Ther, 2017,19 (1):223. DOI:10.1186/s13075-017-1432-8.
- [3] Peng L, Zhang P, Li J, et al. IgG4-related aortitis/periarteritis and periarteritis: a distinct spectrum of IgG4-related disease [J]. Arthritis Res Ther, 2020,22 (1):103. DOI:10.1186/s13075-020-02197-w.
- [4] Palmisano A, Maritati F, Vaglio A. Chronic periaortitis: an update [J]. Curr Rheumatol Rep, 2018,20 (12):80. DOI: 10.1007/s11926-018-0789-2.
- [5] Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study [J]. Am J Med, 2003,114(6):454-462. DOI:10.1016/s0002-9343(03)00056-1.
- [6] Scheel PJ Jr, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation [J]. Medicine (Baltimore), 2009,88 (4):202-207. DOI:10.1097/MD.0b013-e3181afc439.
- [7] Vaglio A, Palmisano A, Ferretti S, et al. Peripheral inflammatory arthritis in patients with chronic periaortitis: report of five cases and review of the literature [J]. Rheumatology (Oxford), 2008,47 (3):315-318. DOI:10.1093/rheumatology/kem328.
- [8] Palmisano A, Vaglio A. Chronic periaortitis: a fibro-inflammatory disorder[J]. Best Pract Res Clin Rheumatol, 2009,23 (3):339-353. DOI:10.1016/j.berh.2008.12.002.
- [9] Liu Y, Zhu L, Wang Z, et al. Clinical features of IgG4-related retroperitoneal fibrosis among 407 patients with IgG4-related disease: a retrospective study [J]. Rheumatology (Oxford), 2021,60(2):767-772. DOI:10.1093/rheumatology/keaa411.
- [10] Evans RDR, Cargill T, Goodchild G, et al. Clinical manifestations and long-term outcomes of IgG4-related kidney and retroperitoneal involvement in a United Kingdom IgG4-related disease cohort[J]. Kidney Int Rep, 2018,4(1):48-58. DOI:10.1016/j.ekir.2018.08.011.
- [11] 中国医学影像技术研究会放射学分会, 北京市医学影像质量控制和改进中心, 海峡两岸医药卫生交流协会风湿免疫



- 病学专委会 IgG4 相关疾病学组. IgG4 相关性疾病影像学检查临床适用性评价专家共识 (2022 版)[J]. 中华医学杂志, 2022, 102(31):2411-2420. DOI:10.3760/cma.j.cn112137-202-20304-00458.
- [12] Jansen I, Hendriksz TR, Han SH, et al. ^{18}F -fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET) for monitoring disease activity and treatment response in idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Eur J Intern Med, 2010, 21(3): 216-221. DOI:10.1016/j.ejim.2010.02.008.
- [13] Mizushima I, Morikage N, Ito E, et al. Validation of the diagnostic criteria for IgG4-related periaortitis/periarteritis and retroperitoneal fibrosis (IgG4PA/RPF) 2018, and proposal of a revised 2023 version for IgG4-related cardiovascular/retroperitoneal disease[J]. Circ J, 2024, 88(10):1679-1688. DOI:10.1253/circj.CJ-24-0026.
- [14] Binder M, Uhl M, Wiech T, et al. Cyclophosphamide is a highly effective and safe induction therapy in chronic periaortitis: a long-term follow-up of 35 patients with chronic periaortitis[J]. Ann Rheum Dis, 2012, 71(2):311-312. DOI: 10.1136/annrheumdis-2011-200148.
- [15] Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, et al. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases [J]. Am J Med, 2004, 116(3):194-197. DOI:10.1016/j.amjmed.2003.08.033.
- [16] Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, et al. Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial [J]. Lancet, 2011, 378(9788):338-346. DOI:10.1016/S0140-6736(11)60934-3.
- [17] van Bommel EFH, 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. DOI:10.1016/j.ejim.2012.11.010.
- [18] Urban ML, Maritati F, Palmisano A, et al. Rituximab for chronic periaortitis without evidence of IgG4-related disease: a long-term follow-up study of 20 patients [J]. Ann Rheum Dis, 2020, 79(3):433-434. DOI:10.1136/annrheumdis-2019-216258.
- [19] Wang A, Peng L, Zhou J, et al. Pilot study of tocilizumab monotherapy for active chronic periaortitis [J]. RMD Open, 2023, 9(1):e003007. DOI:10.1136/rmdopen-2023-003007.
- [20] Cao X, Li S, Wan J, et al. Effectiveness of tofacitinib monotherapy for patients with IgG4-RD or idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Clin Exp Rheumatol, 2024, 42(9): 1736-1743. DOI:10.55563/clinexprheumatol/61mt03.
- [21] Zhao J, Zhang Z. Effective therapy of pirfenidone in a patient with idiopathic retroperitoneal fibrosis: report of a case [J]. Clin Rheumatol, 2023, 42(2):591-595. DOI:10.1007/s10067-022-06466-8.
- [22] Raglianti V, Rossi GM, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an update for nephrologists [J]. Nephrol Dial Transplant, 2021, 36(10):1773-1781. DOI:10.1093/ndt/gfaa083.
- [23] Xu J, Bettendorf B, D'Oria M, et al. Multidisciplinary diagnosis and management of inflammatory aortic aneurysms [J]. J Vasc Surg, 2023, 78(1):231-242.e2. DOI:10.1016/j.jvs.2022.12.024.
- [24] Chao Y, Li R, Shao Y, et al. Factors associated with early clinical remission in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis [J]. Rheumatology (Oxford), 2025, 64(6):3676-3684. DOI:10.1093/rheumatology/keae676.
- [25] Raffiotta F, da Silva Escoli R, Quaglini S, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: long-term risk and predictors of relapse [J]. Am J Kidney Dis, 2019, 74(6):742-750. DOI:10.1053/j.ajkd.2019.04.020.
- [26] Liu H, Gao H, Zhao JX, et al. Outcomes of retroperitoneal fibrosis-related hydronephrosis and its risk factors for poor prognosis: a multi-center retrospective cohort study in Chinese patients [J]. Front Med (Lausanne), 2024, 11:1435870. DOI: 10.3389/fmed.2024.1435870.
- [27] Akiyama M, Kaneko Y, Takeuchi T. Characteristics and prognosis of IgG4-related periaortitis/periarteritis: a systematic literature review [J]. Autoimmun Rev, 2019, 18(9):102354. DOI:10.1016/j.autrev.2019.102354.

(收稿日期:2025-05-08)

(本文编辑:张跃)

